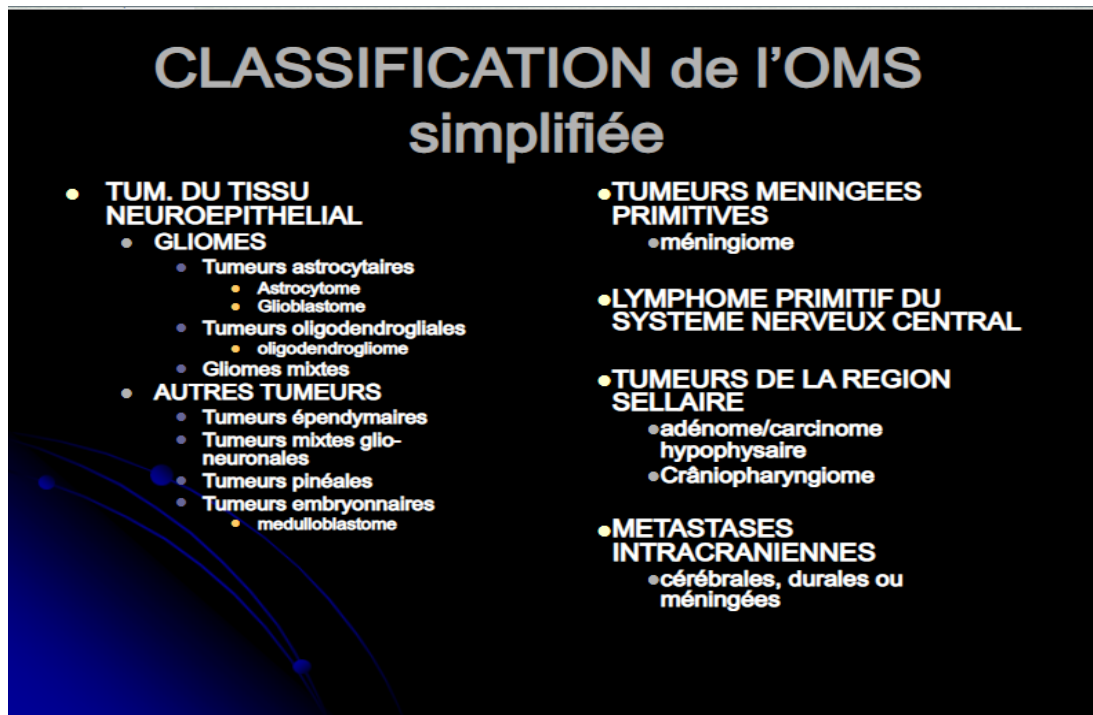


✚ CLASSIFICATION :

- On a 2 types de tumeurs :
 - Bénigne
 - Maligne :
 - Primitives
 - Secondaires (métastases)
- Le diagnostic de certitude des tumeurs est uniquement basé sur l'examen anatomo-pathologique

✚ CLASSIFICATION DE L'OMS « SIMPLIFIEE » :



✚ TUMEURS CEREBRALES PRIMITIVES « Généralités »

A. Enfant :

- 20% des tumeurs de l'enfant
- Tumeurs solides les plus fréquentes

B. Adulte :

- Tumeurs primitives : incidence ~ 10/100.000 habitants par an
- 2% de l'ensemble des cancers
 - Méningiomes 40%
 - Gliomes 30%
 - Adénomes hypophysaires 10%
 - Lymphomes cérébraux primitifs 5%

✚ **METASTASES CEREBRALES « Généralités » :**

- 25% des cancers systémiques (autopsie),
- Mais asymptomatiques dans 1/3 des cas
- Origine :
 - Bronchopulmonaire : 1/3 des cas
 - Sein : 1/4 des cas
 - Primitif non retrouvé : 20%
 - Autres cancers :
 - Mélanome +++
 - Choriocarcinome +++

✚ **PRINCIPALES TUMEURS :**

❖ **Tumeurs malignes primitives :**

1. Gliomes de bas grade :

➤ **Différentes tumeurs :**

- Astrocytomes pilocytiques, astrocytomes diffus, oligodendrogliomes et oligoastrocytomes
- Âge moyen de survenue : 35 à 45 ans
- La tumeur peut être longtemps asymptomatique.
- Chez 2/3 des patients, le gliome est découvert à la suite de crises comitiales

➤ **Traitement :**

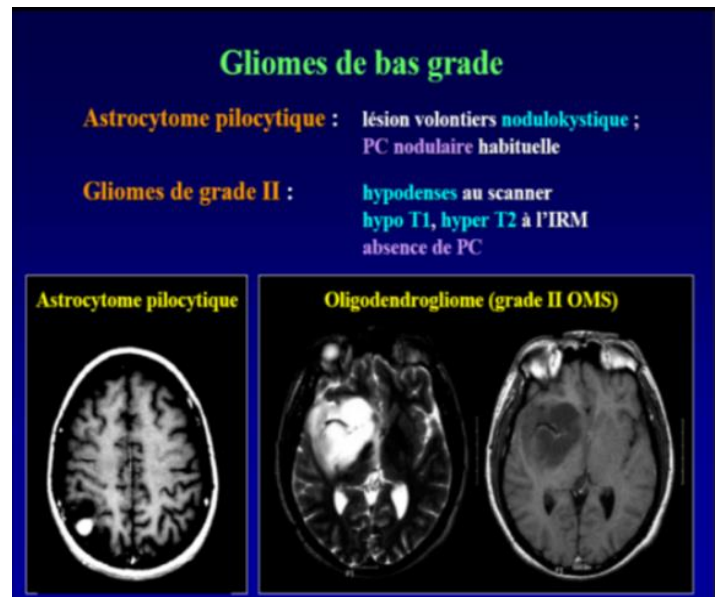
- Controversés
- Chirurgie et radiothérapie +/- chimiothérapie
- Chirurgie (Plus on enlève, mieux c'est ...mais exérèse totale très difficile)

➤ **Évolution :**

- Généralement indolente pendant plusieurs années.
- Deux risques :
 - Evolution vers une infiltration diffuse (gliomatose cérébrale secondaire)
 - Passage à l'anaplasie (transformation maligne de la tumeur qui devient un gliome anaplasique)
 - ✓ Événement grave engageant le pronostic vital
 - ✓ 50% des patients à 6 ans du diagnostic

➤ **Survie moyenne :**

- 5 à 7 ans pour les astrocytomes
- 12 à 16 ans pour les oligodendrogliomes
- Intermédiaire pour les tumeurs mixtes.



2. Gliomes de haut grade « Oligodendrogliomes anaplasiques » :

➤ **2 modes d'apparition :**

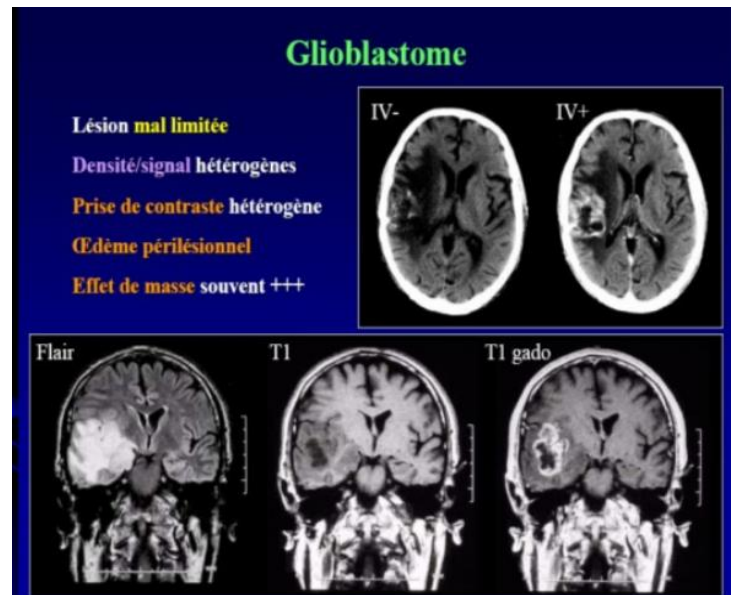
- De novo
- Passage à l'anaplasie d'un oligodendrogliome de bas grade.

- **Traitement :**
 - Chirurgie
 - Radiothérapie externe
 - Chimiothérapie
- **Pronostic :**
 - 20 à 45% de survie à 5 ans

3. Gliomes de haut grade :

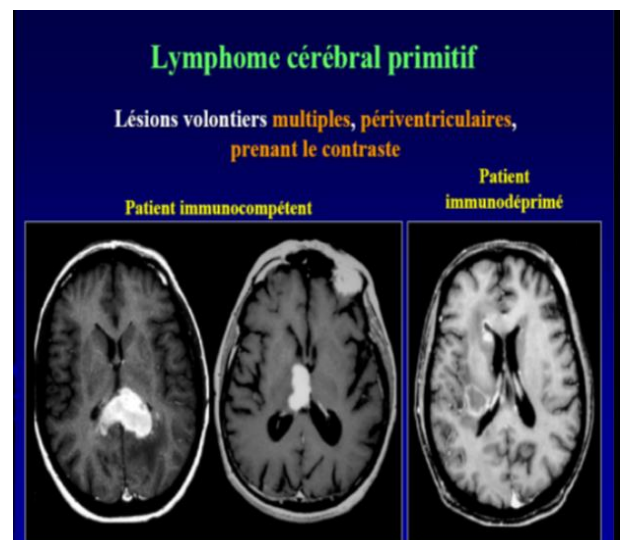
« Astrocytome anaplasique et glioblastome multiforme (GBM) »

- Tumeurs cérébrales primitives les plus fréquentes chez l'adulte
- Glioblastomes : environ 25% des tumeurs cérébrales primitives de l'adulte
- **Âge moyen de survenue :**
 - 40 ans pour les astrocytomes anaplasiques
 - 53 ans pour les glioblastomes
- **Mode d'apparition :**
 - De novo
 - Évolution d'un astrocytome de bas grade.
- **Evolution :**
 - Extrêmement agressives
 - Pas de dissémination métastatique systémique
 - Décès lié à l'extension loco-régionale (par engagement notamment)
- **Traitement :**
 - Chirurgie
 - Radiothérapie
 - Chimiothérapie : rôle discuté
- **Pronostic :**
 - 3 ans de survie pour les astrocytomes anaplasiques
 - 1 an pour les glioblastomes.



4. Lymphomes cérébraux primitifs :

- **Epidémiologie :**
 - Pic de fréquence autour de 60 ans...mais tout âge
- **Traitement :**
 - Corticoïdes : action anti-tumorale parfois spectaculaire, mais transitoire.
 - Chimiothérapie systémique à base de méthotrexate intraveineux
 - Radiothérapie de l'encéphale in toto.
 - Toxicité à long terme sévère
 - Troubles cognitifs, sphinctériens et de la marche
- **Pronostic :**
 - Survie à 5 ans : 20 à 30%



❖ Tumeurs malignes secondaires :

A. Métastases cérébrales :

➤ Cancers responsables :

- Cancer primitif bronchopulmonaire dans un tiers des cas
- Cancer du sein dans un quart des cas
- Cancer digestif, du rein ou un mélanome : 7% chacun
- Pas de cancer primitif retrouvé dans 20% des cas (données autopsiques).

➤ Traitement

1. Objectif :

- Amélioration de la survie (3 à 6 mois contre 1 mois sans traitement)
- Amélioration de la qualité de vie (éviter les déficits neurologiques) +++

2. Chirurgie

- Uniquement si lésion accessible sans risque fonctionnel.
- Jamais si plus de 3 lésions

3. Radiothérapie conventionnelle

- Améliore la survie chez les patients opérés
- Aussi indiquée en cas de métastases multiples non opérables

4. Chimiothérapie parfois utile

Métastases cérébrales

Grande diversité sémiologique

Lésions uniques ou multiples

Intérêt diagnostique et préthérapeutique
(nombre de lésions) de l'imagerie

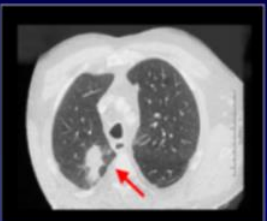
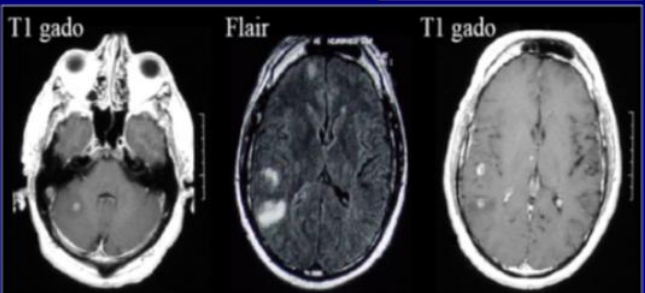
Habituellement :
lésions **intraparenchymateuses**, **sus-tentorielles** dans 80% des cas généralement à la jonction substance blanche/substance grise prenant le **contraste** entourées d'un **halo d'œdème**



Métastase unique d'un cancer colique

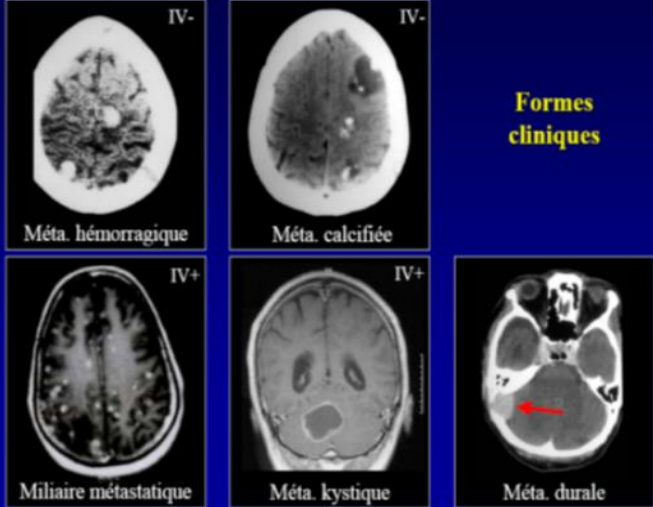
Métastases cérébrales

Métastases multiples d'un carcinome bronchopulmonaire

Métastases cérébrales

Formes cliniques



Méta. hémorragique IV-
Méta. calcifiée IV-
Miliaire métastatique IV+
Méta. kystique IV+
Méta. durale IV+

❖ Tumeurs bénignes :

A. Méningiomes :

➤ Épidémiologie :

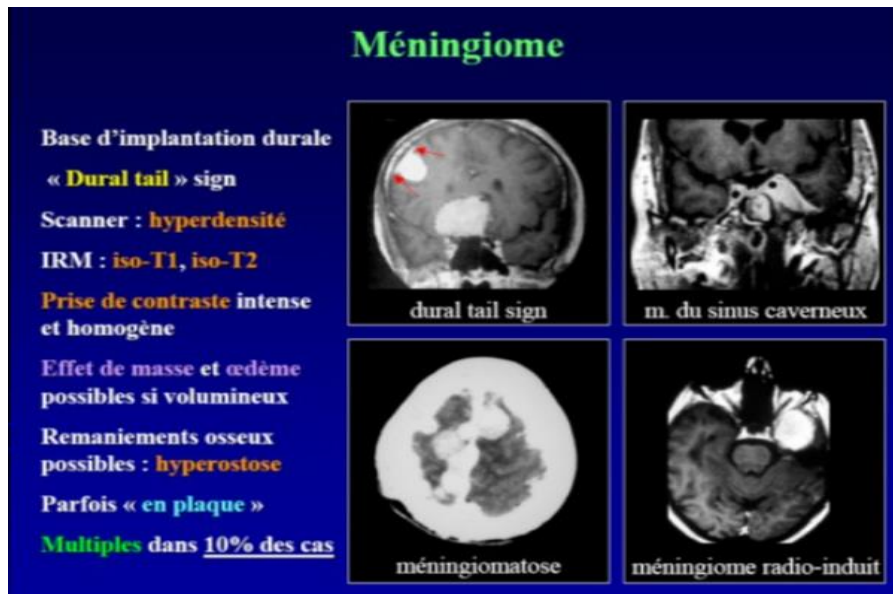
- 2 femmes / 1 homme
- Fréquence ↑ avec l'âge

➤ Diagnostic :

- Souvent asymptomatiques (90%)
- Parfois épilepsie ou déficit neurologique focal (hémiparésie, troubles sensitifs hémicorporels, atteintes des paires crâniennes (atteinte du V et des nerf oculomoteurs))

➤ **Traitement :**

- Exérèse chirurgicale si symptomatique



B. Adénomes hypophysaires

- 10% des tumeurs cérébrales primitives de l'adulte

➤ **Mode de révélation :**

- Aménorrhée, galactorrhée
- Hypertension intracrânienne
- Hémianopsie bitemporale
- Atteinte des paires crâniennes

- **Diagnostic :** par bilan hormonal

➤ **Traitement :**

- Fonction du type de l'adénome
- Chirurgical en première intention, Sauf adénome à prolactine
- Traitement médical par agoniste dopaminergique (Parlodel,...)
- Les déficits endocriniens associés sont traités par hormonothérapie substitutive adaptée à chaque cas.

➤ **MODE DE DECOUVERTE :**

➤ **3 grands modes de découverte :**

- Syndrome d'hypertension intracrânienne
- Crise d'épilepsie
- Déficit focal
- Plus rarement : Endocrinopathie/ Découverte fortuite

1. Syndrome d'hypertension intracrânienne :

✓ **Céphalées :**

- Inaugurales dans 1/3 des cas
- Plutôt frontales dans les tumeurs supratentorielles
- Plutôt occipitales dans les tumeurs de la fosse postérieure
- Si unilatérales, du côté de la tumeur dans 80% des cas
- Exacerbées par la toux, les efforts, la manœuvre de Valsalva
- Souvent plus importantes la nuit et au petit matin

✓ **Vomissements :**

- Parfois soudains, avec ou sans nausées

✓ **Œdème papillaire :**

- Signe plutôt tardif
- Intérêt du FO

2. Crise d'épilepsie

- >1/3 des patients porteurs de tumeurs cérébrale présentent des crises d'épilepsie
- Sémiologie des crises : fonction de la localisation
 - Le plus souvent initialement partielles
 - Généralisation rapide possible
 - Fréquent déficit post-critique focal (aphasie, hémiparésie, ...), parfois prolongé (> 24 heures)
- Nécessité +++ de réaliser systématiquement une imagerie chez le patient ayant présenté une première crise comitiale (**IRM >> scanner**)

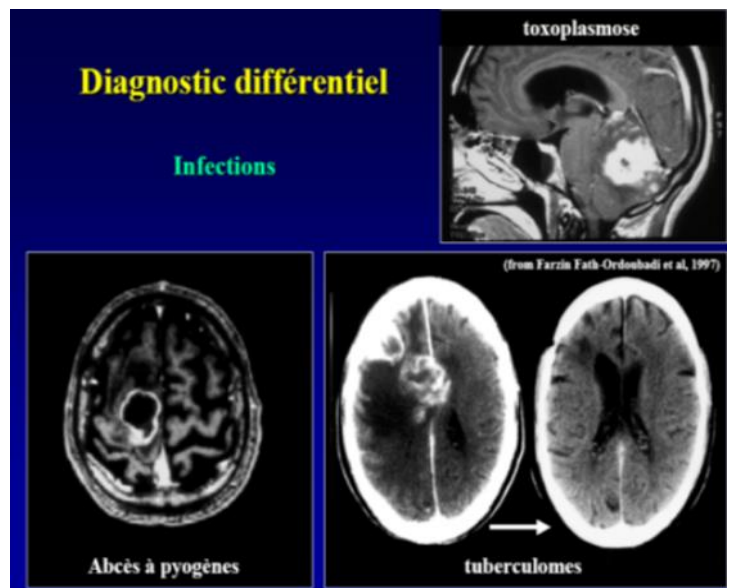
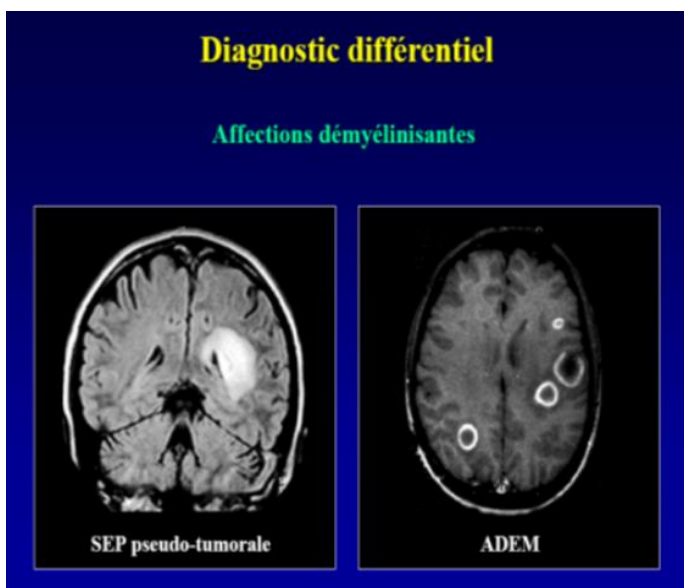
3. Déficit focal

- Dépend de la localisation du processus expansif
- Habituellement installation progressive puis aggravation « en tache d'huile »
- Survenue plus rapide voire brutale d'un déficit possible
 - Par exemple à l'occasion d'une hémorragie intra tumorale

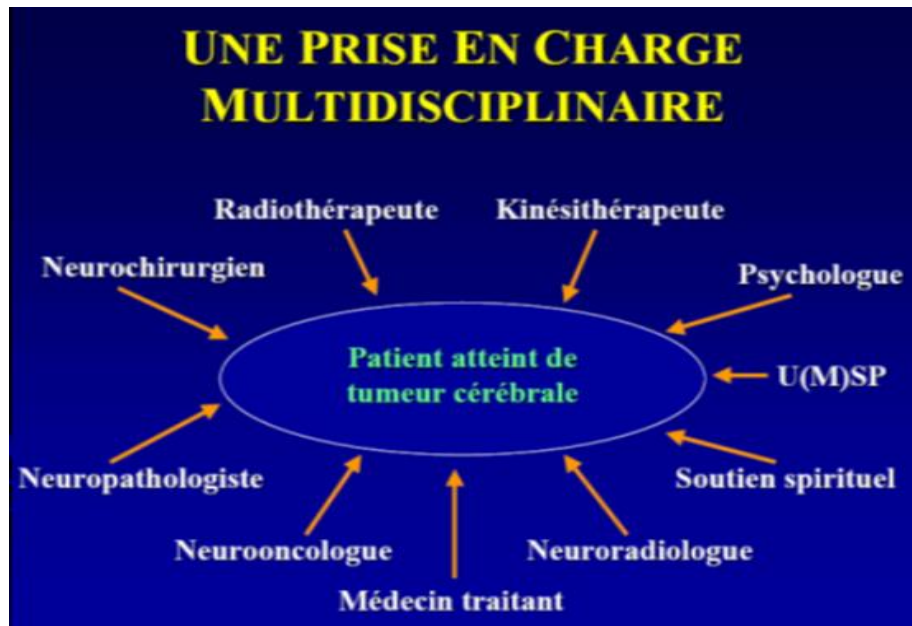
IMAGERIE :

- Chez un patient suspect de développer une tumeur cérébrale, on proposera un scanner ou si possible une IRM cérébrale sans et avec injection
- L'imagerie permettra de décrire :
 - L'aspect de la lésion
 - Sa topographie
 - Sa taille
 - L'existence d'un effet de masse, voire d'un engagement
 - L'existence de calcifications, d'un œdème péri lésionnel

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :



PRISE EN CHARGE :



1. Traitement non spécifique

A. Corticoïdes :

- Intérêt : **diminuent l'œdème cérébral en restaurant la barrière hémato-encéphalique** toujours viser la dose minimale efficace +++
- Mesures d'accompagnement

B. Antiépileptiques :

- **Recommandés en cas de crise inaugurale** ou au cours de l'évolution et dans certaines **lésions très épileptogènes** (métastases de mélanome)
- Utilisés également en **pré-opératoire**

C. Anticoagulants :

- Fréquent requis en raison de **complications thrombo-emboliques** (30% des gliomes malins)

D. Psychotropes :

- Souvent utiles au cours de l'évolution pour lutter contre l'anxiété ou la dépression

E. Antalgiques :

- Utiles essentiellement à la phase palliative de la maladie. Le recours aux antalgiques du pallier III est alors fréquent

F. Kinésithérapie, orthophonie, ergothérapie, psychothérapie

- Peuvent être utiles à tous les stades de la maladie
- Les objectifs à atteindre vont cependant évoluer avec la progression tumorale

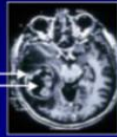
2. Chirurgie & Radiothérapie :

CHIRURGIE

Plusieurs intérêts

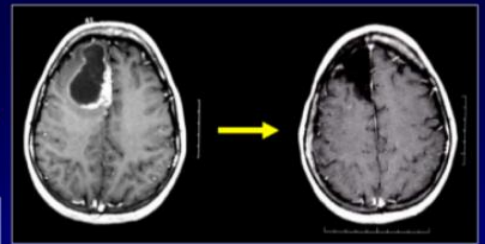
- Apporter un **diagnostic de certitude** (biopsie ou exérèse)

En cas de biopsie,
rester critique sur
les résultats



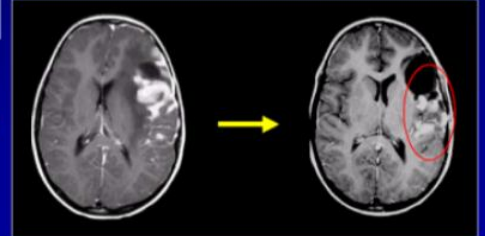
- Apporter un **soulagement symptomatique** +++ (épilepsie, HIC)
- Impact sur la survie variable selon le type tumoral et la qualité de l'exérèse (partielle / macroscopiquement complète)

Exérèse complète



EXEMPLES
DE
RESECTION

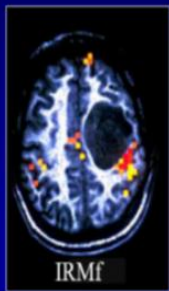
Exérèse partielle



DES TECHNIQUES EN CONSTANT PROGRES

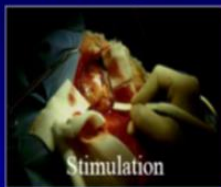
PRE-OP

Spectro-IRM



PER-OP

Neuronavigation

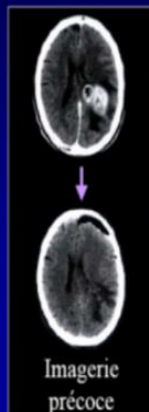


Stimulation



Injection intratumorale

POST-OP

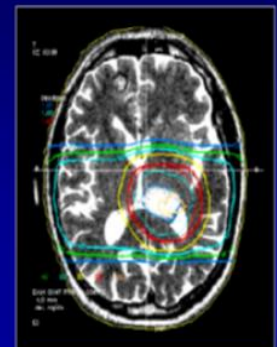


Imagerie précoce

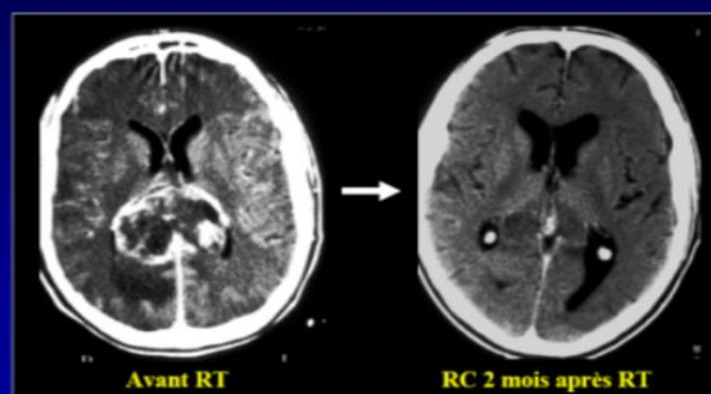
RADIOTHERAPIE

Plusieurs modalités sont utilisées en neuro-oncologie :

- la **radiothérapie externe**
 - focale ou locorégionale
 - sur l'encéphale *in toto*
 - crâniospinale
- la **radiochirurgie** (Linac ou gamma-knife)



REPONSE OBJECTIVE A LA RT



Avant RT

RC 2 mois après RT

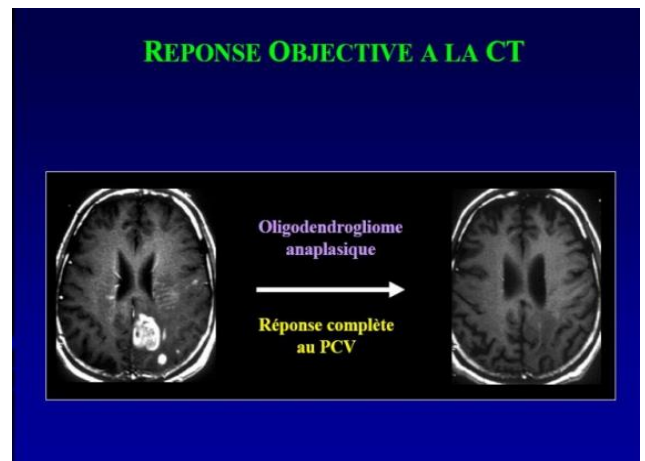
3. Chimiothérapie :

- Indications variables selon le type histologique considéré.
- A titre indicatif, on peut retenir les grandes orientations suivantes :
 - **Gliomes de bas grade** : place discutée
 - **Oligodendrogliomes de grade III** : PCV ou témozolomide

- Taux de réponse > 50% des cas
- Place optimale en cours d'évaluation

- **Astrocytomes de grade III et IV :**

- En association avec la radiothérapie : témozolomide
- En cas de récurrence après la chirurgie et radiothérapie : Nitrosoures (BCNU), sels de platine témozolomide
- Taux de patients répondeurs cependant modeste

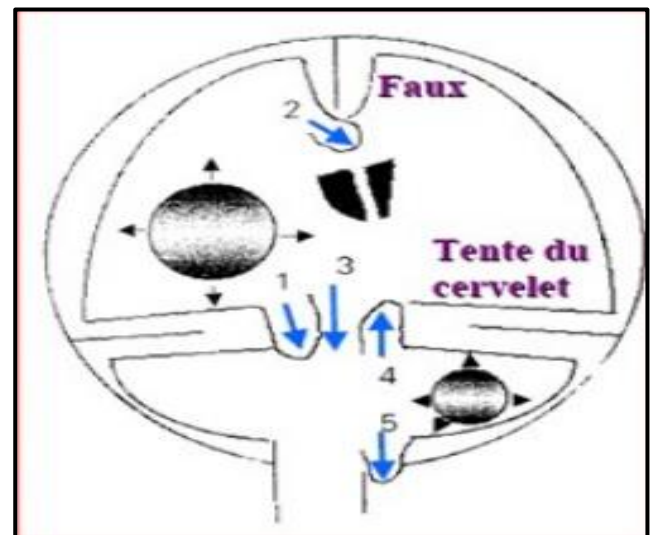
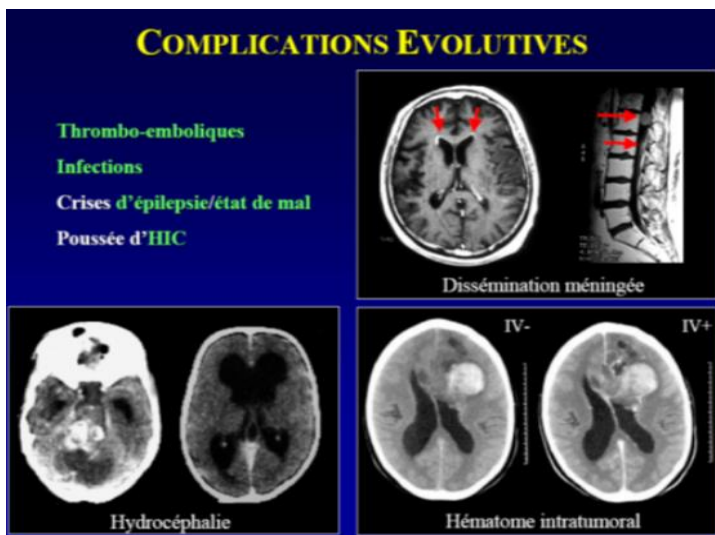


- **Lymphome cérébral primitif :** chimiothérapie à base de méthotrexate précédant le traitement radiothérapique
- **Métastases cérébrales :** utilité variable selon le type du cancer primitif

➤ **Modalités particulières :**

- Chimiothérapie intra-artérielle bénéfique individuel
- Chimiothérapie interstitielle
- Chimiothérapie avec greffe de moelle : récurrence de LCP

✚ **COMPLICATIONS :**



- **Complications évolutives :**

- ❖ **Engagement :**

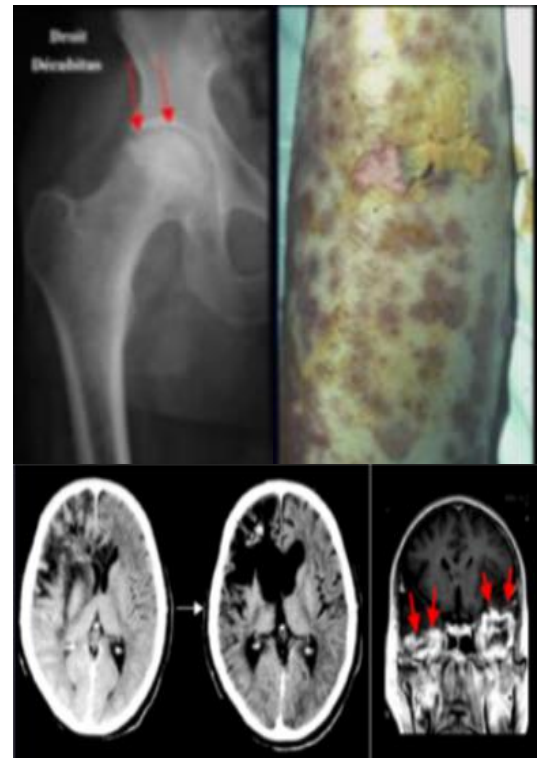
1. **Temporal :** Mydriase aréactif homolatérale puis III complet, hémiparésie, troubles de conscience, décès
2. **Sous-falcoriel :** asymptomatique
3. **Central :** Troubles de la conscience, mydriase aréactive progressive, mouvement de décérébration, respiration ataxique, décès
4. **Transtentorial vers le haut :** syndrome parinaud, troubles de la conscience, décès
5. **Amygdalien :** raideur du cou, latérocolis, troubles du rythme respiratoire, décès

- **Complications liées aux traitements non spécifique :**

- Corticoïdes
- Antiépileptiques
- Anticoagulants : hématomes, ...

- **Liées aux traitements spécifiques :**

- **Chirurgie** : déficit post-opératoire, méningite, abcès, ...
- **Radiothérapie** : radionécrose, sd de somnolence, leuco-encéphalopathie
- **Chimiothérapie** : leucopénie/ thrombopénie/ aplasie/ neuropathie périphérique (Vincristine)/ leucoencéphalopathie (méthotrexate) ,....



- **QUALITE DE VIE :**

- Conserver une bonne qualité de vie : objectif prioritaire
- Evaluée dans les essais internationaux (questionnaires)
- Assurer une bonne qualité de vie =
 - Ecoute du patient et de ses désirs
 - Choix raisonné des options thérapeutiques
 - Maintien à domicile aussi prolongé que possible
 - Accompagnement de la famille
 - Collaboration avec une UMSP, un réseau d'HAD, une USP,...

- **CONCLUSION :**

Points forts

- Principales tumeurs intracrâniennes (adulte) : **Métastases cérébrales > gliomes > méningiomes > adénomes hypophysaires > LCP**
- **Mode de découverte** : HIC, crise épileptique, déficit neurologique, examen d'imagerie systématique
- **Diagnostic** :
 - Suspecté sur les données de l'imagerie (scanner ou IRM sans et avec injection),
 - Affirmé sur un examen histologique (biopsie ou exérèse le plus souvent)
- **Prise en charge multidisciplinaire**, comprenant généralement
 - Un Traitement symptomatique et
 - Un traitement étiologique comportant
 - La chirurgie
 - La radiothérapie
 - Et/ou la chimiothérapie
 - Combinées de manière variable en fonction du type histologique de la tumeur
- **Importance de l'inclusion des patients dans les essais cliniques**