

Tumeurs cérébrales

1-QU'EST-CE QU'UN CANCER DU CERVEAU ?

Le cerveau contrôle la plupart des fonctions de l'organisme. Des tumeurs

peuvent s'y développer à tout moment de la vie. Selon leur nature, les possibilités de traitement et le pronostic de la maladie diffèrent.

C'est grâce au système nerveux que le fonctionnement normal d'un être

humain est rendu possible : transmission des informations sensorielles,

réalisation des mouvements, contrôle du fonctionnement des organes, cognition (mémoire, langage, raisonnement, jugement, apprentissage...)

et psychisme. On distingue le système nerveux central du système nerveux

périphérique :

1.1. Le système nerveux central (SNC) regroupe le cerveau, le tronc cérébral, le cervelet et la moelle épinière (voir illustration). Lorsque l'on parle de l'encéphale, il s'agit des parties du SNC contenues dans la boîte crânienne (cerveau, tronc cérébral et cervelet) ;

1.2. Le système nerveux périphérique correspond aux nerfs qui permettent la transmission des messages entre la moelle épinière et la périphérie (bras, jambes, organes...).

2-rappel (mieux connaître)

Le cerveau est contenu et protégé par la boîte crânienne. Il est constitué de deux moitiés appelées "hémisphères".

Le cerveau commande la plupart des fonctions du corps : le fonctionnement des muscles, des organes, etc. Il collecte également les informations reçues par l'extérieur avec les cinq sens (la vision, l'ouïe, le toucher, l'odorat et le goût), il les enregistre (fonction de mémoire et d'apprentissage). Le cerveau est aussi le siège des émotions.

En plus des hémisphères cérébraux, on distingue :

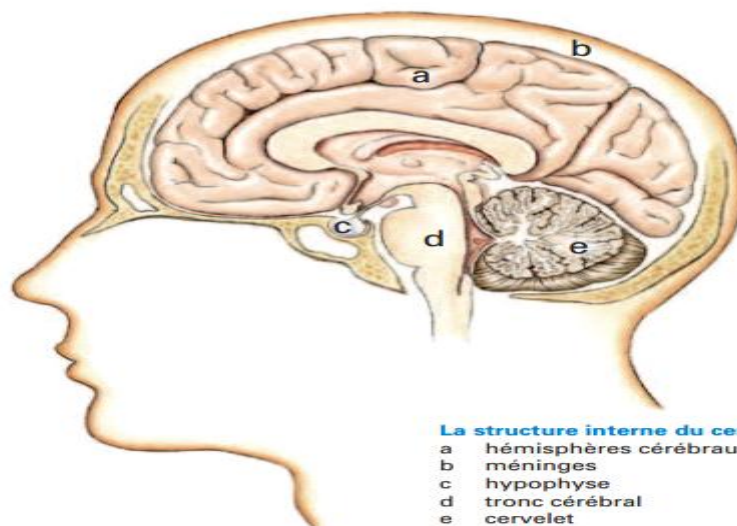
le cervelet présent sous les hémisphères et à l'arrière de la boîte crânienne : il assure l'équilibre (pour se tenir debout) ;

le tronc cérébral situé entre les hémisphères et la moelle épinière ;

enfin la moelle épinière, contenue à l'intérieur de la colonne vertébrale, prolongement du tronc cérébral.

L'ensemble de ces différentes parties est appelé système nerveux central (par opposition au système nerveux périphérique constitué par les nerfs). Ce système nerveux central est entouré par des membranes appelées les méninges ; entre les méninges et le cerveau circule un liquide appelé liquide céphalo-rachidien.

Le cerveau est constitué de cellules nerveuses que les médecins appellent névroglies (d'où le nom de certaines tumeurs du cerveau : "les gliomes").



3. les tumeurs cérébrales

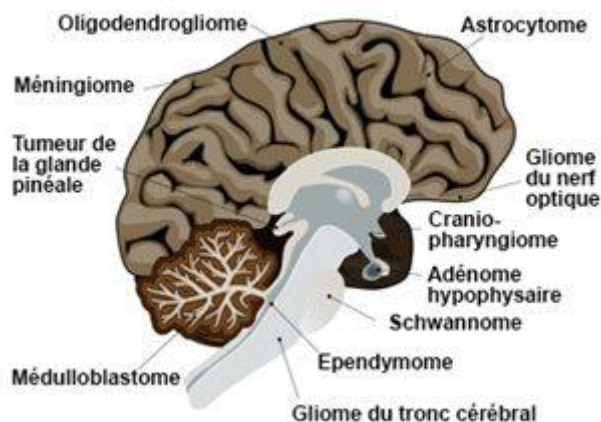
Les tumeurs du système nerveux central SNC sont des proliférations de cellules dans le cerveau et dans la moelle épinière.

Chez l'adulte, les tumeurs cérébrales malignes représentent 1 à 2% de l'ensemble des cancers. Chez les enfants, elles occupent le second rang, juste après les leucémies (20–40% de toutes les tumeurs malignes). Ce sont les tumeurs solides les plus fréquentes chez les enfants.

Les cellules cancéreuses ont tendance à se multiplier et à provoquer une augmentation de la taille de la tumeur. La pression dans la boîte crânienne augmente, les cellules du cerveau sont repoussées et risquent d'être détruites. Selon l'emplacement de la tumeur, divers troubles peuvent apparaître: vision, parole, motricité, équilibre, etc.



Tumeurs du cerveau les plus courantes



3.1. Les tumeurs cérébrales bénignes :

Les tumeurs cérébrales bénignes sont constituées de cellules qui croissent lentement. Bien qu'elles n'envahissent pas les tissus avoisinants, elles peuvent être à l'origine de symptômes importants si elles exercent une pression sur des zones sensibles du cerveau.

Si une tumeur bénigne interfère avec des fonctions vitales (parole, mobilité, etc.), ses effets peuvent être aussi dangereux que ceux d'une tumeur maligne.

3.2. Les tumeurs cérébrales malignes :

Les tumeurs cérébrales malignes contiennent des cellules qui se multiplient rapidement, leurs

contours ne sont pas bien définis, elles croissent rapidement et peuvent envahir et endommager des structures cérébrales importantes. Toutes les lésions cérébrales mé-tastatiques sont également considérées comme malignes.

- **Les tumeurs cérébrales se distinguent aussi selon leur provenance et leur localisation,** on distingue :

3.3. Les tumeurs cérébrales primaires, sont celles qui prennent naissance dans le cerveau. Elles peuvent être bénignes (non cancéreuses) ou malignes (cancéreuses). Leur dénomination provient du tissu cérébral dans lequel elles se développent.

Parmi les tumeurs malignes les plus fréquente on retrouve :

- Les tumeurs gliales, ou gliomes (tumeurs malignes) représentant 50 à 60 % de l'ensemble des tumeurs cérébrales. Elles se forment à partir des cellules gliales, cellules intervenant comme structure de soutien des cellules nerveuses(neurones).
- Les médulloblastomes (tumeurs malignes), se développent à partir de la moelle épinière au stade embryonnaire. Ce sont les tumeurs cérébrales les plus courantes chez les enfants.
- Enfin, parmi les tumeurs primaires bénignes, plus rares que les tumeurs primaires malignes, on retrouve les hémangioblastomes, les méningiomes, les adénomes hypophysaires, les ostéomes, les

pinéalomes, etc.

3.4. Les tumeurs secondaires ou métastatiques :sont malignes (cancéreuses) et proviennent d'autres organes où existe un cancer et dont les cellules tumorales ont migré vers le cerveau et s'y multiplient. Les cellules tumorales sont transportées par le sang et se développent le plus souvent à la jonction entre la substance blanche et la substance grise du cerveau. Ces tumeurs secondaires sont plus fréquentes que les tumeurs primaires. D'ailleurs, on estime que 25 % des personnes décédées de cancers de toutes natures sont porteuses de métastases cérébrales¹. Parmi les tumeurs les plus fréquemment à l'origine de métastases cérébrales : le cancer du sein, le cancer du poumon, le cancer de la peau (mélanome), le cancer du rein, le cancer du côlon, etc.

aussi Des cellules tumorales des ces organes peuvent migrer vers le cerveau en empruntant le plus souvent la voie sanguine. Les métastases représentent entre 30 et 40% de toutes les tumeurs intracrâniennes. Les tumeurs cérébrales métastatiques sont toujours malignes.

Des grades établis par l'OMS (Organisation mondiale de la santé) :

Ils permettent une classification des tumeurs en fonction de leur malignité et de leurs caractéristiques. Le grade d'une tumeur dépend du degré d'anormalité (anaplasie) des cellules cancéreuses et du taux de croissance et d'expansion de la tumeur. La détermination du grade est effectuée lors d'une analyse microscopique des tissus prélevés.

Anaplasie

Terme désignant le phénomène au cours duquel certaines cellules, entrant dans la composition des tissus, perdent leurs caractères propres et changent anormalement de structure

grade I

Tumeurs bénignes

Tumeurs à croissance lente et circonscrites (limites bien définies).

grade II

Tumeurs bénignes

Tumeurs à croissance lente, mais, contrairement aux tumeurs de grade I, leurs limites sont imprécises.

grade III

Tumeurs malignes

Tumeurs anaplasiques
Un ou plusieurs foyers «anaplasiques» se sont développés au sein d'une tumeur pré-existante de bas grade (I ou II). Leur croissance est plus rapide que celle des tumeurs de bas grade.

grade IV

Tumeurs malignes

Les tumeurs de grade IV présentent une anaplasie très prononcée. Leur croissance est plus rapide que celle des tumeurs de bas grade.

4. Les différents types de tumeurs cérébrales

L'OMS distingue environ 200 types de tumeurs cérébrales, classifiées en fonction des cellules dont elles sont issues; leur description dépasserait le cadre de cette publication.

Les tumeurs cérébrales les plus fréquentes sont:

> Les gliomes (58%), principalement:

astrocytomes, glioblastomes,

oligodendrogliomes,

épendymomes

> Les méningiomes (20%)

> Les adénomes de l'hypophyse
(14%)

> Les neurinomes (7%)

> Les médulloblastomes

> Les lymphomes

Les métastases ne sont pas prises en compte dans cette énumération. Elles représentent le 30 et 40% de toutes les tumeurs intracrâniennes.

Les principales tumeurs cérébrales primitives sont :

- **les gliomes** : Il s'agit des tumeurs primitives du cerveau les plus fréquentes (environ un tiers des cas).

Les gliomes regroupent un ensemble de tumeurs plus ou moins infiltrantes nées au sein du cerveau à partir des cellules gliales (astrocytes ou oligodendrocytes). Les gliomes constitués d'astrocytes sont appelés astrocytomes et ceux constitués d'oligodendrocytes sont appelés oligodendrogliomes. Il existe aussi des gliomes mixtes où les deux types de cellules sont atteints.

On les classe aussi selon leur degré de sévérité : les gliomes de grade I sont des gliomes bénins, majoritairement diagnostiqués chez les enfants. Les gliomes de grade II correspondent à des tumeurs de croissance lente mais qui évoluent généralement avec le temps vers une forme maligne et qui peuvent s'apparenter à une maladie précancéreuse. Enfin, les gliomes de grade III (ou gliomes anaplasiques) et les gliomes de grade IV (ou glioblastomes) sont systématiquement des tumeurs malignes dont le pronostic est réservé : à eux seuls, les glioblastomes représentent la majorité des gliomes et approximativement 20 % des tumeurs primitives cérébrales.

- **les méningiomes** représentent environ 30 % des tumeurs cérébrales primitives: ce sont des tumeurs qui se développent à partir de cellules des méninges, en superficie du cerveau.

Elles sont plus fréquentes chez les femmes. Dans l'immense majorité des cas, il s'agit de tumeurs bénignes .

- **les médulloblastomes** sont des tumeurs malignes qui se développent dans le cervelet.

Ils touchent essentiellement l'enfant chez qui ils représentent la tumeur cérébrale la plus fréquente, soit environ 30 % d'entre elles.

- **les neurinomes** (appelés aussi schwannomes) sont des tumeurs

Fondation ARC pour la recherche sur le cancer. Les cancers bénignes du cerveau qui représentent environ 8 % des cas de tumeurs primitives de l'encéphale. Ils se développent à partir des cellules qui forment une gaine autour des nerfs (appelées cellules de Schwann) et touchent le plus souvent les nerfs de l'audition (on parle alors de neurinome de l'acoustique) .

•**les lymphomes primitifs du système nerveux central** sont des tumeurs infiltrantes qui naissent dans le cerveau à partir de certaines cellules sanguines appelées lymphocytes et ayant un rôle dans l'immunité. Ils touchent de préférence les personnes âgées ou immunodéprimées. Beaucoup d'autres tumeurs cérébrales plus rares existent comme par exemple les épendymomes, gangliogliomes, neurocytomes, pinéalomes, germinomes, craniopharyngiomes, hémangiopéricytomes, hémangioblastomes... Ces tumeurs peuvent être bénignes ou malignes et affectent différents tissus ou types cellulaires du système nerveux central.

•**Les métastases:** Elles sont malignes et secondaires à une tumeur d'une autre région du corps (poumon, sein, rein, peau). Des cellules tumorales migrent vers le cerveau empruntant le plus souvent la voie sanguine; les métastases sont donc constituées de cellules de l'organe atteint d'une tumeur primaire et non pas de cellules du cerveau. Parfois, ces tumeurs secondaires sont les premiers signes d'une maladie cancéreuse non encore diagnostiquée.

4. Signes et symptômes :

Les symptômes d'une tumeur du cerveau sont dus à la pression exercée sur les tissus cérébraux. Ils dépendent bien plus de la localisation de la tumeur et de la rapidité de croissance que de sa nature. L'analyse des troubles fonctionnels subis permet généralement de localiser la tumeur. Les symptômes ont tendance à se manifester graduellement chez les adultes tandis qu'ils peuvent survenir plutôt brusquement chez les enfants. Les symptômes du cancer du cerveau dépendent entièrement de la taille et de la localisation des tumeurs dans le cerveau. Voici une liste des symptômes généraux :

- Maux de tête survenant souvent durant la nuit ou aux premières heures du matin. La plupart du temps, ces douleurs sont nouvelles et différentes des maux de tête habituels;
- Nausées et vomissements dus à la pression dans la boîte crânienne;
- Perte d'appétit;
- Vertiges et troubles de l'équilibre;
- Troubles de la vision: scintillements, perturbation du champ visuel ou perception d'images dédoublées;
- Hallucinations visuelles, auditives ou olfactives;
- Troubles de l'élocution et difficulté pour trouver ses mots;
- Changements d'humeur, de comportement et de personnalité;
- Difficultés d'apprentissage et de raisonnement;
- Crises d'épilepsie;
- Convulsion ou attaque
- Étourdissement ou léthargie.

5. Diagnostic

Plusieurs étapes sont nécessaires pour déterminer l'origine des symptômes décrits et confirmer ou infirmer la présence d'une tumeur du système nerveux.

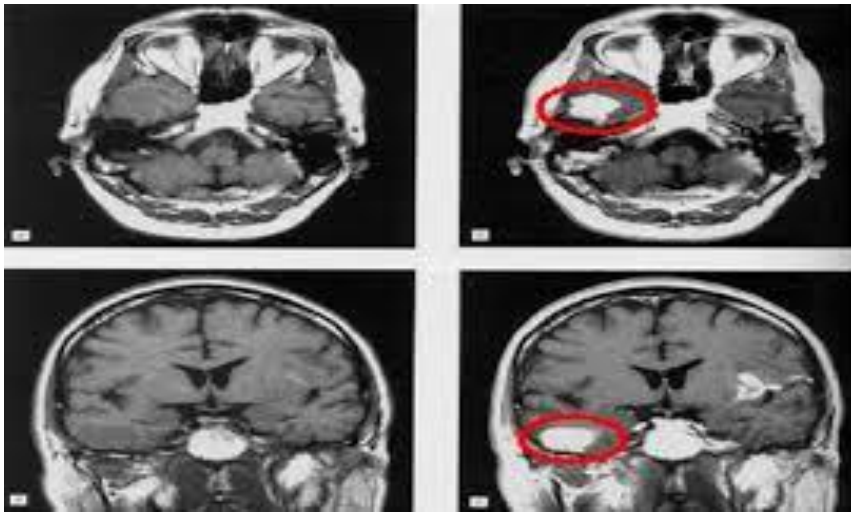
- ***Examen physique complet***
En cas de suspicion de tumeur cérébrale, votre médecin procèdera à un examen physique complet. Il permet d'exclure ou de diagnostiquer toute une série d'autres maladies pouvant induire vos symptômes. L'analyse d'un échantillon de votre sang permettra de déceler une éventuelle inflammation, une modification de la formule sanguine, une maladie chronique ou un trouble organique.
- **Examen historique:** De plus, l'historique du patient sera dressé pour ses habitudes de santé et ses maladies et traitements passés.
- **Examen du champ visuel :** Ce test détermine le champ visuel du patient ou la superficie totale dans laquelle des objets sont visibles. Ce test mesure la vision centrale (quand on regarde

droit devant) et la vision périphérique (ce qui peut être vu dans toutes les directions tout en regardant droit devant).

- **Test de marqueurs sanguins :** Ce test permet de mesurer les niveaux sanguins de marqueurs spécifiques au cancer du cerveau ou de la moëlle épinière. Ces marqueurs correspondent à des substances relâchées quand certains types de tumeurs sont présents. Les niveaux anormaux de ces marqueurs dans le sang sont indicatifs de la présence de la tumeur correspondante.
- **Ponction lombaire (PL) :** Cette procédure consiste à recueillir le liquide céphalo-rachidien de la colonne et prélevé au moyen d'une aiguille placée dans la colonne vertébrale. Le liquide cérébrospinal est observé sous le microscope par un pathologiste pour vérifier s'il y a des signes de cancer. Souvent, cette procédure ne peut pas être effectuée dû à une hypertension intracrânienne.
- ***Examen neurologique***
 - Les examens neurologiques ont
 - pour but:
 - > de vérifier le bon fonctionnement du système nerveux;
 - > de déterminer vos capacités de réaction et de coordination;
 - > d'analyser la réaction de différents groupes musculaires aux stimuli extérieurs. Une attention particulière est accordée
 - à la mobilité oculaire, au champ de vision et au réflexe pupillaire.
- **Si les résultats des examens neurologiques renforcent les soupçons**
- **de tumeur cérébrale, on va alors recourir aux examens d'imagerie.**
- ***Les examens d'imagerie**
 - Ils permettent de confirmer ou d'infirmer la maladie, et, en cas de résultat positif, de connaître sa propagation et d'identifier les structures atteintes. Le scanner ou tomodensitomètre Le tomodensitomètre, plus connu sous le nom de scanner ou CTscan, est un appareil dans lequel le patient est soumis au balayage d'un faisceau de rayons X (comme pour une radiographie classique). L'émetteur tourne autour du patient en

même temps que les récepteurs chargés de mesurer l'intensité des rayons après leur passage dans le corps. L'examen ne dure que quelques secondes. Le scanner affiche une vue très précise des structures et des lésions intracrâniennes.

- **Imagerie par résonance magnétique (IRM) :** Cette procédure utilise un aimant qui produit un champ magnétique, des ondes radio et un ordinateur pour acquérir une série d'images détaillées de régions spécifiques à l'intérieur du corps.



- **IRMf ou Imagerie par résonance magnétique fonctionnelle**
L'IRMf permet de localiser les régions du cerveau impliquées dans des fonctions précises comme le mouvement, le langage ou la mémoire. Ces zones cérébrales sont activées suite à des consignes spécifiques données au patient lors de l'examen.
- **Tomodensitométrie :** Cette procédure prend une série d'images de l'intérieur du corps à partir de différents angles. Les images sont prises par un ordinateur relié à un appareil à rayons X. Avant l'acquisition d'images, une substance colorante est administrée par voie orale ou intraveineuse, pour rendre les organes plus facilement visibles.
- **Angiographie :** Pour l'angiographie, des images des vaisseaux sanguins sont prises par rayons X juste après l'injection d'une substance opaque aux rayons X dans les vaisseaux sanguins. Cette procédure permet de suivre le cheminement de la

substance opaque et de déceler d'éventuels blocages dans les vaisseaux sanguins.

- **Tomographie par émission de positrons (TEP ou CT scan) :**
Cette procédure permet de détecter les cellules de tumeurs cancéreuses dans le corps. Une petite quantité de glucose (sucre) radioactif est injectée dans la circulation sanguine. Ensuite, le scanner effectue des rotations autour du patient et prend des images des endroits où le glucose est utilisé par le corps. Les tumeurs malignes qui ont un métabolisme plus actif, utilisent plus de glucose alors elles apparaissent plus intensément que les cellules normales qui utilisent moins de glucose.
- **Balayage SPECT (tomographie par émission de photon unique):** Cette procédure utilise une caméra spéciale reliée à un ordinateur pour faire une image tridimensionnelle du cerveau. Une petite quantité d'une substance radioactive est injectée dans une veine ou inhalée par le nez. Comme la substance se déplace à travers le sang, la caméra tourne autour de la tête et prend des photos du cerveau. Il y aura augmentation du débit sanguin et plus de réactions chimiques (métabolisme) dans les zones où les cellules cancéreuses se développent. Ces zones apparaîtront plus lumineuses sur l'image. Cette procédure peut être faite juste avant ou après un CT scan.
- **La biopsie**
- La biopsie est un prélèvement tissulaire, suivi d'une analyse microscopique. La biopsie est indispensable pour poser un diagnostic avec certitude; elle donne des informations précises sur le type et le grade de la tumeur, qui orienteront la décision thérapeutique.
- On distingue deux types de biopsie:
 - > La biopsie à ciel ouvert (qui nécessite une craniotomie et une anesthésie générale).
 - > La biopsie du cerveau par la méthode stéréotaxique (effectuée après trépanation (perçement d'un petit trou) de la boîte crânienne, en introduisant une aiguille spéciale dans la tumeur. Cette dernière est localisée avec précision à l'aide des techniques

- d'imagerie médicale.
- La biopsie après craniotomie ou « à ciel ouvert » est envisagée lorsque la tumeur est superficielle et facilement accessible et lorsqu'elle est située dans une zone du cerveau non fonctionnelle.
 - L'échantillon prélevé est ensuite analysé par microscopie. Elle est aussi utilisée lorsque la probabilité que la lésion soit cancéreuse est élevée. Dans ce cas, le chirurgien retire d'emblée la totalité de la tumeur, qui sera ensuite analysée par microscopie.
 - En pratique, la craniotomie consiste à ouvrir la boîte crânienne sous anesthésie générale. Le neurochirurgien découpe une partie de l'os du crâne puis incise les méninges pour accéder à la tumeur. Après avoir prélevé partiellement ou totalement la tumeur, l'os est remis en place et fixé. Cette opération nécessite une semaine d'hospitalisation.
 - Quel que soit le type de biopsie, les résultats de l'analyse de l'échantillon
 - prélevé permettent d'obtenir des informations précises sur la nature de la tumeur. Le diagnostic peut être posé et les médecins établissent un plan de traitement qui prend également en compte l'âge et l'état général du patient.
 - **La ponction lombaire**
 - Procédure qui consiste à introduire une aiguille entre les vertèbres
 - lombaires afin de prélever du liquide céphalorachidien (LCR).
 - L'analyse du LCR permet de déceler l'éventuelle présence de cellules
 - cancéreuses.

5.Traitement :

Le choix du traitement dépend autant de la localisation de la tumeur que de sa nature, de l'âge du patient et de son état de santé, ainsi que de nombreux autres paramètres, analysés par une équipe d'experts pluridisciplinaire.

Les principes thérapeutiques ainsi que les objectifs visés varient

principalement en fonction:

- > de la localisation de la tumeur;
- > de son type;
- > de sa malignité;
- > de son grade;
- > de votre âge et de votre état de santé général.

5.1. Objectifs du traitement

Curatif

(lat. curare = soigner) qui vise à obtenir la guérison.

Palliatif

(lat. palliare = couvrir d'un manteau)

qui atténue les symptômes d'une maladie sans agir sur sa cause.

Chaque fois que la situation le permet, on applique un traitement curatif. Une rémission complète (guérison) n'est possible que lorsque la tumeur peut être entièrement excisée chirurgicalement. Lorsque ce n'est pas possible, en raison de la taille ou de la situation de la tumeur, ou en présence de métastases, les chances de guérison sont faibles. On peut toutefois freiner la progression de la tumeur et ralentir l'évolution de la maladie.

Principes thérapeutiques

Un traitement peut être:

- > adjuvant (du latin adiuvare = soutenir, aider) s'il est effectué après l'opération, en vue d'éliminer d'éventuelles cellules cancéreuses subsistantes et pour diminuer le risque de récurrence (nouvelle apparition de tumeur) et de formation de métastases.
- > néo-adjuvant (du grec néos =nouveau), s'il précède l'opération. Les médecins parlent également de traitement préopératoire. L'objectif est de réduire la taille de la tumeur afin de ménager au maximum les tissus environnants lors de l'intervention chirurgicale; le traitement néoadjuvant permet également de détruire des métastases microscopiques.

5.2. Choix du traitement

Le traitement d'une tumeur au cerveau fait appel à plusieurs compétences principalement la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie. Vous pouvez discuter des options possibles avec

les spécialistes concernés (neurologue, neurochirurgien, oncologue, radio-oncologue). Vous pouvez également en parler avec votre médecin de famille ou demander un deuxième avis médical, le médecin traitant ne considérera pas cela comme une marque de défiance.

Réfléchissez notamment aux points suivants sans toutefois trop différer le début du traitement:

- > Le traitement permet-il d'obtenir la guérison? Peut-il prolonger la survie et améliorer la qualité de vie?
- > Y a-t-il des alternatives au traitement proposé?
- > Quels sont les avantages et les inconvénients du traitement proposé (également en termes de qualité de vie et/ou de survie)?

5.3. Méthode de traitement :

La chirurgie est le principal traitement des tumeurs cérébrales. La radiothérapie et/ou la chimiothérapie peuvent y être associées ou être utilisées seules lorsque l'opération n'est pas réalisable.

5.3.1. La chirurgie

La chirurgie est le traitement de référence des tumeurs cérébrales, qu'elles soient bénignes ou malignes. Elle est envisagée dans les cas où la localisation de la tumeur le permet. Elle consiste à retirer partiellement ou totalement la tumeur afin d'obtenir ou de favoriser la guérison : pour les tumeurs non infiltrantes, dont les contours sont bien délimités, comme les méningiomes, le but est de retirer la totalité de la tumeur. Pour les tumeurs infiltrantes, comme les gliomes, le but de la chirurgie est de retirer le maximum du volume tumoral.

La chirurgie peut aussi être utilisée dans un but décompressif : la boîte crânienne étant non extensible, une augmentation du volume de son contenu lié à la présence de tumeurs peut engendrer une pression intracrânienne trop importante et plonger à terme le patient dans le coma. La chirurgie a alors pour but de retirer suffisamment de tissu tumoral pour limiter ce risque d'hyperpression.

La chirurgie n'est pas toujours recommandée :

Dans le cas de tumeurs bénignes qui ont une croissance faible et/ou qui entraînent peu de symptômes et/ou qui ont une localisation complexe, on privilégie la surveillance régulière.

La chirurgie ne sera proposée que si des symptômes apparaissent

et/ou si les examens d'imagerie révèlent une évolution de la tumeur :

Dans le cas de tumeurs infiltrantes dont les limites ne sont pas bien identifiables, la chirurgie peut se révéler dangereuse et inutile ;

Dans le cas de tumeurs localisées dans des zones difficiles d'accès et/ou étendues dans les tissus cérébraux profonds, l'intervention peut être risquée. On privilégie alors un traitement par radiothérapie et/ou par chimiothérapie. Une chirurgie peut parfois devenir envisageable dans un deuxième temps. On parle alors de radiothérapie et/ou de chimiothérapie néo-adjuvante, c'est-à-dire réalisée avant l'acte chirurgical.



Quand la chirurgie est envisageable, elle est le traitement de référence.

- **En pratique**

L'ablation chirurgicale se fait par craniotomie, sous anesthésie générale : les cheveux du patient sont d'abord rasés sur environ 1 cm de largeur de part et d'autre de la zone à inciser. La peau du crâne est également incisée et rabattue afin de découvrir l'os en regard de la tumeur. Le crâne puis les méninges sont ouverts sur quelques centimètres.

Le chirurgien peut alors intervenir : il retire partiellement ou totalement le tissu tumoral. Les méninges sont ensuite recousues, l'os reposé et refixé au reste du crâne par des fils ou des attaches métalliques. Enfin la peau est suturée pour cicatrisation.

Pour que le retrait chirurgical soit le plus précis et le moins invasif possible, plusieurs aides techniques existent

5.3.2. La neuronavigation

- La neuronavigation est un système qui allie l'informatique et l'imagerie
- médicale. Elle permet de repérer et d'accéder à la tumeur avec une grande précision. Une image 3D du cerveau est d'abord reconstituée par informatique à partir des clichés obtenus par IRM et/ou par scanner. Grâce à cette image, le neurochirurgien peut déterminer la meilleure technique d'approche et les gestes chirurgicaux les plus adaptés et les moins risqués en termes de séquelles. Elle lui permet aussi de s'entraîner avant l'intervention grâce à des simulations de l'opération. Lors de l'intervention, un système de caméras met en correspondance les images du cerveau telles qu'elles sont enregistrées en direct, avec celles, en 3D, qui ont été reconstituées auparavant. Le chirurgien peut alors diriger ses instruments chirurgicaux pour calquer leur position sur celle qui avait été planifiée. La juxtaposition des images peut être visualisée sur un écran de contrôle ou, si l'opération est réalisée à l'aide d'un microscope, directement dans les oculaires. L'ablation est ainsi plus précise et les risques liés à l'intervention mieux maîtrisés, notamment lorsque la tumeur est petite et/ou située dans une région du cerveau à risque de séquelles.

5.3.3. La stimulation corticale

Lorsque la tumeur est proche de zones du cerveau très bien circonscrites et contrôlant des fonctions essentielles, le chirurgien a la possibilité de stimuler ces dernières pendant l'intervention. Avec un stylet, il délivre de petites impulsions sur les zones voisines de la tumeur et observe les fonctions qu'elles contrôlent : il peut ainsi repérer plus précisément celles qui sont associées à des fonctions importantes et qu'il doit éviter lors de l'intervention. Selon les cas, les zones fonctionnelles du cerveau, comme celle de la motricité, peuvent être stimulées chez un patient endormi. D'autres, en revanche, demandent à ce que le patient soit éveillé (la zone du langage par exemple). Dans ce cas, la chirurgie doit être pratiquée chez le patient éveillé, placé alors sous anesthésie locorégionale. Le chirurgien peut ainsi retirer un maximum de tissu anormal en limitant le retrait de zones normales nécessaires aux fonctions essentielles du patient.

Les opérations sur patient éveillé limitent ainsi le risque de séquelles.

Suites de l'opération

À court terme, le patient qui a subi une chirurgie crânienne peut souffrir de maux de tête et de douleurs locales. Ces symptômes peuvent être soulagés avec des médicaments adaptés. Après l'opération, la zone opérée peut également saigner et le patient peut présenter des œdèmes du cerveau, du visage et des yeux (en lien avec la rétraction de la peau du crâne) ; ces œdèmes disparaissent habituellement au bout d'une semaine, durant laquelle un traitement spécifique peut être prescrit. Très rarement, une infection bactérienne locale peut aussi se développer au niveau de la zone opérée. Dans ce cas, un traitement antibiotique est prescrit. La cicatrisation de la peau se fait habituellement au bout d'une semaine. Les os du crâne se ressoudent progressivement, en quelques jours à quelques semaines. Les cheveux repoussent normalement et viennent masquer totalement la cicatrice après quelques semaines. Dans la plupart des cas, les symptômes qui étaient dus à la tumeur régressent en quelques jours ou quelques mois. Certains peuvent cependant persister partiellement ou totalement, de façon transitoire ou définitive. Il est souvent impossible de prédire cette évolution. Par ailleurs, même si elle se déroule généralement sans complication, l'opération du cerveau peut quelquefois engendrer des séquelles. Cet organe est en effet particulièrement délicat à opérer et ses capacités de récupération relativement limitées. Le neurochirurgien informe donc le patient des conséquences potentielles de l'opération proposée. Si des séquelles existent suite à l'opération, une prise en charge peut être mise en place pour les soulager ou les réduire (voir « Vivre avec et après la maladie »

5.3.4. La radiothérapie

La radiothérapie est l'un des traitements les plus utilisés dans la prise en charge des tumeurs cérébrales primitives. Elle utilise des rayons ionisants dont la forte énergie permet de tuer les cellules cancéreuses. Ces rayonnements sont focalisés sur la tumeur afin de concentrer leur énergie sur les cellules tumorales

et de limiter leur impact sur les tissus sains voisins. Cependant, les cellules saines environnant la tumeur peuvent être touchées et leur altération peut engendrer des effets secondaires transitoires. La radiothérapie est souvent utilisée après la chirurgie, seule ou en association avec la chimiothérapie. Elle peut également être envisagée sans chirurgie, seule ou en association avec une chimiothérapie.

Dans tous les cas, sa mise en œuvre comprend plusieurs étapes dont l'ensemble porte le nom de plan de traitement.

Un scanner ou une IRM préparatoire est d'abord programmé.

Cet examen permet au radiothérapeute de définir très précisément la façon dont l'appareil de radiothérapie devra être utilisé et positionné lors des séances de traitement et de calculer la dose totale et le nombre de séances à prévoir (le schéma d'irradiation) pour détruire la tumeur tout en préservant au mieux les zones saines.

Entre cet examen préparatoire et les différentes séances de radiothérapie, la position du patient doit être scrupuleusement identique. Pour cela, un point de marquage (tatouage ou marqueur) peut servir de repère. Un masque de contention, une fois placé sur la tête, aide le patient à être parfaitement immobile lors des différentes séances.



Il existe différentes techniques de radiothérapie utilisées pour délivrer le

rayonnement de façon la plus précise possible au niveau du tissu tumoral :

- la radiothérapie conformationnelle tridimensionnelle est la technique la plus utilisée aujourd'hui dans le traitement des tumeurs cérébrales. Elle permet d'optimiser la dose à administrer en calculant précisément

la façon de positionner le faisceau de rayons sur le volume à traiter. Elle utilise pour cela les images en 3D qui ont été obtenues par scanner et/ou IRM ;

- la radiothérapie conformationnelle avec modulation d'intensité repose

sur le même principe que la radiothérapie conformationnelle tridimensionnelle. La différence réside en la capacité de l'appareil à moduler l'intensité du faisceau administré au cours d'une même séance selon la zone traitée de la tumeur ;

- la radiothérapie en conditions stéréotaxiques est une méthode récente qui permet surtout de traiter les petites tumeurs bien délimitées, notamment lorsqu'elles sont difficiles d'accès par chirurgie. Elle utilise des faisceaux de rayons convergents qui irradient la tumeur avec une précision millimétrique. Elle peut ainsi concentrer une dose suffisante sur la masse tumorale en vue de la détruire. Lorsqu'une seule séance suffit on parle aussi de « radio chirurgie », l'irradiation remplaçant le geste chirurgical. Pour certaines tumeurs, ce traitement est réalisé en plusieurs séances : on parle de radiothérapie en conditions stéréotaxiques hypo fractionnée. Pour garantir la précision du rayonnement, la tête du patient est maintenue dans un cadre de stéréotaxie.

5.3.5.La chimiothérapie

- La chimiothérapie consiste à administrer des médicaments qui détruisent les cellules tumorales. Elle est parfois la seule option thérapeutique possible, notamment lorsque la tumeur est inopérable. Elle peut être utilisée seule ou en association avec la radiothérapie, avant ou après l'opération.

Avant l'opération, elle permet de réduire le volume tumoral pour faciliter le geste chirurgical. Après l'opération, son rôle est de détruire les cellules cancéreuses résiduelles. La chimiothérapie peut également être utilisée en même temps que la radiothérapie (on parle de radio-chimiothérapie concomitante). Elle présente alors l'avantage de rendre la tumeur plus sensible à l'effet des rayons. En

pratique, l'utilisation de la chimiothérapie dans le traitement des

tumeurs cérébrales est limitée par la capacité des médicaments à atteindre le cerveau.

En effet, seules certaines molécules arrivent à franchir la barrière hémato-encéphalique.

8. Pronostic

Le pronostic (ou probabilité de guérison) est fonction de plusieurs éléments dont :

- Le type et le grade de la tumeur au moment du diagnostic et au moment du traitement;
- La possibilité d'enlever la tumeur et sa localisation;
- Si des cellules cancéreuses sont encore présentes après la chirurgie;
- Si les cellules cancéreuses ont subi des dommages chromosomiques;
- Si le cancer est nouvellement diagnostiqué ou s'il est récurrent;
- L'état de santé général du patient.
-

Le pronostic pour les métastases au cerveau dépend des facteurs suivants :

- Si le patient est âgé de moins de 60 ans;
- Si le cancer se présente en plus de deux tumeurs dans le cerveau ou la moëlle épinière;
- La localisation de la tumeur et sa réponse au traitement;
- Si la tumeur continue à croître ou à se disperser.

➔ *LES TUMEURS DU TRONC CÉRÉBRAL*

A. Généralités Les tumeurs du tronc cérébral sont **essentiellement des tumeurs de l'enfant** (EPSTEIN, 1985). Elles ne représentent en effet que **3 à 5% des tumeurs cérébrales de l'adulte**. La série du Rapport de la Société de Neurochirurgie de langue française (SNCLF) sur les lésions chirurgicales du tronc cérébral, portant sur 88 dossiers de tumeurs neuro-épithéliales, et considérant comme des enfants les

patients de 15 ans ou moins, retrouve 43,5% d'adultes. En réalité, ces tumeurs sont diagnostiquées dans 85% des cas avant 30 ans.

B. Séméiologie des tumeurs du tronc cérébral Il paraît aléatoire de définir les modalités de début et en particulier d'apprécier avec précision le premier symptôme pouvant attirer l'attention sur le tronc cérébral. Parmi les signes d'appel, on isole dans la littérature les céphalées, les nuqualgies, les paresthésies des extrémités, l'atteinte isolée d'un nerf crânien notamment du nerf abducens (VI) en dehors de tout contexte d'hypertension intra-crânienne, les troubles de la marche ou les troubles comportementaux voire une note pyramidale ou cérébelleuse.

En fait il paraît plus intéressant d'insister sur le **mode évolutif** de ces tumeurs. L'évolution peut être latente pendant de nombreux mois. Dès lors qu'apparaît un premier symptôme, celui-ci ne restera isolé que pendant une période de 6 mois à 2 ans pour le groupe des tumeurs bénignes et de moins de 3 mois pour celui des tumeurs malignes. Dès lors que le premier symptôme n'est plus isolé, on assiste à une décompensation plus ou moins rapide qui se traduit cliniquement par une flambée évolutive. Il faut noter l'existence de formes évolutives particulièrement trompeuses, avec poussées régressives qui sont en réalité des périodes de stabilisation relative sans vraie rémission.

Il reste difficile d'établir des tableaux stéréotypés, ce d'autant qu'il est rare qu'une lésion soit strictement pontique ou pédonculaire ; en pratique, elle est volontiers située dans une région "frontière" et souvent bilatérale. En effet, ces tumeurs n'empruntent une séméiologie très stéréotypée que si elles sont situées dans une région anatomique précise et limitée comme le plancher du 4^e ventricule par exemple.

Plutôt que d'établir une liste exhaustive des symptômes, nous nous contenterons d'énumérer : l'atteinte des nerfs crâniens (les paralysies de fonction étant les plus rares mais de grande valeur localisatrice), le syndrome cérébelleux vermien ou hémisphérique, le syndrome pyramidal, les symptômes sensitifs de moindre valeur (analyse séméiologique en défaut chez les plus jeunes patients). Notons que les syndromes alternes sont rares en pathologie tumorale. Enfin

l'hypertension intra-crânienne est réputée pour être toujours tardive. Elle est en fait fréquente et précoce dans les tumeurs mésencéphaliques. Sa fréquence décroît à mesure que l'on descend dans le tronc pour être quasi absente dans les lésions de la jonction bulbo-médullaire, exception faite bien sûr des lésions du triangle inférieur bulbaire étendues à la cavité ventriculaire.

En pratique, on doit insister sur la valeur de l'association de certains signes :

- **tumeurs ponto-mésencéphaliques** : atteinte des voies longues à laquelle s'ajoute rapidement celle, multiple et asymétrique, des nerfs crâniens,

- **tumeurs bulbo-médullaires** suspectées chez un malade présentant des torticolis à répétition, une contracture douloureuse du rachis cervical, un port de tête anormal, chez qui on découvre une paralysie nucléaire et à fortiori l'atteinte des nerfs mixtes (souvent réduite à une simple parésie du voile).

Dans tous les cas, l'IRM apportera la confirmation du diagnostic

C. Histologie Les **gliomes** constituent les plus fréquentes des lésions expansives du tronc cérébral. Leur extension axiale se fait dans le sens rostro-caudal, ventro-dorsal, et médio-latéral, avec extension à l'angle ponto-cérébelleux, aux citernes pré et latéro-pontiques, au 4^e ventricule, à la citerne cérébello-médullaire.

Cette extension présente des caractéristiques importantes :

- ▶ elle est diffuse, sans tendance destructrice, respectant longtemps les cordons et noyaux du tronc cérébral
- ▶ elle ne se fait que rarement dans la cavité du 4^e ventricule puisque dans 8% des cas seulement (STROINK, 1987), l'épendyme étant généralement résistant.
- ▶ malgré les déformations, l'occlusion de la filière ventriculaire est rare.

De ces constatations, découlent deux conséquences importantes :

- ▶ d'abord la **lenteur d'apparition des signes d'hypertension intracrânienne**
- ▶ puis le **contraste entre l'extension anatomique et la symptomatologie déficitaire**. Notons au passage l'extraordinaire tolérance bulbaire.

On classe schématiquement en 3 groupes les tumeurs selon les critères de malignité ou de bénignité, en adoptant la classification de l'O.M.S. (ZULCH, 1979) :

- groupe des tumeurs bénignes (grade I)

(astrocytome pilocytique, épendymome papillaire)

- groupe des tumeurs malignes (grade III ou IV)

(astrocytome anaplasique, glioblastome, oligodendrogliome et épendymome anaplasiques)

- groupe des tumeurs intermédiaires (grade II)

(astrocytomes fibrillaire, gémistocytaire et protoplasmique, oligodendrogliome et épendymome)

Il semble que les tumeurs bénignes soient plus fréquentes chez l'adulte que chez l'enfant (GUY, JAN et GUEGAN, 1989). Elles prédominent dans les localisations à la moelle allongée, à la jonction cervico-médullaire, dans les lésions exophytiques dans le 4^e ventricule et dans le mésencéphale. A l'inverse, la très grande majorité des tumeurs pontiques non exophytiques sont des lésions malignes.

L'hémangioblastome est une tumeur vasculaire, bénigne, d'origine mésodermique, touchant l'adulte dans sa 3^{ème} décennie, ne représentant que 7,3% des tumeurs de la fosse postérieure, intéressant en grande majorité le cervelet (RESCHE, 1970). Son siège strictement intra-axial est exceptionnel. La tumeur est le plus souvent localisée au niveau de la moelle allongée inférieure, plus ou moins enchâssée dans le tissu nerveux (GUY, JAN et GUEGAN, 1989).

Les tumeurs neuronales (gangliocytomes, gangliogliomes, neuroblastomes), les schwannomes, les métastases, et les lymphomes sont tout à fait exceptionnels au niveau du tronc cérébral (GUY, JAN et GUEGAN, 1989).

D. Diagnostic radiologique Si l'examen tomodensitométrique permet avec les appareils de nouvelle génération d'apporter dans presque tous les cas le diagnostic, la prise en charge des tumeurs du tronc cérébral impose de disposer d'une étude parfaite en **résonance magnétique (I.R.M.)**. Cet examen, et lui seul, permet d'obtenir la localisation exacte de la lésion et ses éventuelles extensions, d'en caractériser les limites précises ou imprécises, de définir les caractères radiologiques de bénignité ou de malignité, et d'évaluer les possibilités d'exérèse chirurgicale.

1. tumeurs gliales Nous ne décrivons pas ici tous les signes radiologiques des différentes lésions gliales du tronc cérébral qui ont été étudiés de façon exhaustive ailleurs (GUY, JAN et GUEGAN, 1989). Nous insistons sur plusieurs éléments qui permettent de déterminer des critères de bénignité ou de malignité et qui permettent de différencier 2 groupes distincts de tumeurs au pronostic fondamentalement différent :

- en faveur d'une lésion maligne :

Localisation au pont ou largement prédominante au niveau du pont
scanner sans contraste : lésion hypodense

SCANNER avec contraste : pas de rehaussement sinon partiel et irrégulier

IRM T1 : plages d'iso ou d'hyposignaux, jamais bien limitées

IRM T2 : hypersignal intense diffus et homogène, dans lequel l'artère basilaire apparaît "encastrée"

IRM T1 avec Gadolinium : pas de rehaussement du signal.

Il s'agit le plus souvent d'un **volumineux pont déformé hypodense au scanner, en isosignal T1 en IRM sans modification du signal après injection d'agent paramagnétique.** (photos 1 et 2)

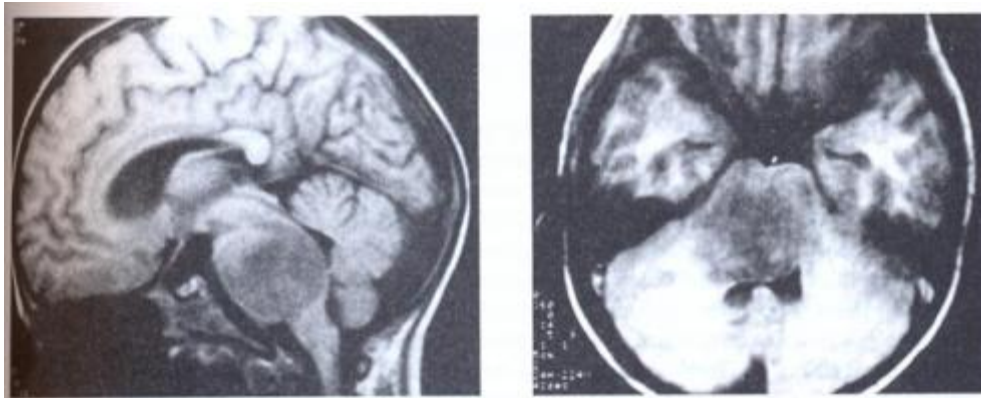


Figure 1 et 2 : Tumeur pontique. Astrocytome anaplasique. I.R.M. T1.

- en faveur d'une lésion bénigne :

Localisation au mésencéphale, à la moelle allongée, exophytique dans le 4^e ventricule

SCANNER sans contraste : iso ou hypodense, éventuellement kystique ou calcifiée, avec hydrocéphalie associée.

SCANNER avec contraste : fort rehaussement homogène

IRM T1 : isosignal toujours bien limité

IRM T2 : hypersignal hétérogène

IRM T1 avec gadolinium : hypersignal intense

Il s'agit volontiers d'une **tumeur du mésencéphale, de la moelle allongée ou de la jonction bulbo-médullaire, partiellement kystique, plus ou moins exophytique dans la cavité ventriculaire.** (photo 3)

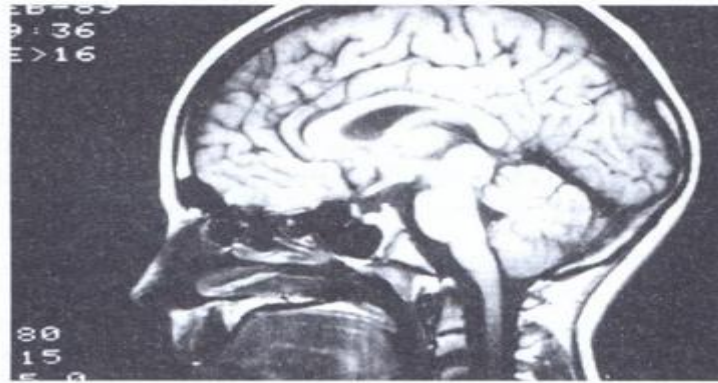


Figure 3 : Tumeur mésencéphalique. Astrocytome pilocytaire. I.R.M. T1.

2. *Hémangioblastomes* Le diagnostic est facile lorsque la tumeur s'inscrit dans le cadre d'une angiomatose du névraxe.

Il s'agit le plus souvent d'une lésion partiellement kystique dont l'intimité des rapports avec le tronc est bien évaluée par l'IRM. En T1, le kyste est en hyposignal. L'injection de Gadolinium provoque un rehaussement intense du signal correspondant au nodule tumoral. Dans tous les cas, le diagnostic sera appuyé par l'injection des 2 artères vertébrales montrant le blush tumoral intense alimenté dans cette localisation par les artères cérébelleuses postérieures et inférieures.

E. Traitement et pronostic 1. *tumeurs gliales* Il découle d'un faisceau d'arguments tirés de la rapidité d'installation des troubles, de l'état neurologique du patient, et des caractères radiologiques de la lésion (localisation, critères de bénignité ou de malignité).

Une forte présomption de tumeur maligne doit faire discuter une **biopsie stéréotaxique**. Celle-ci est réalisée chez l'adulte sous anesthésie locale à l'aide d'un cadre type LEKSELL, par voie trans-cérébelleuse et en position assise lorsque la lésion est largement pontique. La mortalité ne dépasse pas 1% et la morbidité 3% (OSTERTAG, 1988). La nature maligne étant confirmée, l'exérèse chirurgicale complète est toujours impossible, et, quelque soit le traitement complémentaire proposé, s'il doit y en avoir un, la survie à 2 ans est nulle.

Une présomption de tumeur bénigne doit faire envisager une **exérèse chirurgicale complète, seule garante d'une possible guérison**. Elle

n'est pas toujours possible en raison des risques vitaux ou fonctionnels liés à la localisation même au tronc cérébral. Le prix de la guérison est à opposer aux risques de séquelles définitives plus ou moins invalidantes. Aucun des 21 patients du Rapport porteurs d'une lésion bénigne dont l'exérèse a été totale ne présentait à 2 ans de signe de récurrence (GUY, JAN et GUEGAN, 1989).

Les différentes voies d'abord du tronc cérébral sont documentées dans le Rapport et ne sont pas spécifiques à l'abord du tronc (GUY, JAN et GUEGAN, 1989). La voie sous temporale permet d'accéder à la face latérale du mésencéphale et à celle du pont au dessus du nerf trijumeau après ouverture de la tente du cervelet. Les voies sous-occipitales médianes (trans-vermienne ou sous-tonsillaire) et latérale, réalisées en position assise, abordent le pont par en arrière, en arrière du plan des nerfs crâniens. La voie occipitale trans-tentorielle, en position assise ou en décubitus ventral, permet d'atteindre la région tectale mais expose aux risque d'hémianopsie. Enfin la pétrectomie antérieure offre des perspective d'avenir pour l'exérèse des lésions pontiques antérieures et latérales. D'autres voies trans-pétreuses peuvent être appliquées à la chirurgie des tumeurs du tronc cérébral (FOURNIER, 1993).

L'espoir viendra peut-être de la **radiochirurgie stéréotaxique** pour les lésions bénignes ou intermédiaires dont l'exérèse chirurgicale s'avère impossible ou a été incomplète. Cette technique n'est, en règle générale, pas encore utilisée pour l'irradiation des tumeurs du tronc cérébral.

Enfin la chimiothérapie ou l'irradiation conventionnelle, si elles permettent parfois une "normalisation" des images radiologiques, ne modifient pas fondamentalement le pronostic.

2. hémangioblastomes Le traitement est idéalement chirurgical, difficile lorsque la tumeur est principalement intra-axiale et non vraiment ventriculaire. Cette tumeur a tendance à récidiver en cas d'exérèse incomplète. Les risques dans cette localisation à la moelle allongée sont importants : fluctuations du rythme cardiaque et respiratoire, hypotension sévère, troubles définitifs de déglutition pouvant conduire à la gastrostomie...

Le pronostic est également fonction d'autres localisations dans le cadre de la maladie de Lindau.

➔ LES TUMEURS DU CERVELET

Nous ne traitons pas dans ce chapitre des tumeurs du 4^e ventricule qui ont été récemment développées par ailleurs (GUY, 1990).

Les tumeurs cérébelleuses les plus fréquentes chez l'adulte sont les **métastases des cancers viscéraux** qui représentent en effet 30% des tumeurs de la fosse postérieure de l'adulte (HOUTTEVILLE, 1979). L'**hémangioblastome** représente 8% des tumeurs de la fosse postérieure de l'adulte, touchant préférentiellement le cervelet (87%) (GUY, 1990). Les **tumeurs gliales de bas grade** et notamment l'astrocytome pilocytique sont l'apanage de l'enfant. Les **médulloblastomes** et les **astrocytomes malins** sont exceptionnels chez l'adulte. L'épendymome est une tumeur essentiellement ventriculaire.

A. Séméiologie des tumeurs cérébelleuses / 1. *L'hypertension intracrânienne (HTIC)* Si elle est plus fréquente dans les lésions les plus proches de la ligne médiane, elle peut être présente dans n'importe quel processus expansif de la fosse postérieure. Ceci est d'autant plus vrai que les lésions seront multiples et/ou oedématogènes comme c'est souvent le cas des métastases. L'HTIC peut apparaître progressivement ou au contraire de façon plus aiguë lorsqu'il s'agit d'un blocage à l'écoulement du L.C.S.. Céphalées, nausées, vomissements, troubles oculaires avec oedème papillaire en constituent les signes cardinaux, diversement associés. L'évolution de cette HTIC peut se faire vers l'engagement, essentiellement vers le foramen magnum réalisant alors une compression aiguë de la moelle allongée. Il est parfois précédé par des anomalies du port de tête (torticolis, attitude guindée), par des crises toniques postérieures qui devront imposer un geste décompressif rapide (drainage des ventricules latéraux ou abord direct de la lésion) avant que ne survienne le tableau dramatique associant rigidité en hyperextension du tronc et des membres, troubles végétatifs et mydriase bilatérale.

2. *Les syndromes cérébelleux* Le syndrome cérébelleux médian (vermien) est dominé par des troubles de l'équilibre : instabilité en orthostatisme, l'équilibre n'étant maintenu que par les contractions musculaires incessantes des jambiers antérieurs, instabilité à la poussée, démarche ébrieuse et classique élargissement du polygone de sustentation.

Le syndrome cérébelleux latéral (hémisphérique) se caractérise par des troubles de la coordination et du tonus musculaire donnant lieu à une séméiologie aussi riche que variée (dysmétrie, adiadicocinésie, asynergie, hypotonie, tremblement intentionnel, dysarthrie faite d'une voie scandée et explosive).

Ces deux syndromes se chevauchent selon l'étendue des lésions.

Signalons enfin que le **nystagmus** ne manque pratiquement jamais ("il n'existe pas de tumeurs de fosse postérieure sans nystagmus")

B. Histologie 1. *Les métastases* Rien ne distingue les métastases cérébelleuses des métastases sus-tentorielles. Il s'agit le plus souvent chez l'homme de métastases d'un cancer broncho-pulmonaire, et chez la femme de celles d'un cancer du sein. Comme ailleurs, la néoplasie primitive peut n'être pas connue.

Macroscopiquement la lésion est bien limitée, en règle facilement extirpable du tissu cérébelleux. Souvent multiples, elles peuvent être uniques, le caractère solitaire d'une métastase n'étant au mieux affirmé que par l'IRM. Ces lésions peuvent être kystiques et siège d'une nécrose puriforme, ce qui peut rendre le diagnostic difficile avec l'abcès.

2. *L'hémangioblastome* La particularité de la localisation cérébelleuse est la fréquence des formes largement kystiques, le kyste pouvant atteindre un volume impressionnant, la lésion elle-même n'étant représentée que par un petit nodule mural de coloration rouge orangée. La localisation à l'hémisphère cérébelleux est plus fréquente (78%) qu'au vermis (14%). Nous avons vu que cette lésion peut s'associer à d'autres hémangioblastomes, dans le cervelet lui-même, mais également dans le tronc cérébral, la moelle, ou la rétine réalisant la

maladie de VON HIPPEL LINDAU (5% des cas). Les associations avec un phéocromocytome ou avec un carcinome rénal ont été décrites (JEFFREYS, 1975). On doit noter la prédominance masculine de l'affection et son caractère familial (20%) transmissible selon le mode autosomique dominant. Le caractère bénin de cette lésion est à nuancer avec les véritables hémangioblastomatoses et avec les exceptionnelles métastases rapportées dans la littérature (HOUTTEVILLE, 1979).

C. Diagnostic radiologique Le diagnostic et surtout la prise en charge d'une tumeur de la fosse postérieure repose encore une fois sur l'**IRM**. Ceci est particulièrement vrai pour les métastases qui peuvent apparaître multiples alors que le simple scanner n'avait montré qu'une seule lésion.

1. Les métastases L'hydrocéphalie révèle parfois les métastases en raison de l'oedème péri-lésionnel fréquent et du caractère multiple des lésions, qui entraînent un effet de masse sur le 4^e ventricule. L'IRM va montrer une ou plusieurs lésions, kystique ou non, avec un signal rehaussé après gadolinium, de façon homogène ou en périphérie donnant alors le change avec un ou des abcès.

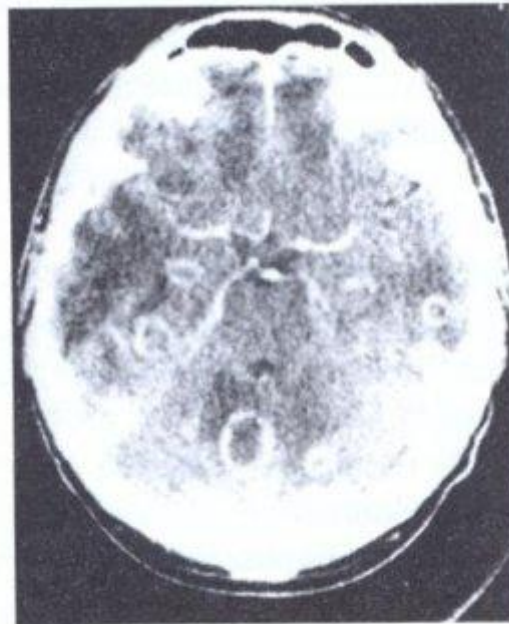


Figure 4 : Lésions multiples. Métastases. T.D.M.

Le diagnostic est facile devant des lésions multiples, sus et/ou sous-tentorielles (photo 4), surtout si le cancer primitif est connu ou découvert. Le problème peut se poser pour le diagnostic différentiel avec les abcès cérébelleux si le contexte n'oriente pas le clinicien (fièvre, endocardite, septicémie, etc....)

2. *L'hémangioblastome* La lésion est volontiers volumineuse, largement kystique, avec une tumeur murale qui peut-être de très petite taille, à peine visible. Le kyste apparaît en iso- ou hyposignal sur les séquences T1, en hypersignal intense et homogène sur les séquences T2, la tumeur murale n'étant souvent retrouvée qu'après injection de Gadolinium sur les séquences T1. (photo 5). Le diagnostic différentiel peut se poser avec un astrocytome kystique, ce qui ne change pas la conduite thérapeutique.



Figure 5 : Tumeur kystique avec hypersignal nodulaire mural après injection de contraste paramagnétique (gadolinium). Hémangioblastome. I.R.M. T1.

D. *Traitement et pronostic* Le traitement de l'hémangioblastome est chirurgical et ne doit pas poser de difficulté majeure, le but du traitement étant de réaliser dans tous les cas l'ablation de la portion charnue. La paroi kystique non tumorale peut être laissée en place. En urgence, la situation peut imposer la ponction directe d'un volumineux kyste ou la mise en place d'un shunt de dérivation du L.C.S. La voie d'abord de cette lésion est la voie sous occipitale médiane ou paramédiane en fonction de la localisation du bourgeon tumoral. La position assise est en général préférée.

L'exérèse chirurgicale d'une métastase ne s'envisage que devant une lésion unique, en fonction du contexte et de l'état général du patient. Toutefois la simple ponction ou l'exérèse d'une très volumineuse lésion, même en cas de lésions multiples, peut améliorer le confort de

survie d'un patient menacé à court terme. Le décubitus ventral sera souvent préféré du fait de l'état général précaire des patients. Quelque soit le cas de figure, le pronostic est sombre.

Référence :

fondation ARC pour la recherche sur le cancer :document les cancers du cerveau :1er édition 2010,1er tirage mai 2015 centr'Imprim

document : Les tumeurs cérébrales et du système nerveux central
Direction de projet et texte:

Jürg Hablützel, Ligue suisse contre le cancer, Berne

Conseils scientifiques

Prof. Pierre-Yves Dietrich, médecin adjoint, HUG, Genève

Prof. Marc Levivier, Directeur du Centre universitaire romand de neurochirurgie, CHUV, Lausanne

Dr Olivier Vernet, neurochirurgien, Lausanne

Dr Roger Stupp, CHUV, Lausanne

- 1 - De Oliveira E., Rhoton A.L. Jr., Peace D. : Microsurgical anatomy of the region of the foramen magnum. **Surg Neurol** **24**, 293-352, 1985
- 2 - Epstein F., McLeary E.L. : Intrinsic brain stem tumors of childhood : surgical indications. **J Neurosurg** **64**, 11-15, 1986
- 3 - Fournier H.D. : Anatomie chirurgicale des voies d'abord latérales de la base du crâne : accès à la région pétro-clivale et à la face ventrale du tronc cérébral. **Thèse Méd. Angers**, 147 pp, 170 ref, 1993
- 4 - Gouazé A. : Neuroanatomie clinique. **Expansion scientifique française**, 376 pp, 1978

5 - Guy G, Fournier H.D., Gray F., Menei Ph., Mercier Ph. : Tumeurs intra-ventriculaires. Editions techniques, **Encycl. Méd. Chir.** (Paris-France), **Neurologie**, 17250, A10, 1990, pp 10-14

6 - Guy G., Jan M., Guégan Y. : Les lésions chirurgicales du tronc cérébral. Rapport de la société de neurochirurgie de langue française. **Neurochirurgie** **35**, Suppl. 1, pp 133, 1989

7 - Houteville J.P. : Tumeurs du cervelet et du quatrième ventricule. Editions techniques, **Encycl. Méd. Chir.** (Paris-France), **Neurologie**, 17390, A10, 5-1979, 16 pp

8 - Jeffreys R. : Pathological and haematological aspects of posterior fossa haemangioblastomas. **J Neurol Neurosurg Psychiat** **38**, 112-119, 1975

9 - Matsushima T., Rhoton A.L. Jr., Lenkey C. : Microsurgery of the fourth ventricle. Part 1. **Microsurgical anatomy. Neurosurgery** **11**, 631-667, 1982

10 - Ostertag C.B. : Reliability stereotactic brain tumor biopsy, in Lundsford D.L. (ed) : **Modern Neurosurgery**. Martinus Nijhoff Publishing, Boston, Dordrecht, Lancaster, 1988, pp129-136

11 - Resche F. : Les angioreticulomes-hémangioblastomes du névraxe. **Thèse Méd.** Nantes, 147 pp, 378 ref, 1970

12 - Stroink A.R., Hoffman H.J., Henrick E.B., Humphreys R.P., Davidson G. : Transependymal benign dorsally exophytic brain stem gliomas in childhood : diagnosis and treatment. Recommendations. **Neurosurgery** **20**, 439-444, 1987

13 - Zulch K.J. : Histological typing of tumors of the C.N.S.. **International histological classification of tumors**. W.H.O., Genève, 1979, 21

La Société de recherche sur le cancer :

Elle est la première organisation canadienne fondée dans l'unique but de financer la recherche sur le cancer. Depuis sa création en 1945, elle aide les scientifiques canadiens, chercheurs et médecins à mieux connaître les causes du cancer. La Société contribue à développer des traitements efficaces pour améliorer la qualité de vie des patients et à protéger la population par la prévention de la maladie.

L'apport de la Société de recherche sur le cancer aux avancées scientifiques en matière de recherche sur le cancer a été rendu possible grâce à l'appui indéfectible de ses milliers de donateurs, ses partenaires et ses nombreux bénévoles, au cours des six dernières décennies.