

LES TUMEURS CEREBRALES

Année universitaire : 2019/2020

Module : neurologie.

Session : 3.

Présenté par : Dr. Y. Benameur Belkacem

Maitre assistante neurochirurgie

Service neurochirurgie

EHU 1^{er} Novembre 1954 Oran

Pr. B. Bellebna

benameurbelkacem.yakout@univ-oran1.dz

Objectifs pédagogiques :

1. savoir réaliser un examen neurologique complet et faire le regroupement syndromique
2. connaitre les examens radioélectriques à demander (quoi et quand)
3. Poser le diagnostic positif.
4. définir les situations d'urgences.
5. savoir prescrire le traitement médical de première intention.

Plan du cours :

- I. Généralité
- II. Définition
- III. Rappel histologique :
 - types cellulaires
 - rôle cellulaire
 - classifications histologiques
- IV. Rappel anatomopathologique
- V. Physiopathologie
- VI. Clinique
- VII. Diagnostic différentiel
- VIII. Explorations neuroradiologiques :
 - types
 - caractéristiques radiologiques des tumeurs
 - classifications topographiques
- IX. Traitement :
 - but
 - moyens : médical, chirurgicale, chimiothérapie, radiothérapie, autres
 - évolution, complications
 - pronostic
- X. Conclusion

Généralités :

Les tumeurs cérébrales constituent une urgence diagnostic et thérapeutique, représentent 02 % de l'ensemble des cancers chez l'adulte et 20 % chez l'enfant, 03^{ème} cause de décès par cancer dans une population de 15 à 34 ans, touchent les deux sexes.

Définition :

Une tumeur cérébrale est une masse faite de cellules anormales qui se multiplient dans le cerveau de façon incontrôlée.

Rappel histologique :

A- Type cellulaire :

Le système nerveux central est caractérisé par sa diversité cellulaire, chaque cellule a une localisation et un rôle qui lui sont spécifiques, on distingue :

- Cellules arachnoïdiennes
- Cellules glandulaires

- Le Tissu nerveux proprement dit fait de névroglie (cellules de soutien) et de neurones (unité fonctionnelle)

Névroglie : épithéliale (C. épendymaire – C. choroïdienne) – interstitielle (astrocytes – oligodendrocytes – macrophages)

B- Rôle cellulaire :

1- astrocyte :

- Maintient barrière hémato encéphalique
- Régulation flux sanguin
- Approvisionnement en nutriments et le métabolisme énergétique du système nerveux
- Participe à la neurotransmission et maintien de la balance ionique du milieu extra cellulaire
- Défense immunitaire
- Réparation et cicatrisation du cerveau et ou de la moelle après une lésion

2- épendymocyte :

- Facilite circulation LCR
- participe aux échanges LCR- parenchyme

3- cellules choroïdiennes : Production LCR.

4- oligodendrocyte : formation de myéline.

C- Classification histologique :

Les connaissances histologiques ont permis l'élaboration des classifications selon :

1. Tm cérébrales primaires ou secondaires.
2. Tm cérébrales bénignes ou malignes (grading).
3. Selon origine cellulaire (Classification histologique de l'OMS ; 2016).

-T.C. primaires : prennent naissance au niveau du cerveau peuvent être bénignes ou malignes leur dénomination est fonction de la cellule d'origine exemple : les astrocytes donnent des tumeurs appelées : astrocytome.

-T.C. secondaires (métastases) : cellule tumorale d'un autre organe qui migre dans le sang et se développe au niveau cérébral surtout au niveau de la jonction substance blanche-substance grise, les métastases cérébrales sont plus fréquentes que les tumeurs primitives du système nerveux central. Les organes

qui donnent le plus de métastases cérébrales sont : sein, poumon, peau (mélanome), rein, colon....

-grading : permet de définir le degré de malignité des tumeurs, le grading reflète la durée de survie du patient, tant que le grade est élevé tant que la durée de vie est courte, il est appliqué pour les tumeurs gliales et les méningiomes, plusieurs types de grading ont été proposés mais les 02 retenues et utilisées sont :

- **Critères selon OMS** : 1-densité cellulaire, 2-polymorphisme de la tumeur, 3-anomalies cyto-nucléaires, 4-mitose, 5-prolifération endothéliaux capillaire, 6-nécrose
- **Critères selon Catherine Daumas Duport (CDD- mayo clinique)** : 1-atypies nucléaires, 2-mitose, 3-nécrose, 4-prolifération endothéliaux capillaire

Selon OMS:

Grade I: potentiel prolifératif faible

Grade II: atypie, 0/01 mitose

Grade III: anaplasie focale, atypie++, mitoses++

Grade IV: grade III + prolifération vasculaire + nécrose

Selon CDD :

Grade I : 00 critère retrouvé

Grade II : 01 critère

Grade III : 02 critères

Grade IV : 03-04 critère

- les tumeurs vont être nommées fonction de la cellule d'origine.

Rappel anatomo-physiologique :

-le système nerveux central est constitué des hémisphères cérébraux, des 02 cervelets et du tronc cérébraux, il est vascularisé par le système carotidien en avant et le système vertébrobasilaire en arrière qui se réunissent au niveau de la base du crâne constituant le polygone de willis, le tout centré et entouré par du liquide cébrospinal collecté en intra et extra ventriculaire.

-La boîte crânienne est un espace clos, inextensible dont le volume totale correspond à l'addition : V. parenchymateux (hémisphères cérébraux, tronc cérébral, cervelet) + V. liquidien (système ventriculaire, espaces sous arachnoïdiens) + V. sanguin (système carotido-basilaire, sinus veineux).

-Toute augmentation de l'un, de deux ou des trois constituants va entraîner une augmentation du Volume total donc par conséquent une augmentation de la pression intracrânienne.

Physiopathologie :

-Il y'a un équilibre entre les volumes des différents compartiments intracrâniens.

-V. parenchyme (88%) + V. LCR (09%) + V. sang (03%) = constant, variable en fonction de l'âge

-La valeur normale de la PIC est de 10-15 mm Hg chez l'adulte et le grand enfant, de 3 à 7 mm Hg chez l'enfant et de 1.5 à 6 mm Hg chez le nourrisson.

-toute augmentation d'au moins un compartiment va entraîner une augmentation de la pression intracrânienne qui se fait en 02 phases selon la courbe de Langfitt.

-phases :

- Compensation : diminution de volume des autres compartiments : exemple lors des tumeurs cérébrales on a une augmentation du volume parenchymateux qui sera compensée par la réduction des volumes liquidiens (par hyper résorption du LCR) ou sanguins (par diminution du volume veineux).

- Décompensation : l'augmentation du volume va entraîner une augmentation importante de la PIC ceci par épuisement des phénomènes de compensation et là on aura apparition ou aggravation des manifestations cliniques.

-L'augmentation du volume parenchymateux lors des processus tumoraux entraîne une compression directe sur le parenchyme de voisinage, le système liquidien et sur les éléments vasculaires ce qui a pour conséquence :

- Engagement :
- **L'engagement sous falcoriel (*cingulaire*).**
- **L'engagement *temporal*.**
- **L'engagement *central*.**
- **L'engagement *cérébelleux (amygdalien)*.**
- L'ischémie cérébrale.
- La stase au niveau des veines du nerf optique.
- L'Hydrocéphalie

Clinique :

-la symptomatologie varie en fonction du siège, du volume, et de la rapidité d'évolution de la lésion.

-Un examen complet est obligatoire devant tout signe neurologique en commençant par l'évaluation de l'état de conscience par les scores de Glasgow et Liège afin de définir les situations d'urgences.

- l'examen neurologique se fait selon une chronologie spécifique : état de conscience, examen des fonctions supérieures, examen des nerfs crâniens, examen de la sensibilité puis motricité puis réflexes des membres supérieurs puis inférieurs puis du tronc, examen de l'équilibre puis examen général.

-le maître symptôme est l'hypertension intracrânienne, au bout de notre examen :

REGROUPEMENT SYNDROMIQUE, ORIENTATION TOPOGRAPHIQUE, DEMANDE D'EXAMENS COMPLÉMENTAIRES.

Diagnostic différentiel :

- Pathologie infectieuse : abcès, tuberculose...
- Pathologie vasculaire : hématomes
- Pathologie congénitale : kyste...

Explorations neuroradiologiques :

Types :

-Radiographie du crâne standard : n'est plus utilisée devant une suspicion d'un processus cérébral, elle permet de mettre en évidence des signes indirectes tel : impression digitiforme, élargissement de la selle turcique, disjonction des sutures.

-Tomodensitométrie cérébrale, avec injection de produit de contraste : permet de visualiser la lésion, de rechercher une éventuelle complication tel que les hématomes par saignement tumoral ou hydrocéphalie par compression ventriculaire, doit toujours être complétée par une IRM

-Imagerie par résonance magnétique

-PET scan (tomoscintigraphie par émission de positons)

-Angioscanner ou angio IRM

Ces différents examens permettent de visualiser la lésion et de préciser ses **caractéristiques** :

- ✓ Siège
- ✓ Volume, mesures
- ✓ Composante : charnue, kystique, mixte
- ✓ Contours, limites
- ✓ Prise de contraste : homogène/ hétérogène
- ✓ Présence de calcification, nécrose
- ✓ Vascularisation
- ✓ Œdème
- ✓ Compression
- ✓ Rapports vasculaires surtout avec les éléments du polygone de Willis et nerveux
Afin d'élaborer une stratégie thérapeutique.

Classification Topographique : on distingue une classification générale en fonction de la localisation de la tumeur (celle qu'on va aborder) et pour les différentes localisations et types de tumeurs on dispose de classification qui nous permettent d'élaborer la stratégie chirurgicale (ne seront pas abordées).

1. Supra tentorielles : (sus)

A- Tm hémisphériques superficielles(lobes) : frontal, pariétal, temporal, occipital.

B- Tm hémisphériques profondes : noyaux gris centraux, thalamus, centre ovale, VL....

C- Tm hémisphériques médianes : corps calleux, région sellaire, V3, région pinéale.

2. Sous tentorielles (FCP) :

A- Tm ligne médiane : V4, Vermis.

B- lobes cérébelleux : droit ou gauche.

C- tronc cérébral

D- extra parenchymateuses : Angle Ponto Cérébelleux , Clivus, ganglion de Gasser.

3. Tumeurs à cheval entre deux étages :

A- Tm de la tente ou du foramen ovale (sous sus)

B-Tm du trou occipital (sous moelle)

Traitement :

But :

- préserver le pronostic fonctionnel
- préserver le pronostic vital
- améliorer qualité de vie et assurer la réintégration socioprofessionnelle, le plus vite possible
- guérison temps que possible
- poser un diagnostic positif et élaborer une tactique thérapeutique
- prévenir les complications

Moyens :

Traitement médical : Symptomatique : position demi assise, oxygénothérapie et libération des voies aériennes, Antalgiques, anti convulsivants (même à titre préventif pour les tumeurs corticale seulement), anti œdème (corticoïdes, solutions hypertoniques ex Mannitol 20%), anti émétique, anticoagulants,
-Conditionnement par l'équipe de réanimation des malades comateux

Traitement chirurgical : le geste chirurgical change en fonction du siège et volume e la lésion et l'état général du patient, on peut réaliser :

- biopsie à main levée ou biopsie dans les conditions stéréotaxiques
- exérèse partielle au totale par abord directe ou par voie endoscopique

Chimiothérapie : En combinaison avec radiothérapie, elle permet de réduire les doses de la radiothérapie, indiquée pour Certaines tumeurs seulement (sensibilité décroissante) : germinomes, lymphomes primitifs, médulloblastomes, oligodendrogliomes, astrocytomes anaplasiques, glioblastomes

Radiothérapie : indiqué après la chirurgie ou lorsque la chirurgie n'est pas possible (cas des métastases multiples), réalisé en hyper fractionnement des doses (\searrow doses \nearrow séances), la dose maximale que le cerveau peut assimiler est de 60 GY (1,8-02 GY/ séance), on a comme séquelles radio induites : Radionécrose, détériorations intellectuelles (atrophie), surdité, baisse acuité visuelles, HIC passagère à 03 mois.

- Contre indiquée chez l'enfant de moins de 05 ans

Autres :

- Curie thérapie et particules lourds
- Radio chirurgie
- Photo thérapie, anticorps marqués
- Thérapie hormonale, adénomes, méningiomes

Evolution, complications : dues aux différents traitements :

Décès- Déficit neurologique- Infection de plaie, méningite, abcès- Écoulement LCR- Hydrocéphalie- Hémorragie (hématome de cavité) - Ischémie

Pronostic : dépend de :

- âge (02 extrêmes), index de Karnofsky
- localisation : profonde ou superficielle, zone fonctionnelle ou pas, rapports vasculaires (polygone de Willis)
- Délai de prise en charge
- Qualité d'exérèse
- Type histologique

Conclusion :

Les tumeurs cérébrales sont une pathologie de plus en plus fréquente, nécessite une prise en charge multidisciplinaire

L'avis neurochirurgical est obligatoire

L'évolution des moyens thérapeutiques a permis d'améliorer la morbi-mortalité