

## EPIDEMIOLOGIE

### Chez les adultes:

70% **sus-tentorielles**

- Primitives: 6000 nouveaux cas/an, malignes pour 1/3 cas, 1,2% des cancers

*méningiomes > gliomes tous grades > adénomes hypophysaires*

- **Métastases:** + fréquentes, pour ~20% de cancers : *cancer poumon +++*, *sein++*, *digestif*, *rénal*, *mélanome*

### Chez l'enfants:

70% **sous-tentorielles**

Tumeurs les plus fréquentes:

- sous-tentorielles: *gliomes diffus du tronc cérébral*, *astrocytomes pilocytiques*, *médulloblastomes cérébelleux*
- sus-tentorielles: *gliomes*, *craniopharyngiomes*

## PRESENTATION CLINIQUE

**HTIC** : céphalées matinales, vomissements, diplopie (paralysie du VI sans valeur localisatrice), troubles de conscience, => œdème papillaire au fond d'œil

Nourrissons: signes spécifiques:

*macrocrânie*; tension marquée de la fontanelle antérieure et la disjonction des sutures, *le regard « en coucher de soleil »*

**Crises comitiales**

**Troubles cognitifs**

**Déficits neurologiques focaux**

d'installation progressive en tâche d'huile (±AVC)

-En cas d'adénome hypophysaire: **signes endocriniens**, troubles visuels: **hémianopsie bitemporale**, atteinte des nerfs crâniens en cas d'envahissement latéral avec **atteinte du II, IV, VI, V**

## Facteurs de risque (<5%)

- **Génétiques** (neurofibromatose, sclérose tubéreuse de Bourneville)
- **ATCD irradiation** (gliome et méningiome radio-induits)

## DIAGNOSTIC

-Scanner cérébral sans et avec injection

-**IRM cérébrale** +++ : pondération T1 et T2 avec injection et séquences Flair (=> localisation, caractéristiques, complications) +/- spectro-IRM +/- examen histologique : biopsie ou pièce de résection

## SIGNES DE GRAVITÉ

Troubles de la vigilance, rapidité évolution déficits, IRM (œdème extensif, effet de masse, engorgement)

## TUMEURS INTRACRANIENNES (TIC)

**TRAITEMENT=RCP spécialisée de neuro-oncologie**

**Traitement spécifique étiologique**

- **Chirurgie:** diagnostique et soulagement de HTIC; curative pour TIC bénignes et ↑survie pour TIC primitives malignes; pas chez lymphomes primitifs
- **Radiothérapie:** TT de choix pour TIC malignes, risque de neurotoxicité postradiaque
- **Chimiothérapie:** cytotoxique et ↑ radiosensibilité; le plus chimiosensibles: *lymphomes*, *germinomes*, *oligodendrogliomes anaplastique*, chimiorésistants: *gliomes malins*

**Traitement symptomatique de HTIC**

- **Restriction hydrosodée, position semi-assise**
- **Corticothérapie:** PO (Solupred®) ou IV (Solumédrol®) à dose minimale => action antitumorale (*lymphome cérébral primitif*) et ↓œdème (→↓HTIC)
- **Mannitol 1g / kg / 3h**
- **Traitement antiépileptique: non systématique !**  
Uniquement si : prophylactique périopératoire, crise inaugurale ou crises itératives; pas au long cours chez patients sans ATCD des crises (exception: *métastases de mélanome*);  
En monothérapie, en 1<sup>ère</sup> intention: lévétiracétam (Keppra®),
- **Rééducation** fonctionnelle et/ou orthophonique

## FACTEURS PRONOSTIQUES

- **L'âge:** facteur principal dans TIC malignes
- **3 biomarqueurs** associé à pronostic favorable (gliomes):
  - La codéletion des chromosomes 1p et 19q
  - La méthylation du gène MGMT
  - Mutation activatrice du gène IDH

## COMPLICATIONS

Hémorragie intratumorale / Hydrocéphalie / **Engagement++** / Méningite carcinomateuse ☛ Pas de PL avant scanner/IRM cérébrale

HTIC ou crise comitiale ou déficit neurologique focale

- Examen neurologique complet  
- Scanner cérébral sans et avec injection  
- IRM cérébrale: T1 (avant et après injection), T2, Flair +/- diffusion et perfusion

Traiter une urgence médicale:  
- Antiépileptiques si convulsion  
- Corticoïdes, mannitol si HTIC  
- Dérivation si hydrocéphalie

Métastases cérébrales

Bilan étiologique

Tumeur cérébrale primitive

Biopsie ou exérèse en fonction de la résecabilité

Traitement en fonction de l'histologie

Biopsie du primitif ou d'une métastases plus accessible

## GLIOMES (tout âge)

### ASTROCYTOME PILOCYTIQUE

#### Astrocytome de gr I

- **Enfants**
- Sporadique ou génétique NF1
- Localisation: le long ligne médiane (voies optiques, noyaux gris, cervelet)
- Traitement: si résecable => chirurgie; formes inopérables évolutives => radiothérapie ou chimiothérapie

### GLIOMES DIFFUS DE BAS GRADE

#### Astrocytome ou oligodendrogliome ou oligoastrocytome de grade II

- **Adultes jeunes (30 – 40 ans)**
- Révélé par une crise d'épilepsie
- Transformation anaplasique en gr III ou IV
- Traitement: si résecable => chirurgie; formes inopérables évolutives => radiothérapie ou chimiothérapie

### GLIOMES DIFFUS MALIN

#### Gliome anaplastique (astrocytomes, oligodendrogliomes de gr III) ou glioblastome (gr IV)

- **Adultes d'âge moyen (50 – 60 ans)**
- De novo ou issu de la transformation maligne de tumeur de plus bas grade – gliomes malins secondaires (dégénérés)
- Traitement:
- Gliomes anaplastiques: chirurgie + radiothérapie focale, potentiellement chimiosensibles; si perte combinée des chrs 1p et 19q – meilleur pronostic
- Glioblastomes: chirurgie + radiothérapie focale + chimiothérapie (témozolomide)

## MÉNINGIOME

- **Adultes environ 60 ans, F>H 2:1**
- Sporadique ou NF2
- Découverte fortuite (souvent asymptomatique)
- Si symptomatique, signes évocateurs:
- *Les méningiomes de la convexité*: hémiparésie, troubles sensitifs hémicorporels, souvent crises d'épilepsie
- *Les méningiomes du sinus caverneux*: atteints des nerfs crâniens (atteinte du V et des nerfs oculomoteurs)
- Diagn: scanner sans et avec injection => fréq. calcifié; IRM (un épaississement dural caractéristique « signe de la queue »)
- Traitement: surveillance simple si lésion asymptomatique, chirurgie, radiothérapie discutée si inopérable; ☼ tumeurs hormonosensibles => traitement oestro-progestatifs à éviter

## TUMEURS INTRACRANIENNES – classif histo-moléculaire OMS 2016

### TUMEURS HYPOPHYSAIRES

#### ADÉNOMES HYPOPHYSAIRES

##### (sécrétants (3/4) et non-sécrétants(1/4))

- Signes évocateurs: Un *syndrome d'hypersécrétion ou hyposécrétion hormonale*; des signes neurologiques (HTIC, hémianopsie bitemporale, atteinte des paires crâniennes par envahissement du sinus caverneux, etc.)
- Diagn: IRM + Bilan hormonal,
- TTT: chirurgie (exception: adénome à prolactine – agoniste dopaminergique: bromocriptine, cabergoline), hormonothérapie si déficits endocriniens

#### CRANIOPHARYNGIOME

- **2 pics de fréquence: enfants et >60 ans**
- Lésion supra-sellaire
- Aspect IRM: tumeur kystique avec calcifications

## MÉTASTASES CÉRÉBRALES

- Origines: cancer bronchique, sein, digestif, rein et mélanome.
- Risque hémorragique: *mélanome, cancer rénal, choriocarcinome*
- Aspect annulaire avec œdème périphérique
- Traitement: neuro-chirurgie à discuter (lésions uniques) et/ou radiothérapie stéréotaxique (lésions uniques ou multiples de taille <3cm) ± radiothérapie de l'encéphale in toto (lésions multiples); chimiothérapie

### Lymphomes cérébraux primitifs

(90%: type B à grandes cellules)

- **Pic 60 ans**
- Favorisé par immunodépression (lésions multiples)
- IRM: rehaussement de manière « cotonneux » avec PCI
- Traitement: chimiothérapie (méthotrexate), +/- radiothérapie de l'encéphale *in toto*

### Médulloblastome

- **Enfants** (70% avant 20 ans), prédilection pour le cervelet -> ataxie cérébelleuse et une hypertension intracrânienne
- Traitement: chirurgie + radiothérapie (craniospinale)
- postopératoire: IRM + étude du LCS

### Ependymome / Tumeurs germinales

- **Enfants** et adultes jeunes

### Neurinome

- **Adultes et personnes âgées**