

## EPIDEMIOLOGIE

### Chez les adultes:

#### 70% *sus-tentorielles*?

- **Primitives:** 6000 nouveaux cas/an, malignes 1/3 cas (1% des cancers) *méningiomes > gliomes tous grades > adénomes hypophysaires*
- **Métastases:** + fréquentes (>50%), compliquent ~ 20% de cancers : *cancer poumon +++*, *sein++*, *digestif*, *rénal*, *mélanome (svt méconnu du vivant)*

### Chez l'enfants:

1<sup>ère</sup> tumeur solide (20%) – 2<sup>ème</sup> cause de cancer après les leucémies (30%)

- **sus-tentorielles (70%) :** *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:** macrocrânie; tension marquée de la fontanelle antérieure et la disjonction des sutures, regard « en coucher de soleil »

**Crises comitiales** révélatrice 20-40% (*tumeurs corticales d'évolution lente ++*)

### Troubles cognitifs

**Déficits neurologiques focaux** installation progressive en tâche d'huile (±AVC)

**Signes endocriniens :** adénome hypophysaire

**Hémianopsie bitemporale**

**Atteinte nerfs crâniens :** tumeur TC

**Trouble de l'équilibre :** tumeur du cervelet

## Facteurs de risque (<5%)

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

## EXPLORATION ET IMAGERIE

-Scanner cérébral sans et avec injection

-**IRM cérébrale** +++ : pondération T1 et T2 avec injection et séquences Flair (=> localisation, caractéristiques, complications, qualité exérèse et suites thérapeutiques) +/- 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:** diag et soulagement de HTIC; curative pour TIC bénignes et ↑survie pour TIC primitives malignes; pas pour lymphomes primitifs → *IRM fonctionnelle pré-opératoire*

- **Radiothérapie = référence** 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 antitumoral (*lymphome cérébral primitif*) et ↓œdème (→↓HTIC)

- **Mannitol** 1g / kg / 3h

**Traitement antiépileptique: non systématique = 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> int: **lévetiracétam** (Keppra®),

- **Rééducation** fonctionnelle et/ou orthophonique

## FACTEURS PRONOSTIQUES

- **L'âge:** facteur principal dans TIC malignes – **Etat général**
- **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 intra-tumorale / Hydrocéphalie (communicante ou non) / **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

Biopsie du primitif ou d'une métastases plus accessible

Tumeur cérébrale primitive

Biopsie ou exérèse en fonction de la résécabilité

Traitement en fonction de l'histologie

## GLIOMES (tout âge)

**ASTROCYTOME PILOCYTIQUE** = Astrocytome de grade I

- **Enfants ++** / Sporadique ou génétique NF1
- **Localisation**: le long ligne médiane (voies optiques, noyaux gris, cervelet)
- Tumeur **circonscrite**, hypodense **TDM**, hyperintense **IRM T2**
- TTT**: chirurgie si résécable (guérison); radiothérapie ou chimiothérapie si formes inopérables évolutives

**GLIOMES DIFFUS DE BAS GRADE** =

**Astrocytome ou oligodendrogliome ou oligoastrocytome de grade II**

- **Adultes jeunes (30 – 40 ans)**
- Révélé par une crise d'épilepsie
- Hypodense +/- calcifications **TDM**; Hypersignal **IRM T2/FLAIR**
- Transformation anaplasique en gr III ou IV
- Survie 5-10 ans; hétérogénéité ++
- **TTT**: chirurgie si résécable; radiothérapie ou chimiothérapie si formes inopérables évolutives

**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 bas grade pré-existante
- **Œdème et nécrose**, infiltration cortico-sous-corticale / **IRM T2** hyperS hétérogène
- Grade III : chirurgie + radiothérapie focale, potentiellement chimiosensibles (alkylants) si del1p et 19q – meilleur pronostic – survie 3-4 ans
- Grade IV : chirurgie + radiothérapie focale + chimiothérapie (témozolomide) – récidives ++, survie 12-18 mois

**MÉNINGIOME** = *bénin, espace sous-dural aux dépens des cellules arachnoïdes extra-cérébrales*

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

## TUMEURS INTRACRANIENNES – classif histo-moléculaire OMS 2016

### TUMEURS HYPOPHYSAIRES

**ADÉNOMES HYPOPHYSAIRES** = **sécrétants (3/4); non-sécrétants (1/4)**

- **Sd d'hypersécrétion ou hyposécrétion hormonale; Sd tumoral avec signes neurologiques** (HTIC, hémianopsie bitemporale, atteinte des paires crâniennes par envahissement du sinus caverneux, etc.)
- **Diag: 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 =

- multiples > unique 30% / survie 5-8 mois*
- **Origines**: cancer **bronchique, sein, digestif, rein et mélanome**
  - **Hémorragique**: *mélanome, cancer rénal*
  - Aspect **nodulaire** avec œdème + effet de masse
  - Zone de jonction cortico-sous-corticale
  - **TTT** : neuro-chirurgie (lésions uniques) et/ou radiothérapie stéréotaxique (lésions <3cm) ± radiothérapie de l'encéphale in toto (lésions multiples); chimiothérapie (CBPC + seins)

## Lymphomes cérébraux primitifs

(90%: type B à grandes cellules)

- **Pic 60 ans**
- FdR 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 HTIC par hydrocéphalie secondaire
- **TTT**: chirurgie + radiothérapie (craniospinale)
- postopératoire: **IRM + étude du LCS**

## Ependymome / Tumeurs

### germinales

- **Enfants** et adultes jeunes

## Neurinome

- **Adultes et personnes âgées**