



Extrait du Campus de Neurochirurgie

<http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article191>

Tumeurs cérébrales

- Etudiant en neurochirurgie - Documents - Manuel de neurochirurgie -

Date de mise en ligne : jeudi 5 octobre 2006

Campus de Neurochirurgie

TUMEURS CÉRÉBRALES

L'incidence des tumeurs cérébrales primitives est estimée à 10 à 15 cas/100.000 habitants/an et la prévalence de 60/100.000 habitants.

L'histoire des classifications des tumeurs gliales se confond avec celle de l'évolution et du développement des techniques d'étude cytologique et histologique du parenchyme cérébral. Après une revue de ces techniques et des découvertes progressives des différents types cellulaires du système nerveux central, les principales classifications des tumeurs gliales sont présentées par ordre chronologique. Les premières classifications sont dues à Bailey et Cushing en 1926 et sont basées sur une théorie histo-embryogénétique. Puis Kernohan introduit, en 1938, puis 1949, le concept d'anaplasie. Les classifications de l'OMS, en 1979, puis 1993 et 2000, retiennent des éléments de ces deux systèmes et introduisent progressivement mais implicitement la notion de critères histologiques de malignité. Plus récemment, des éléments de génétique moléculaire puis d'évolutivité clinique sont retenus. La classification des oligodendrogliomes de Sainte-Anne est basée sur la confrontation de l'histologie et de l'imagerie, et inclut la notion de structure spatiale histologique. La prise de contraste en imagerie est étroitement liée au degré d'hyperplasie endothélio-capillaire. Les classifications des tumeurs gliales sont évolutives et des confusions peuvent encore survenir en raison du manque de reproductibilité et des variations d'interprétation des prélèvements.

CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE SIMPLIFIÉE- OMS (Tableau)

CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE S	
1 - Tumeurs neuro-épitéliales	Glomes
	Tumeurs neuronales et mixtes
2 - Tumeurs des nerfs	
3 - Tumeurs des méninges	Tumeurs des cellules méningées
4 - Lymphomes malins	
5 - Tumeurs germinales	
6 - Kystes et pseudo-tumeurs	
7 - Tumeurs et région sellaire	
8 - Extension de tumeurs locales	
9 - Métastases	
10 - Tumeurs non classées	

Les principaux caractères cliniques et types anatomo -pathologiques (en italique) sont rappelés en fonction de la topographie.

TUMEURS HÉMISPHÉRIQUES

Épilepsie, déficit neurologique en tâche d'huile, HTIC, mais aussi : céphalées, troubles mentaux, syndrome

confusionnel ou tableau d'accident vasculaire ischémique transitoire ou hémorragique (mélanomes).

Tumeurs frontales 24 % de l'ensemble des tumeurs intra-crâniennes. Tumeurs souvent volumineuses, les signes d'appel étant discrets. Syndrome frontal. Possibilité au FO d'un syndrome de Foster Kennedy.

Méningiomes : (base et convexité), Gliomes bénins, gliomes malins en "ailes de papillon". Métastases, sarcomes, kystes dermoïdes, esthésioneuroblastome.

Tumeurs temporales

18% des tumeurs cérébrales. Syndrome temporal. Souvent asthénie physique et psychique au cours des glioblastomes.

Gliomes, métastases, méningiomes (arête de la petite aile du sphénoïde, de la grande aile, convexité), kyste épidermoïde, neurinome du nerf trijumeau, chondrome, ostéome.

Tumeurs de la région rolandique :

Syndrome rolandique. Fréquence élevée de l'épilepsie. Forme particulière : paralysie pseudo radiculaire de la dorsiflexion du pied et de la main (Paillas).

Méningiomes (parasagittaux et de la faux), gliomes, métastases.

Tumeurs pariétales 6 à 7 % des tumeurs intracrâniennes. Syndrome pariétal.

Métastases, gliomes, méningiomes.

Tumeurs occipitales 2 à 3% des tumeurs intracrâniennes. Syndrome occipital et tétrade caractéristique : céphalée, hémianopsie latérale homonyme (HLH), crises visuelles, troubles psychiques.

Gliomes, méningiome de la faux, métastases.

TUMEURS HYPOPHYSAIRES

10% des tumeurs cérébrales. Syndrome endocrinien, syndrome chiasmatique, paralysie oculomotrice, HTIC.

Adénomes hypophysaires, crâniopharyngiome.

TUMEURS DES VOIES OPTIQUES

Baisse de l'acuité visuelle, cécité, exophtalmie, amputation du champ visuel.

Gliome du nerf optique, du chiasma, méningiome.

TUMEURS DU SINUS CAVERNEUX

Ophthalmoplégie, atteinte du nerf V1 ou V2, exophtalmie.

Méningiome, neurinome du V, chondrome, chordome.

TUMEURS DU 3ème VENTRICULE

- **Intraventriculaires** : HTIC "en clapet", dérobement des jambes, perte de connaissance, troubles psychiques.

Kyste colloïde, craniopharyngiome, méningiome, papillome, kyste épidermoïde, kyste glioarachnoïdien, astrocytome subépendymaire, épendymome, dysembryome.

- **Plancher** :

- hypothalamique postérieure : puberté précoce, troubles psycho intellectuels (Korsakoff, détérioration intellectuelle, névroses), crises épileptiques, somnolence, mutisme akinétique.
Hamartomes, gliomes, pinéalome ectopique, germinome, crâniopharyngiome, tératome.
- hypothalamique antérieure : syndrome de Russel, diabète insipide, troubles de la mémoire, Korsakoff, HTIC.
Crâniopharyngiome, gliomes optoventriculaires, germinome, métastases, glioblastome, gangliogliome.

- **Trigonoseptales** : rares. Gravité par leur extension vers les noyaux gris. HTIC, syndrome de dysconnexion calleuse, troubles de la marche.

Essentiellement astrocytome.

TUMEURS DES VENTRICULES LATÉRAUX

Volume important le plus souvent. Céphalées, HTIC, parfois signes hémisphériques.

Méningiomes, épendymomes, papillomes choroïdiens, épithélioma choroïdiens, kyste épidermoïde, métastases des cancers viscéraux, spongioblastome (maladie de Bourneville).

Périvericulaires : lymphomes primitifs ; gliomes intra-parenchymateux , du septum, du thalamus bourgeonnant dans le ventricule : épendymome, astrocytome souvent de grade élevé

TUMEURS DES NOYAUX GRIS

Les tumeurs primitives sont rares, le plus souvent il s'agit d'une extension des tumeurs lobaires. Bilatéralisation dans environ 10% des cas. HTIC, déficit moteur, syndrome extra pyramidal, thalamique, démence.

Tumeurs malignes dans 50 % des cas, essentiellement glioblastomes. Le 1/3 des tumeurs du noyau caudé est associé à une sclérose tubéreuse de Bourneville. Lymphomes.

TUMEURS PINÉALES

0,3 à 1% des tumeurs cérébrales. Syndrome de Parinaud, HTIC, syndrome endocrino-végétatif et dysmétabolique, troubles psycho-intellectuels.

Germinomes (50%), tératomes, carcinome embryonnaire, choriocarcinome, pinéalomes, gliomes, méningiomes, kyste épidermoïde...

TUMEURS DU CORPS CALLEUX Syndrome calleux.

Glioblastome, lipome.

TUMEURS DE L'INCISURE TENTORIALE HTIC. Paralyse des nerfs III, VI, V, des voies longues, atteinte du champ visuel.

Méningiome du clivus, du bord libre de la tente, kyste épidermoïde, chordome sphéno-occipital, chondrome.

TUMEURS DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

► Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux

Syndrome de l'angle ponto cérébelleux : atteinte des nerfs VIII, V, VII, syndrome cérébelleux, atteinte des voies longues.

Neurinome de l'acoustique : 80% des tumeurs de l'angle.

Méningiome : 10 % des tumeurs de l'angle. Kyste épidermoïde . Papillome des plexus choroïdes, neurinome du V, neurinome du VII. Tumeurs du glomus jugulaire.

- Tumeurs du cervelet

Syndrome cérébelleux, HTIC.

- lobaire : astrocytome kystique (surtout les enfants) ; métastases , médulloblastome, hémangioblastome, glioblastome.
- extralobaire : méningiome de l'angle pétro-occipital, de la face inférieure de la tente.
- vermis : médulloblastome (surtout les enfants), hémangioblastome, astrocytome, glioblastome, métastases.

- Tumeurs du 4ème ventricule

HTIC, (syndrome cérébelleux, atteinte des nerfs crâniens)

Tumeurs cérébrales

Épendymome, papillome des plexus choroïdes, kyste épidermoïde, hémangioblastome ou extension d'une tumeur du voisinage : médulloblastome, astrocytome.

- Tumeurs du tronc

Atteinte des voies longues, syndrome cérébelleux, paralysie des nerfs crâniens, HTIC tardive.

Gliomes (10 à 15% des tumeurs cérébrales de l'enfant).

TUMEURS DE LA BASE DU CRÂNE

Manifestation ORL, HTIC ou syndrome encéphalique.

Méningiomes envahissants de la base : olfactojugal, sphénoïdal, ptérial (en plaque ou en masse).

Tumeurs osseuses :

- chordome sphéno occipital, chondrome
- exceptionnelles : tumeurs à myéloplaxe, à cellules géantes, ostéoblastomes, dysplasie fibreuse,.....
- du voisinage : épithéliomas des fosses nasales, cylindrome des cavités aériennes, cancer du cavum, de l'ethmoïde,
- métastases.

Tumeurs du glomus jugulaire.

TUMEURS DU FORAMEN MAGNUM (TROU OCCIPITAL)

Torticolis, rigidité de la nuque, tableau d'une compression médullaire lente cervicale haute, HTIC.

Méningiome (70% des tumeurs de cette région), neurinome, chordome.

REPARTITION DES PRINC

Topographie

Supra tentorielle

Ligne Médiane

Infra tentorielle

Angle
pontocérébelleux

ÉVOQUER SYSTÉ PROCESSUS EXPANSIF

- INFECTIEUX : abc
 - VASCULAIRES : a
 - MALFORMATIF
 - PARASITAIRES
 - INFLAMMATOIRES
 - MYCOSES
- épithéliaux, porencéphalic
cysticercose, bilharzie,...

GLIOMES

L'incidence des gliomes augmentent. L'exposition au champ magnétique de basse fréquence est un facteur favorisant démontré.

GLIOMES ASTROCYTAIRES

Cinquante pour cent des tumeurs cérébrales sont des tumeurs gliales. 1 fois sur 2, il s'agit d'un glioblastome. L'âge moyen varie selon l'histologie : glioblastome, 55 ans ; astrocytome anaplasique, 45 ans ; astrocytome bénin, 40 ans.

NEUROPATHOLOGIE

Topographie : frontale, temporale, pariétale, carrefour, rarement occipitale ; noyaux gris (10%) ; gliomes multicentriques (2 à 3%). En région frontale, une infiltration tumorale bilatérale par le corps calleux est parfois observée ("en ailes de papillon").

Macroscopie et microscopie :

Astrocytomes : grisâtres ou blanc jaunâtres, quelquefois l'aspect diffère peu de celui du tissu sain.

Astrocytomes fibrillaires : fréquents, de siège hémisphérique volontiers kystiques, faites d'astrocytes de petite taille de densité variable avec des filaments gliaux donnant un aspect réticulaire.

Astrocytomes protoplasmiques : rares, d'aspect monomorphe, présentant des kystes plus ou moins volumineux.

Astrocytomes pilocytiques : constitués d'astrocytes allongés bipolaires siégeant surtout au niveau du cervelet (cf p), des voies optiques, de l'hypothalamus, le tronc cérébral.

Astrocytomes gémistocytiques : rares avec un potentiel de malignité quasi constant.

Glioblastomes : de coloration grisâtre, violacé avec une consistance granuleuse, molle. Ils sont constitués de cellules de morphologie variée, multiforme avec des zones hémorragiques, kystiques, nécrosés, des vaisseaux thrombosés et une prolifération endothélio-capillaire. Les cellules prennent souvent un aspect pseudo-palisadique autour des foyers de nécrose. Le siège préférentiel est la substance blanche. Les métastases sont exceptionnelles. La présence de zones de nécrose permet la distinction entre glioblastomes et astrocytomes anaplasiques. La néovascularisation traduit les caractères anaplasiques des astrocytomes.

Des calcifications sont observées dans 30% des astrocytomes. Gliomes des voies optiques : il s'agit d'astrocytomes pilocytiques d'évolutivité très lente découvertes surtout chez l'enfant souvent porteur d'une neurofibromatose de type 1 (taches café au lait, neurofibromes ; autosomique dominant- gène chromosome17).

Le xantho-astrocytome est une tumeur rare. Il survient surtout chez le jeune, se localise préférentiellement à la surface des hémisphères cérébraux avec souvent une infiltration leptoméningée. Le pronostic est favorable après une exérèse totale.

Citons le gangliogliome, tumeur siégeant principalement dans le lobe temporal et le plancher du V3 d'allure kystique et calcifiée à potentialité évolutive bénigne.

La découverte de filaments gliaux intracytoplasmiques, constituants de filaments intermédiaires astrocytaires tel que le GFAP (protéine gliale fibrillaire acide) oriente vers une origine astrocytaire.

Classifications

La classification de l'OMS distingue les :

- astrocytomes de bas grade (grade I, II)
- astrocytomes anaplasiques (grade III)
- glioblastomes polymorphes (grade IV).

Tumeurs cérébrales

Celui de C. Daumas-Duport considère des critères morphologiques : anomalies nucléaires, mitoses, nécrose, prolifération endothélio-capillaire dont la somme permet d'individualiser 4 grades : grade 1 (aucun critère), grade 2 (1 critère), grade 3 (2 critères), grade 4 (3 ou 4 critères). Il convient de tenir compte aussi de la configuration spatiales des tumeurs sur l'étude de biopsies étagées (stéréotaxique) :

type I : tissu tumoral solide, sans cellule tumorale isolée, d'évolution favorable après exérèse chirurgicale

type II : tissu tumoral avec cellules tumorales isolées infiltrant le parenchyme cérébral

type III : absence de tissu tumoral solide mais présence de cellules tumorales isolées

CLINIQUE

1 - Épilepsie

2 - Syndrome topographique (frontal, pariétal,.....) et déficit neurologique en "tâche d'huile"

3 - HTIC

4 - Tableau d'AVC ischémique ou hémorragique.

PARACLINIQUE

1- I.R.M.

T1

Astr. grade I	hypo	hyper	-(+)	+/-
Astr. grade II	hypo	hyper	+/-	+/-
Astr grade III	hypo	hyper	++	+
Glioblastome	hypo/iso	hyper	++	++

L'absence de prise de contraste n'est pas prédictive du grade de gliome. L'hypersignal avec des séquences fFLAIR suggère une composante infiltrante d'un gliome malin.

-TDM.

C-

Astrocytome	iso/hypo	-(+)	+	+(-)	-	-	+/-
grade I	C-	C+	O	K	Ca	H	M
Astr. grade II	hypo	+/-	+/-	+/-	-	-	+/-
Astr grade III	hypo/iso ++	+	+	-	+/-	+	
Glioblastome	hypo/iso/hyper	+++	+++	+	-	++	++

Signes TDM très évocateurs : hyperdensité après injection du produit de contraste et aspect hétérogène, "marécageux", oedème périlésionnel.



Fig 1 TDM injecté : glioblastome frontal.

2 - Artériographie du glioblastome : hypervascularisation, néovaisseaux, shunts.

TRAITEMENT

Il est proposé en ayant une certitude diagnostique anatomo-pathologique.

Chirurgical . Il est palliatif. L'exérèse des gliomes malins doit être la plus complète possible. ; en fait on cherche à "faire de la place". Nécessité d'un contrôle IRM post-opératoire pour apprécier la qualité de l'exérèse qui semble influencer le pronostic (Albert 1994). Astrocytome pilocytique : l'exérèse totale constitue le traitement de choix et la survie à dix ans atteint 100 %, Elle est de 44 % avec une simple biopsie (Forsyth PA, 1993)

Médical : stéroïdes - diurétiques - antiépileptiques- chimiothérapie. L'inefficacité de la chimiothérapie est liée à la présence de la barrière hémato-encéphalique. Différentes voies sont proposées pour éviter cet obstacle : injections intra-thécales, intra- tumorales ou intra artérielles ; drogues liposolubles ou " prodrugs " transformées dans le cerveau. Plusieurs études évaluant la chimiothérapie antimétabolique sont en cours. La recherche d'une concentration efficace intratumorale a amené à proposer une chimiothérapie par voie intra-artérielle (intra-veineuse) avec mise en aplasie médullaire suivie d'une autogreffe de moelle. L'utilisation d'un cathéter in situ connecté à un réservoir contenant des drogues antimétaboliques est aussi proposée. L'immunothérapie et la thérapie génique sont au stade préliminaire.

Radiothérapie : 60 Gy délivrées en 6 semaines. Une aggravation du tableau clinique peut s'observer au cours de la première semaine d'irradiation. Une radionécrose peut apparaître à partir du 4^{ème} mois et parfois après plusieurs années. Les images TDM/IRM sont non spécifiques. Le traitement consiste en une corticothérapie à forte dose. Signalons aussi la possibilité d'une atrophie cérébrale post-radiothérapique. L'irradiation interstitielle à l'I125 est en cours d'évaluation.

Indication : Pour les astrocytomes bénins dont le diagnostic est effectué après prélèvement biopsiques par stéréotaxie, une abstention chirurgicale est conseillée avec une surveillance clinique TDM/IRM. L'exérèse complète des astrocytomes pilocytiques apportent de très bons résultats à long terme. En ce qui concerne les autres tumeurs, l'exérèse chirurgicale est préconisée associée à une radiothérapie et une corticothérapie celle - ci étant particulièrement efficace sur l'état clinique.

Résultats. Malgré le traitement, la probabilité de survie des glioblastomes à 5 ans est nulle, à 3 ans elle est inférieure à 2 %. La médiane de survie varie entre 6 mois et 1 an.

Pour les astrocytomes anaplasiques, la probabilité de survie à 5 ans est d'environ 40 %. Les taux de survie des astrocytomes dits bénins restent à être déterminé à cause des nouvelles données, en particulier scannographiques.

Les facteurs pronostics sont : le type histologique (55 % des astrocytomes bien différenciés deviennent anaplasiques et 30% se transforment en glioblastomes), l'âge, l'état clinique pré-opératoire (neurologique et général,

tares).

Facteurs de bon pronostic des GLIOMES DE BAS GRADE :

- ▶ moins de 40 ans
- ▶ sémiologie épileptique
- ▶ pas de prise de contraste à l'imagerie
- ▶ pas d'effet de masse
- ▶ les tumeurs de petit volume, de topographie cortico-sous corticale ont un pronostic plus favorables que les tumeurs volumineuses de même histologie.

OLIGODENDROGLIOME

Il s'agit d'une tumeur développée au dépens de la cellule oligodendrogliale, d'évolution lente dont le pronostic est relativement favorable. Elle représente 5% de l'ensemble des tumeurs cérébrales. L'âge moyen varie entre 40 et 50 ans et le sexe masculin est intéressé dans 60% des cas.

Dans les oligodendrogliomes, la perte complète du bras court du chromosome 1 associées à une perte complète du bras long du chromosome 19 -d élétions 1p-19q - signifient une plus grande probabilité de répondre à la chimiothérapie et signent pronostic plus favorable . Les délétions sont présentes dans 80 à 90 % des oligo de grade II et 70 % des oligo de grade III OMS

NEUROPATHOLOGIE

Topographie : sus-tentorial dans 90% des cas avec une localisation frontale dans environ 50% des cas.

Macroscopie : consistance ferme, de coloration gris rosé, peu vasculaire avec un caractère infiltrant. Dans certains cas, il s'agit d'une tumeur molle ou sans limite nette avec le parenchyme cérébral voisin avec des foyers kystiques (25% des cas). Une hypervascularisation est notée dans 20% des cas, et des calcifications dans 70% des cas. L'oedème est peu important.

Microscopie : cellules monomorphes arrondies organisées en "nid d'abeille". Possibilité d'essaimage par voie liquidienne. Le neurocytome central, tumeur intraventriculaire (fornix) évoque l'oligodendrogliome mais doit en être distinguée.

CLINIQUE

- 1- Épilepsie, fréquente
- 2- Syndrome topographique (frontal, pariétal,.....) et déficit neurologique en "tâche d'huile"
- 3- HTIC.

PARACLINIQUE

1- TDM.

C-	Oligodendro gliome I et II	hypo/iso/hyper	-/+	+/-	+	+++	++	+/-
----	----------------------------	----------------	-----	-----	---	-----	----	-----

Tumeurs cérébrales

Oligodendro gliome III et IV	hyper/iso/hypo	++	++	+++	+/-	+++	++
------------------------------	----------------	----	----	-----	-----	-----	----

- I.R.M

T1

Oligodendro gliome I et II	hypo	hyper	-/+
Oligodendro gliome III et IV	hypo/iso hyper	hypo/iso hyper	++

2 - Radiographie du crâne : calcifications dans environ 50 % des cas.

3 - Angiographie : masse avasculaire avec parfois une hypervascularisation.

TRAITEMENT

L'exérèse **chirurgicale** doit être la plus complète que possible associée à une **radiothérapie**. Possibilité d'implantation de sources radioactives.

Résultats. Après chirurgie, la médiane de survie est estimée à 3 ans. Le taux de survie à 10 ans est d'environ 25 à 30%. Des survies très prolongée ont été signalée (jusqu'à 40 ans !)

Pronostic. Les facteurs pronostiques sont mal établis. Des récurrences peuvent survenir, avec une possible transformation maligne.

ÉPENDYMOMES

Les épendymomes sont fréquents chez l'enfant et l'adolescent et représentent 2,7% des tumeurs intra-crâniennes. A l'étage sus-tentorial, l'adulte jeune est souvent intéressé contrairement à l'étage sous-tentorial où l'enfant est le plus souvent concerné.

NEUROPATHOLOGIE

Topographie :

- sous-tentorial : 70% des épendymomes siègent au niveau du 4ème ventricule (essentiellement le plancher, en particulier le pédoncule cérébelleux inférieur), avec possibilité d'extension au niveau du voisinage.
- sus-tentorial : paraventriculaire - habituellement kystique et infiltrant le parenchyme - ou intraventriculaire, au niveau du 3ème ventricule avec une expansion vers les cornes frontales.

Microscopie : épendymocytes avec différents types épithéliaux : épendymomes papillaires, épendymoblastomes. L'astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes, caractéristique de la sclérose tubéreuse de Bourneville est d'origine astrocytaire. Signalons la possibilité de métastases par voie liquidienne mais aussi (exceptionnelles) au niveau rachis, poumons, ganglions inguinaux et hypogastriques.

CLINIQUE

1 - HTIC.

2 - Syndrome hémisphérique ou de la fosse postérieure.

- 4 - Épilepsie.
- 3 - Forme pseudo-méningée.

PARACLINIQUE

1 - I.R.M.

T1	T2	Gd
iso/hypo	hyper	+ / ++

Image évocatrice : tumeur du 4ème ventricule s'étendant vers la moelle cervicale..
 - A compléter par l'exploration de l'axe spinal à la recherche de métastases.



Fig 1 IRM : épendymome du V4.

2 - TDM

C-	C+	O	K	Ca	H	M
iso/hyper	+	++	+/-	++	+/-	++



Fig 2 TDM : épendymome sus -tentorial.

TDM/IRM : Possibilité d'une hydrocéphalie, d'une hémorragie méningée et/ou intra-ventriculaire.

3 - Artériographie : tumeur peu vascularisée sauf en cas de malignité.

TRAITEMENT

Chirurgie : l'exérèse complète peut être difficile du fait de l'expansion dans les zones fonctionnelles et/ou vitales.

Radiothérapie : irradiation crânio-spinale pour les épendymomes malins. La chimiothérapie a peu d'effet bénéfique.

Dérivation du LCS : uniquement en cas d'hypertension intracrânienne majeure.

Pronostic . La survie à 5 ans tourne selon les statistiques autour de 30%. Elle peut cependant atteindre 76 % (Lyons). Elle ne paraît pas être fonction de l'anatomo-pathologie, en dehors des épendymoblastomes. L'exérèse totale, lorsqu'elle est possible l'améliorerait.

PAPILLOME DES PLEXUS CHOROÏDES

Il s'agit d'une tumeur bénigne pouvant cependant présenter une forme maligne, le carcinome des plexus choroïdes (exceptionnelle). Elle représente 0,6 % des tumeurs cérébrales et 4 % chez l'enfant.

NEUROPATHOLOGIE

Topographie : ventricules latéraux, volontiers le carrefour ventriculaire, rarement le 3ème ventricule et l'angle ponto-cérébelleux. La localisation au niveau du 4ème ventricule est surtout rencontrée chez l'adulte.

Macroscopie : tumeur clivable, rose, friable, plus ou moins lobulée avec possibilité de calcifications.

Microscopie : aspect de plexus choroïdes normaux mais il existe une forme anaplasique et une forme maligne : le carcinome des plexus choroïdes qui doit faire discuter une métastase d'un adénocarcinome viscéral. L'hypertrophie villositaire des plexus choroïdes est une lésion extrêmement rare. Signalons la possibilité d'essaimage métastatique le long des voies d'écoulement du LCS dans 20% des cas, et la possibilité d'hypersécrétion de LCS pouvant provoquer une hydrocéphalie. Une hyperprotéinorachie est souvent observée, concourant aussi au mécanisme d'hydrocéphalie.

CLINIQUE

- 1 - HTIC. Macrocrânie.
- 2 - Épilepsie
- 3 - Déficit neurologique en "tâche d'huile"
- 4 - Hémorragie méningée.

PARACLINIQUE

- 1 - I.R.M./ TDM.
- 2 - Échographie.
- 3 - Angiographie. Vascularisation importante à partir d'une ou plusieurs artères choroïdiennes.

TRAITEMENT

Chirurgie : exérèse. Souvent une dilatation ventriculaire persiste avec apparition de collections sous-durales très importantes. Une dérivation du LCS n'est légitime qu'en cas d'hydrocéphalie majeure. Une récurrence du papillome indique une reprise chirurgicale. Le taux de survie à long terme voisine 90%. La chimiothérapie et la radiothérapie sont indiquées s'il s'agit d'un carcinome.

MÉNINGIOMES

Les méningiomes sont des tumeurs bénignes, d'évolution lente, extra-cérébrales, développées aux dépens des cellules arachnoïdiennes (villosités) dérivées des crêtes neurales à double potentialité : neuroectodermique et mésenchymateuse. Ils représentent 15 à 20% des tumeurs cérébrales. La prédominance féminine-cinquantaine est classique. La relation endocrinienne des méningiomes repose sur un certain nombre d'éléments : femme de la cinquantaine, association fréquente avec un cancer mammaire ; la grossesse entraîne une évolution plus rapide et surtout la mise en évidence de récepteurs hormonaux (progestérone essentiellement, androgènes). Du point de vue

génétique il a été mis en évidence au niveau de la cellule tumorale des anomalies chromosomiques (perte du chromosome 22 dans 70% des cas). Des méningiomes post-radiques ont été individualisés, la relation dose faible délivrée pour le traitement des tumeurs ayant été établie.

NEUROPATHOLOGIE

Topographie : 85 % des méningiomes ont un siège encéphalique : convexité (30%) - parasagittal (30%) : 1/3 antérieur, moyen (rolandique), postérieur (occipital, falco tentoriel) - base (30%) - région sellaire, sinus caverneux, arête sphénoïdale - fosse postérieure (7%) ; intra ventriculaire (2%), sans attache durale (toile choroïdienne, insulaire,...), orbitaire (5%), nerf optique. Le siège est spinal dans 9 % dont 86% en région thoracique. La localisation extradurale et ectopique est rare : cavités nasales, buccale, parotide, oreille, cou, poumon, peau, nerf périphérique. Ils sont en règle uniques mais peuvent être multiples (3 à 8%) ("méningiomatose" au cours de la maladie de Recklinghausen).

Macroscopie : grossièrement sphérique ou lobulé ferme, homogène, charnu, grisâtre ou rougeâtre, de volume variable, rarement kystique. Possibilité de concrétions calciques ou d'îlots cartilagineux (psammome). L'implantation durale (près des sinus) est plus ou moins lâche refoulant le cerveau avec parfois un "englobement" des vaisseaux de la base et des nerfs.

Au niveau du diploë : une hyperostose est plus souvent observée qu'une ostéolyse ; l'ostéoméningiome est rare. Le méningiome "en plaque" ou méningiome osseux hyperostosant est caractérisé par une infiltration tumorale de l'os, habituellement le sphénoïde (grande et petite aile voire même corps sphénoïdal, orbite). La partie "méningée" de la tumeur a en général une épaisseur inférieure à 1 cm, en contact avec l'hyperostose.

La vascularisation est importante, réalisée par des artères méningées et/ou corticales.

Microscopie optique : la vascularisation est abondante avec des "whorls". Différents types ont été individualisés : - méningiome méningothélial (endothéliomateux) (75%), fibroblastique (17%), transitionnel, angio-blastique (4%), anaplasique, humide de Masson (microkystique), papillaire (30aines de cas), malin à distinguer des sarcomes méningés.

Signalons la possibilité de calcifications, de transformation lipoblastique, xanthomateuse, myxomateuse, mélanique, cartilagineuse, osseuse. Les métastases sont exceptionnelles.

La microscopie électronique a objectivé un type cellulaire unique, arachnoïdien.

CLINIQUE

1- Syndrome topographique avec quelques particularités :

- olfactif : anosmie , syndrome de Foster - Kennedy,
- 1/3 moyen de la faux : déficit crural,
- arête sphénoïdale : exophtalmie, paralysie oculomotrice, baisse de l'AV, douleur temporale
- supra-sellaire : baisse de l'AV, HBT, troubles endocriniens
- syndrome de l'angle ponto-cérébelleux, ...

2 - HTIC.

3 - Épilepsie, fréquente.

4- "Pseudo vasculaire" évoquant un AVC.

PARACLINIQUE

1- TDM.

C-	C+	O	K	Ca	H	M
hyper	+++	+ / ++	+	++	-	+ / ++

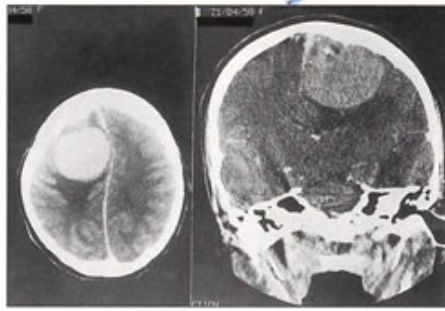


Fig 1 TDM : Méningiome parasagittal.

Tumeur arrondie avec une base d'implantation sur la duremère se rehaussant fortement après injection du produit de contraste. Effet de masse.

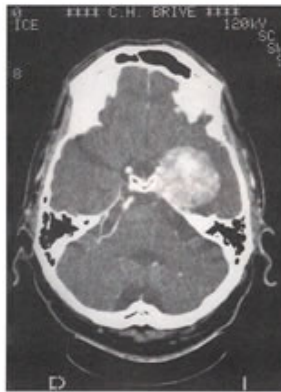


Fig 2 TDM injecté : méningiome de l'apex du rocher..

2 - IRM.

T1	T2	Gd
iso/hypo	iso/hypo	+++

- **Angio IRM** pour les méningiomes voisins des sinus veineux.



Fig 3 IRM. T1 gadolinium : méningiome parasagittal.

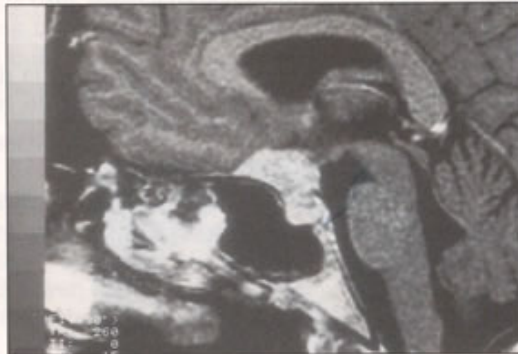


Fig 4 IRM T1 gadolinium. Méningiome du jugum.

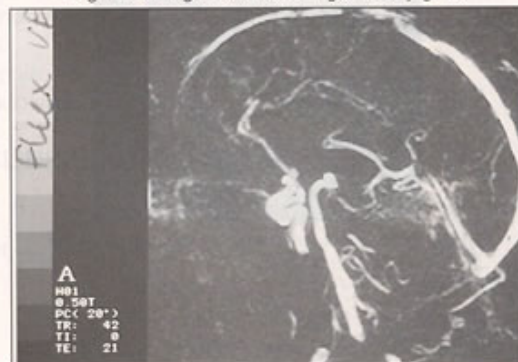


Fig 5 Angio-IRM (3DTOF) : sinus veineux intracrâniens.

3 - Artériographie de la carotide externe et interne. Fine néovascularisation "peignée", blush, absence de shunt artério veineux ; mise en évidence des pédicules nourriciers.

Incidence oblique pour les méningiomes parasagittaux dans le but d'apprécier la perméabilité du sinus sagittal supérieur.



Fig 6 : Angiographie. Méningiome frontal.

4 - Radiographie du crâne : hyperostose en regard de la lésion, calcifications, dilatation des sillons de l'artère méningée.

5 - EEG en cas de comitialité.

TRAITEMENT

Chirurgical : pratiquer une exérèse complète de la tumeur, de son attache durale, suivie d'une plastie d'épicrâne ou de fascia lata. Une résection de l'os est effectuée lorsqu'il paraît envahi.

Les différents temps opératoires peuvent être très hémorragiques.

► La résection doit être complète englobant la tumeur, la dure mère envahie avec une marge de sécurité et l'ostéome lorsqu'il existe.

Du point de vue "tactique", la première étape est la coagulation de la principale artère méningée nourricière, puis la dure mère est incisée en périphérie de la base d'insertion. L'exérèse peut être réalisée en "bloc" en individualisant le plan de clivage en tractant délicatement la masse tumorale prise dans des fils passés. Les méningiomes volumineux sont réduits par un évidement (anse coagulante) et un morcellement suivi d'une mobilisation. Pour les méningiomes parasagittaux du 1/3 antérieur le sinus sagittal peut être réséqué, contrairement aux 2/3 postérieurs dont on doit apprécier la perméabilité en pré - opératoire. (Angio IRM ou clichés angiographie en incidence oblique). Pour le méningiome para sagittal postérieur, lorsque le sinus longitudinal est thrombosé, il peut être réséqué.

Classification de Simpson (degré d'exérèse)

Simpson 1 : exérèse complète incluant dure-mère et éventuellement os

Simpson 2 : exérèse complète avec thermocoagulation de l'insertion durale

Simpson 3 : exérèse complète sans résection ou thermocoagulation de l'insertion durale

Simpson 4 : exérèse incomplète.

Simpson 5 : biopsie ou simple décompression.

Une **embolisation préopératoire** peut être requise réduisant ainsi le risque hémorragique.

La **radiothérapie** diminue le délai de récurrence et est proposée après récurrence. En cas d'épilepsie révélant la tumeur le traitement anticomitial doit être poursuivi en post-opératoire.

Pronostic. Des récurrences sont possibles. Elles sont évaluées à 6% à 5 ans et à 22 % à 15 ans. Près d'un méningiome

sur cinq récidiverait dans les dix ans suivant l'intervention (Philippon). Les tumeurs de la base récidivent une fois sur deux en 10 ans. Les récurrences sont liées au malade (jeune), à la tumeur (facteurs mal connus) ainsi qu'au chirurgien (qualité de l'exérèse).

MÉTASTASES CÉRÉBRALES

Les métastases cérébrales représentent 20% des tumeurs cérébrales et sont retrouvées dans 15% des autopsies de routine. Elles sont observées surtout entre 50 et 60 ans avec une prédominance masculine. Les cancers primitifs retrouvés sont : les cancers broncho-pulmonaires (35%) et du sein (17%), les cancers du tube digestif (6%), les cancers du rein (5%), le mélanome malin (6%) qui a une grande encéphalophilie avant le choriocarcinome. Rarement il s'agit d'un cancer prostatique ou utérin. L'origine reste indéterminée dans 15 à 20% des cas.

NEUROPATHOLOGIE

Siège : 80% sus tentorial, cortical ou cortico-souscortical très rarement méningé pseudo-méningiomateux (sein), volontiers hémisphérique gauche, rolandique et péri-rolandique, multiple dans 2/3 des cas.

Macroscopie : la taille est variable. L'aspect est souvent nodulaire à limite nette, rarement infiltrant, parfois pseudo-angiomateux. La consistance est ferme ou molle. Le contenu peut être kystique, nécrotique, abcédé, puriforme, xanthochromique, mucoïde, hémorragique (mélanome, choriocarcinome). La réaction oedémateuse est importante.

_L'anatomopathologie est du même type que celui du cancer primitif ou totalement indifférenciée.

La migration métastatique se fait de façon quasi exclusive par voie artérielle selon un mode embolique. La terminaison se fait au niveau artériolo capillaire avec un développement cortical ou cortico-sous cortical. Les métastases "méningées" sont rares ; elles évoquent souvent un méningiome.

CLINIQUE

- 1 - Épilepsie (20%) souvent focalisée.
- 2 - Processus expansif intracrânien. HTIC.
- 3 - AVC (15%), de type transitoire ou en 2 temps parfois, hémorragique, d'où la nécessité d'une biopsie systématique en présence d'un hématome intra cérébral spontané.
- 4 - Syndrome méningé (association avec une méningite carcinomateuse).

PARACLINIQUE

1 - **I.R.M** : met en évidence un nombre plus important de métastases que la TDM.

TI	T2	Gd	M
iso/hypo	iso/hyper	+ / + +	+ + +

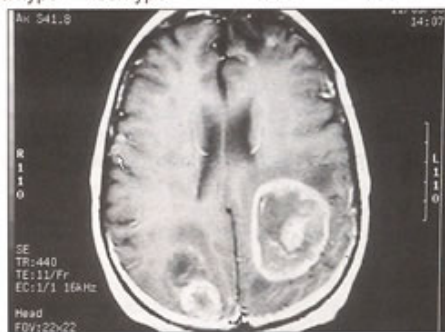


Fig 1 IRM T1 + gado : Métastases cérébrales d'origine pulmonaire.

2 - **TDM** : Image ronde unique ou multiple bien limitée, nodulaire ou kystique, avec une importante réaction oedémateuse . Un aspect hétérogène fait évoquer un abcès ou un glioblastome. Une localisation osseuse peut être visualisée d'où l'intérêt de pratiquer en cas de suspicion une fenêtrage osseuse.

C-	C+	O	K	Ca	H	M
hypo/iso/hyper	+ / + +	+ + / + + +	+	+ / -	+	+ +

3 - **Angiographie** : blush +/- arrondi à contours réguliers avec une ou plusieurs artères nourricières et souvent une veine de drainage. Parfois aspects pseudo angiomateux, pseudo gliomateux ou méningiomateux.

BILAN A EFFECTUER LORSQUE LE CANCER PRIMITIF EST INCONNU

- **Clinique** : pulmonaire, sein, cutané, abdominal, TR, thyroïde, recherche d'adénopathies.

► **Paraclinique** : radiographie pulmonaire, échographie abdominale et pelvienne, mammographie, marqueurs tumoraux (PSA, phosphatases acides,...)

TRAITEMENT

Le traitement du cancer primitif doit être entrepris. Pour ce qui concerne la localisation secondaire cérébrale, plusieurs modalités thérapeutiques sont proposées.

Chirurgie : exérèse. L'indication doit être discutée :

- l'abstention chirurgicale peut être proposée lorsque les lésions sont multiples et que le cancer est connu ; -*si la lésion est unique, l'intervention neurochirurgicale est légitime en tenant compte du risque fonctionnel et vital
- lorsque le cancer primitif est inconnu et l'histologie absente, il y a nécessité de prélever un fragment tumoral. En présence d'un cancer primitif connu il est préférable que l'exérèse tumorale intracrânienne soit effectuée en premier. Une hydrocéphalie avec HTIC justifie une DVP. En cas de mauvais état clinique la pose d'un réservoir permet des ponctions itératives.

Radiothérapie : télécobalt ou accélérateur linéaire, entre 30 et 40 Gy en 2 à 3 semaines. Elle est efficace sur les lésions radiosensibles, en particulier les cancers anaplasiques du poumon et peu efficace sur les métastases des cancers du rein, les mélanomes, les sarcomes.

Chimiothérapie : la corticothérapie est efficace sur l'oedème et l'état clinique. L'iode radioactif est proposé dans les métastases thyroïdiennes et les anti-oestrogènes dans les cancers du sein.

Les **résultats** thérapeutiques sont peu satisfaisants. Après chirurgie et radiothérapie les taux de survie à 1 an varient entre 25 et 30%. La mort survient habituellement dans les 3 mois.

TUMEURS DE LA RÉGION HYPOPHYSAIRE

Principalement :

adénomes

crâniopharyngiome, méningiome, gliome (nerf optique, chiasmatique, hypothalamique)

mais aussi : germinome (pinéalome ectopique), kyste de la poche de Rathke, chordome, carcinome, métastases (sein), choristome, gangliogliome, ganglioneurone, granulome éosinophile (lobe postérieur), hamartome, kyste arachnoïdien, kyste épidermoïde, sarcoïdose, épithélioma, adénocarcinome, sarcome, lymphome, histiocytose X.

Envisager aussi d'autres "masses expansives" très rares : abcès, hypophysite, tuberculome, mucocèle, cavernome.

ADÉNOMES HYPOPHYSAIRES

Les adénomes hypophysaire sont des tumeurs bénignes développées au dépens des cellules antéhypophysaires dont la gravité tient de leur extension et complications endocriniennes. Les carcinomes sécrétants sont exceptionnels. L'origine monoclonale des adénomes parait admise. Ils représentent environ 8 à 10% des processus expansifs intra crâniens.

NEUROPATHOLOGIE

Macroscopie :

- prolifération nodulaire de quelques mm à cm avec des limites nettes et une capsule parfois individualisée
- molle, friable, blanc, grisâtre, rosé ou rouge
- foyer de nécrose avec pseudo kyste. Microscopie :
- cellules épithéliales bien différenciées avec une certaine anisocaryose et quelques mitoses
- différentes formes sont individualisées : diffuse la plus fréquente, sinoïdale et papillaire, rares
- calcophérites (essentiellement les prolactinomes). L'immunohistochimie définit le type :
- sécrétant (75%) : PRL, GH, ACTH, TSH, FSH- LH, chaîne alpha, pluri hormonaux
- non fonctionnel (25%) : sécrétion de faibles quantités d'hormones normales, oncocytomes ou de substances anormales. A noter qu'il existe des adénomes sécrétants non excrétants.

Citons les adénomes secondaires à une hypothyroïdie, une maladie d'Addison, une insuffisance gonadique.

CLINIQUE

1 - Syndrome tumoral :

a - **céphalées** : non spécifiques, rares , évocatrices lorsqu'elles sont bitemporales et médio frontales. Elles peuvent revêtir un aspect pseudo migraineux .

b - **ophtalmologique** : AV normale ou diminuée (peut chuter rapidement ; achromatopsie (premier signe du déficit), amputation du CV : quadranopsie temporale supérieure puis HBT suivie d'une atteinte du quadrant inféro-interne avec une évolution vers la cécité. Les atteintes oculomotrices peuvent être rencontrées.

c- L'HTIC est exceptionnelles

d - rarement hémiparésie, épilepsie, syndrome frontal et exceptionnellement, rhinorrhée, épistaxis.

2 - Syndrome endocrinien :

- PRL : aménorrhée - galactorrhée
- GH : acromégalie
- ACTH : maladie de Cushing
- insuffisance antéhypophysaire partielle ou globale.

3 - Une hémorragie intratumorale, une nécrose ischémique peuvent s'exprimer par un tableau d'apoplexie hypophysaire avec un tableau d'hypertension intrasellaire aiguë : céphalée, amputation du CV, ophtalmoplégie, douleurs trigéminales, syndrome méningé, LCS hémorragique. Mais parfois le tableau peut être frustré, avec une atteinte isolée des nerfs de l'oculomotricité.

PARACLINIQUE

1 - IRM

Microadénome. T1 T2, injection de gadolinium : hypo (hyper)signal d'une masse arrondie prenant de façon inconstante le Gadolinium. Signes indirects inclinaison, amincissement du plancher sellaire ; déviation de la tige pituitaire, "bombement" du diaphragme sellaire.

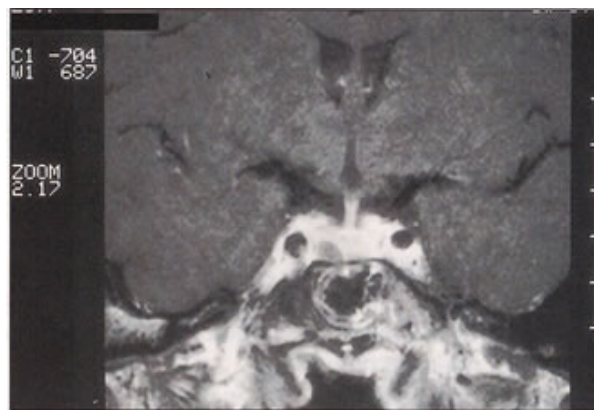


Fig 2 IRM : microadénome de l'aileron droit. Hyposignal en T1.

Macroadénome. Zones iso, hypointenses. Rehaussement par le gadolinium.

2 - **TDM** sans et avec injection, coupes axiales et coronales fines de 1mm centrées sur la région hypophysaire. Possibilité de visualisation de tumeurs supérieures ou égales à 3 mm.

Microadénomes. Signes variables. Après injection : hyperdensité homogène au sein de la loge ou hyperdensité plus ou moins hétérogène.

Macroadénome : hyperdensité intra et para sellaire ou isodensité rehaussée par l'injection iodée ; érosion des parois

osseuses.

Fig . TDM : macroadénome hypophysaire.

3- Radiographie du crâne en l'absence de ces 2 examens. : agrandissement des diamètres sellaire (ballonisation), interruption localisée du fond sellaire, amincissement de la corticale, double fond. Evoquer une variante de la morphologie sellaire (faux double fond, insertion latéralisée d'une cloison intra sinusienne), et l'aspect quadrilatère des selles turciques vides..



4 - L'artériographie carotidienne n'est quasiment plus pratiquée depuis l'avènement de l'IRM. Elle précise les rapports vasculaires et l'éventualité d'un anévrisme du polygone de Willis associé.

Dosages hormonaux, témoignant soit d'une hypersécrétion de la lignée adénomateuse soit d'un déficit des lignées hypophysaires (anté voire anté et post-hypophyse). Un adénome peut être mixte (ex :GH/PRL).

ADÉNOME A PROLACTINE

Les adénomes à prolactine (PRL) représentent 40% des tumeurs hypophysaires.

PHYSIOLOGIE

La PRL est une hormone polypeptidique sécrétée à un taux sérique de 10 ng/ml. Elle suit un cycle nyctéméral avec une augmentation sécrétoire la nuit. La demi-vie est de 20 à 30 mn. La sécrétion augmente au cours de la grossesse (jusqu'à 200ng/l), dans le post partum et lors de la succion. Elle est stimulée par le TRH, la sérotonine, les neuroleptiques, et inhibée par la dopamine, la bromocriptine. Elle intervient dans la lactation en synergie avec les oestrogènes en agissant sur la galactopoïèse.

CLINIQUE

1- Chez la femme (âge moyen, 28 ans)

- aménorrhée I ou II, spanioménorrhée, retard de couche, aménorrhée post pilule
- galactorrhée (85%) elle peut être spontanée ou doit être recherchée par la pression (quelquefois forte) du mamelon
- prise de poids, supérieur à 5 kg (45%)
- stérilité (30%).
- Le syndrome tumoral (40%)
- association possible à un syndrome acromégalique.

2 - Chez l'homme (15%) (âge moyen, 35 ans)

- syndrome tumoral (70%)
- baisse de la libido et/ou impuissance, stérilité, hypopituitarisme
- galactorrhée inconstante, associée ou non à une gynécomastie (30%).

3 - Chez l'enfant, la tumeur est souvent invasive et récidivante :

- avant la puberté : arrêt brutal de la croissance, impubérisme, syndrome tumoral
- après la puberté : chez la fille, aménorrhée I ou II parfois galactorrhée ; chez le garçon, hypogonadisme hypogonadotrophique, syndrome tumoral.

PARACLINIQUE

1 - IRM, TDM. Radiographie du crâne en l'absence de ces 2 examens.

2 - Dosage PRL (taux normal : entre 3 et 25 ng/ml). On note une augmentation du taux (pouvant atteindre 10.000 ng/ml). Il existe une relation proportionnelle entre le volume tumoral et le taux de sécrétion. Des difficultés diagnostiques peuvent surgir lorsque la TDM/IRM paraît normale et le taux de PRL modérément élevé. Un taux inférieur à 150 ng/ml évoque soit un adénome à PRL soit une hyperprolactinémie non tumorale. Il convient alors de faire des tests dynamiques.

3 - Tests dynamiques (tests non formels) :

- u TRH et au Primpéran* : absence d'augmentation

4 - Bilan des autres axes endocriniens.

Hyperprolactinémie ne signifie pas forcément adénome, d'autres origines doivent être envisagées :

- médicamenteux +++ (Aldomet*, Primpéran*, cimétidine, neuroleptiques)
- réactionnelle à une compression tumorale de voisinage par diminution du PIF d'origine hypothalamique (crâniopharyngiome,...)
- associée à une hypothyroïdie, une sarcoïdose, une insuffisance rénale, une selle turcique vide (mais il peut

exister un microadénome associé), un SOPK,...

- post-pilule ou au cours d'une grossesse
- fonctionnelle (primaire). Il existe aussi des syndromes aménorrhée-galactorrhée sans hyperprolactinémie (23 %).

TRAITEMENT

Médical. Bromocriptine : traitement substitutif, à vie, non curatif, ayant une action antitumorale. La dose moyenne est de 5 à 10 mg/j. L'augmentation des doses doit être progressive. Le traitement peut ne pas être supporté à cause des effets secondaires (digestifs, ...). Il existe - mais elles sont rares- des résistances avec quelquefois une augmentation paradoxale de la PRL et /ou du volume tumoral. Le pergolide paraît être mieux toléré. Chirurgical. Adénomectomie sélective (voie transphénoïdale) ou tumorectomie par voie "ptérioriale", sous frontale.

Radiothérapie. Rarement indiquée (récidive et résistance au traitement médical). Critères de guérison : PRL < 30 ng/ml, régularité du cycle génital, ovulation avec possibilité de grossesse. La stratégie suivante peut être proposée :

- microadénome : bromocriptine ou pergolide (surveillance du champ visuel, prolactinémie et TDM/IRM). L'alternative chirurgicale peut être proposée en fonction du désir du patient du fait d'un refus d'un traitement à vie et bien entendu s'il existe une résistance.
- macroadénome : bromocriptine ou pergolide
- grossesse : bromocriptine + surveillance. Dans le cadre des macroadénomes hypophysaires avec expansion suprasellaire, la bromocriptine prescrite en pré-opératoire peut entraîner une réduction du volume tumoral et faciliter le geste chirurgical. Une prescription longue (environ un an) de bromocriptine rend le geste d'exérèse difficile (fibrose, difficulté de distinguer tissu tumoral et tissu sain)

Résultat de la chirurgie. Il est fonction

- du volume :
 - pour les microadénomes : efficacité dans 80 à 90 % des cas
 - pour les macroadénomes, 65 %
- et du taux de PRL : 85 % guérison si PRL < 200 ng/ml et 25% si PRL >200ng/ml.

"Chirurgie pour microadénome avec PRL < 200 ng/ml = 95 % guérison". Le taux de récurrence à 10 ans varie entre 20 et 25% (Laws).

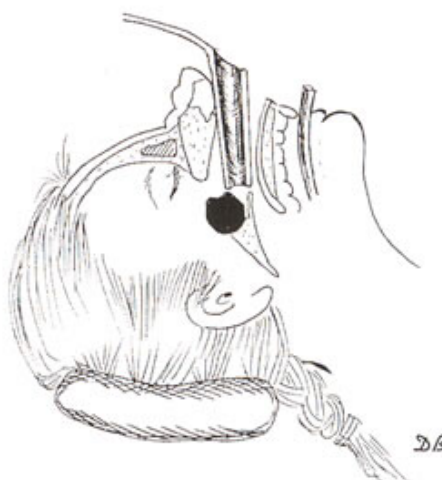


Fig 1 : Voie transphénoïdale.

ADÉNOME A GH : ACROMÉGALIE

L'acromégalie est liée à une production excessive de l'hormone de croissance (GH). Lorsque cette situation se produit chez l'enfant, avant la soudure des cartilages, on parle alors de gigantisme acromégalique.

Elle représente 25 % des tumeurs hypophysaires. L'âge moyen du diagnostic est de 42 ans avec une prédominance masculine (60%). La prévalence est de 40 à 50 par million d'habitants et l'incidence de 3 à 4 nouveaux cas par million d'habitants. Signalons la possibilité d'adénome mixte PRL + GH.

PHYSIOLOGIE

Le GH est une hormone polypeptidique de 197 acides aminés dont 161 sont communs avec la prolactine. Elle a une fonction régulatrice de la croissance osseuse et viscérale. La sécrétion au cours du nyctémère est caractérisée par un pic dans la première période du sommeil. L'action se fait directement ou par l'intermédiaire de la somatomédine (IGF - I) sur les os de formation membraneuse et sur les extrémités osseuses. La sécrétion est :

- stimulée par le GHRH, l'hypoglycémie, les acides aminés basiques, les monoamines hypothalamiques (dopamine, sérotonine, adrénaline)
- inhibée par la somatostatine,

non stimulée par le TRH, LH-RH.

Son action métabolique se traduit par une action anabolique protidique, lipolytique, hyperglycémique, phosphorémique calciurique.

Dans l'acromégalie, la régulation adrénergique et sérotoninergique est conservée mais sous dopaminergique, hypo ou hyperglycémie le taux est indifférent ou s'abaisse. Paradoxalement (50 % des cas) il est stimulé par le TRH et le LHRH (absence de spécificité des cellules somatotrophes). De plus on note une abolition de la variation nyctémérale.

L'hypersomatotropisme peut s'observer en dehors de la pathologie tumorale hypothalamo-hypophysaire : tumeurs du pancréas, du sein, des ovaires, des poumons, syndrome paranéoplasique.

CLINIQUE

1 - Syndrome dysmorphique. L'évolution est lente, sur plusieurs années et progressive passant souvent inaperçue par l'entourage (demander des photos anciennes) :

- face : arcades sourcilières et zygoma saillants, épaississement des traits et des lèvres, prognathisme avec proéminence de la mâchoire inférieure et perte de l'articulé dentaire ; incisives écartées ; élargissement du nez, macroglossie (risque d'apnée du sommeil)
 - extrémités des membres : élargissement des mains et des pieds (bagues et chaussures), épaississement du coussinet talonnier ; paresthésies digitales
 - tronc : cyphose cervico dorsale, élargissement de l'ensellure lombaire , saillie de l'abdomen
 - peau grasse et épaisse, creusée de rides, hypertrichose
- 2 - Hypersudation (par augmentation de la taille et la sécrétion des glandes sudoripares) surtout nocturne
- 3 - Splanchnomégalie : foie, cœur, oesophage , poumons, artères, thyroïde
- 4 - Syndrome rhumatismal (66%) : douleurs articulaires, blocages ; syndrome du canal carpien (19%). Douleurs rhumatoïdes des doigts et des poignets sans signe inflammatoire
- 5 - Diabète (50%) de gravité variable et qui doit être systématiquement recherché (difficulté de l'équilibrage)
- 6 - HTA (46%) accompagne la cardiomégalie, favorise l'infarctus du myocarde et l'insuffisance cardiaque
- 7 - Baisse de la libido, impuissance, lithiase rénale, (rare) ; neuropathie hypertrophique périphérique

8 - Gigantisme : exceptionnel, car l'adénome est rare durant l'âge pubertaire ; hypogonadisme associé

9 - Chez la femme, on observe souvent une galactorrhée car le GH appartient au complexe lactogénique.

SYNDROME TUMORAL : céphalées, HTIC, déficit ophtalmologique.

PARACLINIQUE

1 - IRM / TDM

2 - Radiographie du crâne : épaissement de la voûte crânienne, hyperostose frontale interne, sinus frontaux distendus, agrandissement de la selle.

3 - **Endocrinologie** : augmentation de GH supérieur à 5 ng/ml (associée à une hyperprolactinémie dans 20 à 40%). Perte du cycle nyctéméral. Il n'existe pas de parallélisme entre le taux de GH et le volume de la tumeur de même que le syndrome dysmorphique.

- Augmentation de l'IGF-I.
- Tests dynamiques :
 - HGPO n'entraîne pas de freinage (1/2),
 - la bromocriptine entraîne un freinage paradoxal (1/2)
 - le TRH produit une élévation paradoxale de GH.

4 - Métabolique : tolérance glucidique diminuée et hyper insulinisme non efficace, hyperphosphorémie et hypercalciurie, calcémie normale.

5 - Radiographie des vertèbres : aplatissement et élargissement sagittal, raréfaction osseuse, cyphose du rachis thoracique, ostéophyose importante.

6 - Radiographie des mains et pieds : élargissement des interlignes, hypertrophie des extrémités et renflement en houppette de la tubérosité unguéale.

TRAITEMENT

Chirurgie : voie " basse" transphénoïdale avec adénomectomie sélective ou voie "ptériale", sous frontale.

Radiothérapie. Elle agit de façon retardée (20% de normalisation du taux de GH à 2 ans) et entraîne un hypopituitarisme (dans 30% des cas à 5 ans). Signalons le risque (exceptionnel) de radiolésions des voies optiques.

Médical : La bromocriptine (15 à 20 mg/j) entraîne une normalisation de la sécrétion de GH dans environ 20% des cas. La somatostatine retard (octreotide, voie sous-cutanée ; lantréotide, 1 amp/ 14 jours) a un effet thérapeutique chez 50 à 80% des patients avec un effet de réduction tumoral. Cette efficacité est retrouvée parfois dans les rares adénomes à TSH.

Indications :

- microadénome : chirurgie (voie trans sphénoïdale)
- macroadénome : chirurgie,
- échec chirurgie : octreotide, lantréotide
- échec du traitement médical : radiothérapie.

Résultats. Critères de guérison (discutés) : retour à la normale du GH (inférieur à 5 ng/ml) - reprise du cycle nyctéméral de GH- IGF-I inférieur à 2 U/ml. Adénome enclos + exérèse chirurgicale = 80% de guérison. Du point de vue clinique, 70% à 95% des malades sont guéris (disparition de l'hypersudation, diminution du syndrome dysmorphique, de l'infiltration des parties molles, amélioration des douleurs articulaires). L'HTA, l'insuffisance cardiaque et le diabète peuvent disparaître complètement.

ADÉNOMES GONADOTROPES

Les méthodes immuno-histochimiques permettent d'objectiver les **adénomes gonadotropes** (élévation de la concentration plasmatique de FSH et/ou LH en dehors de tout hypo-gonadotropisme primaire ; la sous-unité alpha serait élevée dans 60% des cas). Les critères histologiques sont en discussion et leur fréquence les placeraient au 3ème rang des adénomes hypophysaires.

CLINIQUE

Habituellement il s'agit d'un macro-adénome intéressant un homme de 50 ans.

1 - Syndrome tumoral

2 - Tableau d'insuffisance antéhypophysaire partielle ou globale :

- **gonadique** : spanioménorrhée, aménorrhée, impuissance, baisse de la libido
- **thyroïdien** : apathie progressive, frilosité, constipation, dépilation progressive (aisselle, pubis, barbe) sécheresse et finesse de la peau
- **MSH** : pâleur par dépigmentation (mamelons, organes génitaux externes)
- **cortico surrénale** : asthénie, hypotension, hypoglycémie
- **GH** : arrêt de la courbe de croissance.

PARACLINIQUE

1 - IRM / TDM.

2 - Dosages hormonaux.

TRAITEMENT

Chirurgie : exérèse suivie d'une radiothérapie lorsque celle-ci est incomplète.

Hormonal substitutif.

ADÉNOMES NON FONCTIONNELS

Ils se présentent en règle comme les adénomes gonadotropes : syndrome tumoral et/ou hypopituitarisme.

L'immuno-histochimie permet de préciser s'il s'agit :

- d'adénomes non fonctionnels
 - ou d'adénomes sécrétants non excréteurs.
-

ADÉNOMES CORTICOTROPES (Maladie de CUSHING)

Le syndrome de Cushing peut s'observer au cours d'une tumeur surrénalienne, d'un syndrome paranéoplasique (cancer bronchique, thymique, pancréatique, thyroïdien). La maladie de Cushing (5% des adénomes hypophysaires) a une origine adénomateuse hypophysaire.

CLINIQUE

Observé surtout chez la femme de 30-40 ans. Il s'agit de la tumeur hypophysaire la plus fréquente chez l'enfant.

- 1- Obésité facio-tronculaire : face arrondie en "pleine lune", érythrosique, acné. Dans la nuque siège une bosse adipeuse ("buffalo neck")
- 2 - Peau atrophique, avec des vergetures (abdominale, cuisses, bras, seins, ceintures scapulaires). Les ecchymoses sont fréquentes.
- 3 - Amyotrophie, principalement les membres qui sont graciles
- 4 - Ostéoporose, généralement diffuse (douleurs, fractures)
- 5 - HTA
- 6 - Virilisation chez la femme
- 7 - Syndrome psychiatrique.

PARACLINIQUE

- 1 - **IRM / TDM**. Radiographie du crâne en l'absence de ces 2 examens.
- 2 - **Dosages hormonaux** : hypercorticisme. Augmentation du taux de cortisol plasmatique, ainsi que du cortisol libre urinaire, disparition du rythme nyctéméral, absence d'inhibition par la dexaméthasone. L'origine hypothalamo-hypophysaire est envisagée devant un taux d'ACTH normal ou élevé. Un cathétérisme rétrograde du sinus pétreux avec stimulation au CRH 3 - TDM des surrénales et thoracique pour éliminer une tumeur surrénalienne ou thoracique. En règle on observe une hyperplasie bilatérale des surrénales mais il existe des aspects macronodulaires.

TRAITEMENT

Chirurgie . Le plus souvent il s'agit d'un micro-adénome difficile à visualiser. Le siège de l'adénome peut être orienter par le cathétérisme du sinus pétreux. Certaines équipes devant la négativité de l'exploration proposent une héli-hypophysectomie voire une hypophysectomie de principe compte tenue de la gravité de l'affection et des difficultés thérapeutiques, le pan-hypopituitarisme pouvant être corrigé.

Médical : anticortisoliques de synthèse.

Radiothérapie , en cas de récurrence.

Le syndrome de Nelson survient après une surrénalectomie bilatérale totale ou subtotale chez des malades atteints de la maladie de Cushing. Cliniquement il est caractérisé par une mélanodermie prononcée associée à une profonde asthénie. Le taux d'ACTH est très élevé. Les tumeurs sont généralement volumineuses et invasives indiquant une radiothérapie systématique après exérèse chirurgicale même si celle - ci paraît complète.

CRÂNIOPHARYNGIOME

Le crâniopharyngiome est une tumeur bénigne de la région hypophysaire, d'évolution lente, d'origine embryonnaire issue de cellules épithéliales du tractus pharyngo hypophysaire. Il s'agit d'une tumeur grave par sa triple atteinte : neurologique, ophtalmologique et endocrinienne. Elle représente 1,7 à 4,6% de l'ensemble des tumeurs

intra-craniennes (Japon 8%) ; 8,3% de l'ensemble des tumeurs de l'enfant et 55% des tumeurs supra sellaires dans cette tranche d'âge. L'incidence est estimée à 1 à 2 cas/million/an. Le diagnostic est porté surtout entre 5 et 15 ans sans prédominance de sexe.

NEUROPATHOLOGIE

Topographie . Cette tumeur de l'infundibulum et de la tige peut siéger en :

- intrasellaire, rare
- intra et suprasellaire +++
- suprasellaire, à développement antérieur, supérieur ou postérieur vers le tronc cérébral, avec des formes pré, sous, rétrochiasmatique ou mixte.
- dans le V3, rare.

Macroscopie : quelques mm à cm, avec des calcifications ; kystique (54%) avec un liquide jaune paille, verdâtre contenant des cristaux de cholestérol ; solide (14%). Habituellement la composante est double, kystique et charnue.

Microscopie. Plages d'épithélium malpighien de type adamantin réunies entre elles par des travées cellulaires bordant des microkystes. La réunion de ces microkystes est à l'origine des kystes volumineux caractéristiques de certains craniopharyngiomes. Des calcifications, voire même une ossification peuvent être observées. Deux types sont décrits, adamantin ou papillaire. Une distinction doit être faite avec le kyste de la poche de Rathke, tumeur bénigne de siège habituellement intra sellaire composé d'un épithélium cuboïde ou stratifié, à contenu brunâtre.

Les rapports avec le voisinage sont extrêmement étroits :

- pénétration de digitations épithéliales sur 3 à 5 mm au pourtour de la tumeur,
- réaction gliale intense entourée elle-même d'une zone transitionnelle contenant une réaction astrocytaire plus lâche, de zones microhémorragiques et oedémateuses. La tumeur peut englober les vaisseaux et les nerfs de la région sellaire. La vascularisation se fait par les branches carotidiennes (intra caverneuse, cérébrale antérieure, communicante antérieure et postérieure), sans participation du tronc basilaire et de la cérébrale postérieure.

CLINIQUE

1 - Ophtalmologique, fréquente : baisse uni ou bilatérale de l'AV, scotomes ; troubles du CV : mal systématisé ou HLH. FO : normal ou oedème papillaire, atrophie optique.

2 - Endocrinologique. Troubles observés chez 90% des enfants et 70% des adultes.

- chez l'enfant :
 - retard statural : cassure de la courbe de croissance le plus souvent plusieurs années avant le diagnostic ; nanisme harmonieux
 - hypoplasie des organes génitaux et absence des caractères sexuels secondaires
 - obésité gynoïde prédominant à la poitrine, à l'abdomen, aux fesses, à la racine des membres respectant partiellement le visage et les mains (syndrome adiposo-génital de Babinski Frölich)
- chez l'adulte jeune : hypogonadisme acquis,
 - chez la femme : aménorrhée, dysménorrhée
 - chez l'homme : impuissance, baisse de la libido
 - régression des caractères secondaires avec hypotrophie génitale.
- adulte : troubles génitaux, insuffisance anté/post-hypophysaire.
 - diabète insipide.

3 - Neurologique

- HTIC
- Troubles cérébello-vestibulaires
- Troubles mentaux : comportement, Korsakoff, ...
- Déficit moteur, paralysie oculomotrice...

Association à des degrés divers de la symptomatologie : ophtalmologique + endocrinologique + neurologique.

PARACLINIQUE

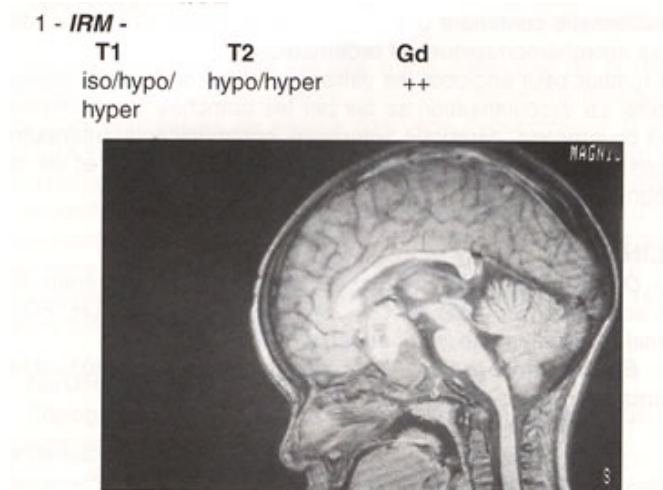


Fig 1 IRM : crâniopharyngiome.

- TDM : coupes axiales et coronales.

C-	C+	O	K	Ca	H	M
hypo/iso	++	+/-	++	++	+/-	+/-
hyper						

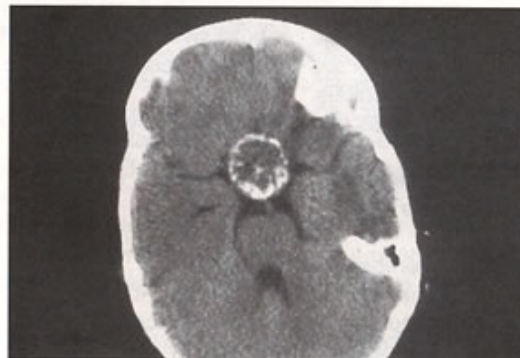


Fig 2 TDM : crâniopharyngiome, calcifications.

3 - Radiographie du crâne : calcifications intra, suprasellaires irrégulières de densité variable en "coquille d'oeuf". Selle normale ou agrandissement.

4 - Angiographie.

► **Dosages hormonaux** : STH et TSH (déficit dans 75% des cas), FSH-LH,.....

TRAITEMENT

Il est difficile tant au plan chirurgical qu'endocrinien. **Chirurgie** : l'objectif est l'exérèse totale de la tumeur sans mortalité, en tenant compte des risques fonctionnels et assurer la liberté d'écoulement du LCS. L'abord est choisi en

fonction du siège et de l'extension de la tumeur : sous frontale, ptériale, fronto-ptériale, sous-temporale, transventriculaire, transcalleux, transsphénoïdale, mixte. Il ne faut pas "s'acharner" sur un seul type de voie (Choux). L'ouverture de la lame terminale permet l'exérèse des formes rétro-chiasmatiques et intraventriculaires. Une bonne détente cérébrale par déplétion de LCS est nécessaire. En cas d'hydrocéphalie avec une HTIC aiguë, une DVE à titre transitoire peut être posée.

La mortalité post-opératoire varie entre 3 et 15% et tend actuellement à être nulle.

D'autres méthodes sont proposées à visée palliative :

- Ponction stéréotaxique, pose d'un réservoir.
- DVP.

Radiothérapie : multifaisceaux ou conventionnelle. Elle retarderait le délai de récurrence et est indiquée après plusieurs récurrences avec cependant des risques : atteinte visuelle, radiolésions, déficit endocrinien, séquelles neuropsychologiques. Citons la possibilité d'implantation d'isotopes radioactifs.

Endocrinien. Substitutif. Il n'y a pas de parallélisme entre le volume tumoral et le déficit endocrinien. En post-opératoire on observe souvent un panhypopituitarisme et un diabète insipide (60 à 70%) qui peut être immédiat ou retardé nécessitant l'utilisation de Minirin* (pulvérisation nasale ou injectable).

Chimiothérapie : Bléomycine*, injectée par le biais d'un réservoir : son efficacité paraît incontestable dans les tumeurs kystiques.

PRONOSTIC. Le taux de récurrence est estimé à 20% lors d'exérèse complète et le taux actuariel de survie à 10 ans voisine 70%. Du point de vue ophtalmologique, on assiste à une stabilisation et parfois à une amélioration du déficit sauf s'il existe une cécité préopératoire.

KYSTE COLLOÏDE du 3^{ème} ventricule (V3)

Le kyste colloïde du V3 est une tumeur dysembryoplasique (origine mal définie). Il s'agit d'une tumeur bénigne en "battant de cloche" avec un risque de mort subite par engagement et/ou "irritation" des centres neuro-végétatifs. Elle représente 0,6 à 1,5% des tumeurs cérébrales et se manifeste surtout entre 30 et 50 ans sans prédominance de sexe.

NEUROPATHOLOGIE

Topographie : partie antérieure du V3 entre les foramen interventriculaires, en arrière des piliers antérieurs du fornix, n'adhérant qu'au toit du V3 et à la toile choroïdienne.

Macroscopie. Forme : sphérique, ovalaire, lisse d'un diamètre variant entre quelques millimètres et plusieurs centimètres sans parallélisme avec la clinique. Couleur : verdâtre, grisâtre ou bleutée. Contenu : substance colloïde homogène, gélatineuse ou fluide (aspirable).

Microscopie : la paroi est constituée d'une lame conjonctive externe et le revêtement interne est constitué d'un épithélium prismatique ou cubique avec des cellules parfois ciliées contenant du mucus.

CLINIQUE

Elle est caractérisée par un polymorphisme : asymptomatique, latence, mort subite ou

1 - Symptômes paroxystiques

- HTIC paroxystique sans signe de localisation. FO : parfois oedème papillaire pouvant être fluctuant
- céphalées, vomissements, troubles visuels : diplopie, éclipses visuelles

Tumeurs cérébrales

- crises de déroboement des membres inférieurs : diminution du tonus, pendant 5-15mn sans troubles de la conscience
- troubles vaso moteurs, thermiques
- troubles psychiques fluctuants.

2 - Symptômes non paroxystiques :

- HTIC, troubles psychiques et mnésiques
- troubles endocriniens (aménorrhée, puberté précoce,...)

PARACLINIQUE

1 - **IRM** coronal et sagittal. Signal variable.

2 - **TDM**. : (coupes axiales et coronales, fines). Masse arrondie, homogène occupant le V3, iso/hyperdense rehaussée ou non par le contraste.

TRAITEMENT

Chirurgie

- Exérèse complète par abord direct (voie trans ventriculaire, transcalleuse, interthalamotrigonale) avec une mortalité faible. La proximité du fornix génère souvent des troubles mnésiques.
 - Ponction stéréotaxique ou exérèse endoscopique.
-

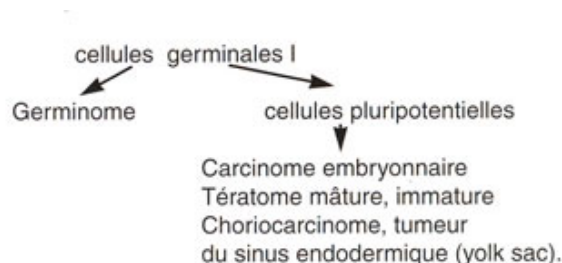
TUMEURS DE LA RÉGION PINÉALE

Les tumeurs de la région pinéale représentent 1 à 2% des tumeurs cérébrales (4% au Japon) et 11% des tumeurs de l'enfant. Elles posent des problèmes diagnostiques et thérapeutiques.

NEUROPATHOLOGIE

La glande pinéale a une taille variant entre 5 à 10 mm de long et de large et 1 à 4,5 mm d'épaisseur. Du point de vue pathologique, on distingue les :

- tumeurs germinales.



Signalons la possibilité de tumeurs mixtes.

- pinéalomes et les pinéaloblastomes
- tumeurs gliales : gliomes, épendymomes,.....

Tumeurs cérébrales

- tumeurs non gliales : méningiomes, hémangiopéricytomes, ganglioneurone, mélanome, kyste dermoïde, épidermoïde, lipome, hémangiome, crâniopharyngiome, papillome, métastase.

Germinomes . Ils constituent 50% des tumeurs de la région pinéale et peuvent siéger en avant au niveau du 3ème ventricule, de l'hypothalamus. Ils sont 8 fois plus fréquents chez l'homme et diagnostiqués surtout entre 15 et 25 ans. L'éventualité de métastases et de double localisations doit être signalée.

Macroscopie : friables, grisâtre, infiltrantes.

Microscopie : cellules volumineuses (15 à 30µ de ø), avec des mitoses fréquentes groupées en lobules, entourées d'un stroma conjonctivo - vasculaire contenant souvent des calcifications et des lymphocytes d'abondance variable.

Microscopie électronique : similitude morphologique avec les séminomes testiculaires, les dysgerminomes ovariens. Tératomes.mature, immature (20%). Ils intéressent presque exclusivement l'homme, volontiers l'enfant et l'adulte jeune.

Macroscopie : souvent volumineux, plus ou moins infiltrante avec des zones kystiques, solides pouvant contenir de l'os, du cartilage, des cheveux.

Microscopie : aspect variable. Citons le : carcinome embryonnaire (5%), choriocarcinome (5%), tumeur du sinus endodermique (yolk sac)(7%). Ces tumeurs d'origine germinale peuvent s'associer.

Pinéaloblastomes. L'incidence est élevée avant l'âge de 10 ans. Ils sont habituellement très étendus et donnent fréquemment des métastases, le plus souvent par voie liquidienne.

Microscopie : cellules monomorphes évoquant un médulloblastome, avec différents degrés de différenciations. Les pinéalcytomes reproduisent l'aspect de la glande pinéale.

CLINIQUE

1 - HTIC.

2 - Symptomatologie oculomotrice : Parinaud, trouble de la convergence, dissociation automatico volontaire, nystagmus, rarement signe d'Argyll Robertson.

3 - Signes endocriniens : diabète insipide, puberté précoce, hypogonadisme

4 - Atteinte cérébello -vestibulaire, troubles de la sensibilité, de la motricité, signes psychiatriques,

PARACLINIQUE

1- **IRM**

T1

Germinome	iso	iso	++	
	T1	T2	Gd	
Tératome	hypo/hyper	hypo/iso/	+/-	hyper

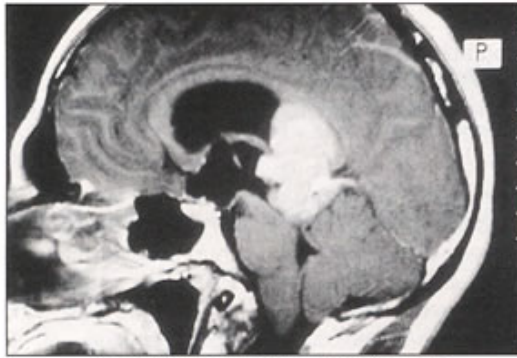


Fig 1 IRM T1 gadolinium : pinéaloblastome.

2 - TDM

	C-	C+	O	K	Ca	H	M
Germinome	iso/hyper+++	-	-	-	+	-	-
Tératome	iso/hyper +/-	-	-	+/-	++	-	+

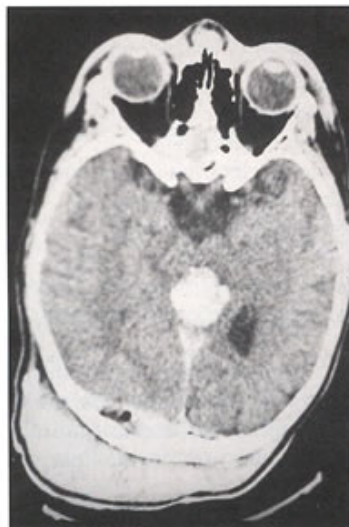


Fig 2 TDM injecté : germinome.

3 - Artériographie en l'absence d'IRM.

4 - Radiographie du crâne : signes d'HTIC. Une calcification pinéale avant 10 ans, supérieure à 10 mm doit faire évoquer une tumeur.

► Les marqueurs tumoraux doivent être systématiquement recherchés dans le sang et LCS ainsi que les cellules tumorales. AFP, en faveur d'une tumeur du sinus endodermique. β HCG, évoquant un choriocarcinome. PLAP (phosphatase Alcaline placentaire) oriente vers un germinome, un carcinome embryonnaire, une tumeur du sinus endodermique.

TRAITEMENT

Chirurgie

- curative : exérèse
- palliative : dérivation du LCS (shunt, ventriculostomie endoscopique)
- à visée diagnostique et/ou thérapeutique : stéréotaxie avec possibilité d'implantations d'éléments radioactifs.

Principaux abord :

- supratentorielle
 - transcallosale
 - transventriculaire
 - temporo-occipitale
 - frontale : interthalamo-trigonale
 - médio-occipitale, trans-tentorielle,
- sous-tentorielle, supracérébelleuses.

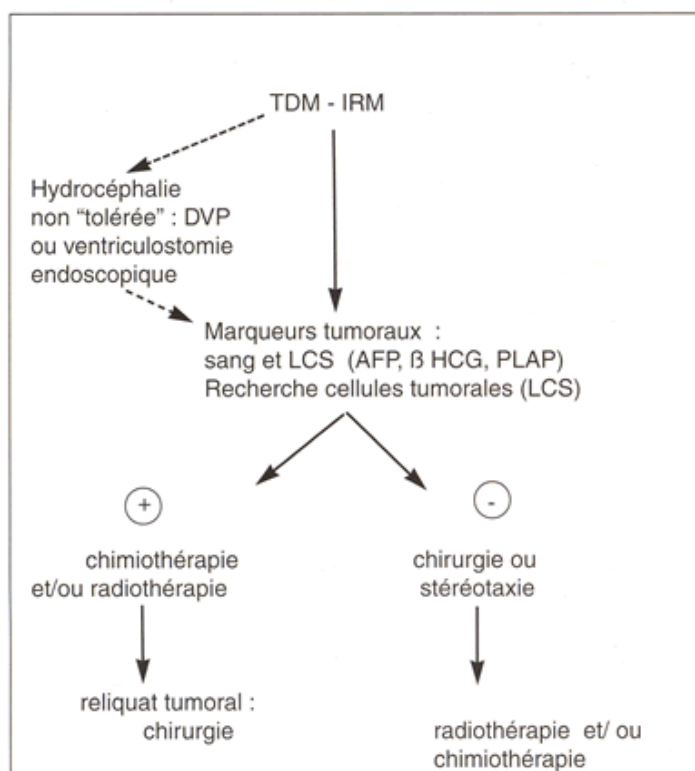
L'exérèse tumorale peut entraîner un syndrome de Parinaud, des pseudo-migraines, un syndrome dépressif.

Radiothérapie : conventionnelle ou stéréotaxique : multi-faisceaux, endocavitaire, interstitielle. Elle est sans effet pour les tératomes. Les germinomes et les pinéaloblastomes sont radiosensibles. L'irradiation prophylactique de l'axe spinal est discutée.

L'efficacité de la chimiothérapie liée à l'absence de barrière hémato-méningée est en cours d'évaluation.

Les **indications** sont discutées entre les partisans de l'abord chirurgical systématique, les équipes proposant une biopsie stéréotaxique préalable et l'irradiation première de principe à visée diagnostique (Japon).

La démarche ci-dessous semble actuellement être admise :



Pronostic. La mortalité chirurgicale est inférieure à 5% actuellement. Germinome : 85 % de survie à 5 ans. Tératome : 60 à 100% de survie à 5 ans. Pinéaloblastome : survie inférieure à 10% à 5 ans.

TUMEURS DE L'ANGLE PONTO-CÉRÉBELLEUX

Développées dans la fosse postérieure, les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux sont graves à cause du risque vital et fonctionnel qui s'explique par l'étroitesse de la loge et l'extrême richesse des formations nerveuses qui y siègent. Ces tumeurs sont dominées par le neurinome de l'acoustique.

SCHWANNOME VESTIBULAIRE ou NEURINOME DE L'ACOUSTIQUE

Tumeur bénigne, extra axiale, développée au dépens des cellules de Schwann du nerf vestibulaire (schwannome) au niveau du ganglion de Scarpa, il représente 8% des tumeurs cérébrales, 25% des tumeurs de la fosse postérieure, 80% des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, et est bilatéral dans 5% des cas (neurofibromatose de type 2). Les neurofibromes entrent dans le cadre de la neurofibromatose de type I : maladie de Recklinghausen, multiples). Il touche surtout la femme de 40 - 50 ans. L'incidence est estimée à 1cas/100.000 habitants par an.

NEUROPATHOLOGIE

Macroscopie : la tumeur est habituellement encapsulée, ferme, grisâtre, jaune ou rouge avec d'éventuels foyers hémorragiques ou kystiques refoulant et "revêtue" de la gaine arachnoïdienne du paquet acoustico-faciale. Le volume est variable.

Microscopie optique. On distingue les types Antoni A (fibrillaire dense) et B (fibrillaire et/ou réticulaire).

Microscopie électronique. Elle objective des cellules de Schwann, des fibroblastes périneuraux.

Classification

KOOS :

- Stade I : neurinome intra -canaire
- Stade II : neurinome dans la citerne ponto-cérébelleuse
- Stade III : neurinome au contact du tronc cérébral
- Stade IV : neurinome refoulant le tronc cérébral.

ou "Copenhague"

- Stade O : intracanaire
- Stade I : débordant de 1 cm dans l'angle
- Stade II : débordant de 2 cm dans l'angle
- Stade III : débordant de 3 cm dans l'angle
- Stade IV : au dessus de 3 cm dans l'angle.

CLINIQUE

1 - Stade otologique :

- surdité unilatérale (90%) progressive, discrète avec diminution du seuil de l'intelligibilité (signe du téléphone, tic tac, diapason), d'évolution fluctuante mais pouvant être brusque.
- acouphènes
- vertiges intermittents, instabilité, latéropulsion.

2 - Stade neurologique

- syndrome vestibulaire
- atteinte du nerf V : abolition du réflexe cornéen, hypoesthésie, paresthésie dans le territoire, exceptionnellement névralgie du V

- paralysie faciale périphérique (le nerf VII est souvent déroulé mais est lésé tardivement)
- paralysie du nerf VI, des nerfs mixtes, syndrome cérébelleux, syndrome pyramidal traduisant l'extension de la tumeur.

3 - HTIC.

L'intensité de l'expression clinique n'est pas toujours en rapport avec le volume tumoral.

PARACLINIQUE

1 - **Audiogramme** tonal et vocal : surdité de perception rétro-cochléaire. La conduction aérienne et osseuse est diminuée également sans phénomène de recrutement (impédancemétrie, étude du réflexe stapédien). Épreuves vestibulaires.

2 - **PEA** : augmentation de l'intervalle I-III, I-V.

3 - IRM

T1	T2	Gd
iso/hypo	hyper	+++

Fig . IRM T1 gadolinium. neurinome du VIII.droit : hypersignal.

Fig . IRM T1 gadolinium . Neurinome du VIII.droit : hypersignal.

► TDM centrée sur la fosse postérieure et les rochers incluant des fenêtres osseuses avec des coupes fines axiales et coronales. Méatocisternographie à l'air ou au métrizamide pour les petits neurinomes intra-canalaires.

C-	C+	O	K	Ca	H	M	iso/hypo	+++	+/-	+/-	-	-	+/-
----	----	---	---	----	---	---	----------	-----	-----	-----	---	---	-----

Fig .TDM . Neurinome duVIII. Stade 4

4 - Radiographie du crâne (rochers dans les orbites, tomographie) : élargissement du méat auditif interne.

TRAITEMENT

Chirurgie . But : exérèse totale sans risque vital, en préservant le nerf VII et si possible l'audition. L'intervention est longue, pratiquée sous monitoring per-opératoire permettant la surveillance neurophysiologique des nerfs facial et cochléaire (EMG,PEV) Le choix de la voie d'abord (sous occipitale, transpétreuse) dépend des écoles.

Voies d'abord :

- sous occipitale
- trans-labyrinthique (audition perdue ou non conservable)
- sous temporale sus pétreuse (audition conservée).

Résultat . Il est fonction du terrain avec une corrélation volume et pronostic. La mortalité est actuellement quasi-nulle. Les récidives après exérèse complète sont chiffrées entre 0 et 9%.

L'exérèse complète est possible dans 90% avec une préservation du nerf VII dans 80% et l'audition dans 10%. Celle-ci peut cependant se dégrader progressivement .En cas de paralysie post - opératoire du nerf VII (échelle de House), une récupération spontanée apparaît dans des délais variables, pouvant aller jusqu'à 2 ans. Une anastomose

Tumeurs cérébrales

hypoglosso-faciale peut cependant s'avérer nécessaire. Des troubles fonctionnels handicapent partiellement la vie des opérés (Pellet) La radiochirurgie stéréotaxique en cours d'évaluation est proposée pour les neurinomes d'un diamètre inférieur à 3 cm.

MÉNINGIOME (10% des tumeurs de l'angle)

Il se manifeste volontiers par des céphalées, une atteinte du nerf trijumeau, une parésie faciale avec souvent respect de la fonction cochléaire. L'artériographie permet de préciser la vascularisation. L'exérèse chirurgicale est difficile.

KYSTE ÉPIDERMOÏDE (3% des tumeurs de l'angle)

Appelé encore tumeurs "perlées" à cause de son aspect. Le contenu est crémeux parfois calcifiée. La microscopie optique objective un kyste à revêtement malpighien avec des lamelles de kératine. Le diagnostic doit être évoqué chez le jeune de moins de 20 ans présentant une névralgie du V. Une méningite aseptique, "chimique" peut aussi être observée et traitée par une corticothérapie à haute dose. L'exérèse tumorale entraîne une guérison de la névralgie.

TDM

C-	C+	O	K	Ca	H	M
hypo	-	-	-	+	-	+/-

IRM

T1	T2	Gd
iso/hypo	iso/hyper	-

NEURINOME du nerf V (rare).

Le schwannome est le plus fréquemment observé. Il est habituellement clivable contrairement au neurofibrome qui est infiltrant. La tumeur est souvent en sablier à cheval sur l'apex pétreux avec une extension vers le sinus caverneux. La clinique s'exprime habituellement par une névralgie du V symptomatique. L'exérèse laisse souvent des séquelles sensibles trigéminées.

PAPILLOME DES PLEXUS CHOROÏDES (rare)

10 à 15% des papillomes se localisent au niveau de l'angle et concernent surtout l'adulte jeune.

Citons les rares neurinomes des nerfs mixtes, du nerf facial.

ASTROCYTOME DU CERVELET

L'astrocytome du cervelet représente 30% des tumeurs de la fosse postérieure de l'enfant avec un pic de fréquence entre 5 et 10 ans.

NEUROPATHOLOGIE

Macroscopie : le siège hémisphérique cérébelleux est privilégié, parfois vermio-lobaire, rarement vermien pur. L'aspect kystique avec un nodule mural est fréquemment rencontré (75%). Les formes vermiennes sont souvent nodulaires.

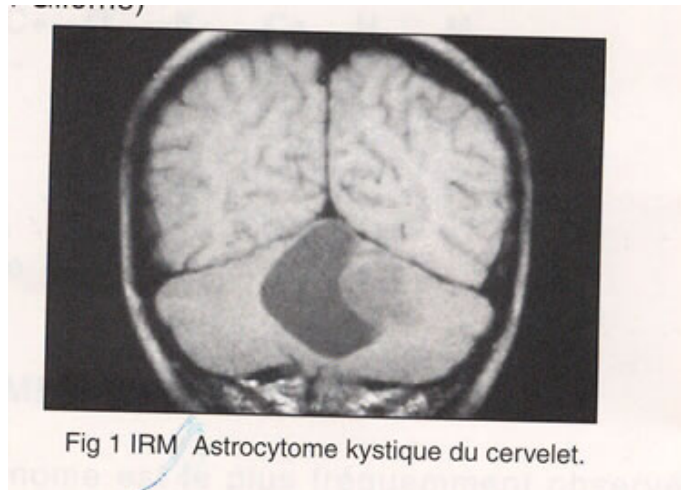
Microscopie : il s'agit d'un astrocytome pilocytique constitué d'astrocytes allongés bipolaires ou unipolaires avec des fibres de Rosenthal.

CLINIQUE

- 1 - HTIC.
- 2 - Syndrome cérébelleux surtout cinétique.

PARACLINIQUE

- 1 - IRM
- 2 - TDM



TRAITEMENT

Chirurgicale . L'exérèse complète entraîne une guérison. L'ablation complète de la paroi se justifie lors de prise de contraste scannographique (Lapas). Une radiothérapie se justifie en cas d'exérèse incomplète.

MÉDULLOBLASTOME

Le médulloblastome est une tumeur maligne du cervelet survenant le plus souvent chez l'enfant. Il représente 4 % des tumeurs cérébrales tous âges confondus, 18,2% des tumeurs cérébrales de l'enfant et 30% des tumeurs de la fosse postérieure de l'enfant. 75% des médulloblastomes sont observés avant l'âge de 15 ans avec un pic entre 5 et 8 ans. On note une prédominance masculine (2 garçons pour 1 fille). L'origine neuronale de la tumeur est probable.

NEUROPATHOLOGIE

Topographie : tumeur développée à partir du voile médullaire inférieur s'étendant vers le vermis avec possibilité de développement dans un hémisphère cérébelleux ou vers le tronc cérébral.

Macroscopie : consistance friable, parfois nécrotique, gris rosé. Les limites avec le parenchyme voisin sont souvent nettes. Le V4 peut cependant être infiltré. L'aspect de tumeur solide, dure s'observe volontiers chez l'adulte. Des formes kystiques sont possibles de même que des formes hémorragiques. Microscopie : plage cellulaire uniforme de petites cellules arrondies, ovalaires ou allongées avec un noyau riche en chromatine et un cytoplasme peu visible. Les mitoses sont plus ou moins nombreuses. Des rosettes de Homer-Wright peuvent s'observer. Les médulloblastomes desmoplastiques sont caractérisés par l'abondance des fibres de collagène et de réticuline. Citons les formes papillaires, pigmentées qui sont exceptionnelles. La voie d'essaimage métastatique privilégiée est le LCS. Les métastases peuvent être diffuses ou nodulaires, sous épendymaires (frontales,...), au niveau des leptoméniges (aspect de "sucre glacé"), des racines de la queue de cheval. Elles peuvent aussi intéresser les structures osseuses, les ganglions cervicaux, les poumons, le foie.

CLINIQUE

- 1 - HTIC.
- 2 - Syndrome cérébelleux
- 3 - Atteinte des voies longues. Un torticolis évoque un engagement.

PARACLINIQUE

1 - I.R.M.

T1	T2	Gd
iso/hypo	iso/hyper	++

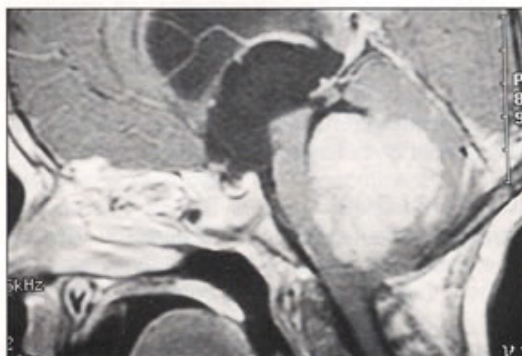


Fig 1 IRM T2 + gado : médulloblastome.

2 - TDM.

C-	C+	O	K	Ca	K	M
hyper	++	+	+/-	+/-	++	+

- 3 - Échographie transfontanelle.

TRAITEMENT.

Chirurgie, radiothérapie et chimiothérapie sont associées.

Chirurgie : exérèse la plus complète que possible en tenant compte du risque d'atteinte des nerfs crâniens, des voies longues ainsi que d'un syndrome pseudo-bulbaire transitoire ou d'un mutisme. En cas d'hydrocéphalie, la mise en place d'une DVE/DVP transitoire en pré-opératoire est discutée, et peut être dangereuse du fait d'une possible dissémination tumorale et aussi du risque d'un engagement à travers l'incisure tentorielle. L'envahissement du tronc cérébral contre-indique l'exérèse totale.

Radiothérapie . Elle est proscrite avant l'âge de 3 ans sur l'ensemble du système nerveux, 50 à 55 Gy sur la fosse postérieure ; 25 à 40 Gy sur l'encéphale et sur la moelle, en 4 à 5 semaines. Effets secondaires : asthénie, retard de

croissance, troubles psychologiques.

Chimiothérapie . Plusieurs protocoles, en cours d'évaluation sont proposées.

Surveillance : PL à J8 puis tous les 2 mois. IRM (myélographie) ; NFS ; courbe de croissance, bilan endocrinien, IRM/TDM, marqueurs (polyamines, spermidine).

Résultats : après chirurgie et radiothérapie, le taux de survie est d'environ 50 % à 5 ans et de 40% à 10 ans. Dans 1/3 des cas des séquelles neuropsychologiques, des déficits endocriniens (croissance) grèvent le pronostic. Les facteurs pronostiques sont discutés. Ils tiennent compte de la présence de métastases, l'âge (rôle de l'absence de radiothérapie), la qualité de l'exérèse, l'infiltration du tronc cérébral,. Du point de vue histologique, un mauvais état clinique post opératoire, la présence d'une nécrose de coagulation et/ou une hyperplasie vasculaire paraissent être de mauvais facteurs pronostiques (Guérin).

HÉMANGIOBLASTOME de la FOSSE POSTÉRIEURE

Tumeur vasculaire, bénigne, d'origine vraisemblablement endothéliale capillaire (Hassoun) résultant d'un trouble du développement, l'hémangioblastome représente 1 à 2% des tumeurs cérébrales et 7 à 12% des tumeurs de la fosse postérieure. Il existe une prédominance masculine et un âge moyen de découverte d'environ 30 ans. La tumeur est exceptionnelle chez l'enfant et le vieillard. 95% des hémangioblastomes du névraxe sont sous-tentoriels. Des formes familiales (10 à 20%) sont retrouvées avec un mode de transmission de type autosomique dominant. Le gène en cause est situé sur le bras court du chromosome 3. L'association de l'hémangioblastome avec d'autres lésions (rétinienne, viscérale) rentre dans le cadre de la maladie de Von Hippel Lindau. Cette association est retrouvée dans environ 40% des cas, en particulier dans les formes intramédullaires.

NEUROPATHOLOGIE

Localisations . Hémisphères cérébelleux (72%), vermis (16%), tonsilles (2%). Tronc cérébral (area postrema).

Macroscopie . 4 types peuvent être individualisés (Resche) : Kyste simple (1), kyste avec nodule mural (2), tumeur solide (3), tumeur solide avec microkystes. Les plus fréquents sont les :

- macrokystes (60%) pouvant atteindre 3 à 5 cm de diamètre sans capsule propre avec un nodule rouge-orangé, sphérique, richement vascularisé appendu à la paroi. Le contenu est jaune xanthochromique
- tumeurs solides pseudo-angiomateuses (26%).

Microscopie optique : capillaires nombreux avec un tissu intercapillaire fait de grosses cellules à cytoplasme clair (lipides), de mastocytes et de fibres de réticuline.

Formes topographiques

1- **Hémangioblastome rétinien** (10%) : le plus souvent unilatéral et périphérique : dilatations vasculaires volumineuses pouvant évoluer vers une hémorragie, un décollement de la rétine, un glaucome, une cataracte, une cécité.

2 - **Viscérales** (12 à 20% ; 30 à 60% en cas de maladie de Van Hippel Lindau) :

- rénal, la plus fréquente : angiome, kyste, polykystose, cancer à petites cellules, malformations (duplicité urétérale,...)
- pancréas : kyste , angiome, adénome, hémangiome -*surrénales : phéochromocytome, kystes
- épидидyme, foie, rate, poumons, peau, vessie, prostate,..

- 3 - Radiculo-médullaire (3 à 11%).
- 4 - Sus-tentorial, exceptionnels.

CLINIQUE

- 1 - HTIC.
- 2 - Syndrome cérébelleux.
- 3 - Atteinte des nerfs crâniens.
- 4 - Lésions rétinienne.
- 5 - Exceptionnellement accident hémorragique.

PARACLINIQUE

Polyglobulie (10 à 40%) par sécrétion d'érythropoïétine ; disparaît avec l'exérèse, réapparaît en cas de récurrence.

- 1- IRM. Nodule mural prenant fortement le Gadolinium en T1 avec un kyste à paroi fine ne se rehaussant pas. Visualisation plus nombreuses de nodules par rapport à la TDM.
- 2- TDM. Après IV : hyperdensité nodulaire incluse dans une hypodensité kystique. Parfois hyperdensité nodulaire isolée.
- 3- Angiographie vertébrale à réaliser en l'absence d'IRM. Au temps capillaire : taches homogènes ou en mottes s'accroissant au temps veineux. Pédicules dilatés.

BILAN

- Examen neurologique et somatique
- Examen ophtalmologique,
- NFS
- IRM médullaire (Angiographie)
- Recherche d'une atteinte viscérale (écho abdominale,..)
- Recherche d'un phéochromocytome (risque anesthésique)
- *Enquête génétique*

TRAITEMENT

Chirurgical dans le but d'une exérèse totale. Les formes névrauxiques asymptomatiques doivent être surveillées. La radiothérapie a un rôle palliatif.

Résultats . La mortalité post-opératoire reste élevée (16%).

GLIOMES DU TRONC CÉRÉBRAL

Les gliomes du tronc cérébral sont plus fréquentes chez l'enfant (10 à 15% des tumeurs de la fosse postérieure) que chez l'adulte.

NEUROPATHOLOGIE

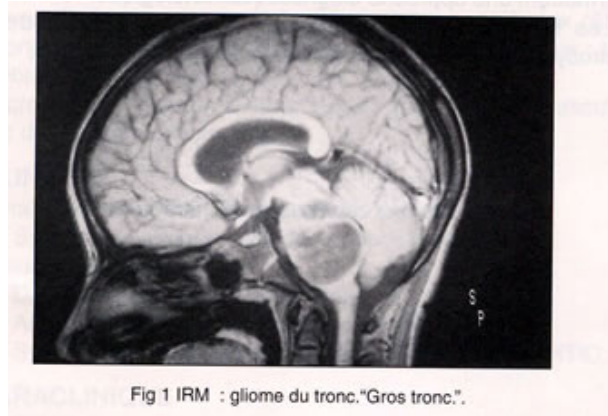
Ils sont souvent infiltrants, respectant habituellement le V4, avec parfois des portions exophytiques ou kystiques. Ils peuvent être bénins ou malins.

CLINIQUE

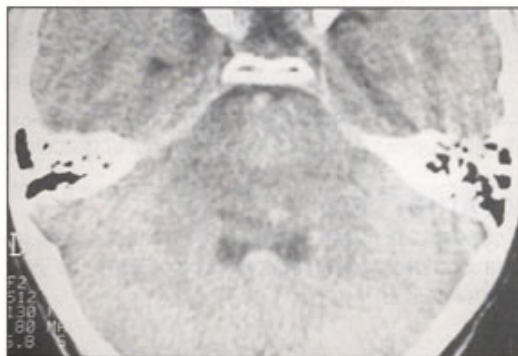
- 1 - Syndrome pyramidal, syndrome cérébelleux. Les voies sensitives sont habituellement respectées.

- 2 - Paralyse uni- puis bilatérale des nerfs crâniens, en particulier les nerfs oculomoteurs et le nerf facial
- 3 - HTIC tardive. L'évolution est lentement progressive (5 ans ou plus), avec parfois des poussées partiellement régressives.

PARACLINIQUE 1 - IRM .



2 - **TDM** . Hypo ou isodensité ne prenant pas le produit de contraste ; "gros" tronc cérébral avec comblement des citernes ; refoulement du 4ème ventricule.



Diagnostic différentiel

Principalement : les malformations vasculaires cryptiques, tuberculomes, abcès, myélinose centropontique, SEP,.....

TRAITEMENT

Il fait appel à la chirurgie, à la radiothérapie et à la chimio-thérapie mais les résultats sont décevants, 4% de survie à 5 ans pour les formes diffuses. Les biopsies par voie stéréotaxique permettent une approche diagnostique histologique. Les formes bulbo-médullaires, le plus souvent de type astrocytaire bénin sont des lésions chirurgicales (Choux).

LYMPHOMES PRIMITIFS CÉRÉBRAUX

Les lymphomes primitifs cérébraux appartiennent aux groupes des lymphomes malins non hodgkiniens. Ils

représentent 8% des lymphomes et 0,5% des tumeurs cérébrales. L'âge de découverte se situe entre 55 et 65 ans, et autour de 30 ans lorsqu'il s'agit de malades sidéens. Le terrain est celui d'une immunodépression congénitale ou acquise (sida, transplantation, traitement immunosuppresseur).

NEUROPATHOLOGIE

Les lymphomes sont développés à partir de rares lymphocytes - presque exclusivement lymphocytes B - présents dans les espaces périvasculaires cérébraux et les plexus choroïdes ou de cellules mésenchymateuses indifférenciées incluses dans les adventices vasculaires.

Macroscopie. L'aspect est variable : normal ou aspect d'infiltration mal limitée, grumeleuse, gris rosé, de foyer hémorragique ou de nécrose. Les masses tumorales sont soit nodulaires unifocales (56%) soit multifocales ou diffuses dans le parenchyme. Le siège est souvent sous-épendymaire périventriculaire ou sous pial : hémisphères cérébraux (65%), profond au voisinage du corps calleux ou des noyaux gris ; tronc cérébral (19%), cervelet (13%)
Microscopie : éléments tumoraux en manchon périvasculaire avec des vaisseaux normaux.

CLINIQUE

Installation rapidement progressif des signes cliniques.

- 1 - Syndrome : tumoral, pseudoencéphalitique, pseudovasculaire
- 2 - Détérioration psycho-intellectuelle.
- 3 - Aspect d'affections démyélinisantes.
- 4 - Syndromes : méningé, hypothalamo-hypophysaire, HTIC,...

PARACLINIQUE

1- TDM. Éléments de présomption. : masse arrondie ou polycyclique iso ou hyperdense homogène prenant fortement le produit de contraste. Infiltration para-ventriculaire ; image en miroir au niveau des ganglions de la base. Peu d'oedème.

C-	C+	O	K	Ca	H	M
hyper	+++	+	-	-	-	+

IRM. Révélerait plus précocement les reprises évolutives. Évocateur : hypersignal en T2 engainant les cornes ventriculaires.

T1	T2	Gd	M
hypo	hyper	++	+

- 2 - LCS : quelquefois des cellules malignes sont retrouvées. L'hyperprotéinorachie est inconstante.
- 3 - Angiographie : masse avasculaire ou discret blush.

BILAN HÉMATOLOGIQUE à NFS, myélogramme, radiographie du thorax, TDM abdomino-pelvien, biopsie ganglionnaire.

TRAITEMENT à La biopsie stéréotaxique assure le diagnostic et précède le traitement.

Médical : disparition sous corticoïdes ("tumeur fantôme").

Radiothérapie : tumeur radiosensible. Irradiation de tout l'encéphale.

Pronostic : défavorable avec une mortalité surtout liée à une récurrence locale. Les survies au delà de 3 ans sont rares.

TUMEURS DES VOIES OPTIQUES

Les tumeurs des voies optiques sont dominées par le gliome (2/3) puis les méningiomes. Les autres tumeurs sont beaucoup plus rares : pinéalome ectopique, sarcoïdose, infiltrations leucémiques ou lymphomateuses, infiltrations carcinomateuses des gaines, tuberculome, hématome intraneural, kyste arachnoïdien, malformation dysembryoplasique.

GLIOMES

Les gliomes du nerf optique (NO) posent des problèmes diagnostiques et thérapeutiques. L'association avec la maladie de Recklinghausen (NF1) est retrouvée une fois sur deux. Ils sont peu fréquents, 6% des tumeurs cérébrales de l'enfant et se révèle surtout avant 6 ans. Les garçons sont affectés 2 fois plus que les filles.

NEUROPATHOLOGIE

Les gliomes du NO paraissent former 2 groupes distincts :

- habituellement il s'agit d'astrocytomes pilocytiques mais aussi fibrillaires ou protoplasmiques, de grades I ou II donc des tumeurs histologiquement bénignes mais infiltrantes et sans limite nette. Ces tumeurs soufflent le NO et détruisent progressivement les axones. Leur croissance est lente, mais par contre, le retentissement sur la fonction visuelle et la dégradation de celle-ci peuvent être rapides, en particulier en raison de l'apparition de kystes mucoïdes intratumoraux ou d'une réaction proliférative des méninges.
- le glioblastome est rare et très agressif. Il touche les adultes, causant une rapide détérioration de la vision. Cette tumeur s'étend volontiers le long des voies optiques antérieures et envahit le cerveau aussi bien que les méninges.

La classification de Paillas est habituellement utilisée :

*type I : tumeur limitée à un NO dans sa portion intra-orbitaire

*type II : tumeur du chiasma de taille modérée avec ou sans atteinte des NO

*type III : tumeur volumineuse du chiasma et des NO, infiltrant aussi les structures de voisinage (hypothalamus, V3).

CLINIQUE

1 - Signes ophtalmologiques : baisse de l'AV passée longtemps inaperçue, exophtalmie d'apparition souvent rapide, strabisme, nystagmus, scotomes. Au FO : oedème papillaire, atrophie optique. Atteinte du CV, asymétrique, irrégulière

2 - Signes neurologiques : HTIC, hydrocéphalie, retard psycho-moteur

3 - Signes endocriniens et métaboliques (25% des gliomes du chiasma) : puberté précoce, diabète insipide, obésité avec retard staturo- pondéral.

PARACLINIQUE

1- -IRM permet d'apprécier l'extension (bandelette, chiasma)

2 - TDM crânio orbitaire avec des coupes dans le plan neuro-oculaire et des coupes frontales, voire des reconstructions obliques dans le plan du NO. Cet examen est réalisé avec les épreuves physiologiques des

mouvements des globes oculaires, de façon à juger de la souplesse ou rigidité du NO tumoral.

3 - Échographie orbitaire : étudie les échos du NO et de ses enveloppes. Lors de gliome, le diamètre du NO est augmenté à l'échographie B.

4- Radiographie du crâne et des trous optiques. Signes d'HTIC, élargissement d'un trou optique, calcifications supra-sellaires.

5 - Biopsie à l'aiguille sous contrôle TDM .

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

* Pseudo tumeurs inflammatoires,

*LES TUMEURS DE L'ORBITE

*LES TUMEURS DE LA RÉGION CHIASMATIQUE et HYPOTHALAMIQUE. _ Citons l'hamartome de l'hypothalamus appendu aux corps mammillaires révélé par une puberté précoce et des crises , d'indication chirurgicale rare

TRAITEMENT

Chirurgie :

- exérèse complète du nerf, du chiasma jusqu'au globe
- l'exérèse partielle suivie d'une chimiothérapie est proposée par certaines équipes ;
- dérivation ventriculaire devant une hydrocéphalie.

Radiothérapie : 50 grays au volume cible, étalés en 5 à 6 semaines à raison de 5 séances par semaine de 1,7 à 2 grays. Chimiothérapie en cours d'évaluation.

Indications . Les gliomes du NO sont considérés par certains auteurs non comme des tumeurs, mais comme des hamartomes à potentiel de croissance limité justifiant parfois l'abstention thérapeutique. Pour d'autres, le rythme de croissance de ces tumeurs est imprévisible et ne justifie pas une attitude passive.

PRONOSTIC. Il est impossible de faire l'ablation d'un gliome sans sacrifier le NO lui-même puisqu'il est infiltré. La crainte tient à la possibilité de propagation au chiasma. Le pronostic vital est lié à l'extension postérieure en tenant compte de l'HTIC, et des signes hypothalamiques et neurologiques associés. Le pronostic est moins bon lorsque la tumeur est limitée au chiasma .

MÉNINGIOMES DU NERF OPTIQUE

Tumeurs développées aux dépens des enveloppes méningées du NO, elles se rencontrent plus souvent chez l'adulte de 40 à 60 ans et chez la femme dans 90% des cas.

CLINIQUE

Altération de la fonction visuelle, pâleur papillaire et apparition de veines optico-ciliaires (FO) sont évocatrices d'un méningiome des gaines, surtout si elle est associée à une exophtalmie plus ou moins importante (triade de Frisen et Hoyt).

PARACLINIQUE

1 - TDM : présence de calcifications sur la gaine du nerf, la tumeur est spontanément hyperdense et la prise de contraste est importante. L'image en "rail" (Cabanis) est évocatrice : hyperdensité linéaire de part et d'autre d'une zone hypodense centrale correspondant au NO.

2 - IRM : moins performante que la TDM car montre mal les calcifications.

TRAITEMENT

Chirurgie : l'exérèse est proposée dans les méningiomes segmentaires localisés. Si le méningiome engaine tout le NO, une tentative de préservation fonctionnelle est illusoire. Dans ce cas, une radiothérapie est proposée si la baisse visuelle s'accroît. Chez les patients avec une bonne vision, l'abstention thérapeutique est proposée avec surveillance ophtalmologique tous les trois mois, et IRM/TDM tous les six mois.

En pratique, seuls les méningiomes en virole du 1/3 antérieur du NO intra-orbitaire, les méningiomes du canal optique et les méningiomes pédiculés peuvent être opérés avec espoir de conservation de la fonction visuelle, associée ou non à une radiothérapie post-opératoire en fonction des constatations chirurgicales.

Dans les formes antérieures - atteinte orbitaire isolée et extension intra crânienne respectant le chiasma -, on peut envisager une exérèse totale, permettant ainsi l'obtention d'une guérison. Le sacrifice du nerf optique est réservé aux lésions responsables d'une cécité, en présence d'une exophtalmie menaçante, ou en cas d'évolutivité avec risque d'extension au chiasma. Parmi les traitements adjuvants, la chimiothérapie sera proposée en première intention. Pronostic Dans les formes antérieures, la survie est estimée à 90 % à 5 ans.

TUMEURS DE L'ORBITE

NEUROPATHOLOGIE

Principales tumeurs rencontrées :

- os : ostéome, dysplasie fibreuse, fibrome ossifiant
- paupières : épithélioma, mélanome
- muscles : rhabdomyosarcome
- rétine : rétinoblastome, mélanome
- nerf optique : gliome, neurofibrome, méningiome
- méninges : méningiome sphéno-orbitaire, schwannome, neurofibrome
- glandes lacrymales : kystes, adénomes pléomorphes (tumeurs mixtes), adénocarcinome
- tumeurs vasculaires : angiome capillaire, hémangiome caverneux, lymphangiome, hémangiopéricytome
- dysembryome : kyste dermoïde, épidermoïde, tératome
- mucocèle
- métastases, lymphomes.

CLINIQUE

Mode d'installation : brutal ? progressif ? lent ?

1 - Exophtalmie axiale (masse intraconique) ou non axiale.

2 - Diplopie, baisse de l'acuité visuelle.

L'auscultation doit être systématique sans oublier le FO, le CV.

Une biopsie à visée diagnostique à l'aiguille sous contrôle échographique ou TDM peut être pratiquée.

Diagnostic différentiel

- Pseudo-tumeur inflammatoire (contre-indication opératoire absolue.)
- Myosite, maladie de Basedow, abcès, parasitose (kyste hydatique, cysticercose), fistule carotido-caverneuse.
- Tumeurs ORL.

PARACLINIQUE

- 1 - TDM.
- 2 - IRM.
- 3 - ÉCHOGRAPHIE
- 5 - Angiographie : en cas de de fistule artério-veineuse.
- 4 - Radiographie du crâne. Artériographie. Phlébographie. La NFS-VS doit être systématique.

TRAITEMENT

Le rhabdomyosarcome et le lymphome n'ont pas d'indication chirurgicale. Les autres tumeurs font appel à la chirurgie, la radiothérapie, la chimiothérapie. Ces techniques sont soit isolées soit associées.

Principales voies d'abord neurochirurgicales :

- volet frontal avec trépanation du toit de l'orbite
- volet fronto-orbitaire avec dépose de l'arcade orbitaire avec extension vers le toit et/ou la paroi externe de l'orbite
- abord latéral avec dépose de l'arcade orbitaire et de la paroi externe de l'orbite.

TUMEURS DU CRÂNE

Ces tumeurs rares peuvent poser des difficultés diagnostiques et thérapeutiques.

CLINIQUE

- 1 - Voûte crânienne : tuméfaction plus ou moins douloureuse
- 2 - Base : atteinte des nerfs crâniens, exophtalmie
- 3 - HTIC, syndrome encéphalique topographique. ou symptomatologie ORL : rhinite, obstruction nasale, épistaxis,...

PARACLINIQUE

- 1 - Radiographie du crâne.
- 2 - TDM.
- 3 - IRM.
- 4 - Scintigraphie.
- 5 - Angiographie à visée surtout thérapeutique (embolisation).

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Modifications osseuses :

- **non pathologiques** : granulations de Paccioni, impression vasculaire
- **pathologiques d'origine** :
 - tumorale : de voisinage intracrânien ou ORL +++
 - traumatique : céphalhématome, fracture évolutive de l'enfant,
 - infectieuse : ostéomyélite, ostéite
 - malformative : méningocèle, méningoencéphalocèle, dysostose cléidocrânienne, troubles pariéto-congénitaux ; sinus péricrani
- radionécrose.

TUMEURS PRIMITIVES

- Tumeurs d'origine embryonnaire :

Chordome : 0,1- 0,2% des tumeurs intracrâniennes, touchant surtout l'adulte jeune. Il s'agit d'une tumeur bénigne développée au dépens de la notochorde et récidivant facilement, la situation de la tumeur rendant l'exérèse totale difficile. Macroscopiquement, cette tumeur plurilobulée avec envahissement osseux est de consistance variable et siège surtout au niveau basi-occipital et basi-sphénoïdal (clivus) avec une possible expansion intra durale et vers les cavités aériennes. Des métastases ont été décrites et sont exceptionnelles. Le traitement est chirurgical. Pronostic : 40% de survie inférieur à 5 ans.

Kystes épidermoïdes et dermoïdes : tumeurs bénignes siégeant surtout au niveau du diploë et la grande aile du sphénoïde ; les kystes dermoïdes, sont retrouvés habituellement sur la ligne médiane.

- Tumeurs d'origine cartilagineuse :

Chondrome : tumeur bénigne extradurale d'évolution lente à localisation préférentielle sphéno-pétreux-occipital (fosse temporale, angle ponto-cérébelleux).

Chondrome fibromyxoïde : lésion bénigne, unique ou multiple (maladie d'Ollier).

Chondrosarcome : tumeur maligne.

- Tumeurs d'origine osseuse :

Ostéome : tumeur bénigne intéressant surtout la femme jeune, de siège habituellement ethmoïdo-frontal.

Ostéoblastome : tumeur bénigne très rare siégeant presque exclusivement au niveau du sphénoïde.

Ostéosarcome (sarcome ostéogénique) : tumeur maligne touchant surtout le sujet jeune. Chez le sujet âgé, il est secondaire à une "malignisation" d'une maladie de Paget dans 10 à 15% des cas. Il existe aussi des ostéosarcomes post-radiothérapeutiques. Le pronostic est mauvais : 10 % de survie à 5 ans.

- Tumeurs d'origine vasculaire :

Hémangiome : tumeur bénigne intéressant surtout la femme adulte et se révélant habituellement par une tuméfaction douloureuse. Elle est de siège diploïque avec possibilité d'extension vers le scalp.

- Tumeurs d'origine fibroblastique :

Le **lipome** et le **fibrome** ossifiant sont des tumeurs exceptionnelles.

Fibrosarcome : soit primitif soit secondaire à une radiothérapie, à une tumeur à myéloplaxe, à une maladie de Paget.

- **Tumeurs à myéloplaxe** : tumeurs bénignes pouvant être uniques ou multiples touchant l'adulte jeune avec des risques de dégénérescence maligne dans 10 à 15% des cas. La topographie est habituellement temporale antérieure ou sphénoïdale.

- **Tumeur bénigne** : méningiome en plaque ou méningiome osseux hyperostosant

TUMEURS SECONDAIRES

- Tumeurs malignes

- **Métastases** : habituellement le cancer du sein et des poumons, le neuroblastome.
- **Myélomes** : multiples lacunes à l'emporte pièce, aux limites nettes.
- **Leucoses**, lymphomes.

Pseudo-tumeurs

La dysplasie fibreuse est liée à une prolifération de fibroblastes avec des trabéculations osseuses comportant des formes polyostotiques, monostotiques, compactes, kystiques. L'étiologie est inconnue. Elle survient chez l'enfant - avec la possibilité d'une croissance rapide au moment de la puberté- et l'adulte jeune, autant chez la femme que chez l'homme. Le siège est surtout la base avec des formes cranio-faciales pouvant entraîner des déformations impressionnantes. Le risque visuel est réel et imprévisible. Une association avec des troubles endocriniens est signalée. Il existe un risque de dégénérescence maligne spontanée ou post-radiothérapique. Le traitement est chirurgical.

- ostéopétrose, hyperostose frontale interne, , histiocytose X, maladie de Paget, tumeurs d'origine métabolique : hyper ou hypo-parathyroïdie, dysvitaminose.

TRAITEMENT *Moyens*

- Exérèse chirurgicale précédée ou non d'une biopsie.
- Radiothérapie
- Chimiothérapie.

PRINCIPALES ORIENTATIONS DIAGNOSTIQUES TOPOGRAPHIQUES

VOÛTE

- Métastases
- Kystes épidermoïde et dermoïde
- Ostéome
- Myélome multiple
- Méningiome hyperostosant
- Hyperostose frontale interne
- Ostéoblastome
- Hémangiome
- Leucoses, lymphomes
- Ostéosarcome (sarcome ostéogénique)
- Maladie de Paget
- Granulome éosinophile-Histiocytose X

BASE

- Chordome
- Dysplasie fibreuse
- Méningiome en plaque hyperostosant
- Chondrome

Tumeurs cérébrales

- Chondrome fibromyoïde
 - Chondrosarcome
 - Tumeurs à myéloplaxe.
-