



Extrait du Campus de Neurochirurgie

<http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article375>

# Tumeurs du tronc cérébral et du cervelet chez l'enfant

- Etudiant en neurochirurgie - Documents - Livre Neurochirurgie -

Date de mise en ligne : mardi 13 janvier 2009

---

**Campus de Neurochirurgie**

---

# I - INTRODUCTION

Les tumeurs infra-tentorielles représentent entre 50 et 55 % de toutes les tumeurs cérébrales de l'enfant. Si l'on considère seulement les tumeurs du nourrisson on constate une nette prédominance des localisations supra-tentorielles.

A. Sur le plan topographique on distingue principalement :

1. *Les tumeurs des hémisphères cérébelleux* (35 à 43 %) dont le type histologique le plus fréquent est l'astrocytome kystique du cervelet et à moindre degré le médulloblastome et l'épendymome.
2. *Les tumeurs du vermis* (15 à 20 %) représentées surtout par le médulloblastome, puis par l'astrocytome.
3. *Les tumeurs du IV<sup>e</sup> ventricule* (15 à 20 %) dont la variété la plus fréquente est l'épendymome, suivi par le médulloblastome et l'astrocytome.
4. *Les tumeurs du tronc cérébral* (13 à 18 %) qui sont en général des gliomes astrocytaires infiltrants.

B. Sur le plan histologique il existe essentiellement trois types représentant la quasi totalité des tumeurs infra-tentorielles : l'astrocytome, le médulloblastome et l'épendymome.

1. *Les gliomes astrocytaires* Les gliomes astrocytaires qui peuvent être bénins ou malins sont localisés dans le cervelet (33 % des tumeurs de la fosse postérieure) ou dans le tronc cérébral (13 à 18 %). Ils sont généralement mal limités sauf au niveau du cervelet où l'on peut retrouver un plan de clivage réel, bien que de nombreuses exceptions témoignent d'une infiltration de la paroi du kyste. Ces astrocytomes peuvent être fibrillaires, pilocytiques ou protoplasmiques. Au niveau du cervelet ces astrocytomes sont pratiquement toujours bénins alors qu'au niveau du tronc cérébral ils sont essentiellement infiltrants, pouvant être aussi fréquemment bénins ou malins.

2. *Le médulloblastome* Le médulloblastome représente 30 % des tumeurs de la fosse postérieure chez l'enfant. Il s'agit d'une tumeur d'origine neurectodermique (PNET), hautement maligne, qui siège généralement au niveau du vermis et qui remplit le IV<sup>e</sup> ventricule. L'infiltration du plancher ventriculaire se retrouve dans un tiers des cas. On en distingue 3 types.

Dans la forme "classique" qui est la plus fréquente, il s'agit d'une tumeur de couleur grisâtre, friable, nécrotique et hémorragique. D'un point de vue microscopique, on retrouve de petites cellules très denses, regroupées en "rosettes" caractéristiques ou en palissades.

Dans la forme desmoplastique, la tumeur est beaucoup plus dense, ferme, de topographie habituellement hémisphérique. Microscopiquement les cellules se regroupent en lobules séparés par des travées conjonctives.

Dans la forme "en plaques", beaucoup plus rare, la tumeur envahit d'emblée les espaces méningés.

Le médulloblastome a une tendance marquée à la diffusion régionale et à disséminer dans les espaces

sous-arachnoïdiens, en particulier dans la région spinale. Cette faculté de dissémination secondaire implique la nécessité de toujours compléter l'exérèse chirurgicale par une chimiothérapie et une irradiation complémentaire.

3. *L'épendymome* L'épendymome est le troisième type histologique rencontré chez l'enfant. Il représente 9 à 13 % des tumeurs de la fosse postérieure à l'âge pédiatrique. C'est une tumeur qui se développe à partir du revêtement épendymaire des cavités ventriculaires. Elle est largement implantée sur la paroi ventriculaire mais peu infiltrer le tissu nerveux adjacent. Le centre de la tumeur peut être le siège de foyers nécrotiques d'hémorragies et aussi de calcifications. Le siège intra-ventriculaire de cette tumeur explique la capacité de dissémination des cellules tumorales dans le L.C.S. et la possibilité de greffes tumorales à distance. Un peu comme pour le médulloblastome, des traitements adjuvants doivent souvent accompagner le geste chirurgical.

## II - SEMEIOLOGIE CLINIQUE

La séméiologie des tumeurs de la fosse postérieure (FP) se caractérise chez l'enfant par des particularités propres à cet âge. En effet, la boîte crânienne est d'autant plus extensible que l'enfant est jeune. D'autre part, la plasticité du parenchyme cérébral et la largeur des espaces arachnoïdiens font que les phénomènes de compression et de distorsion sont d'apparition d'autant plus tardive que l'enfant est plus jeune. Cela explique que certaines tumeurs, en particulier chez le petit enfant, peuvent acquérir un volume considérable avant toute traduction clinique.

A Signes liés à l'hypertension intracrânienne (HIC) Ils sont les plus fréquents et se manifestent de manière différente en fonction de l'âge.

1. *Chez le nourrisson* Le tableau clinique est généralement celui d'une hydrocéphalie d'évolution aiguë. En effet, il s'y associe une macrocrairie rapidement constituée, une tension importante de la fontanelle et un signe des yeux en "coucher de soleil", traduisant une paralysie de la verticalité du regard. Si ce tableau peut être isolé, il s'y associe le plus souvent une hypotonie axiale, des troubles du comportement alimentaire avec refus de l'alimentation pouvant avoir comme conséquence un amaigrissement, une baisse de l'état général. Des mouvements désordonnés des yeux peuvent traduire une amblyopie par atrophie optique. Dans les HIC très évoluées, l'hypotonie peut être remplacée par une hypertonie axiale témoin d'un engagement qui peut brutalement se décompenser.

2. *Chez l'enfant plus grand* Les signes de début les plus habituels sont représentés par les céphalées et les vomissements, souvent trompeurs au début, car fréquemment associés à des douleurs abdominales. De ce fait, il n'est pas rare que ces enfants aient été appendicectomisés dans les semaines précédant le diagnostic de la tumeur. Certains caractères des vomissements doivent attirer l'attention : leur brusquerie et leur survenue le matin au lever. Il en est de même des céphalées qui réveillent l'enfant en fin de nuit, qui sont calmées par le lever, par l'alimentation ou les vomissements, et augmentées par les efforts, la toux ou la défécation.

3. *Les autres signes d'HIC* Les troubles de l'humeur et du comportement sont fréquents. Ils se caractérisent par une apathie, une indifférence ou au contraire une agressivité, une baisse du rendement scolaire, des troubles du sommeil avec fréquemment une inversion du cycle nyctéméral.

Une paralysie de la VI<sup>e</sup> paire crânienne responsable d'une diplopie n'a pas de valeur localisatrice mais est généralement le témoin d'une HIC sévère.

A cet âge le fond d'oeil montre très souvent (90 % des cas) un oedème papillaire avec fréquemment des hémorragies et dans les formes très évoluées une atrophie optique pouvant aboutir à une cécité.

Si l'HIC est méconnue peuvent survenir des signes d'engagement amygdaliens ou du culmen cérébelleux caractérisés dans un premier temps par des épisodes de torticolis ou latérocotis. Si le diagnostic n'est pas fait, des "crises toniques postérieures" mettant en jeu de manière brutale la vie de l'enfant vont apparaître. Elles se caractérisent par une attitude en opisthotonos, des troubles neuro-végétatifs majeurs et cardio-respiratoires pouvant aboutir rapidement au décès par compression aiguë du tronc cérébral.

Enfin, il faut signaler qu'une tumeur de la fosse postérieure peut exceptionnellement être révélée par une crise comitiale.

B. Signes neurologiques Le diagnostic de tumeur de la FP devra être évoqué devant l'existence :

- ▶ d'un syndrome de la ligne médiane qui associe un syndrome cérébelleux statique, caractérisé par des troubles de la marche avec élargissement du polygone de sustentation, une danse des tendons, une hypotonie, des réflexes pendulaires et un syndrome vestibulaire caractérisé par un nystagmus horizontal ou multidirectionnel.
- ▶ d'un syndrome cérébelleux cinétique avec dysmétrie, hypermétrie, adiadococinésie, troubles de l'écriture et tendance aux embardées du côté des signes cérébelleux. En fait, très fréquemment chez l'enfant ces syndrome sont intriquées car très souvent les tumeurs sont très volumineuses en particulier chez les plus jeunes enfants.
- ▶ un syndrome de l'angle ponto-cérébelleux est très exceptionnel chez l'enfant du fait de la rareté des tumeurs dans cette localisation. Il se caractérise au début par une surdité de perception et des acouphènes, puis plus tardivement si le diagnostic n'est pas fait par des signes d'atteinte progressive des autres nerfs intracrâniens ayant un trajet près ou dans l'angle ponto-cérébelleux (Vè, VIIè et nerfs mixtes).

### III - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Il faut distinguer les examens dits "de routine" des examens neuroradiologiques spécialisés, qui dans tous les cas vont permettre un diagnostic topographique précis.

A. Les examens dit "de routine"- Les radiographies du crâne montrent exceptionnellement des signes directs de la tumeur sous l'aspect de calcifications. Le plus souvent, il s'agit de signes indirects d'HIC : disjonction des sutures crâniennes, impressions digitiformes, physiologiques jusque vers l'âge de 6 ans.

- ▶ Le fond d'oeil va montrer très fréquemment des signes d'HIC sous l'aspect d'un oedème papillaire avec ou sans hémorragies et dans les HIC très évoluées déjà une atrophie optique. C'est très souvent la seule découverte au F.O. d'un oedème papillaire, chez un enfant grognon, dont le rendement scolaire a baissé, qui vomit depuis de long mois ne se sent pas bien qui indique les examens neuroradiologiques qui permettront le diagnostic.
- ▶ L'électroencéphalogramme n'a aucune valeur localisatrice pour les tumeurs de la FP. Il peut montrer des signes de souffrance cérébrale profonde avec des rythmes lents à projection antérieure ou postérieure.

B. Les examens neuroradiologiques Ils permettront dans tous les cas un diagnostic précis de localisation tumorale mais seulement un diagnostic de probabilité en ce qui concerne la nature tumorale.

- ▶ Le scanner cérébral sera le premier examen réalisé devant toute suspicion de tumeur de la FP. Fait avant puis après injection de produit de contraste, il permettra de localiser la tumeur, d'apprécier le retentissement sur les cavités ventriculaires (existence ou non d'une hydrocéphalie), enfin de préciser les caractères de la lésion (homogénéité, hétérogénéité, caractère kystique, existence de calcifications, présence d'une hémorragie intratumorale).

Quoiqu'il en soit, à de rares exceptions près, il ne permet aucune certitude quant à la nature histologique de la lésion.

- ▶ L'Imagerie en Résonance Magnétique (I.R.M.) apporte des précisions importantes sur la topographie, le degré

d'infiltration, et les différentes composantes de la tumeur (kyste, partie solide, zones de nécrose...)

- ▶ L'angiographie cérébrale reste d'indication rare pour les tumeurs de la FP chez l'enfant. Il faut savoir la demander devant des lésions d'aspect très atypique ou très vascularisé.

## IV - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Il faut différencier les tumeurs du cervelet du IV<sup>e</sup> ventricule, des tumeurs du tronc cérébral, les autres localisations (angle ponto-cérébelleux, clivus...) étant beaucoup plus rares chez l'enfant.

A. Tumeurs du cervelet et du IV<sup>e</sup> ventricule 1. *L'astrocytome du cervelet* L'astrocytome du cervelet représente environ le tiers des tumeurs de la FP de l'enfant. Son maximum de fréquence s'observe entre les âges de 5 à 10 ans. Macroscopiquement il s'agit classiquement d'une tumeur kystique avec un nodule mural solide. Plus rarement la paroi du kyste est elle-même tumorale ou bien encore il s'agit d'une tumeur complètement solide. D'un point de vue topographique, les tumeurs kystiques siègent généralement dans les hémisphères, alors que les rares tumeurs solides siègent plutôt au niveau du vermis. Histologiquement, c'est dans l'immense majorité des cas une tumeur bénigne d'évolution lente.

- ▶ Aspects cliniques et neuroradiologiques

L'HIC est révélatrice dans la majorité des cas. Elle est rarement précédée de troubles cérébelleux qui sont alors le plus souvent cinétiques. Sur le scanner et l'IRM (fig 1) l'aspect le plus évocateur est celui d'une large lésion kystique siégeant au niveau d'un hémisphère cérébelleux. L'injection de produit de contraste visualisera la partie charnue sous forme d'un nodule mural ou la paroi tumorale du kyste.

- ▶ Aspects thérapeutiques et pronostiques

L'exérèse chirurgicale de la tumeur est le seul traitement indiqué. Elle doit être complète et comprendre à la fois la vidange du kyste, la résection du noyau tumoral et éventuellement celle de toute la paroi du kyste, lorsque celle-ci est tumorale. Le pronostic de cette lésion est excellent et les séquelles rares. Quand l'exérèse est incomplète du fait de l'infiltration de la tumeur, un traitement complémentaire par radiothérapie conventionnelle ou multifaisceaux doit être envisagée car le risque de récurrence est alors important.

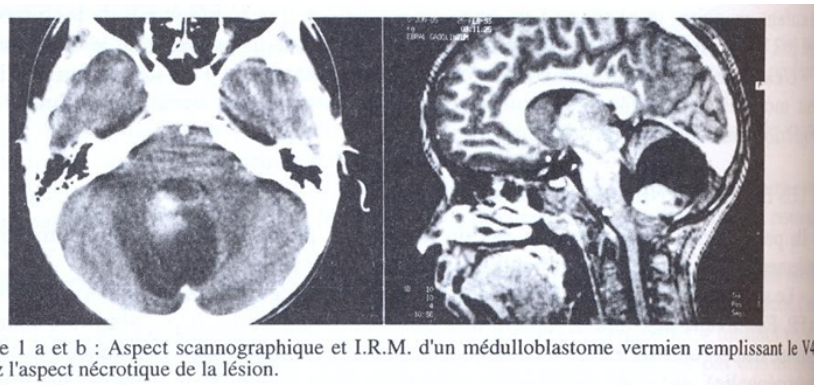


Figure 1 a et b : Aspect scannographique et I.R.M. d'un médulloblastome vermien remplissant le V4. Notez l'aspect nécrotique de la lésion.

2. *Le médulloblastome* Le médulloblastome représente le tiers des tumeurs de la FP de l'enfant. C'est aussi la tumeur la plus maligne dans cette localisation. Son maximum de fréquence est observé entre 5 et 8 ans.

### Aspects cliniques et neuroradiologiques

Le tableau clinique associe le plus souvent une HIC d'évolution aiguë à des troubles cérébelleux volontiers mixtes. Les explorations neuroradiologiques (scanner et IRM) (Fig 2 a et b) mettent en évidence une lésion de la ligne médiane, généralement vermienne, arrondie, remplissant largement ou complètement le IV<sup>e</sup> ventricule et entraînant alors une hydrocéphalie active. L'injection de produit de contraste entraîne en général un rehaussement assez homogène mais des zones d'aspect nécrotique sont fréquemment visibles surtout en IRM. Lorsque le diagnostic est suspecté, il faudra, lors de ce bilan initial, faire une IRM médullaire à la recherche de localisations spinales.

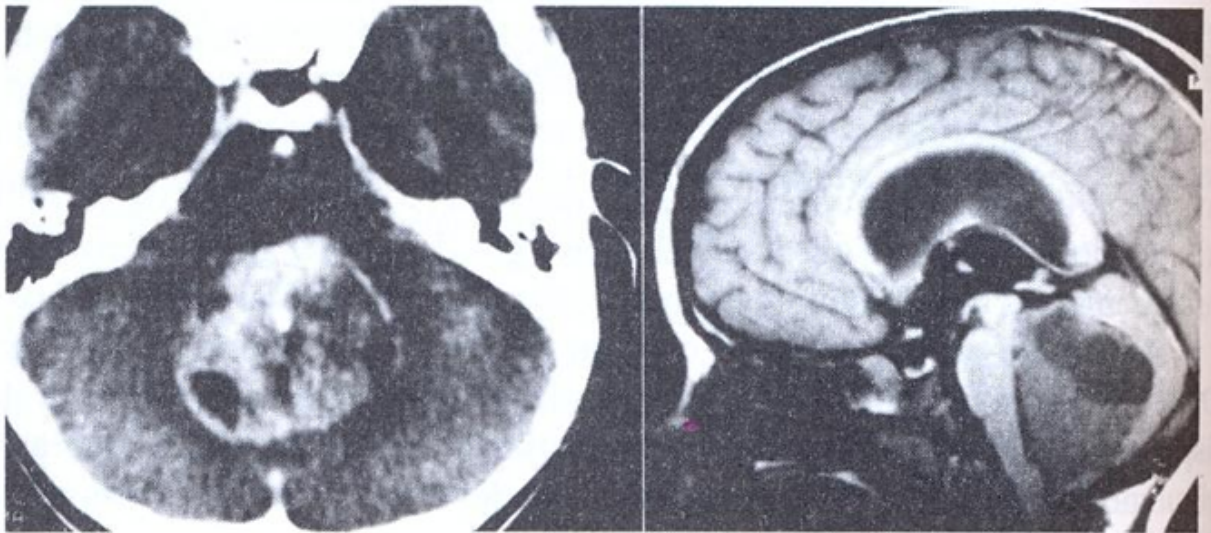


Figure 2 a et b : Aspect scannographique et I.R.M. d'un astrocytome kystique. La portion solide de la tumeur prend le contraste de manière très homogène.

### Aspects thérapeutiques et pronostiques

Le traitement initial sera dans tous les cas un exérèse chirurgicale de la tumeur, la plus complète possible. S'il existe une hydrocéphalie importante, si les manifestations d'HIC sont sévères et s'il s'agit d'un enfant de bas âge, une dérivation liquidiennne préalable (interne ou externe) pourra être discutée. L'installation d'un drainage interne ne devra jamais être systématique en cas de tumeur de la fosse postérieure et s'il s'avère indispensable, il est toujours préférable de l'enlever dans les jours qui suivent l'intervention.

Dans tous les cas, du fait de la malignité de la tumeur et des risques fréquents de dissémination lésionnelles dans le L.C.S., un traitement complémentaire par chimiothérapie et radiothérapie sera nécessaire. Chez l'enfant de moins de 3 ans seule une chimiothérapie sera réalisée. En effet, les conséquences néfastes de la radiothérapie sur le développement psychomoteur et la croissance sont bien connues à cet âge. Chez l'enfant plus grand, le traitement associera la chimiothérapie à une radiothérapie de l'ensemble du SNC avec une surimpression sur la zone tumorale (50 à 54 GY au niveau de la fosse postérieure, 30 à 35 GY sur l'encéphale, 27 à 30 GY au niveau spinal). L'étalement de l'irradiation est de 6 à 7 semaines. Plusieurs études multicentriques sont en cours actuellement et le pronostic pendant longtemps très sombre de cette tumeur s'est amélioré de manière notable avec des survies actuarielles supérieures à 50 % à 5 ans dans la majorité des études.

La surveillance de cette tumeur nécessitera des PL et des I.R.M. de contrôle pendant une longue période à la recherche d'une récurrence qui peut être locale mais qui peut également se faire dans l'ensemble du névraxe et

## Tumeurs du tronc cérébral et du cervelet chez l'enfant

---

beaucoup plus rarement au niveau des autres organes, tout en sachant que la période de risques maximum est représentée par les 3 premières années qui suivent le traitement initial.

*L'épendymome* L'épendymome représente 10 à 15 % des tumeurs de la FP de l'enfant. Chez le petit enfant elle est histologiquement plus volontiers maligne. Il n'en est pas de même chez l'enfant de 10 et 15 ans où la tumeur est plutôt bénigne.

### Aspects anatomopathologiques

C'est une tumeur développée à partir des parois épendymaires du IV<sup>e</sup> ventricule, souvent polylobée, envahissant progressivement les espaces arachnoïdiens pour s'étendre vers les angles ponto-cérébelleux et le canal rachidien cervical.

Chez le petit enfant, il s'agit souvent d'une tumeur friable et nécrotique, alors que chez l'enfant plus grand la tumeur est compacte, polylobée et peu vascularisée.

D'un point de vue histologique, il existe une forte densité cellulaire de cellules polygonales ou fusiformes avec de nombreuses mitoses ayant un noyau arrondi.

### Aspects cliniques et neuroradiologiques

Chez le nourrisson, le tableau clinique est celui d'une hydrocéphalie d'évolution rapide.

Chez le grand enfant, l'évolution est généralement plus lente. ce sont souvent des vomissements isolés et répétés qui représentent les seules manifestations cliniques et font errer le diagnostic pendant de longs mois. L'HIC est tardive et les signes cérébelleux sont souvent modérés au moment du diagnostic alors que la lésion est souvent très volumineuse.

Le scanner (Fig 2a) et l'I.R.M. (Fig 2 b) permettront un diagnostic de présomption en montrant une volumineuse lésion emplissant le IV<sup>e</sup> ventricule, généralement hétérogène chez le petit enfant, plus homogène chez le grand, descendant fréquemment dans le canal cervical et s'étendant vers les angles ponto-cérébelleux.

### Aspects thérapeutiques et pronostiques

Le traitement et la surveillance de l'épendymome de la FP obéissent en règle générale au même principe que celui du médulloblastome, car s'il s'agit le plus souvent d'une tumeur histologiquement bénigne, les récurrences locales et les métastases, surtout névrauxiques soulignent les risques évolutifs de cette tumeur. Les survies prolongées surtout chez le jeune enfant sont beaucoup plus rares et ce d'autant que l'exérèse tumorale complète est rarement possible.

**B. Les tumeurs du tronc cérébral** Les tumeurs du tronc cérébral représentent 15 à 18 % des tumeurs de la fosse postérieure chez l'enfant.

### Aspects anatomopathologiques

Il s'agit dans l'immense majorité des cas de gliomes astrocytaires, généralement diffus, infiltrant le tronc dans son

ensemble, pouvant être bénins ou malins. Dans seulement 10 % des cas ils peuvent être kystiques. Les gliomes circonscrits plus volontiers bénins ne sont pas exceptionnels.

### Aspects cliniques et neuroradiologiques

L'installation des premiers symptômes (céphalées, paresthésies, algies cervico-occipitales, instabilité de la marche, déficit moteur, paralysie isolée d'un ou de plusieurs nerfs crâniens, troubles de la déglutition) se fait généralement de manière insidieuse. Un début brutal par un coma, des signes d'HIC, un déficit neurologique sévère est plus rare. C'est la diffusion rapide en tache d'huile, des diverses atteintes neurologiques qui est très évocatrice. Au moment du diagnostic, un syndrome cérébelleux existe dans 60 à 70 % des cas et un syndrome pyramidal dans 70 à 80 % des cas.

Le scanner et surtout l'IRM permettent de porter le diagnostic de lésion axiale et surtout de préciser le type anatomique de la tumeur qui orientera la décision thérapeutique. Dans la majorité des cas le tronc apparaît élargi dans son ensemble, hypodense de manière homogène, refoulant le IV<sup>e</sup> ventricule en arrière (Fig 3). Dans ces cas la tumeur est souvent un gliome malin, diffus, inextirpable chirurgicalement. Dans d'autres cas les examens radiologiques révèlent une lésion focalisée, hyperdense, quelquefois kystique. Il s'agit alors plus volontiers d'un gliome de bas grade, pouvant bénéficier d'une exérèse chirurgicale surtout s'il siège dans le bulbe ou le pédoncule cérébral.

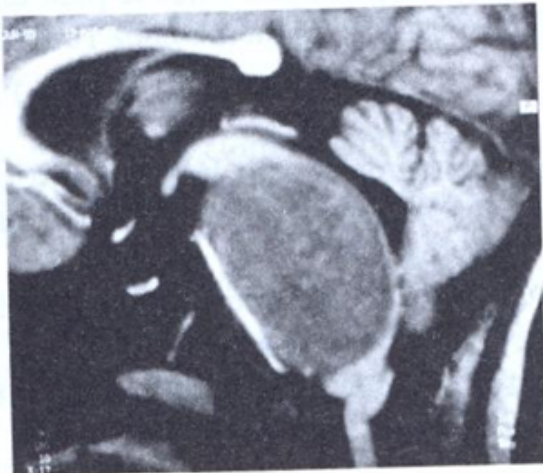


Figure 3 : Aspect I.R.M. classique d'un gliome infiltrant du tronc cérébral.

### Aspects thérapeutiques et pronostiques

La radiothérapie a représenté l'unique traitement des tumeurs du tronc cérébral pendant longtemps. Les données de l'I.R.M. ont permis maintenant de détecter un certain nombre de tumeurs pouvant bénéficier d'une approche chirurgicale : lésions localisées, gliomes kystiques, lésions exophytiques dans le IV<sup>e</sup> ventricule ou l'angle ponto-cérébelleux. Dans les autres variétés anatomiques, lésions diffuses, homogènes, peuvent quelquefois se discuter la nécessité d'une biopsie chirurgicale ou en condition stéréotaxique, préalable à une radiothérapie conventionnelle (55 GY) ou hyperfractionnée (70 GY). Dans ces cas une chimiothérapie adjuvante peut être indiquée.

Si dans les cas de tumeur diffuse, infiltrante, non chirurgicale, traitée par irradiation associée ou non à une chimiothérapie, les résultats sont mauvais (10 % de survie à 5 ans), on peut escompter des survies ou même des guérisons dans certaines lésions focalisées, enlevées chirurgicalement, surtout si elles sont de siège pédonculaire



ou bulbo-médullaire.

Les autres tumeurs de la fosse postérieure Elles sont très rares chez l'enfant.

Le neurinome ne s'observe que dans le cadre de la maladie de RECKLINGHAUSEN et il est souvent bilatéral. Il se développe essentiellement sur la VIII<sup>e</sup> paire crânienne et est responsable dans ce cas d'une surdité progressive. Les examens complémentaires mettent en évidence une lésion située dans l'angle ponto-cérébelleux prenant le contraste et généralement bilatérale. Le traitement en est difficile du fait de la bilatéralité de la lésion. Longtemps exclusivement chirurgical, il bénéficie actuellement de l'apport de la radiothérapie multifaisceaux.

Le méningiome. Il est également rarissime et se développe dans l'angle ponto-cérébelleux et au niveau du clivus. Tout comme le neurinome, il s'observe chez l'enfant, presque exclusivement dans le cadre de la maladie de RECKLINGHAUSEN .

Le papillome des plexus choroïdes est rare dans cette localisation (15 % de l'ensemble des papillomes). Il s'agit d'une tumeur histologiquement bénigne mais dont l'exérèse difficile du fait de sa très importante vascularisation permet une guérison complète et définitive.

Le carcinome des plexus choroïdes est une tumeur très rare qui se développe presque exclusivement chez le nourrisson. Il s'agit d'une tumeur très maligne et de pronostic redoutable au contraire des localisations supratentorielles de cette tumeur.

L'hémangioblastome est une tumeur bénigne, souvent multiple, siégeant dans le cervelet, beaucoup plus fréquente chez l'adulte. Elle peut être isolée ou entrer dans le cadre de la maladie de VON HIPPEL LINDAU.

### REFERENCES

- 1 - Choux M, Lena G : Tumeurs cérébrales chez l'enfant. Encycl **Med Chir** : 4092, A10, 1980
- 2 - Choux M, Lena G : Le médulloblastome. **Neurochirurgie**, Vol 28. Suppl.1, 1982
- 3 - Guy G, Jan M, Guegan Y : Les lésions chirurgicales du tronc cérébral. **Neurochirurgie**, Vol 35. Suppl.1, 1989
- 4 - Posterior Fossa Tumors : Edited by A.J. Raimondi, M Choux, C Di Rocco, in **Principles of Pediatric Neurosurgery**, Springer-Verlag 1993, 214 pp