

Campus de Neurochirurgie

<http://campus.neurochirurgie.fr>

# Les tumeurs de la région pinéale

- Informations & Publications - Livre Neurochirurgie -

Publication le mardi 9 décembre 2008

Fichier PDF créé le samedi 23 avril 2011

## I - INTRODUCTION

Les tumeurs de la région pinéale constituent chez l'enfant de 3 % à 8 % des tumeurs intra-crâniennes (HOFFMAN, 1984) et chez l'adulte de 0,4 % à 1 % dans les pays occidentaux, jusqu'à 5 % au Japon (SANO, 1987). Leur situation anatomique profondément enfouie sous les hémisphères cérébraux au contact des voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien (L.C.S.) et du tronc cérébral, est à l'origine de la symptomatologie et des multiples voies d'abord décrites pour leur exérèse. Les progrès récents portent sur une meilleure connaissance de la physiologie de la glande et surtout sur la classification, le diagnostic et le pronostic des différentes variétés histologiques rendus possibles actuellement grâce notamment à l'immunocytochimie et aux dosages des marqueurs tumoraux. Malgré les progrès des techniques chirurgicales et de la biologie, la stratégie thérapeutique reste discutée.

## II - RAPPEL ANATOMIQUE (MOREAU, 1983)

A. Les limites

1. *en avant* La partie postérieure et la base du 3ème ventricule situées entre les deux thalamus se prolongent par l'aqueduc du mésencéphale.

2. *en haut* Le splénium du corps calleux adhère au fornix dont les piliers postérieurs en s'écartant délimitent un triangle pour la toile choroïdienne supérieure tendue au dessus du 3ème ventricule.

3. *en arrière* Le splénium du corps calleux, l'apex de l'incisure tentorielle (angle falcotentorial), le vermis supérieur ferment la région.

4. *en bas* La lame tectale avec les 4 colliculi.

5. *latéralement* L'extrémité postérieure des thalamus ou pulvinar recouvre les colliculi.

B - Le contenu

1. *La glande pinéale ou épiphyse* La glande pinéale ou épiphyse : de forme conique, mesurant environ 10 mm sur 5 mm, la glande pinéale est située à la partie postérieure du 3ème ventricule, au dessous de la toile choroïdienne supérieure, au dessus de la commissure blanche postérieure et des colliculi supérieurs.

2. *La citerne quadrijumelle* La citerne quadrijumelle : elle prolonge en arrière les citernes circum-pédonculaires.

3. *Les artères de la région pinéale Branches de l'artère cérébrale postérieure* Ce sont les artères quadrijumelles, thalamo-genouillées, choroïdiennes postéro-latérales et choroïdiennes postéro-médianes. Ces dernières sont les plus proches de la glande pinéale qu'elles contournent avant de pénétrer dans la toile choroïdienne supérieure en dedans des veines cérébrales internes. Elles donnent l'artère pinéale qui vascularise la glande. Toutes ces artères sont anastomosées entre elles.

4. *Le système veineux Branches de l'artère cérébelleuse supérieure* C'est l'ampoule de GALIEN ou grande veine cérébrale qui forme avec ses affluents un réseau vasculaire dense au dessus de la glande pinéale et de la lame tectale. Née de l'union des deux veines cérébrales internes, la grande veine cérébrale, après un trajet plus ou moins long sous le splénium, se jette dans le sinus droit à la jonction falco-tentorielle. Elle reçoit de nombreux affluents qui se drainent soit dans la grande veine cérébrale soit dans les deux veines cérébrales internes. Les principaux sont les veines

basales de ROSENTHAL, péricalleuses postérieures, occipitales internes, précentrales et cérébelleuses supérieures.

### III - RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

La glande pinéale est un organe neuroendocrinien qui élabore des sécrétions protéïques, des catécholamines et surtout la mélatonine qui dérive après une double transformation enzymatique de la sérotonine. La sécrétion de mélatonine suit un rythme circadien avec des taux plasmatiques très bas dans la journée qui s'élèvent au début de la nuit pour atteindre des taux maxima entre 1 H et 4 H du matin. La régulation de cette activité circadienne serait sous la dépendance d'une horloge interne située dans les noyaux hypothalamiques supra-chiasmatiques qui reçoivent des fibres rétino-hypothalamiques et qui projettent sur la glande pinéale par des voies nerveuses empruntant le système nerveux central puis le système sympathique. Le principal site d'action de la mélatonine est l'hypothalamus. Par l'intermédiaire de la mélatonine, la glande pinéale joue un rôle essentiel dans le contrôle des rythmes biologiques et dans l'adaptation de l'individu aux conditions d'environnement. Après exérèse des tumeurs pinéales, un certain nombre de symptômes non liés directement à la chirurgie ou à la topographie de la lésion comme peut l'être par exemple l'hémianopsie latérale homonyme ou le syndrome de PARINAUD (paralysie verticale du regard), a été décrit de façon inconstante et tardive. Ces symptômes dont les plus typiques sont les migraines, les céphalées orbitaires unilatérales avec larmoiement, les troubles de l'humeur (dépression ou anxiété) ont été regroupés par nous sous le terme de "syndrome des pinéalectomisés" et se voient chez des patients dont le taux de mélatonine est effondré (comme il peut l'être également dans les syndromes dépressifs et les algies vasculaires de la face).

### IV - ANATOMOPATHOLOGIE

Les différentes classifications histologiques distinguent trois grands groupes de tumeurs de la région pinéale :

- [-] Les tumeurs germinales,
- [-] Les tumeurs spécifiques du parenchyme pinéal : pinéalcytome et pinéaloblastome,
- [-] Les tumeurs non spécifiques du parenchyme pinéal,

A. Les tumeurs germinales Les tumeurs germinales primitives du système nerveux central se rencontrent essentiellement dans les régions supra-sellaire et épiphysaire. Dans cette dernière localisation, elles constituent 50 % des tumeurs de la région pinéale (20 % à 40 % en Occident, 45 % au Japon) (OI, 1992). C'est une tumeur surtout de l'enfant et de l'adolescent, de sexe masculin. Six types histologiques dérivés de la cellule germinale primitive (tableau n 1), correspondant à un stade différent du développement embryonnaire, de malignité croissante, peuvent être décrits (HOROWITZ, 1991) : tératome mature ou bénin, germinome, tératome immature ou malin, carcinome embryonnaire, tumeur du sinus endodermique, choriocarcinome. Ces différents contingents tissulaires peuvent s'associer variablement au sein d'une même tumeur et être responsables de la sécrétion de marqueurs tumoraux.

<!-- htmlA --

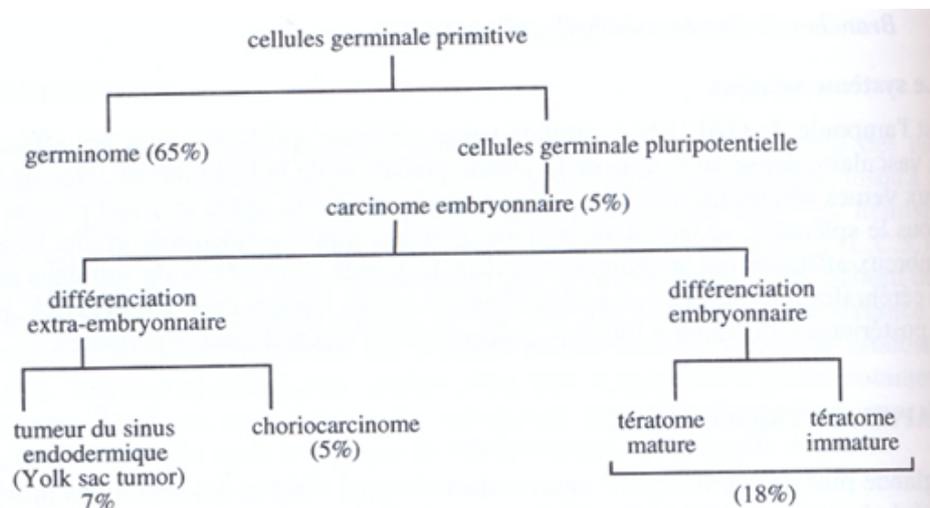


Figure. 1 : Classification des tumeurs germinales.

<!-- htmlB --

B. Les tumeurs spécifiques du parenchyme pinéal Les tumeurs développées à partir des pinéaloctes représentent 20 % des tumeurs pinéales (28 % en Europe et 5 % au Japon) (SANO, 1987), se voient à égale fréquence dans les deux sexes et se divisent en pinéaloctomes et pinéaloctostomes. Plusieurs classifications ont été proposées basées sur des marqueurs morphologiques ultra-structuraux et histochimiques de la nature pinéaloctaire d'une cellule tumorale. L'identification de ces caractères histologiques est importante pour le pronostic. La classification de l'O.M.S. distingue 4 grades, le grade IV correspondant au pinéaloctostome. La classification de Rubinstein (RUBINSTEIN, 1981) basée sur la potentialité des pinéaloctes à se différencier dans le sens glial, neuronal ou neurosensoriel, divise les pinéaloctomes en pinéaloctomes purs (malins), à différenciation astrocytaire (bénin ou malin), à différenciation neuronale et astrocytaire (bénin) ou à différenciation neuronale seule (bénin). Les pinéaloctostomes, tous malins, sont décrits comme purs, à différenciation pinéaloctaire, à différenciation rétinoblastomateuse. Plus récemment, des critères de bénignité d'une tumeur pinéaloctaire ont été recherchés en se basant sur la richesse en caractères neuro-sensoriels et/ou neuro-endocrines en microscopie électronique et en caractères sécrétants en histochimie (JOUVET, 1989).

C. Les tumeurs non spécifiques du parenchyme pinéal Ces tumeurs constituent 30 % des tumeurs de la région pinéale (10, 5 % dans les séries japonaises, 35 % dans les autres séries) et se voient à fréquence égale dans les deux sexes (SANO, 1987). Il s'agit essentiellement de gliomes de la région pinéale, astrocytomes de faible grade dans la majorité des cas, beaucoup plus rarement glioblastomes, épendymomes, oligodendrogliomes, papillomes des plexus choroïdiens. Les autres processus expansifs tumoraux sont représentés par les méningiomes et les hémangiopéricytomes, l'hémangiome pinéal, les tumeurs mélaniques, les métastases pinéales.

D. Les processus expansifs non tumoraux Ce sont : les kystes (kystes gliaux, kystes dermoïdes et épidermoïdes (variante unitissulaire des tératomes bénins), kystes arachnoïdiens) ; les inflammations (tuberculose, sarcoïdose) ; les malformations vasculaires (angiome, anévrisme de l'ampoule de GALIEN). (GHARBI, 1988).

## V- CLINIQUE

Le tableau clinique se constitue le plus souvent progressivement avec un délai de 4 mois en moyenne entre les premiers signes et le diagnostic. Une révélation brutale secondaire à une hémorragie intra-tumorale (apoplexie pinéale) ou dans les espaces sous-arachnoïdiens est rare et plus le fait des choriocarcinomes. Les manifestations cliniques sont sous la dépendance de la compression et de l'envahissement des structures de voisinage au cours de la croissance tumorale.

A. L'hypertension intra-crânienne par hydrocéphalie secondaire L'hypertension intra-crânienne par hydrocéphalie secondaire à la compression de l'aqueduc du mésencéphale est la plus précoce et la plus fréquente des manifestations cliniques surtout chez l'enfant (85 % des cas).

B. Les manifestations neuro-ophtalmologiques Les manifestations neuro-ophtalmologiques sont liées à l'atteinte des colliculi supérieurs et de la région pré-tectale.

Le syndrome de PARINAUD (paralysie de la verticalité) plus ou moins complet est présent dans 50 % des cas. La paralysie de la convergence et/ou le nystagmus rétractorius associés au syndrome de PARINAUD ou isolés sont plus rares. Des paralysies oculo-motrices du III et/ou du VI, sont souvent secondaires à l'hypertension intra-crânienne, beaucoup plus rarement à l'envahissement des noyaux mésencéphaliques. L'amputation du champ visuel est exceptionnelle et relève d'une atteinte des radiations optiques.

C. Les manifestations neuro-endocriniennes Les manifestations neuro-endocriniennes sont fréquemment retrouvées et justifient un bilan endocrinien pré-opératoire systématique : diabète insipide par extension tumorale à la région hypothalamopituitaire (15 % des cas), puberté précoce secondaire à l'augmentation des Béta HCG plus spécifique du choriocarcinome (7 % des cas), insuffisance anté-hypophysaire clinique ou seulement biologique, plus rarement trouble de la thermorégulation, du comportement alimentaire, du sommeil par souffrance diencéphalique.

L'association des troubles neuro-endocriniens et neuro-ophtalmologiques est très caractéristique d'une lésion pinéale.

D. Les manifestations neurologiques Les manifestations neurologiques *sont très diverses* : signes cérébello-vestibulaires par compression du cervelet (20 %), signes pyramidaux par atteinte de la capsule interne (10 %), troubles psychiatriques, exceptionnellement troubles sensitifs par atteinte thalamique, troubles de mémoire par atteinte du fornix, syndromes extra-pyramidaux par atteinte des noyaux de la base, crises comitiales, troubles de l'audition par compression des colliculi inférieurs ou seulement modifications des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral précoces ou de latence moyenne.

E. Les manifestations en rapport avec des métastases loco-régionales Les manifestations en rapport avec des métastases loco-régionales (dissémination par voie liquidienne dans les espaces sous-arachnoïdiens en particulier au niveau spinal) sont relativement fréquentes (10 à 30 % des cas) mais le plus souvent latentes ; les manifestations en rapport avec des métastases extra-névrauxiques (parfois secondaires à la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale) sont beaucoup plus rares.

Toutes les formes malignes, en particulier celles des tumeurs germinales, sont susceptibles d'essaimer et justifient de ce fait un bilan d'extension, notamment rachidien par la réalisation d'une résonance magnétique nucléaire.

## VI - BILAN RADIOLOGIQUE

A. Les radiographies simples Les radiographies simples du crâne mettent parfois en évidence une calcification pinéale qui doit faire rechercher de principe chez un enfant, une tumeur pinéale, mais dont la valeur diagnostique décroît avec l'âge (2 % de calcifications avant 10 ans et 70 % après 70 ans).

B. Le scanner Praticué sans et avec injection, le scanner fait le diagnostic lésionnel (ZIMMERMAN, 1980). Habituellement, il s'agit d'une lésion hyperdense spontanément, prenant plus ou moins le contraste. Les limites plus ou moins régulières, la densité et le réhaussement plus ou moins homogène après injection, l'importance des calcifications, l'existence de signes de dissémination dans les espaces sous-arachnoïdiens peuvent seulement orienter vers un type histologique précis. La recherche d'une hydrocéphalie, d'une localisation métastatique ou d'une deuxième localisation

(germinome surtout) fait partie de l'analyse tomodensitométrique.

C. L'I.R.M. L'imagerie par résonance magnétique nucléaire (ZEE, 1991), par les différentes séquences, l'injection de Gadolinium, les coupes multiplanaires (figures n 1, 2 A et 2 B) et l'angio-I.R.M., apporte des précisions anatomiques sur le siège et l'extension de la lésion aux structures de voisinage, ce qui est important pour la tactique opératoire, en particulier le choix de la voie d'abord. Le diagnostic de nature, même si le signal de la graisse oriente vers un tératome ou celui du sang vers le choriocarcinome, là encore ne peut être qu'évoqué.

<!-- htmlA --

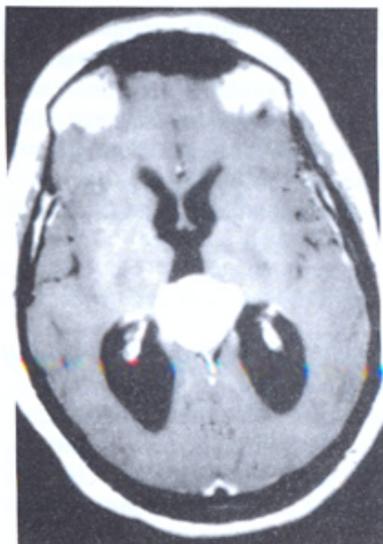


Figure 2 : I.R.M. en coupe axiale. Tératome de la région pinéale.

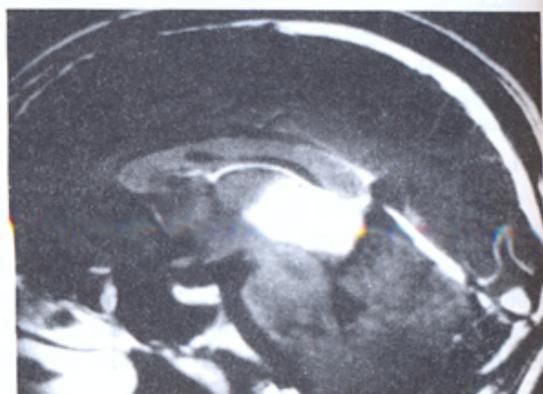


Figure 3A : I.R.M. en coupes sagittales. Pinéaloctome de la région pinéale. En T1 après injection de gadolinium : prise de contraste homogène.

<!-- htmlB --

<!-- htmlA --

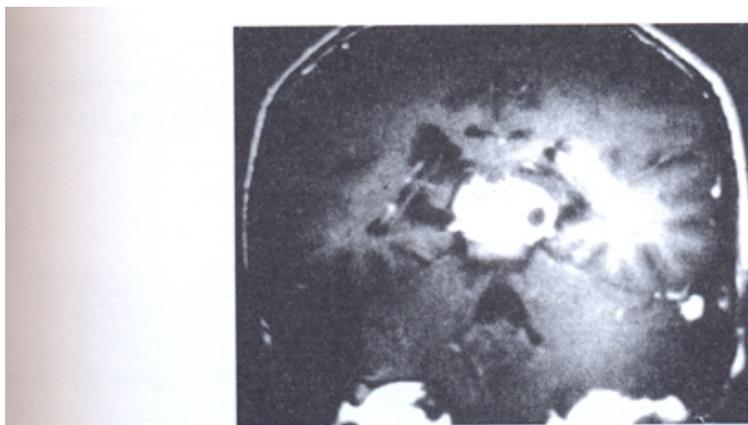


Figure 3B : I.R.M. en coupes frontales. Pinéaloctome de la région pinéale. En T1 après injection de gadolinium : prise de contraste homogène.

<!-- htmlB --

D. L'artériographie Cet examen est appelé à être remplacé par l'angio-I.R.M. mais reste nécessaire lors de la procédure stéréotaxique ou lorsqu'on suspecte un méningiome et à fortiori un angiome ou un anévrisme de l'ampoule de GALIEN.

L'existence d'une hypervascularisation, d'un refoulement artériel (artères choroïdiennes) ou veineux (ampoule de GALIEN - veines cérébrales internes) est à rechercher mais n'est pas spécifique.

## VII - BILAN BIOLOGIQUE

A. Les marqueurs tumoraux (SCHMIDEK, 1987) 1. *Marqueurs des tumeurs dérivées de la cellule germinale* Un dosage dans le sang et le L.C.S. par radio-immunologie et dans le tissu tumoral par immunocytochimie est fondamental tant au plan diagnostique qu'évolutif (tableau n 2). Il existe essentiellement 3 types de marqueurs tumoraux ; la Béta HCG (sous unité Béta de l'hormone Gonadotrophique chorionique) est plus spécifique du choriocarcinome (sécrétion par le contingent syncytiotrophoblastique), l'A.F.P. (Alpha-Foeto-Protéine) des tumeurs du sinus endodermique, la PAL (Phosphatase Alcaline Placentaire) du germinome. Cependant, la corrélation n'est que relative en raison de la fréquence des formes mixtes à contingent tissulaire, éventuellement sécrétant.

<!-- htmlA --

Tableau 1 : Immunoréactivité des tumeurs germinales.

| Marqueurs                    | Sang – Tissu – L.C.R. |     |      | Tissu    |
|------------------------------|-----------------------|-----|------|----------|
|                              | PLAP                  | AFP | BHCG | Kératine |
| Germinome typique            | +                     | -   | -    | +        |
| Carcinome embryonnaire       | +                     | -   | -    | +        |
| Tumeur du sinus endodermique | +                     | +   | -    | +        |
| Choriocarcinome              | -                     | -   | +    | +        |
| Tératome                     | -                     | -   | -    | +        |

PLAP : phosphatase alcaline placentaire. AFP : alfa foeto protéine. BHCG : sous unité B de l'hormone gonadotrophine chorionique

<!-- htmlB --

2. *Marqueurs des tumeurs spécifiques du parenchyme pinéal* Ces marqueurs restent du domaine de la recherche. La mélatonine a été proposée, mais les résultats des dosages dans le L.C.S. et le sang sont très variables et non spécifiques. Au niveau tissulaire, la recherche d'enzyme de synthèse de la mélatonine (hydroxyndol-o-méthyl-transférase) pourrait être intéressante. Le dosage d'antigène S (antigène normalement présent dans la rétine et la glande pinéale) dans le tissu tumoral et le L.C.S. est également à l'étude (KORF, 1989).

B. Etude cytologique du liquide céphalo-rachidien La recherche de cellules tumorales est importante car il existe une corrélation non négligeable entre la positivité de la cytologie et la dissémination tumorale dans les espaces sous-arachnoïdiens.

## VIII - TRAITEMENT

A. Les méthodes 1. *Traitement Chirurgical : Les principaux abords (PENDL, 1985)* Depuis la première tentative d'exérèse par HORSLEY en 1905, différents abords chirurgicaux ont été décrits : voie interhémisphérique trans-calleuse postérieure de DANDY - voie trans-ventriculaire postérieure de VAN WAGENEN - voie sous-choroïdienne antérieure - voie occipitale infra-tentorielle de KRAUSE et STEIN - voie occipitale supra- et trans-tentorielle de POPPEN modifiée par JAMIESON puis LAPRAS.

*Abord trans-calleux postérieur de DANDY (1921)* L'approche se fait par un volet pariéto-occipital au ras de la ligne médiane. Après écartement de l'hémisphère cérébral, l'incision du splénium permet de découvrir la lésion. Cet abord contrôle bien les afférences vasculaires antéro-supérieures (artère péricalleuse postérieure et branche spléniale de l'artère cérébrale postérieure) mais présente les inconvénients suivants : nécessité de coaguler les veines-ponts pariétales postérieures pour écarter l'hémisphère cérébral - mauvais contrôle des afférences artérielles postérieures (artère choroïdienne postéro-médiane), du système veineux, de la lame tectale - section du corps calleux. Cette approche peut être indiquée dans les lésions à extension antéro-supérieure vers le corps calleux.

*Abord trans-ventriculaire postérieur de VAN WAGENEN (1931)* L'approche est trans-corticale par un volet pariétal

postérieur jusqu'au ventricule. Après ouverture de ce dernier, le plexus choroïde est repéré, la paroi interne du carrefour ventriculaire est incisée pour atteindre le toit du 3ème ventricule et exposer la lésion. L'inconvénient de cet abord est d'être très latéral et profond, gêné par le thalamus, la veine cérébrale interne, l'artère choroïdienne postéro-médiane, exposant mal l'ampoule de Galien et la lame tectale. Cette approche peut se justifier dans les tumeurs pinéales à développement latéral dans le ventricule, dilaté du côté non dominant.

*Abord sous-choroïdien antérieur* L'approche se fait par voie frontale trans-corticale. Après ouverture du ventricule latéral, le trou de Monro est élargi vers l'arrière et la dissection est poursuivie en passant dans l'espace inter-thalamo-trigonale. Cet abord contrôle bien le pôle antérieur de la tumeur mais mal le pôle postérieur et les afférences vasculaires postérieures.

*Abord occipital infra-tentorial* : *KRAUSE (1926) - STEIN (1971)* L'approche se fait par volet sous-occipital exposant le torcular et les 2 sinus transverses. Après incision duremérienne, section des veines cortico-durales, ouverture dure de la grande citerne, le cervelet s'affaisse, donnant accès à la citerne quadrijumelle dont l'incision ouvre la région pinéale. Cet abord expose à une ataxie post-opératoire par affaissement du cervelet, à un engagement amygdalien et rend difficile l'exérèse d'une tumeur infiltrée entre le tronc cérébral et le cervelet, prolongée dans le 3ème ventricule ou l'aqueduc (dans ce dernier cas, le bombement de la lame tectale occasionné peut en imposer à tort pour une infiltration du tectum). Cet abord est recommandé pour les lésions médianes de petite taille sans dilatation ventriculaire.

*Abord occipital sus- et trans-tentorial* : *POPPE (1966) - JAMIESON (1971) - LAPRAS (1974)* Après réalisation d'un volet paritéo-occipital droit au ras du sinus longitudinal supérieur en dedans et du sinus latéral en bas, la duremère est ouverte à charnière médiane, le lobe occipital est écarté, la tente du cervelet est incisée à 1,5 cm du sinus droit, la citerne quadrijumelle est ouverte. La section de la veine pré-centrale permet ensuite l'affaissement du vermis supérieur et expose largement la tumeur sous l'ampoule de Galien entre les deux veines basales de Rosenthal (*LAPRAS, 1987*) (figure n 3). Cette approche offre l'avantage de bien contrôler les afférences veineuses et artérielles. Ses limites sont les tumeurs à extension importante contro-latérale ou dans la fosse cérébrale postérieure. Les inconvénients sont représentés par le risque d'hémianopsie latérale homonyme secondaire soit à l'écartement du lobe occipital soit à la lésion de la veine occipitale interne.

<!-- htmlA --

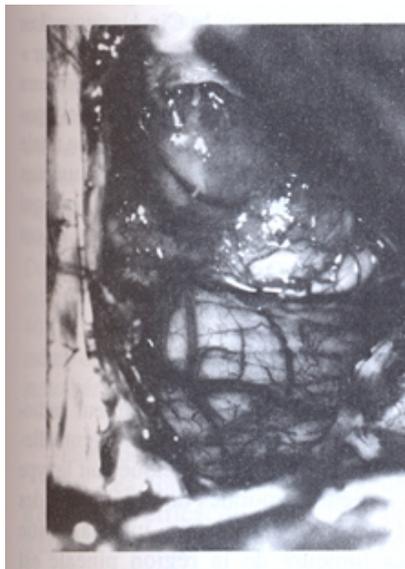


Figure 4 : Abord sous-occipital trans-tentorial. Le lobe occipital est récliné, la tente a été incisée et rétractée en dedans laissant apercevoir le cervelet affaissé et la tumeur à la partie supérieure.

<!-- htmlB --

2. *Le problème de l'hydrocéphalie* Le traitement de la dilatation ventriculaire est discuté.

Certains sont partisans de la mise en place systématique d'une *dérivation* avant l'intervention pour faciliter le geste,

surtout s'il est réalisé par voie sous-occipitale trans-tentorielle, d'autres préfèrent la réaliser seulement en cas de complication hydraulique aiguë post-opératoire pour minimiser les risques de dissémination en cas de tumeur maligne. Si une dérivation est utilisée, l'emploi d'une valve à pression variable permettra plus aisément, après guérison de la tumeur, d'essayer d'augmenter progressivement la pression d'ouverture et éventuellement de supprimer la dérivation. Une *ventriculocisternostomie* a l'avantage de traiter l'hydrocéphalie sans laisser de matériel en place. Elle permet de plus une possible biopsie dans quelques cas. Si elle est suivie d'une intervention d'exérèse, elle peut toutefois être bouchée secondairement par des débris tumoraux ou hématiques.

*3-La biopsie* La décision de biopsie obéit à une stratégie différente. Il s'agit d'un geste à visée diagnostique et non plus thérapeutique qui doit s'accompagner d'un traitement complémentaire. La biopsie peut être faite à ciel ouvert et être pour certains le seul but de l'intervention devant la découverte d'une tumeur radiosensible maligne. La biopsie peut également être réalisée par stéréotaxie ; cette méthode développée en France par TALAIRACH et appliquée à la région pinéale par PECKER est considérée comme risquée en raison de la proximité des structures veineuses. La mortalité rapportée est de 0 % à 1 % (REGIS, 1994).

*4-La radiothérapie (FINLAY, 1987)* La radiothérapie reste le traitement indispensable des tumeurs malignes de la région pinéale. La radiosensibilité est très variable selon la nature histologique. Le type d'irradiation à réaliser, focal, isolé sur la tumeur à la dose de 35 à 50 grays ou associé à une irradiation prophylactique craniospinale de 30 à 35 grays est largement débattu et doit être modulé en fonction de l'âge du patient. Pour certains l'irradiation craniospinale doit être systématique dans toutes les tumeurs comportant un risque de dissémination loco-régionale ou à distance. Pour d'autres la radiothérapie prophylactique est à réserver aux patients présentant un envahissement cytologique initial du L.C.S. ou une métastase spinale radiologiquement décelable.

*5-La chimiothérapie (CHASTAGNER, 1990)* La chimiosensibilité dépend là encore de la nature histologique. Peu d'agents ont été testés. Les meilleurs résultats sont obtenus avec l'Endoxan et surtout le Cis-platinum. Les associations chimiothérapiques les plus utilisées sont le protocole "8 drogues en un jour" (pinéoblastomes), l'association de VP 16 et de Cis-platinum ou de Carboplatine (tumeurs germinales). La place de la chimiothérapie dans les tumeurs chimiosensibles n'est pas encore clairement définie. Dans certains cas, elle est réalisée après chirurgie d'exérèse totale ou partielle avant ou après l'irradiation. Dans d'autres cas, notamment pour les tumeurs sécrétantes, elle est proposée à titre néo-adjuvant avant l'exérèse chirurgicale ce qui permettrait de réduire les doses d'irradiation (et donc les séquelles) au seul lit tumoral en cas de réponse ou d'exérèse complète.

B. Indications et résultats *1. Principes généraux (EDWARDS, 1988 - GHARBI, 1988 - OI, 1982)* Dans le passé, la mortalité opératoire importante et l'éventualité d'une tumeur radio-sensible ont fait préférer, à la chirurgie d'exérèse tumorale, une radiothérapie éventuellement précédée de la pose d'une dérivation de liquide céphalo-rachidien, quelque soit le type histologique. La meilleure connaissance des diverses variétés tumorales de la région et des complications post-radiques surtout chez l'enfant a rendu nécessaire un diagnostic histologique précis. Actuellement le traitement des tumeurs de la région pinéale est largement débattu et repose sur une combinaison optimale, adaptée à chaque cas, de chirurgie, de radiothérapie et de chimiothérapie définie en fonction de la sécrétion d'un marqueur, du type histologique, de la taille de la tumeur et de l'infiltration aux structures de voisinage et enfin des différentes écoles. L'attitude la plus répandue et qui a la préférence de l'auteur est celle d'une chirurgie (biopsie à ciel ouvert- exérèse partielle ou totale) suivie d'un éventuel traitement complémentaire. Toutefois, une biopsie stéréotaxique suivie d'un traitement complémentaire peut être proposée pour certains (REGIS, 1994).

*2. Les arguments en faveur de la chirurgie* Les arguments en faveur de la chirurgie sont :

1) La nécessité d'obtenir une histologie précise : une simple biopsie ne le permet pas toujours, surtout du fait de la fréquence des formes mixtes ; près de 50 % des lésions sont bénignes ou radiorésistantes ; le choix du traitement complémentaire pourra être mieux défini ;

2) même en cas de tumeur maligne, la possibilité de réduire le volume tumoral permet une meilleure efficacité du traitement complémentaire et une levée de la compression locale dangereuse en elle-même ;

3) l'amélioration des techniques chirurgicales rend l'exérèse possible avec une mortalité actuellement inférieure à 5 %.

*3. En fonction du type histologique Les tumeurs germinales* Carcinomes embryonnaires -Tumeurs du sinus endodermique - choriocarcinomes : La stratégie habituelle consiste en une chirurgie plus ou moins large suivie d'une chimiothérapie précédant ou suivant une radiothérapie. Des protocoles avec chimiothérapie de 1ère intention sont actuellement à l'étude. Dans ce type de lésions, les résultats sont décevants avec 85 % de décès à un an. Les récurrences locales et la dissémination loco-régionale ou à distance sont fréquentes (30 à 40 % des cas).

*Tératomes* Dans les formes matures, la chirurgie d'exérèse est le seul traitement envisageable. La radiothérapie et la chimiothérapie sont inefficaces. L'exérèse peut être complète. La survie à 5 ans varie de 60 à 100 % selon les séries. Dans les formes immatures, le traitement repose sur la chirurgie, la radiothérapie focale souvent associée à une irradiation craniospinale préventive, la chimiothérapie parfois réalisée de 1ère intention dans certains protocoles. Le pronostic reste sombre surtout dans les formes à contingent sécrétant susceptibles de métastasier. Le taux de survie à 5 ans ne dépasse pas 25 %.

*Germinomes* Deux attitudes thérapeutiques se dégagent : la première, encore défendue au Japon, notamment propose une irradiation première à titre diagnostique de 20 grays en se basant sur l'argument de fréquence du germinome particulièrement radiosensible et radiocurable. Si le test est positif la dose est complétée sur le lit tumoral et sur le névraxe ; les survies rapportées à 10 ans varient de 60 à 100 % selon les séries. La seconde, européenne et nord-américaine, comprend un abord direct suivi de radiothérapie focale et parfois craniospinale. De plus en plus une chimiothérapie précédant la radiothérapie ou parfois de 1ère intention est associée pour réduire les doses d'irradiation surtout chez l'enfant. Les survies vont de 40 à 85 % à 10 ans. Le taux de dissémination dans les espaces sous-arachnoïdiens est le même dans les 2 attitudes (10 %) mais les récurrences locales sont supérieures en cas de radiothérapie isolée.

*Les tumeurs spécifiques du parenchyme pinéal* Pinéalcytomes à différenciation neuronale ou mixte neuronale et astrocytaire :

Dans ces formes histologiquement bénignes, le traitement repose sur la chirurgie d'exérèse. L'efficacité de la radiothérapie n'est pas prouvée, elle est réservée aux cas d'exérèse incomplète. La survie est de 60 % à 5 ans.

Pinéaloblastomes et pinéalcytomes purs ou à différenciation astrocytaire :

La chirurgie associée à une radiothérapie précédée ou suivie d'une chimiothérapie est le traitement le plus couramment utilisé. Le taux de dissémination dans les espaces lepto-méningés est important (40 à 60 % des cas). Le pronostic est sombre avec une survie inférieure à 10 % à 5 ans.

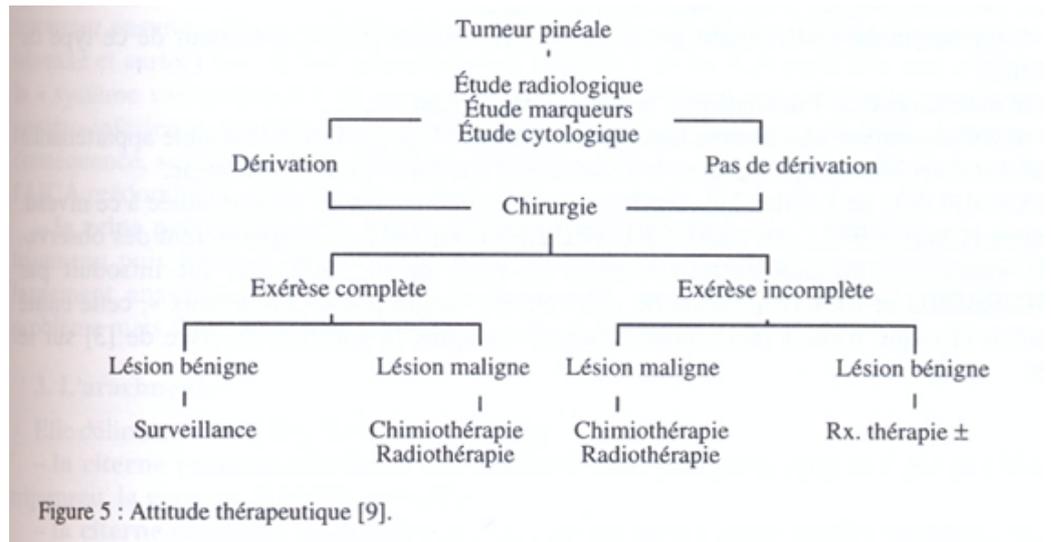
<!--SPIP-->

## IX - CONCLUSION

Le traitement des tumeurs de la région pinéale est complexe. Plusieurs stratégies sont proposées (le tableau n3 résume l'attitude adoptée à Lyon : LAPRAS 1993). Toutes reposent sur une approche multidisciplinaire. Le pronostic dépend

essentiellement du type histologique de la lésion.

<!-- htmlA --



<!-- htmlB --

## BIBLIOGRAPHIE

- 1 - Chastagner P, Olive-Sommelet D : La chimiothérapie des tumeurs cérébrales de l'enfant. **Arch Fr Pediat** **47** : 147-154, 1990
- 2 - Edwards M, Hudgins R, Wilson CB et al : Pineal region tumors in children. **J Neurosurg** **68** : 689-697, 1988
- 3 - Finlay JL, Goins SC : Brain tumors in children. Advances in chemotherapy. **Am J Pediatr Hematol Oncol** **9** : 264-271 : 1987
- 4 - Gharbi S : **Les tumeurs de la région pinéale**. Thèse de médecine, Lyon, 1988
- 5 - Hoffman HJ, Yoshida M, Becker LE : Experience with pineal region tumor in children. **Neurol Rees** **6** : 107-112, 1984
- 6 - Horowitz MB, Hall WA : Central nervous system germinomas : a review. **Arch Neurol** **48** : 652-657, 1991
- 7 - Jouvét A : **Thèse biologie humaine**, Aix marseille, 1989
- 8 - Korf HW, Bruce JA, Vistica D et al : Immunoreactive S. Antigen in cerebrospinal fluid : a marker of pineal parenchymal tumors. **J Neurosurg** **70** : 682-687, 1989
- 9 - Lapras C, Patet JD, Mottolese C et al : Controversies techniques and strategies for pineal tumor surgery, in Appuzo MLJ (ed) : **Surgery of the third ventricle**. Baltimore : Williams and Wilkins, 1987, pp 649-663
- 10 - Moreau JJ : **Anatomie microchirurgicale de la région pinéale**. Thèse médecine, Limoges 1983
- 11 - Oi S, Matsumoto S : Controversy pertaining to therapeutic modalities for tumors of the pineal region : a worldwide survey of different patient populations. **Child's Nerv Syst** **8** : 332-336, 1992

- 12 - Pendl G : Micorsurgical approaches to the pineal and midbrain region in Pendl G. (ed) : **pineal and midbrain lesions**. New York : Springer Verlag, 1985, pp 103-127
- 13 - Regis J, Bouillot P, Figarella-Branger D et al :  
les biopsies stéréotaxiques des tumeurs de la région pinéale. Reflexions sur leur risque et leur rendement à propos de 370 cas. **Neurochirurgie 40** : 1-9, 1994
- 14 - Rubinstein JL : Cystogenesis and differentiation of pineal neoplasms. **Human pathol 12** : 441-448, 1981
- 15 - Schmidek HH, Borit A, Wald : Tumor markers in third ventricular neoplasms in APPUZO MLJ (ed) : **Surgery of the third ventricle**. Baltimore : Williams and Wilkins, 1987, pp 253-261
- 16 - Sano K : Pineal region and posterior third ventricular tumors : a surgical overview in Appuzo MLJ (ed) : **Surgery of the third ventricle**. Baltimore : Williams and Wilkins : 1987, pp 663-684
- 17 - Zee CS , Segall H, Appuzo et al : MR Imaging of pineal region neoplasms. **J Comput Assist Tomogr 15** : 56-63, 1991
- 18 - Zimmerman RA, Bilaniuk LT, Wood JH : Computed tomography of pineal, parapineal and histologically related tumors. **Radiology 137** : 669-677, 1980