

Prise en charge des adolescents et jeunes adultes

Tumeurs cérébrales

COMMENT FAIT-ON LE DIAGNOSTIC D'UNE TUMEUR CEREBRALE ?

COMMENT TRAITE-ON UNE TUMEUR CEREBRALE ?

COMMENT SURVEILLE-T-ON UNE TUMEUR CEREBRALE ?

Auteurs

Dr Didier FRAPPAZ

Le cerveau est un organe sous haute protection, protégé par les os du crâne (très solides), puis 3 membranes (les méninges). A l'intérieur de cette boîte crânienne, il existe 2 parties, séparées par la « tente » du cervelet (c'est à dire une « toile » qui est située au-dessus du cervelet)

- Au-dessus de la tente (région sus tentorielle), on trouve les hémisphères cérébraux, l'hypothalamus, l'hypophyse...Chaque hémisphère cérébral est partagé en 4 lobes :
 - Lobes frontaux, qui gouvernent la parole et le langage, le raisonnement, la mémoire, la prise de décision, la personnalité, le jugement et les mouvements. Le lobe frontal gauche commande le côté droit du corps et inversement. Chez un droitier, il participe à la parole.
 - Lobe pariétal : permet la lecture, le repérage dans l'espace et la sensibilité.
 - Lobe occipital : permet la vision.
 - Lobes temporaux : permettent le langage, la mémoire et les émotions.
- En dessous de la tente (région sous tentorielle), on trouve le tronc cérébral, le cervelet. Le cervelet assure la coordination, permet des mouvements précis Le tronc cérébral, organe critique, commande la respiration, la fréquence cardiaque, la température, les mouvements des yeux, les mouvements de déglutition, les mouvements de la face...

Enfin à l'intérieur du crâne et le long de la colonne vertébrale, il existe un liquide qui joue le rôle d'isolant et d'amortisseur : le liquide céphalo-rachidien (LCR), qui peut être étudié soit pendant une opération, soit par ponction lombaire.

Chez le sujet jeune, les tumeurs se développent le plus souvent dans la région sous-tentorielle (cervelet ou tronc cérébral), que dans la région sus-tentorielle (hémisphères cérébraux).

Ces tumeurs peuvent avoir des origines variées :

- Souvent, il s'agit de tumeurs indifférenciées (c'est-à-dire de tumeurs très jeunes capables de multiplications rapides) et qui sont habituellement sensibles au traitement. Il s'agit du médulloblastome du cervelet ou des tumeurs neuro-ectodermiques primitives (PNET) dans la région sus-tentorielle.
- Ces tumeurs peuvent aussi prendre leur origine dans la glie (c'est-à-dire les cellules qui sont entre les neurones et leur permettent un fonctionnement satisfaisant). Ce sont des gliomes. Ces gliomes sont le plus souvent peu agressifs (grade I : astrocytome pilocytique), mais peuvent être plus agressifs (jusqu'au grade IV : glioblastome, très agressif).
- Enfin, plus rarement, des tumeurs surviennent des neurones (neurocytome, tumeurs glioneuronales malignes). Les médecins qui diagnostiquent sous le microscope ces tumeurs sont des neuropathologistes. En raison de leur rareté, le diagnostic exact est souvent difficile à établir. Il nécessite des colorations (immuno-histochimie), parfois de la biologie moléculaire (CGH) et enfin souvent une circulation des lames de microscope dans différents centres français voire étrangers (GENOP).

Certains sujets peuvent être prédisposés à développer une tumeur cérébrale :

- porteurs de neurofibromatose (voir ce chapitre dans le site IHOP) : peuvent faire des gliomes de bas grade,
- certaines « familles à cancer » ont un risque plus importants de voir des descendants avoir des tumeurs cérébrales malignes : en particulier lorsqu'il y a dans la famille des proches porteurs de tumeurs rares et/ou survenant chez des gens jeunes (avant 45 ans). L'une de ces prédisposition est appelé syndrome de Li et Fraumeni.

COMMENT FAIT-ON LE DIAGNOSTIC DE LA TUMEUR CEREBRALE ?

Très souvent, il s'agit d'un diagnostic difficile, qui prend plusieurs semaines, car les signes sont banals :

- mal de tête (céphalée) inhabituelle, persistante, plutôt matinale, ayant tendance à augmenter,
- +/- accompagné de nausées et/ou de vomissements qui sont en jet, et qui soulagent le mal de tête.

D'autres signes très variés peuvent conduire au diagnostic : convulsions (sans température), déficit moteur (plus grande difficulté à bouger un côté ou une partie du corps), diplopie (regard double), baisse de l'acuité visuelle, baisse du rendement scolaire, chutes ou maladresse, grande fatigabilité. Il est fréquent que ces symptômes banals passent inaperçus pendant plusieurs semaines.

Le diagnostic repose sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Cet examen peut comporter des clichés sur le crâne, mais aussi sur la colonne vertébrale, pour faire un bilan d'extension.

On peut être amené aussi à réaliser un fond d'œil pour voir le retentissement de la tumeur sur la vision et divers examens électriques (électro-encéphalogramme).

COMMENT TRAITE-T-ON UNE TUMEUR CEREBRALE ?

Habituellement, il faut un acte chirurgical :

- en cas d'hypertension intra-crânienne (HIC), il faut dériver le LCR : soit en mettant une valve entre le ventricule et le ventre, soit en faisant une dérivation interne, appelée ventriculo-cysternostomie, qui rétablit l'écoulement du liquide.
- Dans un 2ème temps, il faut enlever la tumeur aussi complètement que possible, en faisant attention de ne pas provoquer de séquelle irréversible.

Parfois on peut se dispenser d'une biopsie, en particulier dans les cas où il y a une neurofibromatose et une tumeur des voies optiques.

Le traitement dépend ensuite du diagnostic fait au microscope :

- dans un **astrocytome pilocytique du cervelet**, que le chirurgien aura complètement enlevé : le patient est habituellement guéri, sans autre traitement,
- dans un **gliome de bas grade**, que l'on ne peut pas complètement enlever et qui donne des symptômes, il convient de réaliser une chimiothérapie
- dans un **gliome de haut grade**, on réalise habituellement une association (radiothérapie) et chimiothérapie (souvent orale),
- dans un **médulloblastome**, on réalise habituellement une irradiation crânio-spinale (c'est-à-dire de la tumeur du cervelet, mais aussi des hémisphères cérébraux et de la moelle épinière) ; cette irradiation est associée à une chimiothérapie plus ou moins intense, en fonction des risques de récurrence,
- dans les **épendymomes**, on réalise habituellement une irradiation seule.

COMMENT SURVEILLE-T-ON UNE TUMEUR CEREBRALE ?

La surveillance sera très prolongée, en particulier chez les jeunes patients qui ont été irradiés.

Elle comporte :

- une **surveillance de récurrence tumorale** : cette surveillance sera espacée progressivement au fur et à mesure du temps, car le risque de rechute s'estompe et comportera principalement des IRM crâniennes.
- la **surveillance des séquelles** va quant à elle être très prolongée : une surveillance des conséquences neuropsychologiques de la tumeur, de l'acte chirurgical et de l'irradiation, ainsi que de la chimiothérapie.
- **Surveillance endocrinologique** : l'irradiation peut provoquer une diminution du fonctionnement de certaines glandes endocrines, en particulier hypothalamo-hypophysaires et thyroïde. Une surveillance à long terme est nécessaire
- **Surveillance ophtalmologique** chez les patients irradiés, pour détecter une cataracte éventuelle,
- **Surveillance des cancers secondaires**, pouvant se développer au niveau des méninges (méningiomes) ou plus rarement au niveau du cerveau (gliomes).