

Les tumeurs intracrâniennes (146)

Dr Xavier Durando, Pr Jean Jacques Lemaire, Pr Hervé Curé, Pr Jean-Jacques Mazon
Juin 2006 (mise à jour juin 2006)

1. Diagnostic des tumeurs intracrâniennes

1.1. Sémiologie clinique

Les signes cliniques recueillis lors de l'examen sont variables en fonction du siège et de la taille de la tumeur. Les tumeurs cérébrales se révèlent le plus souvent dans trois circonstances : les crises d'épilepsie, l'hypertension intracrânienne et les signes déficitaires focaux. Ces symptômes neurologiques ont une valeur d'orientation évidente et doivent conduire sans retard à un bilan radiologique, ils sont étudiés en détail ci-dessous.

D'autres symptômes sont moins évocateurs : céphalées isolées, déficit moteur minime et/ou régressif, changement d'humeur ...

Une découverte fortuite plus exceptionnelle est également possible. Du fait d'une topographie (frontale) ou d'une croissance très lente (méningiomes) ou enfin en raison d'un petit volume (miliaire métastatique cérébrale).

Leurs découvertes se produisent lors d'examens systématiques par imagerie effectués lors de bilan d'extension ou pour des affections non nécessairement tumorales de la tête et du cou.

L'interrogatoire systématique est important puisque la recherche d'altérations diverses peut conduire à la suspicion de lésions secondaires (métastases cérébrales). Par ailleurs le regroupement d'anomalies et leur apparition successive dans le temps ont une grande valeur diagnostique.

1.1.1. L'hypertension intracrânienne (HIC)

Elle est le reflet du volume, de la localisation et de la vitesse de croissance de la tumeur. Les tumeurs malignes à grande vitesse de croissance sont plus souvent à l'origine d'une hypertension intracrânienne.

Une hypertension intracrânienne (HIC) est évoquée devant des céphalées. Typiquement elles réveillent le malade en deuxième partie de nuit. Elles n'ont pas de caractère localisateur (une tumeur droite peut être associée à des céphalées prédominantes à gauche). Elles sont souvent soulagées par des vomissements. Progressivement elles deviennent permanentes et de moins en moins sensibles aux antalgiques. Les céphalées peuvent être associées à des vomissements. Classiquement ils se manifestent le matin au réveil et soulagent souvent les céphalées. Ils peuvent être d'horaires aléatoires pendant l'évolution de l'HIC.

Un syndrome d'HIC peut se présenter sous la forme de troubles de la vision qui ont trois origines.

- la diplopie par atteinte de nerfs occulo-moteurs, le plus souvent le VI, rarement le III. Le déficit n'a pas de caractère localisateur ;
- l'œdème papillaire
- et la baisse d'acuité visuelle (BAV) qui évolue tardivement vers la cécité secondaire à l'atrophie optique, forme évoluée de l'œdème papillaire.

Des épisodes brutaux de BAV peuvent annoncer la cécité.

D'autres symptômes peuvent être présents : des troubles de l'équilibre non systématisés, des troubles du comportement, acouphènes et crise d'épilepsie.

L'HIC peut évoluer et décompenser. Il s'agit d'une situation où la tolérance biomécanique de l'enceinte crânienne est dépassée. Il y a risque de souffrance cérébrale irréversible, pouvant aboutir rapidement au décès, en particulier par baisse de la perfusion sanguine. Les signes sont les ondes de pression, les signes d'engagement et les troubles de la conscience qui peuvent être associés. La décompensation est d'autant plus rapide que la lésion est volumineuse, qu'elle est apparue vite et qu'elle est située dans un espace réduit (fosse postérieure).

L'HIC peut spontanément osciller sous la forme d'onde dont la durée varie le plus souvent de 5 à 30 minutes. Les symptômes cliniques peuvent se résoudre spontanément à la fin de l'onde. Enfin l'HIC peut évoluer vers un engagement. Il s'agit de hernies cérébrales par les orifices ostéo-duraux intracrâniens. Les quatre plus connus sont :

- les engagements temporaux, déplacement de la région temporale interne contre le mésencéphale qui se traduit par une mydriase homo-latérale et une hémiplégie controlatérale puis des troubles de la vigilance,
- les engagement centraux, déplacement « vertical » de l'axe nerveux mésencéphalo-diencephalique par l'incisure tentorielle vers la fosse postérieure qui cliniquement donne des troubles, de la vigilance, oculo-moteur, du tonus et neuro-végétatif,
- l'engagement des amygdales cérébelleuses dans le foramen magnum caractérisé par des troubles neuro-végétatifs et une hypertonie axiale (rachis et en particulier les muscles du cou qui donne un port de tête dit « guindé »
- et l'engagement du culmen vermien par l'incisure tentorielle vers l'étage sus-tentorial traduit cliniquement par des troubles, de la vigilance, oculo-moteur, du tonus et neuro-végétatif

1.1.2. Une crise comitiale,

Elle peut être partielle ou généralisée, motrice, sensitive ou autre, peut révéler une tumeur cérébrale. Les crises partielles ont une valeur localisatrice clinique.

1.1.3. Les signes neurologiques déficitaires

Ils sont également fréquents au moment du diagnostic (déficit moteur, sensitif, atteinte des paires crâniennes, etc.). Ils peuvent présenter une évolution en tache d'huile, traduisant la croissance de la tumeur et sont plus fréquemment associés aux formes malignes.

L'étape diagnostique suivante comporte un bilan paraclinique nécessaire à l'obtention de la preuve de l'existence d'une lésion cérébrale.

1.2. Sémiologie paraclinique

Les examens paracliniques à réaliser devant de tels tableaux sont la scanographie et/ou l'IRM cérébrales. Un fond d'œil peut être utile à la recherche d'un œdème papillaire évocateur d'hypertension artérielle.

1.2.1. La scanographie

Elle est réalisée sans injection puis avec injection. Les clichés sans injection apprécient la densité du tissu cérébral, la présence d'un effet de masse, d'une hydrocéphalie, de calcifications (oligodendrogliome) ou d'un saignement intratumoral (image spontanément hyperdense). L'injection de produit de contraste iodé permet de détecter une rupture de la barrière hémato-encéphalique. Infiltration et œdème se traduisent par une hypodensité. La captation du produit de contraste se manifeste par une plage hyperdense et témoigne en règle d'une tumeur maligne. Les images des tumeurs de bas grade et de l'œdème ne sont en effet pas modifiées par l'injection. Il y a une corrélation entre le degré de malignité de la tumeur et l'importance et la régularité de la prise de contraste. Un glioblastome se présente typiquement comme une image en cocarde avec une prise de contraste en couronne circonscrivant un noyau hypodense (nécrose) et entourée d'une plage hypo-dense.

1.2.2. L'IRM

Elle est réalisée avec des séquences pondérées en T1 avant et après injection de gadolinium et en T2, avec des coupes dans les trois plans de l'espace. La sensibilité de l'IRM est supérieure à celle de la scanographie et permet d'approcher les relations de la tumeur avec les zones fonctionnelles. Elle est donc aujourd'hui indispensable en dehors d'un contexte d'urgence. Œdème et gliome de bas grade se traduisent par un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2, non modifiés par l'injection de gadolinium, gliome malin par un hyposignal en T1 avant l'injection, un hypersignal en T1 après l'injection de gadolinium, un hypersignal en T2.

2. Diagnostic différentiel

Les symptômes révélant une lésion tumorale ne sont pas spécifiques de la malignité d'une tumeur. De même en imagerie des lésions cérébrales non-malignes peuvent présenter des caractéristiques morphologiques identiques. Ainsi les abcès cérébraux en particulier chez l'immunodéprimé, des foyers d'encéphalites, des malformations vasculaires peuvent présenter une clinique et une paraclinique trompeuse. Même si parfois les données cliniques et l'imagerie peuvent contribuer à orienter le diagnostic. Le diagnostic de certitude repose sur l'examen histologique.

3. Diagnostic histologique

Il existe plusieurs techniques visant à l'obtention de tissu tumoral. Aujourd'hui les biopsies cérébrales sont réalisées en condition stéréotaxique. Cette méthode permet l'accès à des lésions profondes ou pas et de réaliser des biopsies simples ou étagées qui permettent de minimiser le risque des complications. Parfois les biopsies sont réalisées à crâne ouvert et enfin une histologie peut être obtenue après exérèse complète d'une lésion. L'histologie permet de classer les lésions cérébrales pour proposer des traitements adaptés.

4. Prise en charge initiale des tumeurs cérébrales

La planification de la prise en charge d'une tumeur cérébrale nécessite d'avoir réalisé le bilan radiologique car cette prise en charge initiale varie en fonction de la localisation de la tumeur. La plupart du temps l'aspect en imagerie est évocateur d'une orientation «histologique».

On distinguera ainsi :

- Les tumeurs cérébrales uniques subdivisée en :
 - Tumeurs sus-tentorielles
 - tumeurs intraparenchymateuses
 - tumeurs extraparenchymateuses
 - tumeurs ventriculaires
 - tumeurs de la ligne médiane
 - Tumeurs sous-tentorielles
 - tumeurs intraparenchymateuses
 - tumeurs extraparenchymateuses
- Les tumeurs cérébrales multiples

4.1. Tumeur unique sus-tentorielle intra-parenchymateuse

Une prise de contraste hétérogène à l'IRM et/ou au scanner souvent associé à de la nécrose, de l'œdème, un effet de masse et une tendance à l'extension contro-latérale chez un sujet de plus de 40 ans orientera vers une tumeur de type glioblastome, ou oligodendrogliome B.

Une lésion limitée sous-corticale ou cortico-souscorticale éventuellement associée à des calcifications évoquera :

- un oligodendrogliome A si il n'y a pas de prise de contraste ;
- un oligodendrogliome de type A en transformation en B s'il existe une prise de contraste
- un astrocytome pilocytique. si la lésion est kystique et présente une prise de contraste limitée à la zone charnue chez une personne de moins de 20 ans.

Un aspect polylobé plus ou moins infiltrant associé à une prise de contraste homogène au niveau des structures profondes péri-ventriculaire chez une personne de 30 ans ou de 60 ans fera évoquer un lymphome cérébral primitif.

Après le bilan radiologique réalisé en urgence un bilan biologique sera réalisé (numération formule sanguine, crase, ionogramme sanguin, fonction rénale et hépatique, groupage) avant transfert en urgence vers une structure neurochirurgicale pour réaliser dès que possible une biopsie ou une exérèse. Sauf en cas de suspicion de lymphome cérébrale primitif ou seule une biopsie sera réalisée.

Un traitement systématique par anti-épileptique et corticoïde pourra être discuté.

La décision d'une biopsie ou d'une exérèse plus ou moins complète sera prise en fonction de la localisation, de l'effet de masse et de la taille de la tumeur mais aussi en fonction de l'âge, de l'état général, des co-morbidités éventuelles.

La décision d'un traitement complémentaire se fera ultérieurement en fonction de l'histologie définitive.

4.2. Tumeur unique sus-tentorielle extra-parenchymateuse

Une lésion bien limitée sous-arachnoïdienne avec un signal liquidien proche du LCR sans prise de contraste évoquera :

- S'il existe des calcifications un kyste épidermoïde si non un kyste dermoïde.
- Un kyste arachnoïdien.

La prise en charge de ces lésions bénignes sera à discuter au cas par cas en fonction de la localisation de l'effet de masse, de l'hydrocéphalie associé et de la clinique.

Une lésion limitée au contact de la dure mère épaissie homogène en iso ou hyper-signal au parenchyme en T1 associée à des calcifications, une prise de contraste intense et à une ostéocondensation en regard évoquera un méningiome bénin s'il n'y a pas de nécrose et si la nécrose est importante un méningiome malin.

La prise en charge devra tenir compte d'un éventuel envahissement des sinus veineux et d'une éventuelle thrombophlébite dont la présence fera discuter une anticoagulation.

La chirurgie ou la radiothérapie seront discutées au cas par cas en fonction de la localisation, de l'âge, de l'état général, des co-morbidités éventuelles.

4.3. Tumeur unique sus-tentorielle ventriculaire

Une localisation ventriculaire latérale, au niveau du troisième ventricule ou parenchymateuse juxta-ventriculaire en contact avec la paroi épendymaire hypo T1, hyper T2 hétérogène, kystique, avec prise de contraste et éventuellement des calcifications évoquera un épendymome.

La prise en charge nécessitera une IRM médullaire, un bilan biologique (numération formule sanguine, crase, ionogramme sanguin, fonction rénale et hépatique, groupage). S'il existe une hydrocéphalie il est nécessaire de prévoir en urgence un transfert en neurochirurgie pour exérèse.

Une localisation au contact des plexus choroïdes iso T1, hyper T2 associée à une prise de contraste évoquera si la prise de contraste est homogène un papillome et si elle est hétérogène associée à des kystes, des hémorragies, une extension dans le parenchyme et de l'œdème elle évoquera plutôt un carcinome des plexus choroïdes

La prise en charge est une urgence neurochirurgicale puisque ces lésions sont presque toujours associées à une importante hydrocéphalie. Il conviendra de réaliser en urgence un bilan biologique pré-opératoire (numération formule sanguine, crase, ionogramme sanguin, fonction rénale et hépatique, groupage).

Si la lésion est arrondie dans le IIIème ventricule hyper T1 et hypo T2, elle évoque un kyste colloïde.

La prise en charge est une urgence s'il existe une hydrocéphalie.

4.4. Tumeur unique sus-tentorielle de la ligne médiane

Une lésion de la loge hypophysaire avec ou sans extension extrasellaire en hypo T1 et hyper T2 sans prise de contraste évoque un adénome hypophysaire.

S'il existe une hémianopsie bitemporale ou une hémorragie intra-tumorale il est nécessaire de prévoir un transfert en unité neurochirurgicale pour chirurgie décompressive en urgence. Un bilan biologie préopératoire sera réaliser (numération formule sanguine, crase, ionogramme sanguin, fonction rénale et hépatique, groupage)

En dehors d'un contexte d'urgence il sera associé un bilan endocrinien (T4, TSH, FSH, LH, PRL, GH, IGF1, cortisolémie, cortisol urinaire sur 24H et éventuellement test dynamique. Puis au cas par cas en fonction du type d'adénome : micro/macro , sécrétant ou pas, envahissement du sinus caverneux et/ou carotidien il sera décidé un traitement médical et/ou chirurgical.

Une lésion supra-sellaire kystique à contenu plus dense que le LCR avec une partie charnue iso T1 et hyper T2 prenant le contraste sans œdème avec des calcifications évoquera un craniopharyngiome.

S'il existe des signes cliniques neurologiques un transfert en urgence en unité neurochirurgicale est nécessaire. Après réalisation d'un bilan biologie préopératoire (numération formule sanguine, crase, ionogramme sanguin, fonction rénale et hépatique, groupage).

Si non au cas par cas après recherche d'un diabète insipide il peut être proposé une surveillance une chirurgie une radiothérapie ou un traitement local intrakystique.

4.5. Tumeur unique sous-tentorielle intra-parenchymateuse

Si la lésion est latéralisé, kystique de signal identique au LCR et T1 et hyper T2 associée à une masse charnue iso T1 et T2 au cortex prenant le contraste, sans œdème il peut s'agir d'un médulloblastome.

La prise en charge neurochirurgicale sera réalisée en urgence s'il existe des signes d'HIC pour chirurgie décompressive après bilan biologique pré-opératoire.

En dehors d'un contexte d'urgence sera réalisé une IRM médullaire puis sera prise la décision de traitement complémentaire (radiothérapie) après résultats histologique définitif.

Si la lésion est médiane ou dans le IVieme ventricule kystique avec un bourgeon charnu prenant le contraste elle évoquera un hémangioblastome.

La prise en charge comprendra un bilan biologique standard et la recherche d'un Von-Hippel-Lindau (gène VHL, fond d'œil, dérivés méthoxylés, scanner thoraco-abdomino-pelvien et IRM médullaire) en dehors d'un contexte d'urgence imposant un transfert en unité neurochirurgicale.

Une lésion intra-parenchymateuse peut également évoquer une tumeur gliale du tronc cf. « tumeur sus-tentorielle intra-Parenchymateuse » ou un épéndymomes du IV ventricule cf. « Tumeur sus-tentorielle ventriculaires ».

4.6. Tumeur unique sous-tentorielle extra-parenchymateuse

Une lésion latéralisée par rapport au tronc iso T1 et hyper T2 associée à une prise de contraste massive, à une lyse osseuse, limitée et sans œdème évoque un neurinome.

La prise en charge neurochirurgicale est à discuter au cas par cas s'il existe des signes neurologiques déficitaires et/ou une hydrocéphalie symptomatique une prise en charge neurochirurgicale est urgente.

D'autres lésions sous-tentorielles sont retrouvées non-spécifiquement :

- Méningiomes cf. « tumeur sus-tentorielle extraparenchymateuse »
- Kyste épidermoïdes cf. « tumeur sus-tentorielle extraparenchymateuse »

4.7. Tumeur cérébrale multiple

Les lésions cérébrales multiples évoquent avant tout des lésions secondaires. Il convient donc de réaliser un bilan exhaustif à la recherche d'un primitif. Ce bilan peut être orienté par les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique. Il comprendra au minimum un bilan biologique, une radiographie pulmonaire, un scanner thoraco-abdomino-pelvien, une échographie abdomino-pelvienne une scintigraphie osseuse et une mammographie chez la femme.

Cependant environ 5% des glioblastomes plus de 30 % des lymphomes cérébraux peuvent être multifocaux.

La chirurgie n'a que peu de place dans leur traitement. Une biopsie stéréotaxique peut être réalisée en l'absence de primitif retrouvé. Le diagnostic est "évident" chez un patient porteur d'une néoplasie évolutive.

La radiothérapie seule est donc souvent effectuée en fonction du contexte tumoral.

La corticothérapie est instituée dès le diagnostic en cas de symptômes neurologiques et / ou pour assurer un meilleur confort de l'irradiation.

La chimiothérapie est souvent utilisée. Elle est choisie en fonction de l'histologie, du primitif et des chimiothérapies préalables.

5. Conclusion

Les progrès réalisés par l'imagerie ont permis une prise en charge ciblée dès le bilan radiologique réalisé. Mais le diagnostic de certitude reste histologique.

Le pronostic des tumeurs cérébrales malignes reste défavorable. La durée de survie est cependant plus longue, si le grade est bas, le sujet est jeune, la tumeur est opérable, l'indice de Karnovski est haut et s'il s'agit d'un oligodendrogliome. La médiane de survie est d'environ un an après la découverte d'un glioblastome, de deux ans s'il s'agit d'un gliome anaplasique et de cinq ans et plus en cas de gliome de bas grade.