

Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'enfant (144d)

Professeur Dominique PLANTAZ
Février 2004 (Mise à jour mai 2005)

Pré-requis :

- Epidémiologie des cancers de l'enfant
- Tumeurs de blastème embryonnaire
- Neuro-anatomie
- Hypertension intracrânienne

Résumé :

Les tumeurs cérébrales représentent la deuxième cause parmi les affections malignes de l'enfant. Parmi elles, les tumeurs de la fosse postérieure (espace clos inextensible qui contient le tronc cérébral (bulbe et protubérance) d'où naissent les nerfs crâniens et le cervelet) sont les plus fréquentes avec plus de 50% de la totalité des tumeurs cérébrales.

Les manifestations des tumeurs de la fosse postérieure comprennent des signes d'hypertension intracrânienne (par blocage précoce de l'écoulement du LCR) et des signes de compression ou de destruction des structures nerveuses locales: paires crâniennes, fibres longues en particulier la voie pyramidale et cervelet. Chez le nourrisson dont les sutures crâniennes ne sont pas soudées, le blocage de l'écoulement du LCR et la dilatation des ventricules sus-jacents qui en résulte se traduisent par une expansion du volume crânien (macrocéphalie) qui a lieu à pression intracrânienne subnormale et peut donc ne s'accompagner que de peu de signes en rapport avec l'hypertension intracrânienne observée à un âge plus avancé.

Les différentes tumeurs que l'on peut rencontrer à ce niveau peuvent être classées en fonction de leur type histologique et des structures où elles prennent naissance.

Le médulloblastome qui appartient au groupe des tumeurs neuro-ectodermiques primitives (tumeurs embryonnaires) dont la localisation est le cervelet.

Les tumeurs gliales avec 2 grands types fondamentalement différents:

Les gliomes infiltrants du tronc cérébral (de haute malignité)

L'astrocytome du cervelet (habituellement bénin)

Les épendymomes développés à partir du revêtement épendymaire du IVème ventricule. Ces tumeurs posent encore d'importants problèmes en terme de mortalité et de morbidité (risque de séquelles à long terme).

Mots-clés :

Cancers de l'enfant, Tumeurs cérébrales, médulloblastome, gliome, Hypertension intracrânienne.

Références :

- "Standards, Options et Recommandations" (SOR). Neuroblastome et Médulloblastome. John Libbey Eurotext. 1999.

Liens :

- Site de la Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNLC) : <http://www.fnclcc.fr/>

1. Introduction

Les tumeurs cérébrales représentent la deuxième cause parmi les affections malignes de l'enfant. Parmi elles, les tumeurs de la fosse postérieure sont les plus fréquentes avec plus de 50% de la totalité des tumeurs cérébrales.

Ces tumeurs posent encore d'importants problèmes en terme de mortalité et de morbidité (risque de séquelles à long terme).

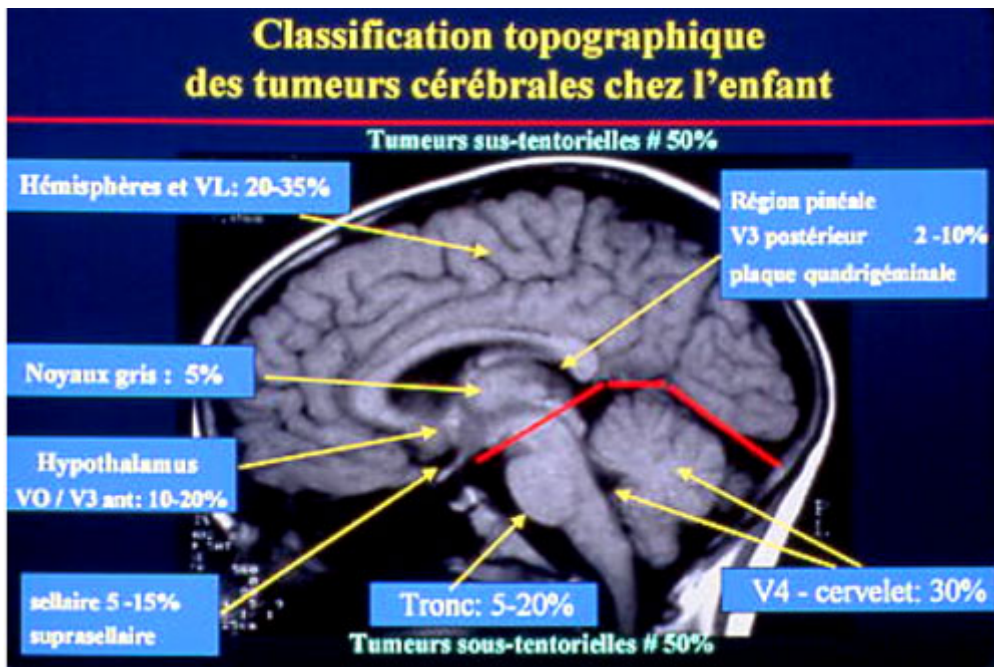


Photo : classification topographique des tumeurs cérébrales chez l'enfant (D. Plantaz)

2. Physiopathologie des tumeurs de la fosse postérieure de l'enfant

La fosse cérébrale postérieure est située entre la tente du cervelet en haut et le trou occipital en bas. C'est un espace clos inextensible qui contient le tronc cérébral (bulbe et protubérance) d'où naissent les nerfs crâniens et le cervelet.

L'écoulement du LCR se fait à ce niveau par des voies essentielles : l'aqueduc de Sylvius et le IV ventricule.

Les manifestations des tumeurs de la fosse postérieure comprennent des signes d'hypertension intracrânienne (secondaire à l'apparition précoce d'un blocage de l'écoulement du LCR) et des signes de compression ou de destruction des structures nerveuses locales: paires crâniennes, fibres longues traversant le tronc cérébral (en particulier la voie pyramidale) et cervelet.

Chez le nourrisson dont les sutures crâniennes ne sont pas soudées, le blocage de l'écoulement du LCR et la dilatation des ventricules sus-jacents qui en résulte se traduisent par une expansion du volume crânien (macrocéphalie) qui a lieu à pression intracrânienne subnormale et peut donc ne s'accompagner que de peu de signes en rapport avec l'hypertension intracrânienne observée à un âge plus avancé.

Les différentes tumeurs que l'on peut rencontrer à ce niveau peuvent être classées en fonction de leur type histologique et des structures où elles prennent naissance.

On observe principalement :

- Le médulloblastome qui appartient au groupe des tumeurs neuro-ectodermiques primitives (tumeurs embryonnaires) dont la localisation est le cervelet.
- Les tumeurs gliales avec 2 grands types fondamentalement différents :
 - Les gliomes infiltrants du tronc cérébral (de haute malignité)
 - L'astrocytome du cervelet (habituellement bénin)
- Les épendymomes développés à partir du revêtement épendymaire du IV^{ème} ventricule.

3. Diagnostic

3.1. Circonstances de découverte

Les signes révélateurs comportent des signes d'hypertension intracrânienne variablement associés à des signes neurologiques déficitaires.

3.1.1. Les signes d'hypertension intracrânienne

Le début est le plus souvent subaigu et non spécifique avec des troubles du comportement (fatigabilité, baisse des performances scolaires, baisse des activités ludiques), alors que les céphalées sont vagues et intermittentes. Cependant c'est leur persistance qui doit attirer l'attention et conduire précocement à un examen neuro-radiologique.

Le tableau typique de l'hypertension intracrânienne est souvent tardif :

- céphalées à prédominance matinale calmées par les vomissements.
- vomissements en jet
- l'examen du fond d'œil peut retrouver un oedème papillaire bilatéral qui accompagne des signes cliniques parfois modérés. Son absence n'élimine pas une HIC.

Chez le nourrisson et le petit enfant, la séméiologie est particulière :

- anomalies du développement psychomoteur (avec retard ou régression psychomotrice).
- augmentation anormalement rapide du périmètre crânien entraînant une macrocéphalie (qui peut être parfois isolée) et bombement de la fontanelle antérieure.
- torticolis (toujours hautement suspect chez un nourrisson) témoignant d'un début d'engagement des amygdales cérébelleuses).
- somnolence.

3.1.2. Les signes déficitaires

Ils sont variables en fonction de la localisation de la tumeur :

- syndrome cérébelleux, révélé par :
 - des troubles de la marche
 - une maladresse dans les gestes ou l'écriture
 - des troubles de la parole
- hémiparésie
- paralysie d'une ou plusieurs paires crâniennes :
 - nerf oculomoteur révélé par une diplopie ou un strabisme.

- paralysie faciale.
- troubles de la déglutition.

Beaucoup plus rarement, la tumeur est révélée par une perte de connaissance ou une crise comitiale.

3.2. Les éléments du diagnostic

3.2.1. L'examen clinique

Il précise l'âge de l'enfant et la durée d'évolution de la symptomatologie.

Il évalue précisément les signes neurologiques et tente d'établir un diagnostic topographique :

- syndrome de la ligne médiane associant typiquement :
 - un syndrome cérébelleux classiquement à prédominance statique dans une atteinte vermienne
 - une atteinte bilatérale des nerfs crâniens
 - une HIC précoce
 - une atteinte des fibres longues
- syndrome cérébelleux hémisphérique avec typiquement un syndrome cérébelleux cinétique unilatéral avec dysmétrie, adiadococinésie, hypotonie et dysarthrie.
- syndrome de l'angle ponto-cérébelleux (rare chez l'enfant) associant :
 - une atteinte périphérique du VIII
 - des paralysies pouvant porter unilatéralement sur les V VI VII, voire IX X XI èmes paires.
 - un syndrome cérébelleux cinétique unilatéral.

En réalité le diagnostic topographique est souvent très difficile et l'important est d'évoquer le diagnostic de tumeur de la fosse postérieure et de faire pratiquer rapidement les examens neuro-radiologiques.

L'examen du fond d'œil à la recherche d'un œdème papillaire est systématique. L'absence d'œdème au fond d'œil n'exclut pas une HIC.

L'examen clinique général est complet et apprécie le retentissement sur l'état nutritionnel voire l'état d'hydratation en cas de vomissements prolongés ou importants.

3.2.2. Les examens complémentaires

La ponction lombaire est FORMELLEMENT CONTRE-INDIQUÉE chez tout enfant suspect d'hypertension intracrânienne. Elle entraînerait un engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital avec un risque de mort subite.

3.2.3. Les examens d'imagerie

- Les examens simples :
 - **L'échographie transfontanellaire**
 - ne peut être réalisée que chez le nourrisson dont la fontanelle est encore ouverte.

- peut révéler un dilatation ventriculaire à l'étage sus-tentorial
- mais explore mal la fosse postérieure, ne montrant parfois que des signes indirects: surélévation du IV^{ème} ventricule.
- **Les radiographies standards du crâne de face et de profil** souvent demandées dans l'exploration d'une macrocéphalie peuvent révéler une disjonction des sutures ou des empreintes digitiformes trop marquées.
- Les examens neuro-radiologiques sont de toutes manières indispensables à la moindre suspicion de tumeur cérébrale, dans les plus brefs délais :
 - **La Tomodensitométrie cérébrale :**
 - doit être faite sans puis avec injection de produit de contraste iodé.
 - permet d'obtenir des coupes axiales du cerveau et de la fosse postérieure.
 - permet presque toujours de porter le diagnostic de tumeur cérébrale qu'elle visualise sous forme d'une masse :
 - de densité variable (hypo, iso, ou hyperdense)
 - prenant variablement le contraste après injection.
 - dont il faut apprécier le diamètre et le siège,
 - ainsi que l'importance de l'œdème pérítumoral
 - La TDM apprécie l'importance de la dilatation ventriculaire.
 - **L'Imagerie par Résonance Magnétique :**
 - est beaucoup plus performante que la TDM pour l'analyse d'une tumeur cérébrale, pour les raisons suivantes :
 - elle permet d'obtenir des coupes dans les 3 plans axial mais surtout sagittal et frontal.
 - Elle donne une meilleure résolution des images et des informations plus précises sur la tumeur par la réalisation de divers types de séquences et la possibilité d'injection de produit de contraste.
 - Ses inconvénients sont la longueur de l'examen qui avec le nombre encore restreint d'appareils disponibles en limite son usage de première intention, d'autant que la nécessité d'une immobilité prolongée impose souvent chez l'enfant une anesthésie générale.
 - L'IRM vient donc habituellement préciser le diagnostic porté par la tomodensitométrie.
 - Elle est indispensable pour juger de l'opérabilité d'une tumeur.
 - Elle précise :
 - le siège et la taille dans les 3 dimensions
 - les extensions, en particulier l'extension dans le tronc cérébral.
 - le caractère homogène ou hétérogène
 - l'œdème périlésionnel
 - le retentissement sur les voies d'écoulement du LCR.

4. Le diagnostic différentiel

Il se pose peu grâce à l'Imagerie moderne dès lors que le diagnostic a été évoqué et les examens demandés.

Il faut donc surtout évoquer le diagnostic d'Hypertension intracrânienne et ne pas porter abusivement un diagnostic de :

- Migraines devant des céphalées qui persistent.
- Pathologie digestive (reflux gastro-oesophagien, colite...) devant des vomissements itératifs même s'ils sont associés à des douleurs abdominales, voire à l'absence de céphalées.
- Torticolis congénital ou paroxystique devant une inclinaison latérale de la tête, surtout chez un nourrisson.
- Troubles psychologiques devant une baisse des activités ludiques ou des performances scolaires.

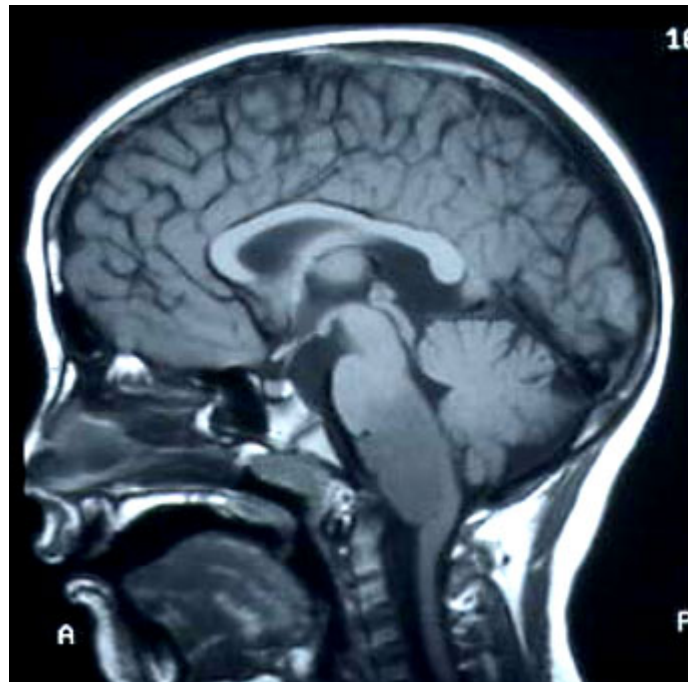
Les autres causes d'hypertension intracrânienne sont diagnostiquées par l'Imagerie :

- Hématome sous dural chronique du nourrisson
- Hydrocéphalie malformative (par sténose de l'aqueduc de Sylvius ou autre)
- Processus expansifs d'origine infectieuse (abcès bactérien, tuberculeux ou parasitaires), avec des images souvent évocatrices et un contexte particulier, mais dont le diagnostic n'est parfois affirmé qu'après l'intervention neurochirurgicale.
- HIC bénigne "médicale" avec une imagerie normale = diagnostic d'élimination.

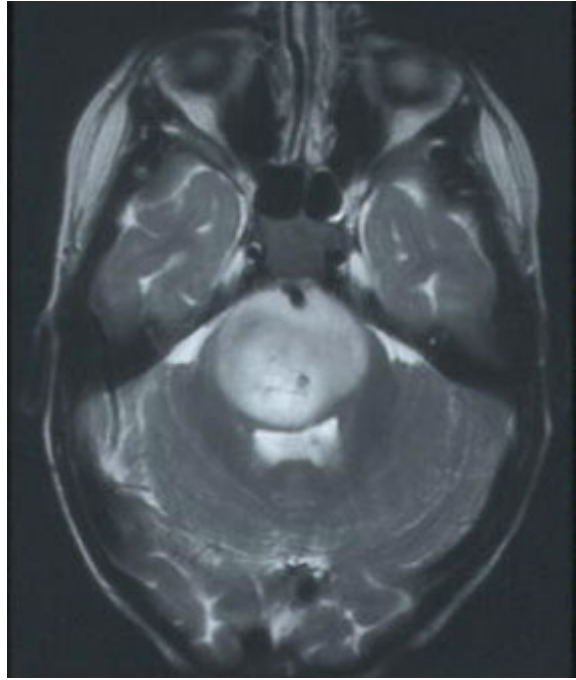
Devant des signes neurologiques déficitaires seront parfois posés des diagnostics d'encéphalite, méningo-encéphalite, cérébellite virale : intérêt de L'EEG et de l'étude du LCR, ainsi que des recherches virologiques.

5. Diagnostic étiologique

5.1. Les gliomes infiltrants du tronc cérébral



[Photo : vue sagittale d'un Gliome du tronc](#)
(D. Plantaz)



[Photo : vue axiale d'un Gliome du tronc](#)
(D. Plantaz)

Ce sont des tumeurs fréquentes de l'enfant (avec un pic de fréquence à 6 ans), généralement de haut grade de malignité et de pronostic redoutable.

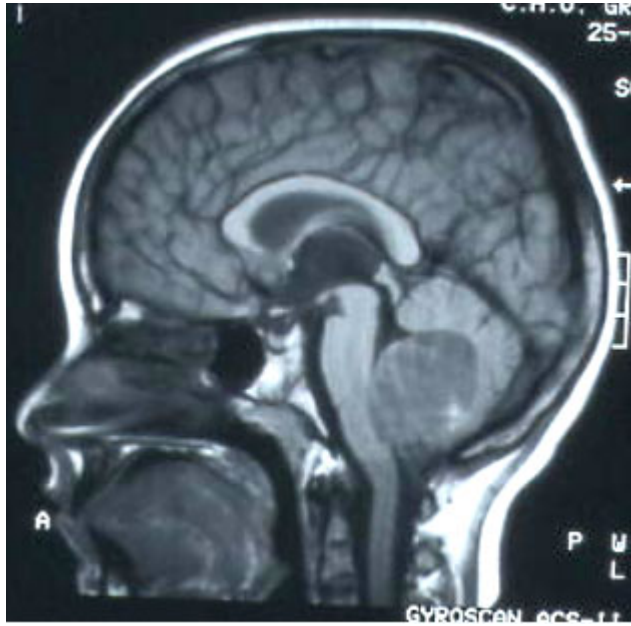
Elles correspondent à une infiltration massive de tout ou partie du tronc cérébral, et se traduisent en imagerie par une augmentation parfois considérable du tronc cérébral qui apparaît globuleux avec un aplatissement du IVème ventricule et une densité anormale.

Elles se traduisent typiquement par une installation rapide de déficit multiples au niveau des paires crâniennes, et une atteinte des fibres motrices longues, alors que l'HIC est tardive.

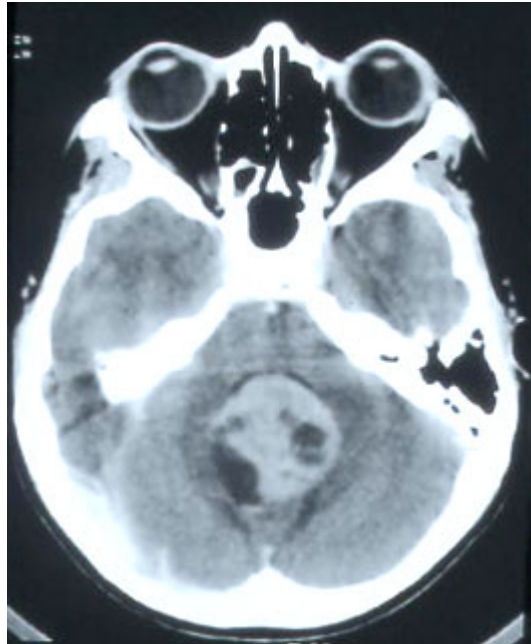
Leur diagnostic est porté par l'Imagerie très caractéristique. Elles sont en effet inextirpable chirurgicalement et ne peuvent bénéficier sauf exception d'aucune exérèse.

La radiothérapie exclusive est le seul traitement, mais ne permet une amélioration que transitoire et souvent partielle de quelques mois ou années (survie moyenne=1an).

5.2. Le médulloblastome



[Photo : vue sagittale d'un médulloblastome cérébelleux](#)
(D. Plantaz)



[Photo : vue axiale d'un médulloblastome cérébelleux](#)
(D. Plantaz)

C'est une tumeur maligne du cervelet pouvant envahir précocement le IV^{ème} ventricule et infiltrer le tronc cérébral (en particulier le plancher du V4).

Elle se manifeste par un syndrome cérébelleux et une HIC quasi-constante.

L'Imagerie est très évocatrice, mais le diagnostic formel ne peut être qu'anatomopathologique, porté sur la pièce d'exérèse neurochirurgicale. Son diagnostic différentiel principal est l'épendymome de la fosse postérieure; développé à partir du IV^{ème} ventricule. Son traitement comporte une exérèse neurochirurgicale la plus complète possible, qui permet en outre de lever l'hypertension intracrânienne.

La radiothérapie est indispensable pour limiter le risque de récurrence locale ou à distance par dissémination le long des voies d'écoulement du LCR; c'est donc une radiothérapie focale (sur la fosse postérieure) et prophylactique sur l'ensemble du névraxe.

Cependant la radiothérapie cérébrale expose à des séquelles tardives (neurologiques et intellectuelles) d'autant plus sévères que l'enfant est plus jeune et que la dose utilisée est plus importante.

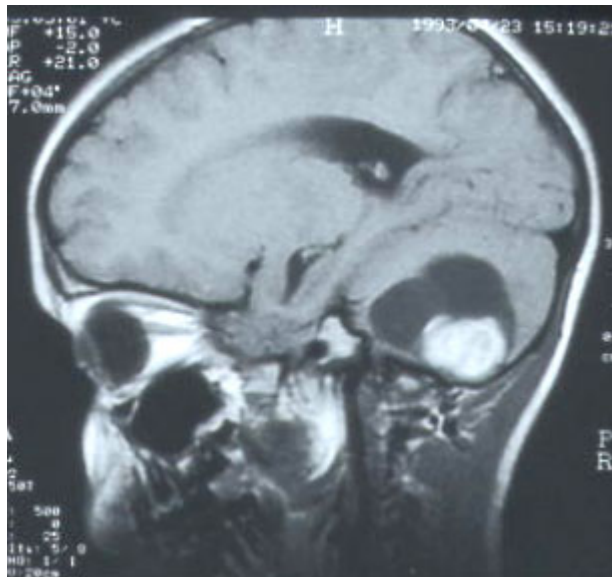
Le médulloblastome étant une tumeur chimiosensible, des recherches actuelles sur cette modalité thérapeutique sont faites dans le but de diminuer les doses de radiothérapie ou de l'éviter totalement chez les enfants les plus petits (âge < 3ans).

Les taux actuels de guérison de cette tumeur sont d'environ 50 à 60% à long terme.



[Photo : épendymome malin de la fosse postérieure \(extensions majeures\) vue sagittale](#)
(D. Plantaz)

5.3. L'astrocytome cérébelleux



[Photo : astrocytome cérébelleux](#)
(D. Plantaz)

C'est une tumeur bénigne du cervelet, souvent kystique et bien limitée.

Le diagnostic est évoqué devant un enfant présentant HIC et syndrome cérébelleux cinétique unilatéral, chez qui l'imagerie met en évidence une tumeur presque entièrement kystique.

L'exérèse est habituellement complète car cette tumeur est clivable permettant la confirmation anatomo-pathologique et la guérison est de règle sans traitement complémentaire.