

## Parcours des tumeurs intracrâniennes de l'enfant

Laurent RIFFAUD  
Neurochirurgie

## Epidémiologie

- 25 cas nouveaux par million d'enfants
- Pic entre 4 et 8 ans Nourrisson = 10%
- Garçon = fille
- Tumeurs solides les plus fréquentes chez l'enfant
- 2° position des affections malignes après les leucémies
- 3/4 = tumeurs de la fosse cérébrale postérieure

## Epidémiologie (2)

A Rennes :

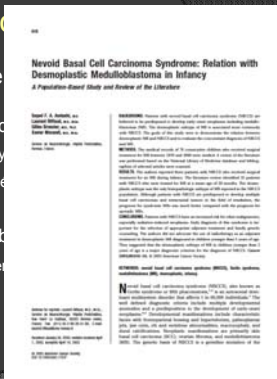
- En 2009 : 15 nouveaux cas pour 18 chir dont 9 « cancéreuses » sur 131 interventions NCH enf.
- En 2010 : 27 nouveaux cas pour 31 chir dont 21 « bénignes » et 6 « cancéreuses » sur 122 interventions

## Epidémiologie

Maladie complètement

- Les **types histologiques** sont de médulloblastome / astrocytome pilocytique / glioblastome / oligodendrogliome / méningiome

- Un contexte **génétique** possible : Phakomatoses : NF1 / sclérose tubéreuse / NF2, ATRT, Li-Fraumeni...



## Epidémiologie (4)

- Différences liées à l'enfant = pas un « petit adulte »
- Les parents
- L'école et les apprentissages
- La fratrie, les jumeaux
- Les possibilités de récupération et d'adaptabilité au handicap
- La fin de vie

## La neurochirurgie pédiatrique

- Une volonté de « réorganisation »
- Le SIOS 2007-2012 : Rennes, Angers, Tours, Poitiers
- Prochain SIOS ?
- GOCE
- Chirurgie ≠ Centre de ttt ≠ radiothérapie

## Clinique

- Syndrome d'HTIC = Vomissements

Vomissements Vomissements  
Vomissements Vomissements  
Vomissements Vomissements  
Vomissements Vomissements  
Vomissements Vomissements

## CLARA

### ANTECEDENTS :

Pas d'antécédent personnel en dehors d'une allergie à la Cefatrizine.  
Pas d'antécédent particulier au niveau familial.

### HISTOIRE DE LA MALADIE :

Clara se plaint de vomissements itératifs depuis juillet 2009 sans horaire particulier, sans signe associé. Des explorations digestives (échographie abdominale, fibroscopie digestive haute, radiographie) sont normales et une consultation pédiopsychiatrique a été débutée devant des vomissements sans argument pour une cause organique. Depuis 3 semaines, apparition de céphalées, toujours avec persistance des vomissements. Les parents notent peut-être des troubles de l'équilibre avec plus de difficulté à faire du vélo. Par ailleurs, Clara est scolarisée en CP sans difficulté particulière. Les parents reconsultent devant l'apparition de céphalées depuis mi-décembre. Le médecin prescrit alors un scanner cérébral. Le scanner est réalisé le 29/12/2009 à la Clinique du Ter de Ploemeur. Celui-ci retrouve une dilatation ventriculaire due à un syndrome de masse de la fosse postérieure. Il est alors réalisé d'emblée une IRM cérébrale qui retrouve le même syndrome de masse avec faible prise de contraste hétérogène. Pas d'œdème périlésionnel mais refoulement antérieur du tronc cérébral. Clara est alors adressée aux Urgences Pédiatriques à Rennes.

Meilleur signe d'examen de la tumeur de la fosse cérébrale de l'enfant ?

« La cicatrice d'appendicectomie » (Jean Pecker)

Les parents ont TOUJOURS raison

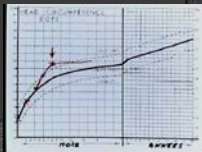
## Clinique (2)

- Tumeur du cervelet = hydrocéphalie = HTIC

- Vomissements puis céphalées

- Troubles de l'humeur : apathie et perte du caractère ludique, au contraire : agitation, agressivité, instabilité, baisse du rendement scolaire, troubles sommeil

- Nourrisson : macrocraîne



## Clinique (3)

Tumeurs hémisphériques supratentorielles :

- Épilepsie +++ pour tumeurs bénignes, syndrome d'HTIC
- Déficit neurologique pour T malignes

Tumeurs ventriculaires :

- HTIC par hydrocéphalie

Tumeurs hypothalamo-hypophysaires :

- Désordres endocriniens, Russell...

Tumeurs germinales :

- Diabète



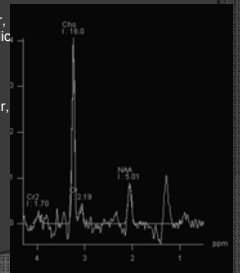
## Imagerie

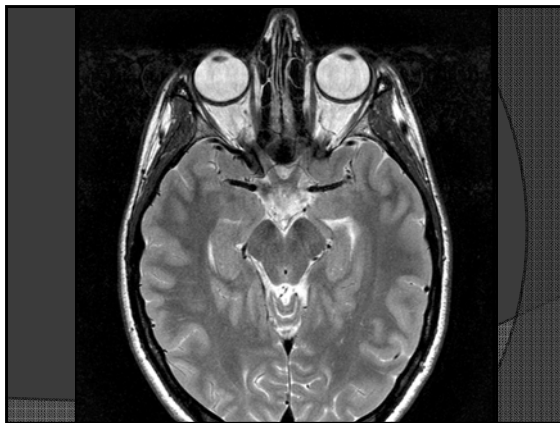
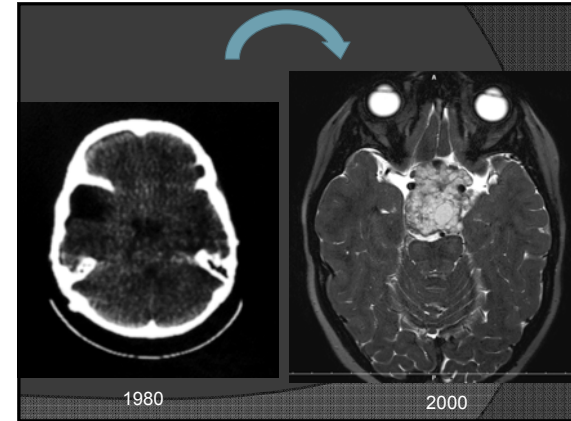
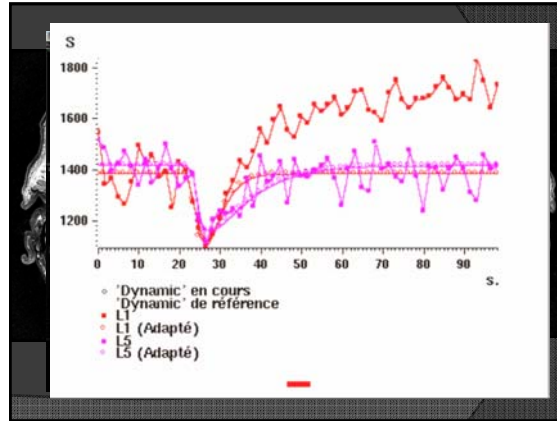
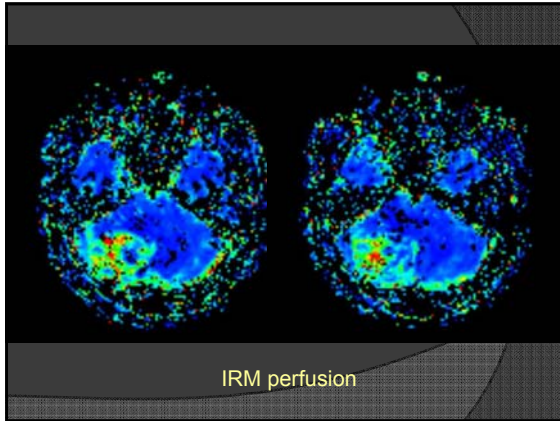
IRM +++

### Rôle des radiologues

Pédiatres : B Bruneau, C Rozel, C Tréguier,  
Neuroradiologues : JY Gauvrit, B Carsin-Nic

- Protocole de séquences à diffuser
- Séquences 3D pour la neuronavigation
- Nouvelles séquences : perfusion, 3D Flair,

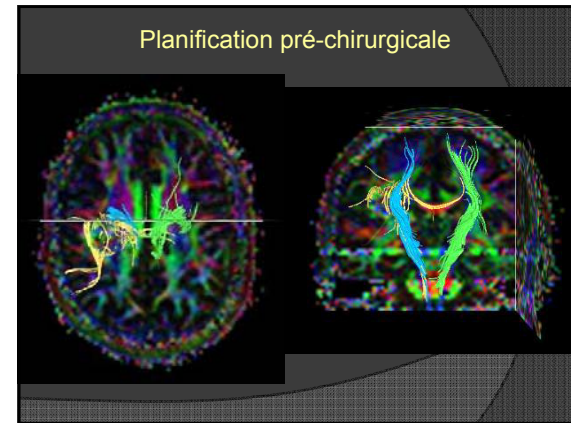


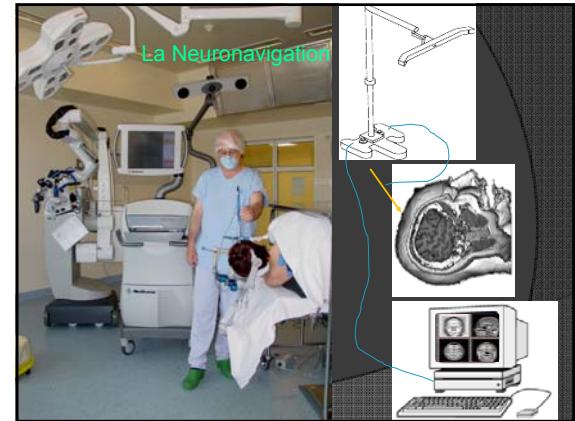
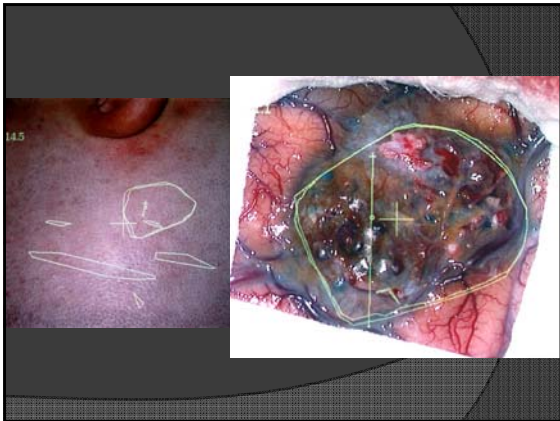
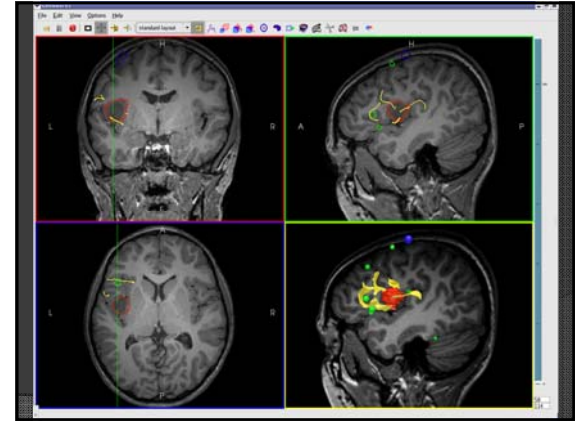
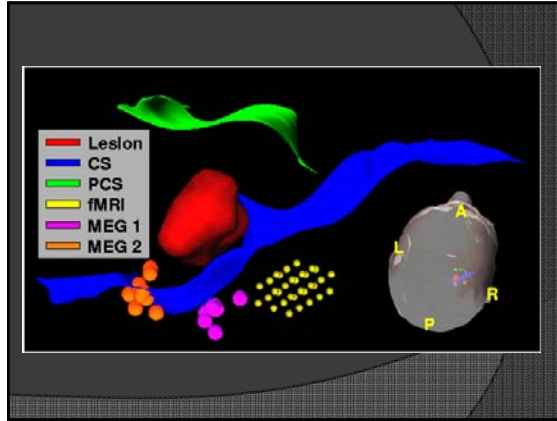
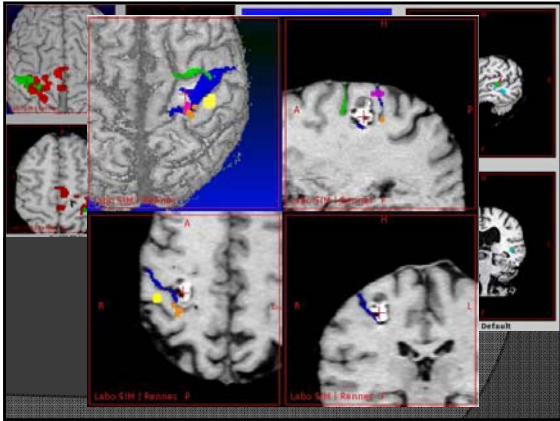


### L'annonce diagnostique

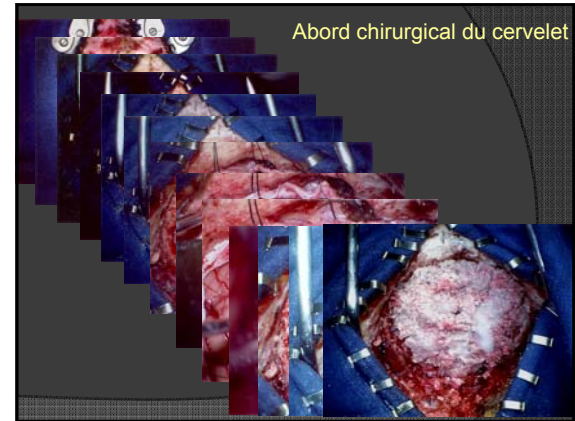
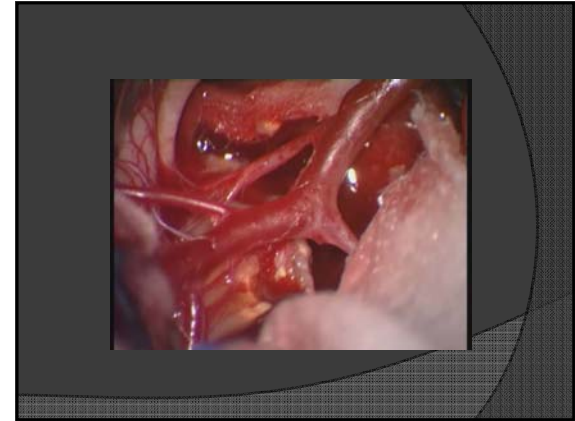
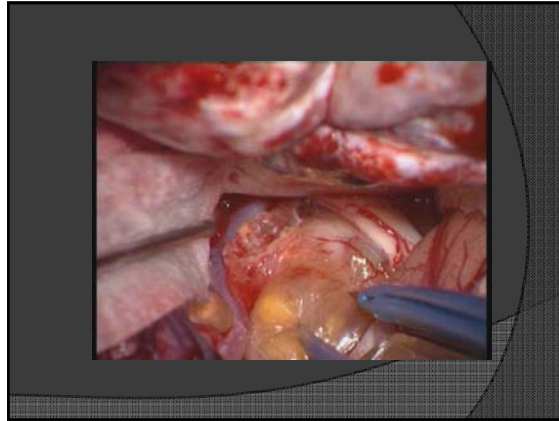
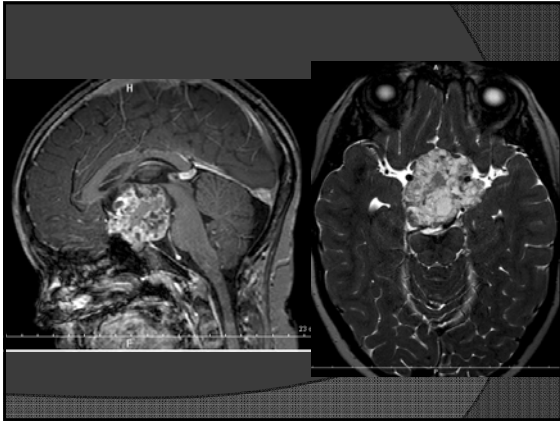
- Chaque fois que possible :

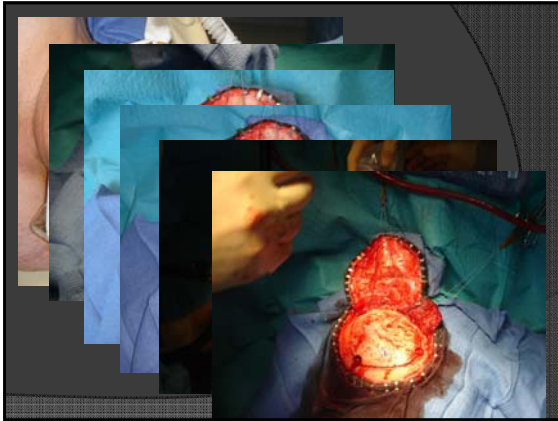
Binôme LR + C Edan  
Binôme LR + réanimateur pédiatrique











## Histologie

### Problème de la neuropathologie

- ⊙ Medulloblastome classique, desmoplasique, anaplasique, grandes cellules, expression : N-myc et C-myc,  $\beta$  caténine
- ⊙ Astrocytome pilocytique, fibrillaire, anaplasique, SEGA, angiocentrique, gémistocytique,
- ⊙ Ependymome grade II, III, myxo-papillaire, subépendymome
- ⊙ Oligodendrogliome grade II et III, oligoastrocytome, gangliogliome grade II et III, gangliogliome desmoplasique, gangliocytome, tumeur téroïde rhabdoïde atypique, PNET, pinéaloblastome, pinéalocytome, gliomatose, TGNM
- ⊙ Papillome, carcinome plexus choroïde
- ⊙ Craniopharyngiome, kyste de la fente de Rathke
- ⊙ Germinome, tumeur germinale sécrétante, tumeur du sac vitellin, téréatome immature, téréatome mature, choriocarcinome...
- ⊙ Tumeur glioneuronale papillaire, Rosette-forming glioneuronale tumor
- ⊙ Nouvelles classifications OMS...

→ Relecture nationale

## La décision thérapeutique

- ⊙ Locale : oncologue + chirurgien
- ⊙ Régionale : RCP hebdomadaire lundi soir
- ⊙ Nationale : Relations avec centres privilégiés : Chir – Necker, Onco – IGR, Institut Curie
- ⊙ Le staff national des TC à Necker le samedi

## L'annonce thérapeutique

Toujours en Binôme LR + CE

## Le traitement

- ⊙ La rééducation MPRE, Beaulieu, Trestel, Kerpape
- ⊙ La chimiothérapie Rennes, Brest
- ⊙ La radiothérapie Rennes
- ⊙ L'endocrinologie Rennes, Lorient, St Brieuc
- ⊙ La psychiatrie
- ⊙ Ou RIEN...

## La radiothérapie

- ⊙ E. Le Prisé, J Leseur, M Ben Hassel
- ⊙ Radiothérapie conformationnelle fractionnée, hyperfractionnée, radiothérapie stéréotaxique,
- ⊙ Cyberknife, Gammaknife, Protonthérapie

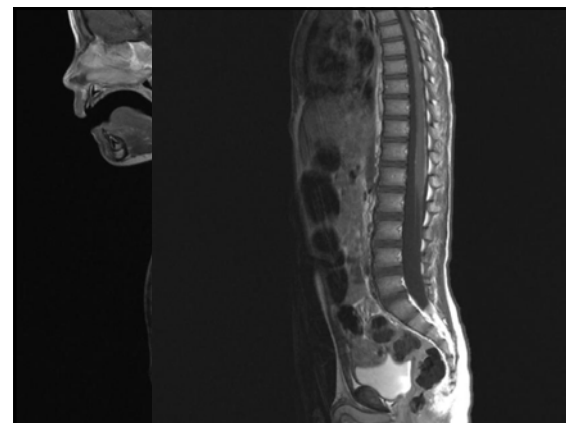
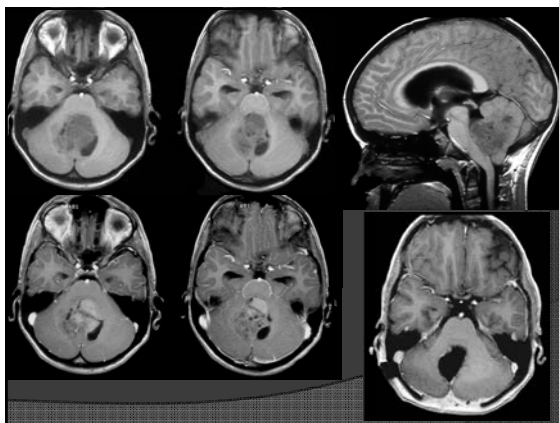
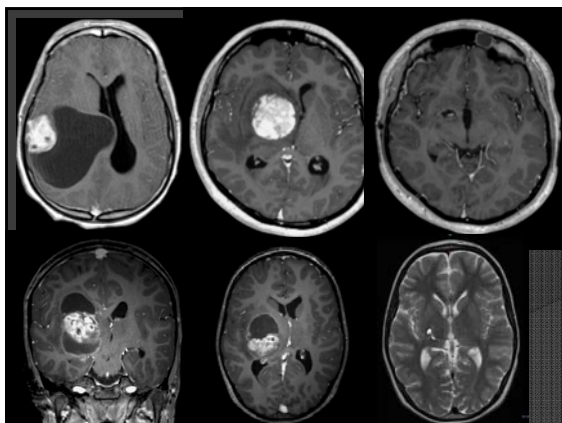
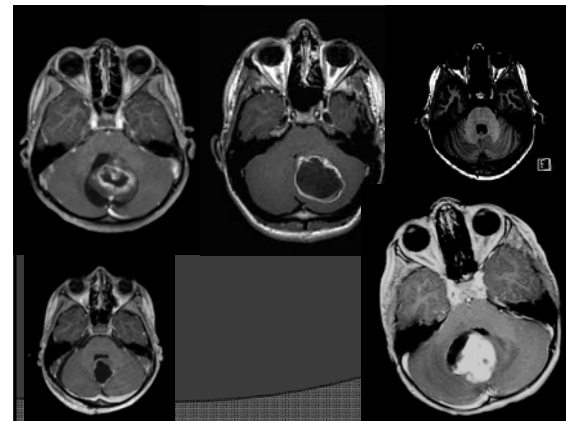
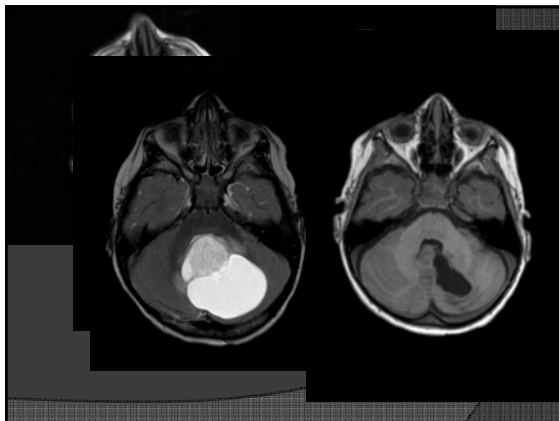


## La surveillance

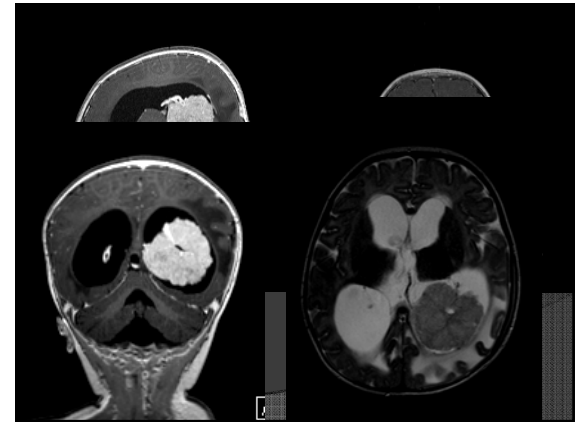
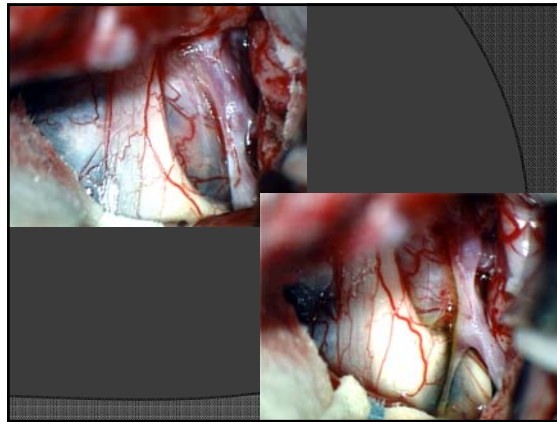
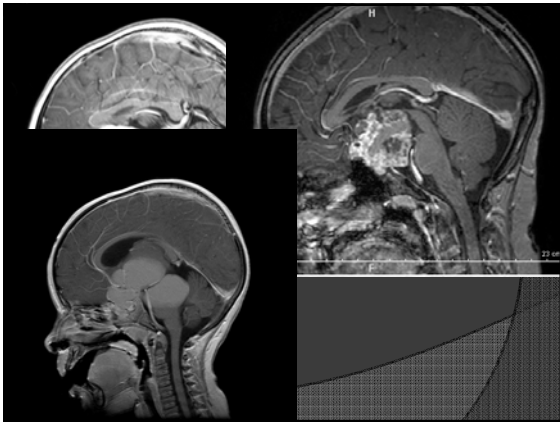
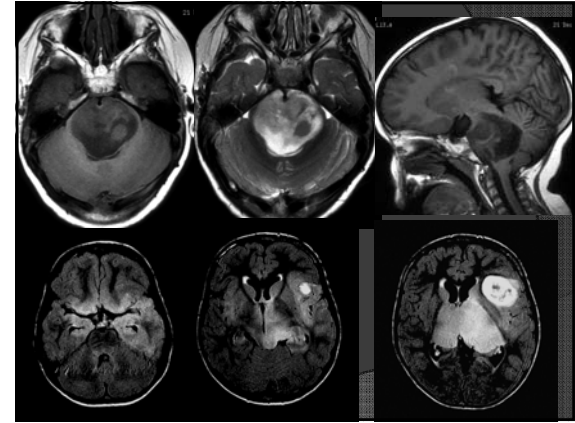
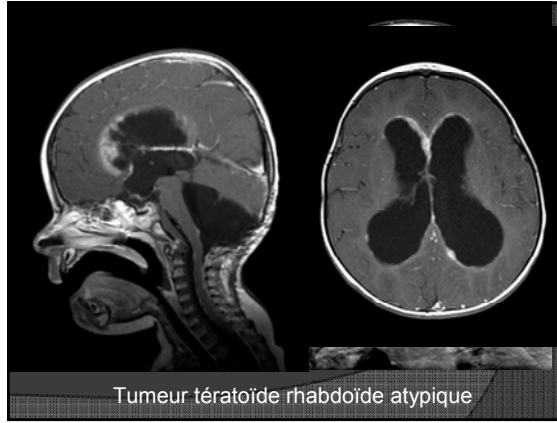
- ⊙ Rythmée par les IRM
- ⊙ Selon les protocoles de traitement et d'évaluation
- ⊙ IRM post – op immédiate (< 6 jours), 3 mois, 1 an
- ⊙ Consultation mensuelle binôme LR + CE

## Quelques cas illustrés

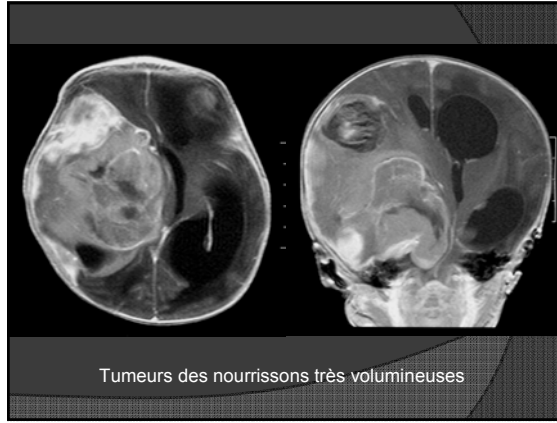
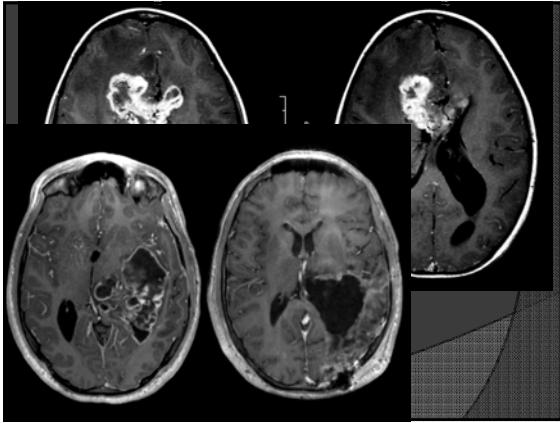
Astrocytome pilocytaire  
Médulloblastome et PNET  
Ependymome  
Tumeurs rares











Tumeurs des nourrissons très volumineuses

Merci de votre écoute ...