

Les tumeurs cérébrales chez l'enfant

Par

Urbain Justine et Albanèse

Spécialisation en Pédiatrie

Année scolaire 2011 - 2012

Haute école provinciale de Namur

Dr. Erpicum

Table des matières

| | |
|---|-------|
| Rappel anatomo-physiologique | 3-7 |
| Définition | 8 |
| Les différentes sortes de tumeurs | 8-11 |
| Les manifestations cliniques | 12-14 |
| Le diagnostic | 15 |
| Le traitement | 15-16 |
| La prise en charge d'un enfant atteint d'une tumeur cérébrale | 17-20 |
| Lexique | 21 |
| Bibliographie | 22 |

Introduction

Les tumeurs du système nerveux central représentent la 2^{ème} cause de décès chez les enfants.

1/3 des tumeurs cérébrales sont diagnostiquées avant l'âge de 5 ans car elles sont difficiles à diagnostiquer avant qu'il n'y ait un retard ou une régression des acquisitions motrices.

Rappel anatomo-physiologique :

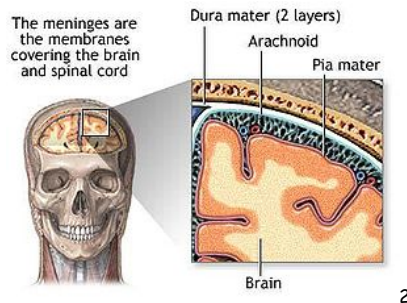


Le cerveau fait partie de l'encéphale qui est la partie du système nerveux central contenue dans la boîte crânienne.

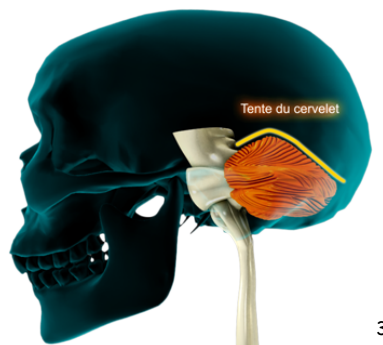
Il est entouré d'une enveloppe appelée les méninges, constituées de divers éléments : -
Une membrane dense, résistante et fibreuse appelée dure mère.
- Une membrane translucide imperméable, appliquée contre la dure mère appelée l'arachnoïde

¹Société canadienne du cancer, cancer du cerveau, <http://www.servicevie.com/sante/guide-des-maladies/cancer/cancer-du-cerveau/a/329>, en ligne, 15 janvier 2006.

Il y a ensuite un espace entre l'arachnoïde et le cerveau : l'espace sous arachnoïdien, il contient du liquide céphalo-rachidien, des vaisseaux et un tractus conjonctifs reliant l'arachnoïde et la pie mère. La pie mère est une membrane accolée au cerveau.



Sous le cerveau, on trouve le cervelet, les 2 étant séparés par la tente du cervelet. Il y a 2 espaces dans la boîte crânienne : l'espace sus-tentorial (cerveau) et le sous tentorial (cervelet et tronc cérébral).



La dure mère possède une expansion : la faux, qui divise le cerveau en 2 hémisphères (gauche et droit). L'hémisphère gauche est responsable du langage pour tous les droitiers et pour 2/3 des gauchers. L'hémisphère droit est responsable de l'orientation spatiale et de la reconnaissance des formes non verbales.

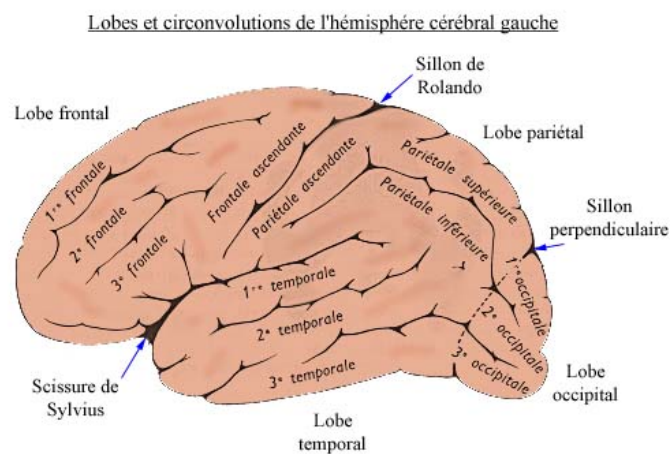
²http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/thumb/c/c6/Meninges_diagram.jpg/300px-Meninges_diagram.jpg

³ <http://img54.xooimage.com/files/4/6/e/tente-du-cervelet...-the-web-25d6eba.png>

Les hémisphères cérébraux ont une surface irrégulière due aux circonvolutions délimités par les sillons. Les hémisphères sont divisés en 4 lobes dont chacun à une fonction spécifique : le lobe frontal, le pariétal, l'occipital et le temporal.

Ils sont séparés par des scissures :

- la scissure de Sylvius sépare les lobes frontal et pariétal du lobe temporal.
- la scissure de Rolando sépare le lobe frontal du lobe pariétal.

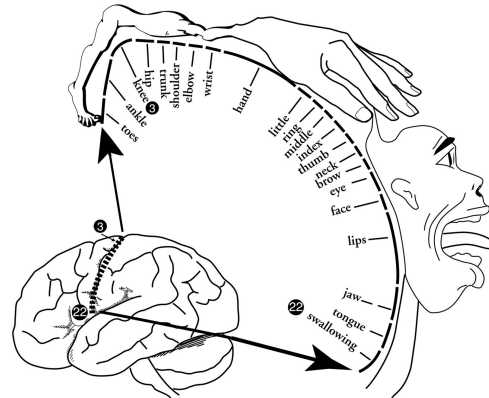


4

Le lobe frontal est responsable de la motricité de l'hémicorps hétérolatéral (homunculus de Penfield). Il contient la zone de Broca qui est responsable du langage. Il joue aussi un rôle dans l'activité comportementale et intellectuelle.

⁴ <http://www.medecine-et-sante.com/gimages/cerveau1.jpg>

Le lobe pariétal est responsable de la sensibilité de l'hémicorps hétérolatéral (homunculus de Penfield). Il joue un rôle dans les mouvements élémentaires et les réflexes.



5

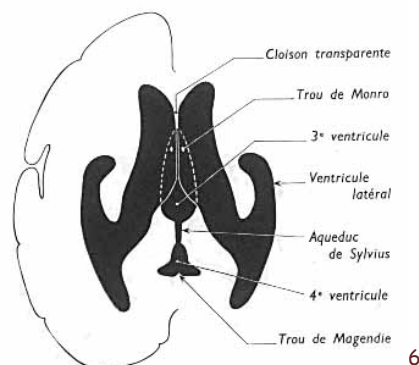
Le lobe temporal contient la zone de Wernicke qui joue un rôle important dans la compréhension du langage.

Le lobe occipital joue un rôle dans la vision et la gestion du champ visuel.

Le cerveau comporte des cavités qui contiennent du liquide céphalo-rachidien : 2 ventricules latéraux qui communiquent et rejoignent le 3^{ème} ventricule sur la ligne médiane via les trous de Monroe.

- Le 3^{ème} ventricule qui communique avec le 4^{ème} par l'aqueduc de Sylvius.
- Et le 4^{ème} ventricule qui communique avec le tronc cérébral par les trous de Magendie.

Les cavités encéphaliques

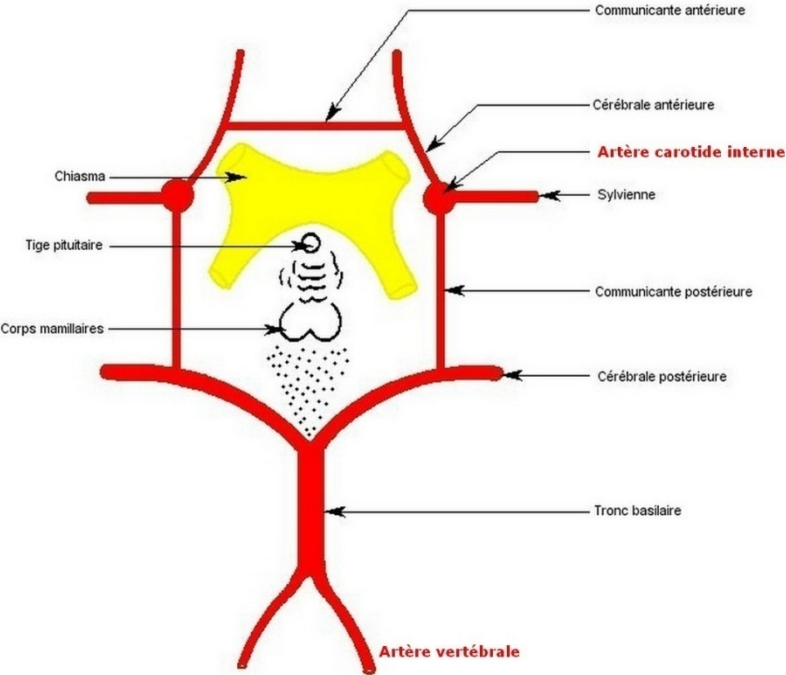


6

⁵ <http://images.math.cnrs.fr/IMG/jpg/02homunc.jpg>

⁶ <http://www.medecine-et-sante.com/gimages/cerveau2.jpg>

La vascularisation du cerveau se fait grâce au polygone de Willis qui est constitué à partir des artères carotides internes et des artères vertébrales.



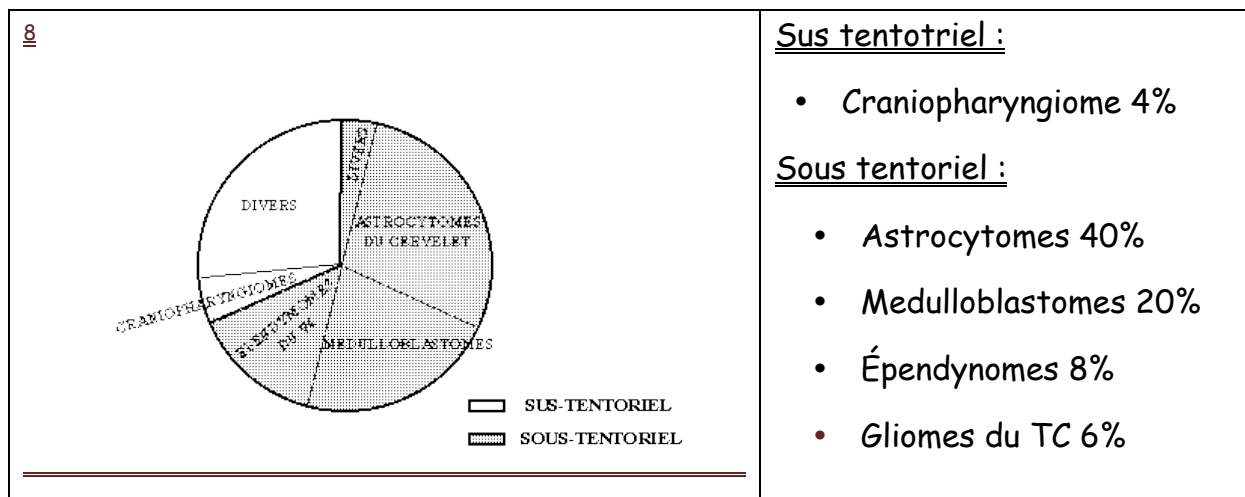
7

⁷http://static.skynetblogs.be/media/130852/dyn001_original_1134_1025_pjpeg_2533802_d6b914691e80d5e1bebbebc149f9c72.jpg

Définition :

Une tumeur est la production pathologique de tissu. Elle peut être constituée de cellules normales et être localisée ou elle peut être formée de cellules anormales et se reprendre de proche en proche pour finir par se disséminer à distance via le système sanguin et lymphatique.

Les différentes sortes de tumeurs :



1) Les néoplasmes sous-tentoriels

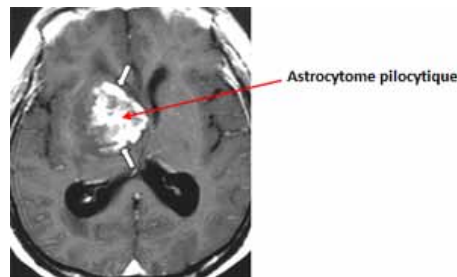
- Les astrocytomes :

Ils représentent 40% des tumeurs, ils sont donc fréquents. Il y a deux catégories d'astrocytomes, les juvéniles et les non juvéniles.

Les astrocytomes juvéniles sont souvent kystiques et grossissent assez lentement, le traitement chirurgical donne de bons résultats.

⁸CHIRAS. J, Les tumeurs cérébrales, tableau des tumeurs cérébrales chez l'enfant, <http://www.med.univ-rennes1.fr/cerf/edicerf/NR/NR0081.gif>, en ligne.

Les astrocytomes non juvéniles atteignent le plus souvent les hémisphères cérébraux mais peuvent survenir partout, ils peuvent être bénin ou malin. Le pronostic est mauvais, malgré la chirurgie et la radiothérapie.



9

- Les médulloblastomes :

Ils représentent 20% des tumeurs.

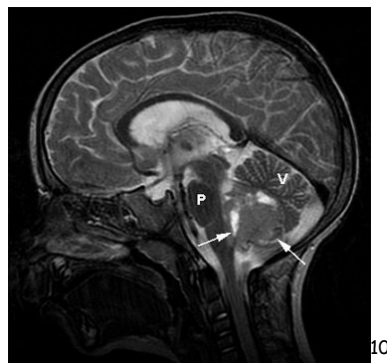
Les principaux symptômes sont des céphalées, une ataxie et des vomissements.

Ils sont souvent situés sur la ligne médiane de la fosse postérieure et peuvent se propager à tout le système nerveux central (SNC) par le liquide céphalorachidien (LCR).

Il y aura dans 20% des métastases spinales.

Après une large exérèse et une irradiation de tout le système nerveux central, le pronostic est de 50% à 5 ans.

S'il y a un haut risque de rechute comme une exérèse incomplète ou s'il y a des métastases spinales on utilisera la chimiothérapie.



10

⁹ <http://www.psychoweb.fr/images/stories/article-neuropsychologie/tumeurs/astrocytome.jpg>

- Les épendynomes :

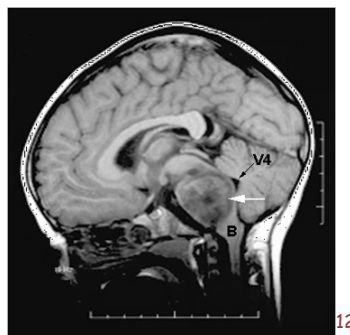
Ils représentent 8%, pouvant se situer sur la fosse postérieure, les ventricules ou encore la moelle épinière.



11

- Les gliomes du tronc cérébral :

Représentant 6% des tumeurs cérébrales, il y a souvent une atteintes des paires crâniennes, une ataxie, des signes pyramidaux, et parfois une hypertension intracrânienne. On le diagnostic à l'aide d'un scanner ou d'une IRM et parfois d'une biopsie, mais celle-ci peut-être dangereuse. Il y a moins de 20% de survie. La radiothérapie est souvent palliative.



12

¹⁰ http://f3.img.v4.skyrock.net/f38/ptiboudoudou/pics/236966512_1.jpg

¹¹ <http://www.psychoweb.fr/images/stories/article-neuropsychologie/tumeurs/ependymome.jpg>

¹² <http://www.igr.fr/doc/pediatriesite/snc/snc5.jpg>

2) Les néoplasmes supra-tensoriels :

- Les craniopharyngiomes :

Ce sont les tumeurs les moins fréquentes, représentant 4%. Provenant du résidu squameux de la poche de Rathke, ce sont des tumeurs embryonnaires qui ne sont pas réellement malignes, surtout invasive localement et qui grossissent lentement dans la région supra-sellaire. Les symptômes sont une hypertension intracrânienne, une atteinte pituitaire et une diminution du champ visuel ainsi qu'un retard de croissance.

Le traitement comporte une exérèse avec ou sans radiothérapie. Le pronostic est souvent bon mais il y a des séquelles visuelles et il peut y avoir des troubles endocriniens.

Les manifestations cliniques :

Les signes et les symptômes sont liés au siège anatomique et à leur volume.

- Les céphalées :

Elles sont récurrentes et de plus en plus douloureuses. Elles se situent dans la région frontale ou occipitale. Elles sont intenses au réveil et moins graves la journée. L'effort (la défécation, la toux et les éternuements) et la position tête baissée font varier l'intensité. Celles-ci peuvent se manifester chez le nourrisson par des roulements de tête d'un côté, une irritabilité ou des pleurs.

- Les nausées et vomissements :

Les vomissements peuvent se manifester avec ou sans nausées ou sans ingestion de nourriture.

Ceux en fusée sont des manifestations d'une augmentation de la pression intracrânienne ou d'une compression directe du centre de vomissement. Ils sont plus intenses le matin et s'atténuent la journée, quand l'enfant se déplace ou change de position. Ils soulagent l'enfant et ne le dégoûte pas de manger.

- L'ataxie :

C'est un signe de l'atteinte du cervelet tout comme le manque d'équilibre, une faiblesse de la motricité fine, et le fait de tomber - trébucher - se cogner aux objets.

- La faiblesse :

L'atteinte du cervelet se manifeste par une hypotonie et une hyporéflexie. Une faiblesse des membres inférieurs avec hyperréflexie, un signe de babinski positif,

de la spasticité ou une paralysie peuvent être dus à des néoplasmes des hémisphères cérébraux du tronc cérébral ou de la moelle épinière. Il y a des signes qu'on ne peut pas remarquer, ce sont les suivants : des changements dans la latéralité manuelle, la position, la dextérité et les habiletés motrices.

- **Un affaissement de la tête :**

Une position anormale peut indiquer une tumeur au niveau de la fosse postérieure. L'affaissement de la tête peut être dû à une parésie des muscles extra-oculaires ou à une atteinte du nerf crânien IV. Il peut également y avoir une rigidité de la nuque.

- **Les troubles visuels :**

On retrouve le nystagmus, la diplopie, le strabisme, une diminution de l'acuité visuelle, un rétrécissement du champ visuel.

- **Les changements de comportements :**

On retrouve la perte d'appétit, l'irritabilité, la léthargie, le coma. Ceux-ci peuvent être dus à la tumeur ou à l'augmentation de la pression.

- **Les neuropathies crâniennes :**

Les nerfs crâniens peuvent être touchés selon la localisation, l'intensité de pression. La neuropathie est généralement bilatérale, mixte et incomplète.

- **Les crises convulsives :**

S'il y a des changements de signes vitaux, cela peut indiquer un engagement de la tumeur du cervelet dans le tronc cérébral (par le trou occipital).

- **La perturbation des signes vitaux :**

Si le tronc cérébral est envahi il peut y avoir une perturbation du centre cardio-respiratoire avec une baisse du pouls et de la respiration, et une augmentation de la pression artérielle. Le craniopharyngiome touche l'hypothalamus et provoque des hypo et hyperthermie.

- **Augmentation du volume de la tête :**

Celle-ci est due à l'écartement des sutures jusqu'à 18 mois. Si le crâne n'a plus d'ouvertures souples, l'augmentation du volume de la tête est imperceptible. S'il y a une tumeur du nerf optique il peut y avoir une exophtalmie.

- **Œdème papillaire :**

C'est un signe tardif de l'augmentation de la pression intracrânienne, où la papille optique est enflée, les veines et capillaires sont dilatés et les bords sont estompés.

Le diagnostic :

Celui-ci peut être subjectif et être évalué grâce aux signes cliniques, il peut également objectif en faisant des épreuves examens¹³ comme des électroencéphalogrammes, des Ct-scan sans et avec injection de produit de contraste, une IRM, une biopsie.

On pourra voir si la tumeur est solide, semi-liquide ou kystique.

Le traitement :

La chirurgie peut être curative lorsque l'on fait une exérèse partielle ou complète. Elle peut être également être palliative quand la tumeur est à un stade avancé, ou quand sa localisation est difficile d'accès et qu'il n'est pas toujours possible d'enlever toute la tumeur.

L'exérèse totale sans lésion neurologique serait le traitement que l'on choisirait en premier.

Le principal problème post op est l'œdème cérébral, qui peut être opéré. Il faut également faire attention aux crises de convulsions, surtout si elles étaient déjà présentes auparavant.

Si on ne peut pas faire une résection totale, on effectuera une radiothérapie ou une chimiothérapie.

La radiothérapie peut être curative quand elle vise à guérir la tumeur ou à stabiliser à long terme l'état de santé. Elle peut également être palliative quand la tumeur est à un

¹³ Tumeurs cérébrales, mesures diagnostiques, http://www.chuv.ch/neurochir/nch_home/nch_activites_cliniques/nch_interventions_adultes/nch_tumeurs_adultes.htm, en ligne.

stade avancé, que sa localisation ne permet pas une chirurgie totale ou si elle nécessite un complément de traitement.

La chimiothérapie peut être curative quand elle vise à guérir la tumeur ou à stabiliser à long terme l'état de santé. Elle sera palliative quand la tumeur est à un stade avancé, que la chirurgie est partielle. La chimiothérapie sera utilisée en complément de la chirurgie pour contrôler ou réduire le volume de la tumeur.

Certains médicaments sont associés au traitement chirurgical, de radiothérapie, de chimiothérapie. Les plus communs sont les corticostéroïdes et les anticonvulsivants.

Les soins infirmiers :

La prise en charge d'un enfant atteint d'une tumeur cérébrale :

Pour commencer, si la tumeur n'est pas clairement localisée, il faut prendre note de tous les signes et symptômes permettant de la situer et de déterminer son étendue.

Si un changement dans l'état ou le comportement de l'enfant survient, il est important d'être attentif aux paramètres vitaux et de les mettre éventuellement en lien.

Lorsqu'une prise des paramètres a lieu elle doit se faire pendant minimum 1 minute afin de pouvoir évaluer les variations, on veillera aussi à préciser le niveau et le type d'activité de l'enfant au moment de la prise. On notera toutes ces informations sur une feuille récapitulative.

Il faut être particulièrement attentif à éviter toute hyperthermie et hypertension intracrânienne se manifestant pas une diminution de la fréquence cardiaque et respiratoire et une augmentation de la tension artérielle.

Au niveau oculaire, on évaluera régulièrement la symétrie pupillaire ainsi que la réactivité à la lumière et l'accommodation. On recherchera d'éventuel signe de nystagmus, de strabisme, de diplopie et on évaluera l'acuité visuelle et la vision périphérique. On réalisera un examen du fond de l'œil afin d'évaluer l'œdème pupillaire.

On veillera à noter les moment de veille et de sommeil sur le feuille récapitulative. On observera le niveau d'activité pendant l'éveil et on évaluera l'état mental en posant quelques questions. On sera attentif à la facilité avec laquelle l'enfant s'éveil après un long sommeil.

On évaluera le fonctionnement des nerfs crâniens (surtout V et X), la force musculaire, la coordination, la démarche, les changements de position et l'inclinaison de la tête.

En cas de démarche instable, on veillera à aider l'enfant à se déplacer et on mettra les barrières de lit pour sa sécurité.

En présence de céphalée, on évaluera le siège, la gravité, la durée, le moment de la journée et la position déclenchante.

S'il y a des vomissements, il faut prendre note du moment, de la quantité et il faut tenter de mettre en lien avec les repas ou les nausées. On veillera à adapter les horaires des repas pour éviter les vomissements (ex. : enfant vomit d'office le matin) et si l'enfant vomit malgré cela, on essaiera de lui redonner son repas un peu plus tard.

On surveillera l'hydratation surtout chez le nouveau nez ou les fontanelles restent bombées malgré une déshydratation à cause de l'hypertension intracrânienne.

On mesurera de façon quotidienne le périmètre crânien.

On sera attentif à détecter un regard en coucher de soleil.

Pour ce qui est des éventuelles crises convulsives, on tachera de protéger l'enfant pendant la crise, on retranscrira les événements sur la feuille récapitulative et on prendra les paramètres car une diminution du pouls et de la fréquence respiratoire peut être liée à une atteinte du tronc cérébral.

La prise en charge pré- et postopératoire :

On veillera à expliquer tous les examens et l'intervention à la famille et à l'enfant. Il faudra s'assurer de la coopération de l'enfant et de la famille au programme

thérapeutique (ex. : respect des consignes postopératoire). On évitera, ceci-dit, des explications trop approfondies inutiles à la compréhension de la situation ou de mettre trop en évidence les résultats positifs car ils ne sont pas forcément immédiat et cela peut engendrer une « déception ».

On fera visiter le service à l'enfant et à ses parents en leurs donnant les informations nécessaire sur celui-ci.

Pour ce qui est du rasage du crâne, on le pratique dans l'intimité après une préparation psychologique pour ce moment et celui ou l'enfant aura un gros pansement sur le crâne.

On veille à limiter les visites en période postopératoire immédiat car l'état de conscience de l'enfant sera diminué après l'intervention, on mesure les signes vitaux, la pression artérielle et les signes oculaires toutes les 15-30 minutes jusqu'à leur stabilisation.

On est attentif à toute hyperthermie pouvant être liée à une infection, on recherche une éventuelle diminution du murmure vésiculaire lors de l'auscultation et on évalue le niveau de conscience et la fonction motrice une fois que l'enfant est alerte.

Il faut une surveillance régulière du pansement, on peut le renforcer en cas d'écoulement mais pas le retirer et cela en étant attentif aux éventuelles fuites de liquide céphalo-rachidien.

En fonction du type d'intervention et de la localisation de la tumeur, la position postopératoire varie :

- Si la localisation est sous-tentorielle, l'enfant doit être couché à plat sur le coté, le cou en légère extension.
- Si la localisation est supra-tentorielle, il faut élever la tête pour qu'elle soit plus haute que le cœur et on ne peut l'abaisser que sur prescription médicale.

Pour soulager l'œdème oculaire, on applique des compresses d'eau glacée sur les paupières et il faut veiller à ce que l'enfant garde les yeux fermés ou on lui recouvre. On peut aussi instiller du sérum physiologique dans les yeux afin d'éviter le dessèchement de la cornée.

Dans un premier temps on évalue le réflex pharyngé et celui de la déglutition avant de réhydrater peros. On ne fait pas boire l'enfant s'il vomit.

On réalise un bilan in-out afin d'éviter la surcharge hydrique.

On peut administrer les antidouleurs mais ces derniers ne peuvent altérer le niveau de conscience ou déprimer le centre respiratoire, si c'est le cas, ils sont proscrits. On peut également influencer sur la douleur par l'environnement (ex. : lumière douce, peu de bruit,...).

On veillera à ce que l'enfant évite tout effort augmentant la pression intracrânienne.

Une prise en charge psychologique approfondie et prolongée de la famille et de l'enfant est à envisager à toutes les étapes de la prise en charges afin de les aider à gérer les différents problèmes qui se posent devant eux à chaque étape de la maladie.

Lexique

Atteinte pituitaire : atteinte hypophysaire.

La poche de Rathke : diverticule de la cavité buccale embryonnaire qui donne naissance à la partie antérieure de l'hypophyse.

Le nerf V : nerf trijumeau

Le nerf X : nerf vague

Le nystagmus : mouvements oculaires involontaires dans des directions opposées.

Le signe de Babinski : extension des orteils à la stimulation de la partie externe de la plante du pied.

Les signes pyramidaux : signes au niveau du tonus et moteur.

Le strabisme : défaut de convergence des deux axes visuels.

L'homunculus de Penfield : projection de la répartition des parties du corps humain sur le cortex.

Bibliographie

- <http://www.medecine-et-sante.com/gimages/cerveau1.jpg>
- <http://images.math.cnrs.fr/IMG/jpg/02homunc.jpg>
- <http://www.medecine-et-sante.com/gimages/cerveau2.jpg>
- http://static.skynetblogs.be/media/130852/dyn001_original_1134_1025_pjpeg_2533802_d6b914691e80d5e1bebbeebc149f9c72.jpg
- CHIRAS. J, Les tumeurs cérébrales, tableau des tumeurs cérébrales chez l'enfant, <http://www.med.univ-rennes1.fr/cerf/edicerf/NR/NR0081.gif>, en ligne.
- <http://www.psychoweb.fr/images/stories/article-neuropsychologie/tumeurs/astrocytome.jpg>
- http://f3.img.v4.skyrock.net/f38/ptiboudoudou/pics/236966512_1.jpg
- <http://www.psychoweb.fr/images/stories/article-neuropsychologie/tumeurs/ependymome.jpg>
- <http://www.igr.fr/doc/pediatricsite/snc/snc5.jpg>
- Tumeurs cérébrales, mesures diagnostiques, http://www.chuv.ch/neurochir/nch_home/nch_activites_cliniques/nch_interventions_adultes/nch_tumeurs_adultes.htm, en ligne.
- Whaley et Wong Soins infirmiers en pédiatrie. Édition du renouveau pédagogique INC, pages 735 à 742.
- Aveline L., Bauchet H. Médico pratique, pédiatrie IFSI DE L'INFIRMIER, ch.4 Affections médicales pédiatriques essentielles. Édition Estem 2000, page 93