

Le gliome infiltrant du tronc cérébral :

Informations générales sur le gliome

Un gliome est une tumeur cérébrale issue du tissu nerveux (neurones), intervenant dans le système nerveux central (encéphale, moelle épinière).

Situé dans la fosse postérieure du cerveau, le tronc cérébral est un carrefour important entre le cerveau, le cervelet et la moelle épinière, des terminaisons nerveuses. De forme cylindrique, il comporte 3 étages, au sommet le **pédoncule** ou mésencéphale, au milieu la protubérance annulaire ou pont de Varole et en bas le **bulbe rachidien**. Il régule la respiration et le rythme cardiaque. Dans 10% des cas le gliome infiltrant du tronc cérébral (DIPG en anglais) est bénin (bas grade) mais dans 8 cas sur 10, il est hautement malin et infiltrant (haut grade). Dans ce cas il est inopérable. Le gliome infiltrant du tronc cérébral reste une maladie rare qui compte en moyenne 50 nouveaux cas par an en France et qui se manifeste souvent chez des enfants âgés de 6 à 8 ans, par des signes qui progressent en « tâche d'huile » : le tronc cérébral est en effet le lieu de passage et de transit de multiples fonctions (mouvements du corps, mouvement des yeux, déglutition...). Cet « aiguillage » est donc envahi.

Les symptômes

Les gliomes du tronc cérébral se trouvent dans la région du cerveau et de la moelle épinière qui est responsable de nombreuses fonctions vitales, à savoir la **vision, l'équilibre, la force, le réflexopharyngé, la toux et la déglutition**. Le gliome va affecter toutes ces fonctions. Les signes présentés par l'enfant peuvent être diffus et progressifs. En augmentant de volume, la tumeur fait pression sur le cerveau, ses tissus, les nerfs, entraînant convulsions, maux de tête, douleurs au bas de la tête et au cou, paralysies de la face ou encore de l'œil par atteinte des nerfs crâniens, troubles de la marche, de l'équilibre, paralysies de la face... Les tumeurs au niveau du **pont** affectent plutôt les **nerfs crâniens**, causant des symptômes liés aux nerfs qui fournissent les muscles de l'œil et du visage, et des muscles impliqués dans l'ingestion. Ces symptômes incluent la **double vision**, l'incapacité à fermer les paupières complètement, laissant tomber un côté du visage, et la difficulté en mâchant et en avalant. La tumeur affecte également les «longues voies» du cerveau, avec la faiblesse résultante des bras ou des jambes et la difficulté avec la parole et la marche. Les symptômes empirent habituellement rapidement parce que la tumeur se développe rapidement. Les tumeurs surgissant dans le **pédoncule** affectent habituellement seulement les nerfs fournissant les muscles d'œil. Elles bloquent également l'écoulement du fluide **cérébro-spinal** du cerveau, en causant une pression accrue avec des maux de tête et des vomissements. Les tumeurs impliquant le **bulbe** causent habituellement des problèmes pour avaler, la faiblesse des bras et des jambes.

En augmentant de volume, la tumeur fait pression sur le cerveau, ses tissus, les nerfs, entraînant convulsions, maux de tête, douleurs au bas de la tête, perte de l'équilibre, paralysies de la face ou encore de l'œil.

Les traitements

Le traitement principal est la radiothérapie. On peut essayer de faire de la chimiothérapie en première intention pour retarder le moment de la radiothérapie. Le but du traitement, quel qu'il soit, sera d'essayer de prolonger la vie, en portant un soin tout particulier à la qualité de vie. Il ne s'agit donc en aucun cas d'un traitement à visée thérapeutique mais bien seulement d'un traitement palliatif car, malheureusement, ce gliome provoque très habituellement le décès de l'enfant, après une période de « lune de miel » liée au traitement et plus ou moins prolongée. Il est rare que l'enfant survive plus de 2 ans après l'annonce du diagnostic (la moyenne allant de 6 à 14 mois).