

Craniopharyngiome

Livret N° 13



**Guide d'accompagnement
du Patient**

Brochure : lecture moyenne

Craniopharyngiome - Livret N°13

Cette brochure a été conçue à l'origine par Fernando Vera et le Professeur Gary Butler à l'Institut des Sciences de la Santé, Université de Reading, Reading, Grande-Bretagne (2006). Certaines parties du texte sont extraites ou adaptées à partir d'une série de livrets sur la « Croissance et les maladies de la Croissance » (3^{ème} édition, 2000) écrite par le Dr Richard Stanhope (Middlesex Hospital, London) et Madame Vreli Fry.

Toutes les illustrations sont créées et produites par Fernando Vera. Traduction assurée par le Dr Anne Fjellestad-Paulsen MD, PhD (2009) et l'équipe du Centre de Référence des Maladies Endocriniennes de la Croissance (Hôpital Robert Debré, Paris).

Cette brochure fait partie de la série des brochures « Maladies Endocriniennes ».

L'ensemble de ces livrets est disponible sur les sites :

www.crmerc.aphp.fr
www.sfedp.org/index.php
www.eurospe.org

Introduction

Le but de ce guide est d'apporter une meilleure compréhension de certains aspects associés au **Craniopharyngiome**. Nous allons développer le diagnostic, le traitement et les différents problèmes qui peuvent apparaître.

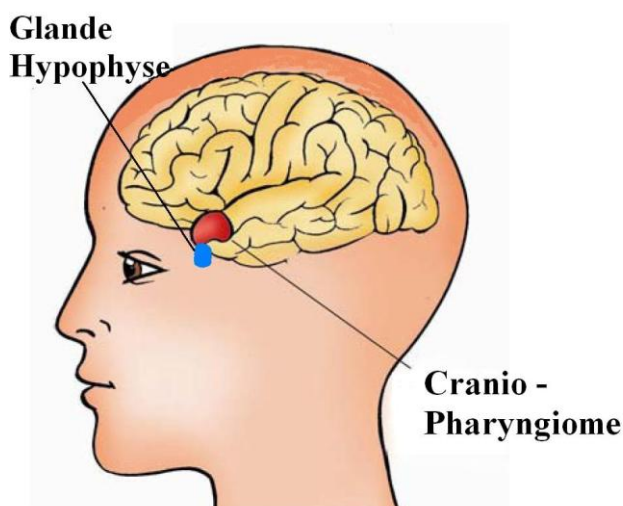
Ce guide a été conçu avec des termes simples et toutes les informations ne vous concernent pas nécessairement. Nous espérons que ce guide vous permettra de comprendre cet état afin de mieux aborder ce thème avec votre médecin traitant ou avec les spécialistes de l'hôpital.

Qu'est-ce qu'un Craniopharyngiome ?

Votre corps est constitué de millions de mini briques de construction appelées cellules. Comme des briques de construction, les cellules travaillent ensemble vers un but commun. Leur but est de se développer ensemble et de créer des muscles et des organes dont l'ensemble constitue le corps.

Cependant, parfois, et pour des raisons inconnues, des cellules se multiplient ensemble pour créer une masse sans fonction dans votre corps.

Cette masse est connue sous le nom de **tumeur**. Un **Craniopharyngiome** est une tumeur qui se développe dans la glande hypophyse au niveau du cerveau et qui existe depuis la naissance. C'est une tumeur bénigne qui ne se développe pas dans d'autres parties du corps comme le fait le cancer.



Même si cette affection n'est pas entièrement élucidée, les médecins savent qu'il s'agit d'une tumeur non héréditaire (ne provenant ni des parents, ni des grands-parents). Cette tumeur n'est pas due non plus à des médicaments pris pendant la grossesse, ou une maladie de la femme enceinte.

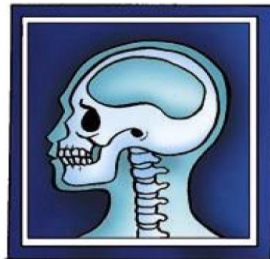
Quels sont les symptômes d'un Craniopharyngiome ?

Les symptômes d'un craniopharyngiome sont le résultat de l'endommagement qu'il cause à l'intérieur du cerveau. Les effets suivants peuvent être observés :

- Des Céphalées
- Activité visuelle diminuée et croissance ralentie
- Puberté retardée ou très rarement en avance
- Asthénie (fatigue)
- Polyurie (l'enfant urine beaucoup) et soif augmentée

Comment un Craniopharyngiome est-il diagnostiqué ?

Différents examens sont souvent nécessaires pour confirmer le diagnostic. Il faut faire un scanner cérébral ou une IRM (Imagerie par Résonance Magnétique) cérébrale. Des tests supplémentaires comportent un examen visuel, une prise de sang et un test de la concentration urinaire.



Comment traite-t-on le Craniopharyngiome ?

Le traitement fondamental d'un **Craniopharyngiome** est chirurgical ayant pour but d'extraire totalement ou partiellement la tumeur.

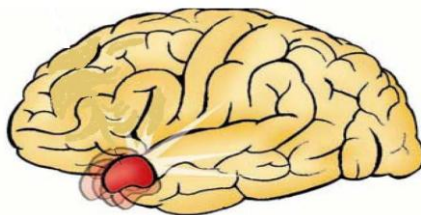
S'il n'est pas possible d'extraire la tumeur dans sa totalité, une petite portion de cette dernière sera laissée en place. Afin de prévenir le développement d'une nouvelle tumeur, il faut traiter la portion restante, par le biais d'un traitement supplémentaire : **la radiothérapie ou le drainage cystique.**

D'autres traitements peuvent inclure :

- **Une intervention trans-nasale.** Si la tumeur est petite, elle peut être enlevée par le nez.
- **Aspiration cystique.** Lors de cette petite intervention, un trou est percé dans le crâne pour drainer la substance de la tumeur.
- **Drainage des ventricules.** Le liquide céphalo-rachidien peut s'accumuler dans le cerveau. Si tel est le cas, le liquide sera drainé avant l'intervention chirurgicale.
- **Radiothérapie.** Ce choix de traitement s'est avéré très efficace dans la prévention ou le traitement d'une rechute de la tumeur.

Pourquoi, le Craniopharyngiome est-il compliqué à traiter ?

Le cerveau a beaucoup de fonctions importantes comme de réguler notre appétit, notre sommeil, et la soif. Souvent, ces fonctions proviennent des parties sensibles du cerveau.



Les problèmes causés par un **Craniopharyngiome** proviennent de sa localisation très proches des parties sensibles que sont la glande hypophyse, l'hypothalamus et les voies de la vision.

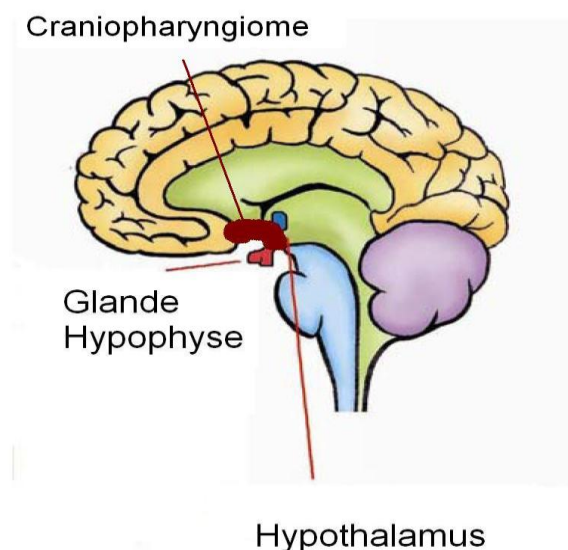
Au fur et à mesure que le **Craniopharyngiome** grandit, il commence à exercer une pression contre ces parties. Cette tumeur devient aussi assez « collante » et adhère aux tissus avoisinants.

Cette adhésion la rend difficile à extraire chirurgicalement, sans abîmer certaines zones avoisinantes du cerveau.

Quels sont les effets secondaires d'un Craniopharyngiome opéré ?

Les effets d'un **Craniopharyngiome** sont les résultats d'un endommagement partiel du cerveau, en particulier l'**Hypothalamus** et la **Glande Hypophyse** sont les plus touchés. Quand elles fonctionnent normalement, ces deux parties du cerveau travaillent en régulant l'équilibre du corps.

Elles produisent et envoient « des messages » dans le corps entier afin de communiquer aux organes comment fonctionner. Ces messages sont les hormones.



Ces hormones ne sont plus produites après le traitement du Craniopharyngiome. : Vasopressine, Hormone de Croissance, Hormones Thyroïdiennes, Hormones Surrénales (cortisol), Hormones sexuelles.

Sans vasopressine, le corps ne retient pas les fluides, même si nous buvons de grandes quantités d'eau. L'incapacité du cerveau à produire de la vasopressine conduit à une maladie qui s'appelle « **Diabète Insipide** » ou « **Diabète à l'eau** ».

Beaucoup de patients développent un **Diabète Insipide** après le traitement chirurgical. Cet état peut aboutir à une déshydratation sévère s'il n'est pas traité.

Comment traite-t-on l'absence de production des Hormones ?

- Le **Diabète Insipide** est traité en apportant au corps une forme synthétique de la vasopressine ou « MINIRIN » (DDAVP). Ce traitement peut être administré en comprimé, en spray nasal ou en patch à faire fondre sous la langue.

Il est très important de ne pas dépasser la dose journalière prescrite par votre spécialiste. En prenant trop de MINIRIN, l'eau peut s'accumuler dans le corps et des convulsions peuvent survenir. Un sous traitement est moins dangereux et aboutit à une plus grande quantité d'urine et à une augmentation de la soif.



- **L'insuffisance en Cortisol** est traitée par hydrocortisone qui est nécessaire pour l'équilibre énergétique. De fortes doses de Corticoïdes (Hydrocortisone) sont prescrites pendant quelques jours, avant et après le traitement chirurgical.
- **Hormones thyroïdiennes** : (LEVOTHYROX , THYROXINE) seront prescrits pour améliorer la croissance et le métabolisme.
- **Hormone de croissance** : Il est souvent nécessaire de donner de l'hormone de croissance après l'intervention chirurgicale pour assurer une croissance correcte.
- **Hormones sexuelles** : elles sont nécessaires s'il n'y a pas de démarrage pubertaire, ou si le développement pubertaire est lent.

Quels sont les autres éléments de surveillance ?

Les problèmes visuels peuvent s'améliorer après l'acte chirurgical, mais peuvent également être permanents. De ce fait, un examen visuel sera nécessaire de façon régulière.

De plus, la mesure de la taille et du poids sera faite régulièrement. Pour les enfants et les adolescents, le développement pubertaire sera noté.

Une IRM ou un scanner cérébral sera fait régulièrement.

Des anti-convulsivants peuvent être nécessaires pour prévenir et traiter des convulsions.

Y a-t-il d'autres effets ?

Les effets secondaires d'un **Craniopharyngiome** sont dus à un endommagement du cerveau. Certains effets peuvent persister même quand la tumeur a été enlevée.

Les effets concernent :

- Augmentation de l'appétit et de l'obésité.
- Sommeil perturbé.
- Diminution de la soif.
- Troubles de la mémoire.
- Dysrégulation de la température du corps.
- Des troubles psychologiques.

Quelles sont les autres sources d'informations utiles ?

Le but de cette brochure est de proposer une information de base sur le **Craniopharyngiome**. Pour de plus amples informations, vous pouvez vous renseigner auprès des organismes suivants :

- **La Société Française d'Endocrinologie et Diabétologie Pédiatrique (SFEDP)**

www.sfedp.org/index.php

- **La Société Européenne d'Endocrinologie Pédiatrique (ESPE)**

www.eurospe.org/

- **Centre de Référence Maladies Endocriniennes de la Croissance (C.R.M.E.R.C.)**

Hôpital Robert Debré
48 boulevard Sérurier
75019 PARIS
Téléphone secrétariat : 01 40 03 41 20

www.crmerc.aphp.fr

- **Association Craniopharyngiome - Solidarité**

www.craniopharyngiome-solidarite.org

- **Orphanet**

www.orpha.net

- **Grandir**

www.grandir.asso.fr

- **Hormone Foundation**

www.hormone.org

Vous pouvez également consulter votre médecin près de votre domicile pour des informations supplémentaires.

