

Quelle est l'affection dont vous êtes porteur ?

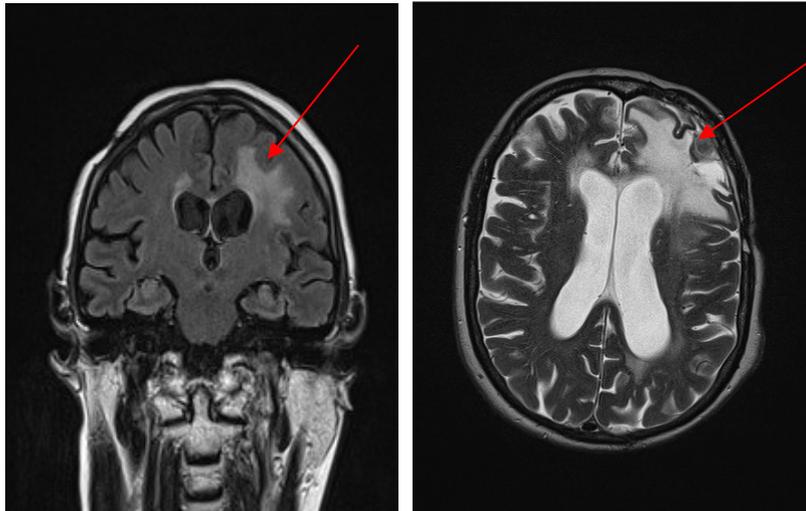
Les épendymomes sont des tumeurs dérivées des cellules épendymaires. Ils appartiennent donc au groupe des tumeurs gliales. Cette tumeur peut être localisée tout le long du système nerveux central, allant du cerveau au bas de la moelle épinière. Les épendymomes sont peu fréquents puisqu'ils représentent 3% des tumeurs intra-crâniennes.

Quelle est l'histoire naturelle ?

Sa naissance à la limite entre ventricule et parenchyme explique que l'épendymome puisse se comporter comme une tumeur intraventriculaire qui va perturber l'écoulement du liquide cérébro-spinal (LCS) ou comme une tumeur intra-parenchymateuse qui va entraîner une souffrance de certaines régions fonctionnelles. Les épendymomes peuvent être localisé :

➤ A l'intérieur du cerveau

L'épendymome est développé à partir des ventricules cérébraux et altérer l'écoulement du LCS



➤ Dans la moëlle épinière

L'épendymome peut se développer du niveau cervical au niveau lombaire de la moelle épinière.



Symptômes

Lorsque la tumeur se situe au niveau du cerveau, au niveau intra-ventriculaire, elle empêche l'évacuation du liquide céphalo-rachidien et provoque une hypertension intracrânienne (HITC) par hydrocéphalie obstructive (défaut du bon écoulement du LCS). Cette HITC associe des céphalées, des nausées et des vomissements avec souvent des troubles visuels (œdème papillaire).

D'autres signes peuvent révéler la présence d'un épendymome, comme une hémiparésie, de crises comitiales, d'un déficit visuel ou des fonctions cognitives, enfin d'un déficit d'un nerf crânien. Un tableau d'hémorragie méningée ou d'hémorragie ventriculaire peut également révéler l'épendymome intracrânien.

Lorsque la tumeur se situe dans la moelle, elle provoque des compressions nerveuses. Si elle est au niveau des cervicales, ces troubles neurologiques peuvent concerner l'ensemble du corps, allant de problèmes de sensibilité, fourmillements, ankylose, de troubles moteurs, sphinctériens, à une paralysie totale (tétraplégie). Si elle se situe au niveau des vertèbres lombaires (ce qui est le plus souvent le cas), alors les atteintes seront moindres mais non moins douloureuses (faiblesse musculaire des jambes allant jusqu'à la paralysie (paraplégie), troubles sensitifs, urinaires, douleurs irradiant du bassin jusqu'aux pieds).

Pourquoi recommande-t-on de m'opérer ?

Dès que le diagnostic de processus expansif est envisagé, le traitement chirurgical est discuté. Dans certains cas, le traitement chirurgical peut être associé à la radiothérapie, rarement avec de la chimiothérapie.

- **L'exérèse tumorale** : L'opération est dans tous les cas délicate et peut durer plusieurs heures. Il s'agit d'enlever la tumeur sans causer de dommage aux fibres nerveuses

souvent prises dans la tumeur. Pour faire au mieux, souvent les neurochirurgiens laissent un faible résidu tumoral, celui "collé" au tissu sain, et évitent ainsi au maximum les séquelles neurologiques post-opératoires. La gravité de l'hypertension intra-crânienne peut nécessiter une dérivation ventriculaire péritonéale de LCS en urgence.

- **La radiothérapie** : son efficacité est reconnue par la majorité des auteurs. Cependant elle doit tenir compte des caractéristiques de l'exérèse tumorale et du grade histologique de la tumeur. Elle doit être faite à la dose de 50 à 60 grays. Une irradiation spinale peut être réalisée. La radiothérapie focalisée en conditions stéréotaxiques doit être discutée sur un résidu tumoral de faible volume (inférieur à 30 mm).
- **La chimiothérapie** : elle est d'indication rare. Son efficacité n'est pas démontrée.

Les différents temps de l'intervention

L'intervention est réalisée sous anesthésie générale. Un repérage précis de l'ependymome est effectué. Après l'incision de la peau, il est réalisé une ouverture osseuse, puis l'enveloppe du cerveau est ouverte. On peut alors accéder à l'ependymome. Le chirurgien s'assure qu'il retire la tumeur. On referme ensuite plan par plan (méninges, os, peau) avec éventuellement la mise en place d'un drain qui sera retiré 1 ou 2 jours après l'intervention.

Comment les choses vont t'elles se dérouler en pratique pendant l'hospitalisation ?

▸ Accueil dans le service

Après les formalités administratives d'admission, vous serez accueilli dans le service par l'équipe soignante où l'on vérifiera l'ensemble de votre dossier. Le chirurgien et l'anesthésiste viendront vous voir pour vous poser quelques questions et répondre aux vôtres. Eventuellement quelques examens supplémentaires pourront être réalisés avant l'intervention (radiographie, électrocardiogramme, IRM...).

▸ Le jour de l'intervention

La prise en charge à l'arrivée au bloc :

Au bloc opératoire et juste avant votre intervention, vous serez interrogé pour une ultime vérification de votre identité et de votre pathologie dans le cadre de la « check-liste préopératoire ».

Au réveil / en postopératoire immédiat :

▸ Votre parcours après l'intervention sera la salle de réveil puis le retour en chambre, ou le séjour quelques jours aux soins intensifs pour une surveillance plus étroite si nécessaire.

- La prise en charge de la douleur est une des priorités du service, selon des protocoles adaptés à chaque patient et chaque pathologie.
- La surveillance régulière de certains paramètres sera effectuée par l'équipe soignante : le pansement, vos constantes générales et neurologiques.
- Il faut attendre de l'intervention qu'elle soit suivie de quelques désagréments transitoires qui concernent la peau. Tous ces désagréments sont inhérents à l'intervention, et sont donc prévisibles et transitoires.
- Le premier lever / l'alimentation / la kinésithérapie / le retrait de la perfusion, du drain ou de la sonde urinaire éventuellement mis en place en post-opératoire seront autorisés par l'équipe soignante généralement le ou les premiers jours après l'intervention.
- Certaines mesures spécifiques telles que des prélèvements sanguins, la réalisation de scanner ou d'IRM, des avis spécialisés seront fonction de votre intervention.
- L'ensemble de l'équipe sera à votre écoute et vous pourrez si besoin bénéficier d'une aide psychologique

Quels sont les risques de l'acte proposé ?

La culture du risque est ancrée dans la pratique chirurgicale et le maximum sera fait pour prévenir, dépister et traiter d'éventuelles complications. Beaucoup de complications sont transitoires et ont peu de conséquences. D'autres, plus rares, sont graves et peuvent entraîner des séquelles neurologiques ou exceptionnellement entraîner le décès. Par conséquent le binôme chirurgien/anesthésiste a le devoir de vous informer sur les risques liés à votre intervention et il répondra aux questions que vous lui posez.

Le risque anesthésique est abordé par l'anesthésiste lors de la consultation de pré-anesthésie

Les complications générales sont liées à votre état et à vos antécédents préopératoires. Cette chirurgie peut en effet être suivie d'une :

- Décompensations d'organes liées à vos problèmes de santé préalables
- Maladie thromboembolique

Les complications liées à l'abord chirurgical :

- Hématome : Il s'agit dans le cas présent d'un hématome qui se constitue dans la cavité opératoire dans les 48 heures post-opératoires. Cette complication est rare, inférieure à 2% des cas, mais elle peut être grave et doit être dépistée très rapidement.

- ▶ Infections de site opératoire : Elles sont découvertes au-delà des 3-4 jours post-opératoires. Elles peuvent être superficielles (peau et tissus sous-cutanés) et facilement traitables après prélèvement local. Les infections profondes concernent l'espace où la lésion a été enlevée, en l'occurrence la méninge. Ces méningites nosocomiales sont rares (<2%) mais elles nécessitent un traitement antibiotique à forte dose et au départ en perfusions. Elles peuvent prolonger votre durée d'hospitalisation.
- ▶ Le déficit focal : en fonction de la zone exposée, des signes de souffrance du cerveau peuvent être observés. Ils sont majoritairement précoces, constatés dès votre réveil, peuvent être temporaires ou permanents en fonction de leur degré d'irritation.
- ▶ Fuite de liquide cébrospinal (LCS) : dans la mesure où la méninge a été ouverte et même correctement refermée, ce liquide a tendance à s'extérioriser au travers de la cicatrice. Différents traitements sont possibles.

L'objectif de l'équipe soignante est de prévenir/réduire au mieux le risque de survenue de telles complications. Si ces complications surviennent l'équipe aura pour préoccupation de les dépister précocement, de vous en informer et de les traiter selon les règles de bonne pratique.

A votre sortie

Avant votre sortie, le neurochirurgien, le médecin anesthésiste et les infirmières vous donneront leurs recommandations. Un numéro de téléphone du service vous sera précisé, vous permettant de joindre l'interne de garde de Neurochirurgie les jours suivants si quelque chose vous inquiète. Les papiers qui vous seront remis comportent les ordonnances de prescriptions médicales, un arrêt de travail d'une durée variable selon la situation, une date de rendez-vous de consultation avec le neurochirurgien.

Votre médecin traitant recevra quelques jours plus tard le compte-rendu opératoire, le compte-rendu de votre hospitalisation, ainsi que le résultat de l'analyse de la tumeur par le laboratoire. Parfois ce dernier parvient au neurochirurgien alors que vous aurez déjà quitté le service. Vous avez la possibilité de recevoir à votre demande les mêmes documents que ceux adressés à votre médecin, afin que vous disposiez de tous les éléments pour votre dossier médical personnel.

N'hésitez pas à demander à votre neurochirurgien toutes les précisions concernant votre cas particulier. La signification ou les termes de ce document ne vous sont peut-être pas parfaitement compréhensibles. N'hésitez pas également dans ce cas à vous les faire expliquer de vive voix.