

# Le craniopharyngiome

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur le craniopharyngiome. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

## La maladie

### ● Qu'est-ce que le craniopharyngiome ?

Le craniopharyngiome est une tumeur bénigne, c'est-à-dire non cancéreuse, qui se développe dans le cerveau. Elle entraîne principalement des maux de tête, des troubles de la vision et des troubles hormonaux (ralentissement de la croissance, prise de poids anormale, tendance à uriner et à boire beaucoup...).

### ● Combien de personnes sont atteintes de cette maladie ? Est-elle présente partout ?

On estime la prévalence (nombre de personnes atteintes dans une population à un moment donné) à 1 personne sur 50 000.

### ● Qui peut en être atteint ?

Le craniopharyngiome touche surtout les enfants, le diagnostic étant fait en général entre 5 et 15 ans. Cependant, il peut également se révéler à l'âge adulte. Il existe en effet un autre pic d'apparition entre 60 et 75 ans.

### ● A quoi est-il dû ?

Le craniopharyngiome est un amas de cellules (tumeur), résultant de la croissance anormale de certaines cellules du cerveau qui se multiplient de manière anarchique (sans contrôle).

Ces cellules sont déjà présentes chez le fœtus. Elles se multiplient pour des raisons inconnues et forment progressivement une tumeur.

Peu à peu, la tumeur grossit à l'intérieur du crâne. Au fur et à mesure que le volume de la tumeur augmente, les zones du cerveau qui se trouvent autour vont être comprimées, ce qui va entraîner les différents symptômes.

## ● Est-il contagieux ?

Non, le craniopharyngiome n'est pas contagieux.

## ● Quelles en sont les manifestations ?

Au début de son développement, la tumeur est trop petite pour comprimer d'autres zones du cerveau, et il n'y a donc aucun symptôme. Les premiers signes apparaissent généralement dans l'enfance ou à l'adolescence, parfois à l'âge adulte, lorsque la tumeur est suffisamment grosse pour gêner le fonctionnement normal du cerveau.

Le craniopharyngiome se manifeste par différents types de symptômes, dont des vomissements, des maux de tête, des signes « hormonaux » et des anomalies de la vision.

### Signes d'hypertension intracrânienne

Lorsque la tumeur grossit, cela augmente la pression à l'intérieur du crâne et comprime le cerveau.

Les symptômes qui résultent de cette « hypertension intracrânienne » sont principalement des maux de tête intenses, durables, dont l'intensité augmente lorsque la personne tousse ou fait un effort. Des vomissements surviennent également, en « jet », sans effort.

Ces signes d'hypertension intracrânienne sont très fréquents chez les enfants et sont souvent les premiers signes de la maladie (60 à 70 % des cas).

### Troubles de la vision

Il arrive que le nerf optique soit comprimé par le craniopharyngiome situé à proximité. Le nerf optique est une sorte de câble qui relie l'œil au cerveau et permet de transmettre les images au cerveau. Lorsqu'il est touché, des troubles visuels surviennent. Ils correspondent souvent à la diminution de la vision d'un œil ou des deux (amblyopie).

Cette baisse de la vision peut être très importante et certains enfants sont quasiment aveugles au moment du diagnostic. Par ailleurs, le champ de vision peut être réduit au niveau d'un œil ou des deux yeux, une tache « noire » (ou tache aveugle) masquant la moitié du champ de vision (hémianopsie) ou son centre.

Les troubles visuels sont souvent les premiers signes chez les adultes atteints d'un craniopharyngiome. Ils sont présents chez presque tous les malades.

### Troubles hormonaux (endocriniens)

Le craniopharyngiome se développe dans une zone bien précise du cerveau, à proximité d'une petite glande appelée hypophyse (*figure 1*). L'hypophyse produit des hormones qui sont des sortes de « messagers » qui contrôlent de nombreuses fonctions du corps, comme la croissance, le poids, les fonctions sexuelles... Lorsque le craniopharyngiome « écrase » l'hypophyse, ces différentes fonctions sont perturbées.

Chez l'enfant, le déficit hormonal (endocrinien) provoqué par la compression de l'hypophyse peut se traduire par plusieurs symptômes. Il survient fréquemment plusieurs mois ou plusieurs années avant les signes visuels ou neurologiques, mais il est parfois difficile à détecter.

Un enfant sur trois souffre d'un retard de croissance, souvent installé depuis longtemps mais passé inaperçu. Ce retard est lié à une insuffisance de sécrétion de l'hormone de croissance.

A l'adolescence, 50 % à 80 % des personnes atteintes de craniopharyngiome ont un retard de puberté, c'est-à-dire que les caractères sexuels secondaires (poitrine chez les filles, barbe et modification du ton de la voix chez les garçons, apparition des poils du pubis et des aisselles) n'apparaissent pas, ou tardivement. Souvent, les jeunes filles n'ont pas leurs règles.

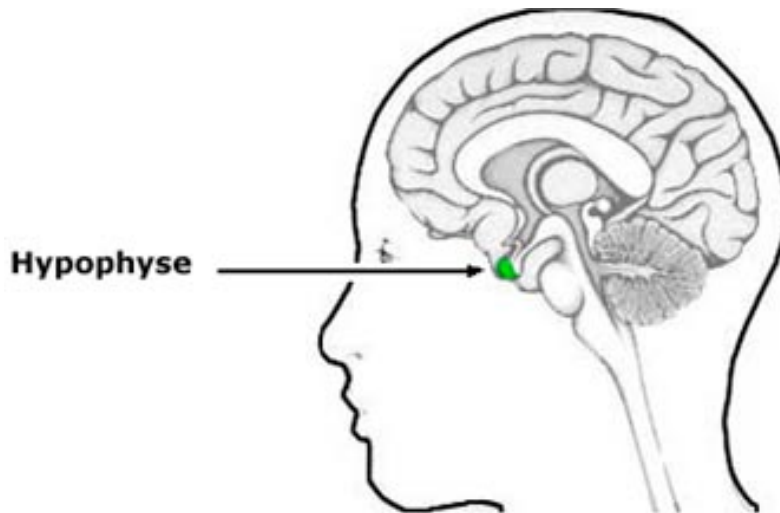


Figure 1  
Localisation de l'hypophyse dans le cerveau (en vert), dans la région sellaire.  
(<http://associationpourlasanteetlenvironnement.skynetblogs.be/archive-day/20060726>)

De même, l'hypophyse produit normalement une hormone appelée hormone antidiurétique, qui agit sur la production de l'urine par les reins. Les reins filtrent le sang pour éliminer les déchets par l'urine, mais ils réabsorbent (reprennent) une grande quantité d'eau pour maintenir un volume d'eau constant dans le corps. Ainsi, normalement, si on boit beaucoup d'eau, le volume des urines augmente et au contraire si on en boit peu, les urines sont très concentrées (beaucoup de déchets et peu d'eau). Or, lorsque la sécrétion de l'hormone antidiurétique est perturbée, la personne urine beaucoup trop. Cela provoque une soif importante et donc l'absorption de beaucoup d'eau, entraînant un véritable cercle vicieux. On parle de diabète insipide, qui se manifeste par de fréquents réveils nocturnes pour uriner (polyurie nocturne), des « pipis au lit » (énurésie), une grande fatigue, une déshydratation ou au contraire le risque d'une trop grande absorption d'eau. Ces symptômes sont observés dans 20 % des cas environ.

Par ailleurs, le dérèglement hormonal et/ou la compression de la région du cerveau qui régule l'appétit sont aussi à l'origine d'une obésité chez 10 à 25 % des enfants au moment du diagnostic, puisque ceux-ci ont faim en permanence.

Chez les adultes, les troubles hormonaux sont moins évidents. Ils touchent environ un tiers des malades. De nombreux adultes sont de petite taille car la maladie a débuté tôt dans l'enfance. Par ailleurs, il est fréquent que les femmes n'aient pas de règles (aménorrhée) et que les hommes souffrent de diminution du désir sexuel et d'impuissance.

### Troubles neurologiques

Dans certains cas, des troubles de la mémoire peuvent parfois survenir, tout comme des changements d'humeur, des difficultés d'apprentissage ou de concentration à l'école ou au travail.

Des crises d'épilepsie (convulsions ou perte de conscience), et parfois la paralysie d'un côté du corps (hémiparésie ou hémiplégie) ou du visage, apparaissent chez quelques malades. Enfin des troubles de la régulation de la température et des troubles du sommeil, liés à la

compression de certaines zones du cerveau, peuvent être observés chez certaines personnes atteintes.

## ● Quelle est son évolution ?

Maladie grave autrefois mortelle, le craniopharyngiome est aujourd'hui de mieux en mieux pris en charge grâce à la chirurgie, à condition que cette prise en charge soit faite dans des centres adaptés, par des équipes multidisciplinaires qui connaissent la maladie. L'intervention chirurgicale doit être effectuée par un chirurgien ayant l'expérience des craniopharyngiomes.

Cela étant, une opération chirurgicale touchant le cerveau comporte toujours des risques. De nombreuses personnes ont des séquelles dues à l'endommagement du cerveau par la tumeur ou par l'opération elle-même. Ainsi, 15 à 50 % d'entre elles ont un déficit visuel et 25 % environ conservent des troubles neurologiques (troubles de la mémoire, de l'attention...). De plus, après avoir été enlevé, le craniopharyngiome peut récidiver, c'est-à-dire recommencer à grossir. Il faut alors recommencer un traitement.

Comme l'hypophyse est souvent définitivement endommagée, les troubles hormonaux persistent, mais ils peuvent être traités. Les personnes opérées peuvent souffrir de diabète insipide (soif intense et urines abondantes), de déficit d'hormone de croissance, de troubles sexuels... L'importance des séquelles dépend de la taille initiale de la tumeur et de sa proximité avec les zones fragiles du cerveau.

## Le diagnostic

### ● Comment fait-on le diagnostic de cette maladie ?

Les premières manifestations n'alertent pas forcément les parents ni les médecins : les maux de tête chez un enfant peuvent être attribués à la fatigue ou à un stress, les vomissements être imputés à des trajets en voiture. Ce n'est que lorsque les manifestations deviennent plus marquées qu'elles peuvent conduire les parents à s'inquiéter et le médecin à soupçonner la présence d'une tumeur cérébrale. Des examens d'imagerie, donnant une image précise du cerveau, vont lui permettre de mettre en évidence la présence du craniopharyngiome.

#### Scanner ou IRM du cerveau

L'IRM (Imagerie par Résonance Magnétique) et le scanner sont des examens indolores qui permettent d'obtenir des « photographies » du cerveau, éventuellement en trois dimensions (*figure 2*).

Ils permettent de visualiser la tumeur et sa localisation caractéristique aux alentours de l'hypophyse. Dans certains cas, un produit spécial sera injecté dans le sang pour permettre de mieux visualiser la tumeur et d'améliorer la qualité des images.



Figure 2  
Appareil d'IRM : le malade reste allongé dans un « tunnel » pendant la durée de l'examen (20 à 40 minutes environ). ([http://fr.wikipedia.org/wiki/Image:Modern\\_3T\\_MRI.JPG](http://fr.wikipedia.org/wiki/Image:Modern_3T_MRI.JPG))

## ● Quels sont les examens complémentaires ?

D'autres examens peuvent être effectués pour vérifier qu'il s'agit bien d'un craniopharyngiome et pour évaluer l'ampleur des symptômes.

### **Bilan hormonal**

Le bilan hormonal se fait par simple prise de sang. Il permet de mettre en évidence les déficits hormonaux liés à la compression de l'hypophyse : déficit en hormone de croissance, en hormones thyroïdiennes, en hormones sexuelles chez l'adolescent et l'adulte...

### **Examen ophtalmologique**

Un examen qui permet d'observer l'intérieur de l'œil et notamment la papille (zone correspondant à la naissance du nerf optique, qui transmet les informations de l'œil au cerveau) et la rétine (surface du fond de l'œil qui reçoit les images et les transmet au cerveau sous forme de signaux électriques) est recommandé.

Appelé examen du fond d'œil, il s'effectue avec une lampe spéciale (lampe à fente) après dilatation de la pupille (rond noir au centre de l'œil) grâce à un collyre (gouttes).

Cet examen permet de mettre en évidence des anomalies liées à l'hypertension intracrânienne et à la compression du nerf optique, lesquelles sont présentes chez plus de la moitié des malades.

### **Test de restriction hydrique**

Ce test, réalisé sous surveillance à l'hôpital, consiste à interdire toute prise de boisson au malade. Il dure habituellement entre 5 et 15 heures, en fonction de la tolérance du malade.

Normalement, ce test induit uniquement la production par les reins d'urines plus concentrées (avec peu d'eau) sans symptôme particulier, mais en cas de diabète insipide, ce test est très mal toléré. Les personnes maigrissent, se déshydratent, ont extrêmement soif car les urines restent abondantes et diluées. Le test est alors rapidement arrêté.

## ● Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?

Les symptômes liés au craniopharyngiome peuvent être semblables à ceux observés en cas d'autres types de tumeur cérébrale (adénome hypophysaire, gliome hypothalamique, kyste de la poche de Rathke, méningiome supra-sellaire...). Le scanner et l'IRM permettent, gé-

néralement, de faire la distinction entre ces différents types de tumeurs.

## ● **Peut-on dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare ?**

Non, le dépistage du craniopharyngiome n'est pas possible.

## Les aspects génétiques

### ● **Quels sont les risques de transmission aux enfants ? Aux autres membres de la famille ?**

Il ne s'agit pas d'une maladie héréditaire, et il n'y a donc aucun risque particulier pour les enfants d'une personne atteinte et les autres membres de la famille.

### ● **Peut-on faire un diagnostic prénatal ?**

Dans de très rares cas, le craniopharyngiome se développe chez le fœtus avant la naissance. Des techniques (échographie et IRM) permettent alors de le détecter chez le fœtus, mais il s'agit de formes très graves, généralement inopérables et mortelles.

## Le traitement, la prise en charge, la prévention

### ● **Existe-t-il un traitement curatif pour le craniopharyngiome ?**

Le traitement consiste en premier lieu à enlever le craniopharyngiome, dès que possible, par chirurgie.

Le plus souvent, l'opération consiste à ouvrir la boîte crânienne pour retirer la tumeur mais, lorsque le craniopharyngiome est très petit, il peut être retiré en passant par le nez (voie nasale), le chirurgien n'a alors pas besoin d'ouvrir le crâne.

L'objectif de l'opération est d'enlever le plus complètement possible la tumeur : on parle « d'exérèse » totale ou complète. Il s'agit d'une opération chirurgicale difficile, qui dure souvent plusieurs heures et qui comporte des risques.

Dans 2 cas sur 3, l'intervention permet l'exérèse totale du craniopharyngiome. Dans 1 cas sur 3, les chirurgiens réussissent à enlever presque toute la tumeur (exérèse « subtotale »), mais laissent des résidus (restes) microscopiques impossibles à retirer, sous peine de léser les structures environnantes. Dans environ 10 % des cas, seule une partie du craniopharyngiome est retirée afin de permettre la « décompression » dans le crâne, c'est-à-dire de limiter l'hypertension intracrânienne et soulager le malade.

En cas de résidus de tumeur ou de rechute, pour éviter une opération, des séances de radiothérapie peuvent être effectuées. La radiothérapie est l'utilisation de rayonnements (rayons X, rayons gamma, électrons...) qui permettent de détruire les cellules de la tumeur. Ces rayons traversent les tissus et empêchent les cellules visées de se multiplier. Les séances durent une quinzaine de minutes (dont quelques minutes seulement d'irradiation) et sont totalement indolores.

En cas de petits craniopharyngiomes difficiles à opérer, certains hôpitaux proposent également une technique appelée « *Gamma knife* » ou radiochirurgie. Elle utilise une multi-

tude de faisceaux de rayons qui se concentrent sur la tumeur pour la détruire, ce qui évite d'ouvrir la boîte crânienne et d'éventuellement endommager le cerveau. Ce traitement récent est néanmoins assez rarement employé car peu d'hôpitaux sont équipés et il existe un risque de lésions définitives du nerf optique.

Enfin, précisons que contrairement à d'autres tumeurs, la chimiothérapie n'est pas efficace sur les craniopharyngiomes.

## ● **Quels bénéfices attendre des traitements ? Quels sont les risques ?**

De grands progrès ont été réalisés concernant la précision et le succès des opérations.

Cependant, il s'agit d'interventions lourdes et délicates, avec un risque de décès compris entre 1 et 10 % . De plus, quand les nerfs optiques ont été endommagés par le craniopharyngiome ou l'opération, les lésions sont irréversibles.

Par ailleurs, même en cas d'ablation de la tumeur, il existe un risque de récurrence important. En effet, lorsque seulement une partie du craniopharyngiome a été retirée, celui-ci se met à regrossir dans 70 % des cas. Lorsque l'exérèse est incomplète, c'est-à-dire lorsqu'il reste des « morceaux » de craniopharyngiome, même microscopiques, une récurrence survient dans 35 % des cas. Enfin, même quand l'ablation est totale, il existe un risque de récurrence de 15 %.

La plupart du temps, un traitement par radiothérapie est alors proposé au malade pour éviter une seconde opération, ce qui permet de guérir définitivement 70 % des personnes ayant rechuté. Cependant, l'utilisation de la radiothérapie chez les enfants est discutée, car les rayons peuvent nuire au développement du cerveau. La radiothérapie est donc réservée aux cas où la tumeur a recommencé à grossir.

Par ailleurs, l'opération dans cette zone fragile du cerveau est particulièrement délicate, et il est fréquent que l'hypophyse et l'hypothalamus, une glande qui donne des ordres à l'hypophyse, soient endommagés. Or, l'hypothalamus contrôle les fonctions comme la soif et la faim. Une des complications les plus fréquentes de l'opération (concernant la moitié des personnes opérées) est donc un trouble du comportement alimentaire qui entraîne un surpoids, voire une obésité. Ce trouble appelé hyperphagie (hyperalimentation) est très difficilement contrôlable par les enfants qui sont en permanence en quête de nourriture. Il s'agit généralement d'une forme de grignotage permanent, ou de la prise d'une quantité très importante d'aliments de manière compulsive : il arrive que les personnes atteintes volent de la nourriture, cassent les placards fermés à clé, etc. Ces troubles sont très difficiles à vivre pour le malade, mais aussi pour son entourage qui se sent impuissant. Cet énorme appétit peut durer plusieurs mois, voire plusieurs années après l'opération. Il est alors nécessaire, bien que très difficile (voire, dans certains cas, impossible), d'instaurer un régime pauvre en calories pour éviter une prise de poids trop importante.

D'autres complications peuvent survenir après l'opération, comme des troubles de la mémoire et de l'attention ainsi que du comportement, gênant la reprise de la scolarité ou de l'activité professionnelle.

## ● **Quelles sont les autres modalités de prise en charge de cette maladie ?**

Après l'opération, l'hypophyse ne fonctionne généralement plus ou mal (on parle de panhypopituitarisme) et les problèmes hormonaux liés à ce trouble sont définitifs. C'est ainsi qu'après l'opération, ces différentes hormones doivent souvent être prises sous forme de

comprimés, de piqûres ou de gouttes nasales. Il s'agit d'hormones de substitution dont certaines doivent être prises durant toute la vie. Étant donné que l'hypophyse régule la production de diverses hormones, il est donc souvent nécessaire de prendre :

- des hormones thyroïdiennes (lévothyroxine) qui jouent un rôle primordial dans la croissance, le développement du cerveau, le bien-être, le fonctionnement des muscles et des organes dont le cœur...
- des hormones glucocorticoïdes comme l'hydrocortisone, indispensables à la gestion du stress, à la libération d'énergie à partir des réserves du corps... Ces hormones doivent être prises à vie et ne jamais être interrompues subitement.
- la desmopressine, qui permet de traiter le diabète insipide et donc de réguler la quantité d'urine émise. Cette fonction peut toutefois se rétablir dans les mois qui suivent l'opération.
- chez les enfants, la prise d'hormone de croissance est nécessaire en cas de retard de croissance. Cependant, certains enfants continuent de grandir malgré un déficit complet en hormone de croissance et la prise d'hormone n'est alors pas indispensable. Chez l'adulte, ce traitement peut parfois être proposé car l'hormone de croissance a un rôle important dans le métabolisme.
- à l'adolescence, des hormones sexuelles doivent être proposées pour permettre la puberté et ce traitement doit être poursuivi après la puberté pour permettre une activité sexuelle normale.

Ces traitements, quotidiens et poursuivis le plus souvent toute la vie, sont relativement contraignants. Les dosages de ces hormones de substitution doivent être adaptés en permanence, notamment en cas de stress important nécessitant une augmentation des doses.

## ● Un soutien psychologique est-il souhaitable ?

En cas de craniopharyngiome, il y a plusieurs moments où la famille et le malade peuvent ressentir le besoin de trouver un soutien psychologique.

L'annonce du diagnostic est un moment difficile, dans la mesure où le terme « tumeur » fait peur, même s'il ne s'agit pas d'une tumeur cancéreuse. Qui plus est, le craniopharyngiome est situé dans le cerveau, zone fragile au niveau de laquelle les interventions sont délicates.

Quand la maladie survient chez un enfant, il est particulièrement difficile pour les parents d'apprendre à prendre soin de son enfant sans le surprotéger, à maintenir la communication au sein du couple et de la famille et à gérer le sentiment de culpabilité ou même de jalousie que peuvent ressentir les frères et sœurs de l'enfant malade. La famille ne doit donc pas hésiter à se faire aider par un psychologue.

Par ailleurs, une fois l'enfant opéré, les complications liées aux problèmes d'alimentation peuvent être très difficiles à supporter. Les parents sont souvent contraints de cacher la nourriture, de priver l'enfant pour son bien, et celui-ci le tolère mal et ressent une forte frustration. Parfois, il vaut mieux laisser un peu de « lest » pour que l'enfant ou l'adolescent apprenne à gérer lui-même, dans une certaine mesure, son accès à la nourriture. Dans certains cas, le fait d'interdire l'accès à la nourriture peut conduire à une obsession chez l'enfant qui ne pense qu'à manger et ne parle que de ça. Un psychologue spécialisé dans les troubles alimentaires peut alors aider les parents à faire face à cette situation. Celui-ci les aidera à mettre en place des stratégies, comme par exemple détourner l'attention de son

enfant lorsqu'il demande de la nourriture, au lieu de la lui refuser (l'inciter, par exemple, à entreprendre tout de suite une activité).

À l'adolescence et même avant, un soutien psychologique peut également être nécessaire pour l'enfant en raison de l'importante altération de l'image corporelle et la sensation de dégoût de soi, de dépression, ou de grande culpabilité survenant après avoir mangé.

De même, la peur d'une rechute de la tumeur ou les contraintes du traitement hormonal quotidien peuvent être perçus comme injustes chez des personnes qui ont guéries de leur tumeur. Un psychologue peut les aider à mieux vivre ces contraintes.

## ● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ou soigner son enfant ?**

La nécessité du traitement substitutif hormonal et de la surveillance médicale devra être régulièrement expliquée à l'enfant par sa famille, ainsi que par le médecin. Malgré les difficultés, il est impératif d'essayer de suivre rigoureusement le régime prescrit pour que l'enfant ne prenne pas trop de poids. Le surpoids est en effet mauvais pour l'organisme, et notamment pour le cœur, et altère l'image corporelle à un âge où il est particulièrement difficile d'être différent de ses camarades. Une modification du comportement alimentaire de toute la famille est souvent conseillée afin de faciliter le suivi du régime par l'enfant atteint. Une éducation alimentaire précoce est primordiale : éviter autant que possible, voire éliminer complètement, les sucreries, les aliments gras et hypercaloriques, encourager l'enfant à boire de l'eau ou à défaut des tisanes ou boissons sans sucre. Malgré ces restrictions, une alimentation équilibrée est tout à fait possible et indispensable pour éviter les carences alimentaires. Favoriser la dépense énergétique par la pratique de sport, en particulier la natation, et d'une activité régulière est également nécessaire.

## ● **Comment faire suivre une personne atteinte de craniopharyngiome ?**

Les personnes atteintes d'un craniopharyngiome sont suivies dans des consultations spécialisées en neurochirurgie et en maladies endocriniennes rares. Leurs coordonnées sont disponibles sur le site Orphanet ([www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)).

Le suivi hormonal par des spécialistes (endocrinologues) doit être fait à vie.

De plus, du fait de la lenteur de croissance de la tumeur, les récurrences peuvent survenir longtemps après l'opération, et il est donc indispensable d'établir une surveillance prolongée : une IRM par an est recommandée pendant les 5 premières années, puis une fois tous les deux ans pendant au moins les 10 années suivantes. Pour les personnes opérées durant l'enfance, il est important de se faire suivre à vie, car le craniopharyngiome peut aussi réapparaître chez les adultes âgés.

Il est également primordial de surveiller régulièrement la vision chez un ophtalmologiste car beaucoup de rechutes se manifestent par une atteinte visuelle.

## ● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

Il est nécessaire d'informer l'équipe soignante du diagnostic, notamment des déficits hormonaux (panhypopituitarisme), et de signaler les traitements en cours et leurs doses. Cela permet d'éviter les associations de médicaments incompatibles et d'adapter les doses du traitement hormonal en cas d'hospitalisation, notamment les doses du traitement par hy-

drocortisone qui ne doit jamais être interrompu subitement.

## Vivre avec

### ● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire ou sportive ?**

La qualité de vie des personnes atteintes de craniopharyngiome dépend fortement des séquelles visuelles et neurologiques présentes après l'opération.

La tumeur et/ou l'opération peuvent endommager la vision de manière plus ou moins définitive. Après l'opération, certains malades récupèrent un peu de leur vision mais certaines lésions sont irréversibles, les enfants étant souvent plus gravement atteints que les adultes. Par ailleurs, les récurrences (rechutes) sont souvent responsables d'une aggravation visuelle définitive et au final, le handicap est sévère chez 20 à 30 % des personnes atteintes. Les troubles de l'attention et de la mémoire sont également fréquents, et entravent les capacités d'apprentissage et de concentration.

Pour les enfants souffrant d'un déficit visuel important, une scolarité effectuée dans une classe d'intégration scolaire pour les élèves handicapés (CLIS), en effectif réduit et avec un enseignement aménagé, peut s'avérer utile et plus rassurante.

Une scolarisation classique peut être assurée et aménagée grâce à un projet d'accueil individualisé (PAI) ou à un projet personnel de scolarisation (PPS). Il s'agit d'une convention associant la famille, l'école et le médecin scolaire, qui permet de répondre aux besoins de l'enfant et d'informer les enseignants sur la maladie. Dans certains cas, les absences fréquentes ou la fatigue peuvent nuire à l'intégration et au bien-être de l'enfant à l'école, d'où l'importance de bien informer les professeurs et les autres élèves sur la maladie.

L'autre complication liée au craniopharyngiome et à l'opération est l'absence de contrôle de l'appétit. En effet, la moitié des enfants opérés doit lutter contre une prise excessive de poids, le plus souvent d'une dizaine de kilos, mais parfois plus importante. Elle est souvent associée à des troubles du comportement (compulsions alimentaires, attirance pour les aliments sucrés, intolérance à la frustration). Pour les parents comme pour les enfants, la gestion des pulsions alimentaires, des colères et des crises qui peuvent survenir en cas de privation et la difficulté du régime qui, de plus, n'est pas tout à fait efficace, sont très difficiles à vivre. En effet, certains enfants sont « prêts à tout » pour se procurer à manger, volent de la nourriture et de l'argent, fuguent, sont agressifs, colériques... En raison de ces troubles, les établissements scolaires refusent parfois de les accueillir et il n'y a pas de structures d'accueil adaptées, ce qui oblige parfois certains parents à renoncer temporairement à leur emploi pour s'occuper de leur enfant.

Enfin, il existe des difficultés liés aux problèmes hormonaux, qui peuvent entraîner un véritable handicap et altérer considérablement la qualité de vie et les relations sociales : perturbation de l'image de soi (petite taille, obésité), traitement hormonal contraignant, troubles sexuels et retard de puberté...

D'éventuels troubles de la fertilité chez l'homme ou la femme peuvent être traités par des injections d'hormones (gonadotrophines).

De même, le diabète insipide et les problèmes de « pipi au lit » peuvent contribuer à gêner l'intégration sociale et la confiance en soi de l'enfant. Néanmoins, ces troubles peuvent s'atténuer au fur et à mesure.

Rappelons tout de même que chaque cas est particulier et que certaines personnes opérées peuvent vivre normalement.

## ● ● ● En savoir plus

### ● Où en est la recherche ?

Les recherches visent à connaître les raisons de l'apparition de ces tumeurs cérébrales et à améliorer les techniques d'opération et de radiothérapie (radiochirurgie, protonthérapie, gamma knife...). Sur le plan fonctionnel, une meilleure compréhension des mécanismes de la faim devrait permettre d'aider les personnes guéries de leur tumeur à lutter contre le surpoids.

### ● Où obtenir des informations complémentaires ? Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 0 810 63 19 20 (Numéro azur, prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** ([www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)).

### ● Les prestations sociales en France

Il est important de trouver les bons interlocuteurs pour se faire aider dans les démarches administratives. Des conseils précieux peuvent être fournis d'une part par les assistantes sociales à l'hôpital et par les associations de malades qui sont au courant de la législation et des droits. D'autre part, les Services Régionaux d'Aides et d'Informations (SRAI) aident et accompagnent les familles dans les démarches quotidiennes en les mettant en contact avec des techniciens d'insertion (kinésithérapeutes, ergothérapeutes, travailleurs sociaux, ...).

En France, le craniopharyngiome est pris en charge à 100 % par la Sécurité Sociale en ce qui concerne le remboursement des frais médicaux. Les familles peuvent, en cas de besoin, obtenir une allocation d'éducation spéciale pour les enfants atteints en faisant une demande auprès de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH). Les adultes ont la possibilité d'obtenir une allocation d'adulte handicapé en déposant un dossier auprès de la MDPH. Suivant leur état, une prestation de compensation du handicap peut aussi être allouée. Enfin, une carte d'invalidité permet aux personnes handicapées majeures ou mineures, dont le taux d'incapacité dépasse 80 %, de bénéficier de certains avantages fiscaux ou de transports. La carte station debout pénible et le macaron permettant de se garer sur les places réservées aux personnes handicapées peuvent être obtenues en fonction de l'état de la personne atteinte. L'orientation vers les établissements spécialisés est sous le contrôle de la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH), organisée au sein de la MDPH.

Pour plus de précisions, vous pouvez consulter le cahier Orphanet « Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations » ([ici](#)), qui compile toutes les informations sur la législation en cours, les aides, les modalités de scolarisation et d'insertion professionnelle disponibles pour les personnes atteintes de maladies rares.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

**CONTACTEZ**

Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20  
numéro azur, prix d'une communication locale

**OU CONSULTEZ ORPHANET** [www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

Maladies Rares  
Info Services

0 810 63 19 20

N° Azur, prix appel local

**AVEC LA COLLABORATION DE :**

*Professeur Juliane Léger*

Centre de référence des maladies  
endocriniennes rares de la croissance  
CHU Hôpital Robert Debré, Paris

*Professeur Thierry Brue - Docteur Nathalie  
Morlet*

Centre de référence des maladies rares  
d'origine hypophysaire  
Hôpital d'adultes de la Timone,  
Marseille

Association Craniopharyngiome  
Solidarité

