



RÉSEAU RÉGIONAL
DE CANCÉROLOGIE
BOURGOGNE FRANCHE-COMTÉ

LES TUMEURS CEREBRALES DE L'ENFANT

08/04/2024

Dr Sébastien KLEIN



EPIDEMIOLOGIE

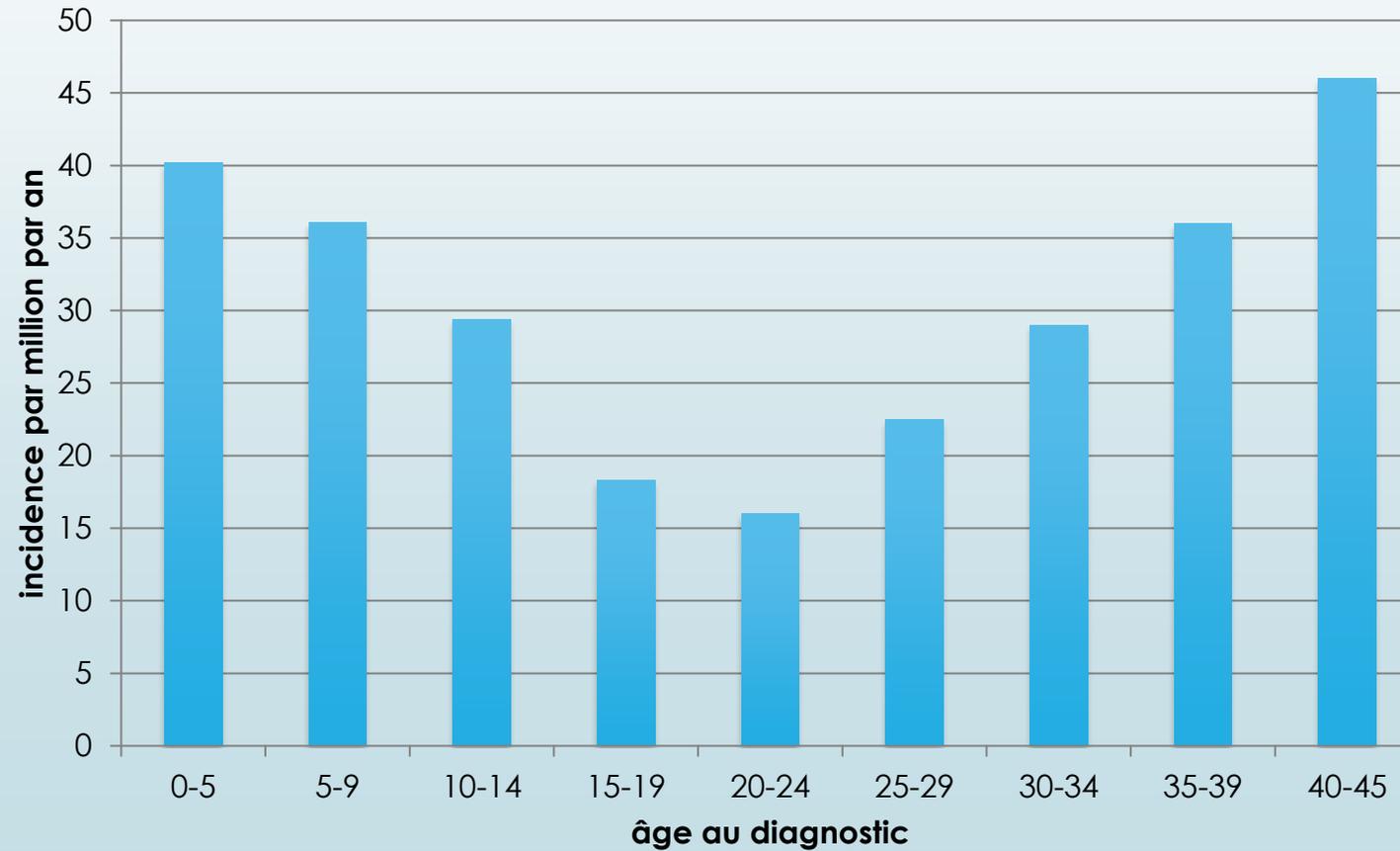
- ▶ 1ère cause de tumeurs solides :
 - ▶ 430 nouveaux cas / an en France
 - ▶ 3000 enfants/an en Europe
- ▶ 2ème cause de cancer (23%)
- ▶ 1ère cause de décès par cancer
- ▶ Pas possible de définir un pronostic moyen pour ces tumeurs :
 - ▶ Devenir très hétérogène
 - ▶ De 90% à 0% de guérison

EPIDEMIOLOGIE

- ▶ 90% dans le cerveau et 10% dans la moelle épinière.
- ▶ Selon l'aspect des tumeurs :
 - ▶ Tumeurs de bas grade (« bénignes »)
 - ▶ Tumeurs de haut grade (malignes).
- ▶ La plupart de ces tumeurs peuvent faire des métastases mais exceptionnellement en dehors du système nerveux

EPIDEMIOLOGIE

Incidence des tumeurs du SNC selon l'âge



LOCALISATION

4. Ventriculaire :

Tumeurs des plexus choroïdes

3. Hémisphérique supra-tentoriel :

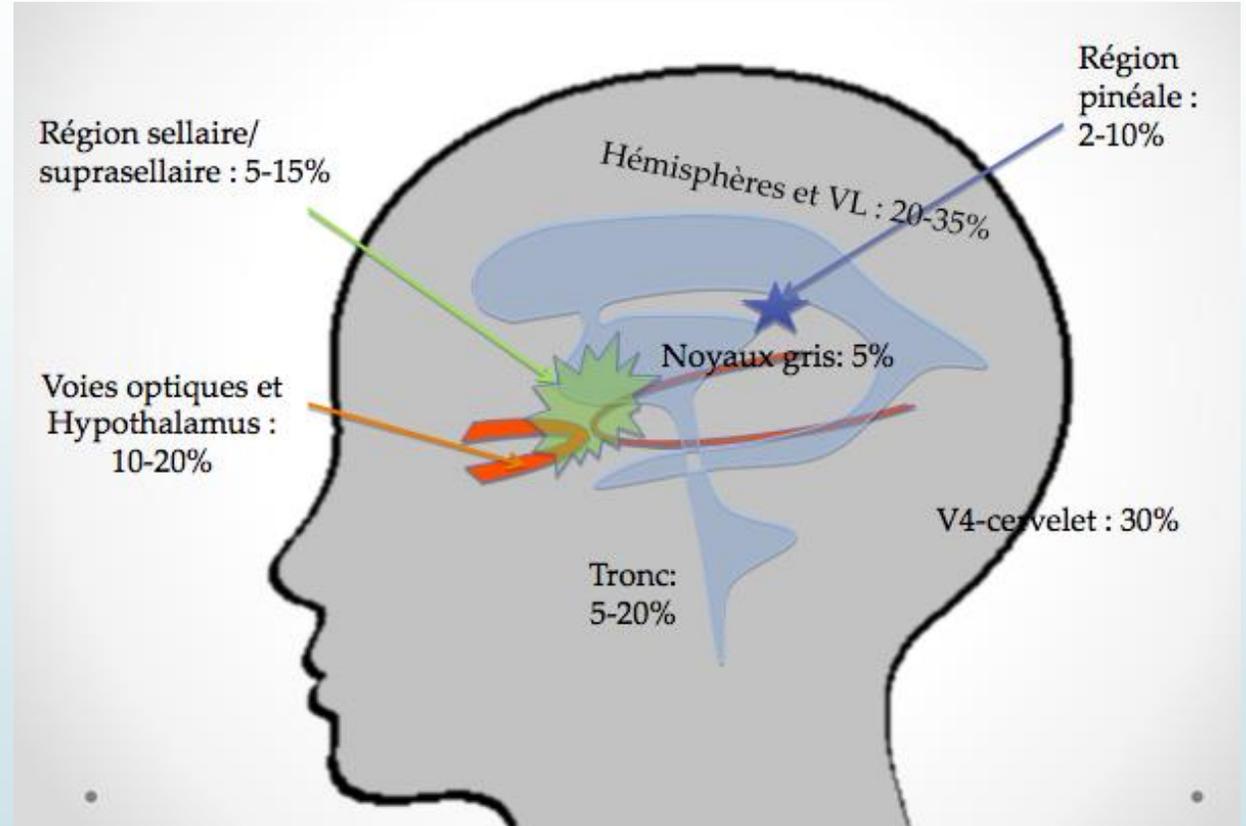
Tumeurs gliales, PNET, DNET, Épendymomes, ATRT, ETMR

2. Ligne médiane :

GVO, craniopharyngiome, germinome, gliome du tronc

1. Fosse postérieure :

Astrocytome pilocytique > médulloblastome > épendymome, ATRT, ETMR



CLASSIFICATION

Neuro-Oncology

23(8), 1231–1251, 2021 | doi:10.1093/neuonc/noab106 | Advance Access date 29 June 2021

The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary

David N. Louis, Arie Perry, Pieter Wesseling^o, Daniel J. Brat^o, Ian A. Cree, Dominique Figarella-Branger, Cynthia Hawkins, H. K. Ng, Stefan M. Pfister, Guido Reifenberger, Riccardo Soffietti, Andreas von Deimling, and David W. Ellison

Abstract

The fifth edition of the WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System (CNS), published in 2021, is the sixth version of the international standard for the classification of brain and spinal cord tumors. Building on the 2016 updated fourth edition and the work of the Consortium to Inform Molecular and Practical Approaches to CNS Tumor Taxonomy, the 2021 fifth edition introduces major changes that advance the role of molecular diagnostics in CNS tumor classification. At the same time, it remains wedded to other established approaches to tumor diagnosis such as histology and immunohistochemistry. In doing so, the fifth edition establishes some different approaches to both CNS tumor nomenclature and grading and it emphasizes the importance of integrated diagnoses and layered reports. New tumor types and subtypes are introduced, some based on novel diagnostic technologies such as DNA methylome profiling. The present review summarizes the major general changes in the 2021 fifth edition classification and the specific changes in each taxonomic category. It is hoped that this summary provides an overview to facilitate more in-depth exploration of the entire fifth edition of the WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System.

CLASSIFICATION

Table 1 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System. Provisional Entities are in *Italics*

World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System, fifth edition

Gliomas, glioneuronal tumors, and neuronal tumors
Adult-type diffuse gliomas
Astrocytoma, IDH-mutant
Oligodendroglioma, IDH-mutant, and 1p/19q-codeleted
Glioblastoma, IDH-wildtype
Pediatric-type diffuse low-grade gliomas
Diffuse astrocytoma, <i>MYB</i> - or <i>MYBL1</i> -altered
Angiocentric glioma
Polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young
Diffuse low-grade glioma, MAPK pathway-altered
Pediatric-type diffuse high-grade gliomas
Diffuse midline glioma, H3 K27-altered
Diffuse hemispheric glioma, H3 G34-mutant
Diffuse pediatric-type high-grade glioma, H3-wildtype and IDH-wildtype
Infant-type hemispheric glioma
Circumscribed astrocytic gliomas
Pilocytic astrocytoma
High-grade astrocytoma with piloid features
Pleomorphic xanthoastrocytoma
Subependymal giant cell astrocytoma
Chordoid glioma
Astroblastoma, <i>MW1</i> -altered
Glioneuronal and neuronal tumors
Ganglioglioma
Desmoplastic infantile ganglioglioma / desmoplastic infantile astrocytoma
Dysembryoplastic neuroepithelial tumor
<i>Diffuse glioneuronal tumor with oligodendroglioma-like features and nuclear clusters</i>
Papillary glioneuronal tumor
Rosette-forming glioneuronal tumor
Myxoid glioneuronal tumor
Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor
Gangliocytoma
Multinodular and vacuolating neuronal tumor
Dysplastic cerebellar gangliocytoma (Lhermitte-Duclos disease)
Central neurocytoma
Extraventricular neurocytoma
Cerebellar liponeurocytoma
Ependymal tumors
Supratentorial ependymoma
Supratentorial ependymoma, <i>ZFTA</i> fusion-positive
Supratentorial ependymoma, <i>YAP1</i> fusion-positive
Posterior fossa ependymoma
Posterior fossa ependymoma, group PFA
Posterior fossa ependymoma, group PFB
Spinal ependymoma
Spinal ependymoma, <i>MYCN</i> -amplified
Myxopapillary ependymoma
Subependymoma

Table 1 Continued

World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System, fifth edition

Choroid plexus tumors
Choroid plexus papilloma
Atypical choroid plexus papilloma
Choroid plexus carcinoma
Embryonal tumors
Medulloblastoma
Medulloblastomas, molecularly defined
Medulloblastoma, WNT-activated
Medulloblastoma, SHH-activated and <i>TP53</i> -wildtype
Medulloblastoma, SHH-activated and <i>TP53</i> -mutant
Medulloblastoma, non-WNT/non-SHH
Medulloblastomas, histologically defined
Other CNS embryonal tumors
Atypical teratoid/rhabdoid tumor
<i>Cribiform neuroepithelial tumor</i>
Embryonal tumor with multilayered rosettes
CNS neuroblastoma, <i>FOXR2</i> -activated
CNS tumor with <i>BCOR</i> internal tandem duplication
CNS embryonal tumor
Pineal tumors
Pineocytoma
Pineal parenchymal tumor of intermediate differentiation
Pineoblastoma
Papillary tumor of the pineal region
Desmoplastic myxoid tumor of the pineal region, <i>SMARCB1</i> -mutant
Cranial and paraspinal nerve tumors
Schwannoma
Neurofibroma
Perineurioma
Hybrid nerve sheath tumor
Malignant melanotic nerve sheath tumor
Malignant peripheral nerve sheath tumor
Paraganglioma
Meningiomas
Meningioma
Mesenchymal, non-meningothelial tumors
Soft tissue tumors
Fibroblastic and myofibroblastic tumors
Solitary fibrous tumor
Vascular tumors
Hemangiomas and vascular malformations
Hemangioblastoma
Skeletal muscle tumors
Rhabdomyosarcoma
Uncertain differentiation
<i>Intracranial mesenchymal tumor, FET-CREB fusion-positive</i>
<i>CiC</i> -rearranged sarcoma
Primary intracranial sarcoma, <i>DICER1</i> -mutant
Ewing sarcoma

Table 1 Continued

World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System, fifth edition

Chondro-osseous tumors
Chondrogenic tumors
Mesenchymal chondrosarcoma
Chondrosarcoma
Notochordal tumors
Chordoma (including poorly differentiated chordoma)
Melanocytic tumors
Diffuse meningeal melanocytic neoplasms
Meningeal melanocytosis and meningeal melanomatosis
Circumscribed meningeal melanocytic neoplasms
Meningeal melanocytoma and meningeal melanoma
Hematolymphoid tumors
Lymphomas
CNS lymphomas
Primary diffuse large B-cell lymphoma of the CNS
Immunodeficiency-associated CNS lymphoma
Lymphomatoid granulomatosis
Intravascular large B-cell lymphoma
Miscellaneous rare lymphomas in the CNS
MALT lymphoma of the dura
Other low-grade B-cell lymphomas of the CNS
Anaplastic large cell lymphoma (<i>ALK+</i> / <i>ALK-</i>)
T-cell and NK/T-cell lymphomas
Histiocytic tumors
Erdheim-Chester disease
Rosai-Dorfman disease
Juvenile xanthogranuloma
Langerhans cell histiocytosis
Histiocytic sarcoma
Germ cell tumors
Mature teratoma
Immature teratoma
Teratoma with somatic-type malignancy
Germinoma
Embryonal carcinoma
Yolk sac tumor
Choriocarcinoma
Mixed germ cell tumor
Tumors of the sellar region
Adamantinomatous craniopharyngioma
Papillary craniopharyngioma
Pituicytoma, granular cell tumor of the sellar region, and spindle cell oncocytoma
Pituitary adenoma/PitNET
Pituitary blastoma
Metastases to the CNS
Metastases to the brain and spinal cord parenchyma
Metastases to the meninges

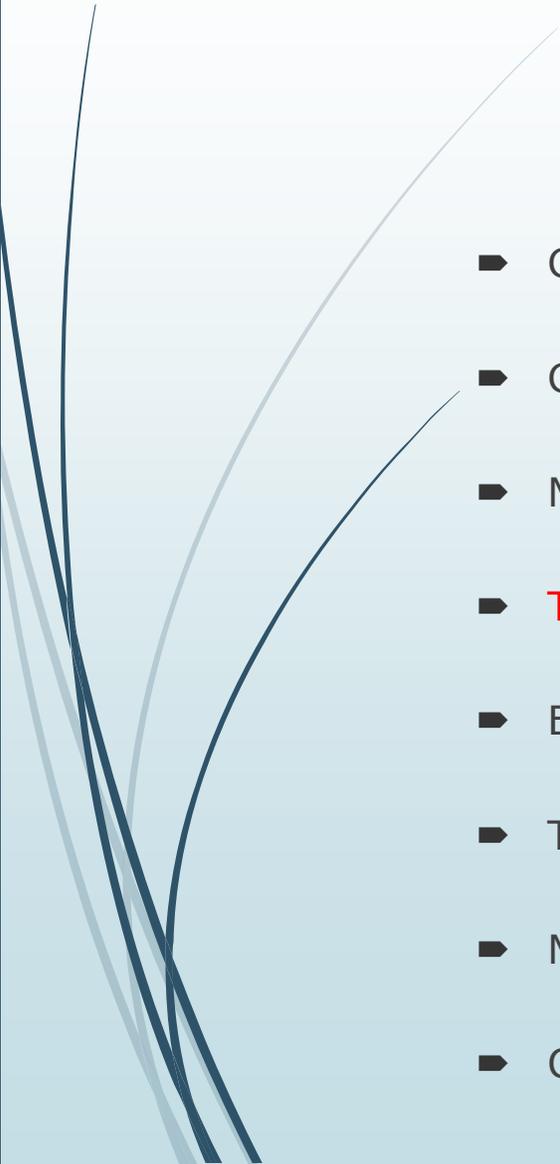
CLASSIFICATION SIMPLIFIEE

- ▶ Gliomes (astrocytome,épendymome, oligodendrogliome)
- ▶ PNET (médulloblastomes...)
- ▶ Tumeurs glioneuronales (gangliogliomes)
- ▶ Tumeurs des plexus chorïdes
- ▶ Tumeurs germinales
- ▶ Tumeurs des plexus choroïdes
- ▶ Méningiomes
- ▶ Tumeurs des nerfs périphériques
- ▶ Tumeurs du tissu sympathique

PARTICULARITES EPIDEMIOLOGIQUES

- ▶ Causes des tumeurs cérébrales de l'enfant :
 - ▶ Exposition du SNC à fortes doses de radiations ionisantes
 - ▶ Facteurs de prédisposition génétique
 - ▶ NF 1 (15 % tumeurs gliales)
 - ▶ NF 2 (neurinomes, méningiomes)
 - ▶ Sclérose tubéreuse de Bourneville (SEGA)
 - ▶ Von Hippel-Lindau (hemangioblastomes)
 - ▶ Syndrome de Gorlin, Rubinstein-Taybi, polypose adénomateuse familiale (médulloblastomes)
 - ▶ Syndrome de Turcot (tumeurs gliales)
 - ▶ Li-Fraumeni (Tm gliales, des plexus choroïdes, PNET)

PARTICULARITES EPIDEMIOLOGIQUES



► Gliome de bas grade (LGG)	34%
► Gliome de haut grade (HGG)	18%
► Médulloblastome	13%
► Tumeur inclassable	11%
► Ependymome	8%
► TGM	6%
► Méningiome	5%
► Craniopharyngiome	4,5%

PROBLEMATIQUES

- ▶ 3 types de problèmes :
 - ▶ Diagnostique :
 - ▶ Clinique
 - ▶ Neuroradiologique
 - ▶ Neuropathologique
 - ▶ Thérapeutique
 - ▶ Prise en charge des séquelles

PROBLEME DIAGNOSTIQUE

- ▶ Signes cliniques en rapport avec la localisation
- ▶ MAIS attention symptômes parfois peu spécifiques chez les plus jeunes enfants

PROBLEME DIAGNOSTIQUE

- ▶ Délai très (trop) long
- ▶ HTIC mal connue, signes parfois peu spécifiques
- ▶ Fréquence symptômes / localisation, de l'âge et du terrain

PROBLEME DIAGNOSTIQUE

- ▶ Penser à une tumeur cérébrale chez les enfants présentant :
 - ▶ Céphalées
 - ▶ Nausées et / ou vomissements
 - ▶ Symptômes visuels :
 - ▶ Baisse ou modification acuité visuelle
 - ▶ Mouvements anormaux des yeux
 - ▶ Fond d'œil anormal
 - ▶ Symptômes moteurs :
 - ▶ Démarche anormale
 - ▶ Trouble de la coordination
 - ▶ Déficit focal
 - ▶ Trouble de la croissance et du développement :
 - ▶ Problème de croissance
 - ▶ Problème de puberté
 - ▶ Changement de comportement
 - ▶ Diabète insipide
 - ▶ Convulsion
 - ▶ Modification de le conscience

BILAN DEVANT UNE SUSPICION DE TC

- Avis ophtalmologique avec fond d'œil +++
- Imagerie cérébrale + axe médullaire :
 - IRM plutôt que TDM
 - Scanner
 - N'explore pas le tronc ni l'axe spinal
 - coupes axiales
 - IRM
 - Problème d'accèsibilité
 - Compétence neuroradiologique

PROBLEME ANAPATH

- ▶ Difficulté d'avoir du matériel en quantité suffisante
- ▶ Matériel non contributif
- ▶ Très grand nombres de tumeurs
- ▶ Différents grades de malignité
- ▶ Tumeurs très hétérogènes (gliomes)
- ▶ Pas ou peu de marqueurs spécifiques

=> interprétation délicate relecture centralisée

PARTICULARITES THERAPEUTIQUES

- Chirurgie
- Chimiothérapie
- Radiothérapie

LA CHIRURGIE

- ▶ Habituellement le premier geste thérapeutique
- ▶ L'ablation complète de la tumeur dès le 1^{er} temps n'est plus forcément la règle
- ▶ Néanmoins, pour la plupart des tumeurs, **la qualité du geste chirurgical aura un impact majeur sur les chances de guérison** et la **gravité des séquelles** post-thérapeutiques.
 - ▶ Equipes expérimentées +++

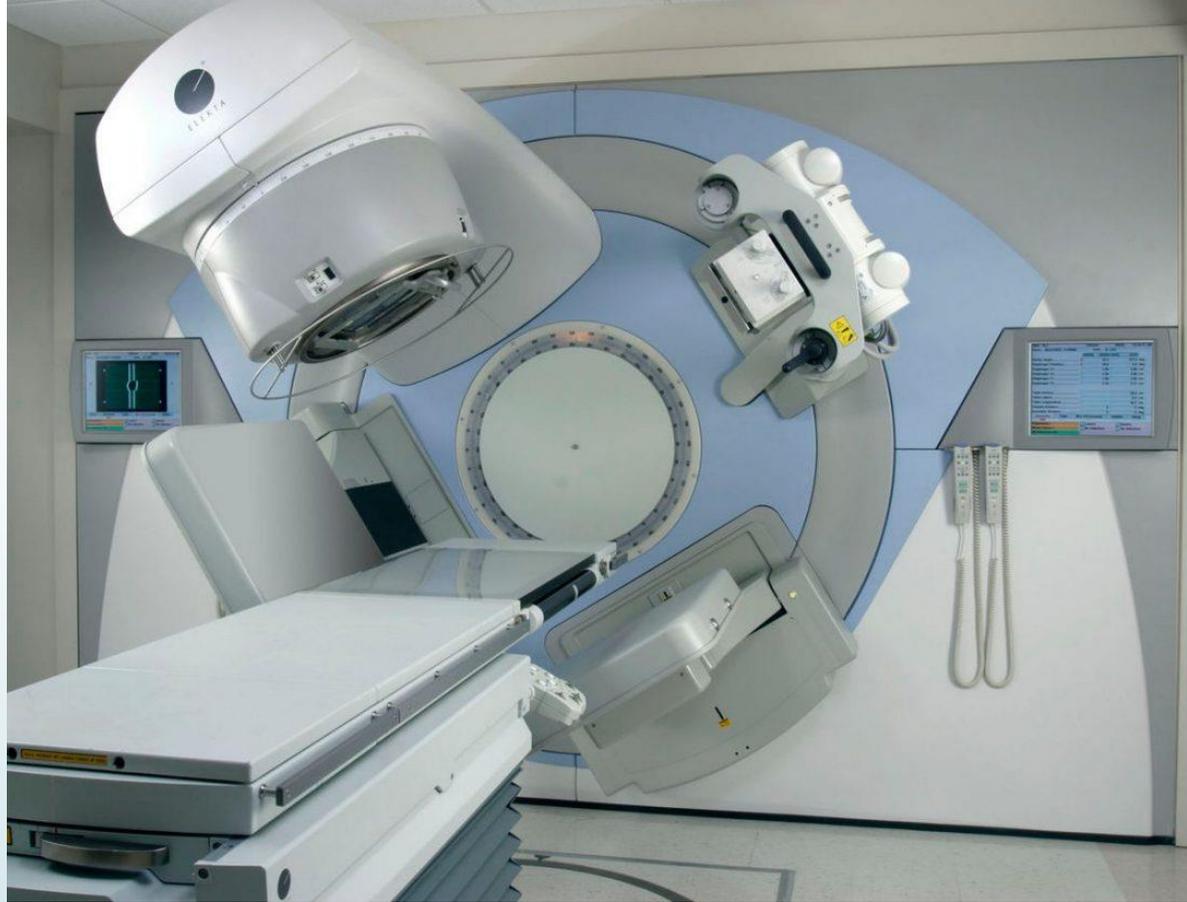


LA CHIRURGIE

- **irréalisable dans 10-20% des cas**
 - Tumeur de la ligne médiane (gliomes thalamiques, tronc)
 - Certains gliomes hémisphériques
- **« Indispensable » pour obtenir la guérison**
 - Hormis certains cas de gliomes de bas grade (NF1)
- **Peut suffire à la guérison lorsqu'elle est complète**
 - Gliomes de bas grade
 - Craniopharyngiomes
 - Papillomes des plexus choroïdes

LA RADIOTHERAPIE

- Majorité des tumeurs cérébrales malignes (+/- bénignes)
- Tient compte de l'âge de l'enfant, du volume tumoral à traiter, de la localisation et du mode de dissémination tumorale
- Les techniques sont de plus en plus sophistiquée et précises :
 - Classique
 - Moduler l'intensité des photons (IMRT)
 - Faisceaux plus fins et donc plus précis (condition stéréotaxique).
 - la protonthérapie permet de mieux protéger les tissus sains autour de la région tumorale à irradier



- ▶ La radiothérapie est divisée en plusieurs fractions le plus souvent administrées une fois par jour sur une période de plusieurs semaines jusqu'à atteindre la dose totale prescrite.
 - ▶ Protéger les tissus sains tout en restant efficace sur la tumeur elle-même.

LA RADIOTHERAPIE

- ▶ Les principales conséquences de l'irradiation sont :
 - ▶ Séquelles intellectuelles :
 - ▶ Lenteur, troubles de la mémoire, difficultés à réaliser des tâches complexes
 - ▶ Proportionnelles à :
 - ▶ L'âge
 - ▶ Quantité de cerveau non malade irradiée
 - ▶ Dose de rayons utilisée.
 - ▶ Séquelles endocriniennes :
 - ▶ Liées à l'irradiation de l'hypophyse
 - ▶ Toutes les hormones peuvent être touchées surtout à forte dose (GH, thyroïde, ...)
 - ▶ Principalement hormone de croissance
 - ▶ Ostéoporose, obésité
- ▶ Séquelles auditives en cas d'irradiation de la fosse postérieure.

LA CHIMIOTHÉRAPIE

- ▶ Place majeure dans le traitement des cancers pédiatriques
- ▶ Chimiothérapie “première”:
 - ▶ Régression de la tumeur primitive (avant le tt local)
 - ▶ Traiter les métastases
 - ▶ Evaluation de la chimiosensibilité
- ▶ Polychimiothérapie
- ▶ Intensité de dose : haute dose avec greffe de CSP

LA CHIMIOThERAPIE

- Conséquences de la chimiothérapie :
 - Fatigue
 - Troubles digestifs,
 - Nausée vomissement
 - Perte d'appétit, amaigrissement
 - Moelle osseuse : APLASIE
 - Anémie
 - Risque hémorragique
 - Risque infectieux
 - Alopécie
 - Mucite
 - Problèmes cutanés



LES DIFFERENTS TYPES DE TUMEURS

QUELLES TUMEURS

- ▶ **Tumeurs de fosse postérieure :**
 - ▶ Astrocytome, médulloblastome, épendymome
- ▶ **Tumeurs de la ligne médiane**
 - ▶ Gliome des voies optiques, gliomes du tronc
- ▶ **Tumeurs malignes supra-tentorielles**
 - ▶ Glioblastome, TGNM, épendymomes sus-tentoriel

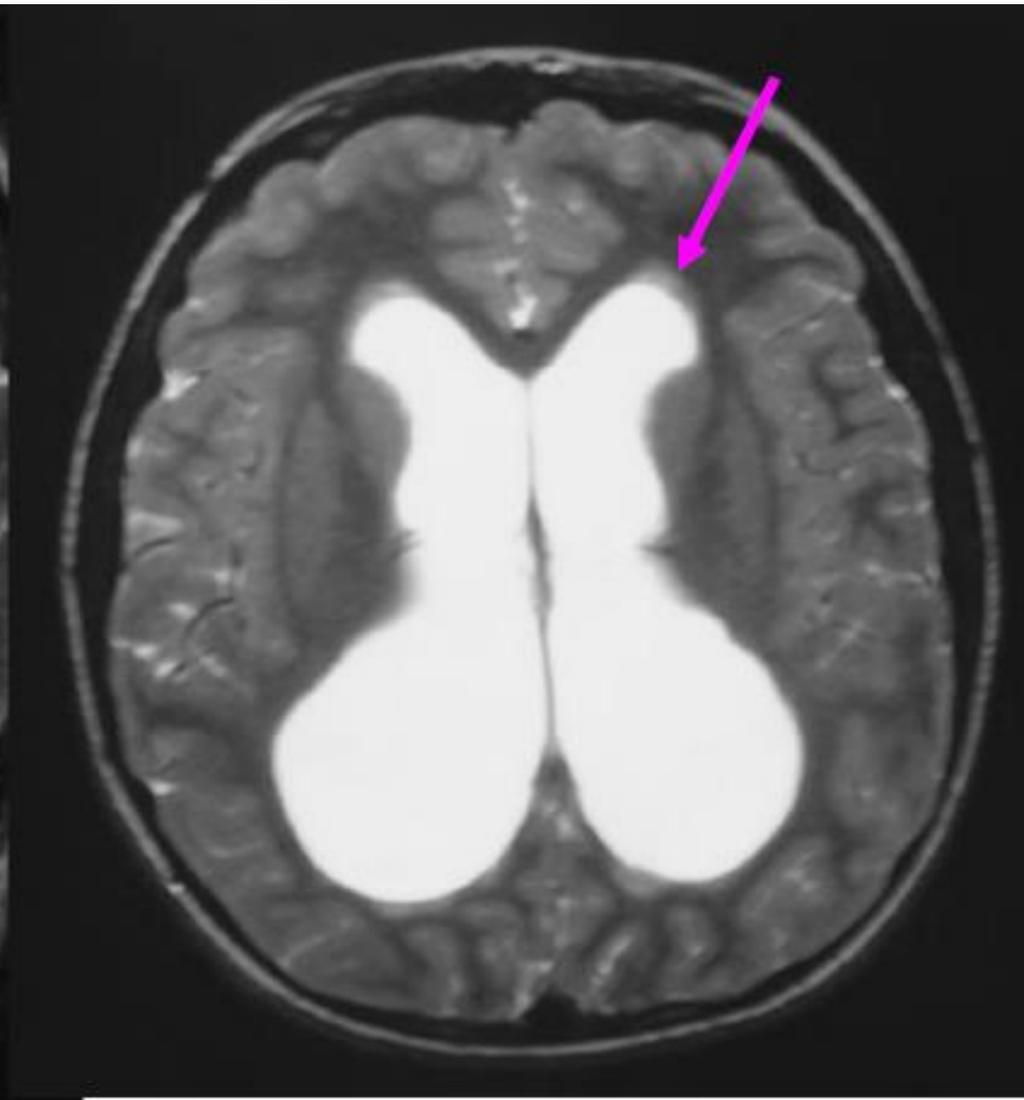
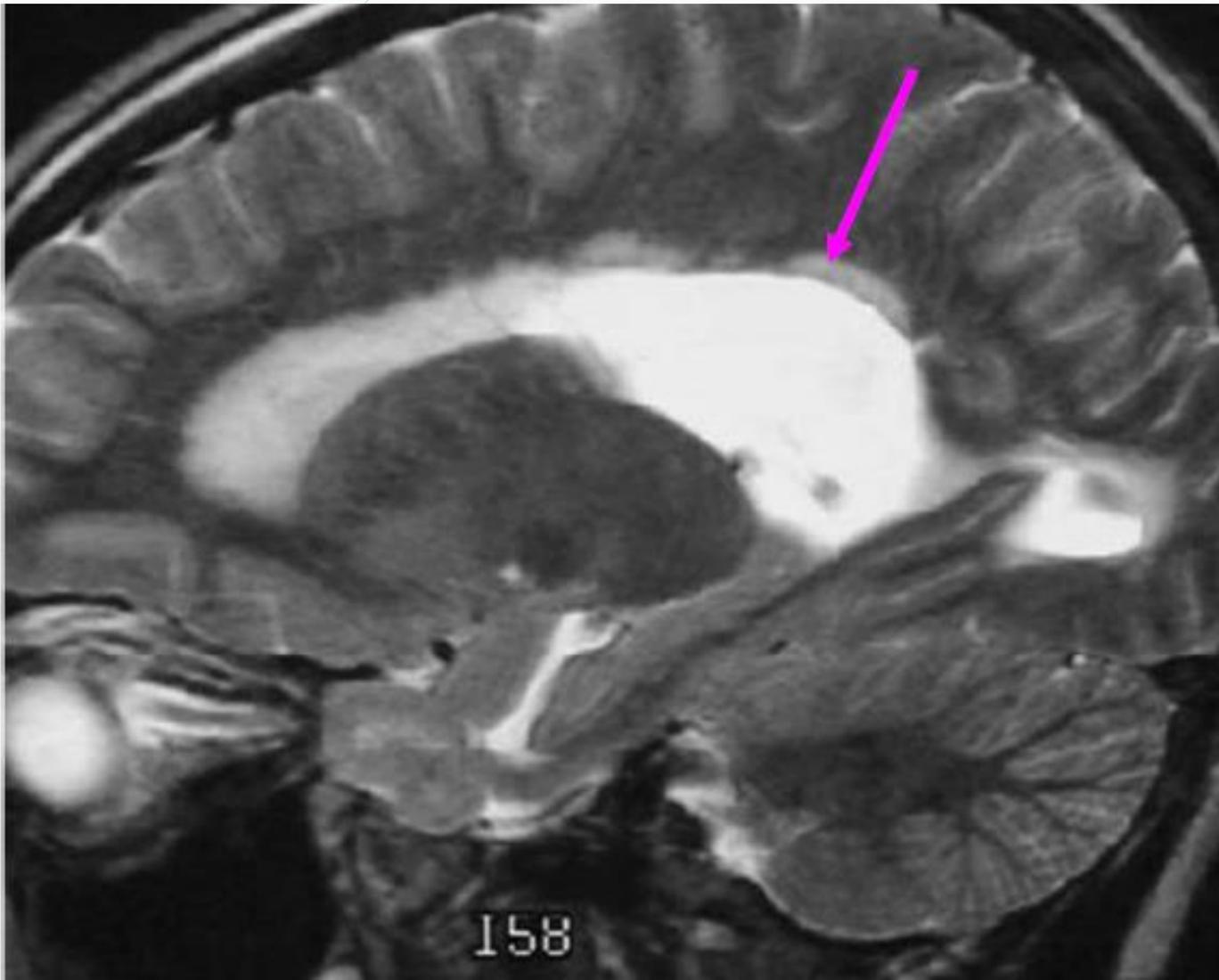


TUMEURS DE LA FOSSE POSTERIEURE

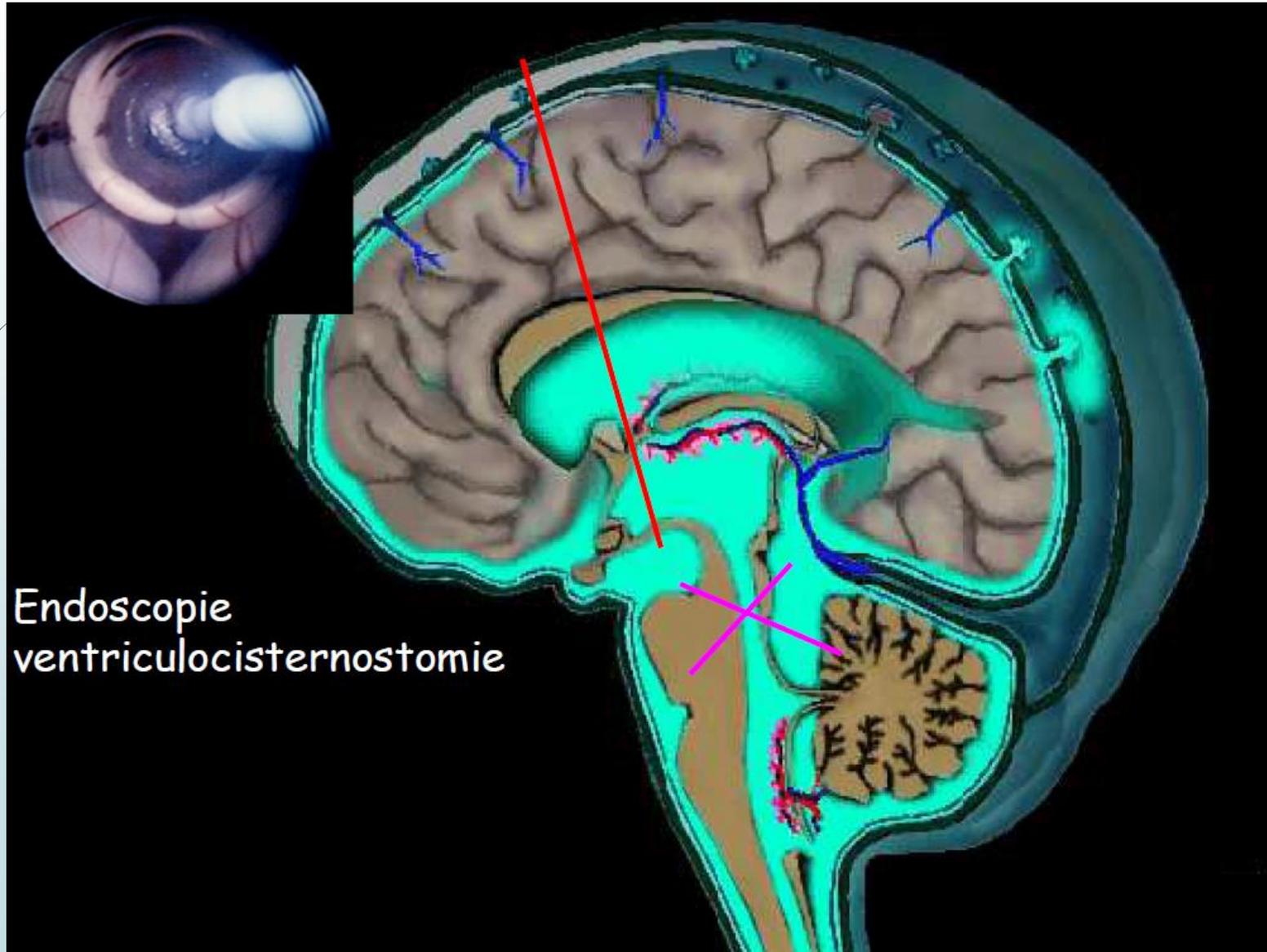
PRINCIPAUX SYMPTOMES

- ▶ **Hydrocéphalie Active / HTIC**
 - ▶ Céphalées, nausées, vomissements +/- diplopie
 - ▶ Rechercher un œdème papillaire
- ▶ Traitement chirurgical en urgence
- ▶ Hydrocéphalie à l'admission est observée dans **75%**
- ▶ Environ 1/3 des enfants présentant une tumeur de fosse postérieure doit avoir une ventriculostomie

HYDROCEPHALIE ACTIVE

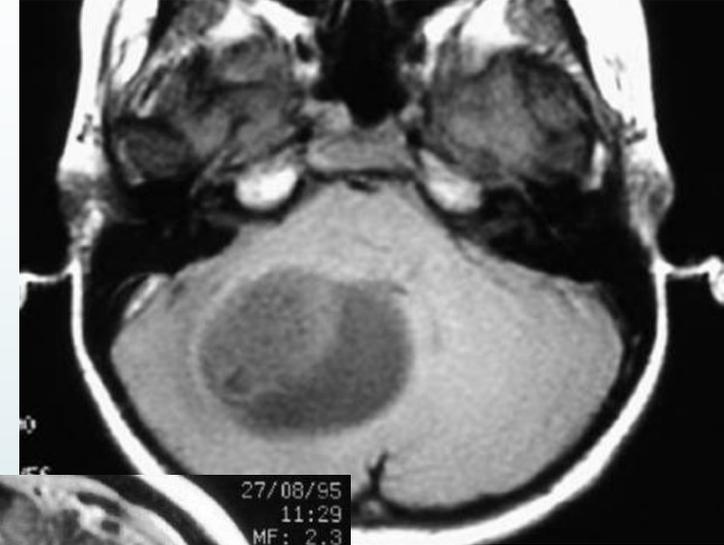


VENTRICUCISTERNOSTOMIE

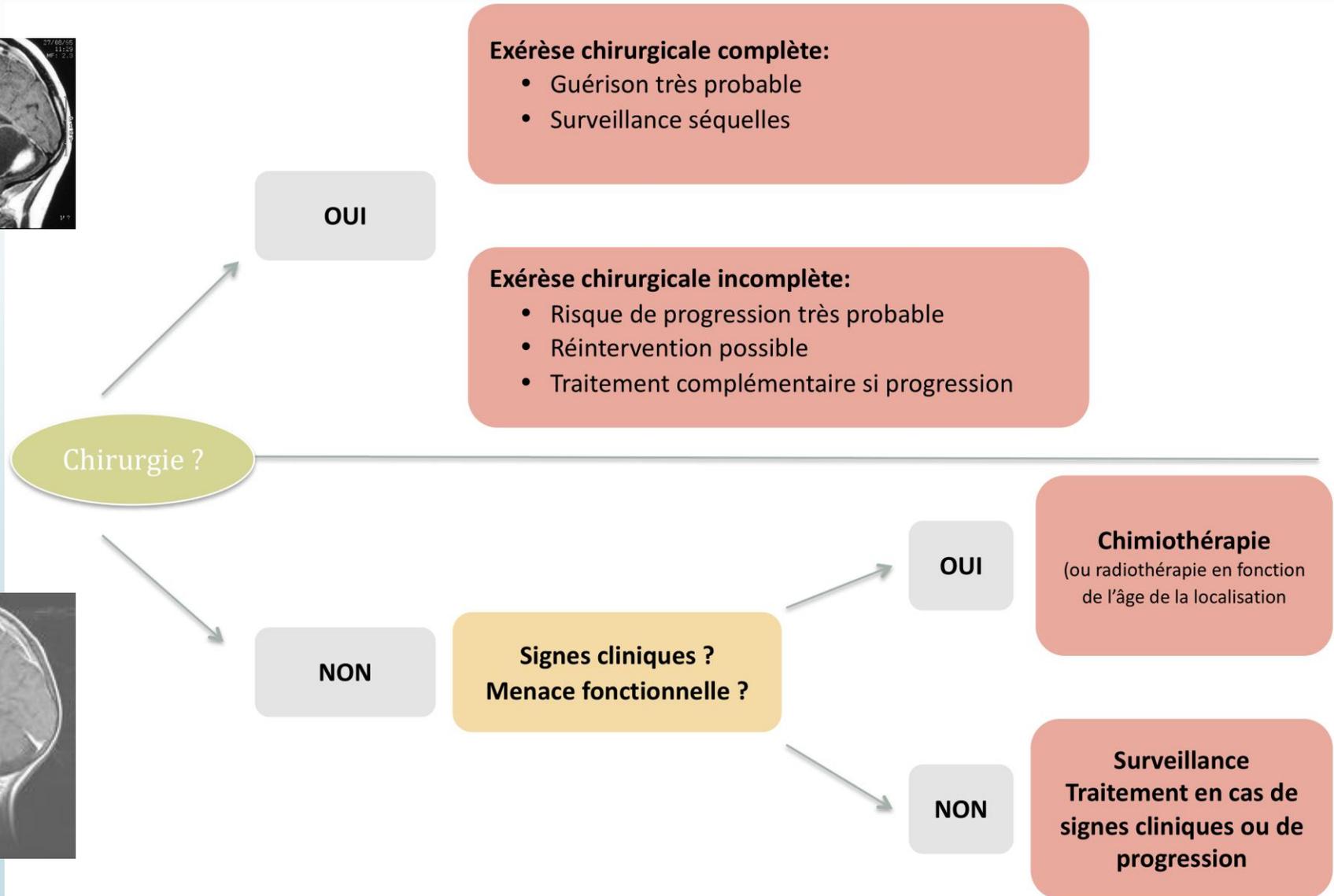
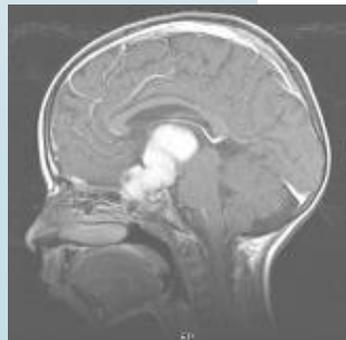
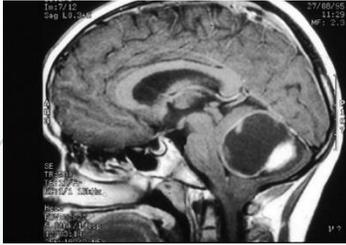


ASTROCYTOMES PILOCYTIQUES

- Céphalées, nausées, vomissements, ataxie : HTIC
- 30 % des tumeurs de fosse postérieure
- 5 à 13 ans
- Hémisphère cérébelleux
- Kyste + nodule mural
- Peu de calcification
- Grade I (bas grade)
- Chirurgie seule
- Guérison si exérèse complète



ASTROCYTOMES PILOCYTIQUES



TUMEURS DE LA FOSSE POSTERIEURE

	Astrocytomes pilocytiques
Localisation	Hémisphère
Points clés	Kyste Nodule
Traitement	Chirurgie seule si exérèse complète Chimiothérapie si incomplète

MEDULLOBLASTOMES

- ▶ PNET (Primitive Neuro-Ectodermal Tumor) sous tentorielle
- ▶ 70-90% céphalées, vomissement, HTIC, signes cérébelleux
- ▶ 3 à 8 ans (+ enfant < 1 an, et adulte 30 ans)
- ▶ Hyperdense +++ ; calcifications (15 %)
- ▶ Kystes ou nécrose : 50%
- ▶ Métastases arachnoïdiennes (IRM moelle)
- ▶ Le TTT variable selon les groupe de risque
 - ▶ Chirurgie + Chimio +/- Chimio lourde +/- Radiothérapie

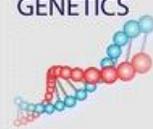
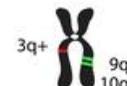
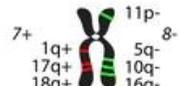
MEDULLOBLASTOMES

- ▶ 4 sous types histologiques :
 - ▶ Classique / nodulaire
 - ▶ Desmoplasique
 - ▶ Anaplasique
 - ▶ Grande cellules

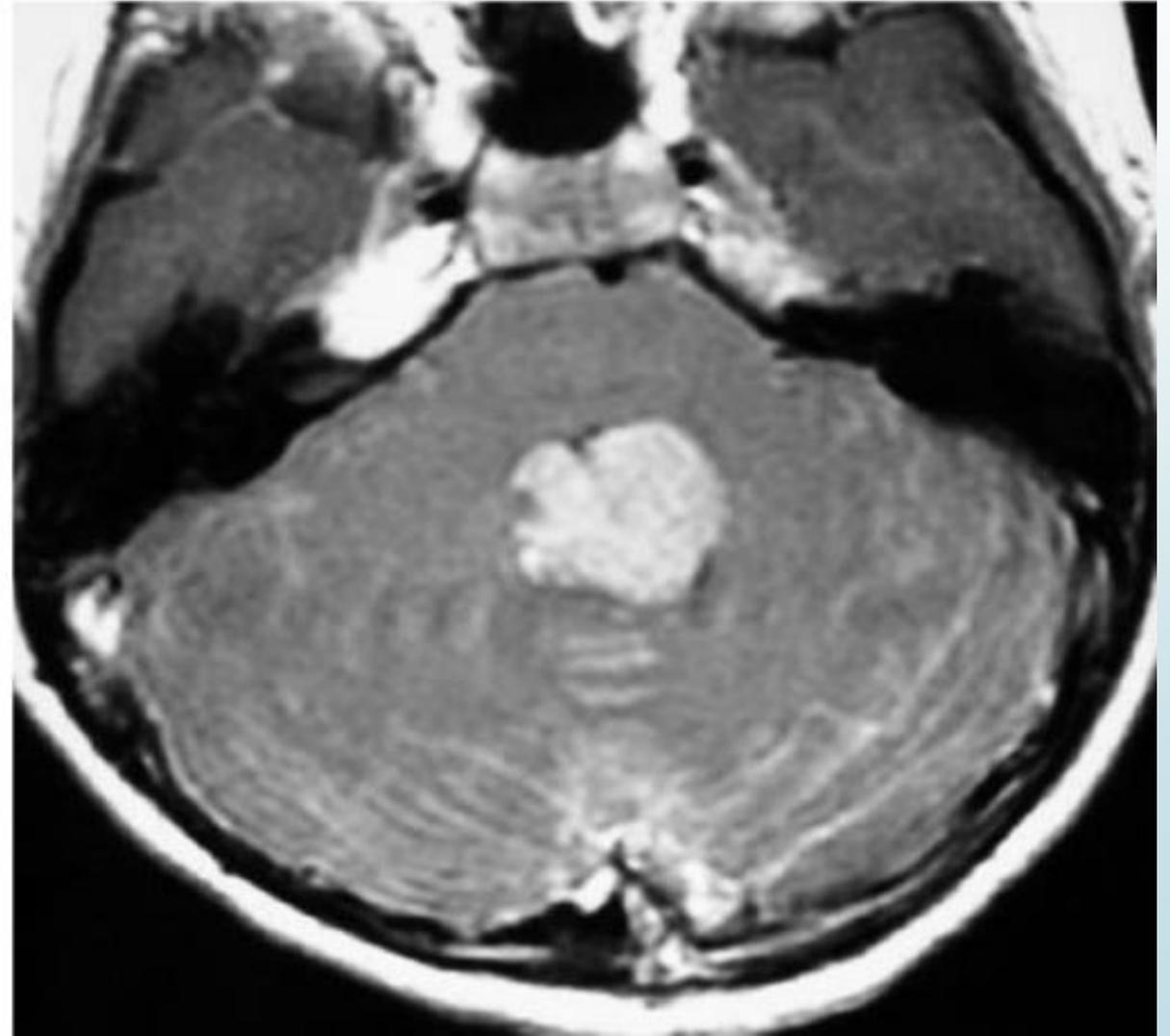
- ▶ Classification moléculaire :

Molecular subgroups of medulloblastoma: the current consensus

Michael D. Taylor · Paul A. Northcott · Andrey Korshunov · Marc Remke · Yoon-Jae Cho · Steven C. Clifford · Charles G. Eberhart · D. Williams Parsons · Stefan Rutkowski · Amar Gajjar · David W. Ellison · Peter Lichter · Richard J. Gilbertson · Scott L. Pomeroy · Marcel Kool · Stefan M. Pfister

Molecular Subgroups of Medulloblastoma				
CONSENSUS	WNT	SHH	Group 3	Group 4
Cho (2010)	C6	C3	C1/C5	C2/C4
Northcott (2010)	WNT	SHH	Group C	Group D
Kool (2008)	A	B	E	C/D
Thompson (2006)	B	C', D	E, A	A, C
DEMOGRAPHICS				
Age Group:   	  	    	  	   
Gender: ♀ ♂	♂♂ : ♀♀	♂♂ : ♀♀	♂♂ : ♀	♂♂ : ♀
CLINICAL FEATURES				
Histology	classic, rarely LCA	desmoplastic/nodular, classic, LCA	classic, LCA	classic, LCA
Metastasis	rarely M+	uncommonly M+	very frequently M+	frequently M+
Prognosis	very good	infants good, others intermediate	poor	intermediate
GENETICS				
				
	<i>CTNNB1</i> mutation	<i>PTCH1/SMO/SUFU</i> mutation <i>GLI2</i> amplification <i>MYCN</i> amplification	<i>i17q</i> <i>MYC</i> amplification	<i>i17q</i> <i>CDK6</i> amplification <i>MYCN</i> amplification
GENE EXPRESSION				
	WNT signaling <i>MYC</i> +	SHH signaling <i>MYCN</i> +	Photoreceptor/GABAergic <i>MYC</i> +++	Neuronal/Glutamatergic minimal <i>MYC</i> / <i>MYCN</i>

MEDULLOBLASTOMES



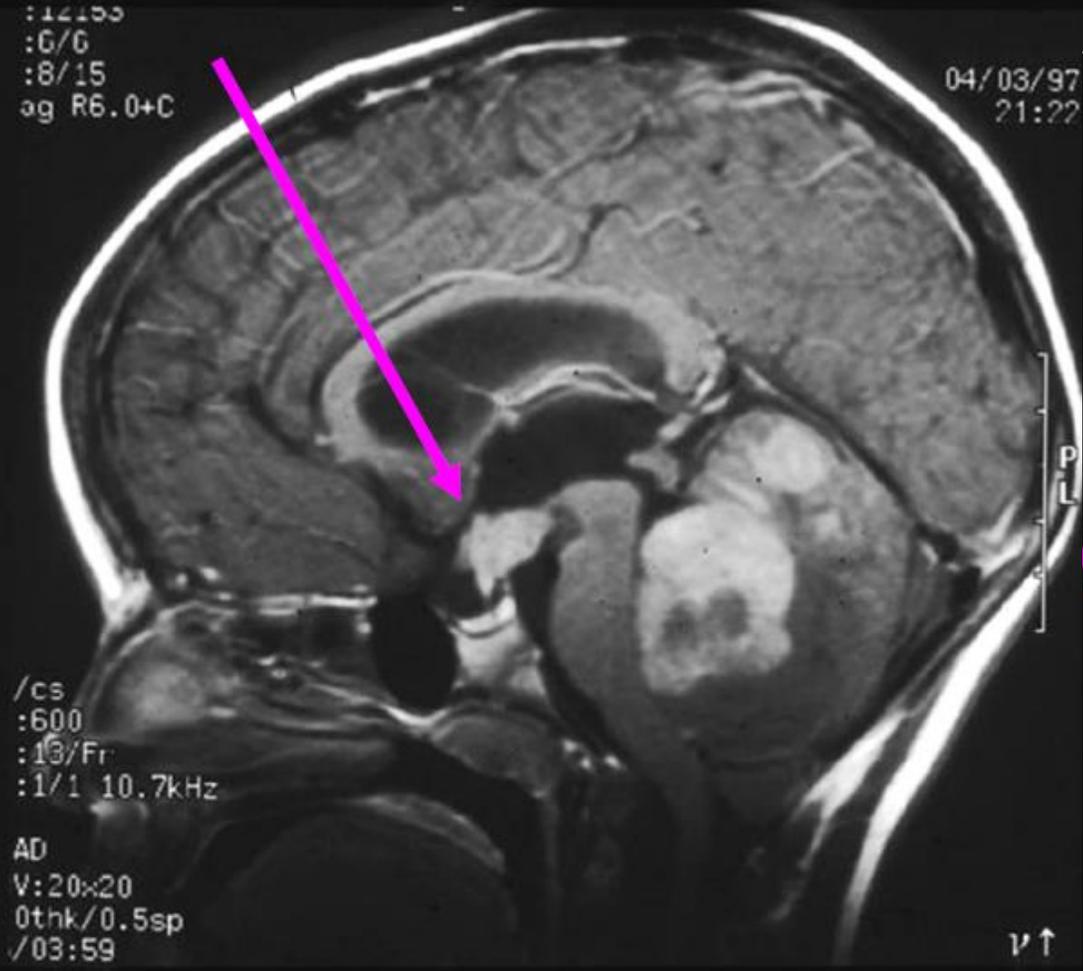
:12153
:G/G
:8/15
ag R6.0+C

04/03/97
21:22

/cs
:600
:13/Fr
:1/1 10.7kHz

AD
V:20x20
0thk/0.5sp
/03:59

v ↑



TR:400
TE:16/Ef
4.0thk/0.4sp
W:588/L:284

I121

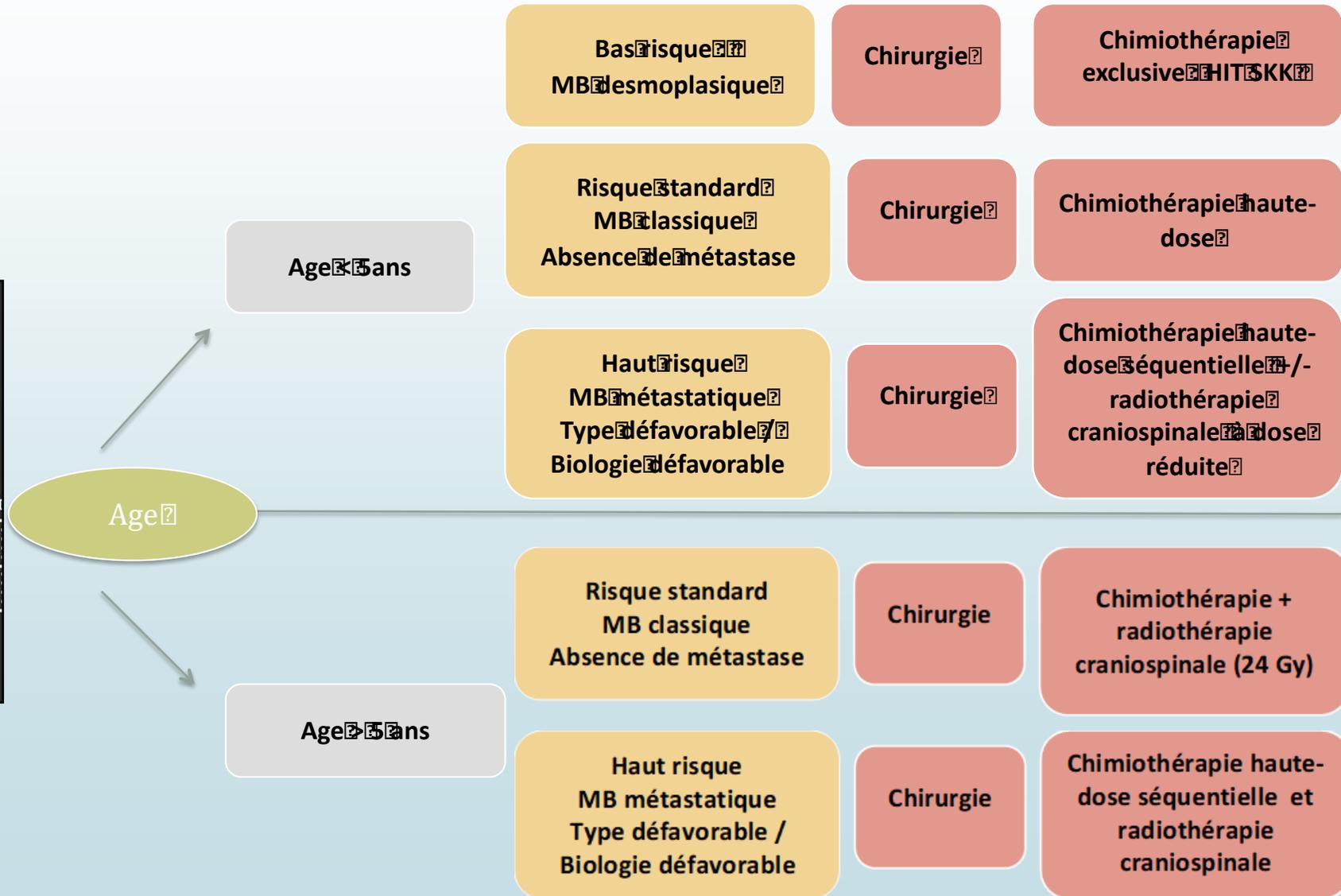
TR:400
TE:16/Ef
4.0thk/0.4sp
W:588/L:284

I121

MEDULLOBLASTOMES

- ▶ Facteurs chirurgicaux influençant le pronostic fonctionnel :
 - ▶ Hydrocéphalie préopératoire non traitée
 - ▶ Complications postopératoires :
 - ▶ Mutisme akinétique
 - ▶ Syndrome cérébelleux
 - ▶ Dommages cérébelleux
 - ▶ Moment de la chirurgie

MEDULLOBLASTOMES : TRAITEMENTS

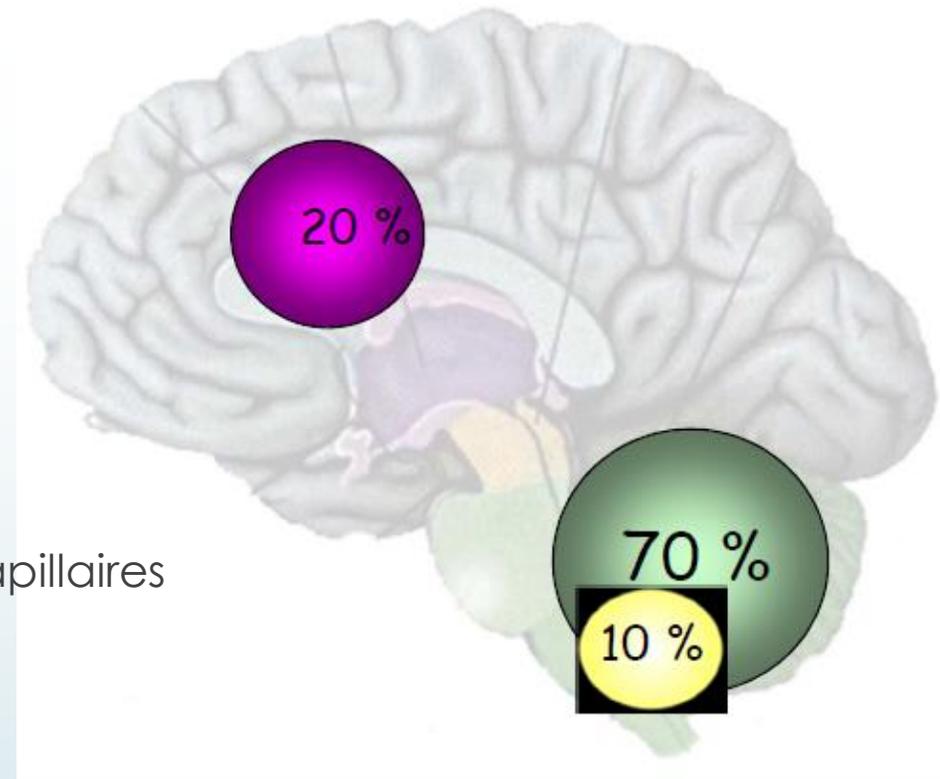


TUMEURS DE LA FOSSE POSTERIEURE

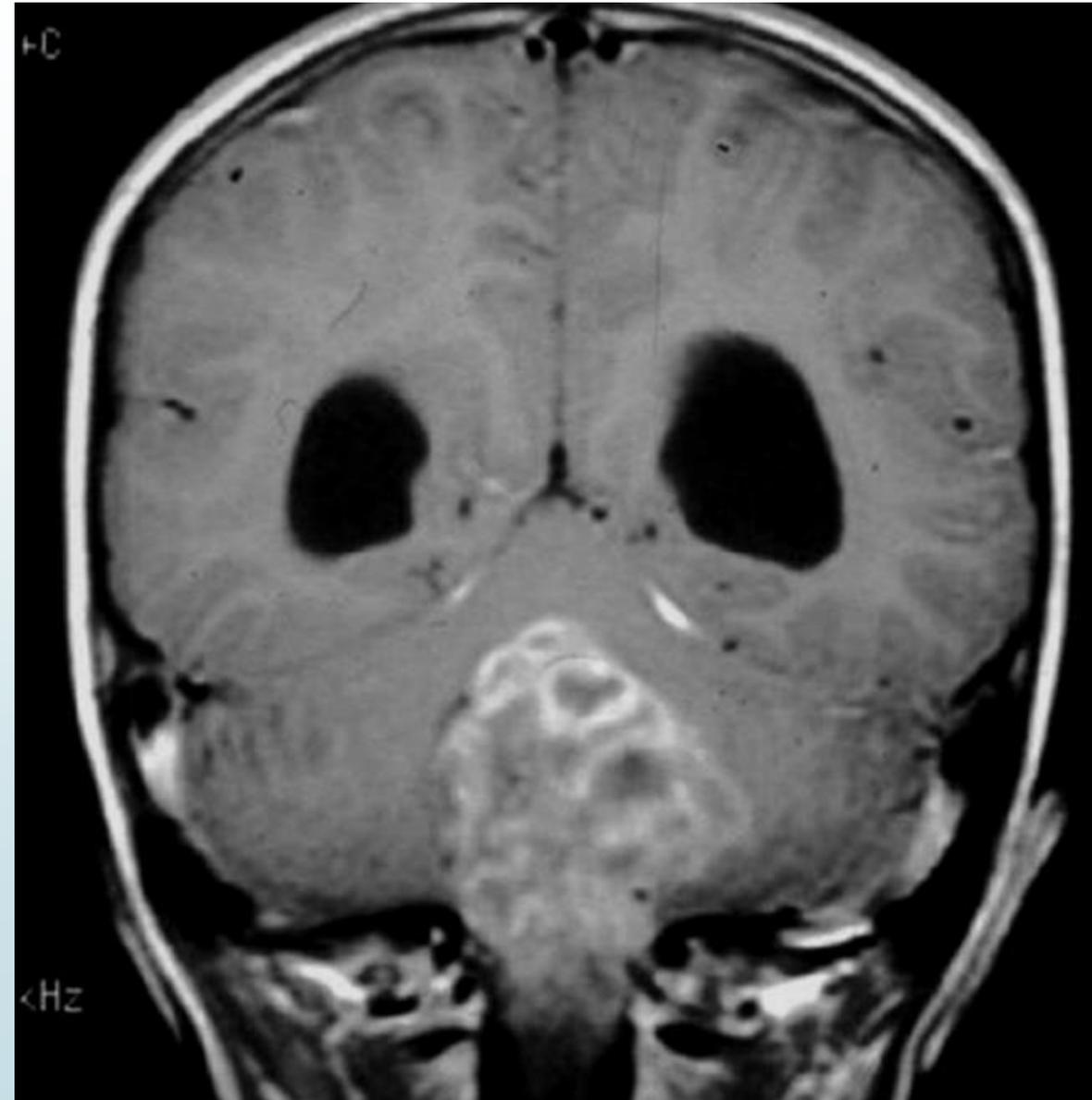
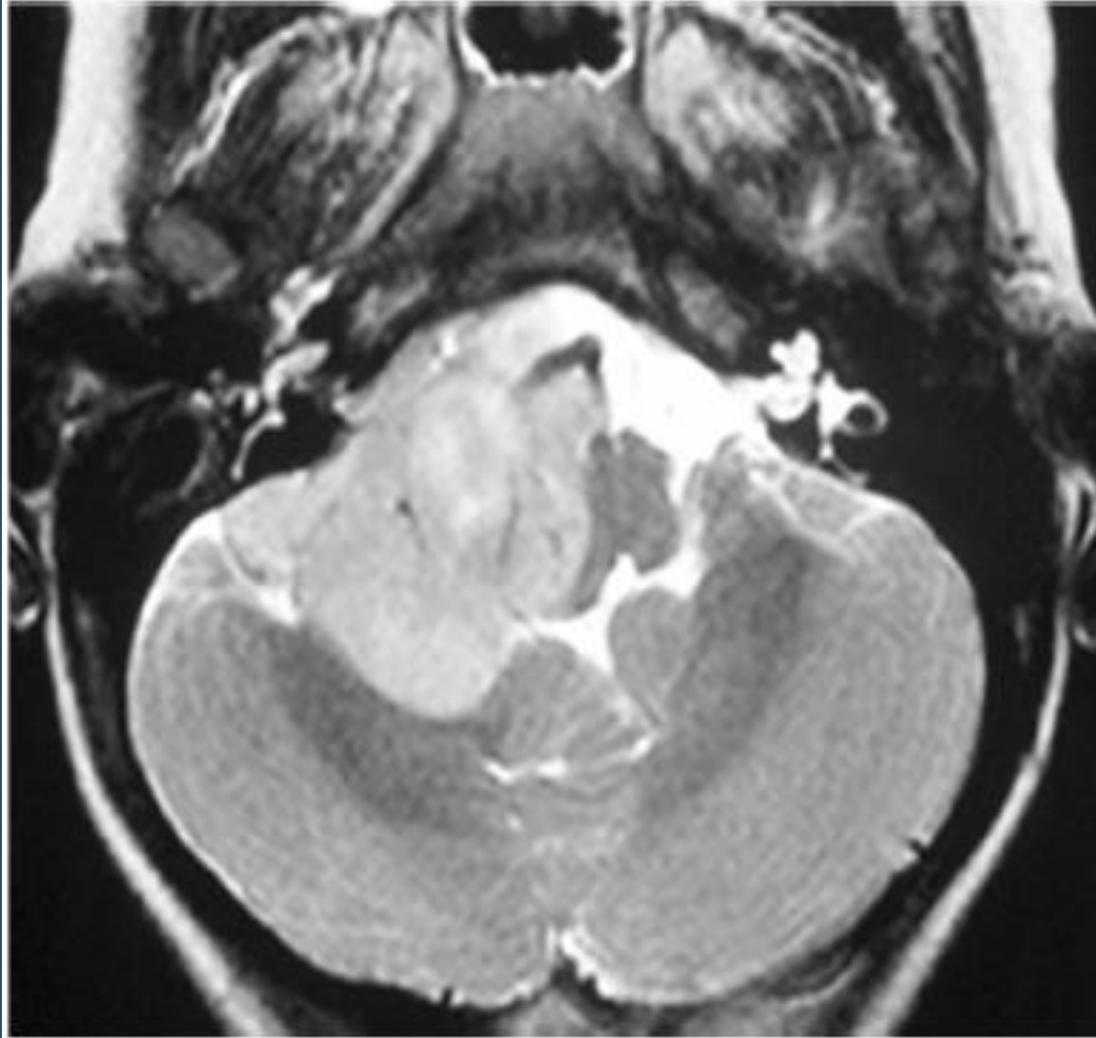
	Astrocytomes pilocytiques	Médulloblastomes
Localisation	Hémisphère	Médian
Points clés	Kyste Nodule	Métastases spinales IRM médullaire
Traitement	Chirurgie seule si exérèse complète Chimiothérapie si incomplète	Chirurgie Chimio +/- Chimio HD +/- RT

EPENDYMOMES

- ▶ 3^{ème} plus fréquente tumeurs du SNC
- ▶ Grade I - IV : cellules claires, anaplasiques, papillaires
- ▶ Traitement :
 - ▶ Chirurgie
 - ▶ Radiothérapie
- ▶ 6 mois à 18 ans (surtout 3 à 5 ans)
- ▶ Imagerie :
 - ▶ Calcifications (50 %)
 - ▶ Kystes 20%
 - ▶ Angle ponto-cerebelleux, V4, Extension par les trous de L et M
 - ▶ Pas de métastase à la découverte



Ependymomas



Ependymomes

- ▶ Facteur pronostic :
 - ▶ Qualité de l'exérèse chirurgicale
 - ▶ Age
 - ▶ Profil biologique
- ▶ Mauvais pronostic :
 - ▶ Environ 50% survie à 5 ans
 - ▶ Jeune âge associé à un moins bon pronostic
- ▶ **Qualité de la résection chirurgicale ++++**
- ▶ **Si résidu post opératoire (très bien visible en T2) : reprise chirurgicale**

TUMEURS DE LA FOSSE POSTERIEURE

	Astrocytomes pilocytiques	Médulloblastomes	Ependymomes
Localisation	Hémisphère	Médian	Angle ponto-cerebelleux
Points clés	Kyste Nodule	Métastases spinales IRM médullaire	Pas de métastases au niveau fosse post
Traitement	Chirurgie seule si exérèse complète Chimiothérapie si incomplète	Chirurgie Chimio +/- Chimio HD +/- RT	Chirurgie +++ Radiothérapie

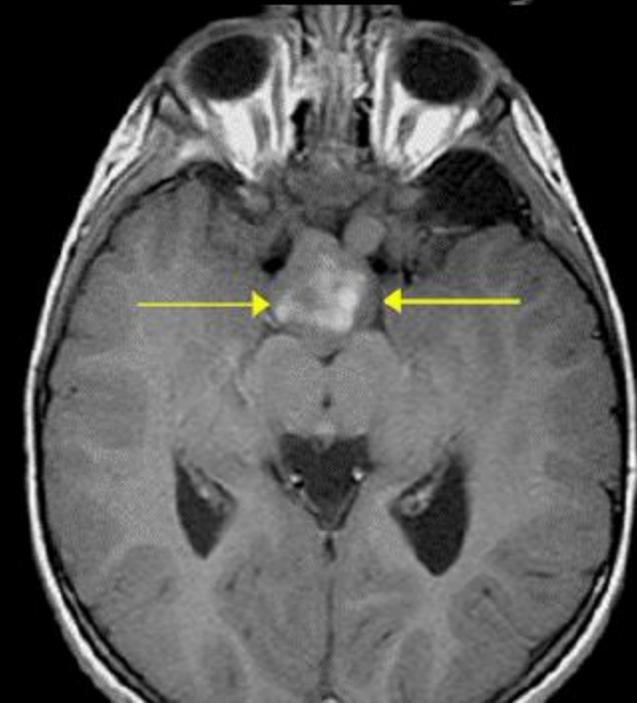


TUMEURS DE LA LIGNE MEDIANNE

GLIOMES DES VOIES OPTIQUES

- ▶ 30% des patients avec gliome des voies optiques ont une NF1
- ▶ 15% des NF1 développent un gliome des voies optiques
- ▶ 10% asymptomatique
- ▶ Symptômes :
 - ▶ Céphalées, perte de la vision, obésité, perte de poids, exophtalmie ...
- ▶ Imagerie :
 - ▶ OBNI +++
 - ▶ Atteinte des voies optiques (chiasma, nerf)
- ▶ Grade I, stable lentement progressive
- ▶ > 94% survie à 10 ans

GLIOMES DES VOIES OPTIQUES



GLIOMES DES VOIES OPTIQUES

- Traitement :
 - Chimiothérapie longue ++++

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	13	17	21	24	semaines
V	V	V	V	V	V	V	V	V	V	V	V	V		
C			C			C			C	C	C			
IRM														

25	31	37	43	49	semaines
55	61	67	73	79	
VVV	VVV	VVV	VVV	VVV	Vincristine
C	C	C	C	C	Carboplatine

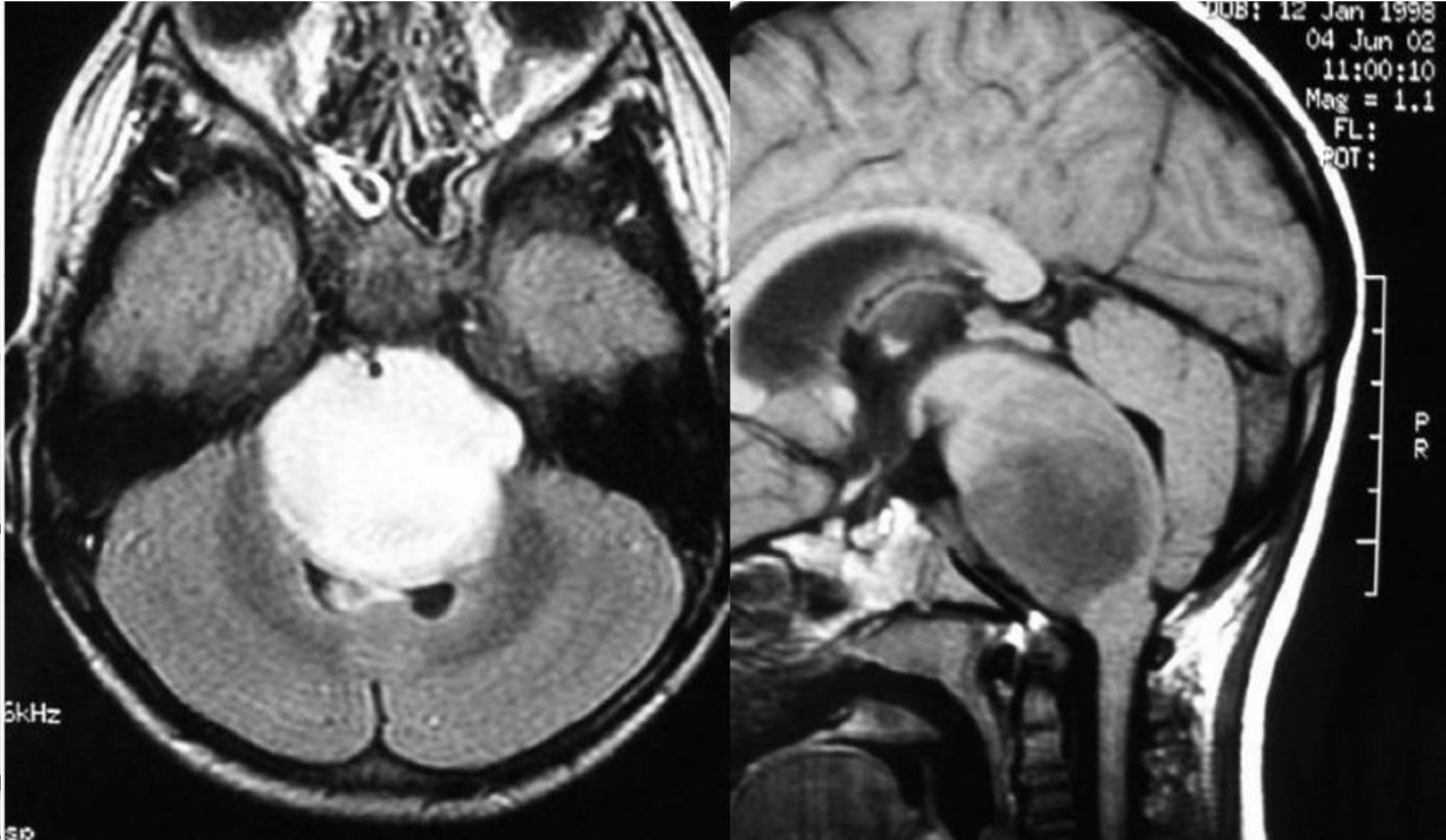
TULMEURS DE LA LIGNE MEDIANE

	Gliomes des voies optiques
Clinique	Perte de vision
Masse	Homogène
Localisation	Chiasma / nerf optique
Points clés	OBNI, NF1

GLIOME INFILTRANT DU TRONC

- ▶ 3 à 10 ans
- ▶ Signes cliniques:
 - ▶ Nerfs crâniens (VI, VII,...)
 - ▶ Céphalées, vomissements et ataxie
 - ▶ Dysarthrie, nystagmus
- ▶ Peu de métastase
- ▶ Pronostic effroyable : médiane de survie environ 1 an

GLIOME INFILTRANT DU TRONC



GLIOME INFILTRANT DU TRONC

- ▶ Pas de traitement curatif
- ▶ Si portion exo phyrique de la tumeur possibilité de chirurgie
- ▶ Sinon => uniquement biopsie
- ▶ Traitement pour ralentir l'évolution de la maladie :
 - ▶ Radiothérapie
 - ▶ Thérapie ciblée
 - ▶ Chimiothérapie

TULMEURS DE LA LIGNE MEDIANE

	Gliomes des voies optiques	Gliome infiltrant du tronc
Clinique	Perte de vision	Pont ou bulbe
Masse	Homogène	Hétérogène
Localisation	Chiasma / nerf optique	Tronc cérébral
Points clés	OBNI, NF1	Biospie / chirurgie portion exophytique / thérapie ciblée

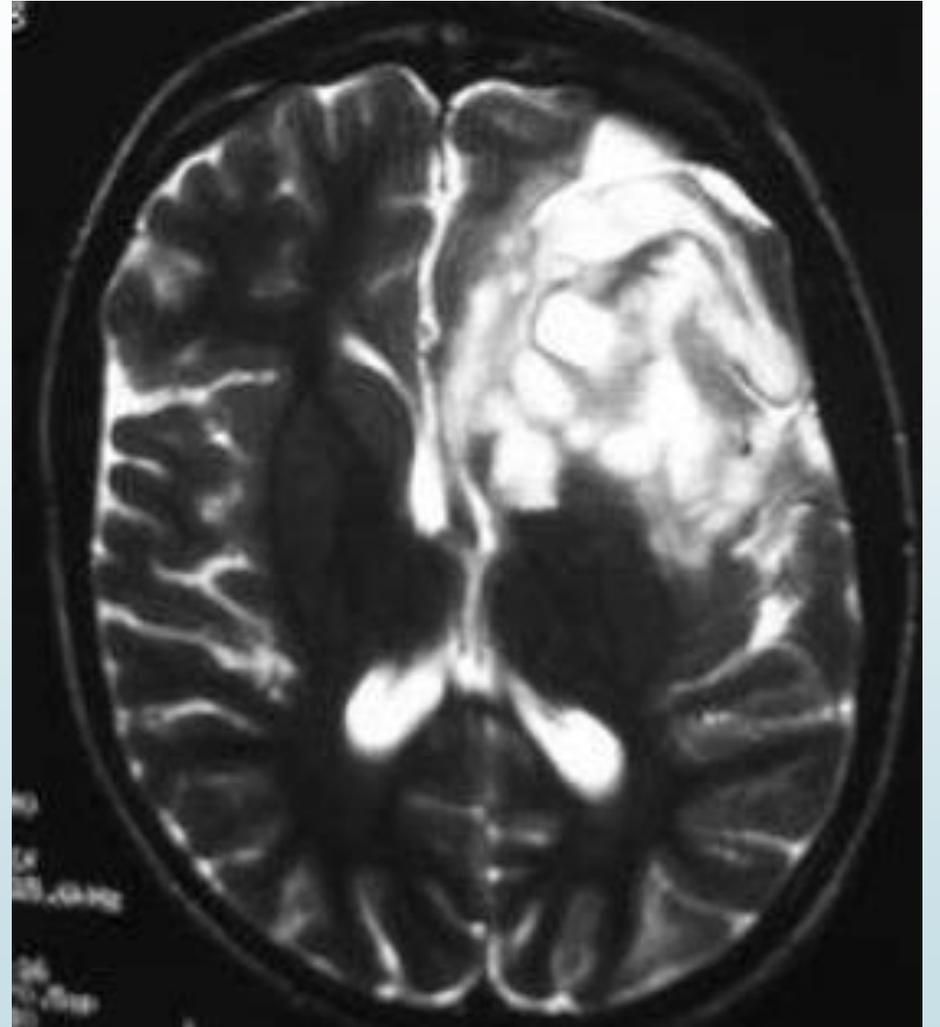
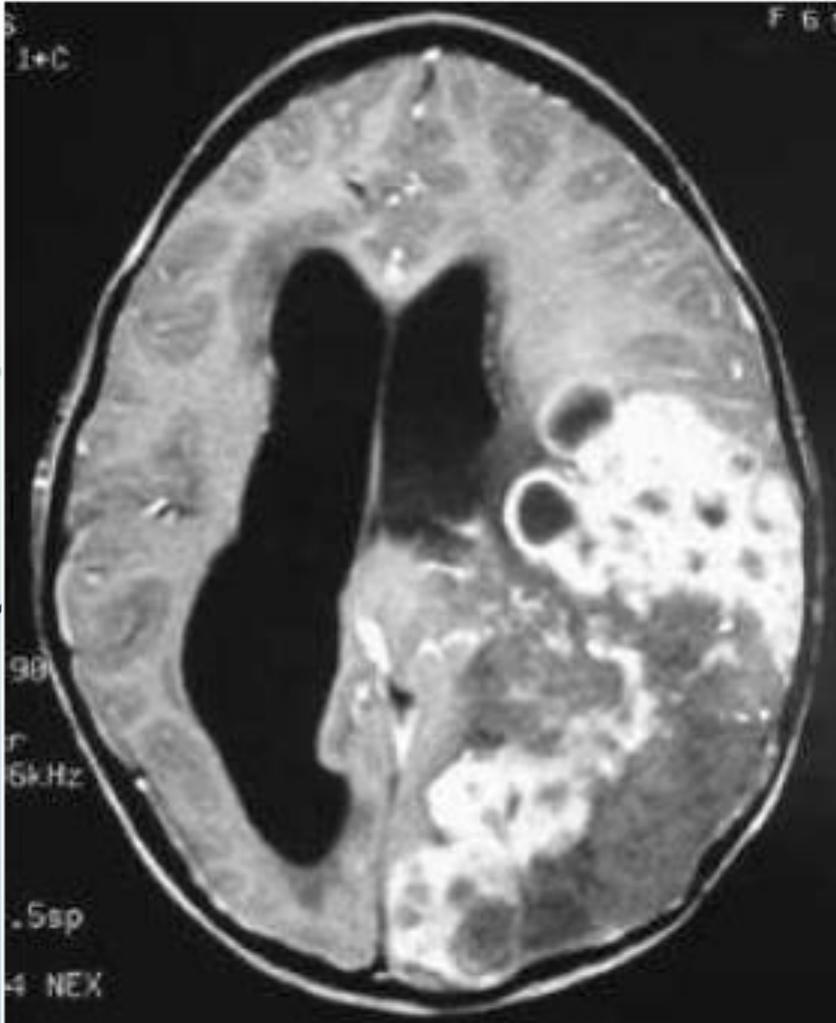


TUMEURS SUPRA TENTORIELLE MALIGNES

GLIOBLASTOMES

- Courte durée des symptômes à la découverte, évolution rapide +++
- Clinique :
 - Crises, déficits focaux, HTIC,
- Imagerie :
 - Nécrose,
 - Néovascularisation,
 - Effet de masse
 - Œdème
 - Tumeur infiltrante
 - Dissémination le long des fibres de substance blanche
 - Métastases
- Traitement: chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie, thérapie ciblée

GLIOBLASTOMES



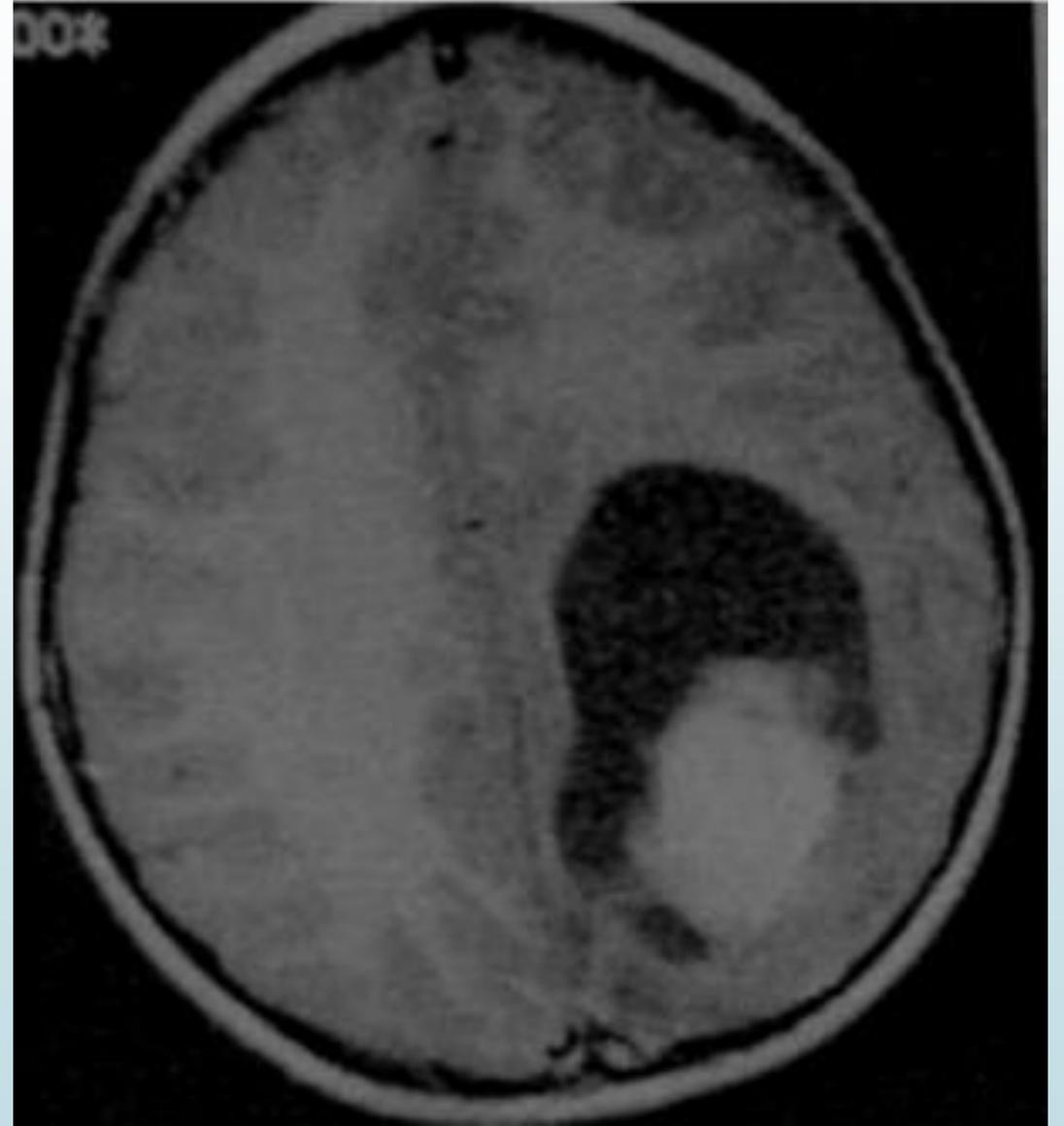
CARACTERISTIQUES DES TUMEURS SUPRA TENTORIALE MALIGNNE

	Glioblastome
Localisation	N'importe où
Effet de masse	++++++
Points clés	Nécrose Œdème Effet de masse Évolution très rapide
Traitement	Chirurgie Chimiothérapie Radiothérapie Thérapie ciblée

EPENDYMOMES

- ▶ Grade I - IV: cellules claires, anaplasiques, papillaires
- ▶ Clinique :
 - ▶ Céphalées, nausées, vomissements, déficits neurologiques focaux, crises
- ▶ Imagerie :
 - ▶ Peu ou pas de métastases à la découverte
 - ▶ Possibilité de métastases cérébrales ou médullaires
- ▶ Survie à 5 ans est d'environ 50%
- ▶ Qualité de la résection est un bon facteur pronostic
- ▶ Radiothérapie et chimio (peu efficace)

EPENDYMOMES



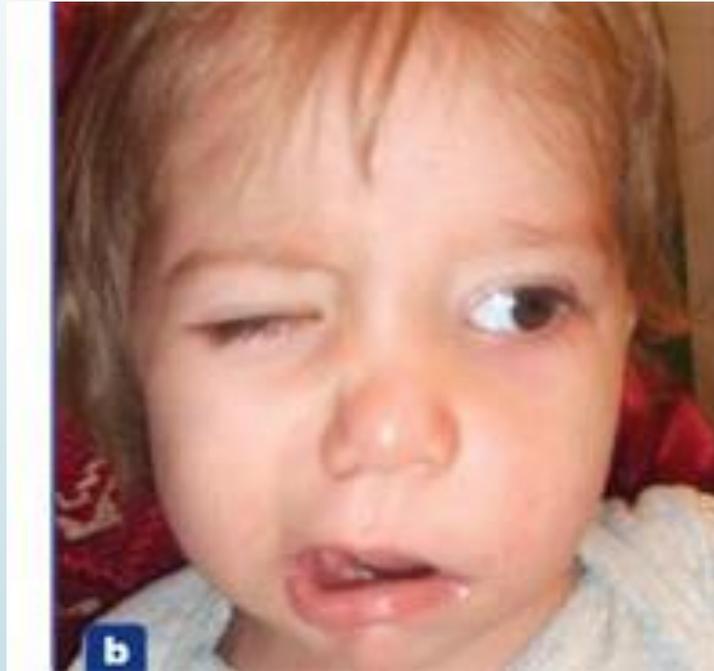
CARACTERISTIQUES DES TUMEURS SUPRA TENTORIALE MALIGNNE

	Glioblastome	Ependymome
Localisation	N'importe où	N'importe où sauf en intra ventriculaire
Effet de masse	++++++	+
Points clés	Nécrose Œdème Effet de masse Évolution très rapide	Kyste bien limité Pas intraventriculaire
Traitement	Chirurgie Chimiothérapie Radiothérapie Thérapie ciblée	Chirurgie Chimiothérapie Radiothérapie



SEQUELLES POST TRAITEMENT

ATTEINTES NEUROLOGIQUES



ATTEINTES NEUROCOGNITIVES

- ▶ Troubles cognitifs :
 - ▶ 1/3 des patients traités
 - ▶ Difficultés : attentionnelles, vigilance, vitesse d'exécution, mémoire de travail, ...
 - ▶ Lenteur, fatigabilité
- ▶ Impact +++ sur le plan social et sur la qualité de vie





ATTEINTES NEUROCOGNITIVES

- ▶ Troubles de la mémoire (Immédiate, de travail, long terme)
 - ▶ Ne retiens pas la consigne orale
 - ▶ Apprend difficilement ses leçons, les mélanges
 - ▶ Oublie fréquent dès le lendemain
- ▶ Pénalisés par la contrainte de temps, la charge cognitive et la charge en mémoire de travail
- ▶ **MONOTÂCHES**

ATTEINTES NEUROCOGNITIVES

- ▶ Troubles du raisonnement
 - ▶ **Surtout mathématiques, calcul mental.**
 - ▶ Sens des opérations non acquis : ne peuvent pas résoudre les problèmes
 - ▶ Peu de notion des mesures → cm = Kg
 - ▶ **Raisonnement préservé mais échec**
 - ▶ Calcul mental et tables de multiplication.



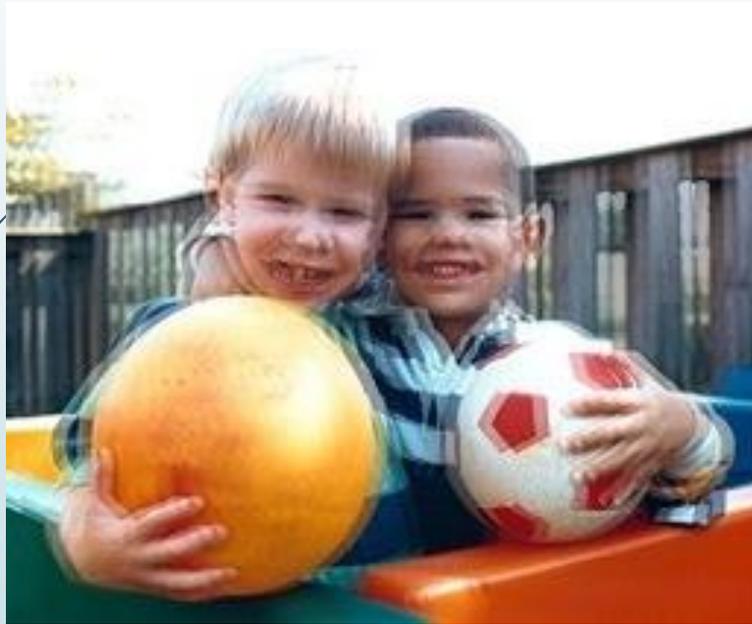
ATTEINTES NEUROCOGNITIVES

- ▶ Troubles neuro-visuels :
 - ▶ Négligence d'un côté de la feuille
 - ▶ Difficultés d'exploration visuelle
 - ▶ Perception difficile des formes sans contour, ou intriquées
 - ▶ Troubles de la reconnaissance des visages
 - ▶ Mauvaise analyse de l'image = mauvaise interprétation
- ▶ N'écrit pas sur les lignes, ne respecte pas la marge de gauche, ne reconnaît pas les lettres, les mots
 - ▶ Apprentissage lecture, écriture

le foteu vin

vou la le lion encage li aouage

ATTEINTES VISUELLES



ATTEINTES VISUELLES

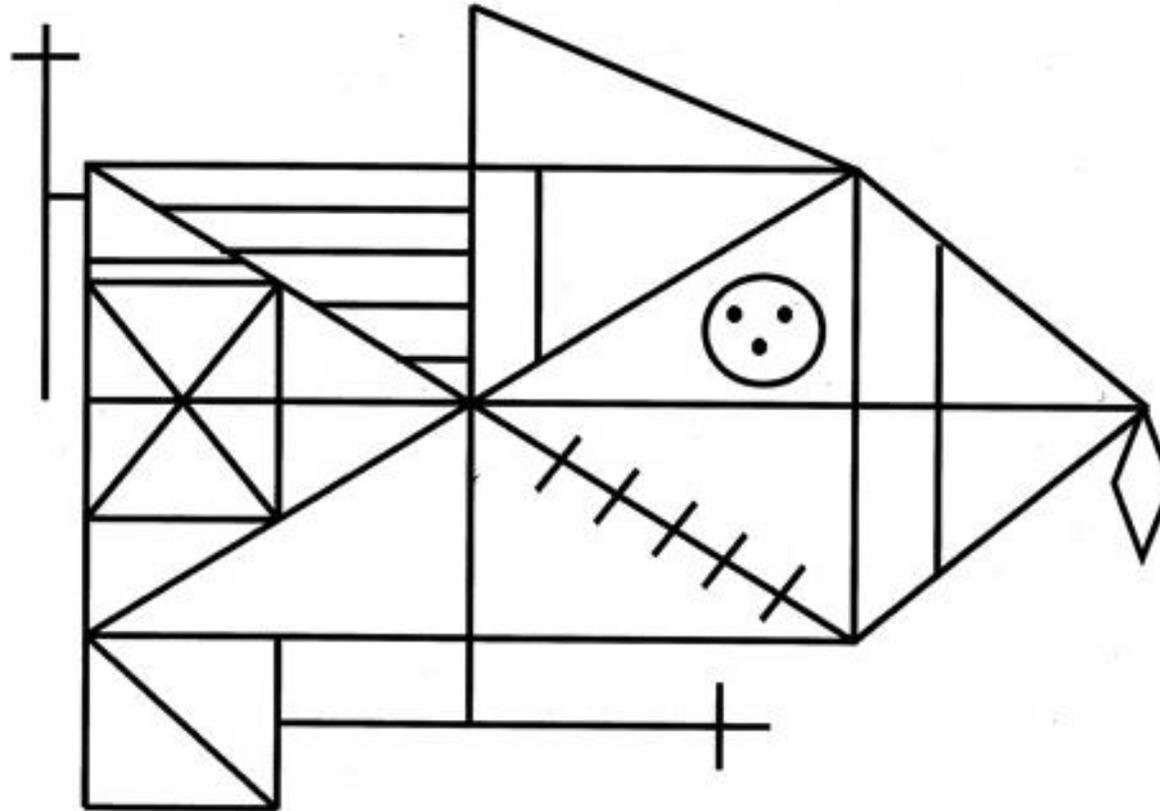


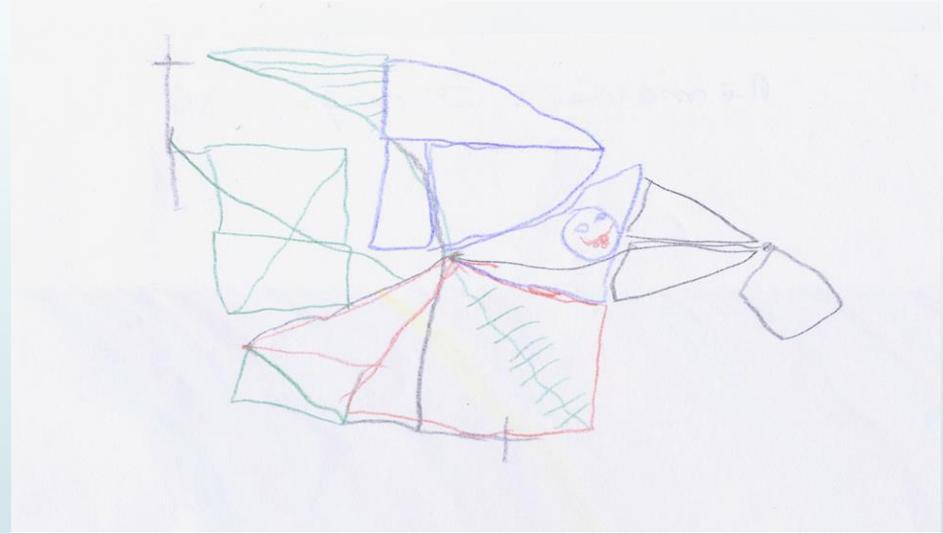
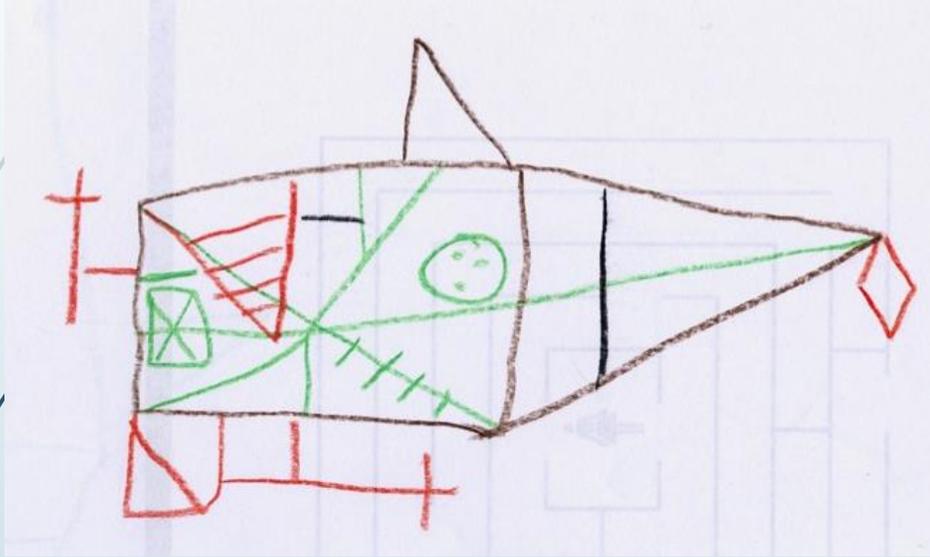


TROUBLES DE L'ORGANISATION

- ▶ Manque de méthode
- ▶ Incapable d'élaborer seul une stratégie
- ▶ Etayage permanent de l'adulte

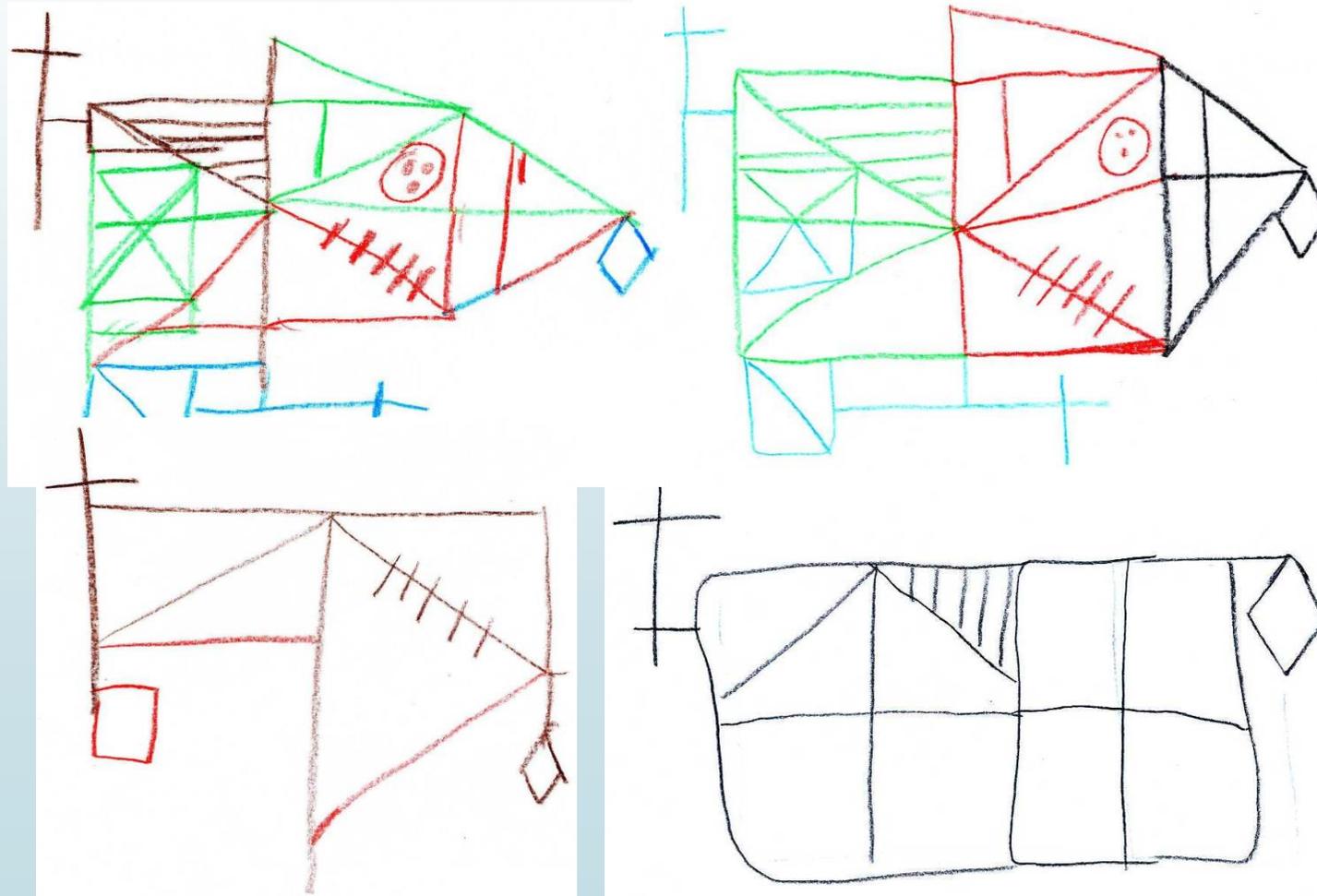
FIGURE DE REY





Pineal tumors : poor perceptual reasoning

Significantly lower than patients with bifocal tumors





TROUBLES DE LA PERCEPTION SOCIALE

- ▶ Aptitude à interpréter la communication non verbale, faire des déductions concernant le comportement des autres...
- ▶ N'expriment pas et ne reconnaissent pas les affects...
- ▶ Ne comprennent pas les perceptions et les expériences des autres (intentions, tromperie, feinte, émotions...)

▶ **DIFFICULTES RELATIONNELLES**



NE PAS SOUS ESTIMER LES TROUBLES MOTEURS

- ▶ Manque d'études sur cette problématique
- ▶ Difficulté au niveau : écriture, graphisme
- ▶ Difficultés dans la coordination (conduite)
- ▶ Difficultés d'indépendance dans la vie quotidienne

CONCLUSION

- ▶ 1ère cause de tumeur solide en pédiatrie
- ▶ 1ère cause de mortalité par cancer chez l'enfant
- ▶ Grande hétérogénéité et posent des problèmes différents
 - ▶ L'âge de survenue
 - ▶ Leur caractère topographique
 - ▶ Leur type histologique et grade de malignité
- ▶ Objectifs :
 - ▶ Amélioration du pronostic vital
 - ▶ Diminution de la morbidité neurologique, intellectuelle et endocrinienne
 - ▶ Améliorer la qualité de vie

CONCLUSION

- ▶ Challenge diagnostique
- ▶ Challenge thérapeutique: grande diversité de pronostic : survie globale: 73% à 5 ans
 - ▶ Astrocytome pilocytiques: 87%
 - ▶ Médulloblastome: survie à 5 ans: 60 à 70%
 - ▶ Ependymome: survie à 5 ans: 40 à 50%
 - ▶ PNET sus tent: 34%
 - ▶ TGM: 92%
 - ▶ Gliome infiltrant du TC 0% : médiane de survie de 9 mois à 2 ans
- ▶ Thérapeutique : nouvelles modalités thérapeutiques
- ▶ Evaluation neurologique et neuropsychologique +++