

LES TUMEURS DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL CHEZ L'ENFANT

Journée du réseau OncopedPL

Jeudi 18 septembre 2025

Dr Claire Brisset



TUMEURS PÉDIATRIQUES = TUMEURS DE L'ADULTE?

- Même organe ... MAIS ...
 - ❖ Localisation tumorale différente
 - ❖ Enfant = être en développement
 - Circonstances de découverte différente
 - Conséquences de la lésion et des traitements différentes
- Même classification OMS ... MAIS ...
 - ❖ Incidence différente
 - ❖ Entités anapath spécifiques
 - ❖ Histoire naturelle différente (transformation rare)
 - ❖ Biologie moléculaire différente

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

David N. Louis, Arie Perry, Pieter Wesseling[✉], Daniel J. Brat[✉], 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

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>MN1</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

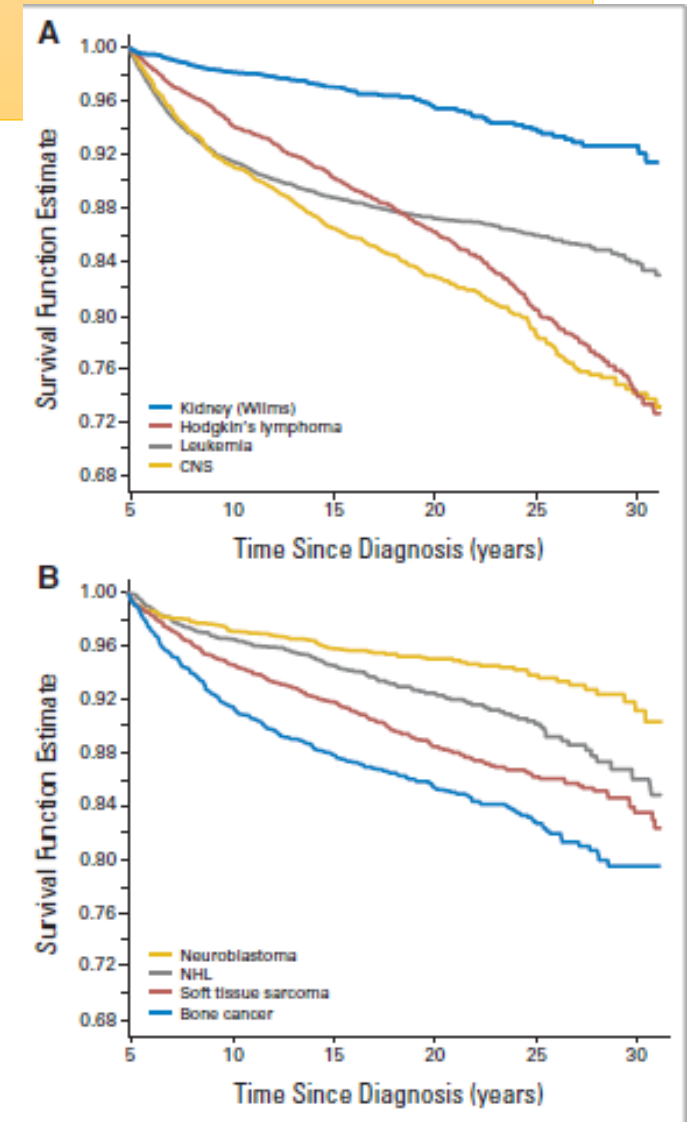
World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System, fifth edition
Choroid plexus tumors
Choroid plexus papilloma
Atypical choroid plexus papilloma
Choroid plexus carcinoma
Embryonal tumors
Medulloblastoma
Medulloblastomas, molecularly defined
Medulloblastoma, WNT-activated
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>Cribriform 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
Abbreviations: CNS, central nervous system; IDH, isocitrate dehydrogenase; NK, natural killer; PitNET, pituitary neuroendocrine tumor; SHH, sonic hedgehog.

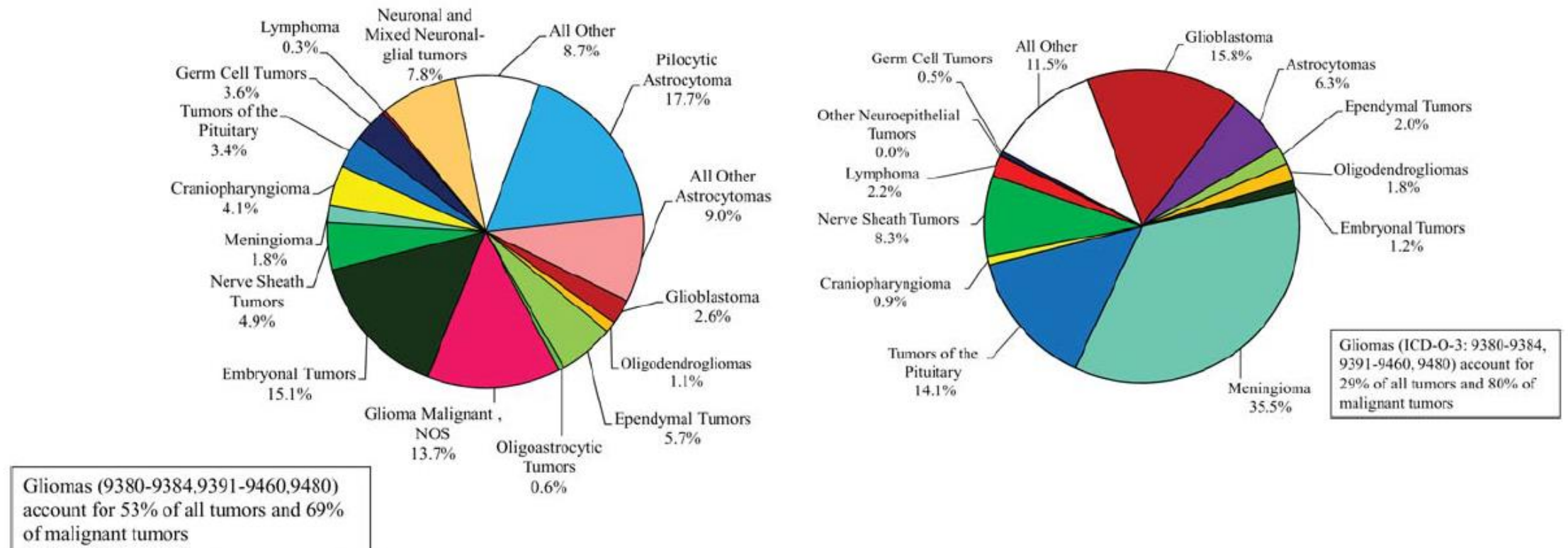
EPIDÉMIOLOGIE CHEZ L'ENFANT

- 30% des tumeurs de l'enfant (2^e cause de cancer)
- 1^{ère} tumeur solide chez l'enfant
- 500 cas/an en France
- 3000 cas/an en Europe
- 1^{ère} cause de décès par cancer
- Impossible de définir un pronostic moyen pour ces tumeurs car :
 - Devenir très hétérogène
 - De 0% à 90% de guérison



UN GROUPE TRÈS HÉTÉROGÈNE DE TUMEURS

Fig. 4. Distribution of Primary Brain and CNS Tumors by Histology (N = 311,202).



Dolecek. NeuroOncol 2012

Fig. 14. Distribution of Childhood Primary Brain and CNS Tumors by Histology.

CAUSES

• Certaines :

- ❖ Syndromes de prédisposition (<5%)
- ❖ Radiations ionisantes (rare)
- ❖ Nitroso-urées

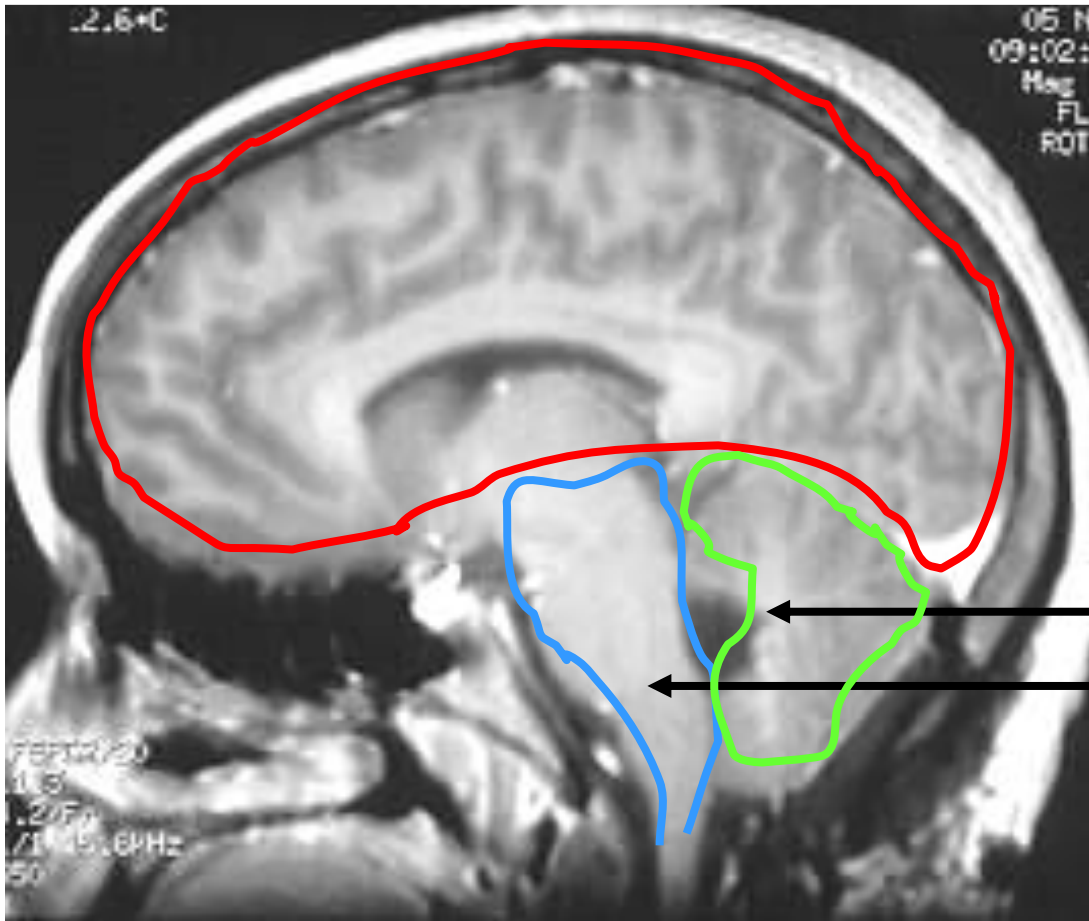
• Controversées :

- ❖ Virus
- ❖ Radiofréquence
- ❖ Pesticides, ...

Familial syndromes frequently associated with CNS tumors

Syndrome	Gene (chrom. locus)	Tumor diagnosed
Li-Fraumeni	TP53 (17p13)	Astrocytomas (I*-V*); cPNET; medulloblastoma, CPT
BTPS I or Turcot I (with HNPCC)	MLH1 (3p21) MPS2 (7p22)	Glioblastoma (rarely astrocytomas II and III, oligodendrogliomas)
BTPS II or Turcot II (with FAP)	APC (5q21)	Medulloblastoma
RTPS	SMARCB1 (22q11.2)	AT/RT, extracranial rhabdoid tumors
Cowden	PTEN (10q23)	Dysplastic cerebellar gangliocytoma (Lhermitte-Duclos)
Familial retinoblastoma	RB1 (13q14)	Retinoblastoma
Phacomatoses (neurocutaneous syndromes)		
Tuberous sclerosis	TSC1 (9q34) TSC2 (16p13)	Subependymal giant cell astrocytomas (SEGA), subependymal hamartomas, cortical tubers
von Hippel-Lindau	VHL (3p25)	Hemangioblastoma
Neurofibromatosis 1	NF1 (17q11)	Optic pathway glioma and other astrocytomas, neurofibromas, MPNST
Neurofibromatosis 2	NF2 (22q12)	Bilateral vestibular schwannomas, peripheral schwannomas, meningiomas, meningiomatosis, astrocytomas, spinal ependymomas, glial hamartomas
NBCCS (Goltz-Gorlin)	PTCH (9q31)	Medulloblastomas (rarely meningiomas)

LOCALISATION DES TUMEURS DU SNC



■ SUS-TENTORIELLES (60%)

hypophyse
pinéale
ventricules latéraux
hémisphères cérébraux
voies optiques
noyaux gris centraux

■ SOUS-TENTORIELLES (30%)

V4 - cervelet
tronc cérébral

■ MEDULLAIRES (10%)

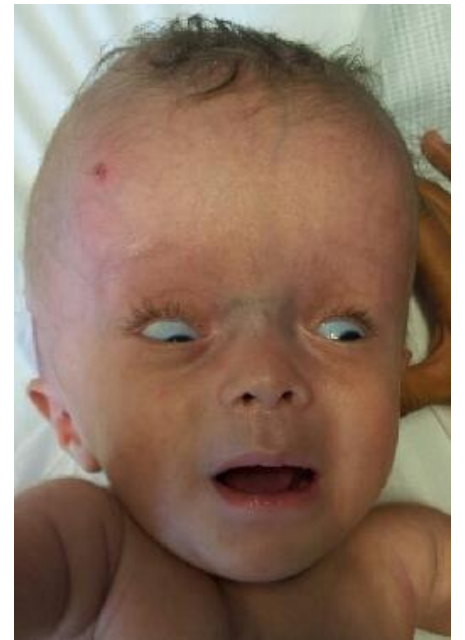
DIAGNOSTIC : SAVOIR Y PENSER !

- Symptomatologie franche, **évocatrice OU NON!**
- **Particularités :**
 - Pathologie rare, signes d'appel non spécifique
 - Symptômes intermittents pour une pathologie évolutive
 - Absence de signes objectifs associés possible
 - Population à risque : adolescence
- **Délai diagnostic :**
 - 20-26 semaines selon les études
 - Nombre moyen de consultations = 4,6
 - Tumeurs supratentorielles > fosse post

MOTIFS DE CONSULTATION

- **HTIC**

- Vomissements, céphalées
- Augmentation du PC, fontanelle bombante, regard en coucher de soleil
- Troubles du comportement, somnolence
- Trouble de l'alimentation
- Diplopie, strabisme, bâillements, hoquet, torticolis



MOTIFS DE CONSULTATION

- HTIC
- **Déficits neurologiques**
 - syndrome cérébelleux
 - paires crâniennes : strabisme, paralysie faciale,...
 - Déficit sensitif et/ou moteur
 - Compression médullaire

MOTIFS DE CONSULTATION

- HTIC
- Déficits neurologiques
- Convulsion
 - atypique
 - focale
 - étiologie incertaine

MOTIFS DE CONSULTATION

- HTIC
- Déficits neurologiques
- Convulsion
- **Déficit sensoriel** : vision, audition

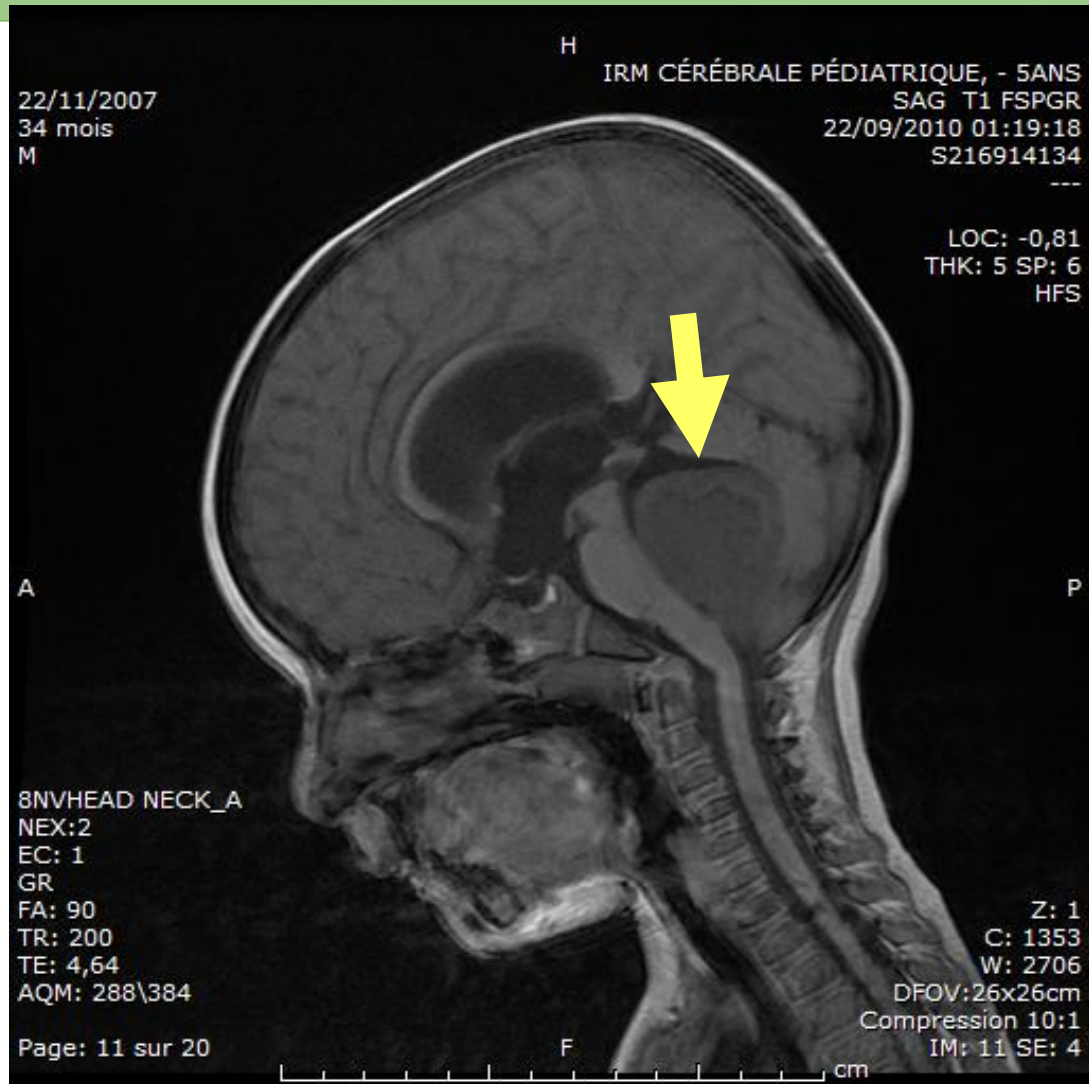
MOTIFS DE CONSULTATION

- HTIC
- Déficits neurologiques
- Convulsion
- Déficit sensoriel
- **Signes endocriniens**
 - déficit hypophysaire
 - diabète insipide
 - puberté précoce
 - ↗ ou ↘ de poids (syndrome de Russel)

MOTIFS DE CONSULTATION

- HTIC
- Déficits neurologiques
- Convulsion
- Déficit sensoriel
- Signes endocriniens
- **Scoliose douloureuse, sciatique**

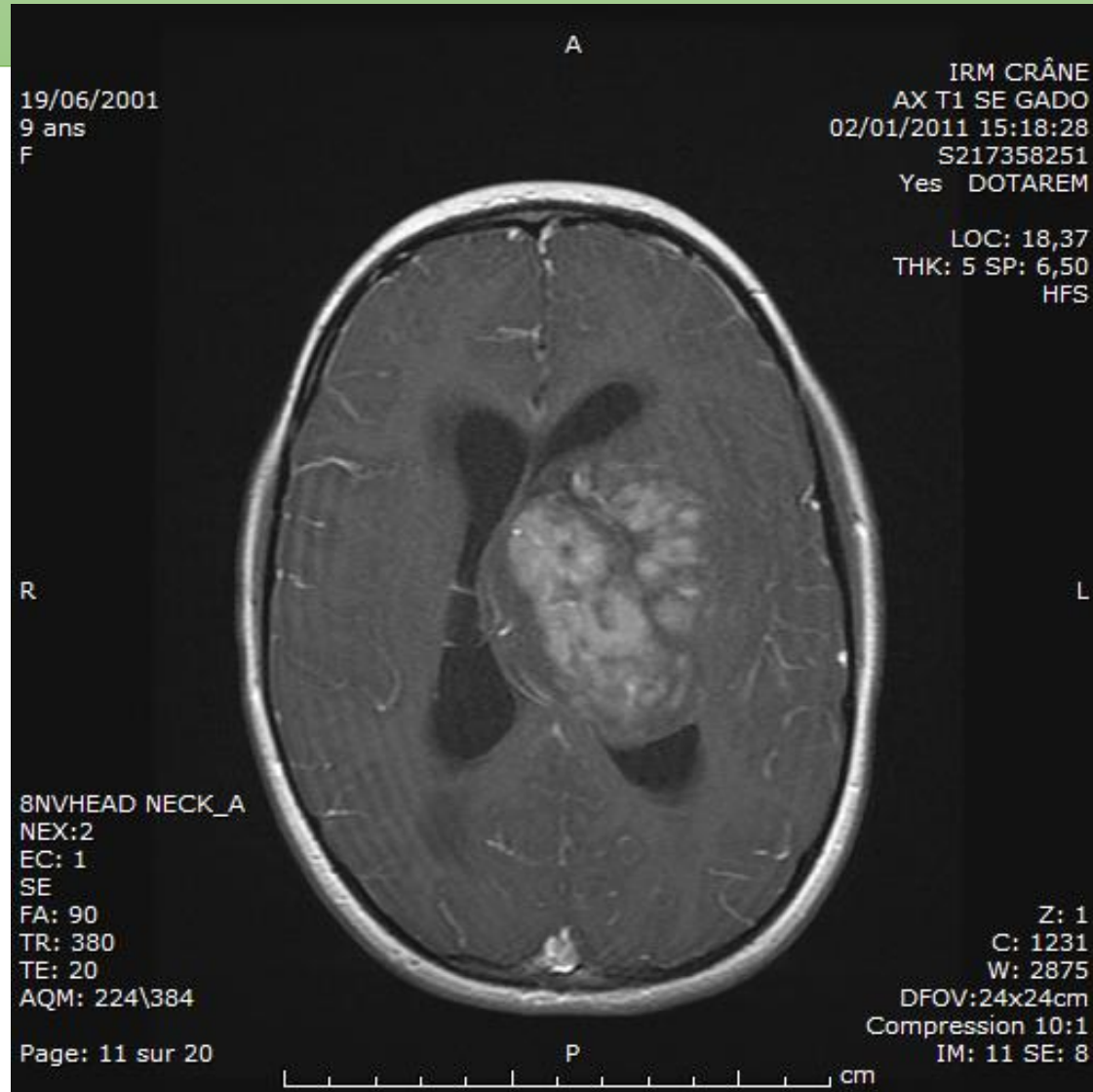
SIGNES CLINIQUES SELON LA LOCALISATION



Lésion du cervelet

- ✓ HTIC
- ✓ Syndrome cérébelleux

SIGNES CLINIQUES SELON LA LOCALISATION



Lésion sus-tentorielle hémisphérique

- ✓ Déficit sensitivomoteur
- ✓ Crises convulsives
- ✓ Troubles du comportement

SIGNES CLINIQUES SELON LA LOCALISATION



Lésion sus-tentorielle médiane

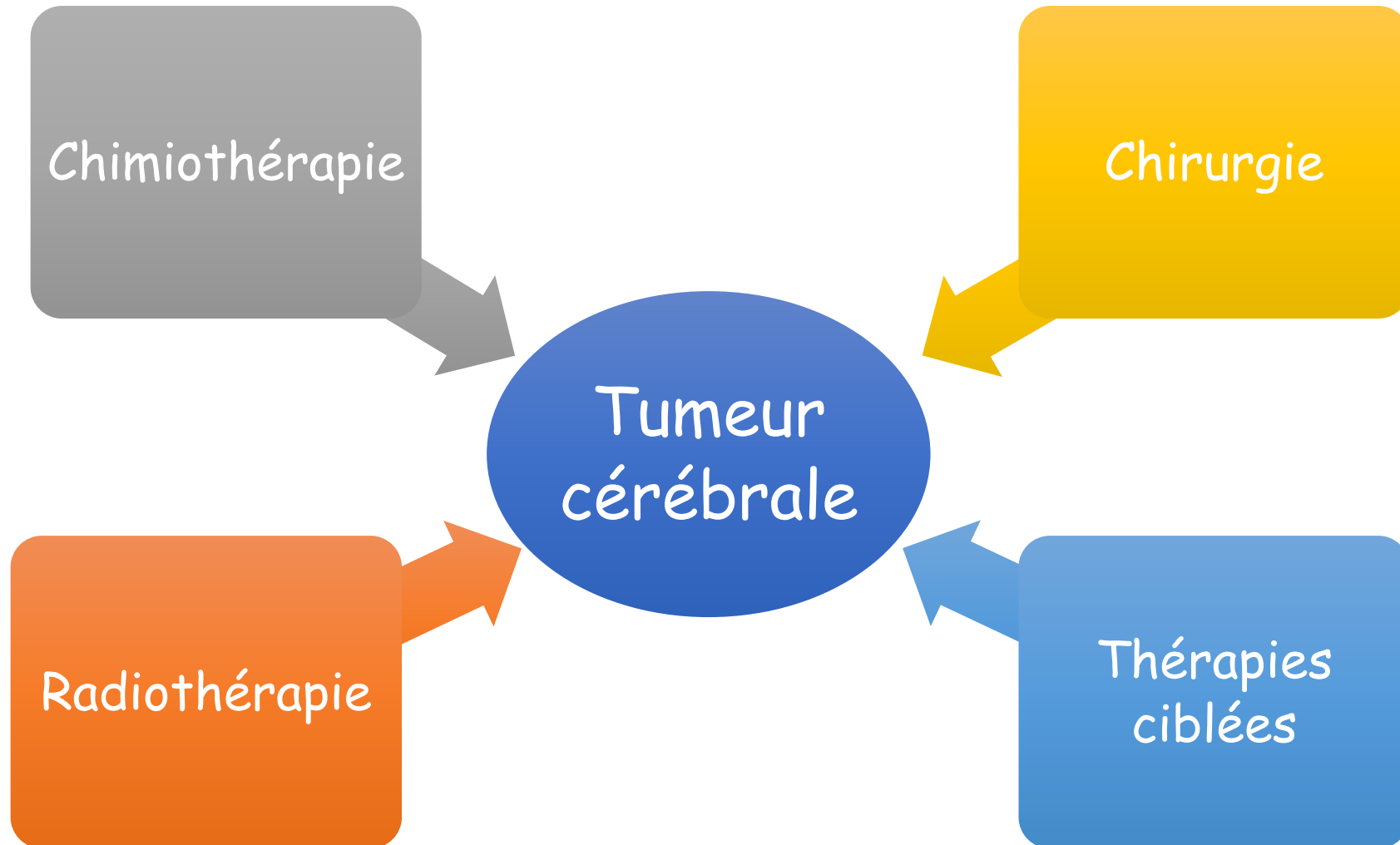
- ✓ Troubles visuels
- ✓ Troubles endocriniens
- ✓ Syndrome de Parinaud

AU TOTAL

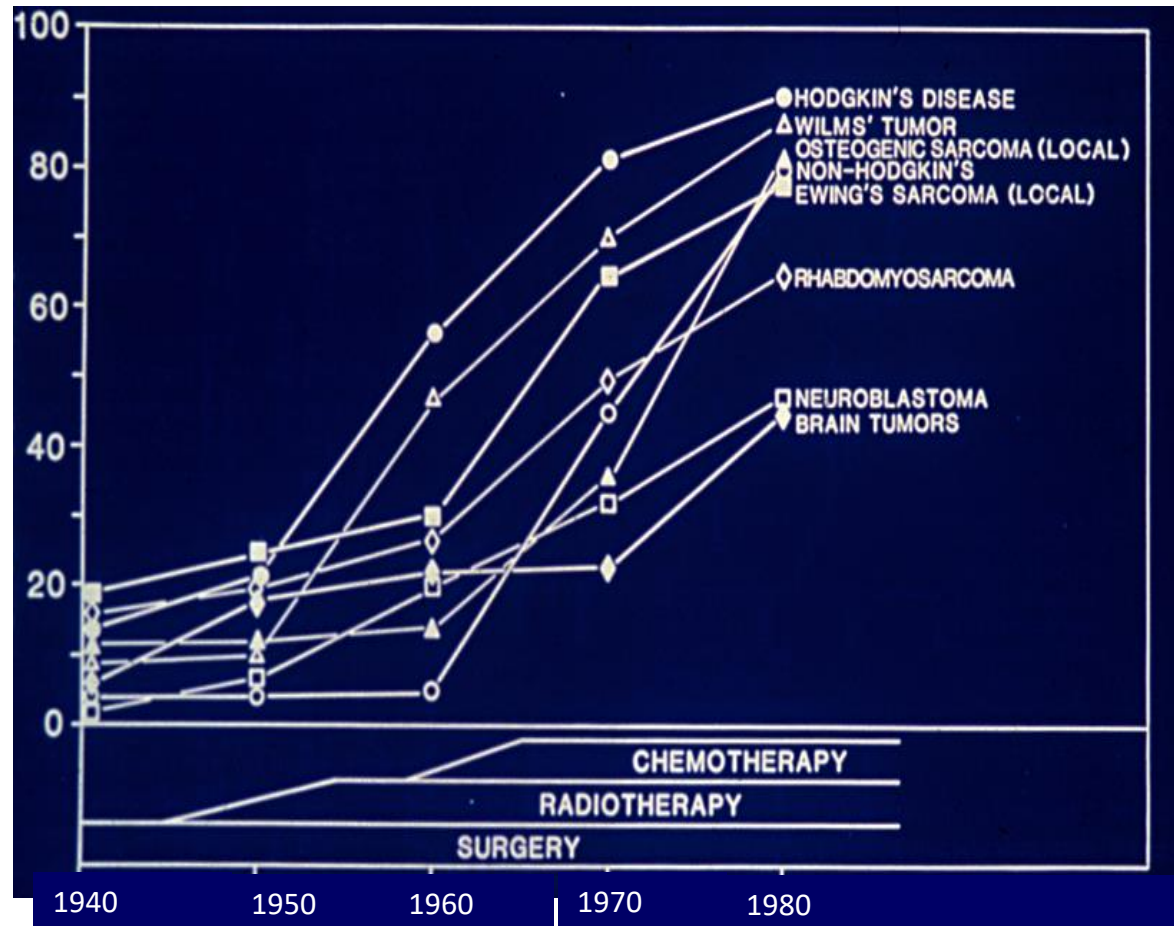
- Symptômes dépendant de la localisation
- Ne préjugent pas de la nature tumorale
- Sauf exception, seul **l'examen anatomopathologique** permet d'affirmer avec certitude le type exact de la tumeur
- Le reste n'est qu'hypothèse...



TRAITEMENT MULTIMODAL



AMÉLIORATION DE LA SURVIE ...



1/640 adultes entre 20 et 39 ans a eu un cancer dans l'enfance

... MAIS MORBIDITÉ IMPORTANTE

- TC de bas grade non épargnées
- **Surmortalité** : risque de décès X13 par rapport population US
- **Séquelles** :
 - Tumeurs secondaires
 - **Séquelles neurologiques**: déficit neurocognitif, vasculopathie cérébrale, troubles du sommeil, épilepsie
 - **Séquelles endocriniennes**
 - **Ophtalmologiques**
 - ...
- **Altération de la qualité de vie**
 - Difficultés psychologiques
 - Difficultés socioprofessionnelles



PLACE DE LA RÉÉDUCATION

- **Toujours importante** quelque soit le pronostic vital à moyen terme
- **Amélioration de la qualité de vie** par amélioration du pronostic fonctionnel
- **Forme adaptée à la situation :**
 - H° temps plein, H° semaine, journée
 - Kiné à domicile,...
- Accompagnement de la **famille et de l'enfant**

ONCOLOGIE ET MPR



CONCLUSION

- **Tumeurs pédiatriques ≠ tumeurs de l'adulte**
- **Tumeurs fréquentes**
- **Pronostic vital et fonctionnel variable**
- **Progrès faits... et à faire!**
- **Coût de la survie**

CONCLUSION

- **Enjeux du traitement:**



- **Prise en charge pluridisciplinaire +++**
- **Suivi à long terme**
- **Centres de référence et filières de soins**

QUESTIONS?

