

COLLECTION  
COMPRENDRE  
ET AGIR

# Les tumeurs du système nerveux central de l'enfant

Fondation  
pour la recherche  
sur le cancer



## **Information pour les lecteurs**

*Ce document a pour objectif de répondre à certaines questions que vous vous posez sur les tumeurs du système nerveux central de l'enfant, sans remplacer pour autant les temps individuels et personnalisés que vous avez eus ou aurez avec le(s) médecin(s) et le personnel médical en charge de votre enfant. Les paragraphes peuvent être lus indépendamment les uns des autres en fonction des préoccupations et des questions du moment. Ces informations vous aideront à mieux comprendre ce qui vous arrive et peuvent permettre de susciter de nouveaux échanges avec l'équipe médicale.*

*Une bonne compréhension des informations transmises par l'équipe médicale est donc indispensable pour vous apprivoier le choix du protocole thérapeutique.*

*Cette brochure est un outil supplémentaire pour vous aider dans cette démarche.*

**La Fondation ARC pour la recherche sur le cancer** édite des publications d'information médicale et scientifique, accessibles à tous. La collection « Comprendre et agir » s'adresse en priorité aux personnes concernées par la maladie et à tous les acteurs de la lutte contre le cancer.

Ce document participe à la protection de l'environnement. Il est imprimé avec des encres à base d'huiles végétales et sur papier issu de forêts gérées durablement.

ÉDITION : JUIN 2024 – IMPRESSION : JUILLET 2024 – CENTR'IMPRIM  
Création de la maquette intérieure **NOISE.FR** – Exécution Fondation ARC –  
Relecture Nathalie Coët – Couverture Léa Avril



# La Fondation ARC pour la recherche sur le cancer

**Notre conviction : seule la recherche vaincra le cancer.**

**Notre ambition : libérer l'extraordinaire potentiel  
de la recherche française en cancérologie.**

**Notre objectif : parvenir un jour à guérir le cancer,  
tous les cancers !**

Dans un monde où le cancer reste une des premières causes de mortalité, nous avons la conviction que **seuls les progrès de la recherche permettront de guérir les cancers !** C'est pourquoi nous avons mis la recherche au cœur de notre mission, une recherche sur le cancer et pour les individus, une recherche dynamique et positive, accessible au plus grand nombre.

Notre mission au quotidien est de dessiner les orientations stratégiques de la recherche en cancérologie, de soutenir les initiatives les plus innovantes d'aujourd'hui pour demain, d'accélérer les projets les plus prometteurs, de détecter, fédérer et valoriser les meilleurs talents, et de partager avec toutes et tous les connaissances qui permettent d'être mieux armé face à la maladie.

C'est grâce aux découvertes des scientifiques, portés par un **élan de solidarité** des donateurs aux chercheurs, pour les patients et les patientes, qu'aujourd'hui nous contribuons à guérir 60 % des cancers. En 2025, nous avons la volonté de porter ce chiffre à 2 cancers sur 3. Demain, nous espérons que nous finirons par remporter la victoire : **parvenir à guérir un jour le cancer, tous les cancers.**

# Les tumeurs du système nerveux central de l'enfant

## REMERCIEMENTS

Cette brochure a été réalisée avec le concours du Professeur Nicolas André, responsable du Centre d'essais précoce en cancérologie pédiatrique (CLIP<sup>2</sup>) de l'AP-HM, du Professeur Laetitia Padovani, oncologue radiothérapeute adulte et pédiatrique, chef du département d'oncologie radiothérapie de l'AP-HM, et du Professeur Didier Scavarda, neurochirurgien pédiatre et chef du département de neurochirurgie pédiatrique et chirurgie de l'épilepsie de l'AP-HM.

Afin de ne pas alourdir le texte de ce guide, nous avons employé le masculin comme genre neutre, pour désigner aussi bien les femmes que les hommes.

Les mots soulignés en pointillés sont définis dans le lexique.

Qu'est-ce qu'un cancer ?

2

Qu'est-ce qu'une tumeur du système nerveux central ?

7

Les facteurs de risque

19

Les symptômes et le diagnostic

21

Les traitements

29

Vivre avec et après la maladie

44

Les espoirs de la recherche

52

Les contacts

58

# Qu'est-ce qu'un cancer ?

Première cause de mortalité en France, les cancers se développent à partir de cellules anormales qui se multiplient de manière incontrôlée au détriment de l'organisme. La mutation de certains gènes est à l'origine de leur apparition.

Chaque individu est constitué d'environ 50 000 milliards de cellules organisées en sous-ensembles structurés pour assurer une fonction, appelés tissus (tissus conjonctif, épithéial, nerveux, musculaire, adipeux, etc.) qui forment eux-mêmes des organes (cœur, cerveau, poumon, peau, etc.).

Au sein de chaque organe, des milliards de cellules assument donc des fonctions très diverses, propres au tissu auquel elles appartiennent (production d'enzymes digestives, contraction musculaire, conduction de messages nerveux, etc.). D'autres se multiplient (par division cellulaire), et certaines meurent, de façon programmée. Cette répartition des tâches et ce renouvellement constant – mais maîtrisé – permettent d'assurer le bon fonctionnement de l'organisme.

Dans un tissu donné, les cellules se divisent, meurent, ou assurent leur fonction sans se diviser, parce qu'elles captent des signaux et expriment certains gènes qui les poussent dans une direction plus que dans une autre. Ce «choix» repose sur la position – l'équilibre – de nombreux curseurs. On sait aujourd'hui que cette position est régulée par des milliers de paramètres, dont certains ont un poids plus important que d'autres.

## Une orchestration précise qui se dérègle

Pour que la régulation très fine du processus de division cellulaire soit assurée, les cellules comptent sur la bonne fonctionnalité des protéines qu'elles produisent et qui sont les opératrices de ces processus.

En amont, c'est donc l'intégrité des gènes, qui sont les plans de fabrication des protéines, qui est cruciale. Or, sous l'effet du temps, d'agressions extérieures (alcool, tabac, soleil, virus, radiations, etc.), ou encore du fait de prédispositions génétiques, des altérations peuvent survenir sur l'ADN, molécule qui porte l'ensemble du patrimoine génétique. Heureusement, les cellules possèdent des systèmes de réparation qui permettent de repérer et de corriger ces anomalies.

### La prédisposition génétique au cancer

Parfois, une mutation affectant un gène impliqué dans le développement des tumeurs est présente dans toutes les cellules d'une personne, dès sa naissance. Dans cette situation, une étape du processus tumoral étant franchie

d'entrée, le risque de cancer de cette personne est plus élevé que celui de la population générale. On parle alors de « prédisposition génétique » au cancer. Dans le cancer du sein, elle représente par exemple environ 5 % des cas.



POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ LA BROCHURE « CANCER ET HÉRÉDITÉ »

En temps normal, lorsque les mutations sont trop importantes ou nombreuses pour être réparées, la cellule s'autodétruit, par apoptose (un mécanisme de mort cellulaire programmée). Mais parfois, ces systèmes de sécurité fonctionnent mal ou ne fonctionnent plus : la cellule continue alors à se multiplier malgré la présence de mutations non réparées.

Si ces dernières touchent des gènes impliqués dans la régulation de la prolifération cellulaire ou de l'apoptose, la cellule peut rapidement devenir

**QU'EST-CE QU'UN CANCER ?**

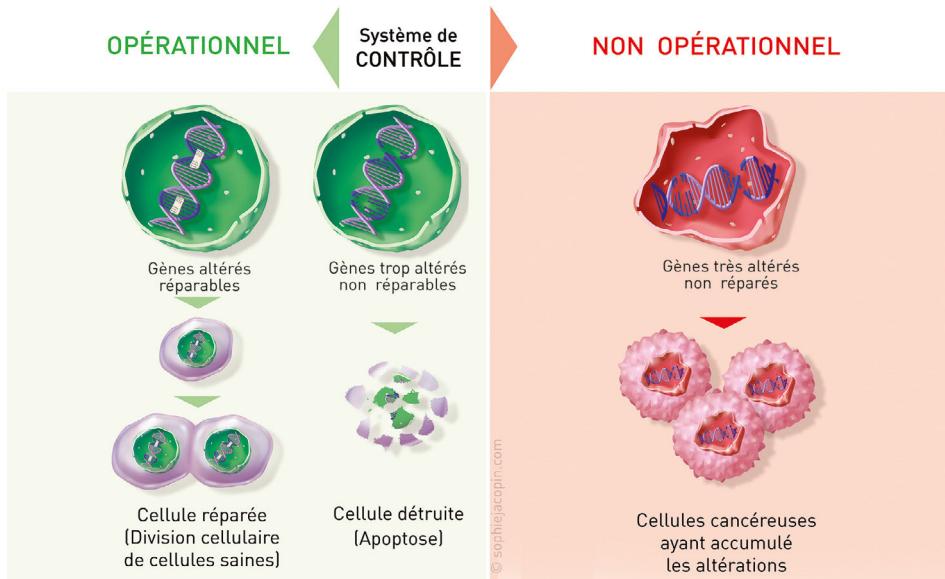
incontrôlable. Elle se multiplie et conduit à la formation d'une tumeur, maligne ou bénigne.

Toutefois, en règle générale, une cellule ne devient pas cancéreuse lorsqu'elle n'a acquis qu'une ou deux anomalies génétiques. C'est l'accumulation de nombreuses altérations au cours du temps qui lui confère les propriétés d'une cellule cancéreuse. Cela explique en partie pourquoi la fréquence des cancers augmente avec l'âge et avec la durée ou l'intensité d'exposition à des agents mutagènes.

### Quelle est la différence entre une tumeur bénigne et une tumeur maligne ?

Qu'elles soient bénignes ou malignes (c'est-à-dire cancéreuses), les tumeurs sont formées de cellules qui se multiplient de façon très soutenue. La grande différence est le potentiel métastatique. Les cellules de tumeurs bénignes n'ont pas la capacité d'envahir d'autres organes. À l'inverse, les cellules cancéreuses ont la capacité d'influencer les cellules de leur environnement, par exemple en stimulant la production de vaisseaux sanguins, en modifiant la structure du tissu dans lequel elles se développent ou en

détournant les mécanismes de défenses immunitaires, par exemple. Les cellules cancéreuses peuvent donc donner des métastases. Les tumeurs bénignes sont donc généralement moins dangereuses. Toutefois, lorsqu'elles compriment un organe, certaines tumeurs bénignes doivent être traitées. D'autres peuvent évoluer en cancer : polypes intestinaux, condylome du col utérin, etc. Ces tumeurs bénignes sont dites précancéreuses. Elles doivent être retirées avant que les cellules ne deviennent malignes.



## Les caractéristiques d'une cellule cancéreuse

- 

**Les cellules susceptibles de conduire à la formation d'un cancer présentent plusieurs particularités :**

- **elles se multiplient activement**, sont insensibles aux signaux qui devraient entraîner leur mort ou leur quiescence;
- **elles n'assurent pas les fonctions** des cellules normales dont elles dérivent : une cellule de cancer du sein ne va pas assurer les fonctions d'une cellule mammaire normale;
- **elles s'accumulent** pour former une tumeur;
- **elles sont capables de détourner les ressources locales** : les tumeurs développent souvent un réseau de vaisseaux sanguins qui leur permet d'être directement alimentées en oxygène, énergie et facteurs de croissance. Ce processus est nommé néo-angiogenèse;
- **elles sont capables d'empêcher les défenses immunitaires** de l'organisme de les attaquer.

**QU'EST-CE QU'UN CANCER ?**

## L'évolution d'un cancer au sein de l'organisme

- 

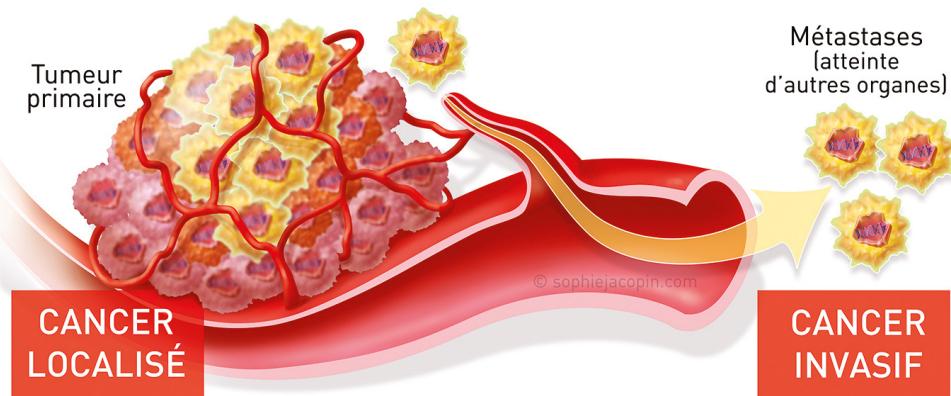
Au fur et à mesure du temps, les cellules cancéreuses continuent à accumuler des anomalies. Elles acquièrent ainsi de nouvelles propriétés, dont certaines leur permettent de faire s'étendre la tumeur, localement puis plus largement. Les tumeurs finissent par envahir tous les tissus de l'organe dans lequel elles sont nées, puis par atteindre les tissus voisins : à ce stade, le cancer est dit « invasif ».

Par ailleurs, certaines cellules cancéreuses peuvent devenir mobiles, se détacher de la tumeur et migrer, notamment à travers les systèmes sanguin ou lymphatique, pour former une tumeur secondaire ailleurs dans l'organisme. On parle de métastase.



POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ LA FICHE « COMBATTRE LES MÉTASTASES »

Les décès par cancer sont surtout dus aux dommages causés par les métastases. C'est pourquoi il est important de diagnostiquer précocement la maladie, avant sa dissémination dans l'organisme.



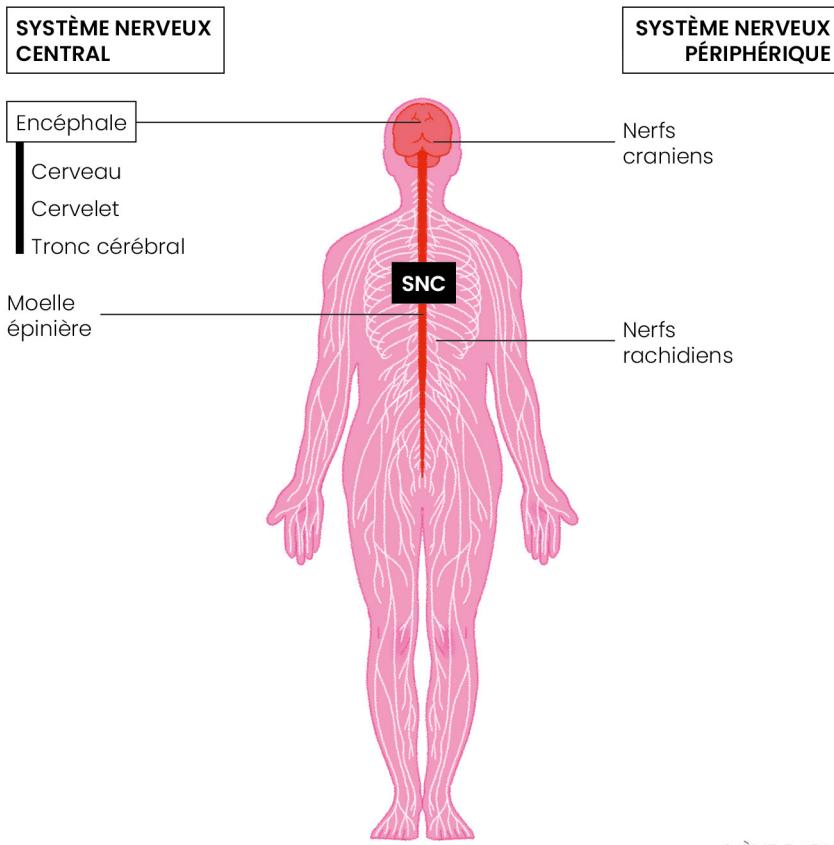
# Qu'est-ce qu'une tumeur du système nerveux central ?

Le système nerveux central (SNC) regroupe l'encéphale (cerveau, cervelet et tronc cérébral) et la moelle épinière. Il contrôle des fonctions essentielles du corps.

## Le système nerveux central

Le système nerveux central est défini comme l'ensemble des structures cérébrales et de la moelle épinière qui sont reliées entre elles. Il contrôle la plupart des fonctions du corps, dont la perception, les mouvements, les sensations, les pensées, la parole et la mémoire. Il est à bien distinguer du système nerveux périphérique (SNP) qui se trouve à l'extérieur du SNC. Le SNP est composé du système nerveux somatique, qui dirige les mouvements volontaires du corps, et du système nerveux autonome qui gère les fonctions involontaires du corps (par exemple, les fonctions respiratoires, digestives et cardiovasculaires).

QU'EST-CE QU'UNE TUMEUR DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL ?

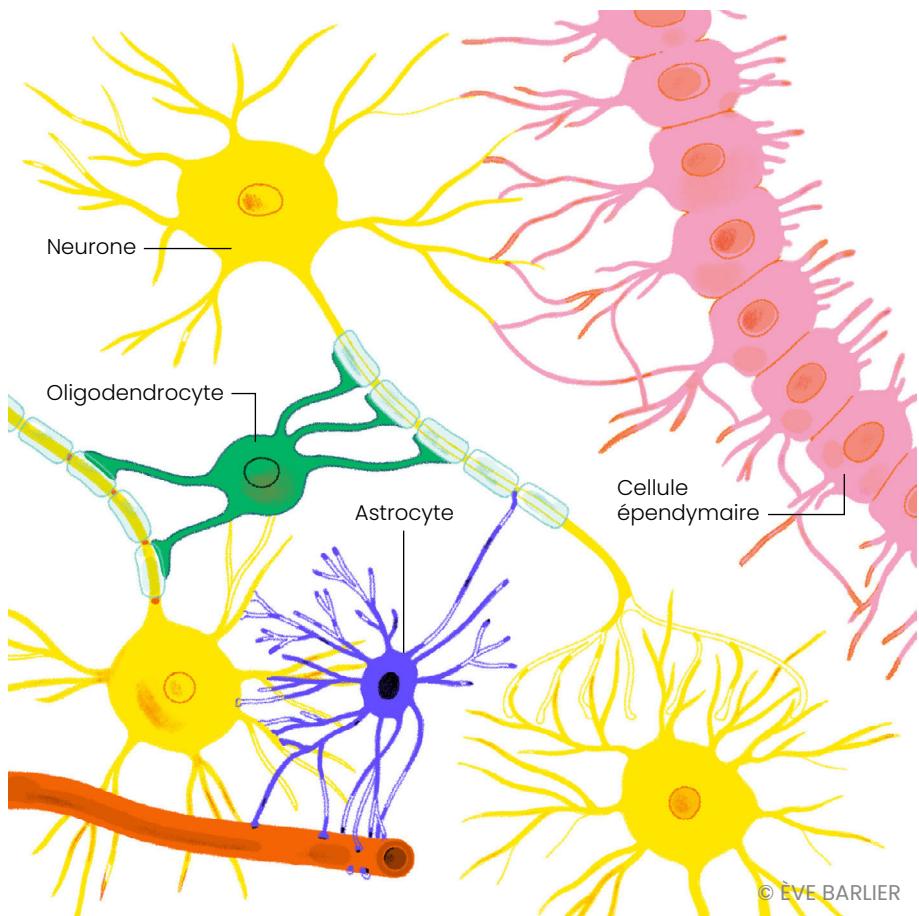


© ÈVE BARLIER

Le SNC est composé de milliers de milliards de cellules de deux grands types :

- **des neurones**, qui créent et contrôlent les informations nerveuses et communiquent entre eux par signaux « électriques ». Ils sont organisés en réseaux permettant au cerveau de recevoir et d'envoyer des informations aux autres systèmes nerveux du corps, notamment venant du ou vers le système nerveux périphérique ;

- **les cellules gliales**, qui forment le tissu de soutien des cellules de l'encéphale et de la moelle épinière. Elles entourent les neurones, les protègent et favorisent leur développement, leur nutrition et leur activité. Représentant 90 % de la composition du cerveau, elles coopèrent avec les neurones dans l'apprentissage et la transmission d'informations. Il existe plusieurs types de cellules gliales aux fonctions spécifiques.

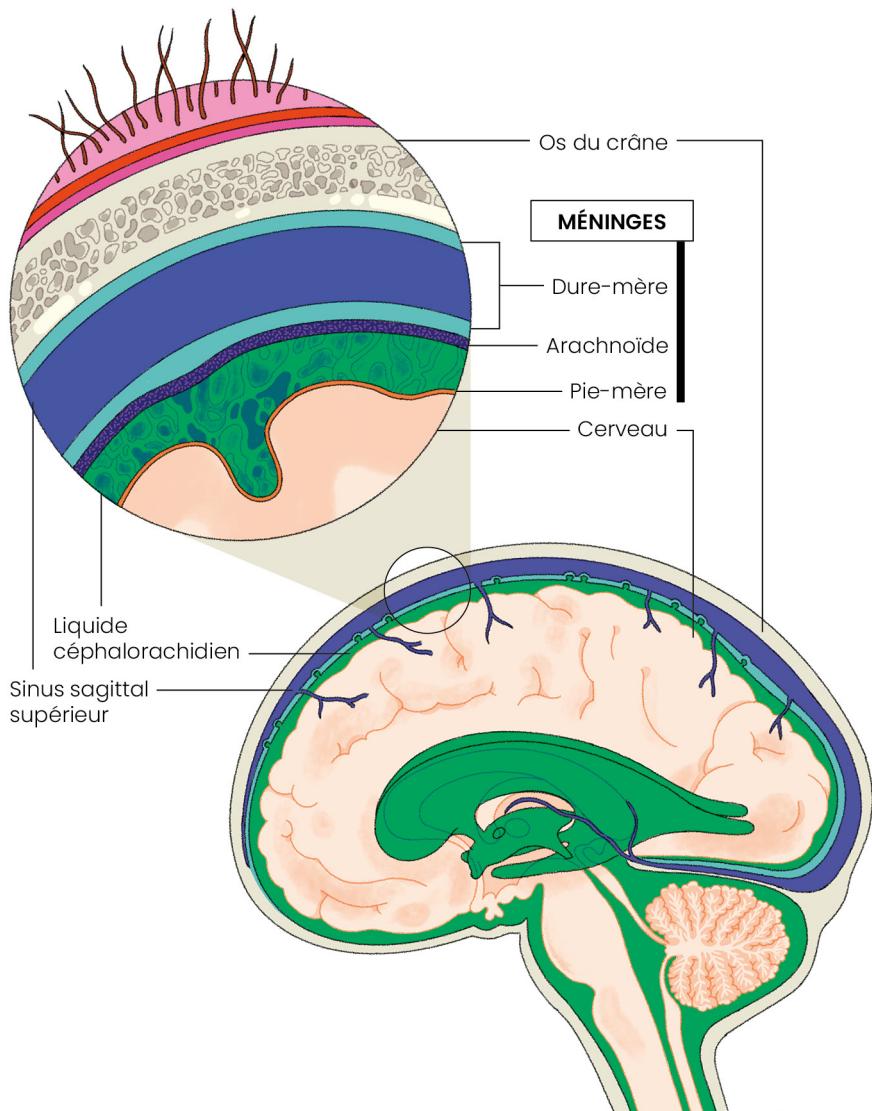


© ÈVE BARLIER

**QU'EST-CE QU'UNE TUMEUR DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL ?**

En tant que véritable centre de commande et de transmission de l'information de tout le corps, le SNC doit être très bien protégé. Il est entouré par :

- **des structures osseuses** : le **crâne** pour l'encéphale, la **colonne vertébrale** (ou rachis) pour la moelle épinière ;
- **des structures tissulaires** : les **méninges** sont des enveloppes qui séparent le cerveau du crâne, et la moelle épinière de la colonne vertébrale. Elles sont elles-mêmes constituées de membranes en couches successives appelées dure-mère (la plus externe, contre le crâne et les os de la colonne), arachnoïde et pie-mère (la plus interne, contre le cerveau ou la moelle épinière) ;
- **un liquide biologique**, le **liquide céphalo-rachidien** (LCR) ou liquide cérébro-spinal (LCS) qui baigne le SNC. D'un volume toujours stable, il protège le SNC des infections, draine ses toxines et amortit les chocs qui risqueraient de l'endommager.



© ÈVE BARLIER

## QU'EST-CE QU'UNE TUMEUR DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL ?

### L'ENCÉPHALE

L'encéphale constitue l'ensemble des structures intracrâniennes du SNC, c'est-à-dire situées à l'intérieur de la boîte crânienne. Il comprend le **cerveau**, le **cervelet** et le **tronc cérébral**.

#### Le cerveau

Partie la plus volumineuse de l'encéphale, le cerveau est divisé en deux hémisphères (droit et gauche) reliés par une structure appelée « corps calleux ». Il contrôle toutes nos fonctions mentales dites « supérieures » : mouvements volontaires, pensée, apprentissage, comportement, mémoire, émotions...

Chaque hémisphère contrôle le fonctionnement moteur et sensitif de la moitié opposée du corps : l'hémisphère droit contrôle le côté gauche et vice-versa. Ses différentes zones sont impliquées dans des fonctions précises se répartissant sur le lobe frontal, le lobe pariétal, le lobe temporal et le lobe occipital de chaque hémisphère.

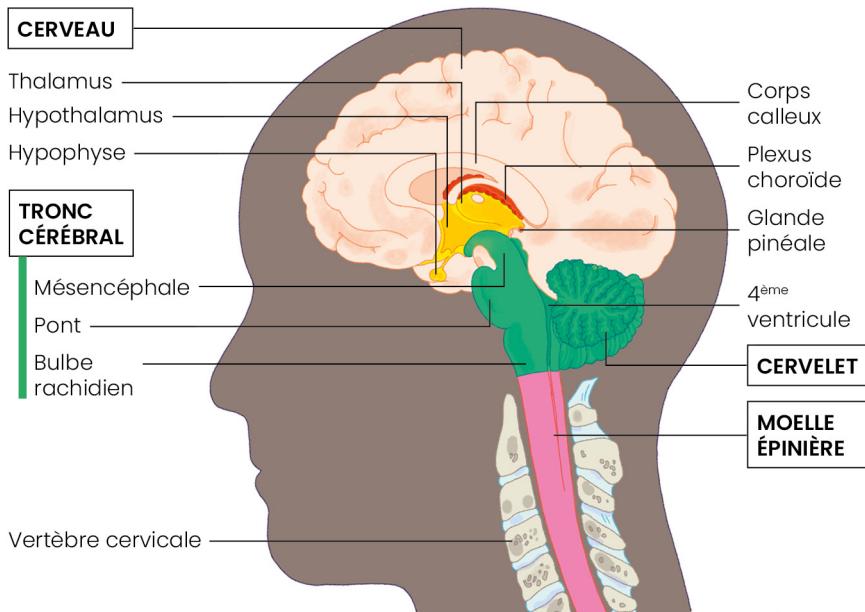
C'est également dans le cerveau, en particulier dans de petites cavités appelées ventricules, qu'est produit le liquide céphalo-rachidien (LCR).

#### Le cervelet

Situé sous la partie arrière du cerveau, le cervelet contrôle des fonctions motrices comme l'équilibre, la posture et la coordination des mouvements.

#### Le tronc cérébral

Le tronc cérébral relie le cervelet à la moelle épinière. Comportant le mésencéphale, le pont et le bulbe rachidien, il contrôle des fonctions vitales comme la respiration, la déglutition, la température du corps, la faim et la soif, la fréquence cardiaque, etc. Il concentre également les faisceaux nerveux qui conduisent les informations de tout le corps vers le cerveau et inversement.



© ÈVE BARLIER

À la base du cerveau, juste en avant du tronc cérébral, se trouve également l'**hypophyse**, une petite glande qui contrôle la production d'hormones. L'**hypothalamus** interagit avec l'hypophyse - qui se trouve tout près - et relie le SNC avec le système endocrinien. La **glande pinéale** produit des hormones qui contrôlent d'autres glandes et des fonctions comme la croissance.

### LA MOELLE ÉPINIÈRE

La moelle épinière représente la structure extracrânienne (en dehors du crâne) du SNC. Constituée de tissus nerveux, protégés comme le cerveau par des méninges, et du LCR dans le canal rachidien, elle s'étend de la base du cerveau jusqu'au bas du dos. Elle transmet les informations émises par le cerveau au reste du corps et coordonne certains réflexes.

**QU'EST-CE QU'UNE TUMEUR DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL ?**

## Les tumeurs du SNC chez l'enfant

- 

Les tumeurs du SNC sont des masses de cellules anormales qui se multiplient de façon incontrôlée au niveau du cerveau ou de la moelle épinière. Chez l'enfant, les tumeurs du SNC sont principalement des tumeurs du cerveau lui-même (90 %), plus rarement des tumeurs de la moelle épinière ou des os du crâne et de la colonne vertébrale (10 %).

### **DES MALADIES RARES CHEZ L'ENFANT**

Avec 2 300 cas diagnostiqués par an, le cancer de l'enfant (de 0 à 17 ans) est une maladie rare. Représentant 25 % des cancers pédiatriques, les tumeurs du SNC sont les plus fréquentes des tumeurs « solides » de l'enfant, tandis que les cancers les plus fréquents de l'enfant sont les leucémies (29 %), des tumeurs « liquides » (cancers du sang). En France, on compte environ 500 nouveaux cas par an de tumeurs du SNC chez l'enfant. La plupart surviennent au cours des 10 premières années de vie, avec un pic entre la naissance et 7 ans. Cependant, selon leurs types, certaines tumeurs du SNC sont plus fréquentes chez le bébé, d'autres à l'adolescence, ou plus souvent chez les garçons que chez les filles.

On distingue les tumeurs du système nerveux central dites « primitives » – elles prennent naissance dans le SNC – des métastases d'une tumeur qui s'est développée dans d'autres organes puis propagée vers le SNC. Cette brochure se consacre aux tumeurs primitives du SNC.

### **DES NIVEAUX DE GRAVITÉ TRÈS VARIABLES**

Comme d'autres cancers, les tumeurs du SNC de l'enfant sont classées selon une gradation de sévérité. Cette gradation permet de prévoir l'évolution possible de la tumeur et de proposer des traitements adaptés.

- **Les tumeurs bénignes (grade 1) et « de bas grade » (grade 2)** se développent lentement. Elles n'envahissent généralement pas les tissus attenants et leurs cellules ne se disséminent pas à d'autres zones du cerveau ou de la moelle épinière.
- **Les tumeurs « de haut grade » ou malignes (grades 3 et 4)** sont plus agressives, croissent rapidement. Elles peuvent envahir les tissus voisins et se propager à d'autres parties du cerveau ou de la moelle épinière, très rarement en dehors du SNC.

La moitié des tumeurs du SNC de l'enfant sont des tumeurs bénignes, généralement localisées. Les autres sont malignes et ont tendance à se disséminer ou à récidiver. Il faut savoir que contrairement aux adultes, si certaines tumeurs de bas grade de l'enfant peuvent se transformer en tumeurs de haut grade, cela n'arrive que rarement.

## Les principales tumeurs du SNC de l'enfant

- 

Il existe de nombreuses tumeurs du SNC de l'enfant selon le type de cellules à partir desquelles elles prennent naissance et l'endroit du SNC où elles se développent. Leur classification évolue au fur et à mesure des avancées dans les connaissances sur les caractéristiques moléculaires de ces tumeurs. Elles sont aussi très différentes des tumeurs du SNC de l'adulte.

La plupart des tumeurs cérébrales de l'enfant se situent dans le cervelet, le tronc cérébral et le 4<sup>e</sup> ventricule. Les autres peuvent se développer au niveau des hémisphères cérébraux ou de la ligne médiane, c'est-à-dire la fissure qui sépare les 2 hémisphères cérébraux. Selon leur classification, les tumeurs du SNC de l'enfant sont de gravité et de pronostic très variables.

Trois grands types de tumeurs regroupent, à elles seules, la majorité des tumeurs du SNC.

### LES TUMEURS GLIALES OU GLIOMES

Représentant la moitié des tumeurs du SNC de l'enfant, ce type de tumeurs se développe à partir des cellules gliales de l'encéphale ou de la moelle

**QU'EST-CE QU'UNE TUMEUR DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL ?**

épinière. Les cellules gliales concernées sont le plus souvent des astrocytes, de petites cellules en forme d'étoile (la tumeur est alors un astrocytome) ou des oligodendrocytes (il s'agit alors d'un oligodendrogliome). Les gliomes peuvent être situés dans différentes zones du cerveau.

Il existe près d'une vingtaine de types différents de gliomes chez l'enfant, dont l'agressivité est variable. Ainsi, d'une manière générale, certains gliomes croissent lentement et sont de très bon pronostic comme l'astrocytome pilocytique de bas grade, d'autres sont plus agressifs et difficiles à traiter comme le gliome infiltrant du tronc cérébral, qui touche principalement des enfants de 5 à 10 ans. Les gliomes de bas grade sont plus fréquents chez les plus jeunes enfants alors que les gliomes de haut grade touchent principalement des enfants plus âgés ou des adolescents.

**LES TUMEURS EMBRYONNAIRES**

On nomme ainsi ces tumeurs parce que leurs cellules ressemblent aux cellules des tissus de l'embryon. Elles représentent plus de 20 % des tumeurs cérébrales. 75 % d'entre elles surviennent avant l'âge de 10 ans, mais elles peuvent aussi se voir chez l'adolescent. La majorité de ces tumeurs sont malignes.

Parmi les tumeurs embryonnaires figurent :

- **les médulloblastomes** : localisés au niveau du cervelet, les médulloblastomes sont les plus fréquentes des tumeurs embryonnaires du SNC et des tumeurs cérébrales de haut grade de l'enfant. Leur incidence annuelle est estimée à 3 pour 100 000 enfants. La majorité de ces tumeurs surviennent avant l'âge de 10 ans, habituellement vers 6-7 ans. Les médulloblastomes sont des tumeurs invasives qui peuvent donner des métastases dans le SNC par le LCR. Leur pronostic varie considérablement en fonction du groupe moléculaire auquel ils appartiennent ;
- **les tumeurs tératoides rhabdoïdes atypiques (AT/RT)** : ce sont des tumeurs pouvant se développer au niveau du cerveau ou de la moelle épinière. Elles atteignent le plus souvent les enfants de moins de 3 ans. Très rares (1 à 2 % des tumeurs du SNC chez l'enfant) mais agressives, elles sont difficiles à traiter, leur pronostic reste malheureusement mauvais : environ 25 % de survie globale à 2 ans ;

- **les tumeurs embryonnaires avec rosettes pluristratifiées (ETMR) :** récemment découvertes, les tumeurs embryonnaires avec rosettes pluristratifiées (ou multicouches) sont des tumeurs très rares apparaissant chez les enfants de moins de 4 ans. Elles nécessitent un traitement agressif, mais leur pronostic reste réservé.

### LES ÉPENDYMMOMES

Également de gravité variable mais de croissance lente, ces types de tumeurs naissent à partir de cellules appelées cellules épendymaires qui tapissent les ventricules dans le SNC. Les épendymomes se rencontrent essentiellement au niveau du cervelet et du cerveau, mais plus rarement de la moelle épinière. Troisième type de tumeur cérébrale maligne le plus fréquent chez l'enfant, les épendymomes concernent surtout les moins de 5 ans et plus les garçons que les filles. Le taux de survie de ces tumeurs chez les enfants est de 50 à 70 %.

### Des tumeurs différentes de celles des adultes

Par leur type, leur localisation, leur évolution et leur réponse aux traitements, les tumeurs du SNC de l'enfant se distinguent nettement de celles des adultes. Elles comprennent notamment très peu de carcinomes, majoritairement rencontrés chez l'adulte. À l'inverse, les tumeurs embryonnaires,

comme le médulloblastome, représentent 25 % des tumeurs du SNC chez l'enfant, contre moins de 1 % chez l'adulte. Les tumeurs cérébrales diffèrent également pour une même entité : les gliomes pédiatriques sont par exemple très différents de ceux des adultes.

**QU'EST-CE QU'UNE TUMEUR DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL ?**

## Les tumeurs rares du SNC chez l'enfant

•

Parmi les tumeurs du système nerveux central de l'enfant moins fréquentes, certaines sont liées à des prédispositions génétiques. On retrouve notamment :

- **les tumeurs des plexus choroïdes**, qui représentent moins de 5 % des tumeurs cérébrales de l'enfant. La plupart d'entre elles surviennent chez les moins de 2 ans. Parmi ces tumeurs, on distingue les papillomes (bénins) et les carcinomes (malins) et une forme intermédiaire (papillome atypique) ;
- **les méningiomes**, qui se développent à partir des cellules des méninges, sont des tumeurs généralement bénignes ;
- **les craniopharyngiomes** prennent naissance dans la région de l'hypophyse. Ce sont des tumeurs rares bénignes, solides et kystiques, de taille et d'extension variables. Elles concernent plutôt les garçons entre 10 et 14 ans. Elles se développent lentement, se propagent rarement et leur pronostic est bon, avec 80 à 90 % de survie à 10 ans ;
- **les tumeurs germinales malignes**, qui comptent pour moins de 5 % des tumeurs cérébrales, se développent dans la région de la glande pineale ou de l'hypophyse. Elles prennent naissance à partir des cellules primitives qui, à l'étape embryonnaire du développement, sont destinées à donner tous types de cellules, notamment les ovules, chez la fille, ou les spermatozoïdes, chez le garçon. Le pronostic et la qualité de vie à long terme de ces tumeurs sont généralement bons ;
- **les tumeurs pinéales**, représentent 3 à 8 % des tumeurs cérébrales de l'enfant, et environ 70 % sont malignes. Les pinéaloblastomes sont les plus connus de ces tumeurs malignes, mais restent très rares (1 %). Ils surviennent surtout avant l'âge de 10 ans et sont de plutôt bon pronostic.
- **les adénomes et carcinomes hypophysaires** sont des tumeurs se développant à partir des cellules de l'hypophyse.

Il existe encore une multitude de tumeurs cérébrales très rares et récemment identifiées grâce aux progrès de la biologie moléculaire.

# Les facteurs de risque

Les causes de la survenue d'une tumeur du SNC chez l'enfant sont le plus souvent inconnues, mais certains facteurs de risque rares, principalement génétiques, ont été identifiés.

## Les facteurs environnementaux



De nombreuses études ont cherché à établir une relation entre les tumeurs du SNC chez l'enfant et des facteurs environnementaux, y compris infectieux. Seule l'**exposition aux rayonnements ionisants** a été identifiée comme facteur de risque. En particulier, les enfants ayant reçu une radiothérapie cérébrale pour traiter un cancer avant l'âge de 5 ans sont plus à risque de développement d'une tumeur cérébrale, notamment un gliome ou un méningiome. Cependant, collectivement, les effets bénéfiques de la radiothérapie pour traiter un cancer dépassent toujours largement le risque de tumeur secondaire à une radiothérapie justifiant un suivi à long terme.

**LES FACTEURS DE RISQUE**

## Les facteurs génétiques

Environ 10 % des tumeurs de l'enfant apparaissent dans le contexte de **syndromes d'origine génétique qui prédisposent aux cancers**.

Sont en particulier associés au méningocele la neurofibromatose de type 1<sup>1</sup>, qui augmente le risque de gliome de bas grade, le syndrome de Rubinstein-Taybi<sup>2</sup>, le syndrome de Gorlin<sup>3</sup>, les altérations constitutionnelles délétères du gène *SUFU* et le syndrome de Turcot<sup>4</sup> avec mutation du gène *APC*.

D'autres syndromes d'origine génétique sont impliqués dans le développement des tumeurs du SNC de l'enfant comme la mutation du gène *SMARCB1* favorisant les AT/RT et le syndrome de Li-Fraumeni<sup>5</sup> qui prédispose aux gliomes de haut grade, au méningocele et au carcinome du plexus choroïde. Le syndrome de Turner et le syndrome Von Hippel-Lindau augmentent également les risques de tumeur du SNC.



POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ LA BROCHURE « CANCER ET HÉRÉDITÉ »

- 
1. Maladie génétique rare provoquant l'apparition de taches brunes et de tumeurs cutanées, de tumeurs sur les nerfs et de modifications dans la croissance du système nerveux, des muscles, des os et la peau.
  2. Maladie génétique caractérisée par un retard de croissance et de développement, ainsi que par des signes physiques caractéristiques : pouces et gros orteils larges, expression et traits du visage particuliers, petite taille, etc.
  3. Maladie héréditaire rare liée à une mutation du gène PTCH1 entraînant l'apparition de problèmes cutanés et dentaires, des anomalies du développement osseux, et prédisposant à certains cancers comme le méningocele.
  4. Affection dans laquelle les cellules du côlon deviennent anormales et forment des polypes ; elle se caractérise aussi par l'apparition de tumeurs du système nerveux.
  5. Syndrome de prédisposition à de multiples cancers, rare et héréditaire, due à une altération du gène suppresseur de tumeur TP53.

# Les symptômes et le diagnostic

Les symptômes d'une tumeur du SNC chez l'enfant sont très divers et peuvent apparaître soudainement ou progressivement. Le diagnostic repose principalement sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et l'analyse de la tumeur.

## Les symptômes

Les symptômes d'une tumeur du SNC sont très variables entre les jeunes patients. Ils dépendent en premier lieu de la localisation de la tumeur et de l'âge de l'enfant, mais aussi du type de tumeur et de son agressivité. Ils ne surviennent pas tous systématiquement.

### L'APPARITION DES SYMPTÔMES

Dans la majorité des cas, les symptômes apparaissent progressivement. Ils peuvent être banals et non spécifiques aux tumeurs du SNC, comme des maux de tête ou des vomissements. Ils peuvent donc être trompeurs, en particulier chez le bébé. Les tumeurs du SNC étant également très rares chez l'enfant, il n'est pas toujours possible de faire le lien rapidement entre des symptômes courants et un cancer. Il s'écoule donc en moyenne 20 semaines entre les premiers symptômes et le diagnostic. Ce délai peut

## LES SYMPTÔMES ET LE DIAGNOSTIC

être encore plus long pour certaines tumeurs comme les gliomes de bas grade, les symptômes n'évoluant que lentement.

Certains enfants atteints de tumeur du SNC présentent soudainement des symptômes majeurs comme des troubles de la conscience ou des convulsions, mais cette situation est plutôt rare.

### Trois mécanismes à l'origine des symptômes des tumeurs du SNC

Quand la tumeur du SNC augmente de volume et interfère avec le fonctionnement cérébral, les symptômes peuvent apparaître à la suite de différents types de phénomènes :

- la **compression** de la tumeur qui prend du volume dans le crâne, alors que celui-ci ne peut se distendre, et/ou l'**hydrocéphalie** (augmentation de la quantité de LCR dans les cavités ventriculaires, due à l'altération de sa circulation). Elles peuvent entraîner de l'**hypertension intracrânienne (HTIC)** avec

maux de tête, vomissements, troubles oculaires, augmentation du périmètre crânien chez les tout-petits, etc. ;

- la **perte d'une fonction** qui entraîne un déficit spécifique à la localisation de la tumeur : problèmes de vue, lors de la marche, troubles du langage, etc. ;
- l'**irritation des neurones** du cortex cérébral à l'origine de décharges électriques anormales provoquant des convulsions.

**EXEMPLES DE SYMPTÔMES D'UNE TUMEUR CÉRÉBRALE CHEZ L'ENFANT**

- Nausées ou vomissements, souvent plus intenses le matin
- Maux de tête
- Fatigabilité, grande envie de dormir
- Troubles de l'équilibre
- Régression des capacités motrices
- Faiblesse d'un côté du corps
- Changement de comportement : léthargie, agressivité, perte d'intérêt
- Difficultés à écrire, à parler, à avaler, à entendre
- Troubles de la vue : strabisme, vision trouble ou double
- Convulsions sans fièvre
- Maintien inhabituel de la tête : torticolis, tête penchée, etc.
- Augmentation de la taille de la tête d'un côté chez le nourrisson
- Perte d'appétit, amaigrissement
- Ralentissement de la croissance, précocité, un retard ou un arrêt du développement pubertaire

**EXEMPLES DE SYMPTÔMES D'UNE TUMEUR DE LA MOELLE ÉPINIÈRE CHEZ L'ENFANT**

- Douleurs dans le dos ou irradiant dans les bras et les jambes
- Déviation de la colonne vertébrale
- Problèmes de contrôle de l'intestin ou de la vessie
- Faiblesse dans les jambes, des difficultés à marcher
- Picotements dans les bras, les mains ou les jambes

**QUE FAIRE EN CAS DE SYMPTÔMES ?**

Les symptômes décrits dans les tumeurs du SNC peuvent être liés à beaucoup d'autres problèmes de santé, parfois tout à fait bénins. Ils ne sont

**LES SYMPTÔMES ET LE DIAGNOSTIC**

donc pas spécifiques ni d'un cancer en général ni d'une tumeur du SNC en particulier. Mais lorsqu'ils apparaissent, se prolongent ou récidivent chez un enfant, en particulier s'il y en a plusieurs associés, les parents doivent consulter leur médecin traitant afin d'en comprendre la cause.

Un médecin traitant, pédiatre, neurologue ou service d'urgence qui détecte des symptômes et/ou signes lui faisant suspecter une tumeur du SNC doit demander le transfert rapide de l'enfant en secteur hospitalier de neurochirurgie pédiatrique. C'est d'autant plus indispensable s'il existe des signes d'une hypertension intracrânienne (HTIC) qui nécessite alors une prise en charge adaptée en urgence.

## Le diagnostic



L'observation des symptômes mentionnés plus haut ne suffit jamais à diagnostiquer une tumeur du SNC : seuls des examens réalisés par une équipe spécialisée en oncologie pédiatrique permettent de poser un diagnostic et d'établir, le cas échéant, la nature précise, la localisation et l'agressivité de la tumeur du SNC.

Ce diagnostic repose principalement sur :

- un examen clinique ;
- une imagerie par résonance magnétique (IRM) du SNC, ou IRM cérébro-spinale, parfois précédée d'un scanner en urgence.
- une analyse du tissu tumoral obtenu par une biopsie ou une intervention chirurgicale, dans certains cas par une ponction lombaire.

Ces examens peuvent être réalisés en parallèle de la prise en charge en urgence, notamment s'il y a des symptômes d'une HTIC qui doit être immédiatement traitée (voir page 31).

### **L'INTERROGATOIRE ET L'EXAMEN CLINIQUE**

Lors de la consultation, l'interrogatoire fait par le médecin permet de rechercher des antécédents familiaux de l'enfant, en particulier de syndrome de prédisposition au cancer, mais aussi de noter la date de début des symptômes et d'évaluer le retentissement général des troubles sur l'enfant.

L'examen clinique inclut :

- la mesure de la croissance, y compris le périmètre crânien ;
- un examen neurologique : équilibre, réflexes, muscles du visage, sensibilité au toucher... ;
- un examen ophtalmologique ;
- la recherche de signes de puberté non conformes à l'âge de l'enfant ;
- la recherche des signes associés particuliers comme un torticolis, une « bosse » (fontanelle bombée) au niveau de la tête chez le bébé, etc.

## L'IMAGERIE

### L'imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'IRM est une méthode d'examen utilisant des champs électromagnétiques. Elle permet de créer des images détaillées du cerveau et de la moelle épinière dans les 3 plans de l'espace. Elle est pratiquée par un radiologue ou neuroradiologue. Si une tumeur est repérée, les médecins peuvent voir sa taille, sa localisation et les autres zones du cerveau susceptibles d'être atteintes. L'IRM permet également de voir si la tumeur est bien circonscrite ou diffuse, d'avoir une première idée de sa bénignité ou de sa malignité, et de vérifier s'il existe des métastases au niveau de la moelle épinière. Elle permet souvent d'envisager d'ores et déjà des possibilités de traitement.

En pratique, un produit de contraste, le gadolinium, est injecté dans une veine de l'enfant allongé sur une table placée au centre d'une sorte de tunnel. L'examen n'est pas douloureux, mais la machine d'IRM est bruyante et peut impressionner le jeune patient. Elle nécessite une immobilité parfaite, ce qui impose dans certains cas, selon l'âge, une sédation allant jusqu'à l'anesthésie ou la pose d'un système de contention. Dans certains établissements, il est prévu une répétition préalable pour familiariser l'enfant ou encore des lunettes de réalité virtuelle permettant de détourner son attention vers des images relaxantes, ce qui peut éviter l'emploi d'une anesthésie. L'examen peut durer jusqu'à 45 minutes.

**LES SYMPTÔMES ET LE DIAGNOSTIC****Le scanner**

Le scanner ou tomodensitométrie (TDM) est utile en urgence, car il est parfois plus rapide d'accès. Mais il peut passer à côté de certaines formes de tumeurs ; c'est pourquoi il est généralement complété dans un second temps par l'IRM. Le scanner est un appareil qui utilise l'émission de rayons X. Comme pour l'IRM, un produit est injecté dans l'organisme de l'enfant qui est allongé sur une table placée au centre d'un tunnel. Cet examen dure environ une quinzaine de minutes. Il ne nécessite généralement pas d'anesthésie générale.

**LES EXAMENS DIAGNOSTIQUES INVASIFS****La biopsie**

La biopsie est une intervention chirurgicale guidée par échographie, scanner ou IRM, destinée à prélever un petit échantillon de la tumeur. Cet échantillon sera ensuite analysé sous microscope par un anatomopathologiste afin d'identifier la nature de la tumeur et son grade. Une analyse moléculaire est également réalisée.

Quand la tumeur du SNC est localisée et qu'il n'y a pas de risques majeurs identifiés en imagerie, un chirurgien peut aussi retirer tout ou partie de la tumeur à l'occasion de la biopsie : on parle de chirurgie d'exérèse et, dans ce cas, le geste chirurgical participe pleinement au traitement. La biopsie peut aussi être pratiquée quand une tumeur n'est pas opérable, afin de déterminer les autres traitements envisageables en dehors de la chirurgie.

Deux techniques de biopsie peuvent être employées :

- **la biopsie par stéréotaxie**, qui permet de réaliser un prélèvement avec une précision millimétrique. La zone du prélèvement est identifiée par l'imagerie et ses coordonnées sont définies dans un espace géométrique à 3 dimensions à l'aide d'un cadre, dit « stéréotaxique », fixé sur le crâne sous anesthésie locale ;
- **la biopsie après craniotomie**, envisagée lorsque la tumeur est superficielle, facilement accessible et située dans une zone du cerveau non fonctionnelle. La craniotomie consiste à ouvrir la boîte crânienne sous anesthésie générale. Cette opération est plus lourde et nécessite une semaine d'hospitalisation.

## Le bilan biologique

Des examens de sang classiques peuvent être réalisés chez l'enfant, notamment en prévision d'une chirurgie afin de vérifier, par exemple, la coagulation sanguine ou les fonctions rénale et hépatique. Ils peuvent également permettre de détecter des marqueurs

tumoraux circulant dans le sang, notamment en cas de soupçon de tumeur germinale : dosage de l'alpha-fœtoprotéine, de la gonadotrophine chorionique humaine (hCG), etc. Ces examens sanguins peuvent ainsi aider au diagnostic en complément de l'imagerie.

Les techniques de biopsies gagnent aujourd'hui en sophistication, y compris par la biopsie assistée par robotique, désormais courante.

### La ponction lombaire

La ponction lombaire consiste à introduire une fine aiguille dans le bas de la colonne vertébrale pour prélever un échantillon du liquide céphalo-rachidien (LCR). Elle est effectuée dans certains cas pour rechercher des cellules cancéreuses dans le LCR ou réaliser des dosages de marqueurs tumoraux.

### L'ANALYSE MOLÉCULAIRE DE LA TUMEUR

L'analyse moléculaire de l'échantillon tumoral prélevé par biopsie permet de définir le sous-type de la tumeur du SNC. Les médecins se basent sur une classification proposée par l'Organisation mondiale de la santé (OMS),

## LES SYMPTÔMES ET LE DIAGNOSTIC

dont la dernière version date de 2021. Les résultats permettent de préciser le diagnostic et, par conséquent, le traitement adéquat de la tumeur et le pronostic de la maladie.

Dans le cas de certains types de tumeurs du SNC de l'enfant, l'analyse peut révéler la présence de protéines appelées « MAP kinases » qui favorisent la prolifération des cellules, ou d'autres particularités génétiques. L'analyse moléculaire permet également de détecter des anomalies, telles que des mutations du gène *BRAF* (B-Raf proto-oncogène) et des fusions génétiques anormales *KIAA-BRAF* ou *NTRK* sur lesquelles de nouvelles thérapies ciblées peuvent agir (voir page 42). Ces marqueurs aident au diagnostic et au pronostic des tumeurs, mais sont aussi susceptibles d'être des cibles thérapeutiques, notamment pour des médicaments testés dans le cadre d'essais cliniques ou utilisés pour les soins courants.

### Des examens pour détecter au plus vite les éventuelles métastases

Toutes les tumeurs du SNC peuvent se disséminer et produire des métastases, mais celles-ci sont très rarement situées en dehors du SNC : les

cellules tumorales restent plutôt au niveau du cerveau, des méninges, du canal rachidien ou du LCR. On les détecte par l'IRM et par la ponction lombaire.

# Les traitements

Le traitement d'une tumeur du SNC chez l'enfant dépend de nombreux paramètres : l'âge de l'enfant, le type de tumeur, sa localisation, son grade. Chirurgie, radiothérapie et chimiothérapie sont les principales options thérapeutiques des tumeurs malignes.

## La mise en place de la stratégie thérapeutique

Dans la majorité des cas, le diagnostic définitif d'une tumeur du SNC sera réalisé après une biopsie ou une chirurgie d'exérèse. Après ce geste, un délai d'une dizaine de jours est nécessaire pour avoir le résultat de l'étude du tissu tumoral par le laboratoire d'anatomopathologie.

Une fois celui-ci obtenu, plusieurs spécialistes (oncologue pédiatrique, neurochirurgien, radiothérapeute, anatomopathologiste, etc.) se réunissent en réunion de concertation pluridisciplinaire pédiatrique interrégionale (RCPPI). Ensemble, ils vont élaborer une stratégie thérapeutique en fonction des caractéristiques du jeune patient, de son bilan diagnostique et des options de traitement disponibles.

## LES TRAITEMENTS

© iStock/Peopleimages



Une fois le diagnostic posé, plusieurs spécialistes se réunissent en réunion de concertation pluridisciplinaire pédiatrique interrégionale.

À l'occasion d'une première réunion avec les parents et l'enfant, le but de la prise en charge est expliqué. Pour l'équipe soignante, il est d'obtenir la guérison de l'enfant tout en limitant les risques d'effets secondaires et de séquelles à court, moyen et long termes, afin de préserver au mieux sa qualité de vie pendant et après les traitements. Un psychologue peut se joindre à la réunion pour rencontrer les parents et l'enfant malade.

Discutée entre l'équipe soignante et la famille, la stratégie thérapeutique aboutit à un « plan personnalisé de soins » (PPS), un document écrit prenant en compte les traitements, les soins de support ainsi que la situation du patient et de la famille. Différents aspects de la prise en charge seront ensuite évoqués, comme la gestion des effets secondaires des traitements, l'accès à des soins de support (socio-éducatifs, psychologiques, diététiques, etc. ; voir page 44), le recours à des structures extérieures (hospitalisation à domicile, infirmiers libéraux, etc.), les modalités de suivi pendant le traitement, etc. Une consultation avec un oncogénéticien pourra également être envisagée.

POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ LA FICHE « SOIGNER UN CANCER À DOMICILE » ET LA BROCHURE « LES SOINS DE SUPPORT EN CANCÉROLOGIE »

## La chirurgie

La chirurgie représente souvent le premier et principal traitement des tumeurs pédiatriques du cerveau et de la moelle épinière. Son objectif est de permettre un diagnostic anatomopathologique précis, de retirer la totalité de la tumeur et d'améliorer la qualité de vie de l'enfant. Elle doit être réalisée par un chirurgien et une équipe expérimentée dans la prise en charge neurochirurgicale des tumeurs pédiatriques car celle-ci est très différente de celle des adultes.

### LA CHIRURGIE DE L'HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE

Au moment du diagnostic, l'enfant atteint d'une tumeur du SNC peut présenter des signes d'hypertension intracrânienne (HTIC), facilement identifiables par le médecin. Un œdème papillaire, correspondant à un gonflement du nerf optique, peut notamment être visualisé lors de l'examen du fond d'œil.

Le neurochirurgien va traiter l'HTIC avant de traiter la tumeur. En cas d'HTIC due à une tumeur volumineuse et un gonflement cérébral, il va instaurer un traitement contre l'œdème.

En cas d'hydrocéphalie faisant obstacle au bon écoulement du LCR, il peut pratiquer, par endoscopie, une ventriculocisternostomie. Cette intervention consiste à créer une nouvelle voie d'écoulement du LCR vers les citernes de la base du crâne.

Il peut aussi mettre en place une valve de dérivation de LCR : un cathéter (fin tuyau souple) est alors inséré dans un ventricule, connecté à une valve placée sous le cuir chevelu derrière l'oreille. Cette valve est reliée à un cathéter qui draine le LCR vers le péritoine ou l'oreillette droite du cœur, plus rarement vers la plèvre ou le canal biliaire. Ces deux chirurgies se pratiquent au bloc opératoire sous anesthésie générale.

La chirurgie représente souvent le premier et principal traitement des tumeurs pédiatriques du cerveau et de la moelle épinière.

**LES TRAITEMENTS****LA CHIRURGIE DE LA TUMEUR****Les indications de la chirurgie de la tumeur**

Les enfants ayant une tumeur cérébrale peuvent généralement bénéficier d'une chirurgie permettant de retirer la tumeur, en particulier si celle-ci :

- est **bien délimitée** ;
- se trouve dans une **zone cérébrale non (ou peu) rattachée à d'importantes fonctions** ou dans des cavités où circule du LCR.

C'est par exemple le cas des méningiomes, des gliomes, des médulloblastomes ou des épendymomes.

Cependant, certaines tumeurs ne sont pas, ou pas entièrement, résécables (opérables). Il est en particulier difficile de retirer une tumeur quand elle est :

- **infiltrante**, c'est-à-dire mêlée à du tissu cérébral ;
- **mal située**, c'est-à-dire dans des régions hautement fonctionnelles, comme celles contrôlant le langage, la motricité, la vision.

Dans ce cas, la biopsie donnera des informations permettant d'adapter au mieux le traitement de chimiothérapie et/ou de radiothérapie. Une chirurgie pourra toutefois être entreprise pour retirer une partie de la lésion de façon à décompresser les structures cérébrales adjacentes.

Par ailleurs, le traitement chirurgical d'une tumeur du SNC n'est pas forcément indiqué d'emblée si :

- **la tumeur n'est pas gênante ou dangereuse.** Par exemple, certains gliomes de bas grade peuvent ne pas être traités, mais seulement surveillés s'ils ne donnent pas de troubles neurologiques ;
- **un autre traitement anticancéreux est envisagé avant la chirurgie.** Par exemple, la résection des tumeurs germinales malignes est en règle générale proposée après un traitement médical, et peut même être évitée dans certains cas.

### Les outils chirurgicaux d'aujourd'hui

Aujourd'hui, la chirurgie des tumeurs du SNC de l'enfant bénéficie de progrès remarquables dans les outils opératoires. Par exemple, la **neuronavigation** ou **chirurgie assistée par ordinateur** permet au chirurgien de visualiser en 3D le SNC du patient pendant l'opération. Elle permet de repérer et d'accéder à la tumeur avec une grande précision. Cette technologie peut guider le geste opératoire du chirurgien en le situant en continu, comme le ferait un GPS routier. L'**ablation** est ainsi optimisée et les risques liés à l'intervention sont mieux maîtrisés, notamment lorsque la tumeur est petite et/ou située dans une région du cerveau à risque. L'**échographie opératoire** permet également de repérer en direct les structures cérébrales et donc d'évaluer la progression de l'ablation de la tumeur. Elle peut être couplée à la neuro-navigation pour augmenter la pertinence et la précision du geste opératoire. La **chirurgie assistée par endoscopie** permet de mettre en évidence des zones difficilement accessibles par le seul microscope opératoire. Enfin, le **bistouri à ultrasons** permet de fragmenter et aspirer la tumeur en douceur et précisément.

Grâce à ces progrès, la chirurgie des tumeurs du SNC est devenue très sûre.

### La craniotomie sous anesthésie générale ou éveillée

La craniotomie est la voie d'accès au cerveau lors des interventions de neurochirurgie, y compris pour la chirurgie des tumeurs du SNC de l'enfant.

La plupart des chirurgies des tumeurs cérébrales sont réalisées sous **anesthésie générale**. Le jeune patient est installé sur la table opératoire et sa tête est bien fixée par une tête-rière. Le neurochirurgien incise la peau, retire une partie de l'os du crâne en regard de la tumeur et ouvre la dure-mère. Une fois la tumeur repérée et délimitée, il enlève la tumeur à l'aide du bistouri à ultrasons. La dure-mère est ensuite refermée, la partie du crâne qui a été retirée est remise à sa place et fixée par des fils ou des plaques. Le cuir chevelu est recousu, la tête-rière est enlevée et un pansement est posé sur la tête.

**LES TRAITEMENTS**

En cas de tumeur kystique comme le craniopharyngiome, le chirurgien n'est pas toujours obligé de procéder au retrait de la tumeur, mais peut insérer un cathéter dans le kyste tumoral afin de le drainer.

En présence de tumeur mal délimitée ou située dans des zones impliquées dans le langage, la vision ou la motricité, une **chirurgie en condition éveillée** peut parfois être réalisée chez l'enfant, dès lors qu'il se sent prêt à coopérer et après une préparation préalable. Dans cette situation, l'anesthésiste commence par endormir l'enfant de façon classique, puis le neurochirurgien va réaliser une anesthésie locale du cuir chevelu pour éviter les douleurs liées à l'immobilisation de la tête dans la tête-rière. Il va réaliser l'incision de la peau, puis la craniotomie adaptée à la zone où la tumeur sera retirée. Il va ensuite injecter des anesthésiants locaux dans la dure-mère avant de l'ouvrir. Une fois le cerveau exposé et la lésion repérée, l'anesthésiste va éveiller progressivement l'enfant afin de commencer les stimulations corticales. Effectuées avec un stylet donnant de petites impulsions électriques sur les régions voisines de la tumeur, ces stimulations permettent de mettre en évidence les régions hautement fonctionnelles du cerveau. Le chirurgien peut ainsi retirer un maximum de tissu tumoral en épargnant le mieux possible les zones nécessaires aux fonctions essentielles du patient, ce qui limite le risque de séquelles.

À noter que la stimulation corticale peut être utilisée pendant l'intervention lorsque le patient est endormi pour contrôler les zones de la motricité. Mais d'autres, comme la zone du langage ou de la vision, impliquent que le patient soit éveillé.

Dans le cadre d'une craniotomie (éveillée ou non), contrairement aux autres chirurgies de cancer, le chirurgien ne prélève pas une « marge de sécurité » autour de la tumeur, car le cerveau est trop précieux pour procéder ainsi : toute perte de tissu sain doit être évitée. Il doit donc faire extrêmement attention pour enlever le maximum de tumeur. Toutefois, même après une exérèse apparemment complète, il peut rester quelques cellules malignes pouvant se développer de nouveau et entraîner une récidive. Pour cela, les tumeurs opérées sont toujours attentivement surveillées plusieurs années après l'intervention.

### La chirurgie des tumeurs de la moelle épinière

En cas de chirurgie d'une tumeur de la moelle épinière, le chirurgien retire certaines parties de vertèbres (les lames). Une fois le canal rachidien ouvert, il accède à la moelle épinière en incisant la dure-mère. Il ouvre le cordon médullaire avec un bistouri très fin, puis retire lentement la tumeur à l'aide d'un bistouri à ultrasons. Pendant l'opération, une surveillance des fonctions sensitives et motrices de la moelle peut être réalisée.

L'ensemble de l'intervention est réalisé sous microscope opératoire. À la fin de l'intervention, la dure-mère est recousue, puis les lames vertébrales sont repositionnées et fixées par des fils ou de petites plaques en carbone. Chez les enfants, la colonne vertébrale est reconstruite par le neurochirurgien pour éviter les déformations secondaires à l'intervention, en particulier au niveau cervical ou thoracique.

**LES TRAITEMENTS****Des examens avant et après la chirurgie**

Une IRM et un scanner cérébral sont généralement réalisés avant toute intervention chirurgicale. Une IRM de la moelle épinière est réalisée systématiquement en cas de tumeur de la fosse postérieure. Selon leur localisation, certaines tumeurs nécessitent d'autres examens préalables : ophthalmologiques, endocriniens, etc. Une IRM dans les 24 à 48 heures après la chirurgie est également indispensable pour évaluer la qualité de l'ablation de la tumeur. Sa lecture doit être réalisée par un spécialiste en neuroradiologie pédiatrique. La tumeur est considérée totalement retirée s'il n'y a pas de résidu tumoral visible à l'imagerie. Pour certaines tumeurs comme le médulloblastome, la recherche de cellules tumorales dans le LCR par ponction lombaire, 10 jours après l'opération, permet de vérifier l'absence de métastases méningées.

**Les suites de l'opération chirurgicale**

Après l'intervention, l'enfant est hospitalisé pour une nuit au minimum en réanimation pédiatrique. Il sera examiné par le neurochirurgien qui vérifiera qu'il n'y a pas d'éventuel déficit neurologique. À court terme, le jeune patient peut souffrir de maux de tête et de douleurs locales, de saignements au niveau de la zone opérée et d'un œdème au niveau du cerveau, du visage et des yeux. Ces symptômes transitoires sont soulagés par des médicaments adaptés. Très rarement, une infection bactérienne locale peut se développer au niveau de la zone opérée. Dans ce cas, un traitement antibiotique est prescrit.

La peau incisée cicatrice habituellement au bout d'une semaine. Les os du crâne se ressouduent progressivement, en quelques jours à quelques semaines. Les cheveux repoussent normalement et viennent masquer totalement la cicatrice après quelques semaines.

Dans la plupart des cas, les symptômes qui étaient dus à la tumeur régressent en quelques jours ou mois. Certains peuvent cependant persister partiellement ou totalement, de façon transitoire ou définitive. Il est souvent impossible de prédire cette évolution.

Par ailleurs, même si elle se déroule généralement sans complication, l'intervention sur le cerveau, un organe particulièrement délicat à opérer, peut engendrer des séquelles. Le neurochirurgien informe donc les parents et/ou le patient des conséquences potentielles de la chirurgie proposée avant l'intervention et fera tout son possible pour les limiter. Si des séquelles surviennent à la suite de l'opération, une prise en charge peut être mise en place pour les soulager ou les réduire (voir « Vivre avec et après la maladie », page 44).

## La radiothérapie



La radiothérapie est couramment utilisée pour traiter les tumeurs cérébrales de l'enfant, soit seule, soit en complément ou en association à une chirurgie et/ou à une chimiothérapie. Elle est toutefois employée exceptionnellement chez les moins de 3 ans. Sa réalisation tient donc compte de l'âge de l'enfant, mais aussi du volume de la tumeur à traiter, de sa localisation et de son éventuelle dissémination. L'oncologue pédiatre et l'oncologue radiothérapeute décideront de la stratégie thérapeutique, de l'étendue d'irradiation et de la dose de rayons qui sera délivrée. Une irradiation de l'ensemble du SNC est parfois nécessaire pour contrôler le développement de métastases.

En France, les décisions qui concernent spécifiquement la radiothérapie peuvent être discutées de manière collégiale et nationale au sein d'une RCP pédiatrique hebdomadaire réunissant les membres du Groupe français de radiothérapie pédiatrique (GFRP).

### LES TECHNIQUES DE RADIOTHÉRAPIE

Les techniques de radiothérapie sont aujourd'hui très précises, épargnant le plus possible les tissus sains.

• La **radiothérapie conformationnelle 3D** permet de calculer précisément la position du faisceau de rayons sur le volume de tumeur à traiter. Elle utilise pour cela les images en trois dimensions obtenues par scanner et/ou IRM. Lorsqu'il est doté d'une **modulation d'intensité**, l'appareil peut augmenter ou réduire l'intensité du faisceau administré au cours d'une même séance et d'un même arc selon la zone traitée de la tumeur : on parle de radiothérapie avec modulation d'intensité (IMRT). L'IMRT est la technique

**LES TRAITEMENTS**

actuellement recommandée pour le traitement des tumeurs cérébrales de l'enfant.

- **La radiothérapie stéréotaxique** utilise une multitude de faisceaux de rayons qui convergent sur la cible à traiter avec une précision inframillimétrique (moins d'un millimètre). Le gradient de dose utilisé avec cette technique est tel qu'elle permet de concentrer une dose très élevée de rayonnements sur la tumeur en vue de la détruire et d'épargner fortement les organes adjacents à risque. Lorsque le schéma de traitement prévoit une séance unique, on parle aussi de radiochirurgie, l'irradiation remplaçant le geste chirurgical. La radiothérapie stéréotaxique permet de traiter principalement les petites tumeurs bien délimitées, notamment lorsqu'elles sont difficiles d'accès par la chirurgie.

### Des techniques d'immobilisation pour garantir la précision des rayons

La radiothérapie exige que la zone ciblée reste parfaitement en place pendant une séance et d'une séance à l'autre.

Pour cela, un masque facial thermoformé spécifique à l'enfant va être fabriqué au cours d'une consultation préalable au lancement du protocole. Il sera ensuite utilisé à chaque séance. Une anesthésie peut également être nécessaire avec de très jeunes enfants. Les techniques d'hypnose,

de résonance énergétique par stimulation cutanée (RESC) et la mise en place de dispositifs diffusant des dessins animés pendant le traitement sont autant de moyens permettant de réduire le recours à l'anesthésie générale. La contention utilisée pour un traitement par radiochirurgie nécessite parfois, de plus en plus rarement, la fixation externe d'un cadre sur le crâne du jeune patient.

- **La protonthérapie** utilise des protons et non des rayons X. Elle est de plus en plus employée chez l'enfant, car elle peut atteindre des tumeurs mal placées. Elle est tout aussi précise que la radiothérapie classique, mais les propriétés des protons permettent de mieux protéger les tissus sains à proximité, car l'énergie des rayons « s'arrête » à la limite de la tumeur. Cela peut donc limiter potentiellement le risque de séquelles, par exemple sur la vision ou la croissance du jeune enfant.

### **NOMBRE DE SÉANCES ET DURÉE DE LA RADIOTHÉRAPIE**

La radiothérapie est habituellement « fractionnée » en plusieurs séances. Elle est généralement réalisée en ambulatoire, ce qui permet à l'enfant de continuer à aller à l'école à mi-temps si son état de santé est compatible avec la scolarisation. Les rayons sont généralement administrés une à deux fois par jour, sauf les week-ends, sur une période de six semaines environ. La durée d'une séance classique est de 10 à 15 minutes. L'irradiation elle-même ne dure que quelques minutes, la majeure partie de la séance étant réservée au contrôle de la position de traitement. Plus longue, une séance de radiothérapie stéréotaxique peut durer entre 20 et 40 minutes en moyenne.

### **LES EFFETS SECONDAIRES DE LA RADIOTHÉRAPIE**

Certains effets secondaires peuvent apparaître lors d'une irradiation cérébrale. La dose de rayons, la technique de radiothérapie utilisée, l'emplacement de la tumeur influencent leur survenue. Un œdème cérébral peut parfois apparaître au bout de quelques jours ou semaines et donner des maux de tête, des nausées et/ou de la fatigue. Une corticothérapie est prescrite pour faire disparaître l'œdème. Une chute des cheveux et une inflammation au niveau des zones sur lesquelles sont orientés les rayons, variables selon la dose délivrée, peuvent également survenir. D'autres effets secondaires possibles, transitoires ou persistants, sont par exemple des crises d'épilepsie, une réaction cutanée, une somnolence, etc. La plupart du temps, ils peuvent être soulagés par des traitements adaptés.



POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ LA FICHE « SOIGNER UN CANCER PAR RADIOTHÉRAPIE »

**LES TRAITEMENTS**

## La chimiothérapie

•

La chimiothérapie consiste à administrer des médicaments qui détruisent les cellules tumorales. Elle fait partie de la prise en charge de la plupart des tumeurs du SNC de l'enfant.

### LES MÉDICAMENTS ET DOSES DE CHIMIOTHÉRAPIE

Dans l'organisme, le SNC et son liquide céphalo-rachidien sont séparés du système sanguin par un filtre, la barrière hémato-encéphalique. Seuls certains médicaments de chimiothérapie franchissent cette barrière et donc peuvent être utilisés dans le traitement des tumeurs du SNC. Les médicaments employés varient selon le type de tumeur à traiter : sels de platine, inhibiteurs des topoisomérasées, témozolamide, etc. Ils peuvent être administrés par voie orale ou intraveineuse.

La chimiothérapie peut, comme dans certains cas de méningo-astrocytomes, être le seul traitement donné après la chirurgie, ou être employée seule dans certains gliomes de bas grade non opérables. Elle est parfois donnée pendant la radiothérapie ou avant la chirurgie, mais le plus souvent avant et après la radiothérapie.

La fréquence, les doses de médicament et la durée des cures de chimiothérapie sont déterminées dans le cadre du plan de traitement de l'enfant.

### LA CHIMIOTHÉRAPIE À HAUTES DOSES ET L'AUTOGREFFE DE CELLULES SOUCHES HÉMATOPOIÉTIQUES

Les chimiothérapies à hautes doses diminuent les défenses immunitaires. Pour y remédier, on a recours à une **autogreffe de cellules souches hématopoïétiques**. Ces cellules « jeunes » présentes dans la moelle osseuse donnent naissance aux cellules du sang. Pour réaliser l'autogreffe, des cellules souches sont prélevées chez le jeune patient avant le traitement par une technique appelée cytophérèse, puis elles seront réinjectées après le traitement. Elles vont alors rejoindre la moelle osseuse et produire au bout de 10 à 20 jours de nouvelles cellules sanguines.

Cette méthode permet de réduire la durée d'aplasie (forte diminution des globules blancs, accompagnée d'une baisse des autres composants du sang [globules rouges et plaquettes]), autrement dit l'insuffisance transitoire de production des cellules sanguines liée à la chimiothérapie intensive.

### L'ADMINISTRATION DES CHIMIOTHÉAPIES INJECTABLES PAR CATHÉTER

Afin d'éviter de piquer les veines de l'enfant à chaque cure, deux types de dispositifs peuvent être implantés transitoirement :

- **un cathéter central** peut être introduit dans une grosse veine, par exemple au niveau du cou, et s'aboucher au niveau de la peau sur la partie haute du thorax ;
- **une voie veineuse centrale** associée à un petit boîtier qui est implanté sous la peau, près de la clavicule.

Dans les deux cas, les traitements y sont injectés directement. La mise en place de la voie veineuse centrale est réalisée sous anesthésie générale.

### LES EFFETS SECONDAIRES DE LA CHIMIOTHÉRAPIE

La chimiothérapie est souvent associée à des effets secondaires, car elle agit indifféremment sur toutes les cellules en cours de division, saines ou cancéreuses. Les effets secondaires peuvent être d'intensité et de nature diverses selon les médicaments utilisés, les doses prescrites et la tolérance individuelle de l'enfant. Cependant, les médecins observent que la chimiothérapie est mieux supportée chez l'enfant que chez l'adulte.

Les effets secondaires habituels de la chimiothérapie sont des nausées et vomissements, une fatigue, une diminution du nombre de globules rouges, de globules blancs et/ou de plaquettes sanguines, une alopecie (perte des cheveux) ou une atteinte des muqueuses (en particulier buccales, que l'on appelle mucite). Ils peuvent être mineurs, voire absents. Ils peuvent être soulagés par des médicaments spécifiques, mais ils imposent parfois de réduire ou d'interrompre provisoirement le traitement, voire de l'arrêter et de changer de protocole.



POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ LA FICHE « SOIGNER UN CANCER PAR CHIMIOTHÉRAPIE »

**LES TRAITEMENTS**

## Les thérapies ciblées



Si les chimiothérapies donnent des résultats favorables dans beaucoup de tumeurs du SNC de l'enfant, elles ne sont malheureusement pas assez efficaces voire sont inefficaces dans certaines situations. Des médicaments ciblés, destinés à altérer des mécanismes cellulaires spécifiques au sein de la cellule tumorale, ont récemment été développés. Ils sont actuellement surtout employés quand la maladie progresse alors que les traitements ne fonctionnent pas ou qu'elle est en rechute, mais certains ont donné des résultats très encourageants, supérieurs à la chimiothérapie, pour des tumeurs moins avancées. Ils sont donc de plus en plus souvent proposés dans les tumeurs du SNC de l'enfant.

Les principales indications des thérapies ciblées sont des altérations génétiques identifiées dans les gliomes de haut et de bas grade, par exemple des mutations du gène *BRAF* et les fusions *KIAA-BRAF*. Des combinaisons de médicaments inhibiteurs de *BRAF* et de *MEK*, une enzyme qui participe à la prolifération cellulaire (dabrafenib-trametinib, par exemple) ou d'inhibiteurs de *MEK* seuls (trametinib, vemurafenib...) sont notamment employées. De nouvelles molécules apparaissent pour traiter d'autres types de tumeurs rares du SNC de l'enfant, notamment avec fusion de gènes *NTRK*.



POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ LA FICHE « SOIGNER UN CANCER PAR THÉRAPIES CIBLÉES »

Certaines thérapies ciblées ont donné des **résultats très encourageants, supérieurs à la chimiothérapie**, pour des tumeurs moins avancées.

## Essais cliniques et médicaments hors autorisation de mise sur le marché (AMM)

Lorsque la tumeur du SNC est très rare ou résiste aux traitements classiques, l'équipe soignante peut proposer que l'enfant participe à un essai clinique : cela lui permet d'accéder à des thérapies innovantes. Il est aussi possible qu'elle suggère l'utilisation d'un médicament

qui ne dispose pas encore d'une AMM dans l'indication de traitement des tumeurs du SNC chez l'enfant, mais a déjà montré des résultats prometteurs dans d'autres indications similaires. Cette situation est relativement fréquente en cancérologie pédiatrique.



POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ LA FICHE « PARTICIPER À UN ESSAI CLINIQUE EN ONCOLOGIE »

# Vivre avec et après la maladie

Pendant et après la prise en charge d'une tumeur du SNC, des soins de support et des accompagnements personnalisés permettent de limiter l'impact de la maladie et de ses traitements sur la qualité de vie et le développement de l'enfant. Ils sont prodigues par l'équipe hospitalière, mais aussi par d'autres professionnels formés.

Les soins dits « de support » représentent tous les soins et soutiens nécessaires aux personnes malades de tout âge, pendant et après la maladie, en plus des traitements contre le cancer lui-même : soutien psychologique, prise en charge nutritionnelle, assistance sociale, etc. Ils font aujourd'hui pleinement partie de la prise en charge des cancers, y compris des tumeurs du SNC de l'enfant. Ils doivent être proposés dès le diagnostic, mais il est possible d'en faire la demande selon les besoins de l'entourage et de l'enfant tout au long de sa prise en charge et après les traitements.

## Du soutien dans l'épreuve



L'annonce d'un cancer est toujours un choc, d'autant plus lorsque la maladie touche un enfant. Les parents et les autres membres de la famille peuvent éprouver des sentiments d'incompréhension, d'injustice, de colère, de peur et de tristesse. Selon son âge et son tempérament, l'enfant malade va aussi être bouleversé, car la maladie et ses traitements peuvent l'angoisser et perturber son quotidien avec sa famille, ses amis et sa scolarité.



Le jeune patient peut obtenir un soutien psychologique par un pédopsychiatre, un psychologue ou un psycho-oncologue.

Dès le début de la prise en charge, les parents et l'enfant peuvent poser leurs questions à l'équipe médicale et partager avec cette dernière leurs inquiétudes et interrogations. Ils obtiendront la plupart des informations dont ils ont besoin. D'autre part, l'équipe soignante peut orienter le jeune patient et sa famille vers un **soutien psychologique** par un pédopsychiatre, un psychologue ou un psycho-oncologue, généralement disponibles au sein du service d'oncologie ou dans l'établissement. Ces professionnels formés à l'écoute des personnes confrontées à un cancer peuvent organiser des entretiens qui permettront à l'enfant et à ses proches (parents, fratrie, etc.) d'exprimer leurs émotions et de se sentir épaulés à toutes les étapes de la maladie. Ils peuvent également aider les parents à communiquer avec l'enfant sur la maladie et à maintenir l'équilibre des relations familiales. Le grand enfant ou l'adolescent préfère parfois parler seul avec le médecin, le psychologue ou un autre professionnel de l'équipe soignante.

**VIVRE AVEC ET APRÈS LA MALADIE**

Par ailleurs, des **associations de parents** peuvent apporter un soutien précieux aux familles par les informations qu'elles délivrent dans leurs lieux d'accueil ou par des permanences téléphoniques. Beaucoup d'entre elles animent des groupes de parole permettant aux parents d'échanger avec d'autres parents concernés par la maladie, particulièrement à même de les comprendre, les soutenir et leur fournir des conseils pratiques.

## Améliorer le confort du jeune patient



Pour préserver au mieux la qualité de vie de l'enfant, l'équipe soignante va d'abord veiller à **soulager les symptômes de la maladie** et à **limiter les effets secondaires** des traitements anticancéreux. Ainsi, des médicaments dits antiémétiques freineront les vomissements dus à la tumeur ou à la chimiothérapie, des antalgiques adaptés à l'intensité de la douleur ressentie par l'enfant éviteront qu'il ait mal, des antibiotiques combattront les éventuelles infections survenant durant le traitement.

D'autres interventions pourront être mises en place dès le début des traitements ou en post-opératoire pour réduire les douleurs ainsi que les gênes ou déficits (moteurs, sensoriels...) de l'enfant : **kinésithérapie, orthophonie, psychomotricité, ergothérapie**, etc. Certains enfants peuvent avoir besoin de médicaments anticonvulsivants pour maîtriser une épilepsie due à la tumeur.



POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ LE LIVRET « APAISER LES DOULEURS DU CANCER »  
ET LA BROCHURE « LES SOINS DE SUPPORT EN CANCÉROLOGIE »

## La prise en charge nutritionnelle

Pendant les traitements, l'enfant doit pouvoir garder ses forces et poursuivre sa croissance. Un bon état nutritionnel permet de mieux supporter les traitements, cicatriser et combattre les infections. Une alimentation adaptée à l'impact nutritionnel de la maladie et de ses traitements (sur le poids, l'appétit, la digestion, l'état de santé...), mais aussi aux goûts et préférences des jeunes patients, sera élaborée par un diététicien ou un nutritionniste de l'équipe soignante. L'accompagnement et le suivi nutritionnel permettront notamment de prévenir ou de limiter la perte de poids et la fatigue durant le traitement, tout en améliorant la qualité de vie de l'enfant.



POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ LES LIVRETS « BOUGEZ ! » ET « À TABLE ! »

### Les solutions complémentaires

Certaines équipes hospitalières peuvent proposer des thérapies complémentaires, comme l'acupuncture ou l'hypnose, pour soulager certains inconforts de l'enfant pendant sa prise en charge. Seules les approches dont les bénéfices ont scientifiquement été démontrés font partie de l'offre des établissements de santé. Si les parents envisagent

d'avoir recours à des médecines complémentaires (homéopathie, phytothérapie, ostéopathie...) pour leur enfant en dehors du cadre hospitalier, il est important qu'ils en parlent préalablement à l'équipe de soins pour s'assurer que ces traitements ne risquent pas d'interagir avec la prise en charge médicale.

## La vie quotidienne pendant les soins

•

La prise en charge d'une tumeur du SNC pédiatrique bouscule le quotidien scolaire, social et familial de l'enfant. Des aides sont prévues par les établissements de soins pour permettre à l'enfant de conserver au maximum des repères.

### LA SCOLARITÉ ET LES ACTIVITÉS PÉRISCOLAIRES

Un cancer peut créer une rupture dans la scolarité de l'enfant, alors que celle-ci occupe une place importante dans son quotidien normal, tant pour son apprentissage que pour sa vie sociale. Pendant les traitements, le maintien d'une scolarité la plus optimale possible doit être assuré.

Des unités d'enseignement hospitalières, accueillant les enfants de la maternelle au lycée, sont présentes dans de nombreux centres de lutte contre le cancer prenant en charge ces jeunes patients. Des enseignants spécialisés de l'Éducation nationale proposent des activités diverses et adaptées à la situation des patients, qui leur permettent de poursuivre leurs apprentissages tout en gardant contact avec l'établissement d'origine.

Si l'établissement de santé ne dispose pas de structure scolaire, les parents peuvent demander à l'établissement scolaire de l'enfant la mise en place d'un projet d'accueil individualisé (PAI). Ce PAI permet notamment de planifier les présences de l'enfant à l'école et de définir les modalités de récupération des cours. Une assistance pédagogique à domicile ou un enseignement à distance peuvent aussi être organisés, notamment en cas d'absence de longue durée à l'école. Chez les enfants en âge préscolaire, des activités d'éveil et d'éducation peuvent être proposées par des professionnels ou des associations intervenant au sein du service.

Les centres hospitaliers prenant en charge les enfants atteints de cancer veillent aussi à ce que les jeunes malades aient accès à des distractions. Des activités et des animations (musique, contes, jeux, spectacles...) sont souvent proposées par des bénévoles pour les enfants de tout âge. Le maintien d'une activité physique adaptée à chaque enfant et à chaque phase du traitement est de plus en plus reconnu comme un élément du traitement à part entière.

### L'ACCOMPAGNEMENT DES FAMILLES

De nombreux centres hospitaliers prenant en charge des enfants atteints de cancer proposent aux parents des chambres « parent-enfant » ou, à défaut, mettent à leur disposition des lits d'appoint. Certains centres spécialisés en oncologie pédiatrique ont une « maison de parents » avec des chambres permettant aux parents de séjourner à proximité de l'enfant. L'accueil des fratries est également favorisé, dans la mesure du possible, en termes d'hébergement et d'animations partagées, au sein du service. Des associations de parents peuvent aussi proposer de tels lieux.

Un assistant social est également présent dans le centre hospitalier pour accompagner les familles dans leurs démarches : demandes de prestations en cas d'arrêt de travail de l'un des parents, organisation des transferts entre domicile et service de soins ou entre établissements, organisation de l'hébergement si nécessaire, etc.

## Les soins et le suivi médical après les traitements

Après la phase aiguë de la maladie, les soins ou traitements nécessaires peuvent être assurés près du domicile de l'enfant en lien avec un hôpital de proximité, voire à domicile grâce à une hospitalisation à domicile ou des soins infirmiers à domicile. Lorsque les traitements sont terminés, une surveillance médicale de l'enfant est enclenchée. Celle-ci a pour objectif de vérifier que la bonne réponse de la tumeur aux traitements se maintient, mais aussi de détecter et traiter les effets secondaires des traitements. Des consultations et des examens réguliers sont programmés, habituellement une IRM tous les 3 mois.

## La prise en charge des séquelles

Selon l'âge du jeune patient, mais aussi la localisation de la tumeur, sa gravité et les thérapies employées pour la soigner, des séquelles peuvent apparaître à la suite d'une tumeur du SNC. Les méthodes de traitement

**VIVRE AVEC ET APRÈS LA MALADIE**

actuelles permettent de les anticiper et les réduire au maximum. Différents dispositifs accompagnant les enfants dans leur parcours futur sont également disponibles.

**UN RISQUE MIEUX GÉRÉ**

Les tumeurs du SNC de l'enfant se guérissent mieux, mais les médecins doivent trouver le bon compromis entre l'intensité des traitements permettant de bien contrôler la maladie et la réduction des toxicités et des risques de séquelles associés aux traitements. Heureusement, la chirurgie est aujourd'hui plus précise, les doses de radiothérapie sont réduites et la chimiothérapie est privilégiée dans certains cas pour préserver les fonctions motrices, cognitives, etc. Cependant, des séquelles très variables en nature et en intensité, quelquefois imprévisibles, peuvent tout de même survenir à court ou long terme et parfois persister à l'âge adulte. Celles de la chirurgie sont souvent rapidement visibles après l'intervention, et peuvent faire l'objet d'une prise en charge immédiate, mais celles de la radiothérapie peuvent apparaître plus tardivement.

**DES TYPES DE SÉQUELLES VARIABLES SELON LES CAS**

Les séquelles possibles des tumeurs du SNC et de leurs traitements sont principalement neurocognitives et sensitives, mais elles peuvent aussi être motrices, endocrinianes ou psychologiques. Par exemple, des troubles de l'audition, de la vision ou de la mémoire, de la fatigabilité à l'effort mental peuvent survenir. En cas de tumeur de la moelle épinière, des problèmes moteurs ou un développement perturbé de la colonne vertébrale sont également possibles. La radiothérapie et la chimiothérapie peuvent modifier l'âge de la puberté ou affecter la fertilité. Enfin, les personnes ayant survécu à une tumeur cérébrale seraient plus à risque de troubles de l'humeur, des émotions et du comportement.

**UN RISQUE PLUS ÉLEVÉ CHEZ LE TOUT-PETIT,  
UN IMPACT SOUVENT LIMITÉ SUR L'AUTONOMIE**

Si elles sont présentes, ces séquelles peuvent avoir un impact variable sur l'autonomie, les apprentissages et les performances scolaires de l'enfant, et plus tard sur son insertion socioprofessionnelle et sa qualité de vie. Le risque est plus important chez les enfants présentant une pathologie génétique sous-jacente, ayant eu une tumeur du SNC avant 5 ans et traitée

par radiothérapie. Selon une étude, les séquelles de tumeur du SNC chez le tout-petit n'empêchent pas une scolarité normale ou un emploi qualifié dans la majorité des cas.

### **UNE PRISE EN CHARGE ACTIVE POUR RÉDUIRE LES SÉQUELLES**

Des solutions sont mises en place pour réduire le risque et l'impact des séquelles, dès la prise en charge ou à distance des traitements. Selon les cas, il peut s'agir de rééducation, de kinésithérapie, d'orthophonie, d'assistance à la vision ou de prothèses auditives. Des traitements hormonaux peuvent compenser les éventuels troubles de la croissance, de la puberté ou de la fertilité.

### **APRÈS LES TRAITEMENTS**

Si, du fait de séquelles après les traitements, l'enfant scolarisé a besoin d'un aménagement, celui-ci est précisé et mis en œuvre dans le cadre du projet d'accueil individualisé (PAI). S'il est reconnu en situation de handicap, un projet personnalisé de scolarisation (PPS) peut être établi par la maison départementale des personnes handicapées (MDPH). Il est également aujourd'hui proposé que les enfants présentant des séquelles de tumeur du SNC soient adressés à des professionnels de santé formés à l'accompagnement d'enfants avec handicap neurologique, afin de suivre leur développement et leur autonomie. Ce suivi est préconisé jusqu'à la majorité de l'enfant, quand celui-ci pourra être orienté si nécessaire vers une structure pour adulte.

# Les espoirs de la recherche

Dans le domaine des tumeurs du SNC de l'enfant, la recherche est très active. Elle porte en particulier sur les tumeurs graves, difficiles à soigner, de mauvais pronostic, ou récidivantes. Elle cherche à améliorer les connaissances sur le développement de ces maladies, l'efficacité des outils diagnostiques et thérapeutiques permettant de les combattre, mais aussi la qualité de vie des patients après les traitements.

Comprendre pourquoi et comment se forment les tumeurs du SNC est fondamental pour améliorer la prise en charge des malades. Les recherches utilisent des outils de pointe, comme la génomique pour explorer les mécanismes par lesquels des anomalies moléculaires, génétiques (de l'ADN) et épigénétiques (facteurs extérieurs aux gènes qui en modulent leurs activités) conduisent à ces maladies, mais aussi comment, en amont, les cellules du SNC deviennent vulnérables à ces mutations. Elles explorent également le micro-environnement de la tumeur, afin de comprendre pourquoi certaines tumeurs agressives échappent au système immunitaire naturel ou résistent aux traitements.

## Une classification des tumeurs de plus en plus précise

La classification moléculaire des tumeurs du SNC par l'OMS représente également un élément important des progrès de la lutte contre la maladie. Grâce aux avancées de la biologie moléculaire et génomique, qui permettent une caractérisation de plus en plus fine de ces tumeurs, cette classification évolue constamment.

Elle permet d'harmoniser les pratiques médicales, mais aussi de guider la recherche sur la base des connaissances de la communauté scientifique. Ainsi, des outils diagnostiques et pronostiques plus précis sont développés, permettant de mieux orienter la stratégie de traitement à adopter pour chaque jeune patient. De nouvelles thérapies ciblées sur les anomalies retrouvées peuvent être mises au point, mais des médicaments anticancéreux agissant sur des voies déjà identifiées et efficaces dans d'autres cancers sont également testés sur des tumeurs du SNC de l'enfant, telles que les gliomes de haut grade.

## Des traitements novateurs en développement

Concernant les traitements, de nouvelles options sont actuellement évaluées sur certains types de tumeurs graves du SNC. Des méthodes d'immunothérapies innovantes comme les cellules CAR-T (*Chimeric Antigen Receptor T*) où des globules blancs du patient sont génétiquement reprogrammés pour reconnaître et détruire des cellules tumorales, des médicaments de classe inédite tels qu'un inhibiteur de récepteurs dopaminergiques, ou encore des approches pionnières de traitement par virus « tueur de cellules tumorales » font l'objet d'essais cliniques.

Des combinaisons de traitements, par exemple d'immunothérapie et de radiothérapie, sont également testées. La recherche se penche également sur les médicaments et les durées de traitement optimaux pour contrôler les tumeurs de bas grade. La radiothérapie est aussi concernée par les

**LES ESPOIRS DE LA RECHERCHE**

progrès technologiques avec des dosages de rayonnements affinés ou des outils plus ciblés : le rayonnement synchrotron par microfaisceaux ou la protonthérapie par faisceaux balayés.

Quant à la chirurgie, elle devient toujours plus précise et moins invasive, grâce à des avancées dans la planification opératoire et le guidage par IRM, mais aussi avec de nouvelles techniques pour la résection tumorale ou son association avec radiothérapie dans certaines tumeurs.

## **La qualité de vie prise en compte dans les essais cliniques**



Enfin, des études évaluent aujourd'hui l'impact de la maladie et de ses traitements sur la qualité de vie des enfants ayant eu une tumeur du SNC et l'adaptation des traitements en fonction des risques de séquelles. La recherche porte donc une attention particulière à considérer cette qualité de vie dans tout essai clinique évaluant l'efficacité d'un traitement.

## La Fondation ARC et la recherche sur les tumeurs du SNC de l'enfant

Guérir davantage d'enfants atteints de tumeurs du SNC avec moins de séquelles représente un défi que la recherche s'efforce de relever. Comprendre les mécanismes de ces maladies, développer des outils de recherche plus performants, identifier de nouvelles cibles thérapeutiques et optimiser les traitements contribuent à améliorer la lutte contre les tumeurs du SNC de l'enfant. De 2020 à 2023, la Fondation ARC a financé plusieurs projets de recherche pour un montant global de 2,9 millions d'euros.

### → MIEUX COMPRENDRE LES FACTEURS DE RISQUE DE LA MALADIE

Comprendre comment se développent les tumeurs du SNC de l'enfant permet d'améliorer la lutte contre ces maladies. Des travaux financés par la Fondation ARC portent ainsi sur l'impact des expositions environnementales aux radiations naturelles et à la pollution liée au trafic routier sur le risque de tumeur cérébrale chez l'enfant.

### → DES OUTILS DE RECHERCHE INNOVANTS POUR DE NOUVELLES CIBLES THÉRAPEUTIQUES

Plusieurs équipes soutenues par la Fondation ARC mettent au point des outils pouvant faciliter la recherche sur les cancers du SNC de l'enfant et la découverte de nouvelles cibles thérapeutiques. L'une d'entre elles a développé un modèle de médulloblastome sur embryon de poulet, proche d'un organisme immature présentant à la fois des cellules malignes et des cellules saines en croissance. L'objectif est d'identifier les mécanismes spécifiques aux processus tumoraux afin de pouvoir développer des thérapies susceptibles d'entraîner moins de séquelles. Des chercheurs utilisent des organoïdes, petits modèles 3D simplifiés destinés à l'étude des tumeurs cérébrales, afin de tester des molécules d'intérêt et découvrir de nouvelles cibles thérapeutiques. D'autres ont ajouté des macrophages à ces organoïdes cérébraux afin d'étudier plus

## LES ESPOIRS DE LA RECHERCHE

précisément les interactions entre les cellules tumorales et le microenvironnement immunitaire du cerveau, ce qui pourrait ouvrir la voie à de nouvelles immunothérapies pour des gliomes de haut grade.

→ DES VOIES À L'ÉTUDE

Des équipes soutenues par la Fondation ARC dissèquent les voies moléculaires impliquées dans les cancers du SNC de l'enfant pour favoriser le développement de thérapies plus ciblées. Ainsi, des chercheurs étudient le rôle de protéines situées à la surface des cellules cérébrales afin de mieux comprendre comment elles contribuent au passage de la multiplication à la migration cellulaire au cours du développement embryonnaire. Un chercheur explore quant à lui le protéome (ensemble des protéines) des tumeurs ATRT afin d'identifier de nouvelles voies impliquées dans ces cancers. Enfin, des travaux basés sur la bioinformatique et des tests sur des modèles de cancer portent sur le rôle d'une famille de petites molécules d'ARN (miARNs) dans le développement de différents sous-groupes de médulloblastomes.

→ FREINER LA PROGRESSION DES CANCERS DU SNC DE L'ENFANT

L'étude de voies de signalisation impliquées dans l'évolution des cancers peut améliorer les traitements des tumeurs du SNC de l'enfant. La Fondation ARC soutient des travaux sur l'implication de la voie CSF-1R, essentielle à la survie, la prolifération et la différenciation des cellules immunitaires gliales du SNC, dans la progression des glioblastomes. La Fondation finance également une équipe cherchant à décrypter les mécanismes cellulaires liés à FSTL5, une protéine fortement exprimée dans certains médulloblastomes agressifs, lors de la croissance tumorale. L'inactivation de FSTL5 réduisant la prolifération et la survie de cellules malignes *in vitro*, une validation sur des modèles précliniques pourrait déclencher le développement de molécules ciblant FSTL5. Une équipe espère quant à elle améliorer le contrôle de certains médulloblastomes par la radiothérapie en inhibant par une nouvelle molécule la voie DNA-PK qui régule l'expression de MYC, un oncogène surexprimé dans certains cancers.

### → VAINCRE LES RÉSISTANCES À L'IMMUNOTHÉRAPIE

Malgré les progrès apportés par l'immunothérapie dans la lutte contre les cancers, les gliomes malins résistent encore à ce traitement. La Fondation ARC soutient un programme qui vise à comprendre comment le microenvironnement tumoral induit une suppression des défenses immunitaires contre les cellules cancéreuses des gliomes et influe sur la réponse à l'immunothérapie. Les protéines identifiées comme responsables de cette immunosuppression seront testées en tant que cibles thérapeutiques dans des organoïdes associés à des cellules immunitaires de patients.

### → DE NOUVEAUX TRAITEMENTS À L'ESSAI

La recherche doit s'efforcer de mettre rapidement à disposition des jeunes patients de nouveaux traitements plus efficaces et mieux tolérés. Une équipe étudie le potentiel du tarlatamab, un anticancéreux déjà à l'essai dans d'autres cancers : il cible DLL3, une protéine membranaire exprimée durant le développement fœtal et dans les gliomes porteurs d'une mutation du gène IDH1. Le potentiel du traitement par cellules CAR-T est également exploré par une jeune chercheuse pour améliorer la prise en charge du gliome de haut grade. Ce type d'immunothérapie utilise des cellules immunitaires des patients, les lymphocytes T, qui ont été modifiées en laboratoire pour cibler la protéine GD2. L'objectif de ces travaux est d'optimiser l'efficacité et la tolérance des cellules CAR-T en ciblant un dérivé de GD2 qui n'est pas exprimé par les tissus sains. Enfin, la Fondation ARC soutient le programme AcSé-ESMART en France. Cet essai clinique permet de proposer à des enfants en rechute ou en échec de traitement des thérapies ciblées ou des immunothérapies mieux adaptées au profil moléculaire de leur cancer, y compris des tumeurs du SNC.

# LES CONTACTS

## Société française de lutte contre les cancers et leucémies de l'enfant (SFCE)

A pour objet de poursuivre l'amélioration des taux de guérison, valoriser le partenariat avec les parents, promouvoir la recherche biomédicale. Recense les centres de référence pour la prise en charge des enfants.

**[www.sfce.org](http://www.sfce.org)**

## Société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP)

Exclusivement consacrée à l'oncologie pédiatrique, ses travaux pluridisciplinaires ont permis d'améliorer et d'alléger considérablement la prise en charge thérapeutique ces dernières années, notamment au niveau européen.

**[siop-online.org](http://siop-online.org)**

## L'Institut national du cancer (INCa)

Propose un portail très complet dédié à la pédiatrie et réalisé en partenariat avec des collectifs d'associations.

**[pediatrie.e-cancer.fr](http://pediatrie.e-cancer.fr)**

## Tête en l'air

Créée en 1999 à l'initiative de parents et en liaison avec des neurochirurgiens de l'hôpital Necker-Enfants malades, Tête en l'air est une association d'intérêt général qui se mobilise en faveur des malades opérés en neurochirurgie, y compris les enfants. Elle informe et accompagne les patients et leurs familles.

**[teteenlair.asso.fr](http://teteenlair.asso.fr)**

### **Le collectif GRAVIR**

Réunit des professionnels de santé, des associations de patients et de parents, des fondations de recherche sur le cancer (dont la Fondation ARC) et des mouvements de sensibilisation citoyenne, afin d'alerter l'opinion et les différentes parties prenantes sur l'urgence d'agir plus vite et mieux dans la lutte contre les cancers des enfants et des jeunes.

**[facebook.com/collectifgravir](https://facebook.com/collectifgravir)**

### **Union nationale des associations de parents d'enfants atteints de cancer ou leucémie (UNAPECLE)**

Regroupe des associations de parents et de proches qui aident les familles des enfants atteints de cancer partout en France.

**[www.unapecle.net](http://www.unapecle.net)**

### **Le projet U-Link**

Fournit des informations sur les essais cliniques ouverts en oncologie pédiatrique et les aides sociales à disposition des parents.

**[u-link.eu](http://u-link.eu)**

### **Sparadrap**

Association qui aide les enfants à avoir moins peur et moins mal pendant les soins et à l'hôpital. S'adresse aux enfants et aux parents.

**[www.sparadrap.org](http://www.sparadrap.org)**

### **Ministère de l'Éducation nationale**

Propose une rubrique pour les élèves malades et l'école à l'hôpital ou à domicile.

**[www.education.gouv.fr](http://www.education.gouv.fr)**

# Notre objectif : guérir le cancer, tous les cancers.



@Marie-Eve BROUET/Fondation ARC

## Pour agir aux côtés de la Fondation ARC

- Faites un don par chèque ou sur notre site sécurisé :  
**[www.fondation-arc.org](http://www.fondation-arc.org)**
- Organisez une collecte
- Pour toute autre initiative, contactez-nous au :  
**01 45 59 59 09 ou [donateurs@fondation-arc.org](mailto:donateurs@fondation-arc.org)**
- Informez-vous sur les legs, donations et assurances-vie au :  
**01 45 59 59 62**





# Des publications pour vous informer

DISPONIBLES GRATUITEMENT

- Sur le site de la Fondation ARC – [www.fondation-arc.org](http://www.fondation-arc.org)
- Par mail – [publications@fondation-arc.org](mailto:publications@fondation-arc.org)
- Par courrier à l'adresse suivante :  
**Fondation ARC pour la recherche sur le cancer**  
**9 rue Guy Môquet** – BP 90003 – 94803 VILLEJUIF cedex

COLLECTION  
**COMPRENDRE**  
**ET AGIR**

## Les brochures

- Cancer et hérédité
- La prise en charge des adolescents et jeunes adultes en cancérologie
- Le cancer
- Les cancers colorectaux
- Les cancers de la peau
- Les cancers de la prostate
- Les cancers de la thyroïde
- Les cancers de la vessie
- Les cancers de l'endomètre
- Les cancers de l'estomac
- Les cancers de l'ovaire
- Les cancers des voies aérodigestives supérieures
- Les cancers du cerveau
- Les cancers du col de l'utérus
- Les cancers du foie
- Les cancers du pancréas
- Les cancers du poumon
- Les cancers du rein
- Les cancers du sein
- Les cancers du testicule
- Les cancers professionnels
- Les leucémies aigües de l'adulte
- Les leucémies chroniques de l'adulte

- Les leucémies de l'enfant
- Les lymphomes hodgkiens
- Les lymphomes non hodgkiens
- Les myélomes multiples
- Les néphroblastomes
- Les neuroblastomes
- Les sarcomes des tissus mous et des viscères
- Les sarcomes osseux
- Les soins de support en cancérologie
- Les soins palliatifs en cancérologie
- Les tumeurs du système nerveux central de l'enfant
- Personnes âgées et cancer
- Tabac et cancer

## Les fiches

- Combattre les métastases
- Participer à un essai clinique en oncologie
- Soigner un cancer à domicile
- Soigner un cancer par cellules CAR-T
- Soigner un cancer par chimiothérapie
- Soigner un cancer par greffe de moelle osseuse
- Soigner un cancer par hormonothérapie
- Soigner un cancer par immunothérapie
- Soigner un cancer par radiothérapie
- Soigner un cancer par thérapies ciblées

# LE LEXIQUE

## Anatomopathologiste

Médecin dont la spécialité consiste à examiner les organes, les tissus ou les cellules, à l'œil nu et au microscope, afin de détecter des anomalies et permettre notamment aux oncologues d'établir un diagnostic et le traitement approprié d'un cancer.

## Barrière hémato-encéphalique

Membrane qui sépare la circulation sanguine du cerveau. Elle permet d'empêcher le passage d'éléments toxiques dans le système nerveux central. De par son rôle, elle peut gêner le passage de médicaments.

## Carcinome

Type de cancer qui se développe à partir des cellules épithéliales (du revêtement interne ou externe) d'un organe.

## Convulsion

Contraction violente et incontrôlable des muscles qui entraîne des mouvements désordonnés et saccadés.

## Épilepsie

Trouble du système nerveux qui se manifeste par des crises soudaines, pouvant aller d'une perte d'attention momentanée ou d'une secousse musculaire à des convulsions importantes et prolongées avec perte de conscience temporaire.

## Exérèse

Geste chirurgical consistant à retirer un corps nuisible ou étranger, comme une tumeur.

## Hypophyse

Glande située à la base du cerveau, qui régule de nombreuses fonctions telles que la croissance, la production du lait maternel, la puberté, la fertilité.

## Hypothalamus

Situé au milieu du cerveau, l'hypothalamus est en contact avec toutes les zones du cerveau. Il joue un rôle dans de nombreuses fonctions telles que les sensations de faim et de soif, la régulation de la température interne, le sommeil ou l'activité sexuelle.

## **Imagerie par résonance magnétique (IRM)**

Technique d'imagerie mettant en œuvre un champ magnétique et permettant de donner des images détaillées selon des plans de coupe successifs.

## **Leucémie**

Cancer du sang, caractérisé par la production en grand nombre de globules blancs anormaux qui envahissent la moelle osseuse et/ou le sang.

## **Ligne médiane**

Fente (ou ligne) qui sépare les deux hémisphères cérébraux droit et gauche.

## **Marqueur tumoral**

Molécule spécifique aux cellules tumorales, pouvant être caractérisée à leurs surfaces ou dosée dans le sang ou l'urine.

## **Méninge**

Chacune des trois fines membranes qui enveloppent et protègent le cerveau et la moelle épinière.

## **Œdème**

Gonflement d'un organe dû à une infiltration et une accumulation d'eau dans les tissus.

## **Résonance énergétique par stimulation cutanée (RESC)**

Méthode d'accompagnement à l'apaisement par le contact avec les doigts (« écoute cutanée ») sur certaines zones du corps, inspirée de la médecine occidentale et de la médecine traditionnelle chinoise.

## **Scanner**

Technique radiologique utilisant les rayons X et donnant des images détaillées selon des plans de coupe successifs.

## **Système endocrinien**

Ensemble des glandes et des organes qui élaborent des hormones.

## **Système nerveux périphérique (SNP)**

Ensemble des nerfs qui permettent la transmission des messages entre la moelle épinière et les organes ou les membres.

## **Tissu de soutien**

Ensemble de cellules qui maintiennent et protègent les organes qu'elles entourent.