

Tronc commun Neuro-Oncologie

- Généralités
- Anatomopathologie
- Imagerie - Evaluation réponse
- Techniques chirurgicales
- Techniques de radiothérapie
- Traitements symptomatiques
- Essais cliniques

1. Généralités

- **Classification OMS** 2007. ICD 09381/3 (gliomatosis cerebri ; GC).
- Il s'agit d'une entité tumorale **rare** (quelques centaines de cas dans la littérature mondiale).
- Elle se caractérise par une infiltration diffuse de **cellules néoplasiques gliales** qui envahit un large volume du système nerveux central avec atteinte d'au moins trois lobes cérébraux. Il existe souvent une atteinte bilatérale des hémisphères cérébraux et/ou une atteinte des structures grises profondes avec fréquente extension au tronc cérébral, cervelet et à la moelle épinière.
- Le **phénotype** rapporté peut être astrocytaire (le plus fréquent) oligodendrial ou mixte.
- Le plus souvent ce sont des tumeurs de **grade III OMS**.
- On distingue les gliomatoses **primitives** et les gliomatoses **secondaires** qui surviennent dans un délai variable pendant le suivi d'un gliome de grade II OMS. Des présentations de type "gliomatose like" sont également rapportées dans l'évolution de gliomes de haut grade ([Wick, 2011](#)).
- Les aspects **histologiques**, l'immunomarquage et la génétique moléculaire sont identiques aux gliomes de grade II OMS ([Ware, 2007](#)). Par contre, le comportement migratoire et invasif est une marque des gliomes de haut grade OMS (grades III ou IV).
- Le **diagnostic** est évoqué sur l'IRM : invasion diffuse avec hypointensité ou isointensité en T1 et hyperintensité en T2. Il n'y a pas, au moins au début, de prise de contraste, de nécrose, ni d'hémorragie. La spectroscopie montre un profil de type tumoral assez spécifique ([Yu, 2006](#)). Le diagnostic doit être confirmé par l'examen anatomo-pathologique du matériel prélevé par biopsie stéréotaxique.
- Le **diagnostic différentiel** repose sur les maladies inflammatoires du système nerveux comme la sclérose en plaques, la leuco-encéphalopathie multifocale progressive (contexte le plus souvent spécifique d'immunosuppression spontanée ou iatrogène) ou certaines vascularites ...
- Dans les séries publiées, la **survie** spontanée est de 1 mois à 16 ans avec des médianes rapportées de 1 à 2 ans ([Inoue, 2010](#) ; [Sanson, 2004](#) ; [Taillibert, 2006](#)). L'expression de l'interneurine alpha et la recherche d'une mutation de IDH1 pourraient permettre une stratification pronostique liée à la prédictibilité d'une réponse à la chimiothérapie ([Desestret, 2011](#)).

2. Traitements

- Le traitement des gliomatoses cérébrales présente des problèmes **spécifiques** en raison de leur étendue qui empêche la chirurgie.
- La **chimiothérapie** est souvent utilisée en première intention : les séries sont courtes et rétrospectives. La plus importante est celle de l'ANOCEF ([Sanson, 2004](#)) avec 63 patients traités par PCV ou témozolomide. Une amélioration clinique a été obtenue dans 33 % des cas avec une amélioration radiologique dans 26 % des cas. La médiane de survie sans progression était de 17 mois et la médiane de survie globale de 33 mois. Dans le cadre de l'étude allemande NOA-05 ([Glas, 2011](#)) une association de type procarbazine (60 mg/m² de J8 à J21) et lomustine (110 mg/m² J1) avec des cycles de 56 jours a été proposée. La survie médiane sans progression a été de 14 mois (35 patients). L'infiltration de la substance grise ([Kaloshi, 2009](#)) ou l'association mutation IDH1 et expression de l'interneurine alpha ([Desestret, 2011](#)) pourraient être des facteurs

prédictifs de la réponse.

- La **radiothérapie** doit intéresser l'ensemble du cerveau et parfois la moelle avec un risque de neurotoxicité importante selon 4 études rétrospectives sur 41 patients analysés ([Sanson, 2005](#) ; [Taillibert, 2006](#)). Le taux de réponse clinique est de 58 %, celui des réponses radiologiques de 31 % et la survie globale de 11 à 38 mois.

3. Conclusion

- Comme il s'agit d'une entité tumorale rare, il est nécessaire de **colliger** toutes les observations et de mettre au point des protocoles d'études à l'échelon interrégional, national ou international.

4. Bibliographie

- Desestret V, Ciccarino P, Ducray F, Crinière E *et al.*
Prognostic stratification of gliomatosis cerebri by IDH1 R132H and INA expression.
[J Neurooncol. 2011;105:219-224.](#)
- Glas M, Bähr O, Felsberg J, Rasch K *et al.*
Neuro-Oncology Group of the German Cancer Society.
NOA-05 phase 2 trial of procarbazine and lomustine therapy in gliomatosis cerebri.
[Ann Neurol. 2011;70:445-453.](#)
- Inoue T, Kumabe T, Kanamori M, Sonoda Y *et al.*
Prognostic factors for patients with gliomatosis cerebri : retrospective analysis of 17 consecutive cases.
[Neurosurg Rev. 2010;34:197-208.](#)
- Kaloshi G, Guillemin R, Martin-Duverneuil N, Laigle-Donadey F *et al.*
Gray matter involvement predicts chemosensitivity and prognosis in gliomatosis cerebri
[Neurology. 2009;73:445-449.](#)
- Sanson M, Cartalat-Carel S, Taillibert S, Napolitano M, *et al.* ; ANOCEF group.
Initial chemotherapy in gliomatosis cerebri.
[Neurology. 2004;63\(2\):270-5.](#)
- Sanson M, Napolitano M, Cartalat-Carel S, Taillibert S.
Gliomatosis cerebri.
[Rev Neurol. 2005 ;161\(2\):173-81.](#)
- Taillibert S, Chodkiewicz C, Laigle-Donadey F, Napolitano M, *et al.*
Gliomatosis cerebri : a review of 296 cases from the ANOCEF database and the literature.
[J Neurooncol. 2006;76\(2\):201-5.](#)
- Ware ML, Hirose Y, Scheithauer BW, Yeh RF, *et al.*
Genetic aberrations in gliomatosis cerebri.
[Neurosurgery. 2007;60\(1\):150-8.](#)
- Yu A, Li K, Li H.
Value of diagnosis and differential diagnosis of MRI and MR spectroscopy in gliomatosis cerebri.
[Eur J Radiol. 2006;59\(2\):216-21.](#)