

Neuro-oncologie : généralités

Ce référentiel, dont l'utilisation s'effectue sur le fondement des principes déontologiques d'exercice personnel de la médecine, a été élaboré par un groupe de travail pluridisciplinaire de professionnels des réseaux régionaux de cancérologie regroupant les réseaux [ONCOLOR](#) (Lorraine), [CAROL](#) (Alsace), [ONCOBOURGOGNE](#) (Bourgogne), [ONCOCHA](#) (Champagne-Ardenne), [ONCOLIE](#) (Franche-Comté), [ONCOPIC](#) (Picardie) conformément aux données acquises de la science au :

-13 mars 2009 pour les chapitres : **épendymomes et méningite carcinomateuse**

-13 décembre 2011 pour les chapitres : **glioblastome (grade IV OMS), gliomes anaplasiques (grade III OMS), gliomes diffus de bas grade (grade II OMS), lymphomes primitifs du système nerveux, médulloblastome de l'adulte, méningiomes, métastases cérébrales**

-10 mars 2012 pour le chapitre **gliomatose cérébrale**

-25 juin 2012 pour le chapitre **crâniopharyngiomes**

-12 juillet 2012 pour le chapitre **tumeurs germinales primitives du système nerveux**

-31 août 2012 pour le chapitre **chordomes et chondrosarcomes**.

Ce référentiel fera l'objet d'une mise à jour régulière prenant en compte les recommandations nationales de pratique clinique.

Tronc commun Neuro-Oncologie

- [Généralités](#)
- [Anatomo-pathologie](#)
- [Imagerie - Evaluation réponse](#)
- [Techniques chirurgicales](#)
- [Techniques de radiothérapie](#)
- [Traitements symptomatiques](#)
- [Essais cliniques](#)

Pathologies

- [Chordomes et Chondrosarcomes](#)
- [Crâniopharyngiome](#)
- [Ependymome](#)
- [Glioblastome \(grade IV OMS\)](#)
- [Gliomatose cérébrale](#)
- [Gliomes anaplasiques \(grade III OMS\)](#)
- [Gliomes diffus de bas grade \(grade II OMS\)](#)
- [Lymphomes primitifs du système nerveux](#)
- [Médulloblastome de l'adulte](#)
- [Méningiomes](#)
- [Méningite carcinomateuse](#)
- [Métastases cérébrales](#)
- [Tumeurs germinales primitives du système nerveux](#)

1. Généralités

1.1. Epidémiologie des tumeurs primitives

Les tumeurs primitives du système nerveux central constituent, malgré leur rareté relative, une source importante de handicap acquis et de mortalité. Certaines formes (gliomes du sujet âgé et lymphomes primitifs du système nerveux) augmentent en incidence. La mise en évidence

d'anomalies moléculaires permet de mieux comprendre les mécanismes intimes de leur tumorigenèse et laisse espérer de nouveaux traitements plus ciblés.

1.1.1. Epidémiologie descriptive

Les tumeurs primitives du système nerveux central (SNC) sont estimées à 2 % de l'ensemble des cancers. Elles sont nettement moins fréquentes que les tumeurs secondaires qui concernent, elle, 25 à 30 % de la population suivie pour un cancer. Leur incidence globale est de 15 cas pour 100 000 habitants dans les pays industrialisés. Il a été constaté une augmentation de 1 à 3 % de l'incidence globale des tumeurs du SNC au cours des dernières décennies. Cette augmentation est particulièrement nette pour les tumeurs survenant chez les personnes âgées. A ce jour, aucune explication ne peut être avancée.

1.1.2. Variations épidémiologiques

L'incidence globale des tumeurs primitives du SNC croît avec le niveau socio-économique et d'une manière générale, elles sont plus fréquentes chez les hommes que chez les femmes (de 1,1 à 1,7 fois pour l'ensemble des types tumoraux majeurs, jusqu'à 2,2 pour les lymphomes et 3,3 pour les tumeurs à cellules germinales). Les méningiomes représentent une exception notable puisqu'ils sont deux fois plus fréquents chez la femme.

1.2. Principe de la prise en charge

- Le diagnostic des tumeurs cérébrales obéit à une certaine urgence car les déficits neurologiques acquis sont difficilement réversibles. Les signes cliniques frustrés (céphalées d'apparition récente, déficits neurologiques centraux minimes, crises d'épilepsie) doivent inciter au moins à la réalisation précoce d'une imagerie (IRM de préférence ou, à défaut, scanographique).
- La gravité du pronostic et l'existence de ressources thérapeutiques nouvelles et complexes ainsi que les recommandations INCa incitent à présenter les patients dans les réunions de concertation pluridisciplinaire (RCP) spécialisées en neuro-oncologie où siègent pour le moins des neuro-chirurgiens, des neurologues, des pathologistes, des radiologues, des radiothérapeutes et des oncologues médicaux spécialisés. Les patients doivent au mieux être traités dans le cadre d'essais thérapeutiques.

1.3. Bibliographie

- Van Meir EG, Hadjipanayis CG, Norden AD, Shu HK *et al.*
Exciting new advances in neuro-oncology : the avenue to a cure for malignant glioma.
[CA Cancer J Clin. 2010;60:166-193.](#)