

31

Tumeurs du système nerveux central

D'après les données françaises de 6 registres pédiatriques, les tumeurs du système nerveux central représentent 21,8 % des cancers diagnostiqués chez les enfants âgés de 0 à 14 ans, sur la période comprise entre 1990 et 1999 (Désandes et coll., 2004). Le taux d'incidence standardisé sur la population mondiale est de 29,1/10⁶ par an et le *sex-ratio* est de 1,1.

D'après les données Eurocare 3 portant sur la période 1990-1994, le taux de survie à 5 ans des tumeurs du système nerveux central est de 63,9 % (IC 95 % : [61,1-66,8]) pour l'ensemble des pays européens (tableau 31.I), la France se situant dans la moyenne avec un taux de 58,8 % (IC 95 % : [46,8-70,9]).

Surmortalité annuelle tous types confondus d'après Eurocare

Le tableau 31.I présente les estimations de la surmortalité annuelle avec un intervalle de confiance de 95 %. La surmortalité annuelle est inférieure à 20 % la première année après le diagnostic et décroît ensuite rapidement. Elle se situe entre 1 et 2 % après la 5^e année. La figure 31.1 illustre cette décroissance rapide de la surmortalité annuelle.

Impact du type histologique sur la survie

Le pronostic dépend beaucoup du type histologique. Pour les épendymomes et les tumeurs neurectodermiques primitives (PNET), le taux de survie à 5 ans est inférieur à 60 %. La survie des astrocytomes est en revanche élevée : elle est de 79% (Gatta et coll., 2003). Le pronostic est plus mauvais pour les très jeunes enfants (Magnani et coll., 2001), d'une part parce qu'ils présentent les types de cancers les plus péjoratifs (PNET, tumeurs du tronc cérébral) et également parce que les possibilités thérapeutiques sont plus limitées (contre-indication de la radiothérapie sur un cerveau en pleine croissance).

Impact des outils diagnostiques et thérapeutiques sur la survie

La survie des tumeurs du système nerveux central s'est améliorée au cours de 20 dernières années, avec un risque de décès diminuant de 3 % par an (Gatta et coll., 2005). L'introduction du scanner et de l'IRM a en particulier permis une meilleure évaluation au diagnostic et d'apprécier de façon précise les conditions de l'exérèse, qui reste encore le principal traitement dans ce type de tumeur. L'utilisation de la chimiothérapie a permis d'améliorer légèrement le pronostic vital et surtout fonctionnel en limitant les indications de la radiothérapie et en réduisant ainsi le risque de séquelles ultérieures.

BIBLIOGRAPHIE

DÉSANDES E, CLAVEL J, BERGER C, BERNARD JL, BLOUIN P et coll. Cancer incidence among children in France, 1990-1999. *Pediatr Blood Cancer* 2004, **43** : 749-757

GATTA G, CORAZZIARI I, MAGNANI C, PERIS-BONET R, ROAZZI P, STILLER C, EUROCCARE WORKING GROUP. Childhood cancer survival in Europe. *Ann Oncol* 2003, **14** : v119-127

GATTA G, CAPOCACCIA R, STILLESR C, KAATSCH P, BERRINO F et coll. Childhood cancer survival trends in Europe : A EUROCCARE Working Group Study. *J Clin Oncol* 2005, **23** : 3742-3751

MAGNANI C, AARELEID T, VISCOMI S, PASTORE G, BERRINO F, EUROCCARE WORKING GROUP. Variation in survival of children with central nervous system (CNS) malignancies diagnosed in Europe between 1978 and 1992: the EUROCCARE study. *Eur J Cancer* 2001, **37** : 711-721

Présentation des données de survie observée et de surmortalité d'après Eurocare

Tableau 31.1 : Survie observée et surmortalité annuelle chez les patients diagnostiqués entre 1990 et 1994

| Intervalle (année) | Système nerveux central (N=4 622) | |
|--------------------|---|--|
| | Survie observée [IC _{95%}] (% annuel) | Surmortalité [IC _{95%}] (% annuel) |
| 0-1 | 80,92 [78,63 ; 83,21] | 19,08 [17,91 ; 20,25] |
| 1-2 | 71,96 [69,33 ; 74,59] | 11,07 [9,73 ; 12,41] |
| 2-3 | 68,12 [65,40 ; 70,84] | 5,34 [3,95 ; 6,73] |
| 3-4 | 65,81 [63,03 ; 68,59] | 3,39 [1,97 ; 4,81] |
| 4-5 | 63,93 [61,09 ; 66,77] | 2,86 [1,41 ; 4,31] |
| 5-6 | 62,83 [59,95 ; 65,71] | 1,72 [0,25 ; 3,19] |
| 6-7 | 61,73 [58,75 ; 64,71] | 1,75 [0,23 ; 3,27] |

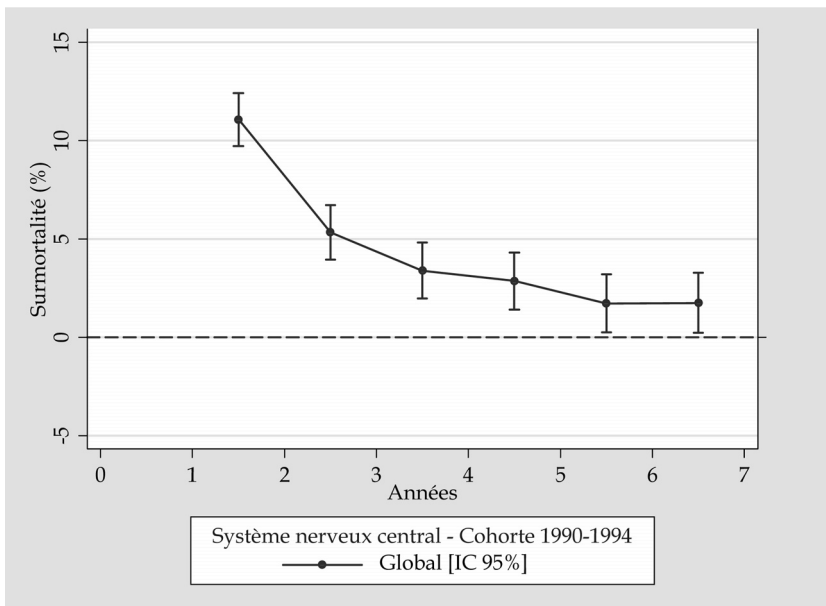


Figure 31.1 : Surmortalité annuelle des patients de la cohorte 1990-1994