

ANNEXES TECHNIQUES : TUMEURS CEREBRALES

I ANNEXES DIAGNOSTIQUES ET GENERALES

D - ANNEXES DIAGNOSTIQUES

- D.1 Classification histologique OMS des tumeurs du Système Nerveux Central 2021
- D.2 Imagerie par Résonance Magnétique cérébrale
- D.3 Neurofibromatose de type 1
- D.4 Evaluation d'un enfant atteint de neurofibromatose de type 1
- D.5 Evaluation d'un adulte atteint de neurofibromatose de type 1
- D.6 Classification RPA (*Recursive Partitioning Analysis*)
- D.7. Classification pour Schwannome
- D.8 Oncodage pour les patients de plus 75 ans

**ANNEXE D.1 : CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE OMS
DES TUMEURS DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL (2021)**

Neuro-Oncology

23(8), 1231-1251, 2021 / doi :10.1093/neuonc/noab106 / Advance Access date 29 June 2021

OMS 2021

Gliomes, tumeurs glioneuronales et neuronales
• Gliomes diffus de l'adulte
Astrocytome, IDH-muté
Oligodendrogliome, IDH-muté et 1p/19q-codéléte
Glioblastome, IDH-non-muté
• Gliomes diffus pédiatriques de bas grade
Astrocytome diffus, avec altération de MYB ou MYBL1
Gliome angiocentrique
Tumeur neuro-épithéliale polymorphe de bas grade du sujet jeune (PLNTY)
Gliome diffus de bas grade avec altération de la voie des MAP Kinases
• Gliomes diffus pédiatriques de haut grade
Gliome diffus de la ligne médiane, H3 K27-altéré
Gliome diffus hémisphérique, H3 G34-muté
Gliome diffus pédiatrique de haut grade H3- et IDH-non-muté
Gliome hémisphérique infantile
• Gliomes astrocytaires circonscrits
Astrocytome pilocytique
Astrocytome anaplasique avec aspects piloïdes
Xantho-astrocytome pléomorphe
Astrocytome à cellules géantes sous-épendymaire
Gliome chordoïde
Astroblastome, avec altération de MN1
• Tumeurs glioneuronales et neuronales
Gangliogliome
Gangliocytome
Gangliogliome desmoplasique infantile/astrocytome desmoplasique infantile (DIG/DIA)
Tumeur neuro-épithéliale dysembryoplasique
Tumeur glioneuronale avec des aspects oligo-like et des clusters de noyaux (DGONC)
Tumeur glioneuronale papillaire
Tumeur glioneuronale à rosettes (RGNT)
Tumeur glioneuronale myxoïde
Tumeur glioneuronale leptoméningée diffuse (DLGNT)
Tumeur neuronale multinodulaire et vacuolisée (MVNT)
Gangliocytome dysplasique du cervelet (Maladie de Lhermitte-Duclos)
Neurocytome central
Neurocytome extra-ventriculaire
Liponeurocytome du cervelet

• Tumeurs épendymaires
Ependymome supra-tentorieel
Ependymoma supra-tentorieel, avec fusion ZFTA
Ependymoma supra-tentorieel, avec fusion YAP1
Ependymome de la fosse postérieure
Ependymome de la fosse postérieure groupe A (PFA)
Ependymome de la fosse postérieure groupe B (PFB)
Ependymome spinal
Ependymoma spinal avec amplification de MYCN
Ependymome myxopapillaire
Subépendymome
Tumeurs des plexus choroïdes
Papillome des plexus choroïdes
Papillome atypique des plexus choroïdes
Carcinome des plexus choroïdes
Tumeurs embryonnaires
• Médulloblastomes
Médulloblastome, WNT-activé
Médulloblastome, SHH-activé et TP53-non-muté
Médulloblastome, SHH-activé et TP53-muté
Médulloblastome, non-WNT/non-SHH
Médulloblastome défini histologiquement
• Autres tumeurs embryonnaires du SNC
Tumeur rhabdoïde térétoïde atypique (ATRT)
Tumeur neuro-épithéliale cribiforme (CRINET)
Tumeur embryonnaire avec rosettes multistratifiées (ETMR)
Neuroblastome du SNC FOXR2-activé
Tumeur embryonnaire du SNC avec BCOR ITD
Tumeur embryonnaire du SNC
Tumeurs du parenchyme pinéal
Pinéocytome
Tumeur du parenchyme pinéal de différenciation intermédiaire
Pinéoblastome
Tumeur papillaire de la région pinéale
Tumeur myxoïde desmoplastique de la région pinéale SMARCB1-muté

ANNEXE D.2 : IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE CEREBRALE

L'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) en clinique humaine utilise des ondes de radiofréquence pour exciter les noyaux d'hydrogène ; le retour à l'état basal entraîne des variations de signal retranscrites sous forme d'images.

L'IRM peut être réalisée en plusieurs occasions en neurooncologie :

- premier bilan devant un symptôme clinique (fosse postérieure) ;
- bilan préchirurgical d'opérabilité : IRM classique, IRM fonctionnelle ;
- repérage préchirurgical : neuronavigateur ;
- contrôle postopératoire précoce au mieux à J2, au maximum à J 5 ;
- centrage de radiothérapie ;
- surveillance d'un patient.

La technique classique de l'examen est la suivante :

- patient non à jeun ;
- réalisation de séquences axiales comparatives en Spin Echo T1, T2, T1 après injection IV de Gadolinium (0,1 mmol/kg en standard et 0,2 mmol/kg pour la recherche de métastase), en respectant un intervalle d'au moins 5 minutes entre l'injection et la réalisation de la 1^{ère} série injectée ;
- 3 plans T1 injectés en bilan préopératoire et au moins 2 en suivi ;
- épaisseur des coupes de 5 mm en routine, couvrant tout l'encéphale ;
- obtention de 3 plans d'examen selon les repères neurochirurgicaux (axial selon l'axe CA-CP, coronal perpendiculaire à cet axe) ;
- séquence de diffusion avec calcul de l'ADC (abcès) ;
- d'autres séquences peuvent être utilisées : angioIRM, perfusion, spectroscopie, IRM fonctionnelle d'activation, en fonction de l'aspect tumoral, des appareillages et des protocoles de chaque site ;
- dans certaines tumeurs (épendymome, médulloblastome, germinome), nécessité d'une IRM médullaire (réinjection préférable) ;
- durée totale de l'examen : 20 à 30 minutes.

Certaines précautions sont nécessaires dans les cas suivants :

- contre-indications : pacemaker, éclat métallique intraoculaire, certains filtres cave, valves cardiaques, clips vasculaires, implants cochléaires, diabolos... selon la date de pose (liste exhaustive sur les sites d'IRM) ;
- limites : femme enceinte (1^{er} trimestre), allaitement, claustrophobie, matériel d'orthodontie, pompe implantée, matériel orthopédique ferromagnétique posé récemment, valve réglable par aimantation ;
- le Gadolinium n'a pas d'AMM chez la femme enceinte.

Critère RANO d'évaluation :

Criterion	CR	PR	SD	PD
T1 gadolinium enhancing disease	None	≥ 50% ↓	< 50% ↓ but < 25% ↑	≥ 25% ↑*
T2/FLAIR	Stable or ↓	Stable or ↓	Stable or ↓	↑*
New lesion	None	None	None	Present*
Corticosteroids	None	Stable or ↓	Stable or ↓	NAT
Clinical status	Stable or ↑	Stable or ↑	Stable or ↑	↓*
Requirement for response	All	All	All	Any*

Abbreviations: RANO, Response Assessment in Neuro-Oncology; CR, complete response; PR, partial response; SD, stable disease; PD, progressive disease; FLAIR, fluid-attenuated inversion recovery; NA, not applicable.
 *Progression occurs when this criterion is present.
 †Increase in corticosteroids alone will not be taken into account in determining progression in the absence of persistent clinical deterioration.

ANNEXE D.3 : NEUROFIBROMATOSE DE TYPE 1

La neurofibromatose 1 (NF1) représente 95% des neurofibromatoses ; c'est une maladie autosomique dominante à pénétrance complète à l'âge de 8 ans mais il existe une différence d'expression considérable au sein d'une même famille. Le gène NF1 est situé sur le chromosome 17 et son produit est la neurofibromine.

Les critères diagnostiques de NF1 sont rencontrés chez un individu si 2 ou plus des critères suivants sont trouvés :

- 6 taches café au lait ou plus de plus de 5 mm dans leur plus grand diamètre chez des individus prépubertaires et de plus de 15 mm chez des individus pubères ;
- 2 neurofibromes ou plus de n'importe quel type ou un neurofibrome plexiforme ;
- des lentignes (« éphélides ») axillaires ou inguinales ;
- un gliome des voies optiques (GVO) ;
- 2 nodules de Lisch ou plus (hamartomes iriens) ;
- une lésion osseuse caractéristique comme une dysplasie sphénoïde, un amincissement de la corticale des os longs avec ou sans pseudarthrose ;
- un parent du premier degré (parent, fratrie ou enfant) atteint de NF1 suivant les critères précédents.

50% des tumeurs associées à la NF1 sont des tumeurs du système nerveux central :

- Le GVO est la tumeur cérébrale la plus fréquente au cours de la NF1 (15%) : il se révèle généralement par une baisse uni ou bilatérale de l'acuité visuelle. Il est souvent non évolutif et ne doit être traité que s'il est symptomatique et évolutif. En cas de diagnostic de NF1, une IRM cérébrale doit être effectuée avant l'âge de 6 ans et après 6 ans, seul un examen clinique ophtalmologique est nécessaire. A l'inverse, tout diagnostic de GVO implique la recherche d'une NF1 ;
- Astrocytomes, médulloblastomes, épendymomes, méningiomes, glioblastomes.

Les autres complications neurooncologiques de la NF1 sont :

- La Tumeur Maligne des Gains Nerveuses Périphériques (TMGNP) est la principale complication de la NF1 à l'âge adulte : ainsi toute modification clinique récente et rapide d'un neurofibrome doit conduire à une épineurotomie décompressive et une biopsie interfasciculaire. La localisation axiale, la taille supérieure à 10 cm, une irradiation antérieure ou une neurofibromatose sont des facteurs pronostiques défavorables.
- « Objets Brillants Non Identifiés », hydrocéphalie, neurofibromes nodulaires.

ANNEXE D.4 : EVALUATION D'UN ENFANT ATTEINT DE NEUROFIBROMATOSE DE TYPE 1

Evaluation initiale :

- Interrogatoire et examen de la famille : arbre généalogique, recherche de sujets atteints ;
- Examen clinique complet :
 - ↳ Poids, taille, périmètre crânien, pression artérielle,
 - ↳ Examen neurologique : mouvements anormaux,
 - ↳ Examen dermatologique : taches café au lait, éphélides, neurofibromes sous-cutanés, neurofibromes plexiformes (taille, évolutivité),
 - ↳ Examen orthopédique : cyphoscoliose,
 - ↳ Examen endocrinologique : anomalies pubertaires,
 - ↳ Examen abdominal,
- Examen ophtalmologique : acuité visuelle, lampe à fente, fond d'œil, champ visuel ;
- Evaluation des troubles de l'apprentissage ;
- Imagerie par résonance magnétique cérébrale systématique avant 6 ans : dépistage du gliome des voies optiques ;
- Examens complémentaires si anomalies cliniques ;
- Information de la famille : pronostic, conseil génétique, éducation, résultats d'éventuels examens complémentaires.

Evaluation annuelle systématique :

- Examen clinique complet (cf. supra) ;
- Recherche de signes de complications selon l'âge du patient ;
- Examen ophtalmologique ;
- Evaluation des troubles de l'apprentissage.

ANNEXE D.5 : EVALUATION D'UN ADULTE ATTEINT DE NEUROFIBROMATOSE DE TYPE 1

Interrogatoire :

- Antécédents familiaux et enquête familiale (examen initial) ;
- Céphalées ;
- Gêne esthétique ;
- Douleurs.

Examen clinique :

- Recherche des critères diagnostiques de neurofibromatose de type 1 (examen initial) ;
- Mesure de la pression artérielle ;
- Existence de neurofibromes plexiformes : taille, évolutivité ;
- Neurofibromes cutanés gênant esthétiquement ;
- Existence de neurofibromes sous-cutanés : douleurs, taille, évolutivité ;
- Existence d'une masse évolutive : cutanée ou intra-abdominale ;
- Examen neurologique.

Dialogue :

- Explication répétée de la maladie, notamment en cas de prescription d'examens complémentaires ;
- Réponses aux questions du patient et de la famille ;
- Explications du résultat d'éventuels examens complémentaires ;
- Conseil génétique
- Visite conseillée :
 - ↳ Tous les ans chez le médecin traitant,
 - ↳ Tous les 2 ans auprès d'une structure multidisciplinaire spécialisée dans la maladie.

ANNEXE D.6 : CLASSIFICATION RPA (RECURSIVE PARTITIONING ANALYSIS)

	Classe RPA	RTOG (originale)	EORTC (adaptée)
III	Age, années Type tumoral Etat mental Etat général -----ou-----	< 50 Astrocytome anaplasique Anormal -----	< 50 Glioblastome multiforme OMS = 0 -----
	Age, années Type tumoral Etat général	< 50 Glioblastome IK = 90-100	
IV	Age, années Type tumoral Etat général -----ou-----	< 50 Glioblastome multiforme IK < 90 -----	< 50 Glioblastome multiforme OMS = 1-2 -----
	Age, années Type tumoral Etat général	≥ 50 Astrocytome anaplasique IK = 70-100	≥ 50 Glioblastome multiforme
	Type de traitement	≤ 3 mois de la date des 1 ^{er} signes au début du traitement	Chirurgie complète/partielle MMSE ≥ 27 -----
	Etat mental -----ou-----	-----	-----
V	Age, années Type tumoral Etat général Etat mental Type de traitement -----ou-----	≥ 50 Glioblastome multiforme IK = 70-100 Impossibilité de travailler Radiothérapie ≥ 54,4 Gy -----	≥ 50 Glioblastome multiforme MMSE < 27 Biopsie -----
	Age, années Type tumoral Etat général	≥ 50 Glioblastome multiforme IK < 70	
	Etat mental	Normal	

RPA, *Recursive Partitioning Analysis* ; RTOG, *Radiation Therapy Oncology Group* ; EORTC, *European Organisation for Research and Treatment of Cancer* ; OMS, *Organisation Mondiale de la Santé* ; IK, *Index de Karnofsky* ; MMSE, *Mini-Mental Status Examination*.

ANNEXE D.7 : CLASSIFICATION SCHWANNOME

Classification House et Brackman :

- Grade 1 : fonction normale
- Grade 2 : asymétrie discrète
- Grade 3 : asymétrie évidente ne défigurant pas le sujet lors mimique, syncinésie possible, fermeture palpébrale complète à l'effort, faiblesse légère ou modérée labiale et frontale
- Grade 4 : asymétrie sévère défigurant le sujet lors mimique, fermeture palpébrale incomplète à l'effort, spasmes et/ou syncinésies sévères, absence de mouvement au niveau du front, asymétrie labiale
- Grade 5 : asymétrie au repos et mouvements à peine perceptibles
- Grade 6 : paralysie faciale complète (contraction impossible).

Classification Gardner-Robertson

- Grade 1 : $SAT \geq 30$ dB et $SV \geq 70$
- Grade 2 : $30 < SAT \leq 50$ et $50 \leq SV < 70$
- Grade 3 : $50 < SAT \leq 90$ et $5 \leq SV < 50$
- Grade 4 : $SAT > 90$ et $1 \leq SV < 5$
- Grade 5 : cophose

Classification de KOOS :

- **Stade 1** : Tumeur intracanalair, limitée exclusivement au conduit auditif interne.
- **Stade 2** : Tumeur débordant le conduit auditif interne et ne touchant pas le tronc cérébral.
- **Stade 3** : Tumeur touchant le tronc cérébral sans compression (pas de déviation du 4^{ème} ventricule).
- **Stade 4** : Tumeur comprimant le tronc cérébral.

ANNEXE D.8 : ONCODAGE POUR LES PATIENTS DE PLUS DE 75 ANS



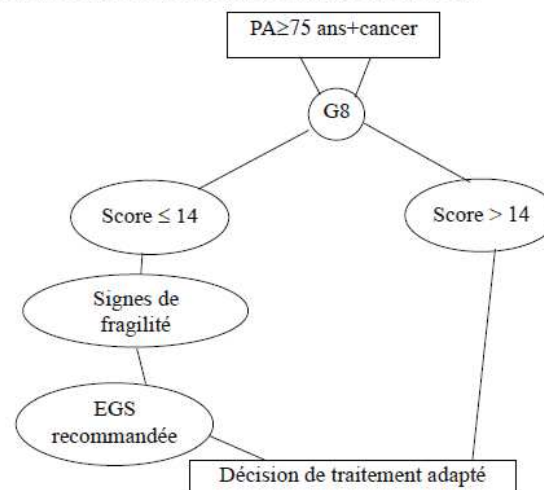
GRILLE ONCODAGE ou G8 = outil de dépistage de la fragilité des personnes âgées de 75 ans et plus atteintes d'un cancer

DATE DU DEPISTAGE : _____
 NOM : _____ PRENOM : _____
 DATE DE NAISSANCE : / /
 PATHOLOGIE : _____
 LIEU : _____
 EFFECTUEE PAR (fonction) : _____
G8 avant Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (RCP) OUI NON

Outil d'évaluation simple et rapide coté de 0 à 17, pouvant être rempli par du personnel médical ou paramédical en consultation, dans les services de soins ou en extra hospitalier.

Si le résultat du G8 est inférieur ou égal à 14, il est recommandé de demander une EGS (Evaluation Gériatrique Standardisée)

QUESTIONS	REPNSES POSSIBLES	SCORE
Le patient présente-t-il une perte d'appétit ? A-t-il mangé moins ces 3 derniers mois par manque d'appétit, problèmes digestifs, difficultés de mastication ou de déglutition ?	Anorexie sévère	0
	Anorexie modérée	1
	Pas d'anorexie	2
Perte de poids (< 3 mois)	Perte de poids > 3kg	0
	Ne sait pas	1
	Perte de poids entre 1 et 3kg Pas de perte de poids	2 3
Motricité	Du lit au fauteuil	0
	Autonome à l'intérieur	1
	Sort du domicile	2
Problèmes neuropsychologiques	Démence ou dépression sévère	0
	Démence ou dépression modérée	1
	Pas de problèmes psychologiques	2
Indice de Masse Corporelle IMC = [poids] / [taille] ² en kg par m ² Poids = kg Taille = m IMC = [] / [] ² =	IMC < 19	0
	19 ≤ IMC < 21	1
	21 ≤ IMC < 23	2
	IMC ≥ 23	3
Prend plus de 3 médicaments	Oui	0
	Non	1
Le patient se sent-il en meilleure ou moins bonne santé que la plupart des personnes de son âge ?	Moins bonne	0
	Ne sait pas	0,5
	Aussi bonne	1
	Meilleure	2
Age	> 85 ans	0
	80-85 ans	1
	< 80ans	2
SCORE/17		



EGS DEMANDEE : OUI NON