

# Présentation clinique des tumeurs du système nerveux central chez l'enfant : revue rétrospective des patients pris en charge à l'Hôpital Erasme entre 2015 et 2021

*Clinical presentation of pediatric central nervous system tumors: retrospective study of the patients treated in Erasme Hospital from 2015 to 2021*

DRUART M., FRICX C., JORIS C., ROMAN C., VERMEULEN F. et RODESCH M.

Service de Pédiatrie, H.U.B – Hôpital Erasme, Université libre de Bruxelles (ULB)

## RÉSUMÉ

**Introduction :** Les tumeurs du système nerveux central de l'enfant sont des pathologies rares avec une morbi-mortalité importante. Poser un diagnostic rapide est primordial mais difficile vu la variété des présentations cliniques. Le but de cette étude est de décrire ces présentations, les spécialités référant les patients et leur prise en charge diagnostique.

**Méthodes :** Il s'agit d'une étude rétrospective, épidémiologique, réalisée à l'hôpital Erasme entre janvier 2015 et septembre 2021. Nous avons revu le mode d'arrivée, la symptomatologie et la mise au point diagnostique d'une cohorte de 85 enfants entre 0 et 16 ans ayant été diagnostiqués d'une tumeur cérébrale durant cette période.

**Résultats :** Les patients ont été référés majoritairement par des pédiatres, neuropédiatres et neurochirurgiens et dans 29% des cas, par d'autres spécialistes (11 spécialités médicales au total). Un total de 31 symptômes (typiques et atypiques) ont été recensés, les plus courants étant les céphalées (47%), les vomissements (44%) et les symptômes moteurs (38%). Ceci souligne la variété des présentations cliniques avec un délai diagnostique parfois long : 77% des symptômes ont un délai médian de 4 semaines mais les troubles de la croissance ont un délai diagnostique plus long (70 ± 26 semaines).

**Conclusion :** De nombreuses spécialités médicales sont impliquées dans le diagnostic des tumeurs du système nerveux central de l'enfant. Les symptômes révélateurs sont divers, même si les présentations typiques restent majoritaires. Les délais diagnostiques restent dans la moyenne de la littérature, mais demeurent parfois longs.

Rev Med Brux 2023; 44 : 569-577

Doi : 10.30637/2023.23-011

**Mots-clés :** tumeur du système nerveux central, diagnostic, enfant, consultation, orientation

## ABSTRACT

**Introduction:** Tumors of the central nervous system in children are a rare condition with a significant morbi-mortality. A prompt diagnosis is necessary but difficult due to the heterogeneity of the clinical presentations. The aim of this study is to describe these presentations, the medical specialties referring the patients and their diagnostic management.

**Methods:** This is a retrospective, epidemiological study, carried out at Erasmus Hospital between January 2015 and September 2021. We reviewed the mode of arrival, the symptomatology, and the diagnostic development of a cohort of 85 children between 0 and 16 years old who were diagnosed with a brain tumor during this period.

**Results:** Patients were referred mainly by pediatricians, neuropediatricians and neurosurgeons and in 29% of cases by other specialists (11 medical specialties in total). A total of 31 symptoms (typical and atypical) were identified, the most common being headache (47%), vomiting (44%) and motor symptoms (38%). This highlights the variety of clinical presentations with a sometimes long diagnostic delay: 77% of symptoms have a median delay of 4 weeks but growth disorders have a longer diagnostic delay (70 ± 26 weeks).

**Conclusions:** Many medical specialties are involved in the diagnosis of tumors of the central nervous system in children. The revealing symptoms are diverse, even if the typical presentations remain the majority. The diagnostic delays remain in the average of the literature, but sometimes remain long.

Rev Med Brux 2023; 44: 569-577

Doi: 10.30637/2023.23-011

**Key words:** central nervous system neoplasm, diagnosis, child, consultation, referral

## INTRODUCTION

Les tumeurs du système nerveux central (SNC) de l'enfant sont les tumeurs solides les plus fréquentes dans cette population. Cependant, elles restent rares. En Belgique, 827 nouveaux cas ont été diagnostiqués entre 2010 et 2016 dans la classe d'âge entre 0 et 19 ans<sup>1</sup>. En France, cela représente 321 nouveaux cas en 2018<sup>2</sup>. On estime que chaque médecin généraliste au Royaume-Uni reçoit un enfant atteint de tumeur du SNC sur 20 ans de carrière<sup>3</sup>. Aux Etats-Unis d'Amérique (USA), 6% de la totalité des tumeurs cérébrales concernent la population des 0-19 ans<sup>4</sup>.

Malgré leur faible fréquence, ces tumeurs représentent une cause de morbi-mortalité importante chez les enfants, du fait de leur agressivité ou des complications de leurs traitements (notamment neurochirurgie, radiothérapie ou chimiothérapie). Aux USA, elle est la première cause de décès par cancer entre 0 et 14 ans<sup>4</sup>. Au Royaume-Uni, elle compte pour 30% des morts par cancer chez les enfants et les adolescents<sup>5</sup>. En France, cela représente 123 morts en 2018 chez les 0-19 ans<sup>2</sup>. Chez les survivants, les séquelles, physiques ou psychologiques, sont importantes<sup>6</sup>.

Pour aboutir au diagnostic, il est nécessaire d'être alerté par la présentation clinique. La difficulté est que les symptômes les plus courants peuvent entrer dans le cadre d'un grand nombre de pathologies banales retrouvées chez les enfants et adolescents, comme les migraines, les gastro-entérites ou les infections virales<sup>3</sup>. Parmi ces symptômes, on trouve les céphalées, les vomissements et les symptômes d'hypertension intracrânienne (HTIC)<sup>7-9</sup>. Certains signes sont plus rares et varient en fonction de l'âge, de la localisation de la tumeur et de sa nature<sup>10</sup>.

Étant donné la fréquence et l'apparente banalité de certains symptômes, le délai diagnostique peut être long malgré des consultations répétées. En moyenne, les enfants souffrant d'une tumeur du SNC ont consulté sept fois plus les différents professionnels de santé suite à un symptôme suspect que les enfants sans tumeur cérébrale<sup>3</sup>. Ce potentiel retard diagnostique peut amener à découvrir la tumeur à un stade plus avancé, rendre la prise en charge initiale complexe et péjorer le pronostic de ces enfants. Une bonne connaissance par les professionnels concernés, de la variété des symptômes (typiques et atypiques) de présentation est essentielle pour prendre en charge ces tumeurs le plus tôt possible.

L'objectif de cette étude est de recueillir la présentation clinique initiale, le délai entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic ainsi que les spécialités médicales ayant référé les enfants.

## MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons réalisé une revue de la littérature scientifique via les bases de données *PubMed*, *Uptodate*, *CBTRUS* et *Cochrane*. Pour la littérature grise, nous avons utilisé *Google Scholar*. Les mots-clés étaient

« CNS tumor », « children », « pediatric », « symptoms », « diagnosis », « child health », « neurology », « cancer ».

Cette étude rétrospective, monocentrique, a été menée à l'Hôpital Erasme entre le 1<sup>er</sup> janvier 2015 et le 1<sup>er</sup> septembre 2021 et approuvée par son Comité d'Éthique. Les patients ont été sélectionnés via le registre des admissions du service de pédiatrie, les diagnostics posés dans les comptes rendus opératoires de neurochirurgie ou ceux de la Consultation oncologique multidisciplinaire (COM) de neuro-oncologie pédiatrique d'Erasme, centre de référence de neurochirurgie pédiatrique de l'ULB, travaillant en collaboration, au sein de l'Hôpital universitaire de Bruxelles (H.U.B), avec l'Institut Jules Bordet et l'Hôpital universitaire des Enfants Reine Fabiola (HUDERF). Les patients éligibles avaient entre 0 et 16 ans au moment du diagnostic d'une première tumeur du système nerveux central (SNC).

Les données récoltées concernaient le sexe et l'âge au moment du diagnostic, classées en 4 catégories : 0-4 ans, 4-8 ans, 8-12 ans, 12-16 ans, l'âge de décès le cas échéant, les spécialités médicales et l'hôpital ayant référé l'enfant, les signes cliniques et les symptômes (typiques et atypiques). Les présentations cliniques liées à une hypertension intracrânienne (HTIC) ont été notées : céphalées, vomissements, macrocéphalie, altération de conscience, hypertension artérielle (HTA), œdème papillaire au fond d'œil et hydrocéphalie à l'imagerie. Les symptômes non liés à l'HTIC ont été enregistrés. Parmi eux figuraient également les céphalées, les vomissements et l'altération de conscience, chez des patients sans signes radiologiques d'HTIC (hydrocéphalie obstructive, engagement cérébral, déviation importante de la ligne médiane ou résorption transépendymaire du liquide céphalo-rachidien (LCR)), chirurgicaux ou cliniques (mesure invasive via cathéter intraventriculaire ou intraparenchymateux). Les troubles endocriniens, l'épilepsie, les anomalies de la fonction des nerfs crâniens, les troubles de la motricité et du tonus et les troubles sensitifs ont été relevés ainsi que les symptômes et signes visuels : strabisme, troubles de l'acuité visuelle, diplopie et syndrome de Parinaud<sup>15</sup>. Enfin, les troubles neurodéveloppementaux et du comportement ont été recensés : irritabilité, trouble de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDA ± H). Les troubles scolaires et du langage ont aussi été rapportés, tout comme la perte de poids.

Pour chaque signe ou symptôme, la durée de la symptomatologie, depuis le moment de son apparition jusqu'au diagnostic de tumeur du SNC, a été notée en semaines.

Les localisations des tumeurs ont été rassemblées en 6 catégories : le système ventriculaire du SNC, le tronc cérébral, la région supratentorielle (situées dans l'encéphale au-dessus de la tente du cervelet), la fosse postérieure, la moelle épinière et les localisations multiples (tumeurs situées dans plusieurs des localisations précédemment citées).

Les données anatomo-pathologiques ont été récoltées, comportant les grades selon la classification 2016 de l'OMS et les examens complémentaires réalisés lors de la mise au point : IRM (imagerie par résonance magnétique) cérébrale/de la moelle épinière, TEP-scan (tomographie à émission de positron) à la méthionine, fond d'œil à la recherche d'un œdème papillaire, recherche de cellules néoplasiques dans le LCR, recherche de syndromes génétiques comme la neurofibromatose de type 1 (*NF1*), la sclérose tubéreuse de Bourneville ou les syndromes de déficience des gènes de réparation de l'ADN (*CMMRD* ou *constitutional mismatch repair deficiency*)<sup>16</sup> de même que les résultats des analyses génétiques effectuées sur la tumeur (« *next generation sequencing* », la recherche de méthylation du gène *MGMT* ou des délétions chromosomiques).

Des statistiques descriptives ont été réalisées. Nous avons considéré un symptôme non rapporté comme absent.

Nous avons calculé la proportion d'enfants référés et celle des différents spécialistes les ayant référés vers notre hôpital.

La fréquence, la durée moyenne et médiane de chaque signe ou symptôme ont été calculées. La plupart de ces données ont été représentées graphiquement. Elles ont également été comparées à la littérature scientifique internationale.

## RÉSULTATS

### Caractéristiques de l'échantillon

85 dossiers ont été analysés sur la période de janvier 2015 à septembre 2021. Le sexe ratio est de 1,43, avec une prédominance masculine (50 garçons pour

35 filles). Les patients sont âgés de 2 mois à 15 ans et 11 mois. La médiane d'âge est de 6 ans et 8 mois  $\pm$  6 mois; 25 enfants ont entre 0 et 4 ans, 23 entre 4 et 8 ans, 19 entre 8 et 12 ans et 18 entre 12 et 16 ans. En divisant la catégorie 0-4 ans, nous trouvons 11 enfants de 0-2 ans et 14 enfants de 2-4 ans. Parmi les 0-2 ans, 4 enfants ont moins de 1 an.

On a rapporté 19 décès des suites des tumeurs cérébrales malignes ou des complications de leur traitement (chirurgie, chimiothérapie ou radiothérapie) soit 22% des patients. La durée moyenne entre la première chirurgie et le décès est de 6,5 mois.

### Spécialités des médecins et centres ayant référé les patients

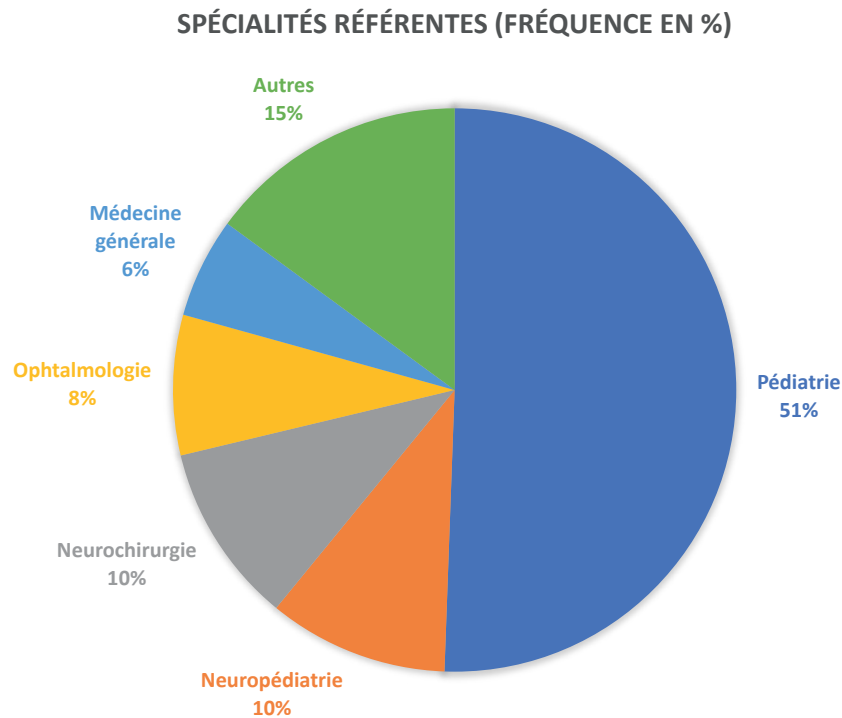
80 patients (94%) ont été référés par d'autres centres vers l'Hôpital Erasme. La figure 1 représente la répartition des spécialités référentes. Le diagnostic de tumeur du système nerveux central a été suspecté ou posé par 11 spécialités médicales différentes, la majorité des enfants restant cependant référés par des pédiatres (51%). Cinq spécialités non détaillées dans le graphique, urgentistes, ORL, oncologues, endocrinologues, chirurgiens orthopédiques et neurologues, réfèrent 15% des patients. Dix% des patients référés par les neurochirurgiens viennent de l'étranger et nous n'avons donc pas toujours notion de la spécialité du médecin ayant posé le diagnostic en dehors de la Belgique.

### Nombre de symptômes au diagnostic

Le nombre médian de symptômes pour chaque enfant au moment du diagnostic est de  $3 \pm 3$  (minimum = 0; maximum = 9). La distribution des symptômes est reprise dans la figure 2.

Figure 1

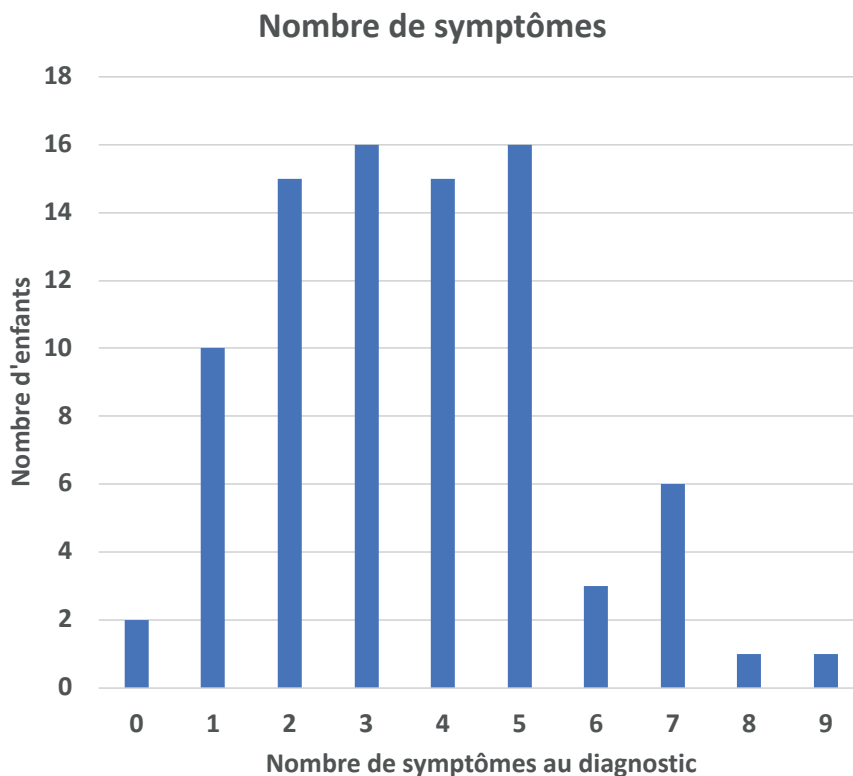
Répartition des spécialités ayant référé les patients.



La catégorie « autres » comporte : otorhinolaryngologie, oncologie, orthopédie, neurologie, endocrinologie et urgences. Ces catégories font référence uniquement à la spécialité ayant référé l'enfant et non au contexte dans lequel celui-ci a été vu (consultation aux urgences, consultation programmée, etc.).

Figure 2

Répartition du nombre de symptômes par enfant.



Concernant les deux cas asymptomatiques, un a été découvert suite à un scanner de dépistage de routine lié à la présence d'une mutation génétique augmentant le risque de développer des tumeurs du SNC et l'autre a bénéficié d'un scanner dans le cadre de la mise au point d'un traumatisme crânien.

Figure 3

Fréquence des symptômes.

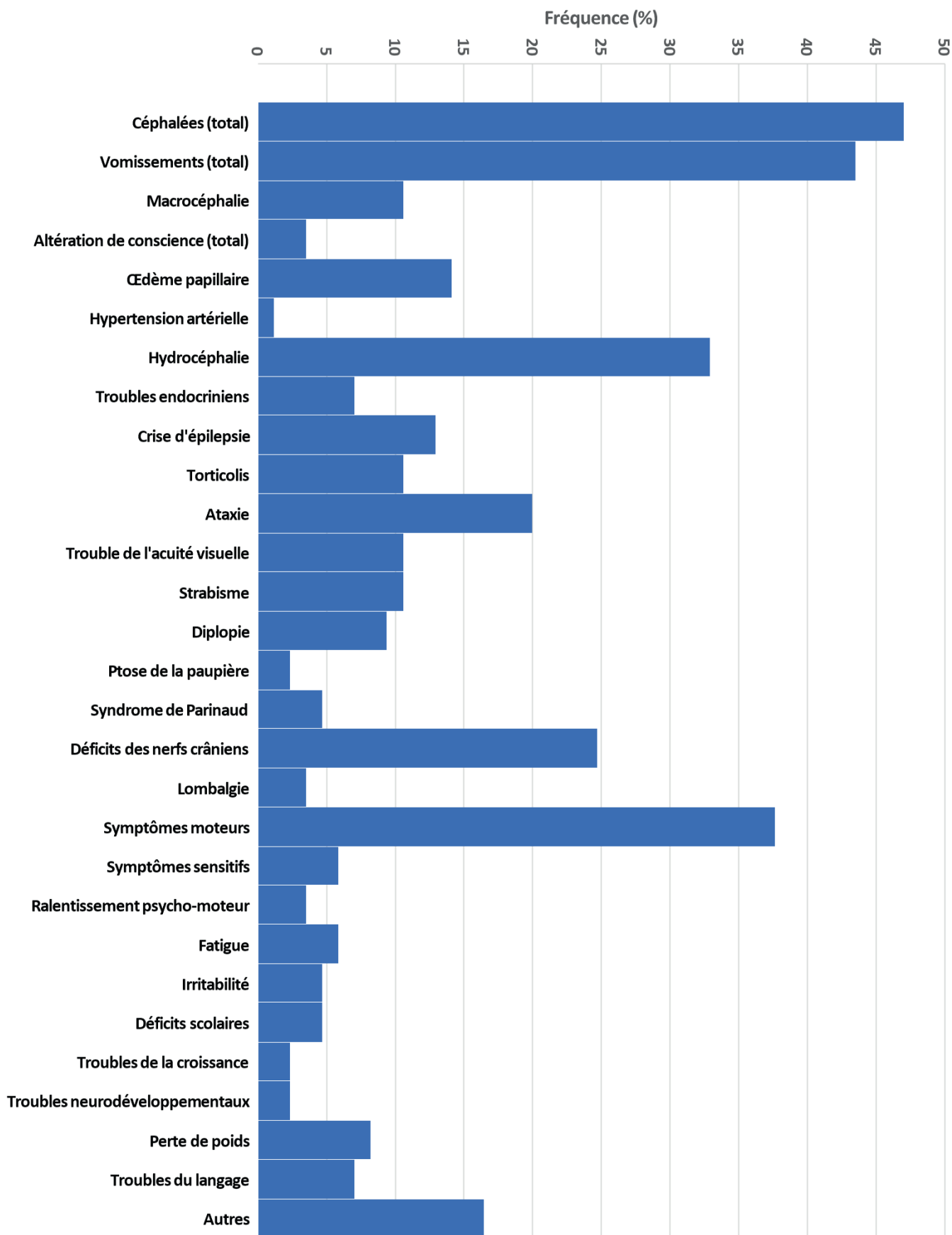


Tableau 1

Comparaison des visions catégorielle et transdiagnostique.

Signes et symptômes	Nombre d'enfants atteints (%)	Durée moyenne ± ET (semaines)	Durée médiane ± EIQ (semaines)
Céphalées	40 (47)	12,2 ± 3,5	6 ± 17
Vomissements	37 (44)	11,7 ± 3,7	3 ± 5,5
Macrocéphalie	9 (11)	9,5 ± 4,8	1 ± 11
Altération de conscience (total)	3 (4)	1 ± 0	1 ± 0
Œdème papillaire	12 (14)	1,6 ± 0,6	1 ± 0
Hypertension artérielle	1 (1)	1 ± 0	1 ± 0
Hydrocéphalie	28 (33)	2,8 ± 1	1 ± 0
Troubles endocriniens	6 (7)	27,5 ± 15,1	10 ± 31
Crise d'épilepsie	11 (13)	74,5 ± 55,6	9 ± 31
Torticolis	9 (11)	5,4 ± 2,4	2 ± 3
Ataxie	17 (20)	7 ± 3,1	3 ± 2
Trouble de l'acuité visuelle	9 (11)	11,3 ± 5,6	4 ± 6
Strabisme	9 (11)	17,6 ± 5,2	4 ± 35
Diplopie	8 (9)	4,4 ± 1,7	2 ± 5
Ptose de la paupière	2 (2)	2,5 ± 1,5	2,5 ± 1,5
Syndrome de Parinaud	4 (5)	1 ± 0	1 ± 0
Déficits des nerfs crâniens	21 (25)	14,2 ± 5,4	2 ± 11
Lombalgie	3 (4)	30,7 ± 13,5	40 ± 22
Symptômes moteurs	32 (38)	22,5 ± 5,6	4 ± 47
Symptômes sensitifs	5 (6)	51,4 ± 20,1	52 ± 84
Ralentissement psychomoteur	3 (4)	1,3 ± 0,3	1 ± 0,5
Fatigue	5 (6)	1,8 ± 0,5	1 ± 2
Irritabilité	4 (5)	2,3 ± 0,8	2 ± 2,3
Déficits scolaires	4 (5)	36 ± 10,7	34 ± 32
Troubles de la croissance	2 (2)	70 ± 26	70 ± 26
Troubles neurodéveloppementaux	2 (2)	5,5 ± 2,5	5,5 ± 2,5
Perte de poids	7 (8)	22,6 ± 13,8	4 ± 25,5
Troubles du langage	6 (7)	16,7 ± 7,4	13 ± 20,8
Autres	14 (16)	20,4 ± 9,9	6,5 ± 10

Les libellés « céphalées » et « vomissements » reprennent ces deux symptômes qu'ils soient liés ou non à l'HTIC.

La catégorie « autres » regroupe les symptômes suivants : inappétence, hyperphagie, vertiges, dégradation de l'état général, hypoacousie, exophtalmie, enophtalmie, douleur abdominale, troubles de la continence, de la mémoire, scoliose, amyotrophie et maux de tête.

Nous avons comptabilisé un total de 31 symptômes différents. Les symptômes les plus courants sont les céphalées, puis les vomissements, touchant respectivement 27 (47%) et 22 patients (44%). Les symptômes les moins courants sont l'hypertension artérielle et l'altération de conscience liée à une HTIC, concernant 1 patient chacune (1%). La fréquence totale de l'HTIC (clinique ou radiologique) est de 53%. Un signe radiologique d'hydrocéphalie a été noté dans 33% des cas. Le TDA ± H n'a été rapporté chez aucun enfant.

La durée la plus courte de symptomatologie avant le diagnostic (hypertension artérielle, altération de conscience, syndrome de Parinaud, la macrocéphalie,

l'œdème papillaire, l'hydrocéphalie, le ralentissement psychomoteur et la fatigue) est d'une semaine; les délais diagnostiques les plus longs concernent les crises d'épilepsie (durée moyenne de 12 ans) et les troubles de la croissance (durée médiane de 70 semaines). Concernant les céphalées, symptôme le plus courant, la durée minimum est d'une semaine et la durée maximum de 48 semaines.

### Symptomatologie des 0-2 ans

La symptomatologie du groupe 0-2 ans est évaluée séparément car leur présentation clinique peut s'avérer différente. Dans ce groupe d'âge, le symptôme le plus courant, affectant plus de la moitié du

groupe, est la macrocéphalie. Ensuite, on trouve l'hydrocéphalie et les symptômes moteurs. La durée moyenne des symptômes dans cette tranche d'âge est de 5 semaines, où 64% des symptômes ont une durée maximale de 4 semaines.

## Caractéristiques des tumeurs

### Localisations

La localisation supratentorielle est la plus fréquente (49%). La localisation intramédullaire est la plus rare (6%). Les autres localisations sont la fosse postérieure (14%), le tronc cérébral (9%) et les localisations multiples (7%).

### Constatations anatomopathologiques

Les différents types anato-pathologiques sont rapportés dans le tableau 2. Les grades varient de 1 à 4, incluant des tumeurs de bas grades, bénignes et peu agressives et des tumeurs de haut grade, malignes et plus agressives. 86 types de tumeurs ont été identifiés, un patient ayant présenté deux tumeurs du SNC de natures différentes (une tumeur gliale de haut grade et un schwannome de grade 1). Ce patient était porteur d'un syndrome génétique MSH2 favorisant le développement de tumeurs multiples. Parmi les enfants décédés, 89% étaient porteurs d'une tumeur de grade 4, 11% portaient une tumeur de grade 3.

Tableau 2

Nombre et fréquence des natures anatomo-pathologiques des tumeurs.

Nature des tumeurs	Nombre (%)
Astrocytome pilocytique	22 (26)
Tumeurs gliales de haut grade	21 (25)
Tumeurs embryonnaires	12 (14)
Ependymomes	4 (5)
Autres	26 (30)
- Tumeurs bénignes	- 18 (69)
- Craniopharyngiomes	- 2 (8)
- Tumeurs malignes	- 6 (23)
Total	85 (100)

### Syndromes génétiques

Neuf enfants (11%) présentaient un syndrome génétique prédisposant au développement de tumeurs. Les plus courants étaient le syndrome de déficience constitutionnelle de gènes de réparation de l'ADN ou *constitutional mismatch repair deficiency syndrom (CMMRD)* (N=3) et la neurofibromatose (N=3). Les 3 autres patients étaient atteints respectivement par la sclérose tubéreuse de Bourneville, la mutation du gène *TP 53* ou la mutation *MSH 2*.

### Mise au point diagnostique

La totalité des enfants ont bénéficié d'une IRM. Un fond d'œil et une analyse génétique de la tumeur ont été réalisés chez respectivement 61% et 80% des

enfants. Un prélèvement de LCR à la recherche de cellules néoplasiques a été réalisé chez 42% des enfants et 22% d'entre eux ont bénéficié d'un TEP-scan à la méthionine.

## DISCUSSION

L'échantillon étudié possède des caractéristiques similaires à ceux retrouvés dans la littérature scientifique<sup>17,18</sup> avec une prédominance masculine (sexe ratio = 1,43) et un âge moyen de 7 ans et 6 mois ± 6 mois au diagnostic. La répartition au sein des catégories d'âge est homogène, la plus touchée concerne les 0-4 ans, comme dans d'autres études épidémiologiques<sup>19,20</sup>.

Une large majorité des patients ont été référés, par le statut de centre de référence et notre collaboration au sein des centres de l'ULB et étrangers. Plus de la moitié des patients (51%) ont consulté un pédiatre, mais 10 autres spécialistes ont référé des cas. En particulier, les médecins généralistes, en tant que professionnels de première ligne, réfèrent directement 6% des patients. Cependant, nous pouvons penser qu'un pourcentage des patients référés par un autre spécialiste a préalablement été envoyé vers ce spécialiste par un médecin généraliste. Il est important que les médecins généralistes et spécialistes soient sensibilisés au diagnostic des tumeurs du SNC et particulièrement à une présentation atypique, vu leur importance dans le suivi de nombreux enfants.

La fréquence des symptômes est similaire aux données de la littérature pour une majorité d'entre eux<sup>18,21,22</sup>, céphalées, vomissements, troubles de la conscience, perte de poids, symptômes ophtalmologiques et crises d'épilepsie<sup>18,21,23,24</sup>. Les symptômes les plus fréquents sont les céphalées et vomissements<sup>18,25</sup>, présentation typique mais peu spécifique. Notre étude souligne, comme la littérature, la grande diversité dans la symptomatologie, dont certains signes sont atypiques et peuvent impacter sur le délai diagnostique<sup>21</sup>. La fréquence des troubles du comportement (irritabilité, fatigue, TDA±H) et de scolarité est moindre au sein de notre cohorte, leurs durées sont également moins précises<sup>18,21</sup>. Nous pensons que ces plaintes sont moins rapportées par les parents, ou non recherchées systématiquement par les médecins, problématique déjà évoquée dans la littérature<sup>21</sup>.

La symptomatologie est différente chez les enfants de moins de 2 ans car les os de la boîte crânienne ne sont pas encore soudés. De ce fait, la macrocéphalie est un symptôme propre à cette population. Ils manifestent moins vite des symptômes d'HTIC classiques (céphalées et vomissements). Notre étude nous a permis de mettre en évidence un signe radiologique courant au sein de ce groupe, l'hydrocéphalie<sup>21,25,26</sup>. A la différence de la littérature, nous ne retrouvons pas de vomissements dans ce groupe<sup>21</sup>.

Nous comptons moins d'enfants de moins d'1 an que dans la littérature, où ils représentent environ 10% des cas<sup>26,27</sup>. Cette faible fréquence ne semble pas

observée dans les données épidémiologiques belges<sup>1</sup>. D'autres recherches, notamment des études multicentriques, seraient intéressantes pour obtenir plus de données sur cette population particulière et déterminer si cette différence est significative et si notre épidémiologie locale est différente ou si nos chiffres sont influencés par le suivi d'une partie de ces enfants (dont les tumeurs sont souvent plus typiques) au sein d'autres centres prenant en charge des cas de tumeurs du SNC en Belgique.

Deux patients étaient asymptomatiques (3%) au moment du diagnostic, mais la moitié de nos patients avaient entre 2 et 5 symptômes. L'association de plusieurs symptômes est particulièrement suspecte par rapport à un symptôme isolé.

Plus de trois quarts des patients sont référés dans le mois d'apparition de la symptomatologie (durée de symptomatologie médiane de 4 semaines maximum pour 77% des symptômes), ce qui correspond à la moyenne de la littérature<sup>18,20</sup>. Au sein de notre cohorte, les présentations atypiques, comme l'épilepsie ou les troubles de la croissance, amènent parfois à des diagnostics tardifs, contrairement aux présentations typiques (céphalées et vomissements matinaux, liés à l'HTIC). C'est sans doute le résultat d'une bonne sensibilisation aux symptomatologies les plus courantes des tumeurs du SNC de l'enfant. Les patients sont généralement diagnostiqués lorsqu'ils présentent plusieurs symptômes suspects. Dans le but de réduire l'errance diagnostique, il est recommandé de référer chaque enfant suspect, présentant des symptômes typiques ou évocateurs, pour une imagerie cérébrale adéquate dans un délai raisonnable<sup>21,22</sup>. Une prise en charge plus précoce permettra de proposer un traitement à un stade où la tumeur est moins avancée et où le pronostic est meilleur, réduisant ainsi la morbi-mortalité de ces tumeurs.

La localisation la plus fréquemment recensée est supratentorielle. Cela diffère de la littérature dans laquelle il s'agit de la fosse postérieure<sup>18,21</sup>. Nous avons classé les multiples localisations dans une catégorie séparée (« multiples »), qui contient en

majorité des tumeurs localisées en partie dans la fosse postérieure, ce qui est une explication possible. Une autre explication est que l'Hôpital Erasme, en tant que centre de référence de l'ULB, prend en charge des cas graves ou rares, comme des tumeurs glioneuronales leptoméningées diffuses (DLGNT) ou des astrocytomes anaplasiques *IDH-wildtype*<sup>11</sup> et que certains cas courants, comme les astrocytomes pilocytiques de la fosse postérieure, sont probablement pris en charge dans d'autres centres.

Cette hypothèse est soutenue par le fait que nous observons également des différences au niveau anatomopathologique avec moins d'astrocytomes pilocytiques (gliomes de bas grade) que dans la littérature<sup>19</sup>. En revanche, nous retrouvons un plus grand nombre de gliomes de haut grade<sup>17,19</sup>. Une étude multicentrique au sein de notre population pourrait permettre d'évaluer si les différences observées dans notre étude sont liées à un biais de sélection ou à une différence épidémiologique locale.

La totalité de notre cohorte a bénéficié d'une IRM cérébrale, qui est l'examen de choix pour l'investigation radiologique de cette pathologie<sup>22,25</sup>. Une grande majorité des enfants ont également bénéficié d'analyses génétiques sur les pièces de résection de leur tumeur, analyses de grande importance dans les nouvelles classifications de l'OMS<sup>12,13,28</sup>.

Par cette étude, nous avons montré qu'environ la moitié des enfants présentant une tumeur du SNC se manifestent par des symptômes typiques (céphalées et vomissements). Cependant, elle nous a également permis de constater la variété des symptômes des tumeurs du SNC pédiatriques (31 dans notre étude), pour certains moins souvent rapportés, et la longueur des délais diagnostiques. Une fiche mise à disposition des professionnels de santé, reprenant les symptômes pouvant suggérer une tumeur cérébrale pourrait permettre un recensement plus systématique des symptômes et alerter les professionnels des soins de santé chez les patients présentant plusieurs symptômes suspects, motivant ainsi les professionnels à référer ces patients vers un centre spécialisé.

## CONCLUSION

Les tumeurs pédiatriques du SNC sont rares mais sont la cause d'une morbi-mortalité importante. Le délai diagnostique doit donc être le plus court possible. Si une grande partie des symptômes les plus « classiques » permettent une mise au point dans les 4 semaines suivant leur apparition, certains ne sont pas reconnus rapidement et augmentent l'errance diagnostique de ces jeunes patients. D'autres symptômes, comme les troubles du comportement sont rares car ils sont méconnus et moins systématiquement recherchés. Cette étude permet de montrer la symptomatologie variée des tumeurs du SNC et souligne l'importance de les reconnaître afin de les référer au plus vite dans un centre pouvant offrir une prise en charge optimale.

**Conflits d'intérêt : néant.**

Cette étude a été approuvée par le Comité d'Éthique de l'Hôpital Erasme (référence : P2021/541).



## BIBLIOGRAPHIE

1. Belgian Cancer Registry. (Consulté le 28/03/2022). Publications [Internet]. <https://kankerregister.org/default.aspx?PagelD=381>
2. Estimations nationales de l'incidence et de la mortalité par cancer en France métropolitaine entre 1990 et 2018. Volume 1. Jul 2019 – Tumeurs solides. :372. (Consulté le 28/03/2022). Publications [Internet]. <https://www.santepubliquefrance.fr/maladies-et-traumatismes/cancers/cancer-du-sein/documents/rapport-synthese/estimations-nationales-de-l-incidence-et-de-la-mortalite-par-cancer-en-france-metropolitaine-entre-1990-et-2018-volume-1-tumeurs-solides-etud>
3. Ansell P, Johnston T, Simpson J, Crouch S, Roman E, Picton S. Brain Tumor Signs and Symptoms: Analysis of Primary Health Care Records From the UKCCS. *Pediatrics*. 2010;125(1):112-9.
4. Ostrom QT, Cioffi G, Gittleman H, Patil N, Waite K, Kruchko C, *et al*. CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Other Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2012-2016. *Neuro-Oncol*. 2019;21(Suppl 5):v1-100.
5. McNeill KA. Epidemiology of Brain Tumors. *Neurol Clin*. 1 2016;34(4):981-98.
6. Shah SS, Dellarole A, Peterson EC, Bregy A, Komotar R, Harvey PD, *et al*. Long-term psychiatric outcomes in pediatric brain tumor survivors. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. 2015;31(5):653-63.
7. Vertinsky AT, Barnes PD. Macrocephaly, Increased Intracranial Pressure, and Hydrocephalus in the Infant and Young Child. *Top Magn Reson Imaging*. 2007;18(1):31-51.
8. Chambers IR, Jones PA, Lo TYM, Forsyth RJ, Fulton B, Andrews PJD, *et al*. Critical thresholds of intracranial pressure and cerebral perfusion pressure related to age in paediatric head injury. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006;77(2):234-40.
9. Société Française d'Anesthésie et de Réanimation (la SFAR). (Consulté le 24/04/2022). Hypertension intracrânienne chez l'enfant [Internet]. <https://sfar.org/hypertension-intracranienne-chez-lenfant/>
10. Dang M, Phillips PC. Pediatric Brain Tumors. *Continn Lifelong Learn Neurol*. 2017;23(6):1727.
11. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, *et al*. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol (Berl)*. 2016;131(6):803-20.
12. Figarella-Branger D, Appay R, Metais A, Tauziède-Espariat A, Colin C, Rousseau A *et al*. La classification de l'OMS 2016 des tumeurs du système nerveux central [The 2016 WHO classification of tumours of the central nervous system]. *Ann Pathol*. 2022;42(5):367-82.
13. Kristensen BW, Priesterbach-Ackley LP, Petersen JK, Wesseling P. Molecular pathology of tumors of the central nervous system. *Ann Oncol Off J Eur Soc Med Oncol*. 2019;30(8):1265-78.
14. Cacciotti C, Fleming A, Ramaswamy V. Advances in the molecular classification of pediatric brain tumors: a guide to the galaxy. *J Pathol*. 2020;251(3):249-61.
15. UpToDate. (Consulté le 5/03/2022). Ocular gaze disorders [Internet]. [https://www.uptodate-com.ezproxy.ulb.ac.be/contents/ocular-gaze-disorders?search=parinaud&source=search\\_result&selectedTitle=1~32&usage\\_type=default&display\\_rank=1#H9](https://www.uptodate-com.ezproxy.ulb.ac.be/contents/ocular-gaze-disorders?search=parinaud&source=search_result&selectedTitle=1~32&usage_type=default&display_rank=1#H9)
16. Hottinger AF, Khakoo Y. Neurooncology of Familial Cancer Syndromes. *J Child Neurol*. 2009;24(12):1526-35.
17. Rosychuk RJ, Witol A, Wilson B, Stobart K. Central nervous system (CNS) tumor trends in children in a western Canadian province: a population-based 22-year retrospective study. *J Neurol*. 2012;259(6):1131-6.
18. Wilne SH. The presenting features of brain tumours: a review of 200 cases. *Arch Dis Child*. 2006;91(6):502-6.
19. Malbari F. *Ped Neuro-Oncol. Neurol Clin*. 2021;39(3):829-45.
20. Thulesius H, Pola J, Håkansson A. Diagnostic Delay in Pediatric Malignancies - A Population-based Study. *Acta Oncol*. 2000;39(7):873-6.
21. Wilne S, Collier J, Kennedy C, Koller K, Grundy R, Walker D. Presentation of childhood CNS tumours: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol*. 2007;8(8):685-95.
22. Wilne S, Koller K, Collier J, Kennedy C, Grundy R, Walker D. The diagnosis of brain tumours in children: a guideline to assist healthcare professionals in the assessment of children who may have a brain tumour. *Arch Dis Child*. 2010;95(7):534-9.
23. Sjörns K, Blennow G, Lantz G. Seizures as the presenting symptom of brain tumors in children. *Acta Paediatr Oslo Nor 1992*. 1993;82(1):66-70.
24. Fattal-Valevski A, Nissan N, Kramer U, Constantini S. Seizures as the clinical presenting symptom in children with brain tumors. *J Child Neurol*. 2013;28(3):292-6.
25. Levy AS. Brain Tumors in Children: Evaluation and Management. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2005;35(6):230-45.
26. Simone V, Rizzo D, Cocciolo A, Caroleo AM, Carai A, Mastronuzzi A, *et al*. Infantile Brain Tumors: A Review of Literature and Future Perspectives. *Diagnostics*. 2021;11(4):670.
27. Munjal S, Chatterjee U, Vinchon M, Chatterjee S. Infant brain tumours: a tale of two cities. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. 2016;32(9):1633-40.
28. Guerreiro Stucklin AS, Ramaswamy V, Daniels C, Taylor MD. Review of molecular classification and treatment implications of pediatric brain tumors. *Curr Opin Pediatr*. 2018;30(1):3-9.

Travail reçu le 31 janvier 2023 ; accepté dans sa version définitive le 30 août 2023.

### AUTEUR CORRESPONDANT :

M. RODESCH  
Hôpital Erasme  
Service de Pédiatrie  
Route de Lennik 808 – 1070 Bruxelles  
E-mail : [marine.rodensch@hubruxelles.be](mailto:marine.rodensch@hubruxelles.be)