



**Journée scientifique SNOB
Société de
Neuro-Oncologie Bretonne**



Actualités en Neuro- Oncologie

Docteur Elodie VAULEON

Rennes le 15/03/2019



- ▶ Présentations lors congrès 2018
- ▶ Publications de 2018
- ▶ GLIOBLASTOME
- ▶ GLIOME DU TRONC
- ▶ ASTROBLASTOME
- ▶ XANTHOASTROCYTOME
- ▶ EPENDYMOME
- ▶ Tumeur des PLEXUS CHOROIDES
- ▶ Tumeur de REGION PINEALE
- ▶ MEDULLOBLASTOME
- ▶ MENINGIOME
- ▶ HEMANTOPERICYTOME
- ▶ ADENOME HYPOPHYSIAIRE
- ▶ TUMEUR GERMINALE

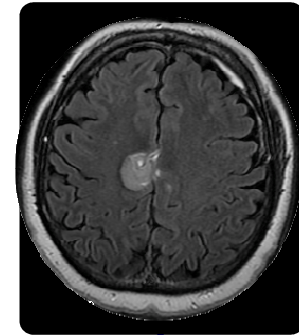
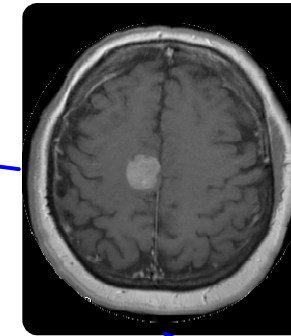
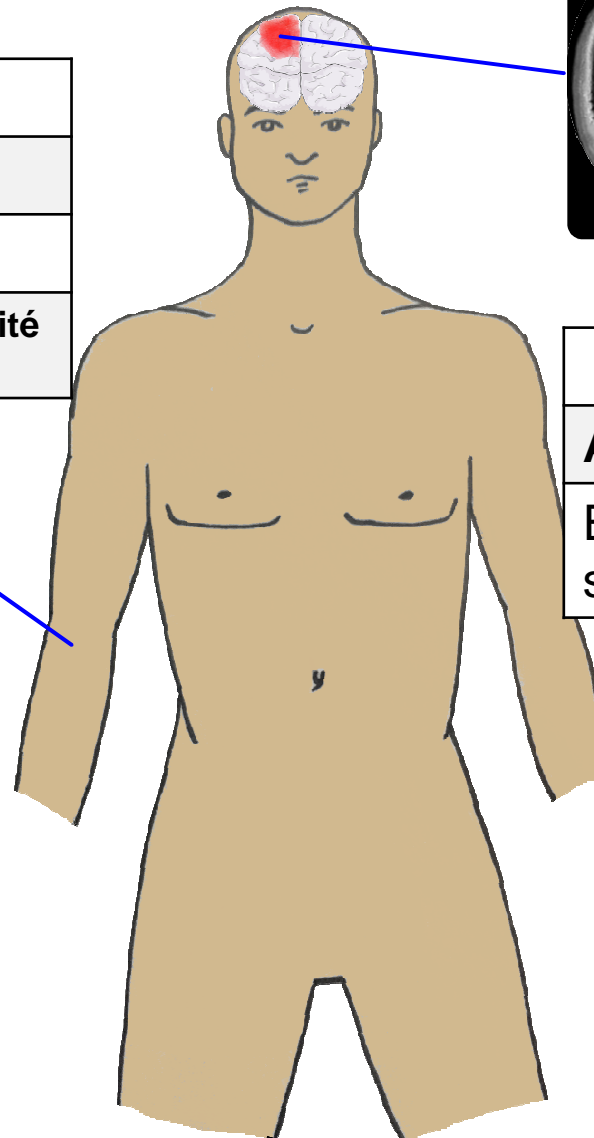
▶ Présentations lors congrès 2018

▶ Publications de 2018

- ▶ GLIOBLASTOME
- ▶ GLIOME DU TRONC
- ▶ ASTROBLASTOME
- ▶ XANTHOASTROCYTOME
- ▶ EPENDYMOME
- ▶ Tumeur des PLEXUS CHOROIDES
- ▶ Tumeur de REGION PINEALE
- ▶ MEDULLOBLASTOME
- ▶ MENINGIOME
- ▶ HEMANTOPERICYTOME
- ▶ ADENOME HYPOPHYSIAIRE
- ▶ TUMEUR GERMINALE

Vaccin GAPVAC-101 dans GBM

APVAC1
Antigènes (Ag) 'communs'
Épitopes non issus de mutations
Contrôle <i>in vitro</i> de l'immunogénéicité du patient contre les Ag

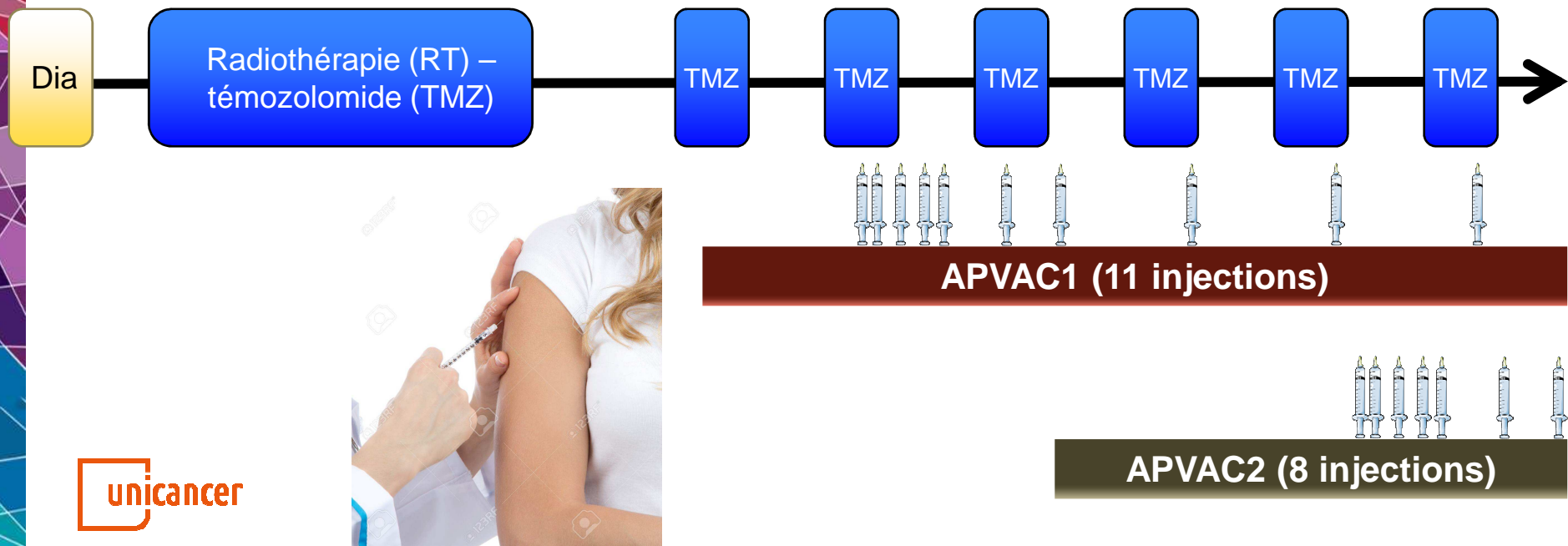


APVAC2
Ag 'personnalisés' tumoraux
Épitopes issus de mutations somatiques



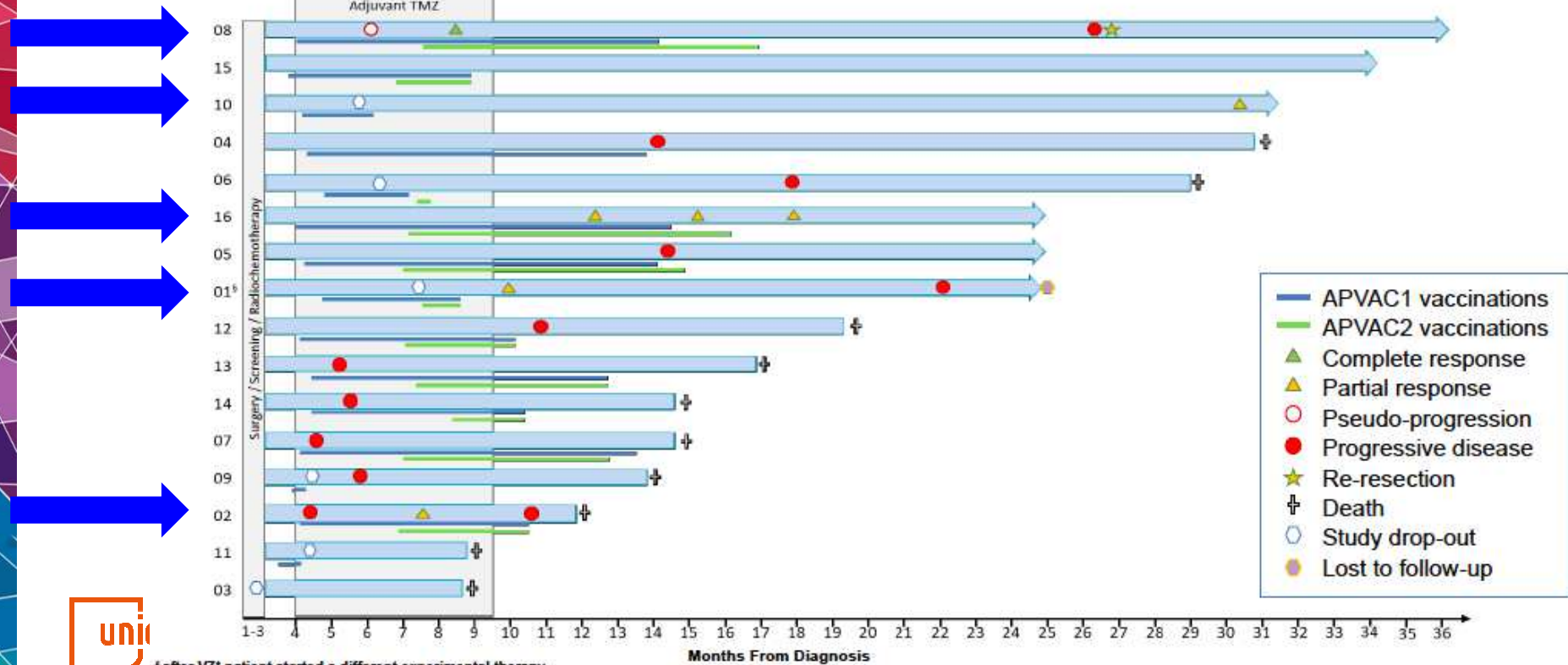
Essai avec vaccin GAPVAC-101 dans GBM

- ▶ Phase I
- ▶ GBM nouvellement diagnostiqué, Résection initiale maximale (<1cm² résiduel)
- ▶ Critères immunologiques : HLA*02:01 ou HLA*24:02
- ▶ Dexaméthasone ≤2mg/j



Essai avec vaccin GAPVAC-101 dans GBM

- ▶ 15 patients APVAC1 11 patients APVAC1 + 2
- ▶ Effets secondaires: réaction anaphylactique et oedème
- ▶ Survie médiane = 29 mois >>> phase III à suivre

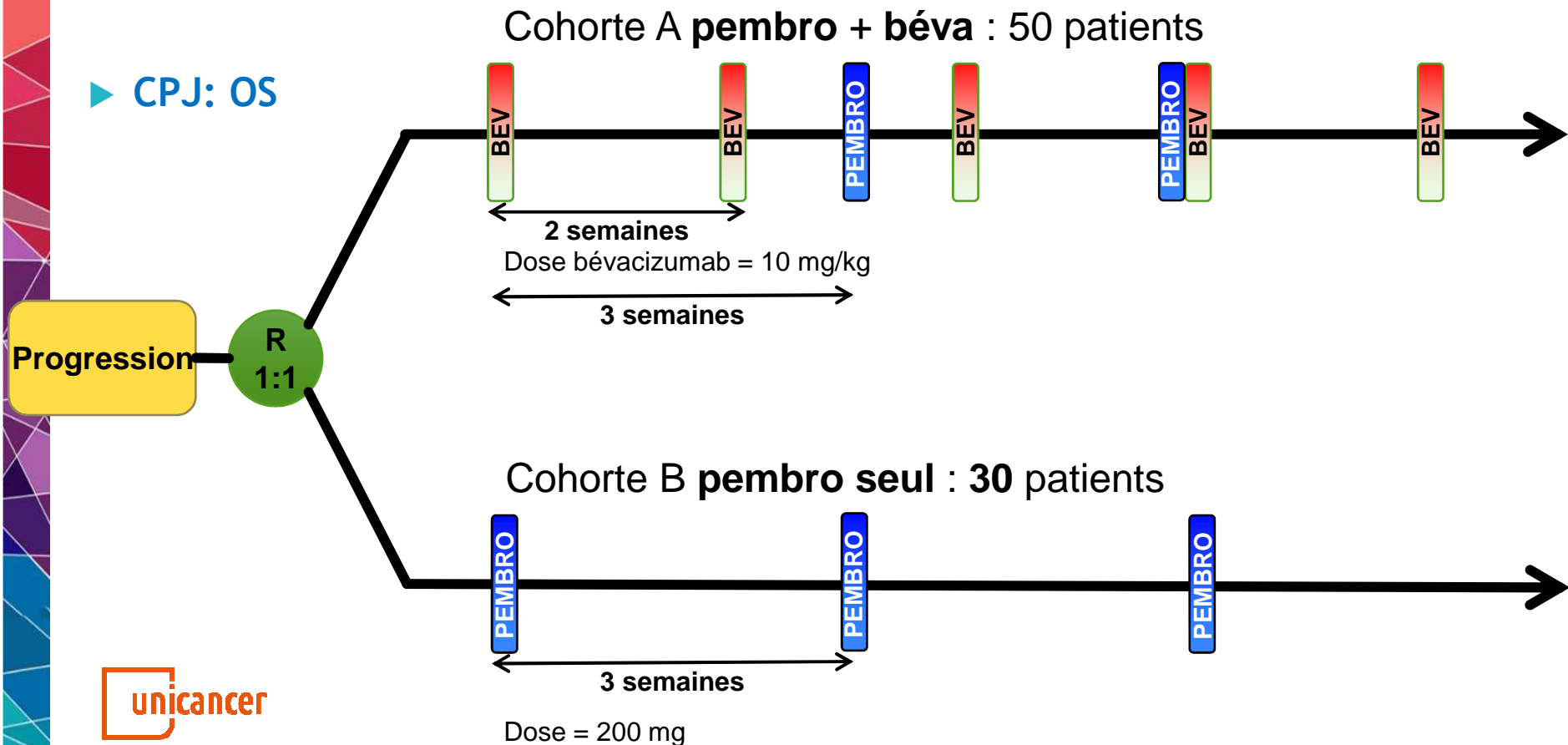


* after V7* patient started a different experimental therapy
Wick W, et al. *J Clin Oncol.* 2018;36(suppl): Abstract 2000.

pembrolizumab +/- bévacizumab à la rechute

- ▶ Phase II
- ▶ GBM à la 1^{ère} ou 2^{ème} rechute naïfs de bévacizumab et dexaméthasone $\leq 4\text{mg}$

▶ CPJ: OS



▶ **pembrolizumab + bévacizumab**

PFS – 6 mois : 26%

Médiane de survie : 8.8 mois

≈ **bévacizumab seul ...**

▶ **pembrolizumab seul (cohorte B)**

PFS – 6 mois : 6.7%

Médiane de survie : 10.3 mois

Tolérance satisfaisante mais **faible efficacité**

>> pas d'indication pour l'instant à **PEMBROLIZUMAB**

Molécules		Phase
nivolumab (anti-PD1)	Rechute vs bévacizumab Check Mate - 143	III NÉGATIF [1, 2]
	1 ^{ère} ligne <i>MGMT</i> non méthylé Check Mate - 498	III, en ouvert TMZ vs nivo Résultats 2019 ?
	1 ^{ère} ligne <i>MGMT</i> méthylé Check Mate - 548	II, en aveugle RT-TMZ +/- nivo
pembrolizumab (anti-PD1)	Rechute +/- bévacizumab	II NÉGATIF
nivolumab + ipililumab (anti- CTLA4)	Arrêt pour toxicités (troisième bras de Check – Mate 143)	
durvalumab (anti-PDL1)	1 ^{ère} ligne	II, en ouvert

➤ Essais phase III

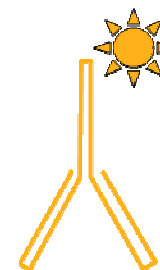
126 patients GBM récidivant, amplification EGFR

Survie sans progression à 6 mois : **27.1%**

Toxicités importantes

Grades 3/4 toutes toxicités confondues : **41%**

Toxicités oculaires sévères : 28%

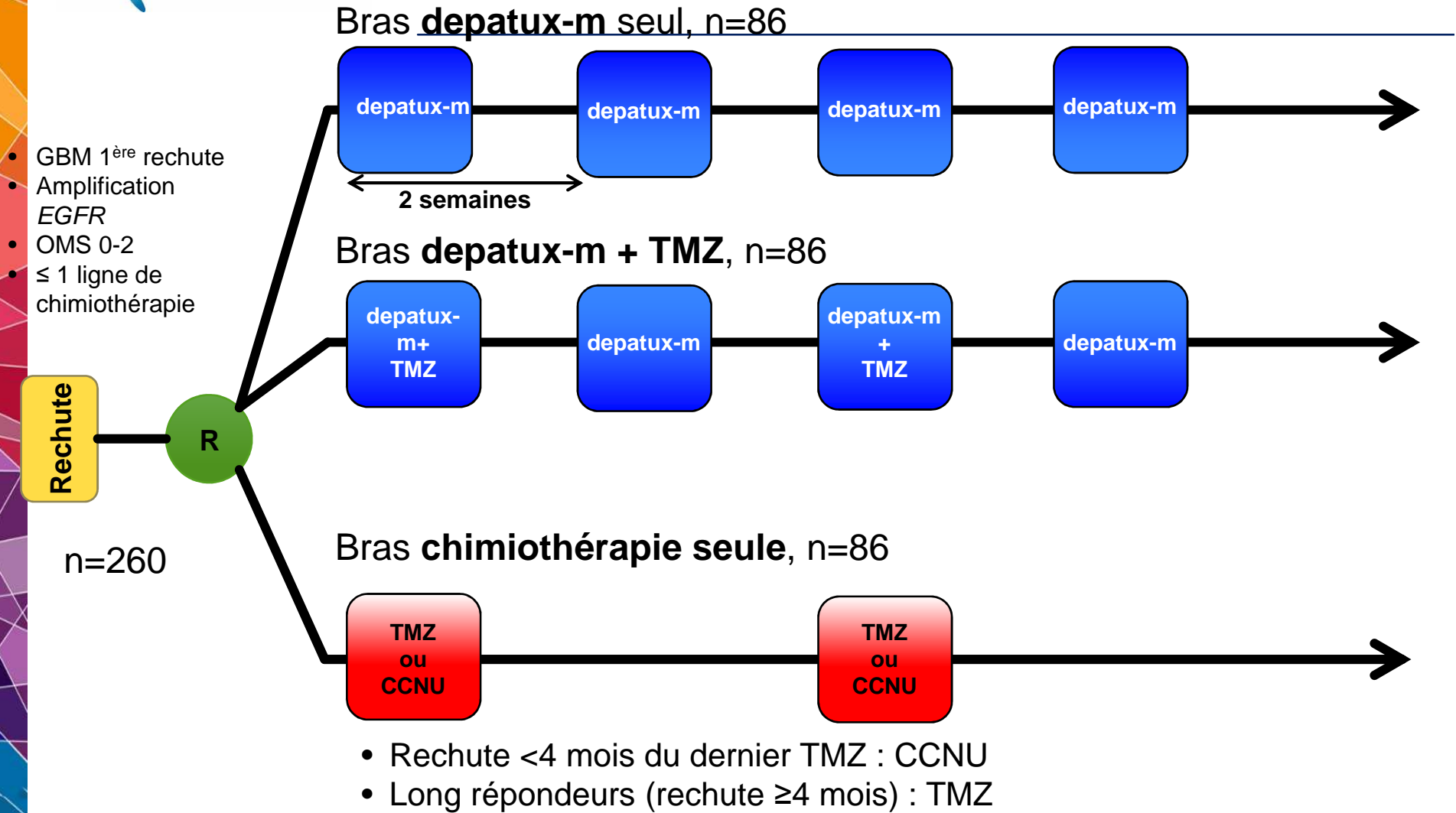


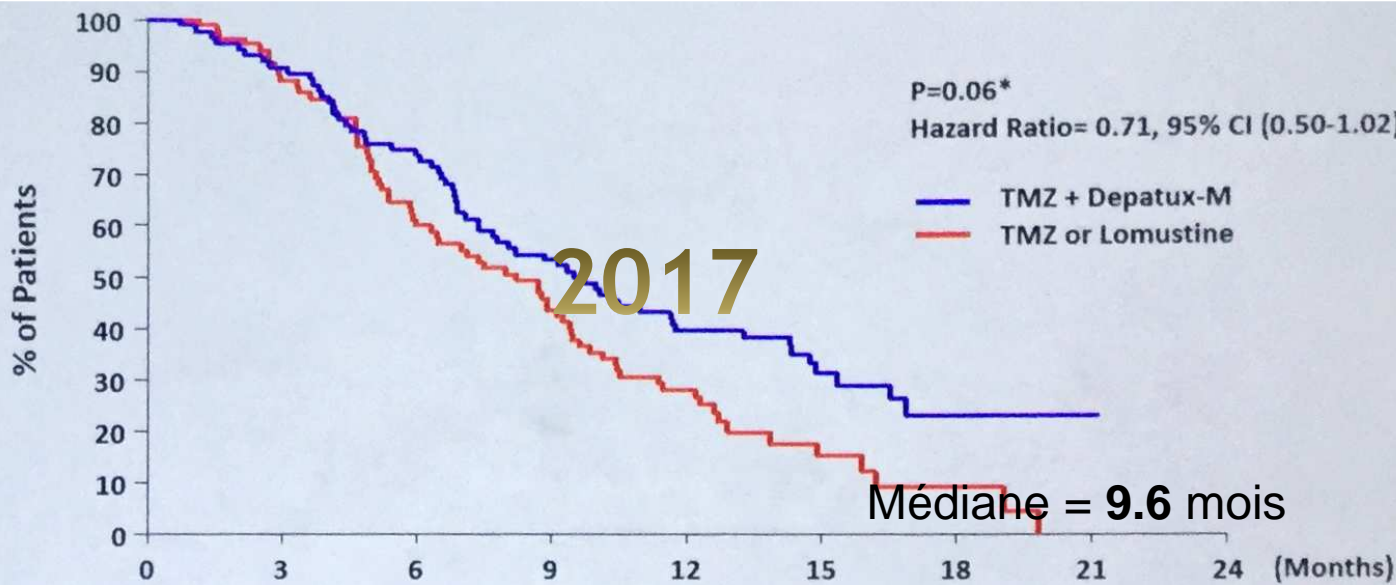
Anticorps monoclonal anti-EGFR amplifié de patuxizumab couplé à un agent cytotoxique mafodotin = **depatux-m**

▶ Essais de démonstration d'efficacité

INTELLANCE 1 (RTOG): GBM en première ligne

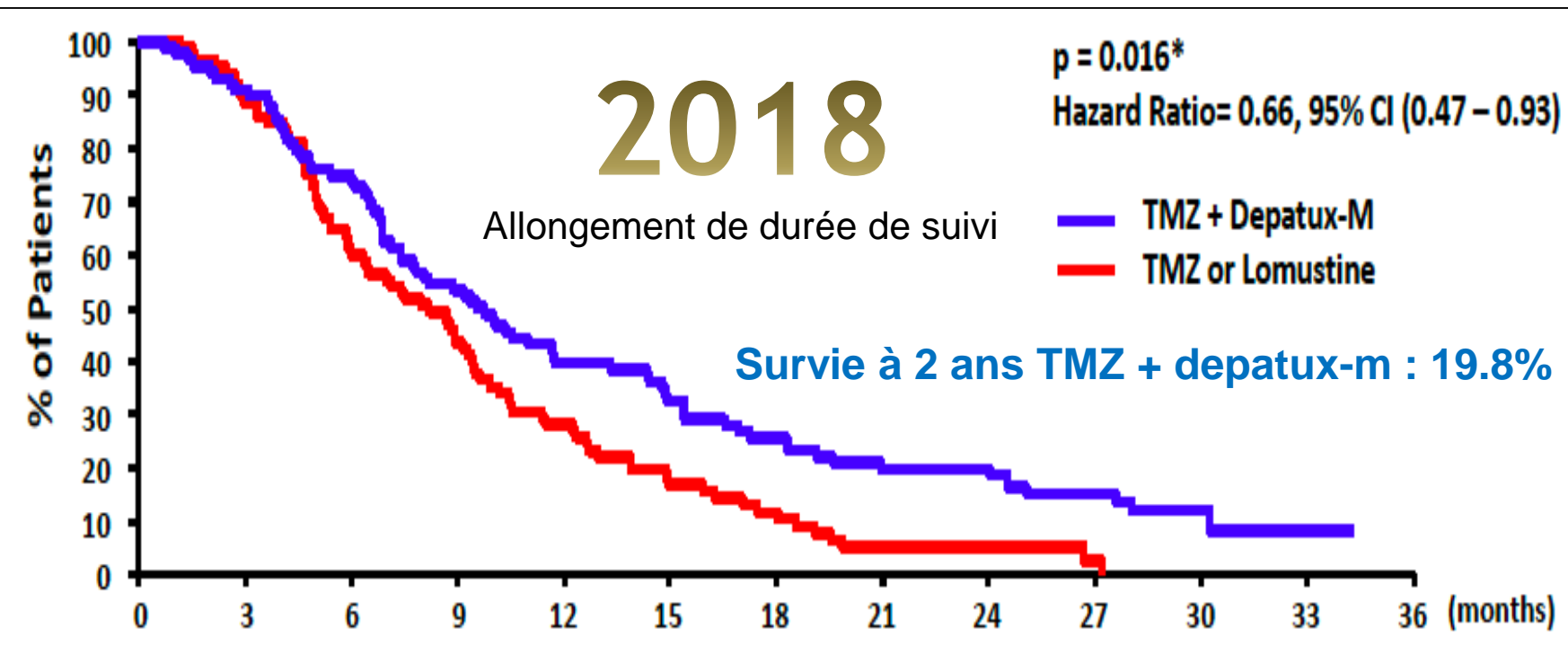
INTELLANCE 2 (EORTC): Randomisé, en ouvert, GBM à la première chute





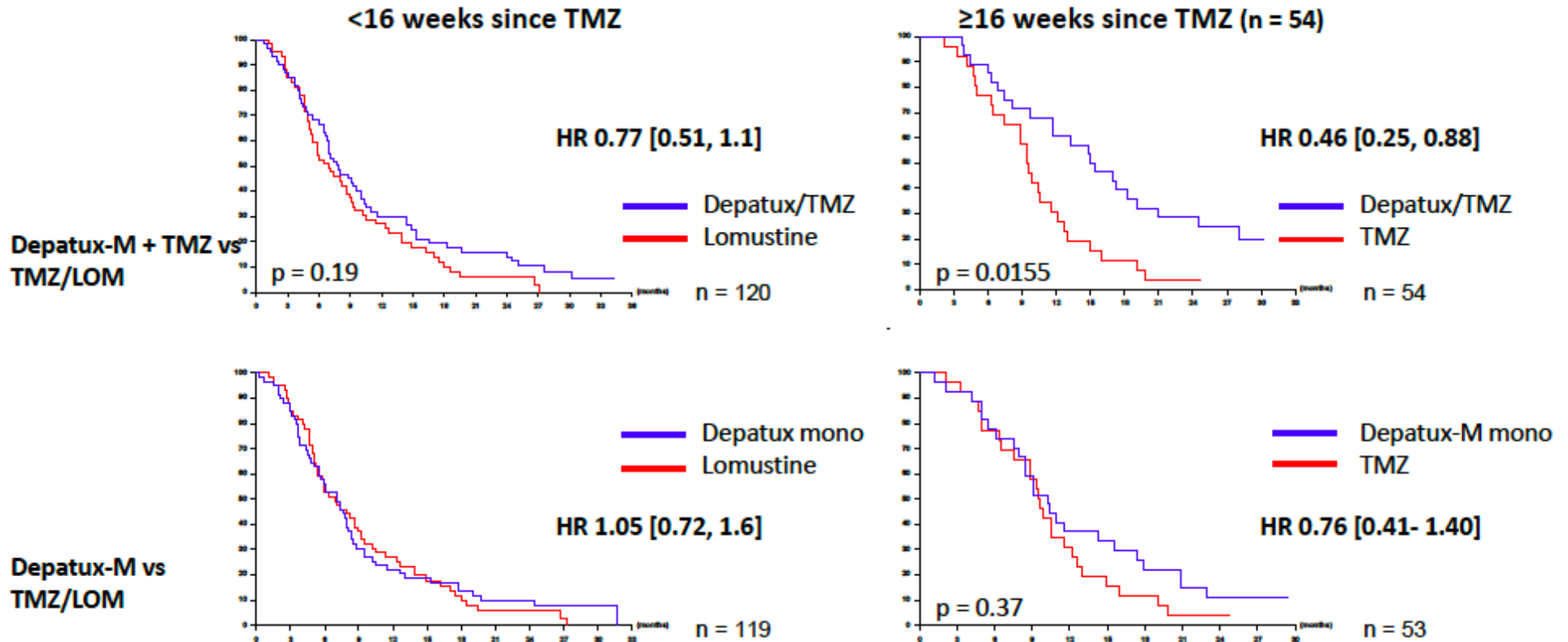
Non significatif sur
le critère de
jugement principal

Van Den Bent, SNO
2017



unicancer

Van Den Bent, ASCO et SNO 2018



Bras de référence : *quid* depatux-m/TMZ vs lomustine à plus de 4 mois ?

>> ATU GBM en récidence si amplification EGFR: DEPATUX-m + Temozolomide

▶ **Présentations lors congrès 2018**

▶ **Publications de 2018**

▶ **GLIOBLASTOME**

▶ GLIOME DU TRONC

▶ ASTROBLASTOME

▶ GANGLIOGLIOME

▶ XANTHOASTROCYTOME

▶ EPENDYMOME

▶ Tumeur des PLEXUS CHOROIDES

▶ Tumeur de REGION PINEALE

▶ MEDULLOBLASTOME


▶ MENINGIOME

▶ HEMANTOPERICYTOME

▶ ADENOME HYPOPHYSIAIRE

▶ TUMEUR GERMINALE

NRG oncology RTOG 9006: a phase III randomized trial of hyperfractionated radiotherapy (RT) and BCNU versus standard RT and BCNU for malignant glioma patients


Arif N. Ali¹  · Peixin Zhang² · W. K. Alfred Yung³ · Yuhchyan Chen⁴ · Benjamin Movsas⁵ · Raul C. Urtasun⁶ · Christopher U. Jones⁷ · Kwang N. Choi⁸ · Jeff M. Michalski⁹ · A. Jennifer Fischbach¹⁰ · Arnold M. Markoe¹¹ · Christopher J. Schultz¹² · Marta Penas-Prado³ · Madhur K. Garg¹³ · Alan C. Hartford¹⁴ · Harold E. Kim¹⁵ · Minhee Won² · Walter J. Curran Jr¹

- ▶ Phase III
- ▶ RT hyperfractionnée 72Gy en 60 fractions, 2 fractions /j + BCNU vs RT 60Gy en 30 fr + BCNU
- ▶ BCNU 80 mg/m² J1 à J3- J8 pendant 1 an
- ▶ n = 712 Gliomes grade III et IV dont 694 analysables : 350 RT hyperfractionnée et 344 standard
- ▶ CPJ: OS, secondaire : PFS, toxicité
- ▶ Pas de différence significative OS entre 2 bras 11,3 vs 13,1 mois p = 0,20 y compris selon histologie, PFS, toxicités NS
- ▶ Étude multicentrique : facteur indépendant de survie
 - ▶ Âge
 - ▶ KPS
 - ▶ Histologie
 - ▶ Extension de résection (biopsie vs partielle, biopsie vs résection complète)



▶ ETUDE NEGATIVE : pas d'intérêt à hyperfractionnement avec BCNU, TMZ ?


Hypofractionated accelerated radiotherapy (HART) with concurrent and adjuvant temozolomide in newly diagnosed glioblastoma: a phase II randomized trial (HART-GBM trial)

Supriya Mallick¹  · Haresh Kunhiparambath¹ · Subhash Gupta¹ · Rony Benson¹ · Seema Sharma¹ · M. A. Laviraj¹ · Ashish Datt Upadhyay² · Pramod Kumar Julka¹ · Dayanand Sharma¹ · Goura Kishor Rath¹

- ▶ Phase II
- ▶ RT accélérée hypofractionnée 60 Gy 20 fractions sur 4 semaines à 3 Gy/fr PTV à haut risque et 50 Gy 20 fr sur 4 semaines à 2,5 Gy /fr PTV bas risque et TEMOZOLOMIDE adjuvant et concomitant vs traitement standard
- ▶ n = 89 GBM nouvellement diagnostiqué
- ▶ CPJ: OS
- ▶ OS 23,4 mois de l'ensemble, mOS 18,07 mois vs 25,18 mois bras hypofractionnée p=0,3
- ▶ mPFS 13,5 mois de l'ensemble
- ▶ Analyse multivariée: moins 40 ans, résection totale, IDH1 muté de meilleur pronostic.
- ▶ 1 seule interruption de RT dans bras hypofractionnée
- ▶ Phase III : confirmer intérêt RT hypofractionnée accélérée / GBM nouvellement diagnostiqué




Hypofractionated radiotherapy with simultaneous integrated boost (SIB) plus temozolomide in good prognosis patients with glioblastoma: a multicenter phase II study by the Brain Study Group of the Italian Association of Radiation Oncology (AIRO)

Silvia Scoccianti¹  · Marco Krengli² · Livia Marrasso³ · Stefano Maria Magrini⁴ · Beatrice Detti¹ · Vincenzo Fusco⁵ · Luigi Pirtoli⁶ · Daniela Doino⁷ · Alba Fiorentino⁸ · Laura Masini² · Daniela Greto¹ · Michela Buglione⁴ · Giovanni Rubino⁶ · Federico Lonardi⁹ · Fernanda Migliaccio¹⁰ · Salvino Marzano¹¹ · Riccardo Santoni¹² · Umberto Ricardi¹³ · Lorenzo Livi¹

- ▶ Phase II
- ▶ RT hypofractionnée et boost intégré + TEMOZOLOMIDE
- ▶ n = 24 glioblastome RPA III et IV
- ▶ 52,5 Gy en 15 fractions de 3,5 Gy et 67,5 Gy en 15 fractions de 4,5 G boost intégré + TMZ
- ▶ CPJ: 12m-OS
- ▶ 12m-OS 65,6% +/-0,9
- ▶ mOS: 15,1 mois, mPFS: 8,6 mois, tolérance: 4 interruptions CT en conco, 5j

- ▶ RT hypofractionnée et boost + TMZ: faisable pour GBM bon pronostic

Randomized phase II trial comparing axitinib with the combination of axitinib and lomustine in patients with recurrent glioblastoma

J. Duerinck¹  · S. Du Four¹ · F. Bouttens² · C. Andre³ · V. Verschaeve⁴ · F. Van Fraeyenhove⁵ · C. Chaskis⁶ · N. D'Haene⁷ · M. Le Mercier⁷ · A. Rogiers⁸ · A. Michotte⁹ · I. Salmon⁷ · B. Neyns¹⁰

- ▶ Phase II
- ▶ AXITINIB vs AXITINIB et LOMUSTINE
- ▶ n = 79 Glioblastome récidivant, dont 50 AXITINIB seul et 29 AXITINIB LOMUSTINE
- ▶ CPJ: 6mPFS, secondaires: ORR, tolérance
- ▶ Cross-over possible
- ▶ 6mPFS: 26 vs 17% NS,
- ▶ ORR: 28 vs 38%, Mos 29 vs 27,4 semaines, plus de toxicités dans bras association

- ▶ **ETUDE NEGATIVE: AXITINIB augmente RO, PFS dans GBM récidivant mais pas intérêt à ajout LOMUSTINE d'emblée**

A randomized phase II study of everolimus in combination with chemoradiation in newly diagnosed glioblastoma: results of NRG Oncology RTOG 0913

Prakash Chinnaiyan, Minhee Won, Patrick Y. Wen, Aryn M. Rojiani, Maria Werner-Wasik, Helen A. Shih, Lynn S. Ashby, Hsiang-Hsuan Michael Yu, Volker W. Stieber, Shawn C. Malone, John B. Fiveash, Nimish A. Mohile, Manmeet S. Ahluwalia, Merideth M. Wendland, Philip J. Stella, Andrew Y. Kee, and Minesh P. Mehta

- ▶ Phase II
- ▶ RT CT concomitante et adjuvante par TEMOZOLOMIDE +/- EVEROLIMUS 10 mg/j
- ▶ n = 171 GBM nouvellement diagnostiqué
- ▶ CPJ: OS, secondaires: PFS, toxicités
- ▶ OS 16,5 mois bras EVEROLIMUS vs 21,2 mois dans bras standard p=0,008
- ▶ Plus de toxicités de grade IV et V
- ▶ PFS 8,2 vs 10,2 mois p=0,79
- ▶ Survie médiane non significativement différente entre bras fonction statut du promoteur MGMT
- ▶ **ETUDE NEGATIVE : Ajout d'EVEROLIMUS au bras standard : délétère**

Phase II study of cabozantinib in patients with progressive glioblastoma: subset analysis of patients with prior antiangiogenic therapy

Timothy F. Cloughesy, Jan Drappatz,[†] John de Groot, Michael D. Prados, David A. Reardon, David Schiff, Marc Chamberlain, Tom Mikkelsen, Annick Desjardins, Jerry Ping, Jaymes Holland, Ron Weitzman, and Patrick Y. Wen

- ▶ Phase II
- ▶ CABOZANTINIB cible VEGFR2 et MET 140 mg/j puis 100 mg/j
- ▶ n = 222 Glioblastome en progression, en 2^{ème} ligne , après avoir reçu anti-angiogénique
- ▶ CPJ: ORR selon RANO, secondaires: durée réponse, PFS, OS, glucocorticoïdes, tolérance
- ▶ ORR = 4,3%, durée 4,2 mois, , PFS 6 mois 8,5%, mPFS 2,3 mois, mOS 4,6 mois
- ▶ Tolérance: Fatigue 74,3%, Diarrhée 47,1%, ALAT 37,1%, Céphalées 35,7%, Nausées 35,7%

- ▶ **ETUDE NEGATIVE: CABOZANTINIB activité modeste**

Phase II study of cabozantinib in patients with progressive glioblastoma: subset analysis of patients naive to antiangiogenic therapy

Patrick Y. Wen, Jan Drappatz, * John de Groot, Michael D. Prados, David A. Reardon, David Schiff, Marc Chamberlain, Tom Mikkelsen, Annick Desjardins, Jaymes Holland, Jerry Ping, Ron Weitzman, and Timothy F. Cloughesy

- ▶ Phase II
- ▶ CABOZANTINIB 140 puis 100 mg/j
- ▶ n = 152 Glioblastome en progression, sans anti-angiogénique précédemment
- ▶ CPJ: ORR selon RANO modifié
- ▶ ORR 17,6% et 14,5% dans cohorte 140 et 100 mg/j < 25%
- ▶ 6m-PFS : 27,8%, mPFS: 3,7 mois, mOS 7,7 et 10,4 mois
- ▶ Toxicité de grade III IV : 79,4% et 84,7% : fatigue, diarrhée, sd mains-pieds

- ▶ **ETUDE NEGATIVE: CABOZANTINIB pas assez efficace**

PPX and Concurrent Radiation for Newly Diagnosed Glioblastoma Without MGMT Methylation

A Randomized Phase II Study: BrUOG 244

Heinrich Elinzano, MD, Michael Glantz, MD,† Maciej Mrugala, MD,‡
Santosh Kesari, MD, PhD, FANA,§ David E. Piccioni, MD,§ Lyndon Kim, MD,||
Edward Pan, MD,¶ Shakeeb Yunus, MD,# Thomas Coyle, MD,** Kinsella Timothy, MD,*
Devon Evans, MD,†† Kalyan Mantripragada, MD, MPH,* Jerrold Boxerman, MD,*
Thomas DiPetrillo, MD,* John E. Donahue, MD,* Nicholas Hebda, BA,*
Kristen M. Mitchell, BS,* Kayla L. Rosati, EdM,* and Howard Safran, MD**

(Am J Clin Oncol 2018;41:159–162)

- ▶ Phase II
- ▶ Paclitaxel poliglumex 50 mg/m²/semaine pendant 6 semaines et RT 60 Gy puis TMZ adjuvant versus radio-chimiothérapie concomitante et adjuvante par TEMOZOLOMIDE
- ▶ n = 164 inclus dont 86 GBM nouvellement diagnostiqué avec promoteur de MGMT non méthylé
- ▶ 63 randomisés dont 42 bras PPX/RT et 21 bras standard dont 59 analysables
- ▶ CPJ: PFS
- ▶ PFS 9 vs 9,5 mois p = 0,75
- ▶ mOS: 16 vs 14,8 mois p=0,27, toxicités 44 vs 22% pendant RTCT
- ▶ **ETUDE NEGATIVE: PPX/RT n'augmente pas PFS glioblastome MGMT non méthylé,**

RESEARCH ARTICLE

ACRIN 6684: Multicenter, phase II assessment of tumor hypoxia in newly diagnosed glioblastoma using magnetic resonance spectroscopy


Eva-Maria Ratai^{1,2*}, Zheng Zhang³, James Fink⁴, Mark Muzi⁴, Lucy Hanna³, Erin Greco^{3,5a}, Todd Richards⁴, Daniel Kim^{1,2}, Ovidiu C. Andronesi^{1,2}, Akiva Mintz^{5,6b}, Lale Kostakoglu⁶, Melissa Prah⁷, Benjamin Ellingson⁸, Kathleen Schmainda⁷, Gregory Sorensen^{1,2,9c}, Daniel Barboriak⁹, David Mankoff¹⁰, Elizabeth R. Gerstner^{2,11}, on behalf of the ACRIN 6684 trial group⁸



- ▶ Phase II
- ▶ n = 17 glioblastome traitement standard RTCT concomitante et adjuvante par TEMOZOLOMIDE
- ▶ TEP F-MISO hypoxie
- ▶ IRM spectroscopie et analyse ROC Aires sous la Courbe
- ▶ 1y-OS: 59%
- ▶ NAA/Cho: prédicteur positif de 1Y-OS
- ▶ 6m-PFS: 65%
- ▶ Lac/Cr : prédicteur négatif de 6m-PFS significatif

- ▶ **Spectro-IRM : à inclure dans les futurs essais thérapeutiques pour évaluation RTCT?**

Multiparametric MRI as a potential surrogate endpoint for decision-making in early treatment response following concurrent chemoradiotherapy in patients with newly diagnosed glioblastoma: a systematic review and meta-analysis

Chong Hyun Suh¹ · Ho Sung Kim¹  · Seung Chai Jung¹ · Choong Gon Choi¹ · Sang Joon Kim¹

- ▶ Méta-analyse de 9 études IRM multimodale
- ▶ n = 456, glioblastome nouvellement diagnostiqué
- ▶ Sensibilité 84% et spécificité 95%
- ▶ Méta-régression : vraie progression
- ▶ Intérêt IRM multimodale pour différencier réponse précoce après RTCT concomitante en différenciant progression de pseudo-progression

Inability of positive phase II clinical trials of investigational treatments to subsequently predict positive phase III clinical trials in glioblastoma

Jacob J. Mandel, Shlomit Yust-Katz, Akash J. Patel, David Cachia, Diane Liu, Minjeong Park, Ying Yuan, Thomas A. Kent, and John F. de Groot

- ▶ Phase II positive mais Phase III négative
- ▶ PubMed : Phase III 25 dernières années GBM nouvellement diagnostiqué et récidivant - CT/agent
Phase II positive - pas terminées pour toxicités.
- ▶ 7 Phases III dans GBM nouvellement diagnostiqués et 4 Phases III GBM récidivant
- ▶ 1 seule Phase III (9%) positive, OS augmentée
- ▶ Taux important d'échec de phase III doit faire augmenter fiabilité des phases II
- ▶ **Statistiques Bayesian, biomarqueurs, évaluation volumétrique, modèle mathématiques?**

Interim Results of a Phase II Study of Hypofractionated Radiotherapy with Concurrent Temozolomide Followed by Adjuvant Temozolomide in Patients over 70 Years Old with Newly Diagnosed Glioblastoma

Mehran Yusuf^a Beatrice Ugiliweneza^b Mark Amsbaugh^e Maxwell Boakye^b
Brian Williams^b Megan Nelson^b Eyas M. Hattab^c Shiao Woo^a Eric Burton^d

- ▶ Phase II
- ▶ RT hypofractionnée 34 Gy en 10 fractions sur 10 jours + TEMOZOLOMIDE concomitant et adjuvant
- ▶ n = 10 patients âgés de plus 70 ans, glioblastome
- ▶ Analyse intermédiaire
 - ▶ 1y-OS 53,3% 1y-PFS 44,4%
 - ▶ Pas arrêt RT, Pas de toxicité de grade III ou plus
- ▶ **ETUDE à suivre avec résultats définitifs // phase III : RT 40Gy en 15 jours+ TMZ chez + 65ans**

Sara Hanael, Khashayar Afshari, Armin Hirbod-Mobarakeh, Bahram Mohajer,
Delara Amir Dastmalchi and Nima Rezaei*

Therapeutic efficacy of specific immunotherapy for glioma: a systematic review and meta-analysis

- ▶ 25 articles avec 2964 patients inclus
- ▶ Immunothérapie active: vaccins cellules dendritiques, peptides, ADN, vecteur viral, thérapie de cellules autologues tumorales
- ▶ Immunothérapie passive: LAK, anticorps

- ▶ OS moyenne pas augmentée par immunothérapie
- ▶ 1y-OS : plus élevée significativement dans bras immunothérapie $p=0,01$
- ▶ OS médiane globale: plus élevée significativement dans bras immunothérapie $P=0,003$
- ▶ 1y-PFS: pas de différence

- ▶ **Méta-analyse : phases II positives mais phases III négatives**

Molecular subgroups and B7-H4 expression levels predict responses to dendritic cell vaccines in glioblastoma: an exploratory randomized phase II clinical trial

Yu Yao^{1,3} · Felfei Luo² · Chao Tang^{1,3} · Dikang Chen^{1,3} · Zhiyong Qin^{1,3} · Wei Hua¹ · Ming Xu¹ · Ping Zhong¹ · Shuangquan Yu^{1,3} · Di Chen^{1,3} · Xiaojie Ding^{1,3} · Yi Zhang¹ · Xiujuan Zheng⁴ · Jiao Yang⁴ · Jlawen Qian⁴ · Yuting Deng⁴ · Dave S. B. Hoon⁵ · Jian Hu⁶ · Yiwei Chu⁴ · Liangfu Zhou^{1,3}

- ▶ Phase II
- ▶ Vaccin à base de cellules dendritiques chargé d'antigènes de cellules souches de glioblastome
- ▶ n = 43 dont 22 vaccin et 21 placebo
- ▶ Expression basse B7-H4 prédictif OS longue après vaccin
- ▶ IDH1 non muté et promoteur TERT méthylé plus sensible à vaccination
- ▶ Définition de sous-groupe plus sensible à la vaccination à base de cellules dendritiques:
- ▶ IDH1 non muté, promoteur TERT méthylé et expression basse de B7-H4

The effect of marital status on glioma patient survival: analysis of 617 cases

A SEER-based study

Shengrong Long, MS, Mingdong Li, MS, Shaowu Ou, MD, Guangyu Li, MD*

- ▶ SEER Surveillance Epidemiology and End Results
- ▶ Gliomes entre 2000 et 2014
- ▶ n= 617, 355 hommes et 262 femmes
- ▶ 44% mariés, 24,6% célibataires, 8,6% divorcés ou séparés, 12,8% veufs ou veuves
- ▶ 5y survie spécifique: 39,3%; 64,5%; 60,4%; 10,1% respectivement
- ▶ Plus de risque si veuf ou veuve

- ▶ Plus de soutien à fournir
- ▶ Mais statut au diagnostic: changement+++, rétrospective, concubinage, peu infos sur tt et bio mole

- ▶ Analyse SEER : PENSEZ à plus faire attention aux patients isolés notamment veuf(ve)

Survival outcomes in pediatric recurrent high-grade glioma: results of a 20-year systematic review and meta-analysis

Cassie Kline^{1,2}  · Erin Felton² · I. Elaine Allen³ · Peggy Tahir⁴ · Sabine Mueller^{1,2,5}

- ▶ Revue systématique et méta-analyse de survie des patients pédiatriques avec récurrence de gliome de haut grade de 1996 -2016
- ▶ PFS et OS cumulées calculées
- ▶ 17 études et 4 stratégies de traitement : 11 CT, 1 thérapie ciblée, 3 immunothérapie, 2 RT
- ▶ 129 patients inclus avec âge médian de 10 ans
- ▶ PFS cumulée 3,5 mois et OS 5,6 mois
 - ▶ OS CT 4 mois
 - ▶ OS thérapie ciblée 9,3 mois
 - ▶ OS 6,9 mois immunothérapie
 - ▶ OS 14 mois ré-irradiation
- ▶ OS entre 1996 et 2006 : 4,2 comparée à 8,5 mois après 2006
- ▶ **Gliome de haut grade récidivant pédiatrique: PFS, OS sombre, mais tendance amélioration OS depuis 2006**

- ▶ **Présentations lors congrès 2018**
- ▶ **Publication de 2018**
- ▶ GLIOBLASTOME
- ▶ **GLIOME DU TRONC**
- ▶ ASTROBLASTOME
- ▶ GANGLIOGLIOME
- ▶ XANTHOASTROCYTOME
- ▶ EPENDYMOME
- ▶ Tumeur des PLEXUS CHOROIDES
- ▶ Tumeur de REGION PINEALE
- ▶ MEDULLOBLASTOME
- ▶ MENINGIOME
- ▶ HEMANTOPERICYTOME
- ▶ ADENOME HYPOPHYSIAIRE
- ▶ TUMEUR GERMINALE

Population-based Study Determining Predictors of Cancer-Specific Mortality and Survival in Pediatric High-grade Brainstem Glioma

Russell Maxwell¹, Andrew S. Luksik¹, Tomas Garzon-Muvdi¹, Wuyang Yang¹, Judy Huang¹, Chetan Bettegowda¹, George I. Jallo^{1,2}, Stephanie A. Terezakis³, Mari L. Groves^{1,4}

WORLD NEUROSURGERY, [HTTPS://DOI.ORG/10.1016/J.WNEU.2018.08.044](https://doi.org/10.1016/j.wneu.2018.08.044)

- ▶ Surveillance Epidemiology and End Results SEER:
- ▶ 154 patients ayant gliome de haut grade du tronc cérébral
- ▶ 72 anaplasiques et 82 glioblastomes
- ▶ OS médiane 10 mois, 15 grade III vs 8 mois grade IV
- ▶ GBM, taille tumorale et âge reliée à mortalité spécifique
- ▶ RT améliore survie 9 versus 3 mois $p < 0,001$

- ▶ Importance de la RT dans gliome de haut grade du tronc cérébral chez enfant

- ▶ **Présentations lors congrès 2018**
- ▶ **Publication de 2018**
- ▶ GLIOBLASTOME
- ▶ GLIOME DU TRONC
- ▶ **ASTROBLASTOME**
- ▶ GANGLIOGLIOME
- ▶ XANTHOASTROCYTOME
- ▶ EPENDYMOME
- ▶ Tumeur des PLEXUS CHOROIDES
- ▶ Tumeur de REGION PINEALE
- ▶ MEDULLOBLASTOME
- ▶ MENINGIOME
- ▶ HEMANTOPERICYTOME
- ▶ ADENOME HYPOPHYSIAIRE
- ▶ TUMEUR GERMINALE



MULTIMODAL MOLECULAR ANALYSIS OF ASTROBLASTOMA ENABLES RECLASSIFICATION OF MOST CASES INTO MORE SPECIFIC MOLECULAR ENTITIES

Matthew D. Wood¹, Tarik Tihan¹, Arle J. Perry^{1,2}, Geeta Chaoko³, Clinton Turner⁴, Cunfeng Pu⁵, Christopher Payne⁶, Alexander Yu⁶, Serguei Bannykh⁷, and David A. Solomon¹

- ▶ Astroblastome: rare forme de gliome
- ▶ Histologie: pseudorosette astroblastomateuse et hyalinization vasculaire
- ▶ Analyse de 8 cas en NGS et FISH de *MN1*
- ▶ 4 cas : altération *MN1* en FISH dont 2 cas pédiatriques et 2 adultes associant délétion *CDKN2A/B*, mutation *TP53*, *ATM* et promoteur *TERT*
- ▶ 2 cas *MN1* intact en FISH ont
 - ▶ Comme Xanthoastrocytome: mutation *BRAFV600E*, *TERT* promoteur, délétion *CDKN2A/B*
 - ▶ Comme GBM: *IDH wt*, Trisomie 7, monosomie 10, amplification *CDK4*, mutation *TP53*, *NRAS*, promoteur *TERT*
- ▶ 2 cas non classés
- ▶ Astroblastome: altération génétique, méthylation variées > pronostic très différents

>>> Faire analyse génétique complète

- ▶ **Présentations lors congrès 2018**
- ▶ **Publication de 2018**
- ▶ GLIOBLASTOME
- ▶ GLIOME DU TRONC
- ▶ ASTROBLASTOME
- ▶ XANTHOASTROCYTOME
- ▶ **GANGLIOGLIOME**
- ▶ EPENDYMOME
- ▶ Tumeur des PLEXUS CHOROÏDES
- ▶ Tumeur de REGION PINEALE
- ▶ MEDULLOBLASTOME
- ▶ MENINGIOME
- ▶ HEMANTOPERICYTOME
- ▶ ADENOME HYPOPHYSIAIRE
- ▶ TUMEUR GERMINALE

RESEARCH

Open Access


The genetic landscape of ganglioglioma



Milko Polenzoni¹, Javier E. Villanueva-Meyer², Benjamin Goode¹, Jessica Van Ziffler^{1,3}, Courtney Onodera^{1,3}, James P. Grenier^{1,3}, Boris C. Bastian^{1,3}, Gabriel Charryan⁴, Osama M. Maher⁵, Ziad Khatib⁶, Bettina K. Kleinschmidt-DeMasters⁶, David Samuel⁷, Sabine Mueller^{8,9,10}, Anuradha Banerjee^{8,9}, Jennifer L. Clark^{10,11}, Tabitha Cooney¹², Joseph Torkelson¹², Nalin Gupta¹³, Philip Theodoropoulos¹⁴, Edward F. Chang¹⁵, Mitchell Berger¹⁶, Andrew W. Bollen¹, Arie Perry^{1,8}, Tark Thien¹ and David A. Solomon^{1,3*}

- ▶ Gangliogliome : tumeur fréquemment associée à épilepsie, 2% tumeur cérébrale
- ▶ n = 40 étudié en NGS
- ▶ 36 mutations voie MAP kinase, dont 18 mutations BRAFV600E, 5 autres variants BRAF, 4 fusion BRAF, 2 mutations KRAS, fusion RAF1, mutation biallélique de NF1 et 5 altérations FGFR1/2
- ▶ 3 cas: mutation BRAF V600E et délétion homozygote CDKN2A, 1 mutation sous clonale de PTEN
- ▶ 4 cas: pas altération génétique retrouvée sauf 1fusion ABL2-GAB2
- ▶ Pas de lien entre anomalie génétique avec âge et progression
- ▶ **Gangliogliome: Recherche mutation BRAFV600E pour proposer thérapie ciblée**

Ganglioglioma in children and young adults: single institution experience and review of the literature

Wafik Zaky¹ · Shekhar S. Patil² · Minjeong Park³ · Diane Liu³ · Wei-Lien Wang^{4,5} · Khalida M. Wani⁵ · Susana Calle⁶ · Leena Ketonen⁶ · Soumen Khatua¹ 

- ▶ Analyse rétrospective de gangliogliome pédiatrique
- ▶ n= 55 dont 2 anaplasique, âge 1 à 21 ans
- ▶ 25 progression avec mPFS 12 ans
- ▶ 6 progression en haut grade, mOS 9,1 mois après transformation
- ▶ 5y OS : 96% et 10yOS : 86%
- ▶ 42% mutation BRAFV600E (8/19)
- ▶ régression multivariée de Cox:
 - ▶ location et étendue de l'exérèse, M+ sont significatifs pour PFS
 - ▶ étendue de l'exérèse, transformation anaplasique et métastase significatif pour OS
- ▶ **Gangliogliome : risque de récurrence, transformation**



BRAF Inhibition in $BRAF^{V600}$ -Mutant Gliomas: Results From the VE-BASKET Study

Thomas Kaley, Mehdi Touat, Vivek Subbiah, Antoine Hollebeaque, Jordi Rodon, A. Craig Lockhart, Vicki Keedy, Franck Bidle, Ralf-Dieter Hofheinz, Florence Joly, Jean-Yves Blay, Ian Chau, Igor Puzanov, Noopur S. Raje, Jurgen Wolf, Lisa M. DeAngelis, Martina Makrutzki, Todd Riehl, Bethany Pücher, Jose Basdga, and David M. Hyman

- ▶ BRAF V600E mutation présente dans Xanthoastrocytome pléomorphique, gangliogliome anaplasique, et GBM
- ▶ Étude VE BASKET : cohorte ouverte non randomisée de cancer muté BRAFV600E hors mélanome
- ▶ VEMURAFENIB 960 mg x 2 par jour
- ▶ n= 24 gliomes: 11 gliomes haut grade dont 6 GBM, 7 xanthoastrocytomes, 3 gangliogliomes, astrocytome pilocytque 2 et 1 haut grade non caractérisable
- ▶ ORR 25%, mPFS 5,5 mois
- ▶ Gliome: 1 RP, 5 SD dont 2 plus d'1 an; PXA: 1 RC, 2 RP, 3 SD. AP: 1 RP, gangliogliome : 1 RP
- ▶ Tolérance: comme attendue
- ▶ **VEMURAFENIB: activité anti-tumorale durable chez certains patiente BRAF V600Emut, différente selon histologie**

Vemurafenib and cobimetinib overcome resistance to vemurafenib in *BRAF*-mutant ganglioglioma

Mehdi Touat, MD, Julie Gratioux, MD, Stephanie Condet Auliac, MD, Karine Sejean, PharmD, Sorin Aldea, MD, Julien Savatovsky, MD, Géraldine Perkins, MD, PhD, Hélène Blons, PharmD, PhD, Keith L. Ligon, MD, PhD, Ahmed Idbaih, MD, PhD, Antoine Hollebecque, MD, Anne-Paule Gimenez-Roqueplo, MD, PhD, Pierre Laurent-Puig, MD, PhD, Marc Sanson, MD, PhD, Chiara Villa, MD, PhD, and Anna Luisa Di Stefano, MD, PhD

Correspondence
Dr. Di Stefano
al.di-stefano@
hopital-foch.com

Neurology® 2018;91:523-525. doi:10.1212/WNL.00000000000006171

- ▶ Gangliogliome et xanthoastrocytome + 50% mutation BRAF V600E
 - ▶ Mauvais pronostic: âge, anaplasique, perte P16/CDKN2A
 - ▶ VEMURAFENIB inhibiteur BRAF efficace mais apparition résistance
 - ▶ Extrapolation sur mélanome échappement par voie MAPK
 - ▶ MEK inhibiteur COBIMETINIB en association VEMURAFENIB
 - ▶ Cas Clinique : gangliogliome anaplasique muté BRAF V600E en progression sous VEMURAFENIB
 - ▶ Traité par association COBIMETINIB 60 mg J1-J21, J28 + VEMURAFENIB 960 mg 2 fois/j
 - ▶ RC à 3 mois, pas de signe de récurrence à 16 mois
-
- ▶ Association COBIMETINIB + VEMURAFENIB si gangliogliome BRAF muté résistant à BRAF inhib

- ▶ **Présentations lors congrès 2018**
- ▶ **Publication de 2018**
- ▶ GLIOBLASTOME
- ▶ GLIOME DU TRONC
- ▶ ASTROBLASTOME
- ▶ GANGLIOGLIOME
- ▶ **XANTHOASTROCYTOME**
- ▶ EPENDYMOME
- ▶ Tumeur des PLEXUS CHOROIDES
- ▶ Tumeur de REGION PINEALE
- ▶ MEDULLOBLASTOME
- ▶ MENINGIOME
- ▶ HEMANTOPERICYTOME
- ▶ ADENOME HYPOPHYSIAIRE
- ▶ TUMEUR GERMINALE

Clinical study

Grade II Pleomorphic Xanthoastrocytoma; a meta-analysis of data from previously reported 167 cases

Supriya Mallick, Rony Benson *, Wineeta Melgandi, Prashanth Giridhar, G.K. Rath

- ▶ Revue de la littérature et méta-analyse de Xanthoastrocytome pléomorphe de grade II
- ▶ n = 167 patients dans 89 articles
- ▶ Âge médian : 20 ans, Signes cliniques: céphalées 49,1% et épilepsie 27,9%
- ▶ Chirurgie (complète 63%, subtotale 26,7%), RT adjuvante 17,6% et rattrapage 76,1%
- ▶ mOS estimée 209 mois, mPFS estimée 48 mois, traitement adjuvant n'affecte pas PFS et OS
- ▶ Bon pronostic: âge jeune < 31 ans et résection complète
- ▶ **Pas intérêt à traitement adjuvant**

CLINICAL AND LABORATORY OBSERVATIONS

Long-term Efficacy of Single-agent Vemurafenib for Pleomorphic Xanthoastrocytoma

Elizabeth A. Finch, MD,* Scott W. Elton, MD, FAANS, FAAP, †¶
Benjamin Y. Huang, MD, ||¶ Dimitri G. Trembath, MD, PhD, ‡§¶
and Julie Blatt, MD* †¶

- ▶ Jeune fille de 16 ans xanthoastrocytome : longue réponse sous VEMURAFENIB
- ▶ **Efficacité du VEMURAFENIB dans xanthoastrocytome muté BRAFV600E**

Clinical Observation

Complete Remission of an Extracranially Disseminated Anaplastic Pleomorphic Xanthoastrocytoma With Everolimus: A Case Report and Literature Review

Amanda J. Saraf, DO^{a,1}, Ghada Elhawary, MBChB^{b,1}, Jonathan L. Finlay, MD^a, Suzanne Scott, APRN^a, Randal Olshefski, MD^a, Mark Halverson, MD^c, Daniel R. Boue, MD, PhD^d, Mohamed S. AbdelBaki, MD^{a,*}



- ▶ Revue de la littérature de xanthoastrocytoma pléomorphe: 359 dont 132 moins de 18 ans
- ▶ Résection tumorale 36,7% et traitement adjuvant 186 patients
- ▶ Métastase extracrânienne : 4 patients et 1 case report
- ▶ Case report:
 - ▶ CHIRURGIE: BRAF non muté, apparition métastases
 - ▶ IFOSFAMIDE CARBOPLATINE ETOPOSIDE 4 cycles
 - ▶ RT gamma knife X 3
 - ▶ IRINOTECAN BEVACIZUMAB
 - ▶ VINCRISTINE IRINOTECAN TEMOZOLOMIDE
 - ▶ Mutation de TSC2: efficacité EVEROLIMUS 5 mg par jour, RC à 6 mois, poursuivie à 2 ans
 - ▶ Si sclérose tubéreuse de Bourneville: EVEROLIMUS 5 mg/j

- ▶ **Présentations lors congrès 2018**
- ▶ **Publication de 2018**
- ▶ GLIOBLASTOME
- ▶ GLIOME DU TRONC
- ▶ ASTROBLASTOME
- ▶ GANGLIOGLIOME
- ▶ XANTHOASTROCYTOME
- ▶ **EPENDYMOME**
- ▶ Tumeur des PLEXUS CHOROIDES
- ▶ Tumeur de REGION PINEALE
- ▶ MEDULLOBLASTOME
- ▶ MENINGIOME
- ▶ HEMANTOPERICYTOME
- ▶ ADENOME HYPOPHYSIAIRE
- ▶ TUMEUR GERMINALE

Original Article

Re-irradiation of locally recurrent pediatric intracranial ependymoma:
Experience of the French society of children's cancer



Elise Régnier^{a,*}, Anne Laprie^b, Anne Ducassou^b, Stéphanie Bolle^c, Stéphane Supiot^d, Xavier Muracciole^e,
Line Claude^f, Sophie Chapet^g, Bernard Coche-Dequéant^h, Céline Vigneronⁱ, [Julie Leseur^j](#),
Pierre Y. Bondiau^k, Jean L. Habrand^l, Valérie Bernier^m

- ▶ Étude rétrospective des ré-irradiations pour épendymome récidivant après tt standard
- ▶ 33 ré-irradiations chez 31 enfants
- ▶ Suivi médian de 37 mois de 0 à 107 mois
- ▶ mLPFS 31 mois (2 à 63) mOS 34 mois (3 à 63) meilleure si réintervention avant ré-irradiation
- ▶ 22 dosimétrie accessibles: tronc maximal BED 106,2Gy alpha beta \ll +/- 35,4 pour ré-irradiation infratentorielle
- ▶ Pas de toxicité aigue de grade III IV, 1 cas radionécrose traitée efficacement par corticoïdes
- ▶ Récidive locale d'épendymome : chirurgie et ré-irradiation pleine dose, hypofractionnée /OARs
- ▶ **EPENDYMOME récidivant: privilégier chirurgie puis ré-irradiation**

Neurocognitive, academic and functional outcomes in survivors of infant ependymoma (UKCCSG CNS 9204)

Matthew C. H. J. Morrall^{1,2} · Rosa Reed-Berendt¹ · Kate Moss¹ · Helen Stodds¹ · Alexandra L. Houston¹ · Poppy Siddell¹ · Susan Picton³ · Richard Grundy⁴

- ▶ 1^{ère} étude anglaise multicentrique avec contrôle de plus de 10 ans de suivi neurocognitif
- ▶ Ependymome avant 36 mois : CT 1^{ère} pour différer RT
- ▶ 13 récurrence traitée par RT // 16 pas de rechute // 15 patients traités pour tumeur non cérébrale TNC // 15 patients traités pour astrocytome pilocytique
- ▶ Si récurrence : détérioration cognitive par rapport ceux en RC (QI, raisonnement, lecture, calcul)
- ▶ Si récurrence : tous scores initiaux + bas que TNC
- ▶ Si récurrence: moins bonne qualité de vie
- ▶ Ependymome en RC : + bas vitesse de procédure et mémoire générale que TNC
- ▶ **Eviter RT dans épendymome avant 36 mois pour diminuer séquelle neurocognitive**

- ▶ **Présentations lors congrès 2018**
- ▶ **Publication de 2018**
- ▶ GLIOBLASTOME
- ▶ GLIOME DU TRONC
- ▶ ASTROBLASTOME
- ▶ GANGLIOGLIOME
- ▶ XANTHOASTROCYTOME
- ▶ EPENDYMOME
- ▶ **Tumeur des PLEXUS CHOROIDES**
- ▶ Tumeur de REGION PINEALE
- ▶ MEDULLOBLASTOME
- ▶ MENINGIOME
- ▶ HEMANTOPERICYTOME
- ▶ ADENOME HYPOPHYSIAIRE
- ▶ TUMEUR GERMINALE

Clinical Features and Prognostic Risk Factors of Choroid Plexus Tumors in Children

Wen-Jian-Long Zhou¹, Xi Wang¹, Jia-Yi Peng¹, Shun-Chang Ma², Dai-Nan Zhang¹, Xiu-Dong Guan¹, Jin-Fu Diao^{1,3}, Jian-Xing Niu⁴, Chun-De Li¹, Wang Jia^{1,3}

¹Department of Neurosurgery, Beijing Tiantan Hospital, Capital Medical University, Beijing 100050, China

²Department of Neurosurgery, Beijing Fuxing Hospital, Capital Medical University, Beijing 100050, China

³Department of Neurosurgery, Beijing Neurosurgical Institute, Capital Medical University, Beijing 100050, China

⁴Department of Neurosurgery, Beijing Armed Police General Hospital, Beijing 100000, China

Chinese Medical Journal ; December 20, 2018 ; Volume 131 ; Issue 24

- ▶ **Étude rétrospective: 96 tumeur du plexus choroïdes de moins 14 ans**
 - ▶ 70 papillomes
 - ▶ 17 papillomes atypiques
 - ▶ 9 carcinomes
- ▶ **Hydrocéphalie 27,1%, 52,9% et 77,8% surtout si tumeur VL ou 3^{ème} V versus 4^{ème} V**
- ▶ **Survie moins bonne si carcinome**
- ▶ **Pas différence si résection complète versus incomplète et tt adjuvant selon CPT-SIOP-2000**
- ▶ **ETOPOSIDE +VINCRISTINE + CARBOPLATINE / CYCLOPHOSPHAMIDE**
- ▶ **Si résection incomplète faire traitement adjuvant selon CPT-SIOP-2000**

Pediatric choroid plexus carcinoma: Biologically and clinically in need of new perspectives

Wafik Zaky¹ | Jonathan L. Finlay² 

- ▶ Carcinome des plexus choroïdes: rare
- ▶ Âge médian 1 an, 75% avant 5 ans, 65% chez garçon
- ▶ Location ventriculaires principales: VL 50%, 4^{ème} 40%, 3^{ème} 5%, 5% multiples ventriculaires
- ▶ Incidence métastases: 12-50%, mauvais pronostic
- ▶ 50% mutation *TP53*, et *TP53 wt* : dysfonction 92%
- ▶ 23% enrichissement ALT (alternative lengthening of telomeres),
- ▶ 65% méthylation promoteur *TERT*
- ▶ Traitement
 - ▶ Chirurgie: facteur pronostique : résection complète (vascularité et infiltration) en 2 temps, après CT
 - ▶ RT: rôle pas clairement défini chez jeune enfant devant risque de toxicité et 2nd cancer si *TP 53* mut
 - ▶ CT: VINCRISTINE ETOPOSIDE CARBOPLATINE CYCLOPHOSPHAMIDE METHOTREXATE haute dose, impact OS
 - ▶ Thérapie ciblée: PI3K, mTor inhibiteurs, PDGFR inhib?....
- ▶ **Traitement multimodal ++ avis RCP pédiatrique**

Management of Choroid Plexus Tumors in Infants and Young Children Up to 4 Years of Age: An Institutional Experience

Chinmaya Dash, Skanda Moorthy, Karwaljeet Garg, Pankaj Kumar Singh, Amandeep Kumar, Hitesh Gurjar, P. Sant Chandro, Saseek Sarad Kale

WORLD NEUROSURGERY 121: E237-E245, JANUARY 2019

- ▶ Étude rétrospective tumeurs du plexus choroïde
- ▶ N= 15 enfants de moins de 4 ans entre 2010-2018
 - ▶ 10 papillomes
 - ▶ 2 atypiques
 - ▶ 3 carcinomes
 - ▶ âge médian 8 mois, âge moyen 15,2 mois
 - ▶ Perte sanguine massive parfois engageant le pronostic vital
 - ▶ Embolisation ou CT préopératoire pour décroître vascularisation +++
- ▶ **Risque opératoire de perte sanguine / pronostic vital:**
 - ▶ discuter CT néoadjuvante ou embolisation

- ▶ **Présentations lors congrès 2018**
- ▶ **Publication de 2018**
- ▶ GLIOBLASTOME
- ▶ GLIOME DU TRONC
- ▶ ASTROBLASTOME
- ▶ GANGLIOGLIOME
- ▶ XANTHOASTROCYTOME
- ▶ EPENDYMOME
- ▶ Tumeur des PLEXUS CHOROIDES
- ▶ **Tumeur de REGION PINEALE**
- ▶ MEDULLOBLASTOME
- ▶ MENINGIOME
- ▶ HEMANTOPERICYTOME
- ▶ ADENOME HYPOPHYSIAIRE
- ▶ TUMEUR GERMINALE

Papillary Tumor of the Pineal Region in Children: Presentation of a Case and Comprehensive Literature Review

Joham Choque-Velasquez¹, Roberto Colasanti^{2,3}, Julio Resendiz-Nieves¹, Behnam Rezai Jahromi¹, Olli Tynninen⁴, Juhani Collan⁵, Mika Niemelä¹, Juha Hernesniemi¹

WORLD NEUROSURGERY, [HTTPS://DOI.ORG/10.1016/J.WNEU.2018.06.020](https://doi.org/10.1016/j.wneu.2018.06.020)

- ▶ Case report: garçon de 3 ans réintervention pour tumeur papillaire pinéal de grade II
- ▶ Résection complète, RT et CT adjuvante
- ▶ **Tumeur pinéale selon registre français:**
 - ▶ Tumeur pinéale parenchymateuse 27%
 - ▶ Tumeur germinale 27%
 - ▶ Gliome 17%
 - ▶ Tumeur papillaire 8%
 - ▶ Pinéocytome 13%
 - ▶ Tumeur pinéale parenchymateuse intermédiaire 66%
 - ▶ Pinéaloblastome 21%

Pineal Parenchymal Tumors of Intermediate Differentiation: A long-Term Follow-Up Study in Helsinki Neurosurgery

Joham Choque-Velasquez¹, Julio C. Resendiz-Nieves¹, Behnam Rezai Jahromi¹, Roberto Colasanti^{4,5}, Rahul Raj¹, Olli Tynninen², Juhani Collan³, Juha Hernesniemi⁶

WORLD NEUROSURGERY 122: E729-E739, FEBRUARY 2019

- ▶ Revue rétrospective entre 1997 à 2015
- ▶ n = 15 tumeurs parenchymateuses pinéales intermédiaires
 - ▶ 11 résection complète
 - ▶ 2 résection subtotale
 - ▶ 1 résection partielle
 - ▶ 1 curiethérapie
 - ▶ 9 RT dont 4 pinéaloblastomes, 3 résections subtotaux, 2 récurrences.
- ▶ OS 57,1%
- ▶ **Traitement: résection complète, radiothérapie adjuvante**



Prognosis of Pediatric Patients with Pineoblastoma: A SEER Analysis 1990–2013

Xiangyang Deng¹, Zhihao Yang¹, Xiaojia Zhang¹, Dongdong Lin¹, Xingxing Xu², Xiangqi Lu¹, Shengxiang Chen³, Jian Lin¹

WORLD NEUROSURGERY 118: E871-E879, OCTOBER 2018

- ▶ Surveillance Epidemiology and End Results entre 1990-2013
- ▶ Pinéaloblastome chez enfant Âge <18 ans
- ▶ Âge > 5 ans, Résection complète, RT: meilleure pronostic
- ▶ Taille > 30 mm mauvais pronostic
- ▶ Etablissement d'un nomogramme pour évaluer OS à 1, 3 et 5 ans.

Long-Term Follow-Up After Radiosurgery of Papillary Tumor of Pineal Region: 2 Case Reports and Review of Literature

Cecilia Fernández-Mateos¹, Roberto Martínez², Jesús Vaquero¹

WORLD NEUROSURGERY, [HTTPS://DOI.ORG/10.1016/J.WNEU.2018.05.080](https://doi.org/10.1016/j.wneu.2018.05.080)

- ▶ 2 cases reports tumeurs papillaires pinéales:
- ▶ Biopsie stéréotaxique puis GammaKnife après dérivation hydrocéphalie
- ▶ Réponse longue 15 et 20 ans

- ▶ **Revue littérature:**
- ▶ N = 72
- ▶ **Chirurgie** : résection 87%, biopsie 11%
- ▶ **RT** : 61%
- ▶ **CT** : réponse durable **PAR TEMOZOLOMIDE**, 1 cas de réponse **BEVACIZUMAB**

Quality of life following surgical treatment of lesions within the pineal region

Stepan Fedorko, Klaus Zweckberger and Andreas W. Unterberg

[VIEW MORE +](#)

- ▶ **étude prospective**
- ▶ N =32 (20 tumeurs et 12 kystes) entre 2008 et 2014
- ▶ Morbidité mineure: 4, 13%
- ▶ Symptômes post-opératoires: 75% améliorés ou disparus, 10% stable et 15% aggravés
- ▶ Amélioration de qualité de vie: santé globale, fonctionnelle, nausées, douleur, fatigue, insomnie $p < 0,0001$
- ▶ **CHIRURGIE PINEALE : effective et tolérable**

- ▶ **Présentations lors congrès 2018**
- ▶ **Publication de 2018**
- ▶ GLIOBLASTOME
- ▶ GLIOME DU TRONC
- ▶ ASTROBLASTOME
- ▶ GANGLIOGLIOME
- ▶ XANTHOASTROCYTOME
- ▶ EPENDYMOME
- ▶ Tumeur des PLEXUS CHOROIDES
- ▶ Tumeur de REGION PINEALE
- ▶ **MEDULLOBLASTOME**
- ▶ MENINGIOME
- ▶ HEMANTOPERICYTOME
- ▶ ADENOME HYPOPHYSIAIRE
- ▶ TUMEUR GERMINALE



Prognostic effect of whole chromosomal aberration signatures in standard-risk, non-WNT/non-SHH medulloblastoma: a retrospective, molecular analysis of the HIT-SIOP PNET 4 trial



Tobias Goschzik*, Edward C Schwalbe*, Debbie Hicks*, Amanda Smith, Anja zur Muehlen, Dominique Figarella-Branger, François Doz, Stefan Rutkowski, Birgitta Lannering, Torsten Pietsch†, Steven C Clifford†

Lancet Oncol 2018; 19: 1602-16

- ▶ Etude rétrospective moléculaire de l'essai HIT SIOP PNET 4
- ▶ n= 338 de 4 à 21 ans, 136 tumeurs médulloblastome
- ▶ 70 MDB non WNT non SHH de risque standard traité par chirurgie, RT crâniospinale et CT 65 pts
- ▶ 21% WNT, bon pronostic, moins de 16 ans
- ▶ 13% SHH, rechute dans bras P53 muté ou perte chromosome 17p
- ▶ 67% non WNT non SHH: groupe 3 et 4,
- ▶ signature aberration chromosomique favorable 2 au moins
 - ▶ Gain chromosome 7
 - ▶ Perte chromosome 8
 - ▶ Perte chromosome 11
- ▶ Définition risque favorable (5yEFS 100%) ou haut risque (5yEFS 68%), Validation (94,7 et 58,6%)
- ▶ **Nouvel essai à prévoir pour tt intensif si haut risque ?**

Comparing children and adults with medulloblastoma: a SEER based analysis

Qian Li¹, Zhenguo Dai², Yuze Cao¹ and Lihua Wang¹

- ▶ **Médulloblastome: plus fréquent chez enfant qu'adulte**
- ▶ **Surveillance Epidemiology and End Results (SEER) database a comparé entre 1992 et 2013:**
 - ▶ **Survie**
 - ▶ **Signes cliniques**
 - ▶ **Facteurs pronostiques**
- ▶ **616 enfants 63,8%: 2y-OS: 85,6%, 5y-OS: 75,5%, 10y-OS 67,9%**
- ▶ **349 adultes 36,2%: 2y-OS: 84,9%, 5y-OS: 74,2%, 10y-OS 67,3%**
- ▶ **Facteurs pronostiques dans 2 groupes: RT meilleur pron**
- ▶ **Métastase distale chez enfant moins bon pronostic et après 2003**
- ▶ **Résection complète chez adulte: favorable,**
- ▶ **Histologie anaplasique ou large cellules: mauvais**

- ▶ **Pas même facteur pronostique entre Médulloblastome chez enfants et adultes**



General review

Medulloblastomas in adolescents and adults – Can the pediatric experience be extrapolated?

D. Frappaz^{a,*,b}, C. Faure-Contier^b, A. Bonneville Levard^a, M. Barritault^{c,d}, D. Meyronet^c, M.-P. Sunyach^a

- ▶ Médulloblastome de l'adulte
- ▶ **Histologie:** Classique, desmoplasique
- ▶ **Voie SHH :** 62% MDB adulte, perte fréquente de fonction PTCH1, parfois TP53
 - ▶ Délétion 10q, gain 2, délétion 17p et gain 17q et/ou amplification GLI2: mauvais pronostic
 - ▶ TERT mutation : bon pronostic
- ▶ **Voie WNT :** sporadique 10% MDB adulte, sd Turcot
 - ▶ Mutation CTNNB1, plus rarement CREBBP SMARCCA4
- ▶ **Groupe 4:** 28% MDB adulte, risque M+
 - ▶ Isochromosome 17q : mauvais pronostic, amplification N MYC
- ▶ **Études rétrospectives de petits effectifs +++ chez adultes**
- ▶ Chirurgie + RT crâniospinale +/- CT par CCNU CISPLATINE VINCRISTINE
- ▶ 4y-EFS68% et 4y-OS 89% dans bras standard et 50 et 90% dans bras à haut risque
- ▶ Toxicité hématologique et neurologique
- ▶ **Nouveaux essais de thérapies personnalisées**
- ▶ **Séquelles à long terme, traitement de seconde ligne pas définis**

Traitement du Médulloblastome de l'adulte

- ▶ **Chirurgie** : résection complète, PL 15 jours après la chirurgie et IRM médullaire après la PL
- ▶ RT 36 Gy en 20 fractions sur axe et boost 18Gy en 10 fractions de la fosse postérieure= 54Gy
- ▶ **Chimiothérapie** si haut risque à base de CISPLATINE VINCRISTINE CCNU
- ▶ **Effets secondaires:**
 - ▶ Toxicité hématologique
 - ▶ Toxicité neurologique, cognition pas démontrée chez adulte
 - ▶ Toxicité endocrinienne à rechercher+++
 - ▶ Moins de toxicité auditive
- ▶ **Rechute**
 - ▶ Chirurgie
 - ▶ Ré-irradiation
 - ▶ **Chimiothérapie:** TEMOZOLOMIDE, CDDP VP16, GEMOX, intensification à réserver aux CTsensibles et RT possible, 7 patients décès toxiques /66 (Kostaras JNO 2013)
 - ▶ **Thérapie ciblée:** SMO inhibiteur si voie SHH activée (résistance si mutation SMO, GLI2,MYCN, PI3K)? Saidegib cycloamine derive IPI-926, Arsenic trioxyde dégradant GLI2, brodomaine inhibiteur ou Aurora kinase inhibiteur ciblant MYC ou PI3K...

▶ **Traitement de rechute non défini: avis RCP, essais**

▶ **Présentations lors congrès 2018**

▶ **Publication de 2018**

▶ GLIOBLASTOME

▶ GLIOME DU TRONC

▶ ASTROBLASTOME

▶ GANGLIOGLIOME

▶ XANTHOASTROCYTOME

▶ EPENDYMOME

▶ Tumeur des PLEXUS CHOROIDES

▶ Tumeur de REGION PINEALE

▶ MEDULLOBLASTOME

▶ **MENINGIOME**

▶ HEMANTOPERICYTOME

▶ ADENOME HYPOPHYSIAIRE

▶ TUMEUR GERMINALE



Phase II trial

Adjuvant postoperative high-dose radiotherapy for atypical and malignant meningioma: A phase-II parallel non-randomized and observation study (EORTC 22042-26042)



Damien C. Weber^{a,b,c,*}, Carmen Ares^{d,h}, Salvador Villa^e, Saskia M. Peerdeman^f, Laurette Renard^g, Brigitta G. Baumert^{h,i}, Anna Lucas^j, Theo Veninga^k, Alessia Pica^{a,b}, Sarah Jefferies^l, Umberto Ricardi^m, Raymond Miralbell^d, Jean-Jacques Stelmesⁿ, Yan Liuⁿ, Laurence Colletteⁿ, Sandra Colletteⁿ

- ▶ Phase II
- ▶ n = 78 Méningiome de grade II et III entre Février 2008 - Juin 2013
- ▶ Résection complète puis RT 60 Gy
- ▶ CPJ: 3yPFS > 70%
- ▶ 3yPFS = 88,7%
- ▶ 8 patients 14,3%: récurrence
- ▶ 3yOS: 98,2%
- ▶ symptômes de grade III 14,3%
- ▶ Méningiome de grade II III en résection complète bénéficie RT 60 Gy



Published in final edited form as:

J Neurosurg. 2018 July ; 129(1): 35–47. doi:10.3171/2016.11.JNS161170.

Intermediate-risk meningioma: Initial outcomes from NRG Oncology RTOG 0539

Leland Rogers, MD¹, Peixin Zhang, PhD², Michael A. Vogelbaum, MD, PhD³, Arie Perry, MD⁴, Lynn S. Ashby, MD⁵, Jignesh M. Modi, MD⁶, Anthony M. Alleman, MD, MPH⁷, James Galvin, DSc⁸, David Brachman, MD⁵, Joseph M. Jenrette, MD⁹, John De Groot, MD¹⁰, Joseph A. Bovi, MD¹¹, Maria Werner-Wasik, MD⁸, Jonathan P. S. Knisely, MD¹², and Minesh P. Mehta, MD¹³

- ▶ Phase II
- ▶ n = 56 Méningiome de grade II en résection complète et de grade I en récursive
- ▶ RT 54 Gy en 30 fractions
- ▶ CPJ : 3yPFS
- ▶ 52 traités, 48 évaluables
- ▶ 3yPFS : 93,8%
- ▶ Moins de toxicité, excellent contrôle local par IMRT
- ▶ Méningiome de grade II en résection complète ou grade I récidivant: RT 54Gy 30 fr

Bevacizumab in refractory higher-grade and atypical meningioma: the current state of affairs

Constantin A. Dasanu, Juliana Alvarez-Argote, Farhad M. Limonadi & Ion Codreanu

- ▶ Revue de la littérature sur utilisation du BEVACIZUMAB dans méningiome réfractaire après chirurgie et RT
- ▶ 2 phases II prospectives publiées en 2015 et 2016 , plusieurs séries rétrospectives
- ▶ Bonne tolérance
- ▶ Efficacité : stabilisation
- ▶ Efficacité: plus marquée si atypique
- ▶ Mais biais petits effectifs, pas de contrôle
- ▶ **Option: Bévacicumab dans méningiome de haut grade réfractaire ?**

à discuter en RCP Nationale

Effect of lapatinib on meningioma growth in adults with neurofibromatosis type 2

Diana S. Osorio¹ · Jessica Hu² · Carole Mitchell³ · Jeffrey C. Allen³ · Joseph Stanek¹ · Mari Hagiwara² · Matthias A. Karajannis⁴

- ▶ Méningiome : surexpression HER2
- ▶ Analyse rétrospective essai phase II LAPATINIB 1500 mg /jour ayant reçu 5 cycles de 28 j pour NF2 et schwannome du VIII en progression
- ▶ 8 patients ayant méningiome mesurable > 0,5 cm³ (20-58 ans) avec 17 méningiomes,
- ▶ volume combiné : baseline 61,35cc; 61,17cc pendant tt et 108,86 après tt
- ▶ Vitesse de croissance sous tt 1,32% et sans 10,42%
- ▶ Meilleure réponse: -26,1% après 23 mois, 2 progression sous tt et 8 sans traitement

- ▶ Option à rediscuter avec spécialiste de NF2 si progression méningiome ?

▶ **Présentations lors congrès 2018**

▶ **Publication de 2018**

▶ GLIOBLASTOME

▶ GLIOME DU TRONC

▶ ASTROBLASTOME

▶ GANGLIOGLIOME

▶ XANTHOASTROCYTOME

▶ EPENDYMOME

▶ Tumeur des PLEXUS CHOROIDES

▶ Tumeur de REGION PINEALE

▶ MEDULLOBLASTOME

▶ MENINGIOME

▶ **HEMANTOPERICYTOME**

▶ ADENOME HYPOPHYSIAIRE

▶ TUMEUR GERMINALE

The impact of histopathology and *NAB2–STAT6* fusion subtype in classification and grading of meningeal solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma

Karen Fritchie¹  · Cassandra Jensch² · Evgeny A. Moskalev² · Alissa Caron¹ · Sarah Jenkins³ · Michael Link⁴ · Paul D. Brown⁵ · Fausto J. Rodriguez⁶ · Andrew Guajardo⁶ · Daniel Brat⁷ · José E. Velázquez Vega⁸ · Arie Perry⁹ · Ashley Wu⁹ · David R. Raleigh^{10,11} · Sandro Santagata¹² · David N. Louis¹³ · Priscilla K. Brastianos¹⁴ · Alexander Kaplan¹⁵ · Brian M. Alexander¹⁶ · Sabrina Rossi¹⁷ · Fabio Ferrarese¹⁸ · Florian Haller² · Caterina Giannini¹

- ▶ Hémangiopéricytome ou tumeur fibreuse solitaire méningée
- ▶ Haut risque de récurrence, tumeur cérébrale à risque de métastases+++
- ▶ Bio mole:
 - ▶ Expression nucléaire de STAT6 132 cas/133
 - ▶ Fusion NAB2-STAT6 99/111: 89% y compris STAT6 négatif, phénotype différent
- ▶ Anatomopathologie:
 - ▶ Importance mitose et nécrose
- ▶ Grade : corrélation entre grade III CNS 2016 = malin Soft Tissu 2013 : 49/133
- ▶ Récurrence: 42 (33 locale, 7 M+ seule et 2 locale et M+), 29 décès



Solitary Fibrous Tumor/Hemangiopericytoma of Spinal Cord: A Retrospective Single-Center Study of 16 Cases

Junwen Wang¹, Kai Zhao¹, Lin Han¹, Liwu Jiao¹, Weihua Liu¹, Yu Xu¹, Hongquan Niu¹, Changshu Ke², Kai Shu¹, Ting Lei¹

WORLD NEUROSURGERY 123: E629-E638, MARCH 2019

- ▶ Analyse rétrospective Hémangiopéricytome de la moelle épinière
- ▶ n= 16: 6 hommes 10 femmes
- ▶ IRM: lésions hyperintenses en T2: 10 extra et 6 intramédullaire
- ▶ Bio mole: expression STAT6 + : 16/16

- ▶ Résection complète et RT adjuvante (40 Gy entre 35 et 45 Gy) diminue récurrences $p < 0,01$
- ▶ RT adjuvante (40Gy entre 35 et 45 Gy) diminue récurrences $p < 0,05$
- ▶ Résection complète améliore survie $p > 0,05$

- ▶ **Hémangiopéricytome médullaire: Intérêt Résection complète et RT adjuvante**

Neuro Endocrinol Lett. 2018 May;39(2):88-94.
Diagnosis and treatment of solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma of central nervous system. Retrospective report of 17 patients and literature review.

Ma L¹, Wang L¹, Fang X¹, Zhao CH¹, Sun L¹.

- ▶ 17 patients traités pour tumeur fibreuse solitaire du SNC entre Décembre 2010 et Juin 2016
- ▶ Clinique: céphalées, HTIC, épilepsie, déficit focal
- ▶ IRM: signal hétérogène, peu rehaussement, de forme lobulée (13patients), nécrotique ou kystique (12 patients)
- ▶ Résection chirurgicale : 17 patients dont 11 complètes, 4 subtotaux et 2 partielles
- ▶ RT adjuvante: 9 patients
- ▶ Pas de récurrence chez 11 patients traités par résection complète,
- ▶ 2 décès chez 6 autres patients sans résection complète et 1 sans récurrence
- ▶ **Hémangiopéricytome: Importance résection complète puis RT adjuvante.**

European Journal of Cancer 106 (2019) 225–233



Available online at www.sciencedirect.com

ScienceDirect

journal homepage: www.ejcancer.com



Original Research

Activity of axitinib in progressive advanced solitary fibrous tumour: Results from an exploratory, investigator-driven phase 2 clinical study

S. Stacchiotti ^{a,*}, N. Simeone ^b, S. Lo Vullo ^c, C. Morosi ^d, F.G. Greco ^d,
A. Gronchi ^e, M. Barisella ^f, P. Collini ^f, N. Zaffaroni ^g, G.P. Dagrada ^f,
A.M. Frezza ^a, L. Mariani ^c, P.G. Casali ^{a,h}

▶ **Présentations lors congrès 2018**

▶ **Publication de 2018**

▶ GLIOBLASTOME

▶ GLIOME DU TRONC

▶ ASTROBLASTOME

▶ GANGLIOGLIOME

▶ XANTHOASTROCYTOME

▶ EPENDYMOME

▶ Tumeur des PLEXUS CHOROIDES

▶ Tumeur de REGION PINEALE

▶ MEDULLOBLASTOME

▶ MENINGIOME

▶ HEMANTOPERICYTOME

▶ **ADENOME HYPOPHYSAIRE**

▶ TUMEUR GERMINALE

Evaluation of a Novel General Pituitary Hormone Score to Evaluate the Function of the Residual Anterior Pituitary (Adenohypophysis) in Patients Following Surgery for Pituitary Adenoma

AE G Shousen Wang*
E Chenyu Ding*
B Deyong Xiao
D Zhifeng Wu
C Liangfeng Wei

Department of Neurosurgery, Fuzhou General Hospital, Fujian Medical University,
Fuzhou, Fujian, P.R. China

- ▶ Évaluation de la fonction de l'adénohypophyse
- ▶ Dosage des différentes hormones: ACTH, GH, TSH, PRL, FSH, LH en pré et post-opératoire
- ▶ n = 66 dont 38 macro-adénome entre 1 et 3 cm et 28 > 3cm
- ▶ Pas différence significative par hormone pré et post-opératoire
- ▶ Sensibilité du score : meilleure par rapport impact de taille et étendue de résection
- ▶ Score final entre 6 à 30, pour chaque dosage hormonal :
 - ▶ 1 points < 50% limite normale basse,
 - ▶ 2 points si < N basse,
 - ▶ 3 points entre N basse et moyenne des 2 limites,
 - ▶ 4 points entre moyennes des 2 limites et limite supérieure de ka N
 - ▶ 5 points si > limite supérieure de ka normale

▶ **Présentations lors congrès 2018**

▶ **Publication de 2018**

▶ GLIOBLASTOME

▶ GLIOME DU TRONC

▶ ASTROBLASTOME

▶ GANGLIOGLIOME

▶ XANTHOASTROCYTOME

▶ EPENDYMOME

▶ Tumeur des PLEXUS CHOROIDES

▶ Tumeur de REGION PINEALE

▶ MEDULLOBLASTOME

▶ MENINGIOME

▶ HEMANTOPERICYTOME

▶ ADENOME HYPOPHYSIAIRE

▶ **TUMEUR GERMINALE**

Published in final edited form as:

Med Res Arch. 2018 March ; 6(3) : . doi:10.18103/mra.v6i3.1719.

Primary Central Nervous System Germ Cell Tumors: A Review and Update

Kaleigh Fetcko, BS¹ and Mahua Dey, MD^{1,*}

- ▶ Tumeurs germinales cérébrales: **groupe hétérogène** 1% TC
- ▶ Céphalée, sd Parinaud, diabète insipide, puberté précoce, ataxie, et hémiparésie
- ▶ Diagnostic pathognomonique si bifocal + HCG augmentée et AlphaFP normal
- ▶ Endoscopie via 3^{ème} Ventricule: traite hydrocéphalie et biopsie
- ▶ **Germinomes** : 7 à 30 ans,
 - ▶ CT : CARBOPLATINE ETOPOSIDE IFOSFAMIDE et RT, OS 90%,
- ▶ **Tumeurs germinales non séminomateuse primitive cérébrale**: 1/3, - 20 ans,
 - ▶ tératome, carcinome embryonnaire, choriocarcinome et du sac vitellin
 - ▶ chirurgie, CT: CDDP IFOSFAMIDE et RT système ventriculaire, OS 40-70%,
- ▶ **Germinome et TGNS cérébrale primitive : bon pronostic, CT et RT**

Central Nervous System Germ Cell Tumors: A Review of the Literature

Ziren Kong, MB¹, Yaning Wang, MB¹, Congxin Dai, MD¹, Yong Yao, MD¹,
Wenbin Ma, MD¹, and Yu Wang, MD¹

Journal of Child Neurology
1-11
© The Author(s) 2018
Reprints and permission:
sagepub.com/journalsPermissions.nav
DOI: 10.1177/0883073818772470
journals.sagepub.com/home/jcn




- ▶ Germinome ou tumeur germinale non séminomateuse cérébrale primitive
- ▶ Germinome: isochromosome 12p, gain de fonction *KIT*, hypométhylation
- ▶ Biopsie, Cytologie du liquide cébrospinal
- ▶ Traitement Germinome: Chimiothérapie et RT des ventricules
- ▶ Traitement TGNS Cérébrale Primitive: chimiothérapie chirurgie et RT
- ▶ Pas de changement de prise en charge TG SNC

Indications for salvage surgery during treatment for intracranial germ cell tumors

Masayuki Kanamori¹ · Toshihiko Kumabe² · Mika Watanabe³ · Masashi Chonan¹ · Ryuta Saito¹ · Yoji Yamashita⁴ · Yoshikazu Ogawa⁵ · Yukihiko Sonoda⁶ · Teiji Tominaga¹

- ▶ Analyse rétrospective des chirurgies de rattrapage dans tumeur germinale cérébrale
- ▶ 159 tumeurs germinales cérébrales, 20 chirurgie de rattrapage après CT + RT
- ▶ 5 en progression sous CT, dont 2 cas de growing teratoma, 7 SD, 8 en décroissance de taille
- ▶ Quelques composants éparses de tératome et fibrose extensive retrouvée dans les 2 cas growing teratoma et 7/8 en décroissance
- ▶ Tératome mature sans fibrose 6/7 stable.
- ▶ 6 récurrences après la chirurgie
 - FDR: progression taille sans GT, marqueurs non normalisés, composant germinal résiduel
- Chirurgie de rattrapage dans tumeur germinale : traitement growing teratoma

Treatment outcomes of intracranial germinoma: a retrospective analysis of 170 patients from a single institution

Xin Lian¹ · Xiaorong Hou¹ · Junfang Yan¹ · Shuai Sun¹ · Zheng Miao¹ · Zhikai Liu¹ · Weiping Wang¹ · Jing Shen¹ · Jie Shen¹ · Ke Hu¹ · Fuquan Zhang¹ 

- ▶ Analyse rétrospective de germinome
- ▶ n =170 entre Janvier 1996 et Janvier 2017
- ▶ Âge médian 15 ans
- ▶ Diagnostic: histologique 55 : 33% et clinique 114 : 67%
- ▶ 38 patients traités par CT et RT
- ▶ 5yOS 94,5% et 10yOS 91,3%
- ▶ Récidive 18 patients (6 mois à 10 ans): aucun a reçu CT et RT
- ▶ 19,1% déficit antéhypophysaire après RT

- ▶ **Traitement de CT et RT des germinomes : moins de récurrence, mais attention toxicité**

Long-term follow-up of intensive chemotherapy followed by reduced-dose and reduced-field irradiation for intracranial germ cell tumor

Akinori Takada, MD,¹ Noriko Ii, MD, PhD,² Masahiro Hirayama, MD, PhD,³ Hidemi Toyoda, MD, PhD,³ Toshio Matsubara, MD, PhD,⁴ Yutaka Toyomasu, MD,¹ Tomoko Kawamura, MD,¹ Takashi Daimon, PhD,⁵ Hajime Sakuma, MD, PhD,⁶ and Yoshihito Nomoto, MD, PhD⁷

- ▶ Effets secondaires à long terme après RT de tumeur germinale cérébrale primitive
- ▶ N = 24 entre Avril 1994 et Avril 2015
- ▶ Germinome: CT et RT limitée et réduite aux ventricules 24 Gy
- ▶ TGNS cérébrale primitive: 2 à 3 cycles de CT conventionnelle puis intensification avec greffe RT 24- 30Gy +/- boost 20 Gy
- ▶ Suivi médian 112,5 mois
- ▶ 5y OS : 100%, 10y OS: 83,5%; **100%/ 100% pour germinome** et TGNS 93,8%/78,7%
- ▶ **Toxicité tardive:**
 - ▶ **Endocrinienne:** 33% germinome et 56% TGNS,
 - ▶ **tremblements:** 17% et 39%,
 - ▶ **auditive :** 17%, 33%,
 - ▶ **psychiatrique :** 0% et **33%**,
- ▶ **unicancer vasculaire:** microbleeds 84% et cavernomes 10,5% sur IRM