

Craniopharyngiome : une approche thérapeutique appropriée et efficace



© Institut Curie / VOISIN Thibaut

Le craniopharyngiome est une tumeur rare (6 à 9 % des tumeurs cérébrales chez les enfants et adolescents), issue d'un reliquat embryonnaire. Elle est en général bénigne, mais se situe dans une zone complexe, proche du chiasma optique, de l'hypothalamus et de l'hypophyse. **Le développement de cette tumeur induit donc des risques de dégradation visuelle, mais aussi de perte de sensation de satiété et d'hyperphagie boulimique, jusqu'à l'obésité morbide en cas d'infiltration de l'hypothalamus.**

La question d'une chirurgie conservatrice suivie par protonthérapie

Le traitement du craniopharyngiome est d'abord chirurgical, avec la contrainte de respecter les voies visuelles et l'hypothalamus. *« C'est pourquoi l'approche thérapeutique par chirurgie partielle, préservant les régions à risque et suivie par une radiothérapie (pour éliminer les résidus de la tumeur), fait désormais consensus, particulièrement lorsque le craniopharyngiome a infiltré l'hypothalamus »,* confie le Dr Claire Alapetite, oncologue radiothérapeute à l'Institut Curie.

Chez les enfants, la protonthérapie est privilégiée, plutôt que la radiothérapie conventionnelle par rayons X : focalisée sur la tumeur, elle permet d'épargner le parenchyme cérébral environnant. *« Le but de notre étude était de confirmer l'efficacité de cette thérapie combinée chez les jeunes patients »,* poursuit le Dr Claire Alapetite. *« De surcroît, nous avons tenté d'évaluer la faisabilité d'augmenter les doses de protons dans le volume tumoral, avec l'objectif de limiter le risque de récurrences, qui surviennent dans 10 à 15 % des cas. »*

Moins de récurrences... et de difficultés scolaires

Les résultats de cette étude, ayant porté sur 33 patients (inclus de 2010 à 2015) avec un suivi médian de 9 ans, montrent l'intérêt de cette approche. *« Les enfants suivis pour un craniopharyngiome présentent souvent des troubles de la mémoire et de l'attention, entraînant des difficultés scolaires. Or la thérapie combinée a permis à 24 patients de suivre un parcours scolaire classique »,* souligne le Dr Claire Alapetite. *« Elle a aussi permis de réduire le risque d'obésité, de préserver une acuité visuelle normale à minima pour un œil chez 21 jeunes patients, et de repousser l'échéance d'une potentielle rechute : six patients ont présenté une récurrence, mais elle a été tardive, avec une médiane de 7 ans après le traitement. »*

En revanche, l'étude n'a pas pu établir de relation entre une augmentation de la dose de protons et le contrôle de la tumeur – l'augmentation de la dose, dans le respect de la tolérance des voies visuelles, n'ayant été possible que chez cinq enfants. *« Cependant, dans la mesure où ces cinq jeunes patients n'ont présenté ni rechute, ni excès de réaction, une majoration de la dose au volume tumoral pourrait être suggérée dans des cas sélectionnés, et faire espérer une diminution du risque de récurrence »,* conclut le Dr Claire Alapetite. *« Pour confirmer ces bénéfices, un suivi pluridisciplinaire des jeunes patients atteints de craniopharyngiome est indispensable à long terme, tant sur le plan du contrôle de la maladie que celui de la qualité de vie. »*

Poster presentation. M. Cornen et al., Combined Approach for Craniopharyngioma in Children with conservative Surgery and Protontherapy: late Analysis of a Phase II Study to examine Feasibility of Dose Escalation (dernière auteure : Dr Claire Alapetite).