

Évolution de l'incidence entre 2000 et 2020 des tumeurs cérébrales chez les enfants (0-14 ans) en France hexagonale

Étude à partir du Registre national des cancers de l'enfant
(Projet EPI-CHILD-CNS)

POINTS CLÉS

- L'incidence standardisée des tumeurs du système nerveux central (SNC) chez l'enfant a augmenté significativement de 0,93 % par an sur 2000-2020, soit approximativement une augmentation moyenne de 5 cas de tumeurs cérébrales par an.
 - Cette augmentation est en partie expliquée par une meilleure détection des gliomes des voies optiques chez les enfants à risque et par l'augmentation du recensement des adénomes hypophysaires.
 - Les fluctuations d'incidence des gliomes, des gangliogliomes et des glioblastomes sont, au moins en partie, la conséquence d'évolutions de classifications au cours du temps, sans qu'il soit possible de confirmer ou infirmer une évolution du risque de survenue des gliomes de haut grade (entités incluant désormais les tumeurs anciennement classées comme glioblastomes).
 - En ce qui concerne les autres types de tumeurs, hormis le cas des très rares tumeurs atypiques tératoïdes/rhoboïdes, les augmentations observées sont pour la plupart d'entre elles dues à des progrès diagnostiques, ou des évolutions dans la classification.
-

INTRODUCTION

Les tumeurs du système nerveux central (SNC) sont, après les leucémies, les cancers les plus fréquents chez les enfants âgés de 0 à 14 ans en France, représentant 23 % de tous les cancers dans cette tranche d'âge [1]. Leur taux d'incidence (nouveaux cas de cancers) varie selon les pays, entre environ 30 et 60 nouveaux cas par million d'enfants chaque année [2,3]. Les principales causes des disparités entre les pays incluent l'inclusion des tumeurs bénignes, l'accès à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et à la neuropathologie, la qualité de l'enregistrement par les registres de cancer, ainsi que les pratiques de codage. L'application universelle des systèmes de classification des tumeurs modifierait inévitablement la répartition de l'incidence selon les types de tumeurs, et l'utilisation de ces critères moléculaires moins subjectifs pourrait également réduire les variations dans les diagnostics tumoraux entre les différentes zones géographiques [3].

Suivre l'évolution de l'incidence de ces tumeurs est important pour la santé publique, car une augmentation pourrait refléter une exposition accrue à des facteurs de risque, environnementaux par exemple, et guider des actions de prévention. Néanmoins, plusieurs facteurs peuvent entraîner une apparente augmentation de l'incidence de ces tumeurs, sans que le risque des enfants de développer une tumeur cérébrale n'ait réellement augmenté. L'arrivée de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) dans les années 1980 a amélioré leur détection, et l'évolution des méthodes diagnostiques et des classifications a pu faire apparaître une augmentation du nombre de cas diagnostiqués, sans qu'il y ait une augmentation réelle du nombre de tumeurs [4-7]. Par exemple, à la suite de l'amélioration des techniques d'imagerie, la mise en place d'une surveillance active par imagerie chez les populations à risque permet de détecter plus précocement des tumeurs, avant l'apparition de signes cliniques. Cela peut conduire à l'identification de tumeurs asymptomatiques qui n'auraient pas été diagnostiquées auparavant. Ainsi, l'augmentation du nombre de tumeurs diagnostiquées peut refléter ces avancées, sans pour autant correspondre à une hausse réelle de leur incidence. Parallèlement, les techniques d'immunohistochimie et de biologie moléculaire permettent une caractérisation plus fine de ces tumeurs. Ces avancées entraînent des révisions régulières des classifications internationales et favorisent leur répartition en groupes aussi homogènes que possible, afin d'en optimiser la prise en charge. Toutefois, ces évolutions peuvent influencer les tendances observées

de l'incidence : une tumeur initialement classée dans un groupe donné peut en effet être reclassée dans un autre à la suite d'une modification des critères de classification.

Cette étude a pour but de décrire les caractéristiques des enfants âgés de 0 à 14 ans diagnostiqués avec une tumeur du système nerveux central (SNC) en France hexagonale entre 2000 et 2020, d'analyser l'évolution de l'incidence de ces tumeurs, et de déterminer si les potentielles variations observées sont réelles et reflètent un véritable phénomène biologique, ou résultent simplement des changements dans le diagnostic, la classification ou l'enregistrement des cas.

Ce document présente une synthèse des principaux résultats de cette étude, publiée par ailleurs dans une revue scientifique internationale [8].

ÉLÉMENTS DE MÉTHODOLOGIE

Les indicateurs d'incidence de 2000 à 2020 en France hexagonale ont été calculés à partir des données du Registre national des cancers de l'enfant (RNCE). Les cas de cancer sont codés selon la classification internationale des maladies appliquées à l'oncologie, 3e édition (CIM-03) et regroupés à l'aide d'une nouvelle classification fondée sur la 5^e édition de la Classification des tumeurs du système nerveux central de l'Organisation mondiale de la santé [7] et sur la troisième version de la Classification internationale des cancers de l'enfant [9]. Les données de population de 2000 à 2020 proviennent de l'Institut national de la statistique et des études économiques (Insee). L'étude porte sur tous les cas de tumeurs du SNC enregistrés par le RNCE, qu'elles soient considérées comme bénignes, borderline ou malignes (sachant que le pronostic de ces tumeurs est extrêmement variable) chez des enfants domiciliés en France hexagonale.

Les résultats présentés dans cette synthèse sont structurés en deux parties.

Les cas de cancers sont d'abord présentés tous âges confondus avec les sex-ratios (garçons/fille) et les taux d'incidence sur l'ensemble de la période 2000-2020.

En termes d'incidence, des taux d'incidence bruts (TB), par tranche d'âge, sont calculés, ainsi que des taux d'incidence 0-14 ans standardisés selon la structure d'âge de la population mondiale (TSM) [10]. La standardisation

permet des comparaisons internationales et au cours du temps (en effaçant l'effet des variations de la répartition par âge des enfants). Les taux d'incidence (TB, TSM) sont exprimés en nombre de cas pour 1 000 000 personnes-années (PA) de la classe d'âge considérée.

Dans la seconde partie, une analyse de l'évolution du taux d'incidence standardisé (TSM) chez les 0-14 ans entre 2000 et 2020 est présentée. Cette analyse présente la variation annuelle moyenne (VAM) du TSM en pourcentage, sur l'ensemble de la période 2000-2020. Cette VAM est estimée via un modèle de Poisson dans lequel est introduit un effet log-linéaire de l'année. De plus, une recherche d'éventuels points de ruptures des tendances du TSM est réalisée via le logiciel JoinPoint¹ [11,12]. Ces points de ruptures sont, le cas échéant, indiqués ainsi que les VAM estimées au cours de chacune des sous-périodes identifiées.

PRINCIPAUX RÉSULTATS

1^{RE} PARTIE : DESCRIPTIF DE LA POPULATION ÉTUDIÉE

Entre 2000 et 2020, 10 074 tumeurs pédiatriques du système nerveux central ont été enregistrées en France hexagonale chez les 0-14 ans, dont 5 495 chez les garçons et 4 579 chez les filles. Les tumeurs sont plus fréquentes chez les enfants âgés de 10 à 14 ans (N=3 633). Un syndrome de prédisposition est identifié chez 8 % des patients, la neurofibromatose de type 1 étant la cause la plus fréquente (76 % des cas prédisposés). La localisation tumorale prédominante était la région supratentorielle (52 %). Globalement, 84 % des tumeurs ont été confirmées histologiquement (par un examen anatomopathologique d'une biopsie tumorale).

Le Tableau 1 présente les taux d'incidence standardisés sur l'âge et les taux d'incidence bruts (par million d'enfants) selon les groupes d'âge pour les tumeurs du SNC sur la période 2000-2020. Les tumeurs gliales et neuronales représentent 65 % des cas.

L'astrocytome pilocytique est la tumeur la plus fréquente (TSM : 7,6 [IC95 % : 7,0-8,4]), suivi du médulloblastome (TSM : 5,5 [IC95 % : 4,9-6,1]), les autres gliomes de la ligne médiane (TSM : 4,4 [IC95 % : 4,0-5,0]), inclus dans la catégorie 1.4 « autres gliomes », et les gliomes des

voies optiques (TSM : 4,2 [IC95 %² : 3,7-4,8]). Les taux d'incidence des tumeurs du SNC varient selon l'âge. Chez les nourrissons de moins de 1 an, les tumeurs les plus fréquentes sont les gliomes des voies optiques et les tumeurs atypiques tératoïdes/rhabdoïdes (ATRT) : TSM : 6,6 et 5,5, respectivement. Chez les enfants de plus d'un an, l'astrocytome pilocytique est la tumeur la plus fréquente, suivi du médulloblastome, représentant respectivement 19 % et 13 % de l'ensemble des tumeurs.

2^E PARTIE : VARIATION ANNUELLE MOYENNE (VAM) DES TAUX D'INCIDENCE STANDARDISÉS ENTRE 2000 ET 2020, TOUTES TUMEURS DU SNC CONFONDUES

Entre 2000 et 2020, l'incidence globale des tumeurs du SNC chez l'enfant augmente de manière significative, avec une hausse moyenne annuelle de +1 % (p<0,01), passant de 38,3 à 46,2 cas par million, ce qui représente une augmentation moyenne de 5 cas de tumeurs cérébrales par an. Cette tendance à la hausse est observée chez les garçons (1 %) et les filles (1 %). Par tranche d'âge, l'incidence reste stable chez les nourrissons de moins d'un an, tandis qu'elle augmente de manière significative chez les enfants de 1 à 4 ans (1 %), de 5 à 9 ans (1 %) et surtout de 10 à 14 ans (plus de 1 %). Le tableau 3 montre les tendances dans d'autres pays. L'Allemagne [13] rapporte des taux plus élevés, avec une augmentation annuelle de 3,3 % sur la période 1980-2019. Cependant, les données récentes montrent un net ralentissement, avec une croissance limitée à 0,3 % par an entre 2010 et 2019. La Belgique [14] observe une hausse annuelle de 2,2 % entre 2004 et 2015. Le Danemark [15] et le Canada [16] présentent une incidence globalement stable sur leurs périodes respectives. Les États-Unis [17,18] et la Finlande [2] montrent des augmentations annuelles modérées, ce qui représente une augmentation moyenne de 5 cas de tumeurs cérébrales par an sur le long terme. Les Pays-Bas [14] enregistrent une hausse de 1,4 % par an, sans signification statistique. Ces résultats mettent en évidence des variations géographiques et temporelles importantes. D'après les auteurs, ces différences s'expliquent en partie par les progrès de l'imagerie, notamment l'usage généralisé de l'IRM. Les évolutions de la classification de l'OMS contribuent également à modifier la catégorisation des tumeurs. Globalement, l'augmentation observée reflète surtout l'amélioration du diagnostic et de la qualité du recueil des registres, plutôt qu'une hausse réelle du risque.

1. Modèles log-linéaires par morceaux (modèles de Poisson pour le TSM).

2. Intervalle de confiance à 95 %.

VARIATIONS ANNUELLES DES TAUX D'INCIDENCE STANDARDISÉS ENTRE 2000 ET 2020 PAR TYPE DE TUMEURS DU SNC

- L'incidence des gliomes des voies optiques augmente significativement de 2 % par an avec une hausse statistiquement significative uniquement chez les enfants atteints de neurofibromatose de type 1 (NF1) : +3 % par an [IC95 % : +1,1 ; +5,9], versus +1 % par an [IC95 % : -1,8 ; +4,1] chez les enfants non porteurs de NF1. Cette augmentation est principalement attribuable à une meilleure détection par surveillance accrue des enfants atteints de NF1, conduisant à l'identification de gliomes du trajet optique découverts fortuitement [19,20].
- L'incidence des glioblastomes présente une évolution biphasique : forte augmentation avant 2014 (10 % par an), suivie d'une baisse significative ensuite (-13 % par an). L'évolution de l'incidence des glioblastomes peut être au moins en partie attribuée à des changements de pratiques diagnostiques et terminologiques, comme une requalification en glioblastomes puis en gliomes de haut grade d'une partie des tumeurs antérieurement classées en tumeurs neuroectodermiques primitives centrales (cPNET) ou l'apparition de nouvelles entités selon la classification OMS de 2016 (comme les « gliomes diffus de la ligne médiane avec altération H3K27, grade 4 ») [6] qui ont pris le relais de l'entité glioblastome chez l'enfant (sachant que ces reclassements sont des changements de la façon de nommer les tumeurs, sans modification de leur sévérité ou de leur étiologie). En effet, selon l'OMS, le terme de glioblastome est désormais réservé à certaines tumeurs gliales de l'adulte, chez l'enfant il ne devrait plus être utilisé au profit de l'entité « gliome diffus de haut grade ».
- L'incidence des « autres gliomes », qui était stable avant 2017, est en augmentation depuis. Cette augmentation résulte d'une meilleure caractérisation des gliomes de haut grade sur le plan histologique et génomique (comme on peut l'observer pour les tumeurs anciennement classées comme glioblastomes ou cPNET, et désormais classées gliomes de haut grade).
- L'arrivée de la biologie moléculaire et les évolutions récentes de la classification des tumeurs du SNC qui en ont découlé ne permettent pas d'avoir le recul suffisant pour estimer les tendances de l'incidence des gliomes de haut grade (qui regroupent désormais des tumeurs anciennement classées en glioblastomes ou en tumeurs embryonnaires sans qu'on puisse reclasser selon les critères actuels, les gliomes de haut grade classés précédemment dans les glioblastomes).
- De même, l'incidence des gangliogliomes augmente significativement jusqu'en 2015 (7 % par an), puis diminue (-12 % par an). Cela reflète une meilleure caractérisation de ces tumeurs, en particulier grâce à l'identification de la mutation BRAF V600E [21]. Auparavant, ces tumeurs étaient classées comme des tumeurs gliales-neurales mixtes (code CIM-O3 9390/3) [22]. De même, l'augmentation annuelle de 9 % par an des autres tumeurs neurogliales est principalement due à la reconnaissance des tumeurs glioneurales papillaires (nouvelle entité créée en 2007 qui représente désormais 66 % de ces tumeurs) [5]. De plus, elle repose sur un nombre de cas très faible et sur plusieurs entités tumorales. Ce résultat est donc difficile à interpréter.
- Les tumeurs du plexus choroïde présentent des tendances d'incidence distinctes : les papillomes présentent une évolution biphasique, avec une augmentation jusqu'en 2006 (12 % par an), suivie d'une diminution (-5 % par an) ; à l'inverse, l'incidence des carcinomes baisse significativement avant 2007 (-20 % par an), puis semble augmenter (7 % par an ; mais de façon non significative). Ces évolutions reflètent probablement l'introduction de l'entité « papillome atypique » dans la classification de l'OMS de 2007 [5], ainsi qu'une amélioration du diagnostic histologique, dont le taux est passé de 93 % durant la période 2008-2015 à 98 % entre 2016 et 2020.
- L'augmentation marquée de l'incidence des adénomes hypophysaires – tumeurs rares chez les enfants âgés de 0 à 14 ans – de 26 % par an entre 2000 et 2007, suivie d'une stabilisation ultérieure, reflète probablement une amélioration progressive de la déclaration des cas. Le nombre moyen de sources de notification est inférieur à celui observé globalement (2 contre 3, respectivement). De plus, le nombre moyen de cas signalés par an est passé de 2 en 2000 (première année de collecte des données du Registre national des tumeurs solides de l'enfant (RNTSE)) à 6 à partir de 2007.
- Les tumeurs embryonnaires sont restées globalement stables depuis 2000 (+0,4 % par an). Les médulloblastomes ont présenté de faibles fluctuations autour d'une tendance stable globale, avec un rebond modéré après 2007. Dans notre étude, 14 % des cPNET sont localisés dans le cervelet. L'utilisation du profilage de l'ADN et du phénotype (par exemple, le profilage de la méthylation) a permis de reclasser de nombreux cas initialement classés en cPNET en entités plus spécifiques – souvent d'autres tumeurs embryonnaires ou même des sous-types de médulloblastomes – améliorant ainsi la dichotomisation diagnostique [23]. Le diagnostic histologique de l'ATRT, défini initialement par les caractéristiques

rhabdoïdes puis, depuis environ quinze ans, par la perte d'INI1/SMARCB1, est resté robuste et standard, malgré l'intégration récente de méthodes moléculaires complémentaires [4,23,24]. L'augmentation annuelle observée de 2 % de l'incidence des ATRT entre 2000 et 2020 reflète donc une véritable hausse de l'apparition de ces tumeurs au fil du temps. Les principaux facteurs de risque des ATRT sont génétiques, en particulier les mutations germinales de SMARCB1 et, plus rarement, de SMARCA4, qui sous-tendent le syndrome de prédisposition aux tumeurs rhabdoïdes et confèrent un risque familial élevé [23,25]. Ces tumeurs touchent principalement de très jeunes enfants, typiquement avant l'âge de 3 ans, et un âge précoce au moment du diagnostic indique souvent une prédisposition génétique sous-jacente. Dans notre étude, 4 % des enfants atteints d'ARTT présentent le syndrome de prédisposition aux tumeurs rhabdoïdes lié à SMARCB1. Aucun facteur de risque environnemental spécifique pour l'ARTT (par exemple toxines ou radiations) n'a été identifié dans la littérature à ce jour, qu'il s'agisse de facteurs d'expositions prénatales ou postnatales.

- Notre étude a mis en évidence une augmentation annuelle de 7 % de l'incidence des tumeurs mésoenchymateuses malignes du SNC entre 2000 et 2020. Cette augmentation repose sur un nombre très limité de cas (n=47) et sur de nombreux types histologiques, ce qui en complique l'interprétation. L'incidence des tumeurs neuroectodermiques périphériques (pPNET) augmente au cours des différentes périodes de l'étude (N=1 entre 2000 et 2006, N=3 entre 2007 et 2015 et N=10 entre 2016 et 2020), reflétant une amélioration du diagnostic moléculaire des sarcomes à petites cellules rondes indifférenciées du SNC [26].
- Aucune variation annuelle significative de l'incidence n'a été observée pour les astrocytomes pilocytaires, épendymomes, tumeurs neuroépithéliales dysembryoplastiques (DNET), méningiomes, tumeurs pinéales, tumeurs germinales et tumeurs non précisées.

CONCLUSION

L'incidence des tumeurs du SNC chez l'enfant, en France hexagonale, tous types de tumeurs confondus, a augmenté régulièrement sur l'ensemble de la période considérée. En ce qui concerne le détail par type de tumeurs du SNC, en tenant compte des effets liés à l'âge et à la période, les variations de l'incidence des tumeurs du SNC sont principalement dues aux modifications des pratiques diagnostiques pour les enfants à risque (comme observé dans les gliomes de la voie optique chez les enfants atteints de NF1), à une meilleure catégorisation des tumeurs (comme vu dans les tumeurs mésoenchymateuses), à une amélioration de l'enregistrement des cas (exemple des adénomes hypophysaires) ou à des évolutions de classification (tumeurs du plexus choroïde, gliomes). Cependant l'étude ne permet pas d'établir que la totalité de l'augmentation d'incidence de l'ensemble des tumeurs du SNC diagnostiquées chez les enfants âgés de 0 à 14 ans observée entre 2000 et 2020 est expliquée par ces évolutions de codage liées aux classifications internationales, par les améliorations d'enregistrement de certaines tumeurs, ou par les changements de pratiques diagnostiques.

Concernant spécifiquement les gliomes de haut grade, les modifications de classification permises par l'arrivée de la biologie moléculaire sont trop récentes pour avoir un recul suffisant pour étudier les fluctuations d'incidence des gliomes de haut grade.

En ce qui concerne les tumeurs rhabdoïdes/tératoïde atypiques (ARTT), leur diagnostic étant stable depuis ces 20 dernières années, il semble s'agir d'une véritable augmentation. À l'exception des ATRT, aucune augmentation nette et inexpliquée n'a été mise en évidence dans cette étude pour les autres types de tumeurs.

Il paraît donc primordial de maintenir dans les années à venir :

- une surveillance accrue de l'évolution d'incidence de ces tumeurs impliquant tous les critères d'un diagnostic intégré combinant l'imagerie, l'histologie, l'immunohistochimie, la biologie moléculaire et l'âge au moment du diagnostic.
- d'améliorer nos connaissances sur les facteurs de risque sous-jacents à l'origine des tumeurs du SNC, en particulier concernant les ATRT, afin d'orienter des stratégies de prévention efficaces [27]. ●

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- [1] Lacour B, Guyot-Goubin A, Guissou S, Bellec S, Désandes E, Clavel J. Incidence of childhood cancer in France: National Children Cancer Registries, 2000–2004. *European Journal of Cancer Prevention* 2010;19:173–81. <https://doi.org/10.1097/CEJ.0b013e32833876c0>.
- [2] Abuhamed J, Nikkilä A, Raitanen J, Alimam W, Lohi O, Pitkaniemi J, *et al.* Incidence trends of childhood central nervous system tumors in Finland 1990–2017. *BMC Cancer* 2022;22:784. <https://doi.org/10.1186/s12885-022-09862-0>.
- [3] Stiller CA, Bayne AM, Chakrabarty A, Kenny T, Chumas P. Incidence of childhood CNS tumours in Britain and variation in rates by definition of malignant behaviour: population-based study. *BMC Cancer* 2019;19:139. <https://doi.org/10.1186/s12885-019-5344-7>.
- [4] Kleihues P, Louis DN, Scheithauer BW, Rorke LB, Reifenberger G, Burger PC, *et al.* The WHO Classification of Tumors of the Nervous System. *J Neuropathol Exp Neurol* 2002;61:215–25. <https://doi.org/10.1093/jnen/61.3.215>.
- [5] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, *et al.* The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol* 2007;114:97–109. <https://doi.org/10.1007/s00401-007-0243-4>.
- [6] 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* 2016;131:803–20. <https://doi.org/10.1007/s00401-016-1545-1>.
- [7] Louis DN, Perry A, Wesseling P, Brat DJ, Cree IA, Figarella-Branger D, *et al.* The 2021 WHO classification of tumors of the central nervous system: a summary. *Neuro Oncol* 2021;23:1231–51. <https://doi.org/10.1093/neuonc/noab106>.
- [8] Desandes E, Guissou S, Entz-Werlé N, Leblond P, Pagnier A, Varlet P, *et al.* Are pediatric central nervous system tumors on the rise in France? A population-based 21-year retrospective study. *Cancer Epidemiol* 2026 Jun 9:103094. doi: 10.1016/j.canep.2026.103094.
- [9] Steliarova-Foucher E, Stiller C, Lacour B, Kaatsch P. International Classification of Childhood Cancer, third edition. *Cancer* 2005;103:1457–67. <https://doi.org/10.1002/cncr.20910>.
- [10] Steliarova-Foucher E, Colombet M, Ries LAG, Moreno F, Dolya A, Shin HY, *et al.* International Incidence of Childhood Cancer, Volume III (IARC Scientific Publication No. 170). Lyon, France: International Agency for Research on Cancer. Available from: <https://publications.iarc.who.int/658> 2025.
- [11] Kim H-J, Fay MP, Feuer EJ, Midthune DN. Permutation tests for joinpoint regression with applications to cancer rates. *Statist Med* 2000;19:335–51. [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1097-0258\(20000215\)19:3<335::AID-SIM336>3.0.CO;2-Z](https://doi.org/10.1002/(SICI)1097-0258(20000215)19:3<335::AID-SIM336>3.0.CO;2-Z).
- [12] Joinpoint Regression Program. Version 5.2.0.0. April, 2024. Statistical research and applications branch, National Cancer Institute n.d.
- [13] Wellbrock M, Voigt M, Ronckers C, Grabow D, Spix C, Erdmann F. Registration, incidence patterns, and survival trends of central nervous system tumors among children in Germany 1980–2019: An analysis of 40 years based on data from the German Childhood Cancer Registry. *Pediatric Blood & Cancer* 2024;71:e30954. <https://doi.org/10.1002/pbc.30954>.
- [14] Peirelinck H, Schulp M, Hoogendijk R, Van Damme A, Pieters R, Henau K, *et al.* Incidence, survival, and mortality of cancer in children and young adolescents in Belgium and the Netherlands in 2004–2015: A comparative population-based study. *Intl Journal of Cancer* 2024;155:226–39. <https://doi.org/10.1002/ijc.34918>.
- [15] Helligsoe ASL, Kenborg L, Henriksen LT, Udupi A, Hasle H, Winther JF. Incidence and survival of childhood central nervous system tumors in Denmark, 1997–2019. *Cancer Medicine* 2022;11:245–56. <https://doi.org/10.1002/cam4.4429>.
- [16] Larouche V, Toupin A-K, Lalonde B, Simonyan D, Jabado N, Perreault S. Incidence trends in pediatric central nervous system tumors in Canada: a 15 years report from Cancer and Young People in Canada (CYP-C) registry. *Neurooncol Adv* 2020;2:vdaa012. <https://doi.org/10.1093/oaajnl/vdaa012>.
- [17] Withrow DR, Berrington de Gonzalez A, Lam CJK, Warren KE, Shiels MS. Trends in Pediatric Central Nervous System Tumor Incidence in the United States, 1998–2013. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev* 2019;28:522–30. <https://doi.org/10.1158/1055-9965.EPI-18-0784>.
- [18] Sultan I, Alfaar AS, Sultan Y, Salman Z, Qaddoumi I. Trends in childhood cancer: Incidence and survival analysis over 45 years of SEER data. *PLoS ONE* 2025;20:e0314592. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0314592>.
- [19] Blanchard G, Lafforgue M-P, Lion-François L, Kemlin I, Rodriguez D, Castelnau P, *et al.* Systematic MRI in NF1 children under six years of age for the diagnosis of optic pathway gliomas. Study and outcome of a French cohort. *European Journal of Paediatric Neurology* 2016;20:275–81. <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2015.12.002>.
- [20] Haute Autorité de santé. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDs) Neurofibromatose 1. Août 2021, accès: <https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2022-07/pndsnf1final.pdf> n.d.
- [21] Koelsche C, Wöhrer A, Jeibmann A, Schittenhelm J, Schindler G, Preusser M, *et al.* Mutant BRAF V600E protein in ganglioglioma is predominantly expressed by neuronal tumor cells. *Acta Neuropathol* 2013;125:891–900. <https://doi.org/10.1007/s00401-013-1100-2>.
- [22] Fritz A, Percy C, Jack A, Shanmagaratnam K, Sobin L, Parkin DM, *et al.* International classification of diseases for oncology. Third edition. Third revision. Geneva: World Health Organization; 2019.
- [23] Holdhof D, Johann PD, Spohn M, Bockmayr M, Safaei S, Joshi P, *et al.* Atypical teratoid/rhabdoid tumors (ATRTs) with SMARCA4 mutation are molecularly distinct from SMARCB1-deficient cases. *Acta Neuropathol* 2021;141:291–301. <https://doi.org/10.1007/s00401-020-02250-7>.

- [24] Judkins AR, Burger PC, Hamilton RL, Kleinschmidt-DeMasters B, Perry A, Pomeroy SL, *et al.* INI1 Protein Expression Distinguishes Atypical Teratoid/Rhabdoid Tumor from Choroid Plexus Carcinoma. *J Neuropathol Exp Neurol* 2005;64:391–7. <https://doi.org/10.1093/jnen/64.5.391>.
- [25] Blackburn PR, McGee RB, Mostafavi R, Carroll AJ, Mikhail FM, Armstrong GT, *et al.* Constitutional balanced translocations involving *SMARCB1* : A rare cause of rhabdoid tumor predisposition syndrome. *Genes Chromosomes & Cancer* 2024;63:e23195. <https://doi.org/10.1002/gcc.23195>.
- [26] Liu APY, Dhanda SK, Lin T, Sioson E, Vasilyeva A, Gudenas B, *et al.* Molecular classification and outcome of children with rare CNS embryonal tumors: results from St. Jude Children's Research Hospital including the multi-center SJYC07 and SJMB03 clinical trials. *Acta Neuropathol* 2022;144:733–46. <https://doi.org/10.1007/s00401-022-02484-7>.
- [27] Onyije FM, Dolatkhah R, Olsson A, Bouaoun L, Deltour I, Erdmann F, *et al.* Risk factors for childhood brain tumours: A systematic review and meta-analysis of observational studies from 1976 to 2022. *Cancer Epidemiology* 2024;88:102510. <https://doi.org/10.1016/j.canep.2023.102510>.
- [28] Dobson AJ, Kuulasmaa K, Eberle E, Scherer J. Confidence intervals for weighted sums of Poisson parameters. *Stat Med* 1991;10:457–62. <https://doi.org/10.1002/sim.4780100317>.

TABLEAU 1 | Taux d’incidence standardisés par âge et taux d’incidence bruts des tumeurs du système nerveux central, par groupe d’âge, par année et par million d’enfants âgés de 0 à 14 ans (France hexagonale, 2000-2020, Registre national des cancers de l’enfant)

	0-14 ans					< 1 an			1-4 ans			5-9 ans			10-14 ans		
	N	(%)	Sex-Ratio (Garçons/ Filles)	TSM	[IC95 %]	N	TB	[IC95 %]	N	TB	[IC95 %]	N	TB	[IC95 %]	N	TB	[IC95 %]
Toutes tumeurs du SNC	10074	[100,0]	1,2	42,1	[40,5-43,8]	638	41,1	[38,0-44,5]	3 120	49,4	[47,6-51,1]	2 683	33,2	[32,0-34,5]	3 633	44,6	[43,1-46,0]
1- Gliomes, Tumeurs glioneuronales	6 544	[65,0]	1,1	27,3	[26-28,7]	321	20,7	[18,5-23,1]	2 068	32,7	[31,3-34,2]	1 762	21,8	[20,8-22,9]	2 393	29,4	[28,2-30,6]
1.1- Astrocytomes pilocytiques	1 845	[18,3]	1,1	7,6	[7,0-8,4]	39	2,5	[1,8-3,4]	622	9,8	[9,1-10,6]	520	6,4	[5,9-7,0]	664	8,1	[7,5-8,8]
1.2- Gliomes des voies optiques	936	[9,3]	0,9	4,2	[3,7-4,8]	103	6,6	[5,4-8,1]	505	8,0	[7,3-8,7]	189	2,3	[2-2,7,0]	139	1,7	[1,4-2,0]
1.3- Glioblastomes	224	[2,2]	1,0	0,9	[0,6-1,2]	6	0,4	[0,1-0,8]	31	0,5	[0,3-0,7]	74	0,9	[0,7-1,2]	113	1,4	[1,1-1,7]
1.4- Autres gliomes	1 864	[18,5]	1,1	7,6	[6,9-8,3]	81	5,2	[4,1-6,5]	436	6,9	[6,3-7,6]	608	7,5	[6,9-8,2]	739	9,1	[8,4-9,7]
1.5- Tumeurs glioneuronales et neuronales	1 044	[10,4]	1,4	4,2	[3,7-4,7]	52	3,4	[2,5-4,4]	193	3,1	[2,6-3,5]	238	2,9	[2,6-3,3]	561	6,9	[6,3-7,5]
1.51- Gangliogliomes	599	[5,9]	1,3	2,4	[2,0-2,8]	40	2,6	[1,8-3,5]	105	1,7	[1,4-2,0]	114	1,4	[1,2-1,7]	340	4,2	[3,7-4,6]
1.52- DNET	392	[3,9]	1,5	1,6	[1,3-1,9]	11	0,7	[0,4-1,3]	78	1,2	[1,0-1,5]	111	1,4	[1,1-1,7]	192	2,4	[2,0-2,7]
1.53- Autres tumeurs glioneuronales	53	[0,5]	1,2	0,3	[0,1-0,4]	1	0,1	[0,0-0,4]	10	0,2	[0,1-0,3]	13	0,2	[0,1-0,3]	29	0,4	[0,2-0,5]
1.6- Ependymomes	631	[6,3]	1,4	2,7	[2,4-3,2]	40	2,6	[1,8-3,5]	281	4,4	[3,9-5,0]	133	1,6	[1,4-2,0]	177	2,2	[1,9-2,5]
2- Tumeurs du plexus choroïde	235	[2,3]	1,5	1,1	[0,8-1,4]	78	5,0	[4,0-6,3]	103	1,6	[1,3-2,0]	24	0,3	[0,2-0,4]	30	0,4	[0,2-0,5]
2.1- Papillomes du plexus choroïde	122	[1,2]	1,7	0,6	[0,4-0,8]	39	2,5	[1,8-3,4]	51	0,8	[0,6-1,1]	13	0,2	[0,1-0,3]	19	0,2	[0,1-0,4]
2.2- Papillomes atypiques du plexus choroïde	41	[0,4]	1,4	0,2	[0,1-0,4]	20	1,3	[0,8-2,0]	13	0,2	[0,1-0,4]	2	0,0	[0,0-0,1]	6	0,1	[0,0-0,2]
2.3- Carcinomes du plexus choroïde	72	[0,7]	1,4	0,3	[0,2-0,5]	19	1,2	[0,7-1,9]	39	0,6	[0,4-0,8]	9	0,1	[0,1-0,2]	5	0,1	[0,0-0,1]
3- Tumeurs embryonnaires	1 785	[17,7]	1,5	7,7	[7,0-8,5]	154	9,9	[8,4-11,6]	671	10,6	[9,8-11,5]	533	6,6	[6,1-7,2]	427	5,2	[4,8-5,8]
3.1- Médulloblastomes	1 307	[13,0]	1,8	5,5	[4,9-6,1]	50	3,2	[2,4-4,3]	403	6,4	[5,8-7,0]	474	5,9	[5,4-6,4]	380	4,7	[4,2-5,2]
3.2- ATRT	257	[2,6]	1,2	1,2	[1,0-1,6]	86	5,5	[4,4-6,9]	143	2,3	[1,9-2,7]	20	0,2	[0,2-0,4]	8	0,1	[0,0-0,2]
3.3- Autres tumeurs embryonnaires	221	[2,2]	0,8	1,0	[0,7-1,3]	18	1,2	[0,7-1,8]	125	2,0	[1,6-2,4]	39	0,5	[0,3-0,7]	39	0,5	[0,3-0,7]
4- Tumeurs pinéales	82	[0,8]	0,7	0,3	[0,2-0,5]	6	0,4	[0,1-0,8]	23	0,4	[0,2-0,5]	17	0,2	[0,1-0,3]	36	0,4	[0,3-0,6]
4.1- Pinéocytomes	7	[0,1]	0,4	0,0	[0,0-0,1]	0	0,0	[0,0-0,2]	2	0,0	[0,0-0,1]	1	0,0	[0,0-0,1]	4	0,0	[0,0-0,1]
4.2- Pinéoblastomes	66	[0,7]	0,7	0,3	[0,2-0,5]	6	0,4	[0,1-0,8]	20	0,3	[0,2-0,5]	15	0,2	[0,1-0,3]	25	0,3	[0,2-0,5]
4.3- Tumeurs papillaires de la région pinéale	9	[0,1]	2,0	0,0	[0,0-0,1]	0	0,0	[0,0-0,2]	1	0,0	[0,0-0,1]	1	0,0	[0,0-0,1]	7	0,1	[0,0-0,2]
5- Tumeurs de la région sellaire	558	[5,5]	1,0	2,2	[1,9-2,6]	7	0,5	[0,2-0,9]	92	1,5	[1,2-1,8]	184	2,3	[2,0-2,6]	275	3,4	[3,0-3,8]
5.1- Craniopharyngiomes	466	[4,6]	1,0	1,8	[1,6-2,2]	7	0,5	[0,2-0,9]	91	1,4	[1,2-1,8]	172	2,1	[1,8-2,5]	196	2,4	[2,1-2,8]
5.2- Adénomes hypophysaires	92	[0,9]	1,1	0,3	[0,3-0,5]	0	0,0	[0,0-0,2]	1	0,0	[0,0-0,1]	12	0,1	[0,1-0,3]	79	1,0	[0,8-1,2]
6- Méningiomes	162	[1,6]	1,0	0,6	[0,5-0,8]	1	0,1	[0,0-0,4]	18	0,3	[0,2-0,5]	31	0,4	[0,3-0,5]	112	1,4	[1,1-1,7]
7- Tumeurs mésoenchymateuses	47	[0,5]	1,1	0,2	[0,1-0,3]	4	0,3	[0,1-0,7]	12	0,2	[0,1-0,3]	17	0,2	[0,1-0,3]	14	0,2	[0,1-0,3]
7.1- Rhabdomyosarcomes	9	[0,1]	8,0	0,0	[0,0-0,1]	0	0,0	[0,0-0,2]	5	0,1	[0,0-0,2]	2	0,0	[0,0-0,1]	2	0,0	[0,0-0,1]
7.2- Fibrosarcomes	4	[0,0]	0,3	0,0	[0,0-0,1]	1	0,1	[0,0-0,4]	0	0,0	[0,0-0,0]	0	0,0	[0,0-0,0]	3	0,0	[0,0-0,1]
7.3- Tumeurs de la gaine des nerfs	2	[0,0]	0,0	0,0	[0,0-0,1]	0	0,0	[0,0-0,2]	1	0,0	[0,0-0,1]	1	0,0	[0,0-0,1]	0	0,0	[0,0-0,0]
7.4- Tumeurs d’Ewing et apparentées	14	[0,1]	1,8	0,0	[0,0-0,1]	0	0,0	[0,0-0,2]	3	0,0	[0,0-0,1]	8	0,1	[0,0-0,2]	3	0,0	[0,0-0,1]
7.5- Tumeurs rhabdoïdes	4	[0,0]	0,3	0,0	[0,0-0,1]	1	0,1	[0,0-0,4]	1	0,0	[0,0-0,1]	1	0,0	[0,0-0,1]	1	0,0	[0,0-0,1]
7.6- Chondrosarcomes	2	[0,0]	0,0	0,0	[0,0-0,0]	0	0,0	[0,0-0,2]	0	0,0	[0,0-0,0]	0	0,0	[0,0-0,0]	2	0,0	[0,0-0,1]
7.7- Autres sarcomes spécifiés	3	[0,0]	0,5	0,0	[0,0-0,1]	0	0,0	[0,0-0,2]	0	0,0	[0,0-0,0]	1	0,0	[0,0-0,1]	2	0,0	[0,0-0,1]
7.8- Sarcomes non spécifiés	9	[0,1]	1,3	0,0	[0,0-0,1]	2	0,1	[0,0-0,5]	2	0,0	[0,0-0,1]	4	0,0	[0,0-0,1]	1	0,0	[0,0-0,1]
8- Tumeurs germinales	519	[5,2]	1,8	2,0	[1,7-2,5]	42	2,7	[2,0-3,7]	91	1,4	[1,2-1,8]	90	1,1	[0,9-1,4]	296	3,6	[3,2-4,1]
9- Tumeurs non spécifiées	142	[1,4]	1,0	0,6	[0,4-0,9]	25	1,6	[1,0-2,4]	42	0,7	[0,5-0,9]	25	0,3	[0,2-0,5]	50	0,6	[0,5-0,8]

Abréviations : DNET, Tumeurs neuroépithéliales dysembryoblastiques ; ATRT, Tumeurs rhabdoïdes/tératoïdes atypiques, TSM : taux d’incidence standardisé selon la structure d’âge de la population mondiale ; IC 95 % : intervalle de confiance à 95 %
Source : RNCE

TABLEAU 2 | Variation annuelle moyenne des taux d’incidence standardisés entre 2000 et 2020 chez les enfants (0-14 ans) par type de tumeurs du système nerveux central
(France hexagonale, Registre national des cancers de l’enfant)

	2000-2020			Points de rupture²	1 ^{re} période (avant le point de rupture)		2 ^{nde} période (après le point de rupture)		Taux d'incidence bruts modélisés (/1 000 000)		
	N	VAM¹ (%)	[IC95 %]		VAM¹ (%)	[IC95 %]	VAM¹ (%)	[IC95 %]	2000	Point de rupture	2020
Toutes tumeurs du SNC	10 074	+0,93	[+0,50;+1,38]	-					38,3	-	46,2
1- Gliomes, Tumeurs glioneuronales	6 544	+1,21	[+0,53;+1,90]	-					24,2	-	30,7
1.1- Astrocytomes pilocytiques	1 845	+0,55	[-0,59;+1,68]	-					7,3	-	8,2
1.2- Gliomes des voies optiques	936	+2,15	[+0,27;+4,23]	-					3,5	-	5,3
1.3- Glioblastomes	224	+2,81	[+0,16;+5,81]	2014	+10,19	[+7,05;+16,00]	-12,54	[-26,76;-5,23]	0,4	1,6	0,7
1.4- Autres gliomes	1 864	+1,53	[-0,14;+2,78]	2017	-0,04	[-7,62;+17,26]	+10,89	[-0,04;+26,19]	7,4	7,4	10,0
1.5- Tumeurs glioneuronales et neuronales	1 044	+2,65	[-0,32;+6,89]	2010	+6,92	[+3,21;+49,00]	-1,46	[-21,11;+2,00]	2,6	5,1	4,4
1.51- Gangliogliomes	599	+2,08	[-1,55;+6,33]	2015	+7,33	[+4,62;+18,45]	-12,20	[-39,18;-0,17]	1,3	3,8	2,0
1.52- DNET	392	-0,62	[-2,37;+1,08]	-					1,7	-	1,5
1.53- Autres tumeurs glioneuronales	53	+9,19	[+5,75;+14,73]	-					0,1	-	0,6
1.6- Ependymomes	631	-1,41	[-3,30;+1,54]	-					2,5	-	1,9
2- Tumeurs du plexus choroïde	235	-1,52	[-4,20;+0,87]	-					1,3	-	1,0
2.1- Papillomes du plexus choroïde	122	-0,32	[-5,40;+4,00]	2006	+12,42	[+0,24;+64,70]	-5,32	[-25,21;-2,19]	0,4	0,8	0,4
2.2- Papillomes atypiques du plexus choroïde	41	-0,40	[-5,29;+4,30]	-					0,3	-	0,3
2.3- Carcinomes du plexus choroïde	72	-3,47	[-8,21;+1,77]	2007	-20,08	[-50,10;-5,19]	+6,86	[-1,96;+57,26]	1,0	0,2	0,5
3- Tumeurs embryonnaires	1 785	+0,38	[-0,62;+1,37]	-					7,5	-	8,0
3.1- Médulloblastomes	1 307	+0,12	[-0,71;+1,09]	2007	-2,45	[-11,61;+0,49]	+1,53	[-0,07;+7,77]	5,9	5,0	6,0
3.2- ATRT	257	+2,32	[+0,40;+4,36]	-					1,0	-	1,6
3.3- Autres tumeurs embryonnaires	221	-1,77	[-4,50;+0,66]	-					1,2	-	0,9
4- Tumeurs pinéales	82	+2,26	[-1,08;+6,11]	-					0,3	-	0,5
4.2- Pinéoblastomes	66	+1,81	[-1,33;+5,48]	-					0,3	-	0,4
5- Tumeurs de la région sellaire	558	+1,28	[+0,44;+2,16]	-					1,9	-	2,5
5.1- Craniopharyngiomes	466	+0,47	[-0,89;+1,88]	-					1,8	-	2,0
5.2- Adénomes hypophysaires	92	+9,67	[+5,29;+17,06]	2007	+25,93	[+10,69;+137,08]	+1,81	[-8,35;+5,82]	0,1	0,4	0,5
6- Méningiomes	162	+0,38	[-2,94;+3,89]	-					0,6	-	0,7
7- Tumeurs mésenchymateuses	47	+6,53	[+1,83;+13,97]	-					0,1	-	0,4
8- Tumeurs germinales	519	-0,60	[-2,38;+1,13]	-					2,2	-	2,0
9- Tumeurs non spécifiées	142	-0,12	[-4,48;+4,27]	-					0,7	-	0,7

Abréviations : DNET, Tumeurs neuroépithéliales dysembryoblastiques ; ATRT, Tumeurs rhabdoïdes/tératoïdes atypiques ; IC 95 % : Intervalle de confiance à 95 %
Source : RNCE
[1] Variation annuelle moyenne des taux d’incidence standardisés
[2] Modèles non linéaires par segmentation utilisés afin d’identifier des points de rupture de la variation des taux d’incidence au cours du temps

Légende : Variation annuelle statistiquement significative



TABEAU 3 | Variation annuelle des taux d'incidence chez les enfants et adolescents atteints de tumeurs du système nerveux central en France et dans d'autres pays

Pays	Période étudiée	Âge au diagnostic (année)	Nombre de cas	Groupe diagnostic selon l'ICCC-3	VAM (%)	IC95 %
France	2000-2020	0-14	10 074	III, IX (SNC), Xa	+0,93	[+0,50;+1,38]
France	2000-2020	0-14	9 508	III	+0,99	[+0,51;+1,48]
Allemagne [13]	1980-2019	0-14	14 576	III	+3,3	[+1,8;+4,9]
Allemagne [13]	1991-2010	0-14	-	III	+2,7	[+2,0;+3,4]
Allemagne [13]	2010-2019	0-14	4 670	III	+0,3	[-1,4;+2,1]
Belgique [14]	2004-2015	0-14	1 017	III	+2,2	[+0,4;+4,1]
Canada [16]	2001-2015	0-14	3 306	III, Xa	stable	-
Danemark [15]	1997-2019	0-14	949	III, Xa	stable	-
États-Unis [17]	1998-2013	0-19	10 664	III	+0,77	[+0,29 ;+1,26]
États-Unis [18]	1975-2019	0-19	-	III	+0,71	[+0,45;+0,97]
Finlande [2]	1990-2017	0-14	1 117	III, Xa	+0,8	[+0,2;+1,4]
Pays Bas [14]	2004-2015	0-14	1 591	III	+1,4	[-0,5;+3,3]

Abréviations : SNC, Système nerveux central ; VAM, Variation annuelle moyenne ; IC95 %, Intervalle de confiance à 95 % ; ICC-3, 3e version de l'International Classification of Childhood Cancer.

AUTEURS

Dr Emmanuel Desandes¹, Dr Anne Moulin², Lionel Lafay³, Dr Brigitte Lacour¹

1. Directeurs du Registre national des tumeurs solides de l'enfant (RNTSE), Nancy
2. Directrice adjointe – Direction des maladies non transmissibles et traumatismes, Santé publique France
3. Responsable du département Observation et Documentation, Institut national du cancer

REMERCIEMENTS

Les auteurs remercient les nombreux investigateurs qui ont contribué à la recherche active d'informations au sein des services cliniques. Ils tiennent également à exprimer leur gratitude aux responsables des départements d'information médicale de l'ensemble des Centres hospitaliers universitaires et des Centres de lutte contre le cancer, ainsi qu'aux services régionaux du contrôle médical de l'Assurance Maladie.

FINANCEMENT

Santé publique France (Convention : 23DMNA034-0)

ANALYSE STATISTIQUE

Les taux d'incidence sont calculés sur la période 2000-2020 en prenant en compte le nombre de personnes-années obtenu à partir des estimations annuelles de la population française par tranche d'âge quinquennale, par département et par sexe fournies par l'Institut national de la statistique et des études économiques (Insee). Les taux standardisés selon l'âge (0-14 ans) de la population mondiale sont estimés par la méthode directe [10]. Les modèles de régression de Poisson sont utilisés pour calculer l'intervalle de confiance à 95 % (IC à 95 %) du taux d'incidence [28]. Les variations annuelles, en pourcentage, sont estimées à partir des pentes des régressions linéaires utilisées pour modéliser les logarithmes des taux d'incidence standardisés en fonction des années calendaires. Le logiciel « Joinpoint » du « SEER program » (*Surveillance, Epidemiology, and End Results Program*) est utilisé pour identifier les points de rupture (en années) des taux d'incidence standardisés observés entre 2000 et 2020 [11,12].

MOTS-CLÉS
INCIDENCE
CANCER
ENFANTS
FRANCE
REGISTRE DE POPULATION
ÉVOLUTION