

COMMUNICATION

Le lymphome cérébral primitif du système nerveux central : un défi diagnostique et thérapeutique

Khê HOANG-XUAN *

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêt en relation avec le contenu de cet article

RÉSUMÉ

Le lymphome primitif du système nerveux central (LPSNC) est une tumeur rare qui occupe une place à part au sein des tumeurs cérébrales malignes. Pour des raisons encore non élucidées, il se développe dans un organe dépourvu de tissu lymphoïde et y reste confiné tout au long de l'évolution. Si l'existence d'une immunodépression est un facteur de risque bien connu (VIH, traitements immunosuppresseurs), aujourd'hui la très grande majorité des patients sont immunocompétents et les études épidémiologiques montrent une incidence croissante et encore inexplicée dans la population âgée. Dans plus de 90 % des cas il s'agit d'un lymphome B à grande cellules de profil immunophénotypique agressif de type ABC. Malgré cette homogénéité histologique, il existe une grande variabilité évolutive et de sensibilité aux traitements, probablement expliquée par l'hétérogénéité biologique tumorale sous jacente. Le traitement qui repose sur une chimiothérapie à base de méthotrexate à haute dose a un objectif curatif. Cependant, malgré un taux relativement élevé de rémission, les rechutes demeurent fréquentes. Les progrès dans la prise en charge des patients viennent de la meilleure compréhension des mécanismes moléculaires impliqués dans la tumorigénèse des LPSNC grâce au développement des analyses génomiques tumorales à haut débit. Ainsi de nouveaux biomarqueurs diagnostiques (mutations MYD88, mutations CD79B), pronostiques (perte du chromosome 6q22, délétion du gène CDKN2A) et des cibles biologiques prometteuses (BCR, NK kappa B) pour des traitements innovants ont été récemment identifiés.

* Service de Neurologie Mazarin — Centre de référence national des Lymphomes primitifs du SNC (réseau LOC) & Laboratoire de neurooncologie expérimentale, Institut du Cerveau et de la Moelle épinière (ICM). Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris, France.

