

2009

**En 2009, l'équipe de Jacques Grill (unité CNRS UMR 8203) a réalisé des avancées importantes s'agissant de l'épendymome, en particulier avec l'identification de 2 gènes impliqués dans le développement de la maladie.**

Pages suivantes :

**Découvrez le communiqué de presse de l'Institut Gustave Roussy,**

## **Identification de deux gènes impliqués dans le développement d'une tumeur cérébrale chez enfant : l'épendymome**

**Le Dr Jacques Grill, médecin-chercheur spécialiste des cancers de l'enfant à l'Institut Gustave Roussy (IGR, Villejuif) et son équipe de l'unité de recherche Institut Gustave Roussy – Université Paris Sud-11 (UPRES EA 3535), en collaboration avec le Dr Stéphanie Puget du service de neurochirurgie de l'hôpital Necker (AP-HP), viennent d'identifier deux gènes impliqués dans le développement d'une tumeur cérébrale fréquente chez l'enfant, l'épendymome. Ces deux gènes, Tenascine-C et Notch1 sont surexprimés et des mutations récurrentes du gène Notch1 ont été mises en évidence pour la première fois, dans ces tumeurs. Des médicaments ciblés, bloquant spécifiquement la voie de signalisation Notch, constituent un nouvel espoir dans cette maladie pour laquelle les ressources thérapeutiques sont limitées. Les résultats de ses travaux sont publiés depuis le 16 mars 2009, sur le site Internet de la revue scientifique *Journal of Clinical Oncology*.**

Les chercheurs ont comparé des échantillons tumoraux d'épendymome issus de tumeurs au moment du diagnostic et de tumeurs en rechute. Après analyses comparatives de ces échantillons, ils ont mis en évidence qu'une partie du chromosome 9 était amplifiée dans les échantillons de tumeurs en rechute. L'équipe a cherché, dans cette zone du chromosome 9, des gènes impliqués dans le développement embryonnaire du cerveau. Une surexpression spécifique de deux de ces gènes : Tenascine-C et Notch1, ainsi que l'activation de la voie de signalisation Notch, ont été mises en évidence dans ces tumeurs, dont certaines ont aussi des mutations du gène Notch1.

L'épendymome était jusqu'à présent mal caractérisé sur le plan biologique. Il est, de plus, particulièrement résistant aux traitements. Il n'existe pas de chimiothérapie efficace contre cette tumeur ; le traitement actuel repose sur la chirurgie et la radiothérapie. La découverte de l'implication de la voie de signalisation cellulaire Notch dans le développement de l'épendymome, représente un espoir thérapeutique important. Des médicaments ciblés pourraient être développés rapidement.

En France, le cancer est la seconde cause de mortalité chez l'enfant, après les accidents. Les tumeurs du cerveau sont les cancers les plus fréquents et sont la première cause de mortalité par cancer, chez l'enfant. L'épendymome est la 3<sup>ème</sup> forme de tumeur cérébrale chez l'enfant en fréquence. Il touche surtout les très jeunes enfants, de moins de 5 ans.

Ces travaux de recherche ont été financièrement soutenus par le Cancéropôle Ile-de-France et par une association de parents, l'Etoile de Martin. Le service de neurochirurgie de l'hôpital Necker Enfants Malades à Paris (dirigé par le Pr Sainte-Rose) et l'Institut Gustave Roussy collaborent étroitement dans la prise en charge des enfants et développent un ambitieux programme de recherche clinique et biologique dans les tumeurs cérébrales.

*Titre de l'article : "Candidate Genes on Chromosome 9q33-34 Involved in the Progression of Childhood Ependymomas"*

*L'Institut de cancérologie Gustave Roussy, premier Centre de Lutte Contre le Cancer en Europe est un établissement privé participant au service public hospitalier et habilité à recevoir des dons et legs. Il constitue un pôle d'expertise global contre le cancer entièrement dédié aux patients. Il réunit sur un même site près de 2000 professionnels dont les missions sont le soin, la recherche et l'enseignement. L'IGR en chiffres : 368 lits et places d'hôpital de jour, 159 médecins statutaires, 751 soignants, 161.000 consultations et 43.000 patients suivis par an, 14 unités de recherche, 300 chercheurs, 2.600 étudiants, chercheurs et médecins formés par an. Site Internet : [www.igr.fr](http://www.igr.fr)*

**Contact presse :**

**Chloé Louys, service de presse IGR : tél : 01 42 11 50 59 / 06 17 66 00 26**

**e-mail : [chloe.louys@igr.fr](mailto:chloe.louys@igr.fr)**