



Référentiel Régional de Prise en Charge

Neurologie

Actualisation Mars 2011 (version 3.0)

Groupe de travail Neuro-Oncologie du CHU-ICR

Anatomopathologie	Marie-Bernadette DELISLE, Emmanuelle URO-COSTE
Neurochirurgie	Jacques LAGARRIGUE, Vincent LUBRANO, Franck-Emmanuel ROUX, Jean SABATIER, Eric SCHMIDT,
Neurologie	Alexandra BENOUAICH-AMIEL* , Michel CLANET,
Médecine Nucléaire	Isabelle BERRY
Neuroradiologie	Isabelle CATALAA, Hervé DUMAS,
Oncologie	Henri ROCHE
Radiothérapeutes	Anne LAPRIE, Elisabeth MOYAL* , Martine DELANNES,
Soins Palliatifs	Thierry MARMET
Santé Publique	Éric BAUVIN, Oncomip

Groupe de travail Neuro-Oncologie Représentants du Secteur Libéral

Anatomopathologie	Maryvonne PRADERE
Neurochirurgie	Philippe BOUSQUET, Bertrand DEBONO, Benoit De GERMAY Christian ESPAGNO* , Jean-Yves PLAS, Pascal SABATIER,
Neurologie	Sophie DECHAUMONT, Patrice HENRY, Claude MEKIES,
Neuroradiologie	Claude MOREL
Oncologie-Radiothérapie	Franck BURKI, Bernard COUDERC, Véronique FABRE, Igor LATORZEFF, Alain REDON,

Groupe de travail Neuro-Oncologie Représentant des RCP région et inter-région

	Jean-Marc BOULESTEIX, Christophe CAREL, Antoine DANIELLI, Jean-Marc FAUCHEUX, Françoise FORMOSA, Christophe GUIRAUD CHAUMEIL, Christian LOUIS, Marcel MALBEC, Christian TANIER
--	--

**Animateurs du groupe*

« Ce référentiel constitue des propositions diagnostiques et thérapeutiques servant de fondements aux avis sans être ni exclusives, ni contraignantes. Il doit être apprécié sous la responsabilité de médecins dans le respect des principes déontologiques d'indépendance et d'exercice personnel de la médecine conformément à l'article 64 du code de déontologie médicale, et en fonction de l'état pathologique du patient.

Ce référentiel est issu d'une discussion pluridisciplinaire, il a été élaboré par des professionnels de santé sur base de leur expertise, de l'état des connaissances scientifiques au moment de leur élaboration. Ainsi, il ne peut être exclu qu'au moment de leur consultation pour la pratique médicale quotidienne, les données mises à disposition soient incomplètes, inexactes ou obsolètes. Il revient aux professionnels de santé de déterminer et de décider, sous leur responsabilité, de faire ou non application des référentiels. Toute proposition de modification de ce référentiel peut à tout moment être adressée aux animateurs du groupe « Neuro-Oncologie ».

Article 64 (article r.4127-64 du code de la santé publique) : « Lorsque plusieurs médecins collaborent à l'examen ou au traitement d'un malade, ils doivent se tenir mutuellement informés ; chacun des praticiens assume ses responsabilités personnelles et veille à l'information du malade. Chacun des médecins peut librement refuser de prêter son concours, ou le retirer, à condition de ne pas nuire au malade et d'en avvertir ses confrères. »

Benouaich Amiel Alexandra
Delannes Martine
Espagno Christian
Lubrano Vincent
Moyal Elisabeth
Roché Henri
Sabatier Jean

benouaich-amiel.a@chu-toulouse.fr
delannes.martine@claudiusregaud.fr
c.espagno@wanadoo.fr
lubrano.v@chu-toulouse.fr
moyal.elisabeth@claudiusregaud.fr
roche.henri@claudiusregaud.fr
sabatier.j@chu-toulouse.fr

SOMMAIRE

I – RECOMMANDATIONS RÉGIONALES	4
1) Quorum des RCP de Neuro-Oncologie en Midi-Pyrénées.....	4
2) Anatomopathologie	5
3) Radiologie.....	8
4) Chirurgie	9
5) Radiothérapie.....	10
II- ARBRES DE PRISE EN CHARGE	12
1) Astrocytome Pilocytaire	12
2) Gliomes de Grade II, III, IV.....	13
2.1 Gliomes de Grade II	13
a) Arbre.....	13
b) Remarques	14
2.2 Gliomes de Grade III ET IV	14
a) Arbre.....	13
3) Ependymomes.....	17
4) Médulloblastomes.....	18
5) Lymphomes primitifs cérébraux	21
6) Tumeurs pinéales et/ou supra sellaire.....	23
7) Traitement Méningiome	25
8) Tumeurs vertébro médullaires.....	26
9) Méningites Tumorales.....	27
a) Arbres	27
b) Remarques Méningites tumorales.....	28
10) Métastases Cérébrales	29
III- Annexe 1 : Recommandations HAS/INCa concernant la RCP	30
IV- Annexe 2 : Fiche nationale standardisée pour les tumeurs cérébrales.....	34
V- Annexe 3 : Réseau INCa tumeurs rares POLA.....	3C
VI- Annexe 4 : Réseau POLA, Fiche consentement patient.....	PM
VII- Annexe 5 : Réseau INCa LYMPHOPATH	PH
VIII- Annexe 6 : Réseau Lymphopath-liste des responsables.....	PO
IX- Recommandations Nationales et Régionales	PP

Légende :



Retour au sommaire



I – RECOMMANDATIONS RÉGIONALES

1) Quorum des RCP de Neuro-Oncologie en Midi-Pyrénées

2 niveaux de RCP sont identifiés :

Les RCP territoriales comportent

- de façon obligatoire : un neurochirurgien, 1 neuroradiologue et 1 oncologue (oncologue médical, oncologue radiothérapeute ou neurologue avec un DESC de cancérologie)
- de façon recommandée : 1 neuro-anatomopathologiste, 1 oncologue radiothérapeute.

Les RCP régionales ont vocation à discuter des dossiers difficiles et nécessitent donc pour discuter de ces cas un quorum renforcé avec de façon obligatoire 1 médecin de chaque spécialité citées

1 Neurochirurgien, 1 oncologue, 1 oncologue radiothérapeute, 1 neuro-oncologue, 1 neuroradiologue, 1 neuro-anatomopathologiste

- **Présence obligatoire :**
 - 1 neurochirurgien
 - 1 oncologue /radiothérapeute ou neuro-oncologue
 - 1 neuroradiologue
- **Présence recommandée :**
 - 1 neuro-anatomopathologiste
 - 1 radiothérapeute (si seul un oncologue ou neuro-oncologue est présent)

Les RCP doivent répondre aux critères de qualité définis par la HAS et l'INCA :

Critères minimum de renseignements pour pouvoir présenter un dossier en RCP :

- identité du patient et date de naissance
- nom du médecin référent demandant l'avis de la RCP
- données histologiques quand elles existent
- type de chirurgie effectuée (biopsie exérèse partielle ou complète)
- état général (score OMS ou/et KPS)
- intervention chirurgicale et traitements antérieurs liés à la pathologie
- état clinique actuel
- la question posée à la RCP doit être clairement formulée

Une RCP de recours est définie.

Elle permettra de discuter de façon collégiale les cas difficiles et/ou la prise en charge de tumeurs rares. Les dossiers pourront être présentés sur demande des médecins référents du patient.



Cette RCP aura lieu sur les sites de Rangueil et de Purpan. Cette RCP nécessite la présence obligatoire de

- un neurochirurgien
- un oncologue ou neuro-oncologue
- un neuro radiologue
- un neuro pathologiste
- un radiothérapeute

La RCP de recours aura lieu selon les mêmes horaires que les RCP habituelles.

Les demandes de dossiers à présenter en RCP de recours devront être adressées à l'avance aux coordinateurs de RCP pour pouvoir s'assurer du quorum requis.

[\(Cf : Annexe 1 : Recommandations HAS/INCa concernant la RCP ...\)](#)

2) Anatomopathologie

➤ Critères minimum de renseignements cliniques pour une demande d'anapath :

La fiche de recensement des tumeurs primitives du système nerveux central recueille la plupart de ces données en particulier dans la nouvelle version (la nouvelle version de cette fiche mise en circulation en 2007). Il faut insister sur l'importance qu'une telle fiche soit remplie pour chaque intervention :

- Identité du patient et date de naissance
- Médecin prescripteur
- Présence d'une épilepsie inaugurale
- Délai premier symptôme-chirurgie
- Symptomatologie actuelle (épilepsie, céphalées, HTIC ? Troubles des fonctions supérieurs et/ou du comportement, déficit neurologique, autre)
- Karnofsky ou état OMS
- Prise de contraste TDM et/ou IRM
- Intervention précédente pour ce type de tumeur
- Chirurgie pratiquée : biopsie ou exérèse
- Topographie sus ou sous tentorielle
- la situation de la tumeur : situation péri-ventriculaire, atteinte de la substance blanche sous corticale ou non, du cortex
- les structures anatomiques atteintes (exemple : lobe frontal, occipital, carrefour, noyaux gris centraux, hippocampe, vermis)

L'idéal serait de plus d'avoir accès à l'imagerie IRM ou scanner directement. Avec la numérisation des images, cet accès est matériellement possible mais nécessite la mise en œuvre de moyens. Au niveau du CHU, le logiciel **miview** permet actuellement aux pathologistes de consulter en temps réel les examens d'imagerie.



➤ **Critères minimum que doit contenir le CR anapath pour pouvoir traiter le patient (critères projetés en RCP)**

Nous pouvons retenir comme critère minimum, premièrement ceux de tout compte rendu en cancérologie :

- Date du Compte Rendu,
- Site du prélèvement,
- Type de prélèvement,
- Morphologie : la tumeur est classée selon l'OMS (CIM10/SNOMED)
+/- selon la classification de l'hôpital Sainte Anne.

Une fiche nationale standardisée pour les tumeurs cérébrales a été rédigée au niveau national ([voir annexe 2](#)), mais elle est actuellement peu utilisée dans la région. L'absence d'informatisation et de traitement statistique des données renseignées dans cette fiche (cotation des lésions élémentaires : densité cellulaire, atypies, nécrose, prolifération vasculaire etc....) est à souligner.

➤ **Intégration de nouvelles données de type moléculaire dans le diagnostic et dans l'évaluation de la réponse thérapeutique.**

1) Une recherche de la co-délétion 1p19q peut s'avérer utile dans plusieurs cas :

- devant un oligodendrogliome typique pour distinguer dans ce groupe les tumeurs porteuses de la délétion 1p19q qui ont un meilleur pronostic global.
- devant un gliome ayant un contingent oligodendrogliol ou une inflexion morphologique oligodendrogliale incomplète. La présence de la co-délétion 1p19q permet d'affirmer formellement le diagnostic d'oligodendrogliome. En revanche, son absence ne permet pas d'éliminer le diagnostic d'oligodendrogliome.

Deux techniques sont disponibles pour la recherche de cette perte chromosomique :

- la technique FISH sur coupe en paraffine, coupes au cryostat ou appositions
- une technique par PCR, la LOH, qui nécessite la comparaison de l'ADN tumoral avec l'ADN du sang du patient. Cette technique est disponible au CHU et pour les établissements extérieurs dans le cadre de la tumorothèque régionale ONCOMIP (voir dispositif prévu dans l'annexe de fonctionnement de la tumorothèque régionale et sur le site ONCOMIP).

2) La méthylation du promoteur du gène MGMT (Methyl Guanine Methyl Transférase) est également un facteur pronostique intéressant, en particulier dans les gliomes de haut grade. Cependant, en dehors d'essais cliniques, elle n'est pas utilisée pour orienter la thérapeutique. Les tumeurs méthylées sont statistiquement associées à un meilleur pronostic, mais il existe une importante variabilité à l'échelon individuel. Cette technique est disponible au CHU et pour les établissements extérieurs dans le cadre de la tumorothèque régionale ONCOMIP (voir dispositif prévu dans l'annexe de fonctionnement de la tumorothèque régionale et sur le site ONCOMIP).



- 3) Les mutations ponctuelles dans les gènes IDH1 et IDH2 sont associées à des gliomes de meilleur pronostic. Un anticorps commercial a été conçu pour marquer spécifiquement la protéine mutante IDH1 avec substitution R132H. Cette mutation IDH1R132H est très largement majoritaire : elle est retrouvée dans environ la moitié des gliomes de bas grade. Les mutations minoritaires de IDH1 et IDH2 peuvent être recherchées par biologie moléculaire.
- 4) Pour les médulloblastomes, la recherche d'une amplification de c-MYC et N-MYC émerge actuellement comme un facteur pronostique péjoratif entraînant un intensification thérapeutique dans le cadre d'essais cliniques.(voir référentiel de biologie moléculaire du site internet ONCOMIP)

Les gliomes de haut grade pouvant correspondre à des oligodendrogliome anaplasiques peuvent être relus gratuitement dans le cadre du réseau INCa tumeurs rares POLA (**Prise en charge des **OL**igodendrogliomes **An**aplasiques, [annexe 3](#)**). Il faut alors envoyer une lame Hemalun et un bloc en paraffine au Pr Uro-Coste au Service d'anatomie Pathologique du CHU Rangueil, qui procédera à l'enregistrement du patient sur la base informatique. Le cas sera ensuite relu dans le réseau sous 15 jours. Le service d'Anatomie Pathologique et Histologie/Cytologie de Rangueil procédera également à l'envoi du matériel tumoral congelé à Paris pour génotypage de la tumeur en CGH array (via la tumorothèque régionale ONCOMIP pour les cas opérés à l'extérieur du CHU).

En parallèle, le neurochirurgien ou le médecin en charge du patient fait signer une fiche de consentement POLA au patient et prélève 2 tubes de sang du patient sur tube EDTA. **Les 2 tubes de sang, la fiche de consentement ([annexe 4](#)), ainsi qu'une fiche clinique et un CD d'imagerie de la tumeur sont envoyés au Pr Uro-Coste pour envoi secondaire à Paris après conditionnement et saisie informatique complémentaire sur la base de données.** En annexe, la fiche de consentement et la fiche clinique. Ce protocole permet également l'accès gratuit à une RCP de recours nationale mensuelle par vidéoconférence. (Contacter Pr Uro-Coste pour détails techniques uro-coste.e@chu-toulouse.fr).

Les lymphomes cérébraux font l'objet d'une deuxième lecture systématique via le réseau LYMPHOPATH (Fiche INCa en [annexe 5](#) et Responsables des centres experts du réseau de référence anatomopathologique des lymphomes en [annexe 6](#)). Des lames et un bloc représentatif doivent être envoyés au Service d'Anatomie Pathologique du CHU Purpan.



3) Radiologie

Recommandations générales pour les protocoles IRM des tumeurs cérébrales
Pour l'examen initial, les examens de référence post-chirurgie et de surveillance ultérieure

Bilan initial pré-op

- Axial T2 3 mm
- Flair
- Diffusion + ADC
- T1 pré
- Perfusion (systématique)**
- T1 post
- Neuronav T1 post
- Spectro-IRM proposée**

Bilan post-op immédiat DANS LES 48H

- Axial T2 3 mm
- Flair
- Diff + ADC
- T1 pré
- Perfusion**
- T1 post
- Neuronav T1 post avec reconstructions

Bilan suivi

- Axial T2 3 mm
- Flair
- Diff + ADC
- T1 pré
- Perfusion (systématique)**
- T1 post
- Neuronav T1 post avec reconstructions
- Spectro recommandée**



4) Chirurgie

4.1 Obtention de l'histologie

- La confirmation histologique est fondamentale pour le diagnostic car les examens neuroradiologiques ne sont pas suffisamment spécifiques (standard).

- Une confirmation histologique est systématiquement nécessaire avant la mise en route d'un traitement anti-tumoral comme une radiothérapie et/ou une chimiothérapie systémique.

L'indication d'un traitement anti-tumoral sans diagnostic histologique doit correspondre à une situation exceptionnelle, validée en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire.

- Le chirurgien doit prélever un (des) échantillon(s) représentatif(s) de la lésion, particulièrement au niveau de la zone où les anomalies radiologiques sont significatives quand elles existent (standard).

- Des échantillons tissulaires doivent être conservés dans une tumorothèque (standard).

- Une biopsie (stéréotaxique avec ou sans cadre, à ciel ouvert) est proposée quand l'exérèse chirurgicale n'est pas retenue (standard).

4.2 Geste chirurgical

- Les critères d'opérabilité dépendent de l'âge du patient, de son état général, de son état clinique jugé sur une échelle fonctionnelle adaptée à la cancérologie ainsi que des données anatomiques et fonctionnelles, du type présumé de tumeur, et des supports techniques disponibles pour la chirurgie.

- Quand elle est proposée, l'exérèse tumorale doit être optimale, c'est-à-dire aussi large que possible, sans risque fonctionnel majeur (standard).

- Des aides techniques (IRM fonctionnelle préopératoire, bistouri à ultra-sons, microscope opératoire, loupes binoculaires, neuronavigation, cartographie per-opératoire, échographie per-opératoire, examen extemporané) peuvent optimiser cette exérèse chirurgicale (options).

- Dans la mesure où elles peuvent modifier l'information au patient sur le risque opératoire et/ou les critères d'opérabilité (données fonctionnelles), ces aides techniques peuvent entrer dans le cadre des solutions de recours (option).

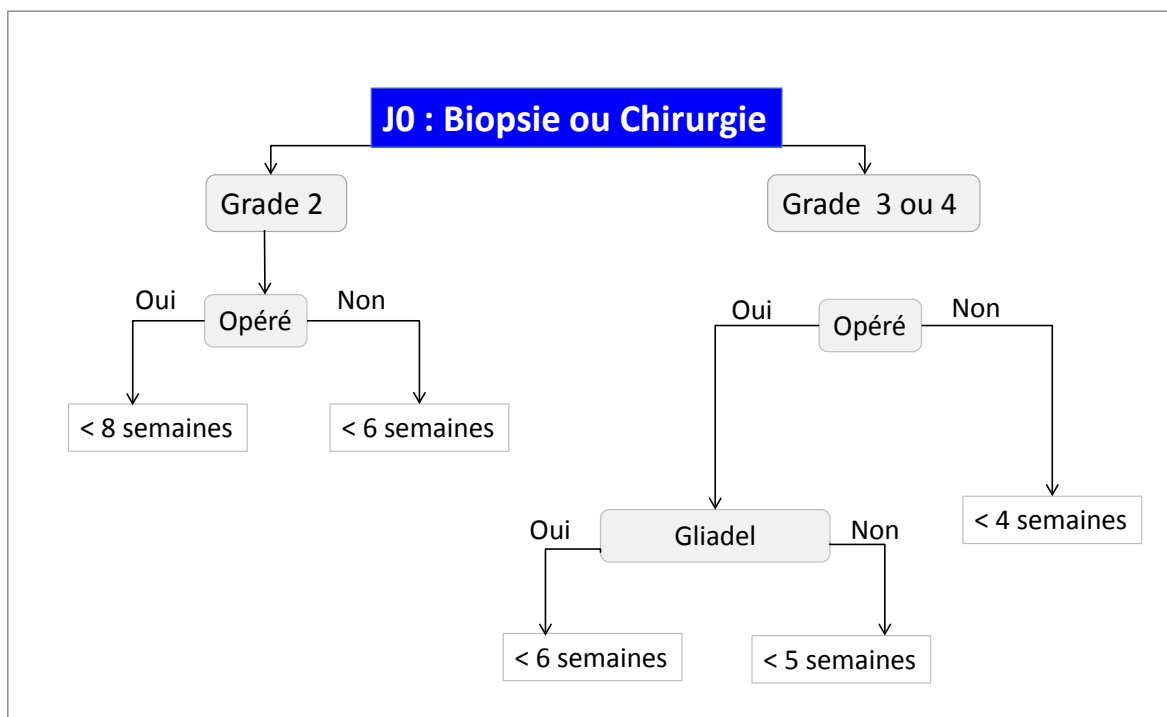


5) Radiothérapie

Délai de prise en charge du patient opéré

- Le délai entre la chirurgie et la première séance de radiothérapie doit être le plus court possible et adapté aux types de situations rencontrées (arbre de décision ci-dessous) (consensus régional).
- Dès que le chirurgien a opéré, le rendez-vous de radiothérapie doit être pris (anticipation par le chirurgien).

Délai souhaitable entre le geste chirurgical (exérèse ou biopsie) et la 1^{ère} séance de radiothérapie.



Préparation du traitement

- Scanner de dosimétrie et IRM FLAIR + T1 Gadolinium pour une fusion d'image : coupes axiales transverses de 3 mm ; format DICOM compatible avec un TPS de radiothérapie (consensus régional).
- Radiothérapie de conformation avec scanner de dosimétrie (standard).
- En cas d'association radiothérapie/chimiothérapie concomitante, la radiothérapie débute le jour de début de la chimiothérapie.

Technique

- Contention thermoformée (reproductibilité ≤ 5 mm) (standard).
- Contourage des volumes cibles et des organes sains (organes à risque : OAR) (standard) sur fusion d'images TDM-IRM (consensus régional).



- Faisceaux conformationnels, le TPS utilisé doit être en mesure de calculer la répartition des doses obtenues avec des faisceaux non coplanaires (standard).
- Accélérateur linéaire de particules délivrant des faisceaux X d'énergie ≥ 6 MV (standard).
- Caches focalisés en Cérobend^R ou Collimateur Multi-lames (standard).
- Traitement de tous les faisceaux tous les jours (standard).
- Corticothérapie non systématique (standard).
- Surveillance des patients au moins une fois par semaine (standard).

Volumes et doses

- GTV (Gross Tumor Volume) : correspond à la tumeur, rehaussée par le produit de contraste (séquence T1 gado) pour la tumeur de haut grade en place ou hyper signal FLAIR pour les gliomes de bas grade et/ou au lit opératoire déterminé par l'hyper-intensité FLAIR (standard).
- CTV (Clinical Target Volume) : correspond au GTV auquel on ajoute une marge pour prendre en compte les potentielles extensions microscopiques de la maladie. Ce volume sera adapté pour chaque patient en fonction de la situation particulière de la tumeur par rapport aux organes à risque et aux structures voisines et en tenant compte des voies d'extension possibles et des barrières anatomiques (standard). Concernant les gliomes de haut grade le CTV = GTV + 2 cm ; pour les gliomes de bas grade : CTV=GTV+1 cm
- PTV (Planning Target Volume) : correspond au CTV auquel on ajoute une marge supplémentaire pour prendre en compte les incertitudes de repositionnement du patient durant le traitement (standard) il est de l'ordre de 0.5 cm.

Cas particuliers

- Pour des motifs liés au patient (état général, âge) ou à la tumeur (volume), la radiothérapie peut être refusée : cette décision doit être validée en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (standard).

Indications

- La surveillance du patient en cours de radiothérapie fait l'objet d'une traçabilité.
- En fin de radiothérapie, un compte rendu est rédigé et tracé dans le dossier patient

☞ Il Comporte :

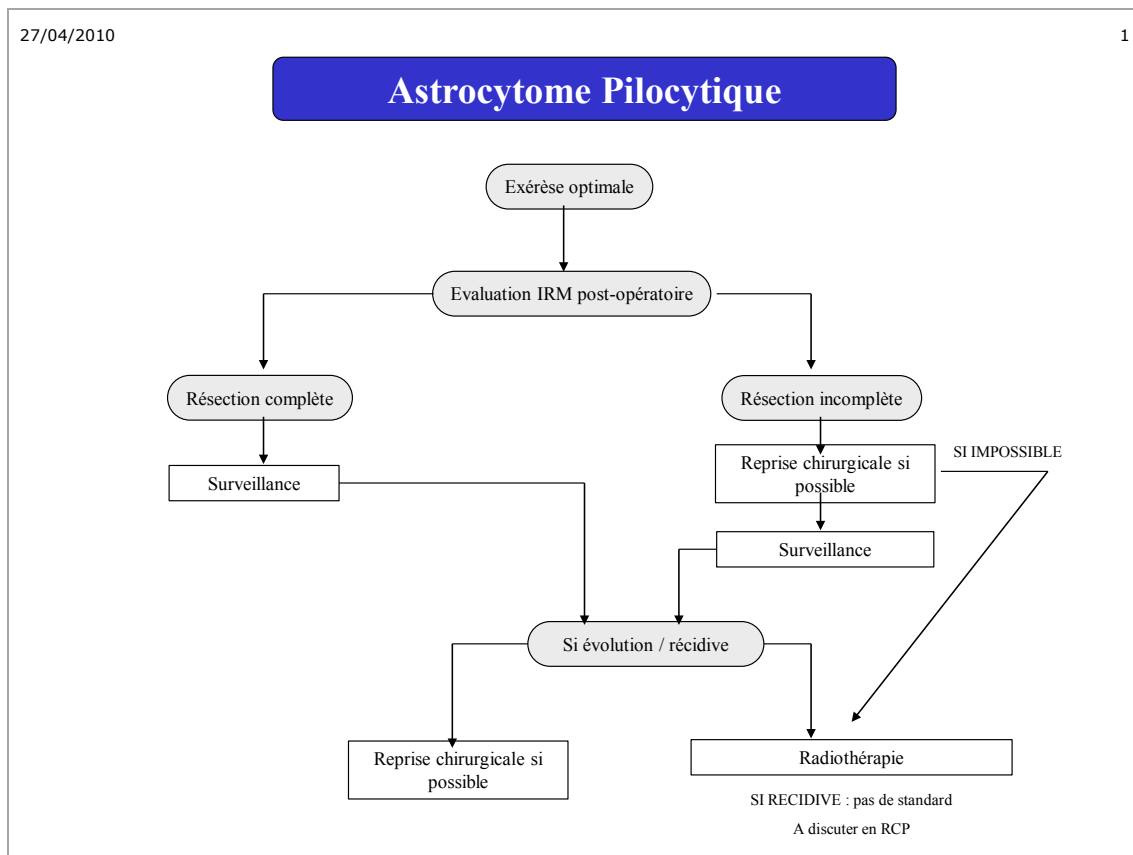
L'identification du patient Les éléments de justification de l'acte et la procédure réalisée La dose totale délivrée par volume précisant le nombre et l'énergie des faisceaux La dose par fraction L'étalement La date de début et la date de fin Le volume de cerveau irradié à 95% de la dose prescrite au PTV La tolérance immédiate du traitement L'utilisation ou non d'une chimiothérapie, d'une corticothérapie concomitante
--



II- ARBRES DE PRISE EN CHARGE

1) Astrocytome Pilocytique

La prise en charge de ces tumeurs doit systématiquement être discutée en RCP



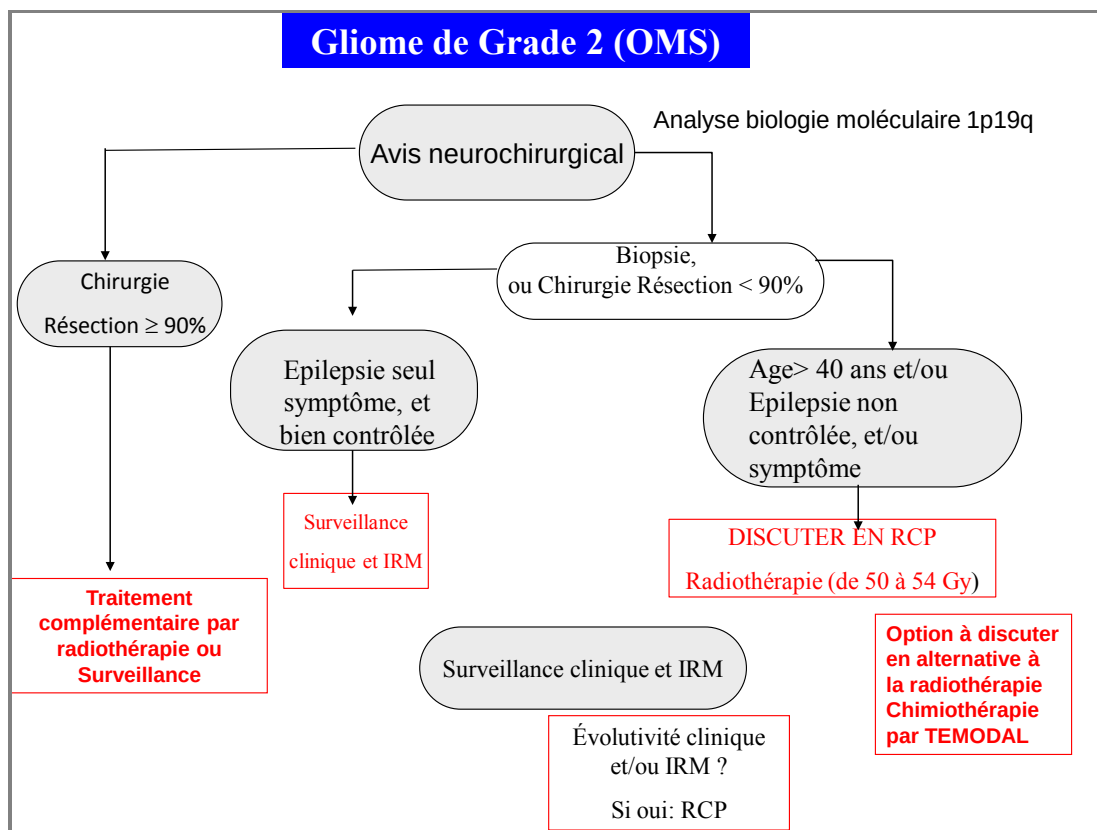


2) Gliomes de Grade II, III, IV

Tout nouveau cas doit être discuté avant tout traitement et à chaque étape de la prise en charge (excepté caractère d'urgence thérapeutique) en RCP.

2.1 Gliomes de Grade II

a) Arbre



b) Remarques

- La thérapeutique est guidée par la classification OMS (standard).
- Favoriser les inclusions dans les essais thérapeutiques
- La prise de contraste d'un grade II (grade B de Sainte-Anne) ne modifie pas le schéma thérapeutique, sauf si celle-ci est "nodulaire" : il faut alors discuter un éventuel biais d'échantillonnage, affiner l'imagerie (imagerie métabolique, perfusion, diffusion ...) et envisager une relecture anatomo-pathologique (grade 3 ?).
- La surveillance clinique et par IRM : M3, M6, M12, puis tous les 6 mois.



- L'étendue de la résection est évaluée sur la séquence FLAIR (standard), mais l'analyse des autres séquences est nécessaire pour éviter les erreurs d'interprétation.
- Une évaluation neuropsychologique des patients, pré et post thérapeutique, est souhaitable.

2.2 Gliomes de Grade III ET IV

- Tout nouveau cas doit être discuté avant tout traitement puis à chaque étape de la prise en charge (excepté caractère d'urgence thérapeutique) en RCP.
- Tenir compte de l'âge et de l'état général dans la décision
- Favoriser les inclusions dans les essais thérapeutiques : décision à valider en RCP
- Chirurgie d'exérèse maximum quand elle est réalisable, biopsie dans le cas contraire
- Si possible : analyse en biologie moléculaire, recherche délétion 1p 19 q

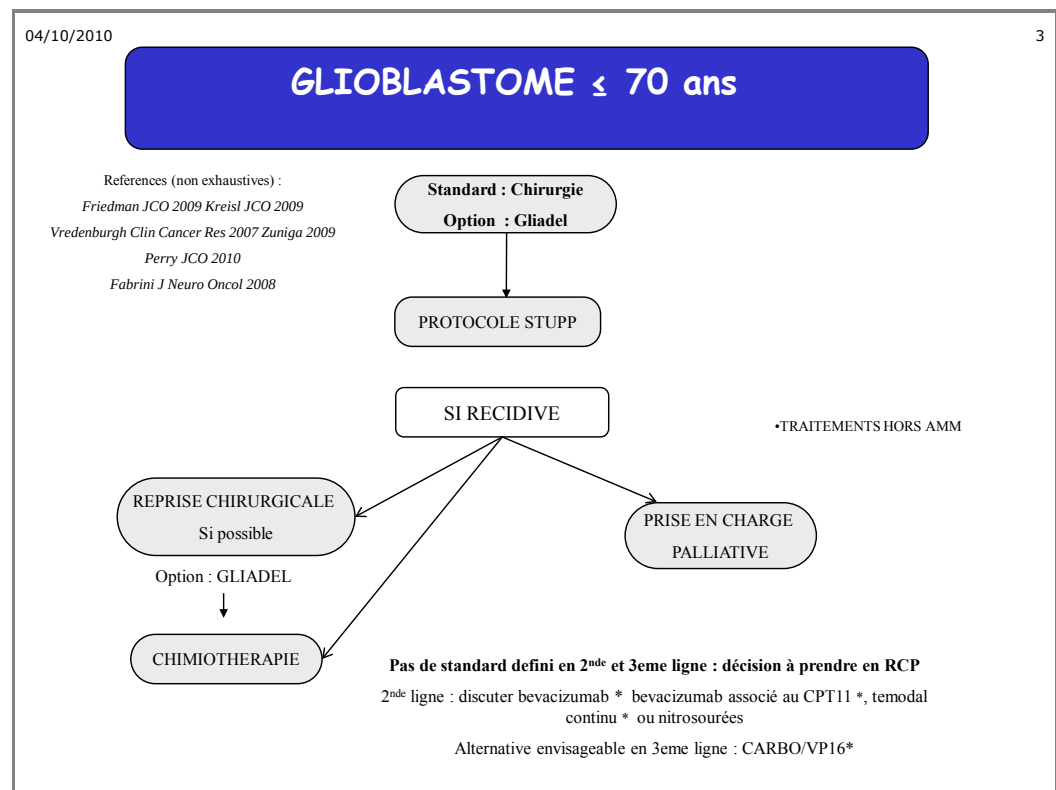
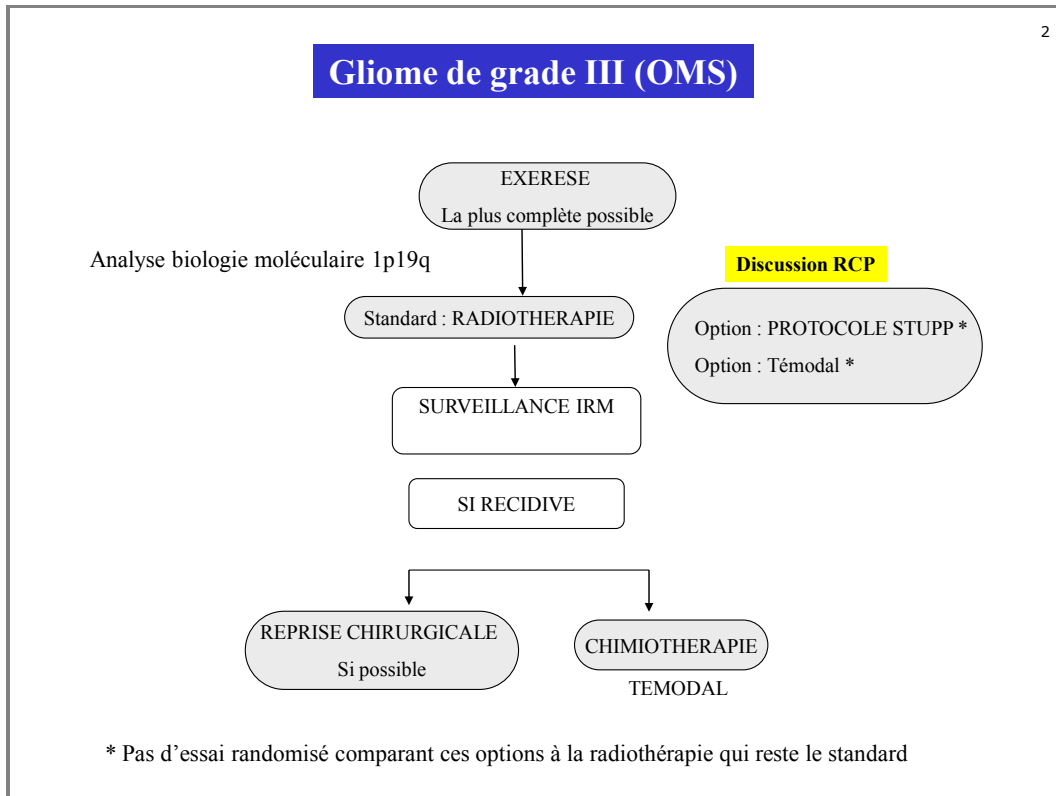
Définition du Protocole STUPP :

**TEMODAL 75 mg/.m² quotidien durant la RT suivi de 6 cycles de
TEMODAL 150 à 200 mg/m²/j J1J5 (J1=J28)**

- Raccourcir au maximum le délai entre chirurgie et début de la radiothérapie (3 à 4 semaines maximum)
- Suivi IRM : tous les 3 mois
- Dans 20 à 30% des cas l'IRM réalisée au décours de la radiothérapie associée au TEMODAL montre des majorations de la lésion sur les séquences IRM après injection de T1 gadolinium, susceptible de s'amender lors de la poursuite du traitement par TEMOZOLOMIDE. Ce phénomène a été décrit sous le terme de « pseudo progression ». Nous proposons (à l'instar des recommandations publiées par le groupe de travail RANO « updated response assessment criteria for high grade gliomas : response assesment in neuro oncology working group » Wen et al JCO mars 2010) que les modifications de la prise de contraste survenant dans les 12 semaines suivant la fin de la radiothérapie ne soient pas considérées comme une évolution tumorale, à l'exception des cas où de nouvelles lésions apparaissent en dehors des zones correspondant à 80% de l'isodose de radiothérapie et des cas où un prélèvement histologique confirme le caractère tumoral des lésions observées).
- Hormis ces cas particuliers nous proposons que le traitement par TEMOZOLOMIDE soit poursuivi avec un contrôle IRM à l'issue de cette période de 12 semaines



a) Arbres





04/10/2010

4

GLIOBLASTOME > 70 ans

Si possible : Evaluation gériatrique ne retardant pas le délai de la prise en charge

SI BON ETAT GENERAL

Chirurgie : exérèse si possible

Pas de standard validé : à discuter en RCP

PROTOCOLE STUPP

SI MAUVAIS ETAT GENERAL

Chirurgie : biopsie

PRISE EN CHARGE
PALLIATIVE

CHIMIOOTHERAPIE

TEMODAL

RADIOOTHERAPIE

50 Gy en 28 fractions ou

40 Gy en 15 fractions

Option à discuter en RCP : RADIOOTHERAPIE adaptée à l'âge

• Selon protocole RSP : **50 Gy en 28 fractions** (NEJM Keime-Guibert 2007)

• Selon protocole ROA : **40 Gy en 15 fractions** (JCO ROA 2004)

SI RECIDIVE

A discuter en
RCP
Tenir compte
état général

REPRISE CHIRURGICALE
Si possible

Option :
GLIADEL

CHIMIOOTHERAPIE

Pas de standard défini en 2^{de} et 3^{eme} ligne : décision à prendre en RCP

2^{de} ligne : discuter bevacizumab * bevacizumab associé au CPT11 *, temodal continu * ou nitrosourées

Alternative envisageable en 3^{eme} ligne : CARBO/VP16*

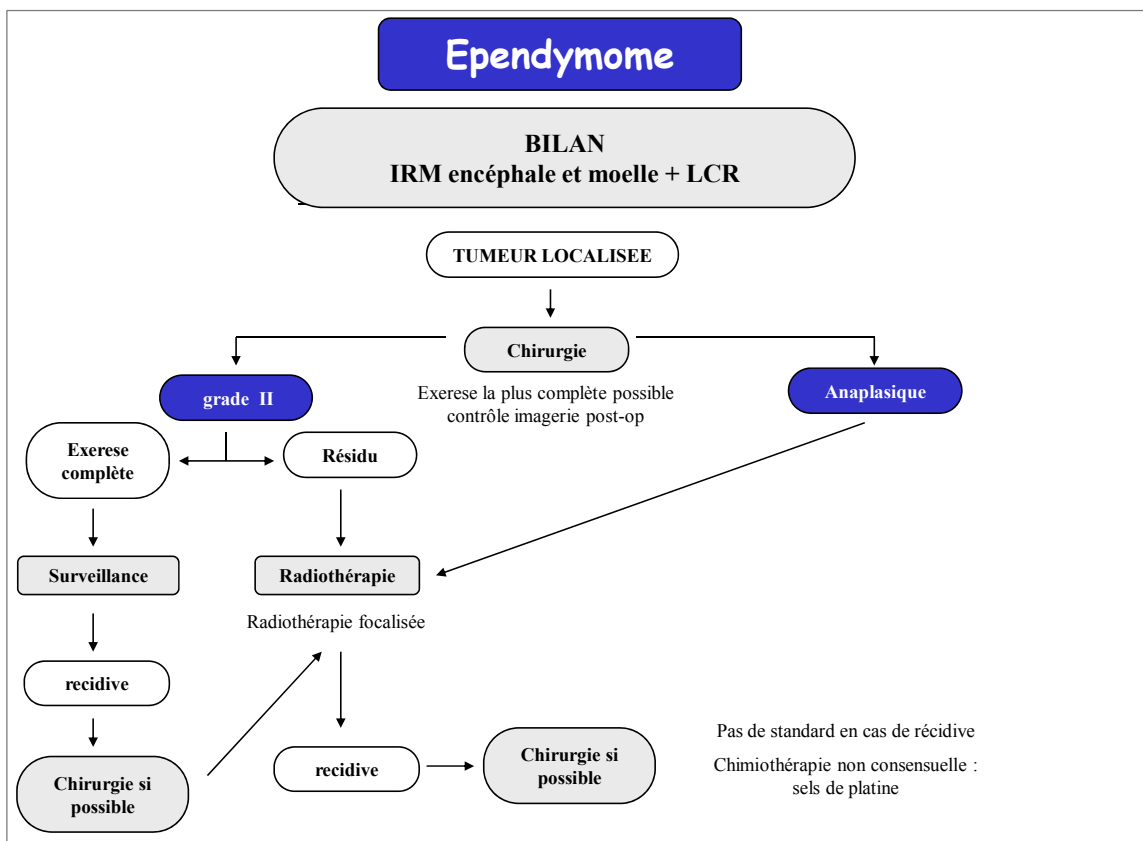
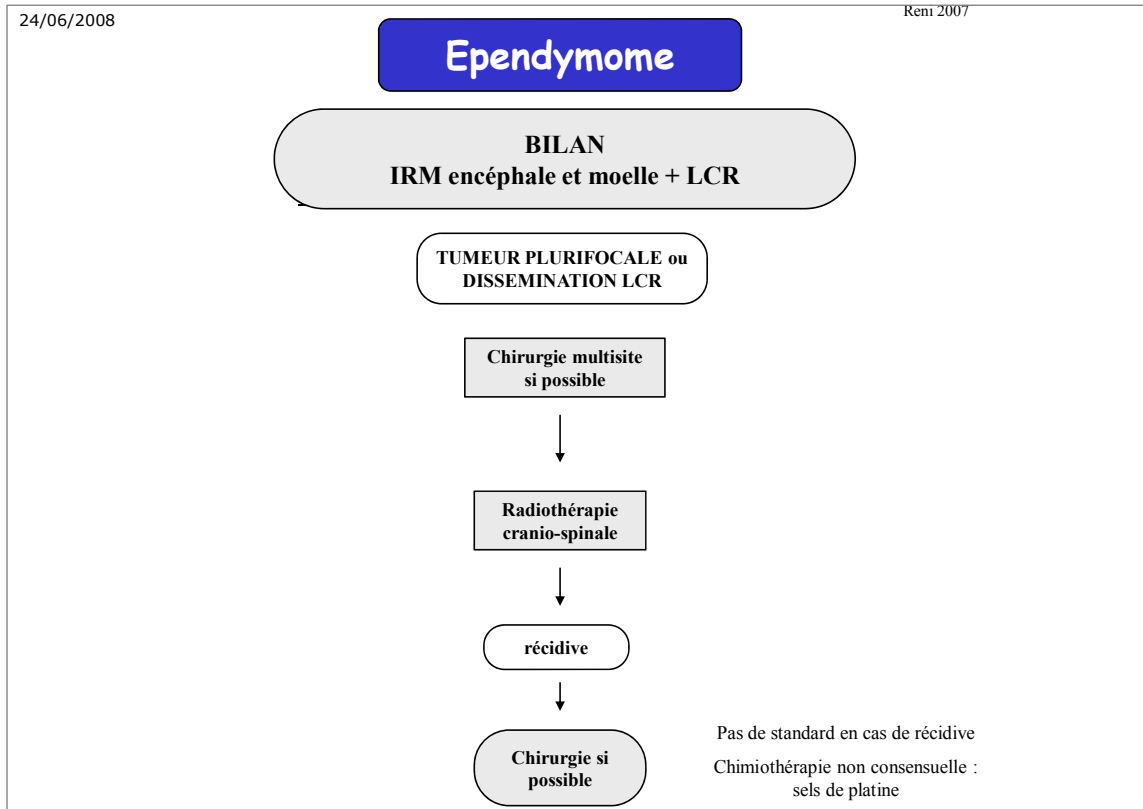
* TRAITEMENTS HORS AMM

PRISE EN CHARGE
PALLIATIVE



3) Ependymomes

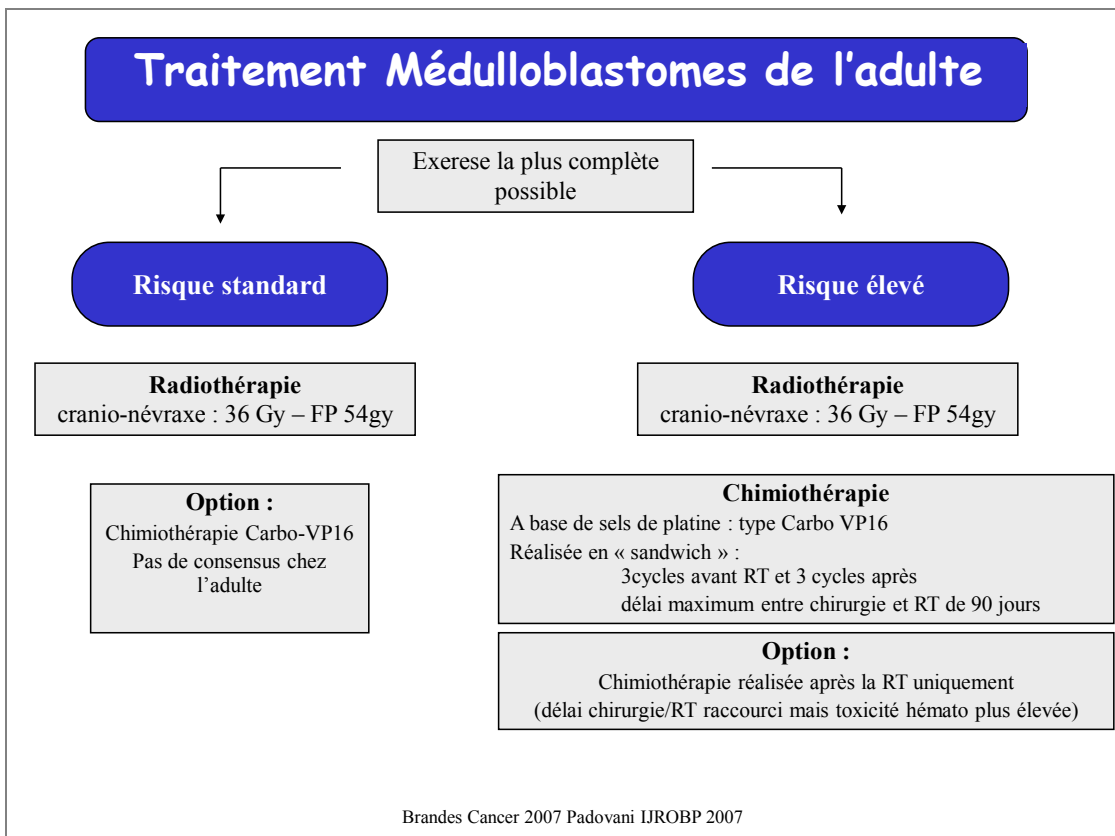
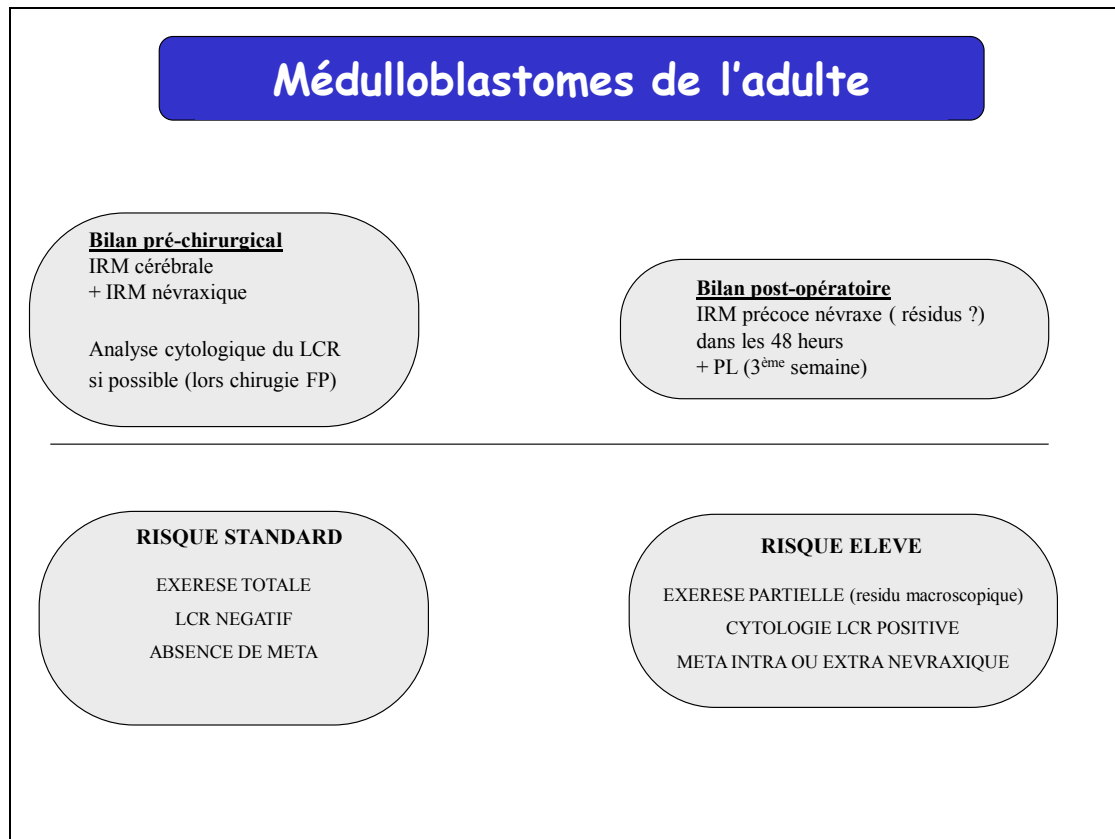
Tout nouveau cas doit être discuté avant tout traitement puis à chaque étape de la prise en charge (excepté caractère d'urgence thérapeutique) en RCP.





4) Médulloblastomes

Tout nouveau cas doit être discuté avant tout traitement puis à chaque étape de la prise en charge (excepté caractère d'urgence thérapeutique) en RCP.





Traitement Médulloblastomes de l'adulte

Surveillance :

IRM cranio – névraxique : tous les 4 mois pendant 2 ans
puis tous les 6 mois

Bilan thyroïdien : annuel

SI RECIDIVE

PAS DE STANDARD

Discuter re-intervention si possible

Chimiothérapie de seconde ligne

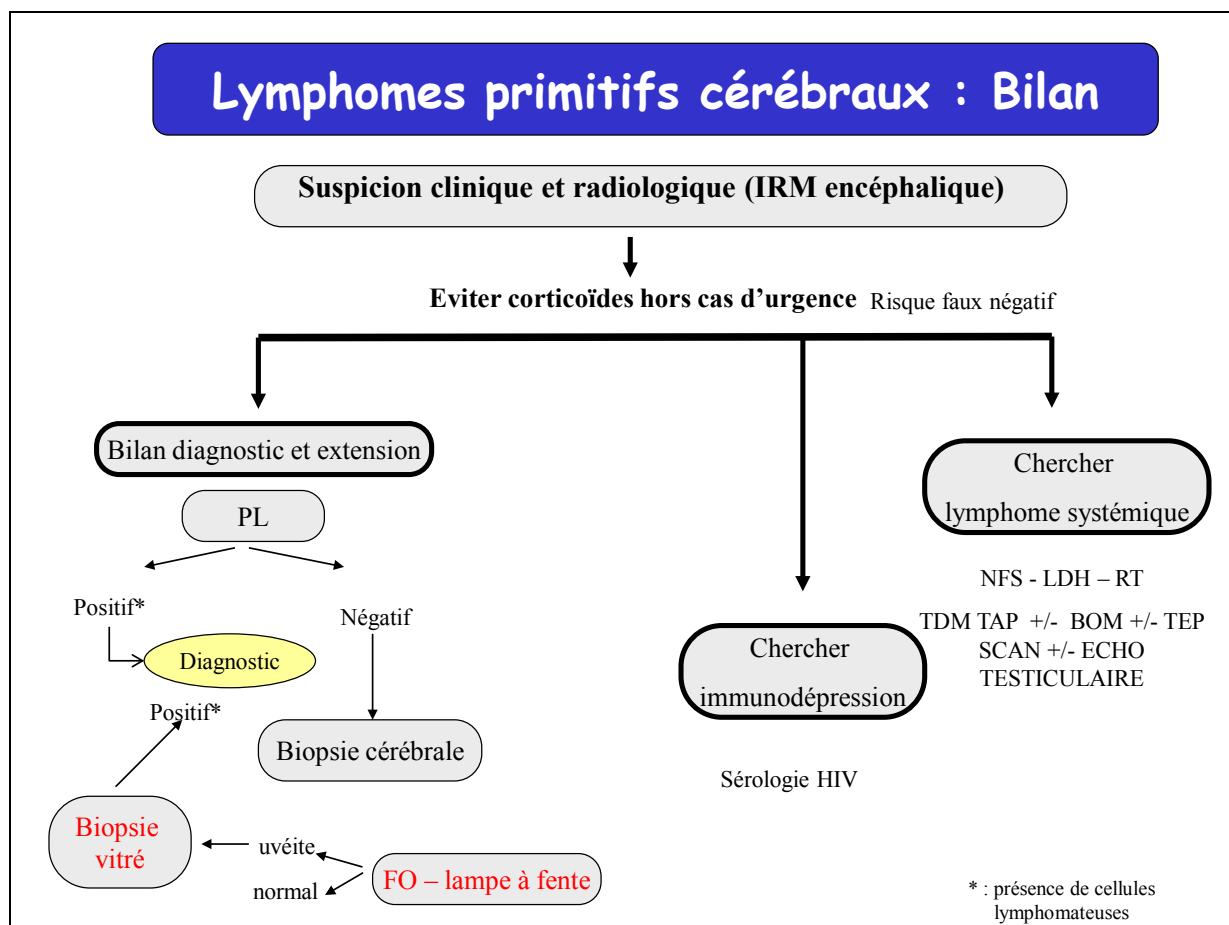


5) Lymphomes primitifs cérébraux

Tout nouveau cas doit être discuté avant tout traitement puis à chaque étape de la prise en charge (excepté caractère d'urgence thérapeutique) en RCP.

5.1 Bilan

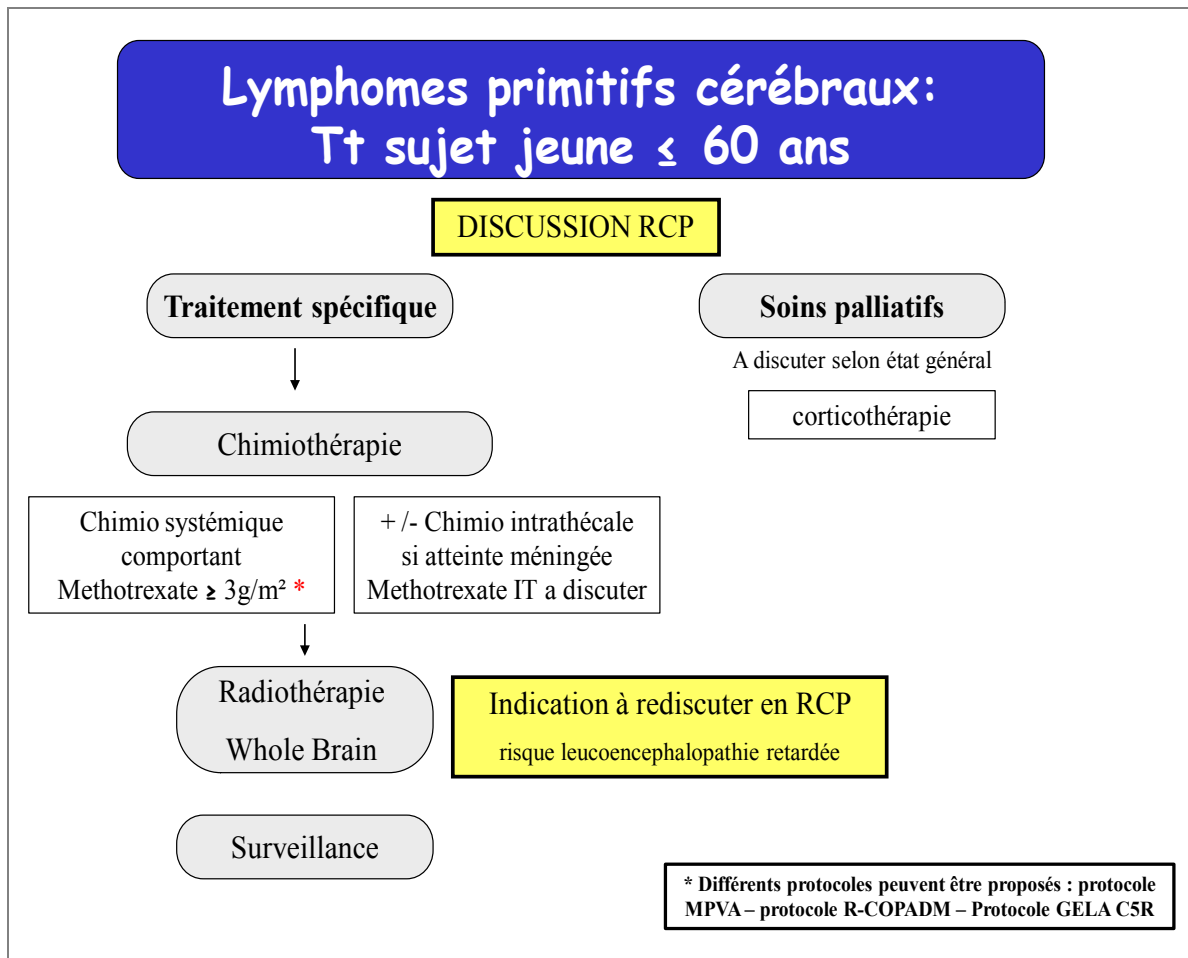
- Le diagnostic de lymphome cérébral primitif repose sur la mise en évidence de cellules lymphomateuses dans le LCR ou dans le parenchyme cérébral. La présence de cellules lymphomateuses dans le vitré peut également permettre le diagnostic. Dans 90% des cas il s'agit d'un lymphome B à grande cellules.
- Les corticoïdes sont à éviter (sauf nécessité) car ils entraînent un risque fort de faux négatif lors de la biopsie.
- Un lymphome systémique doit être recherché : au minimum par FNS LDH et TDM TAP. On peut également discuter de la réalisation d'un TEP SCAN, d'une biopsie ostéomédullaire et d'une échographie testiculaire.
- Une immunodépression doit être recherchée.





5.2 Traitement

- Le traitement du lymphome cérébral primitif doit être instauré le plus rapidement possible.
- Plusieurs protocoles de chimiothérapie peuvent être discutés :
le METHOTREXATE FORTE DOSE ($> 3 \text{ g/m}^2$) est la base du traitement.





Lymphomes primitifs cérébraux: Tt sujet > 60 ans

DISCUSSION RCP

Traitement spécifique

Soins palliatifs

A discuter selon état général

corticothérapie

Chimiothérapie

Chimio systémique
comportant
Methotrexate > 3g/m²
protocole adapté au sujet
agé

+ /- Chimio intrathécale
si atteinte méningée
Methotrexate IT

* Différents protocoles peuvent être proposés : protocole MPVA –
Methotrexate Temodal – R CHOP-METHO

Radiothérapie

Whole Brain

Surveillance

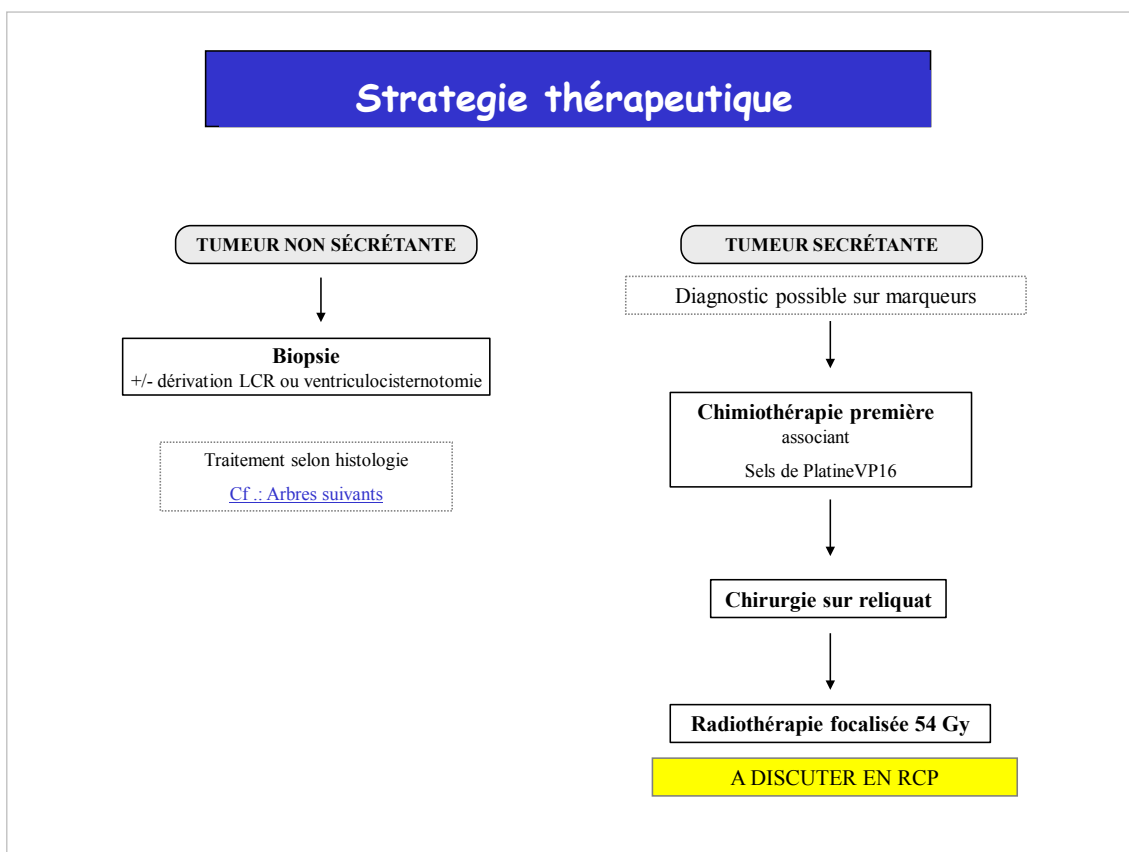
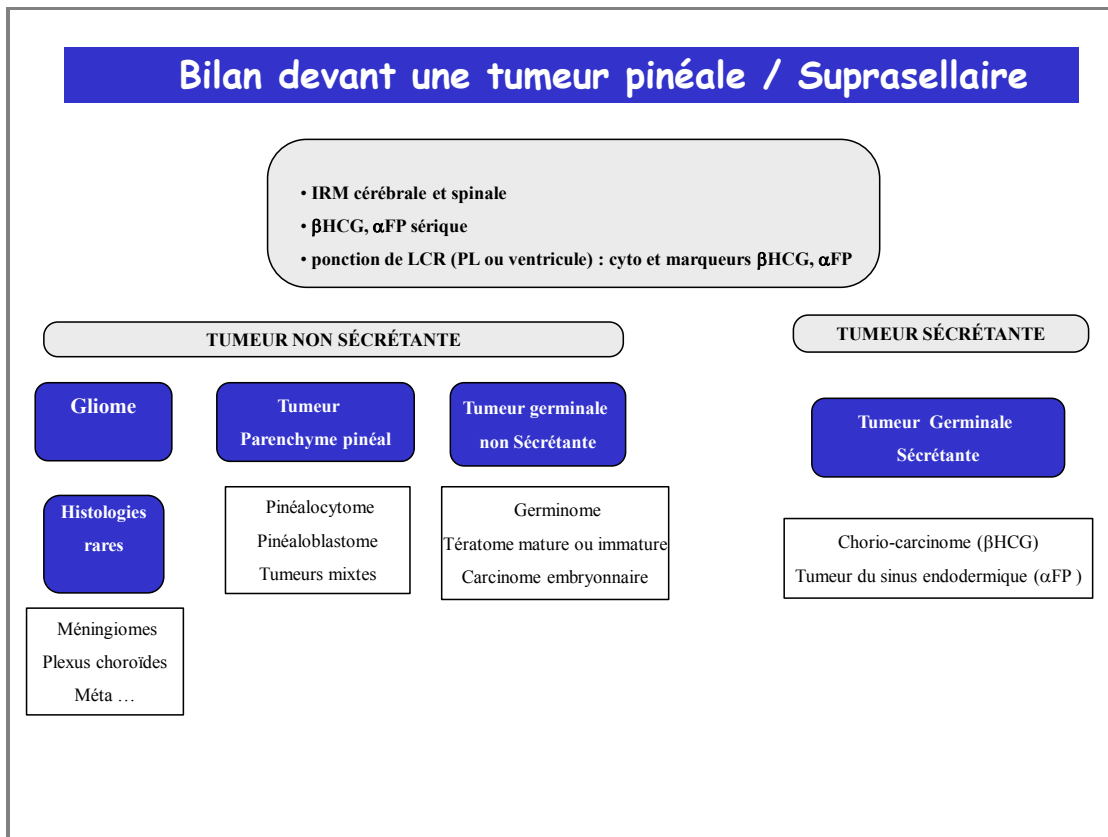
Radiothérapie à éviter en première intention :
risque de leuco-encéphalopathie sévère
supérieur à 50 %

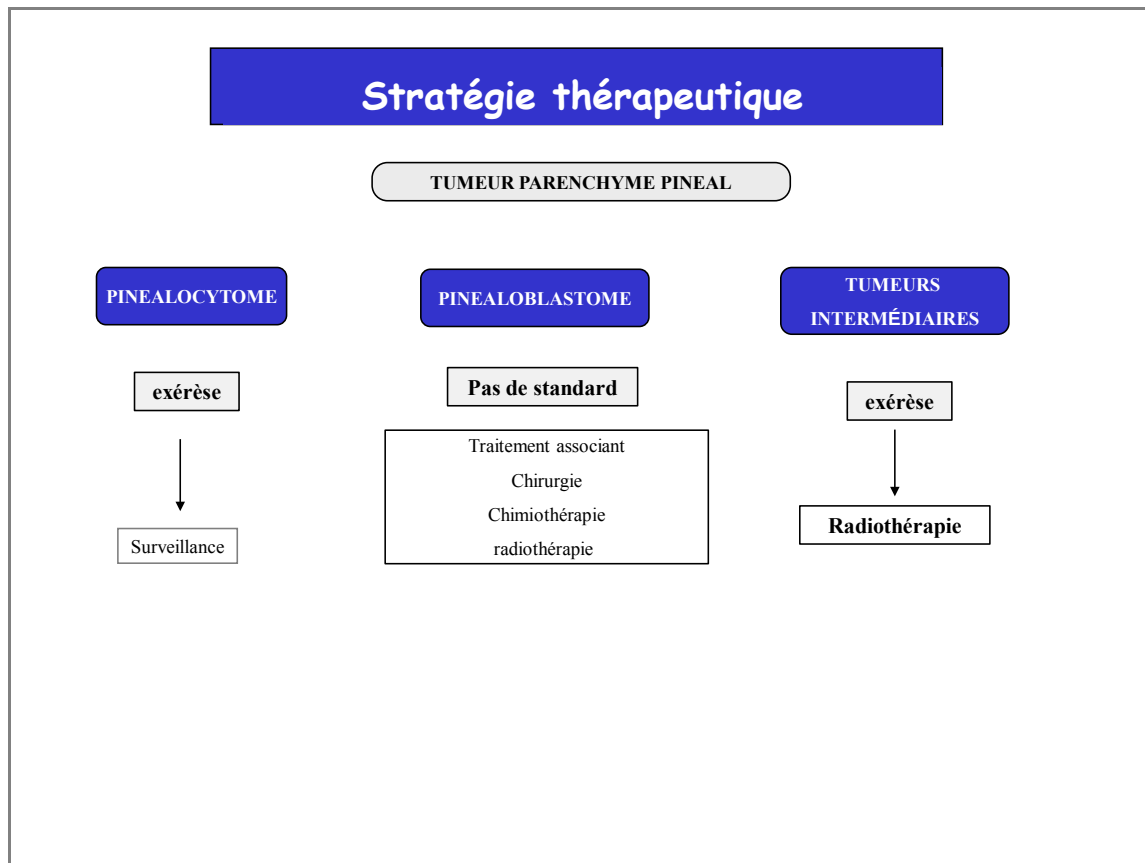
A discuter en cas de rechute



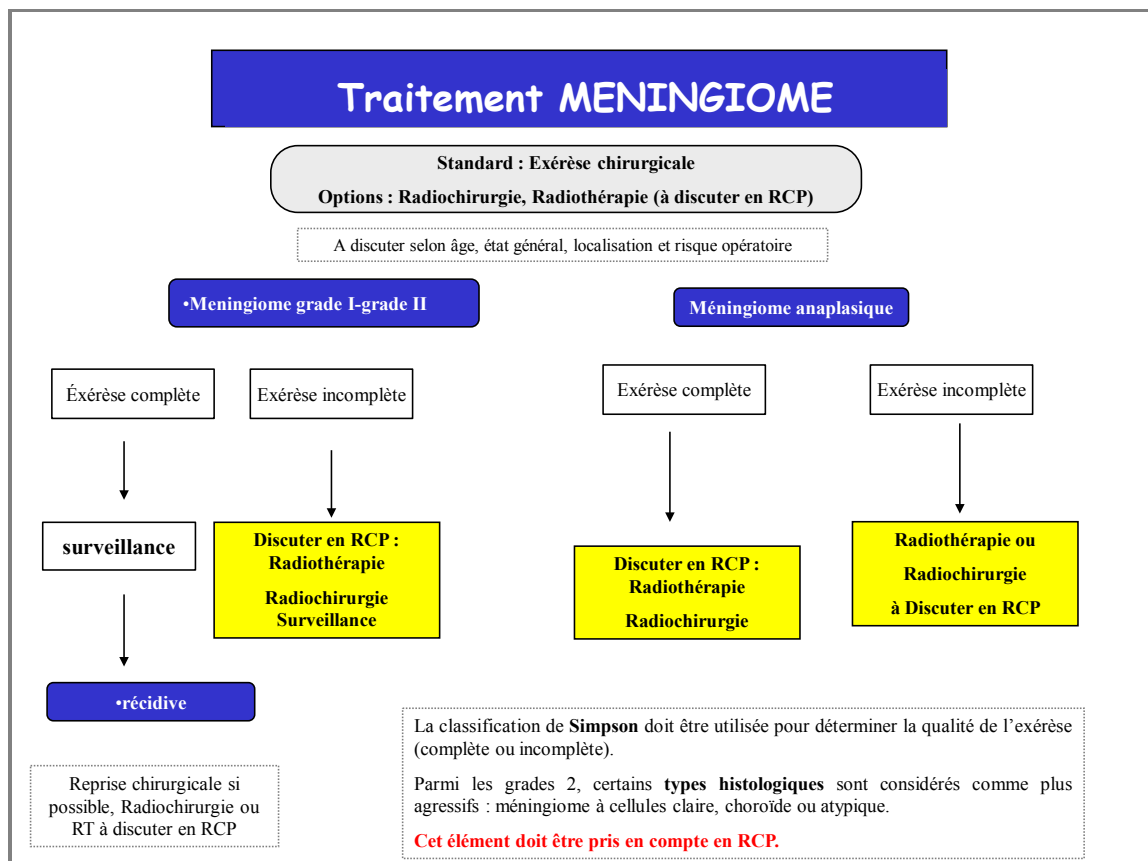
6) Tumeurs pinéales et/ou supra sellaire

Tout nouveau cas doit être discuté avant tout traitement puis à chaque étape de la prise en charge (excepté caractère d'urgence thérapeutique) en RCP.





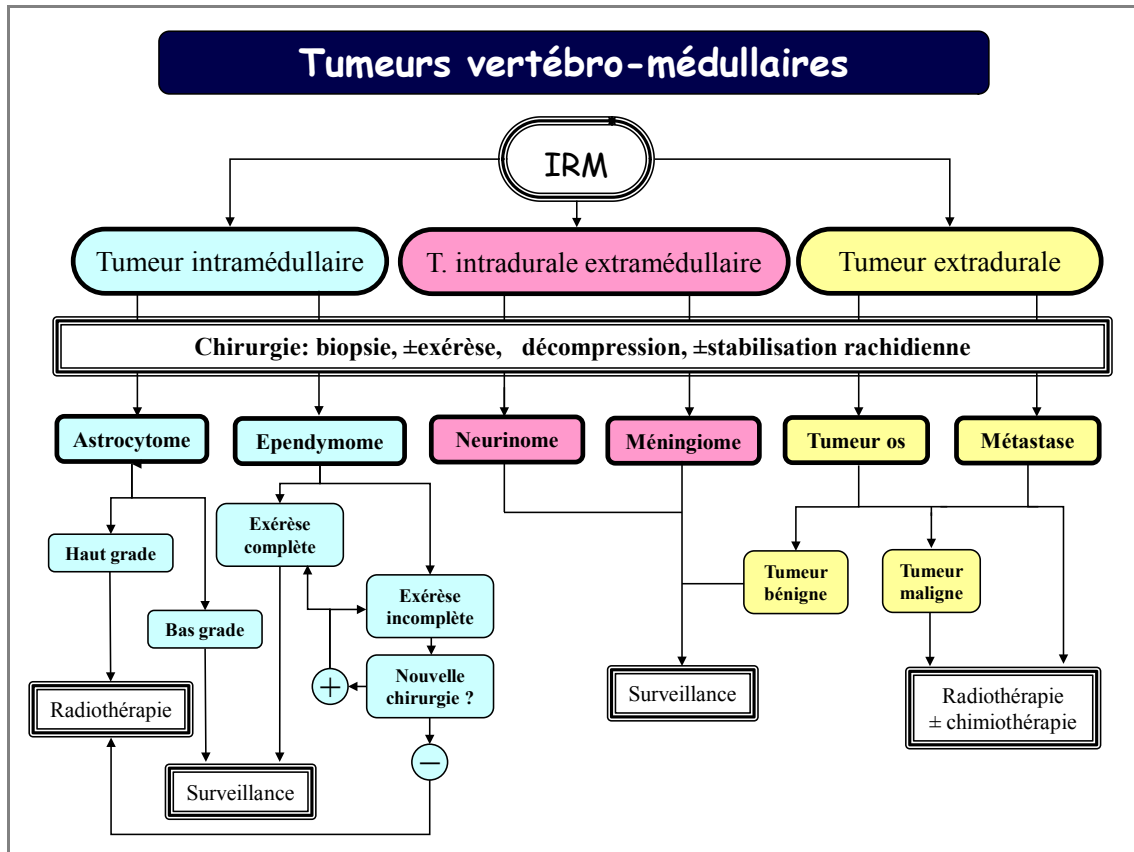
7) Traitement Méningiome





8) Tumeurs vertébro médullaires

Tout nouveau cas doit être discuté avant tout traitement puis à chaque étape de la prise en charge (excepté caractère d'urgence thérapeutique) en RCP.

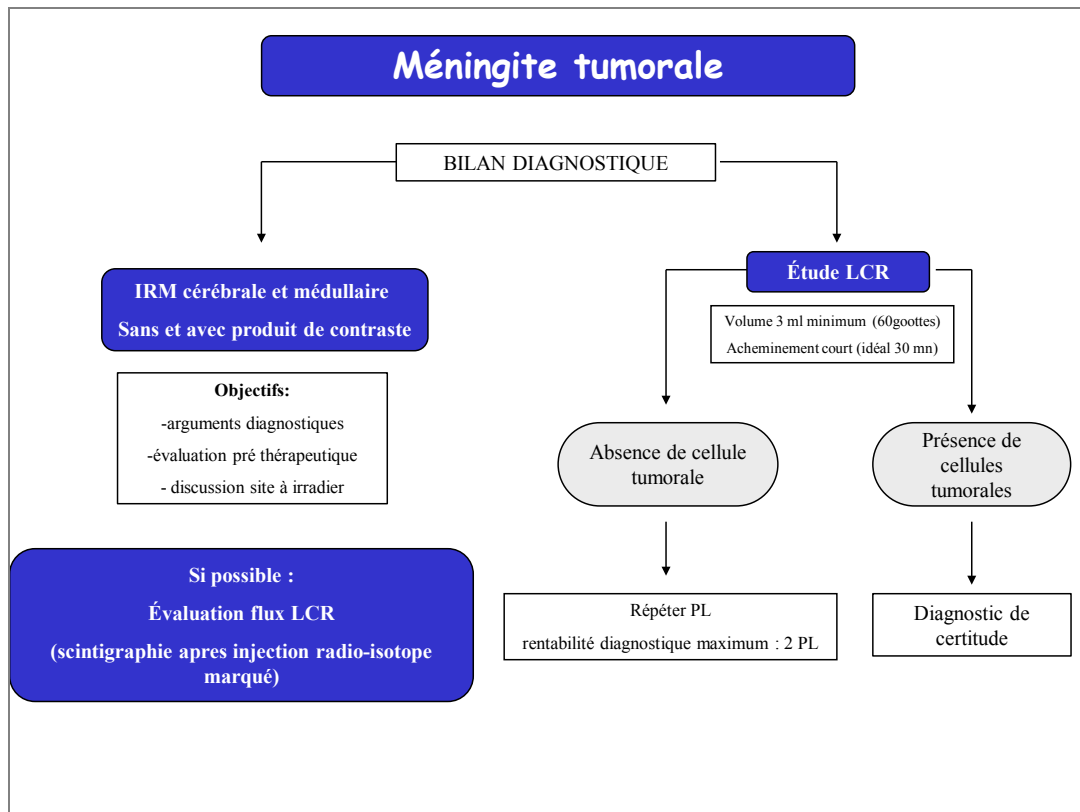


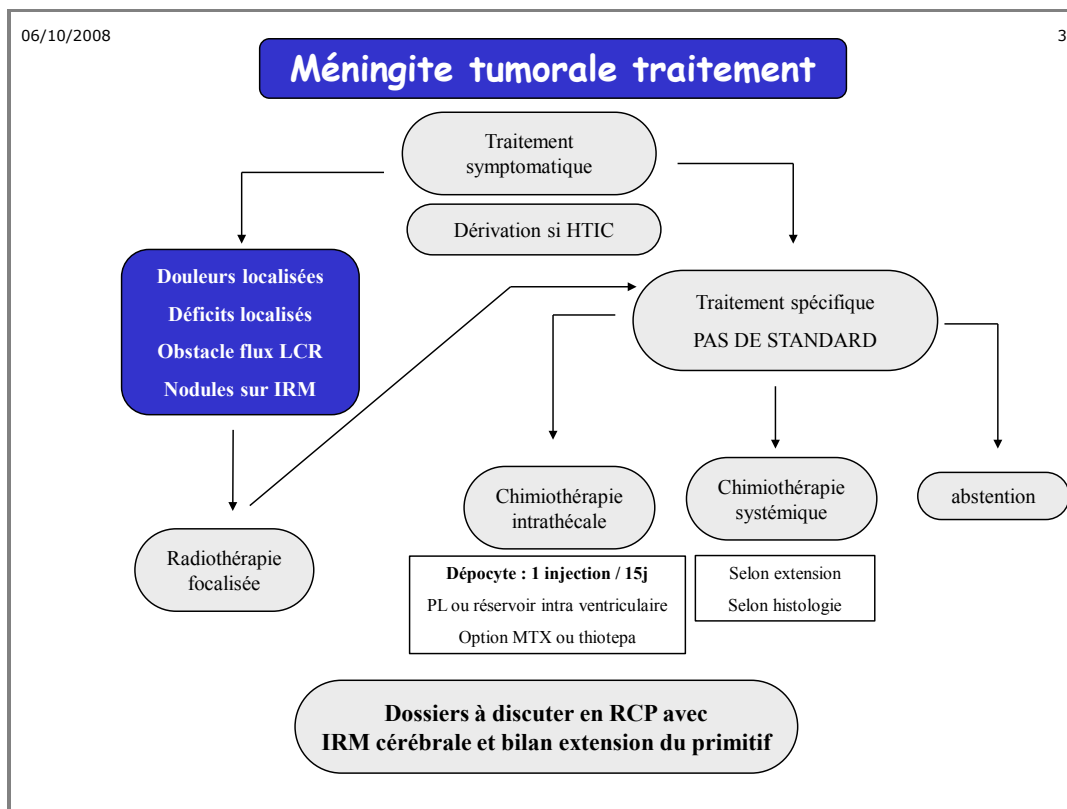


9) Méningites Tumorales

Tout nouveau cas doit être discuté avant tout traitement puis à chaque étape de la prise en charge (excepté caractère d'urgence thérapeutique) en RCP.

a) Arbres





b) Remarques Méningites tumorales

Ponction lombaire diagnostique :

- En cas de négativité du premier prélèvement, et devant des signes cliniques évocateurs (notamment si l'IRM n'apporte pas d'argument en faveur du diagnostic de méningite carcinomateuse) : réalisation d'une 2^{ème} ponction lombaire dans un délai rapproché (sensibilité du 1^{er} examen : 45 à 70 %, sensibilité du 2^{ème} examen : 77 à 90 %)
- En cas de négativité du 2^{ème} prélèvement : pas d'intérêt de réaliser d'autres ponctions lombaires (sensibilité d'un 3^{ème} prélèvement : 90 à 95%), nécessité d'un suivi clinique initialement rapproché selon la probabilité du diagnostic

Traitement associé aux injections de Dépocytés

Corticothérapie systémique

(Ex : 40 mg de Solupred® (ou équivalent) par jour pendant 5 jours, ou + 20 mg à la dose de Solupred® (ou équivalent) avant injection intrathécale par jour pendant 5 jours)



10) Métastases cérébrales

Les dossiers des patients qui présentent trois (ou moins de 3 métastases) doivent être discutés (excepté caractère d'urgence thérapeutique) en RCP de neuro oncologie.

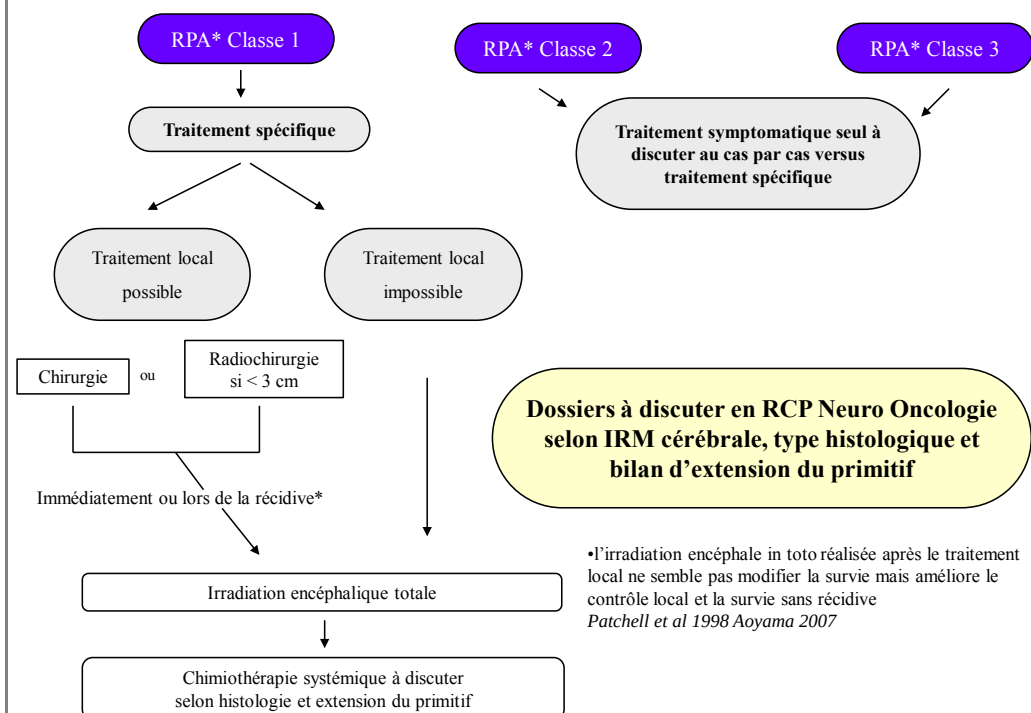
Métastases cérébrales rappel facteurs pronostiques

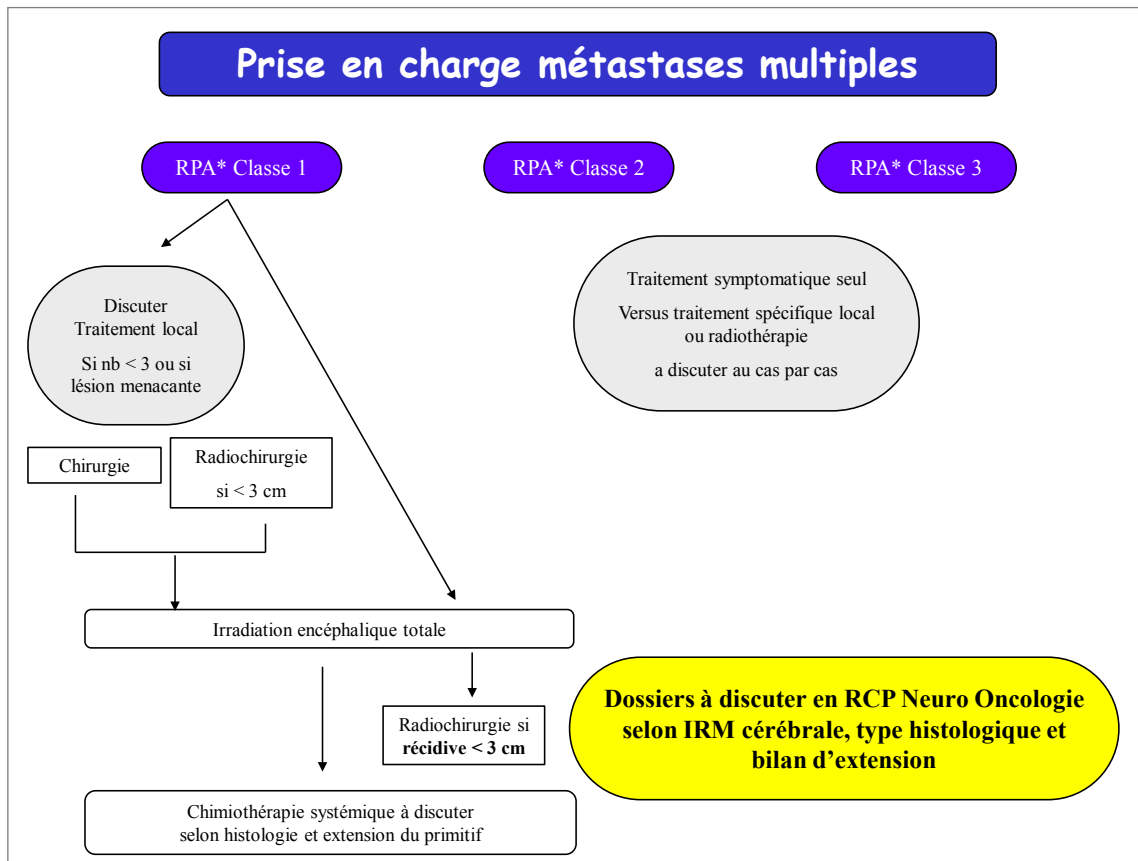
Classe pronostiques RPA (groupe de travail RTOG) *Gasper et al 1997*

CLASS RPA I KPS $\geq$ 70 Age < 65 ans Primitif contrôlé Pas de métastase	CLASS RPA II KPS $\geq$ 70 + 1 facteur de mauvais Pc	CLASS RPA III KPS < 70
MS : 7,1 mois	MS : 4,2 mois	MS : 2,3 mois
Si méta unique MS:13,5 mois	Si méta unique MS:8 mois	

Classe pronostiques RPA modifiée d'après *Lutterbach et 2002*

Prise en charge métastase unique







Une démarche d'amélioration de la qualité

Réunion de concertation pluridisciplinaire en cancérologie

Les réunions de concertation pluridisciplinaires en cancérologie, permettent de répondre à l'obligation d'évaluation des pratiques professionnelles (EPP).



- Le dossier de tout nouveau patient atteint de cancer doit bénéficier d'un avis émis lors d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP). Cet avis doit être communiqué au patient et placé dans le dossier.

- La RCP est un lieu d'échanges entre spécialistes de plusieurs disciplines sur les stratégies diagnostiques et thérapeutiques en cancérologie.
- La RCP est organisée par un établissement, un groupe d'établissements ou un réseau de cancérologie, dans le cadre des centres de coordination en cancérologie (3C). La RCP constitue un élément essentiel de l'organisation des soins en cancérologie.
- L'évaluation régulière des RCP doit rendre compte d'une amélioration continue de la qualité des soins et du service médical rendu au patient.

Les critères de qualité des RCP sont précisés dans le plan cancer et la circulaire du 22 février 2005 :

- La pluridisciplinarité correspond à la présence d'au moins trois spécialités différentes qui doivent être adaptées au type de la RCP.
- Leur fonctionnement doit être formalisé : rythme (au moins 2 fois par mois), coordonnateur, secrétariat, type de dossiers à présenter, référentiels utilisés. Avant la réunion, une fiche standardisée de données médicales est remplie par le médecin qui inscrit le dossier à la RCP.
- Tous les nouveaux cas doivent être présentés avant mise en route du primo-traitement. Les dossiers des patients nécessitant une modification substantielle du traitement (reprise évolutive, toxicité...) sont également présentés.
- Si le dossier répond à une situation clinique faisant l'objet d'une procédure standard de prise en charge (ayant fait l'objet d'un accord pluridisciplinaire et traduite dans un référentiel de pratiques validé) et figurant dans une liste établie par le réseau régional il est possible de ne pas le discuter ; le dossier doit être présenté rapidement et la fiche RCP renseignée et archivée. Les autres dossiers sont obligatoirement discutés. Les propositions thérapeutiques sont fondées sur des référentiels de pratique élaborés à un niveau régional à partir de recommandations de pratique clinique nationales ou supranationales. Ils doivent être régulièrement actualisés. Les possibilités d'inclusion dans des essais thérapeutiques sont connues des participants.
- L'avis de la RCP comporte la proposition thérapeutique ainsi que les noms et qualifications des participants. Il est intégré dans le dossier du patient (Dossier communicant en cancérologie). Si le traitement effectivement délivré diffère de la proposition de RCP, les raisons doivent être argumentées par le médecin.
- L'évaluation régulière des RCP (fonctionnement, pluridisciplinarité...) permet une amélioration continue de leur qualité et, *in fine*, du service rendu aux patients.



La HAS considère qu'un médecin qui participe activement et régulièrement (8 à 10 fois par an) à des RCP répondant aux critères énoncés ci-contre, remplit son obligation d'évaluation des pratiques professionnelles (décret n° 2005-346 du 14 avril 2005).

- Comme toutes les méthodes d'amélioration, la RCP revient à analyser une pratique clinique en référence à une démarche optimale, souvent résumée dans un référentiel de pratique.
- Cette démarche s'inscrit dans le modèle proposé par W. Edwards Deming dans les années soixante.
- Ce modèle, souvent appelé **roue de Deming** ou **roue de la qualité**, comprend 4 étapes distinctes qui se succèdent indéfiniment, **Planifier, Faire, Analyser, Améliorer** (en anglais *Plan, Do, Check* et *Act*, d'où le modèle *PDCA*).

Ces 4 étapes, constituant la base d'une démarche qualité, sont figurées ci-dessous :

1. Planifier (ou programmer) :

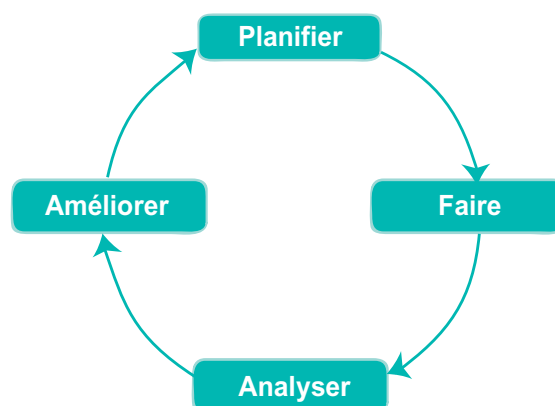
le médecin organise son activité de façon à participer régulièrement aux RCP (8 à 10 fois/an au minimum) et à y présenter de manière exhaustive les nouveaux cas de cancers.

2. Faire : il participe effectivement aux RCP et, autant que possible, contribue aux adaptations continues des référentiels de pratique.

3. Analyser : il participe à l'évaluation périodique :

- de la pertinence des classements entre simple présentation et demande de discussion ;
- de l'adéquation des décisions avec les recommandations ;
- de la concordance entre la proposition thérapeutique de la RCP et le traitement effectivement délivré.

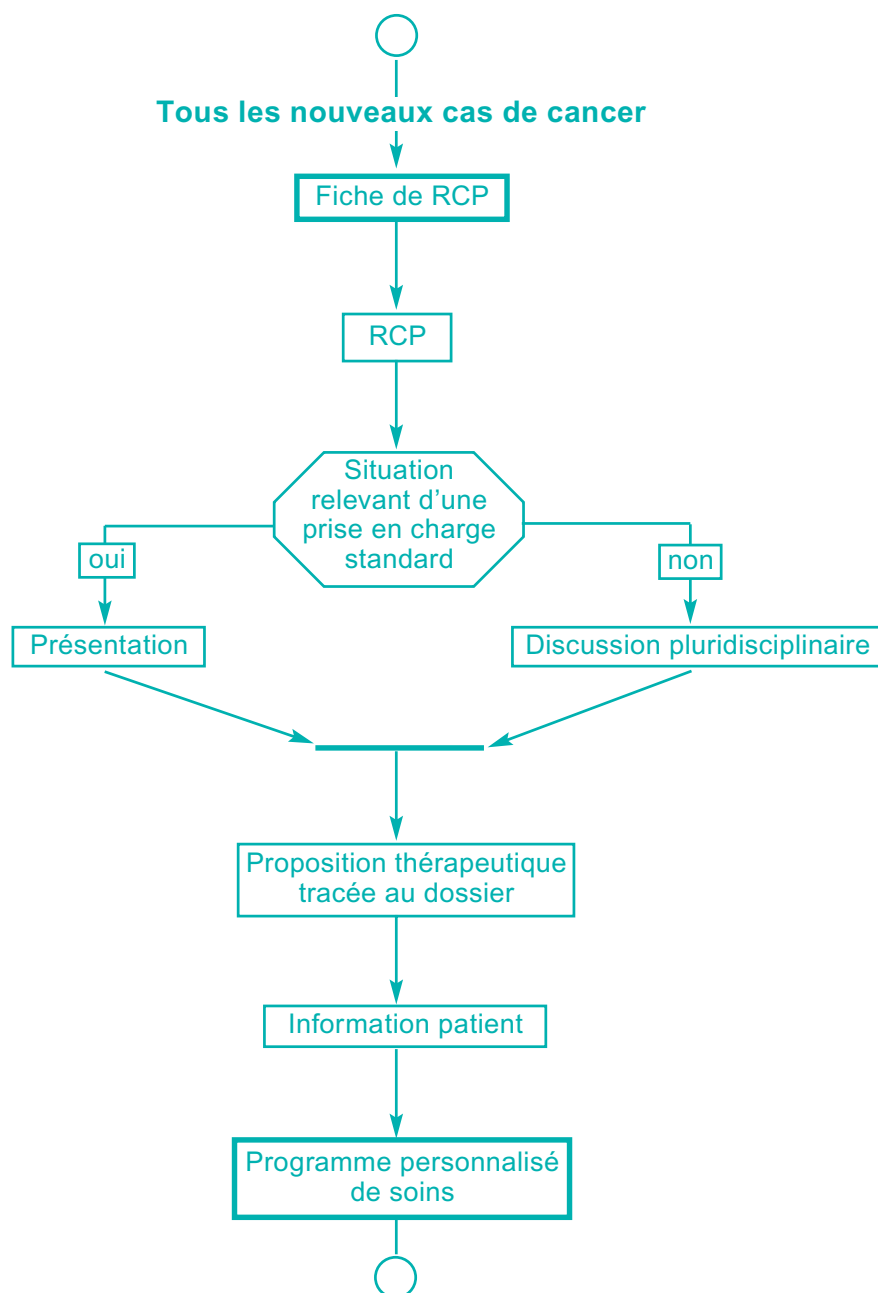
4. Améliorer : de cette analyse, il tire une amélioration continue de ses pratiques.



Dès lors que des équipes médicales ou des soignants s'impliquent dans une démarche qualité, ils s'engagent dans la **voie de l'évaluation/amélioration de leurs pratiques**.



DÉCISION THÉRAPEUTIQUE EN CANCÉROLOGIE



© Haute Autorité de santé – EPP/RCP – Imprimé par IME - Décembre 2006

HAS

Tous les outils et programmes d'amélioration et d'évaluation des pratiques
sont téléchargeables gratuitement sur www.has-sante.fr

juin 2006



Données d'identification du dossier patient rattachées au compte-rendu anatomopathologique

Partie générique identique à celle figurant sur les 1ères fiches INCa février 2009

Données indispensables devant figurer dans un compte-rendu anatomopathologique pour une tumeur gliale infiltrante primitive SNC (C25) – Pièces opératoires

Identifiant médecin pathologiste

N° de compte-rendu

Nom de la structure d'anatomie et cytologie pathologiques et N° FINESS

Signataire du compte-rendu

Date de signature du compte-rendu

Compte-rendu de la pièce opératoire

Description de la pièce opératoire (sous la responsabilité du préleveur)*

Type de prélèvement

Biopsie (stéréotaxique/à ciel ouvert) / Résection chirurgicale (macroscopiquement complète / incomplète)

Nature du fixateur : formol, formol tamponné, formol-zinc, bouin, AFA, autre

Organe / région anatomique

SNC : hémisphères / tronc cérébral / cervelet / moëlle

Si Tumeur hémisphérique, précision de la localisation

Coté : Droit / Gauche / médian

Lobe : Frontal / Pariétal / Temporal / Occipital / Fronto-temporo-insulaire / Autre

Atteinte: superficielle (cortex) / profonde (Noyaux gris centraux / SVZ)

Gliomatose

Antécédents

Si récurrence, préciser si radiothérapie OUI / NON

Phacomatose : NF1 OUI / NON NF2 OUI / NON

Description histo-pathologique¹

Absence de tumeur

Nature de la prolifération tumorale

Classification OMS (obligatoire)

Type histologique

Astrocytome/Oligodendrogliome / Oligoastrocytome /

Glioblastome / GBMO / gliosarcome

Grade histopronostique

Grade OMS: II / III / IV

Classification Ste Anne (facultatif)

Type histologique

Grade

Critères histopronostiques morphologiques

Mitoses OUI / NON

Atypies marquées OUI / NON

Nécrose palissadique OUI / NON

Nécrose sans palissade OUI / NON

Vascularisation endocrinoïde OUI / NON

Prolifération endothéliocapillaire OUI / NON

Hyperplasie endothéliale OUI / NON

Aspect en nid d'abeille OUI / NON

Envahissement sous pial OUI / NON / Non analysable

Autre contingent : sarcomateux, PNETOïde... OUI / NON / Préciser

Autres Remarques

**Autres critères diagnostiques et facteurs pronostiques / prédictifs****IHC**

GFAP : non fait / négatif / Positif (Pourcentage)
Olig 2 : non fait / négatif / Positif (Pourcentage)
Ki67 : non fait / négatif / Positif (Pourcentage)
P53 : non fait / négatif / Positif (Pourcentage)
EGFR : non fait / négatif / Positif (Pourcentage) score de Hirsch :
Internexine α non fait / négatif / Positif (Pourcentage)
IDH1 R132H non fait / négatif / Positif (Pourcentage)

Biologie Moléculaire

Statut 1p19q connu / non connu / Non informatif

Délétion combinée : OUI / NON
Délétion 1p : partielle / totale
Délétion 19q : partielle / totale
Absence d'anomalie du 1p et/ou du 19q

Statut IDH1/2 connu / non connu

Mutation IDH1 oui / non préciser

Mutation IDH2 oui / non préciser

Statut MGMT connu / non connu méthylé / non méthylé

Amplification EGFR connu / non connu présente / absente

Codification (obligatoire)		
Code ADICAP	__ __ __ __	__ __ __ __
Code SNOMED (ICD-O)	__ __ __ __ / _	__ __ __ __ / _

Notes

* Le pathologiste ne peut renseigner ces données que si elles lui ont été transmises.

Un « / » dans le texte équivaut à « ou »

1: Selon la classification OMS en vigueur. En son absence, la classification utilisée est à préciser.

RADIOThERAPIE ET REINTERVENTION CHIRURGICALE

INTERROGATOIRE ET EXAMEN CLINIQUE

IMAGERIE

Épilepsie ☐ Oui ☐ Non ☐ TDM ☐ IRM ☐
 Céphalée ☐ Date:/...../.....
 Troubles phasiques ☐ **Commentaire:**
 Troubles mnésiques ☐ Taille de P.C.....
 Troubles cognitifs ☐ Œdème.....
 Déficit sensitivo-moteur ☐ Mieux ☐ Stable ☐ Aggravé ☐
 Autres..... Évolution ☐ récidive ☐ Nouvelle lésion ☐
Évaluation clinique: mieux ☐ stable ☐ aggravé ☐

RADIOThERAPIE

Motif: après la chirurgie ☐ exérèse incomplète ☐ évolution tumorale radiologique ☐ aggravation clinique ☐ récidive ☐

Date début RT :/...../..... Date fin RT:/...../.....

Nom de radiothérapeute:..... Hôpital:.....

Type de RT: Conformationnelle ☐ : ____ Gy / ____ fractions / ____ Gy par fraction / durée ____ semaines. Énergie de rayon ____ MV

Tumeur + oedème + 2cm: _____ Gy Tumeur + 2cm: _____ Gy

Lit tumoral + 3cm: _____ Gy Lit tumoral + 1.5 cm: _____ Gy

Schéma:

RT seule ☐

RT+ concomitante TMZ 75mg / m²/ J ☐

RT+ concomitante TMZ 75mg / m²/ J + adjuvant TMZ 150-200mg /m² /J1-J5 / tous les 28 Jours (STUPP) ☐

RT+ adjuvant TMZ 150-200mg /m² /J1-J5 / tous les 28 Jours ☐

Modification d'irradiation: non ☐ oui ☐

Motif de modification : toxicité clinique ☐ toxicité biologique ☐ autres.....

Remarques :

Évaluation du fin de traitement : IK ☐ amélioration ☐ stable ☐ aggravation ☐

Bien tolérée ☐ Mal tolérée ☐ : sur le plan neurologique ☐ hématologique ☐

Remarques.....

Corticothérapie : non ☐ oui ☐:.....

Antiepileptiques : non ☐ oui ☐:

Traitement programmé pour la suite :

CHIRURGIE

ANATOMOPATHOLOGIE

Date:/...../..... IK ☐

Nom neurochirurgien :.....

Hôp. de chirurgien:.....

Exérèse : complète ☐ subtotale ☐

partielle ☐ biopsie ☐

Corticoïde:.....

Anti-épileptique :

Remarques.....

.....

.....

Nom anapathologiste:.....

Hôpital:.....

N° bloc :.....

Histologie : Oligodendrogliome Anaplasique oui ☐ non ☐

Commentaires:.....

.....

INCLUSION : oui ☐ non ☐

Commentaires:.....

.....

Projet POLA

Étiquette Patient

Cachet Hôpital

CHIMIOThERAPIE NON CampTo-Avastin: TMZ, PCV,TEMObIC, AUTRE

Date :/...../..... Taille:..... m ; Poids: Kg, Surface corporelle:m²
 Protocole:..... N° de cure: [] IK [] %
 Motif: Après la chirurgie [] exérèse incomplète [] évolution tumorale radiologique [] aggravation clinique [] récurrence []

INTERROGATOIRE ET EXAMEN CLINIQUE

Épilepsie []
 Céphalée []
 Troubles phasiques []
 Troubles mnésiques []
 Troubles cognitifs []
 Déficit sensitivo-moteur []
 Autres.....

 Évaluation clinique: mieux [] stable [] aggravé []

IMAGERIE

Oui [] Non [] ; TDM [] IRM []
 Date:/...../.....
 Commentaire
 Taille de P.C.....
 Œdème.....
 Mieux [] Stable [] Aggravé []
 Évolution [] Récurrence [] Nouvelle lésion []

TOLERANCE

Tolérance clinique

Nausées oui [] non []
 Vomissements oui [] non []
 Fièvre/infection oui [] non []
 Autres.....

Tolérance hématologique/biologique

Taux PNN [] 10⁶/L Nadir PNN [] 10⁶/L
 Taux plqs [] 10⁶/L Nadir plqs [] 10⁶/L
 Taux Hb [] g/L Nadir Lym [] 10⁶/L
 ALAT normal : oui [] non [] [] UI/L
 ASAT normal : oui [] non [] [] UI/L
 Créatinine normale : oui [] non [] [] UI/L
 Autres:

CHIMIOThERAPIE

Nom du médicaments	Route IV/PO	Dosage _____mg/M ²	Dose total	Durée (J1,J2...)	Modification de dose	Motif de modification
	IV/PO					
	IV/PO					
	IV/PO					
	IV/PO					

MEDICAMENT DE SORTIE

Corticothérapie: oui [] non [] :
 Antiépileptique: oui [] non [] :

 Anticoagulant à dose prophylactique/curative :oui [] non [] :
 Prophylaxie Pneumocystose Carni I: oui [] non [] : Bactrim faible/fort [] Aérosol de Pentacarinat []
 EPO: oui [] non [] G-CSF: oui [] non []
 Autre

Projet POLA

Étiquette Patient

CHIMIOThERAPIE AVEC Campto-Avastin

Cachet Hôpital

Date :/...../..... Taille:..... m , Poids: Kg, Surface corporelle:m²

N° de cure: IK %

Motif: Après la chirurgie exérèse incomplète évolution tumorale radiologique aggravation clinique récurrence

INTERROGATOIRE ET EXAMEN CLINIQUE

IMAGERIE

Épilepsie ☐

Oui Non ; TDM IRM

Céphalée ☐

Date:/...../.....

Troubles phasiques ☐

Commentaire:

Troubles mnésiques ☐

Hémorragie.....

Troubles cognitifs ☐

Taille de P.C

Déficit sensitivo-moteur ☐

Œdème.....

Autres.....

Mieux Stable Aggravé

Évaluation clinique: mieux stable aggravé

Évolution récurrence Nouvelle lésion

Tolérance clinique

TOLERANCE

Tolérance hématologique/biologique

Nausées ☐

Taux PNN 10⁶/L Nadir PNN 10⁶/L

Vomissements ☐

Taux plqs 10⁶/L Nadir plqs 10⁶/L

Fièvre/infection ☐

Taux Hb g/L Nadir Lym 10⁶/L

Diarrhée ☐

ALAT normal : oui non UI/L

Épistaxis répétés ☐

ASAT normal : oui non UI/L

Douleur/crampe du Mbs inf ☐

Créatinine normale : oui non UI/L

Thrombose veineuse profond ☐

Bilirubinémie normale: oui non

Embolie pulmonaire ☐

Protéinurie - +/- ++ +++

Thrombose artérielle ☐

Hémorragie intestinale ☐

Tension artérielle (TA):

Occlusion/perforation intestinale ☐

Dysphonie ☐

Remarques:

CHIMIOThERAPIE

Médicaments	Route	Dosage	Dose total(mg)	Durée(J1...)	Modification de dose	Motif de modification
Campto	IV	 mg/m ²				
Avastin	IV	 mg/Kg				

MEDICAMENT DE SORTIE

Corticothérapie:oui non :

Antiépileptique: oui non :

Anticoagulant à dose prophylactique/curative :oui non..... :

Prophylaxie Pneumocystose Carni I: oui non..... : Bactrim faible/fort Aérosol de Pentacarinat

EPO: oui non G-CSF: oui non

Autre

Projet POLA

Étiquette Patient

Cachet Hôpital

SUIVI DU PATIENT

Motif: Après la chirurgie ☐ Après les traitements(RT,CT.) ☐ Soins palliatifs ☐ Autre

Date du recueil :/...../.....

Lieu du recueil: Consultation ☐ Hospitalisation ☐ Courrier ☐ Téléphone ☐

Situation professionnelle : temps plein ☐ ,temps partiel ☐ , arrêt de travail ☐ , autres

ETAT CLINIQUE

IK ☐
Épilepsie ☐
Céphalée ☐
Troubles phasiques ☐
Troubles mnésiques ☐
Troubles cognitifs ☐
Déficit sensitivo-moteur ☐
Autres.....
.....
.....
Évaluation clinique: mieux ☐ stable ☐ aggravé ☐

IMAGERIE

Oui ☐ Non ☐ ; TDM ☐ IRM ☐
Date:/...../.....
Commentaire
Taille de P.C.....
Œdème.....
Mieux ☐ Stable ☐ Aggravé ☐
Évolution ☐ Récidive ☐ Nouvelle lésion ☐

MEDICAMENT DE SORTIE

Corticothérapie: oui ☐ non ☐ :.....
Antiépileptique: oui ☐ non ☐ :
.....
Anticoagulant à dose prophylactique/curative :oui ☐ non ☐ :.....
Prophylaxie Pneumocystose Carnil: oui ☐ non ☐ Bactrim faible/fort ☐ Aérosol de Pentacarinat ☐
EPO: oui ☐ non ☐ G-CSF: oui ☐ non ☐
Autre

DECISION DE LA SUITE

Reprise de la chirurgie ☐ Hospitalisation ☐ RT ☐ CT ☐ Continuer la surveillance ☐
Motif: Évolution tumorale ☐ Récidive ☐ Autre:
Remarques:.....
.....
.....
.....
.....

CONSENTEMENT DE PARTICIPATION

De Monsieur/Madame :

RECHERCHE : Constitution d'une banque de tumeurs neurologiques

INVESTIGATEURS :

J'ai été ou je vais être opéré(e) d'une tumeur du système nerveux. Le prélèvement opératoire va être analysé au plan histologique pour le diagnostic.

Un échantillon de ce prélèvement opératoire et un prélèvement de sang (2 tubes de 10 ml) peuvent également être utilisés dans un but de recherche.

Le but de la recherche est de mieux comprendre les mécanismes biologiques en cause dans le développement de ces tumeurs, et en particulier certaines anomalies qui touchent des gènes et des protéines cellulaires.

Les contraintes sont celles d'une simple prise de sang. L'échantillon tissulaire sera prélevé à partir de la pièce opérée. La recherche consiste à analyser cet échantillon tumoral et éventuellement à comparer les résultats avec ceux du prélèvement sanguin.

J'ai eu la possibilité de poser les questions qui me paraissent utiles et d'en recevoir des réponses claires.

L'existence d'un traitement automatisé d'informations nominatives me concernant et constitué dans le cadre de cette recherche (autorisé par la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés) m'a été indiqué, ainsi que les données qu'il contient. J'ai pris connaissance de mon droit d'accès et de rectification concernant ces informations.

J'accepte librement et volontairement que mon prélèvement sanguin et/ou tumoral soit utilisé pour la recherche. Le fait de refuser ne portera pas atteinte aux relations que me doivent les médecins investigateurs. Mon consentement ne décharge en rien les médecins investigateurs de leurs responsabilités morales et légales et je conserve tous mes droits garantis par la loi.

Je pourrai à tout moment demander des informations supplémentaires et revenir sur mon accord sans avoir à en expliquer les raisons. Il me suffira alors d'informer le médecin qui m'a délivré ce document.

Fait à, le

NOM

Prénom

Signature

Nom, Prénom et signature de l'investigateur :



2. L'ORGANISATION DE LA PRISE EN CHARGE DES PATIENTS ATTEINTS DE CANCERS RARES SE STRUCTURE ENTRE DES CENTRES EXPERTS NATIONAUX, DES CENTRES EXPERTS RÉGIONAUX ET DES ÉQUIPES DE CANCÉROLOGIE DE PROXIMITÉ

Afin de répondre aux enjeux posés par les spécificités des cancers rares, et mettre en œuvre l'action 23.1 du Plan cancer, l'INCa et la DGOS ont lancé en 2009/2010 des appels à projets visant à structurer l'offre de soins pour les patients adultes atteints de cancers rares autour de centres experts nationaux (centres de référence) et de centres experts régionaux (centres de compétence), chargés d'organiser un maillage territorial et des filières de soins garantissant aux malades des prises en charge optimales.

Ainsi, tout patient atteint de cancer rare pourra être pris en charge dans l'établissement de son choix mais sera assuré d'un avis d'expert tant pour le diagnostic (double lecture des lames) qu'aux divers temps de sa maladie (discussion de son dossier en RCP de recours régionale ou nationale) et de son suivi, qui sera le plus souvent alterné.

La structuration a donc pour objet de développer des réseaux collaboratifs entre centres experts nationaux et régionaux avec les équipes de cancérologie intervenant dans les établissements autorisés et avec les associations de patients.

2.1 Descriptif de la structuration des centres d'expertise clinique

La prise en charge des patients atteints de cancers rares est coordonnée au niveau national par un seul centre expert national de référence, placé sous la responsabilité d'un seul médecin coordonnateur clinicien.

Il s'appuie sur :

- un réseau de centres experts régionaux ou interrégionaux, couvrant l'ensemble du territoire national, y compris les DOM-TOM,
- des laboratoires d'anatomie et de cytologie pathologiques experts de la pathologie, coordonnés par un pathologiste désigné au niveau national.

Il répond aux 3 missions suivantes :

- organiser la prise en charge au niveau national ;
- animer et coordonner les centres experts régionaux ou interrégionaux ;
- assurer pour sa région les missions d'un centre expert régional.

2.1.1 Organiser la prise en charge des patients au niveau national

Le coordonnateur du centre expert national de référence sélectionne des centres experts régionaux ou interrégionaux sur leur aptitude à remplir les missions spécifiques de ces centres, telles que définies dans l'annexe 1, et met en place les indicateurs, figurant aussi en annexe 1. Un médecin clinicien responsable est identifié par centre expert régional ou interrégional.

La prise en charge des patients y est coordonnée à l'échelon régional ou interrégional, y compris dans les DOM-TOM, par un centre expert, établissement de santé autorisé à traiter des patients en cancérologie.

2.1.2 Animer et coordonner les centres experts régionaux ou interrégionaux pour organiser la prise en charge clinique

Les missions et indicateurs correspondant à cette coordination des centres experts régionaux et interrégionaux sont détaillés dans l'annexe 18.

- Mettre en place une RCP de recours nationale.
- Organiser l'accès à un diagnostic de certitude par la mise en place d'une double lecture et l'accès aux examens de typage moléculaire.
Les données de la littérature, confirmées par l'expérience des professionnels, montrent que les diagnostics anatomopathologiques des cancers rares peuvent nécessiter le recours à des examens très spécialisés et être source de difficultés, de par leur rareté même. La confirmation diagnostique est donc essentielle à la prise en charge optimale d'un patient atteint d'un cancer rare. Cette nécessité est reconnue dans le Plan cancer 2009-2013 dont l'action 20.3 de soutien à la démarche qualité en anatomie et en cytologie pathologiques systématise la double lecture



Responsables des centres experts du réseau de référence anatomopathologique des lymphômes (Lymphopath)

Cordonnateurs: Pr Georges DELSOL et Pr Philippe Gaulard

REGION	VILLE	ETABLISSEMENT	NOM DU RESPONSABLE
ALSACE	Strasbourg	CHU	Pr Marie-Pierre CHENARD
AQUITAINE	Bordeaux	CHU Haut Lévêque	Pr Antoine MASCAREL
AQUITAINE	Bordeaux	Institut Bergonié	Dr Isabelle SOUBEYRAN
AUVERGNE	Clermont-Ferrand	CHU	Dr A LEDOUX PILON
BASSE-NORMANDIE	Caen	CHU	Pr Françoise Galateau-Sallé
BOURGOGNE	Dijon	CHU	Pr Tony PETRELLA
BRETAGNE	Brest	CHU	Dr I QUINTIN ROUE
BRETAGNE	Rennes	CHU	Dr S CAULET-MAUGENDRE
CHAMPAGNE ARDENNES	Reims	CHU	Pr Marie PATEY
HAUTE NORMANDIE	Rouen	Centre Henri Becquerel	Pr Jean-Michel PICQUENOT
ILE DE FRANCE	Paris	CHU Henri Mondor, AP-HP	Pr Philippe GAULARD
ILE DE FRANCE	Paris	CHU Hôtel-Dieu, AP-HP	Pr Thierry MOLINA
ILE DE FRANCE	Paris	CHU Necker Enfants Malades, AP-HP	Pr Nicole BROUSSE
ILE DE FRANCE	Paris	CHU Saint Louis, AP-HP	Dr Josette BRIERE
ILE DE FRANCE	Paris	CHU Saint Antoine, AP-HP	Dr Bettina FABIANI
ILE DE FRANCE	Paris	CHU Pitié-Salpêtrière, AP-HP	Pr Frédéric CHARLOTTE
ILE DE FRANCE	Paris	CHU Avicenne, AP-HP	Pr A MARTIN
ILE DE FRANCE	Villejuif	Institut Gustave Roussy/Bicêtre/Paul Brousse/Antoine Bécère	Dr J BOSQ et Pr M RAPHAEL
LANGUEDOC ROUSSILLON	Montpellier	CHU	Pr Valérie COSTES
LORRAINE	Nancy	CHU	Dr Karine MONTAGNE
MIDI PYRENEES	Toulouse	CHU Purpan*	Pr Pierre BROUSSET et Pr Georges DELSOL
NORD PAS-DE-CALAIS	Lille	CHRU	Pr Marie-Christine COPIN
PACA	Marseille	Institut Paoli Calmettes	Pr Luc XERRI
PACA	Nice	CHU	Pr JF MICHIELS
PAYS DE LA LOIRE	Angers	CHU	Pr MC ROUSSELET
PAYS DE LA LOIRE	Nantes	CHU Hôtel-Dieu	Dr Anne MOREAU
PICARDIE	Amiens	CHU	Pr Henri SEVRESTRE
RHONE ALPES	Saint Etienne	CHU	Dr Michel PEOCH'H
RHONE ALPES	Grenoble	CHU	Pr B FABRE

en violet et gras, responsable du centre expert national

***** centre coordonnateur

en noir, centre expert régional



IX - Annexe 7 : Bibliographie Recommandations

Neurologie - Recommandations nationales

GUIDES AFFECTION LONGUE DUREE

[Guide ALD - Cancer primitif du système nerveux central de l'adulte](#) (Décembre 2010)

Neurologie – Autres recommandations

REFERENTIEL BIOLOGIE MOLECULAIRE :

- [Biologie Moléculaire](#) (Avril 2010)

REFERENTIELS : Soins de supports

- [Soins de support - Chapitre I : prise en charge de la douleur](#) (Juillet 2008)
- [Soins de support - Chapitre II : supports psychologiques](#) (Mars 2009)
- [Soins de support - Chapitre III : support social](#) (Juin 2009)
- [Recueil de Pratique Professionnelle en Soins Palliatifs](#) (Février 2006)
- [Soins de support - Chapitre IV - Nutrition et Cancer - "Prise en charge et évaluation nutritionnelle chez l'adulte cancéreux "](#) (Janvier 2011)
- [Annuaire des RCP en Midi Pyrénées](#)