



Tumeurs cérébrales rares de l'adulte (projet TUCERA)

H. Loiseau*, D. Figarella-Branger**

Les tumeurs cérébrales primitives du système nerveux central (TP-SNC) posent des problèmes de diagnostic. Leur classification histopathologique, proposée par l'OMS, repose essentiellement sur des critères morphologiques (type cellulaire prédominant) et donne une information sur la malignité biologique (grade de 1 à 4). L'examen anatomo-pathologique se heurte à 2 écueils majeurs : l'hétérogénéité des tumeurs et la difficulté d'appréciation du degré de malignité. Cette situation est liée au relatif manque de pertinence des critères utilisés pour définir la malignité biologique supposée et à l'hétérogénéité des tumeurs où peuvent coexister des zones d'un grade pronostique différent. Depuis 50 ans, la multiplication des classifications histopathologiques utilisées est là pour en témoigner. Dans les gliomes, la reproductibilité du diagnostic est de l'ordre de 60 % des cas lorsqu'il s'agit de biopsies. Ces écueils sont encore plus aigus lorsqu'il s'agit de tumeurs dont l'incidence est encore plus faible. Si les progrès observés dans l'amélioration des connaissances en termes de biologie moléculaire aboutissent, dans un avenir proche, à une nouvelle classification des TP-SNC, qui utilisera ces informations en plus des critères morphologiques, cela ne concerne qu'un nombre limité d'entités.

Ces tumeurs posent des problèmes de prise en charge. Elles sont, le plus souvent, d'une extrême gravité : rapidité d'évolution, résistance aux traitements usuels, localisation, survenue de handicaps très spécifiques, liés à la maladie et aux traitements, qui affectent cet organe particulier. En effet, il n'existe aucun consensus thérapeutique fondé sur des évidences, en dehors de rares exceptions, ce qui en rend la prise en charge aléatoire et variable. Les 3 études randomisées ayant pu démontrer, au cours des 25 dernières années, le bénéfice d'une modalité thérapeutique particulière étaient exclusivement consacrées aux gliomes malins. Ainsi, la dispersion des stratégies de prise en charge de ces tumeurs rares est majeure.

Dans ces conditions, la prise en charge diagnostique et thérapeutique de ces types de TP-SNC repose sur des bases peu solides. Elles sont relativement

peu connues des praticiens non hyperspécialisés. Il apparaît essentiel de progresser au quotidien par une homogénéisation des pratiques diagnostiques et thérapeutiques, et sur le plan de la recherche biologique et clinique. La comparaison avec des tumeurs aussi rares et hétérogènes tels que les sarcomes est donc particulièrement défavorable. Cela a conduit les différentes sociétés savantes (Société française de neurochirurgie, Société française de neuropathologie et Association des neuro-oncologues d'expression française), impliquées dans le champ de la neuro-oncologie, à soutenir de ce projet, dont l'acronyme est TUCERA, dans le cadre de l'appel d'offres de l'INCa intitulé "structuration de la prise en charge des cancers rares de l'adulte". Il a été labellisé en 2013.

Les entités histologiques concernées par le projet TUCERA sont détaillées dans le [tableau I](#).

Objectifs du projet TUCERA

Le projet est articulé autour de 4 éléments.

- Le premier point concerne une double lecture des échantillons concernés. Afin d'associer expertise reconnue, couverture nationale et implication dans les projets structurants déjà existants, elle est organisée autour d'une coordonatrice nationale, le Pr D. Figarella-Branger (hôpital La Timone, Marseille), et de coordonateurs régionaux, reflet du découpage géographique des cancéropôles, le Pr C.A. Maurage (région Nord, CHU de Lille), le Dr A. Rousseau (région grand Ouest, CHU d'Angers), le Pr F. Labrousse et le Pr E. Uro-Coste (région grand Sud-Ouest, respectivement CHU de Limoges et CHU de Toulouse), le Dr K. Mokhtari (Île-de-France), le Dr G. Gauchotte (région grand Est, CHU de Nancy), le Pr A. Jouvét (région Rhône-Alpes, CHU de Lyon), le Pr D. Figarella-Branger (région PACA). Les tumeurs d'intérêts sont adressées aux experts régionaux pour relecture. Les cas discordants (pathologiste local versus expert relecteur) sont revus en troisième lecture, dite nationale. Par ailleurs, sont également revus en relecture nationale 3 % des cas de chaque

* Service de neurochirurgie B, hôpital Pellegrin-Tripode, CHU de Bordeaux.

** Service d'anatomopathologie, hôpital de La Timone, Marseille.

Tableau I. Les entités histologiques concernées par le projet TUCERA.

	Cancers rares	Incidence estimée par an en France (n = extrapolations en nombre absolu)
– Il n’y a aucun chiffre d’incidence annuelle disponible pour ces TP-SNC au niveau national – Les valeurs rapportées sont des extrapolations faites à partir des données du registre spécialisé des tumeurs primitives du SNC de la Gironde et du recensement histologique des TP-SNC de Montpellier – Ces données ne prennent pas en considération les résultats d’une double lecture; dans ces conditions, des fluctuations sont escomptables – L’incidence annuelle de ces tumeurs se situe entre 3 et 3,2/100 000	Méningiomes de grade 2 (OMS)	0,96/100 000 n = 470-451
	Méningiomes de grade 3 (OMS)	0,12/100 000 n = 52-38
	Méningiomes chez les sujets de moins de 45 ans (incidence annuelle indexée)	0,639/100 000 n = 363-484
	Hémangiopéricytomes, tumeurs fibreuses solitaires	0,088/100 000 n = 51-26
	Gliomes de grade 2 (OMS)	0,91/100 000 n = 444-465
	Astrocytomes anaplasiques	0,42/100 000 n = 135-562
	Autres tumeurs neuro-épithéliales (xantho-astrocytomes pléomorphes, astroblastomes, gliomatoses, gliomes du tronc cérébral, etc.)	0,05/100 000 n = 226-74
	Tumeurs neuronales et neuro-gliales malignes	0,246/100 000 n = 145-156
	Épendymomes anaplasiques et de grade 2 (OMS) et tumeurs épendymo-plexuelles rares	0,27/100 000 n = 151-175
	Médulloblastomes et PNET	0,088/100 000 n = 31-51
Tumeurs de la région pinéale	0,0088/100 000 n = 7-14	

Tableau II. Organisation des Réunions de concertation pluridisciplinaire nationales.

RCP	Types	Jour	Heure	Fiche à saisir	Contact
POLA	O, A et OA 3 Gliomatoses	2 ^e mardi du mois	17 h	Oui	caroline.dehais@psl.aphp.fr
AJA	Médulloblastomes Épendymomes Autres	Chaque lundi	12 h	Oui	florence.ray@lyon.unicancer.fr
Gliomes de grades 2		4 ^e vendredi du mois	16-18 h	Oui	m.blonski@chu-nancy.fr luc.taillandier@chu-nancy.fr johanpallud@hotmail.com emmanuel.mandonnet@lrp.aphp.fr
GliTrAd	Gliomes et tumeurs tronc cérébral de l’adulte	4 ^e mardi du mois	18 h	Oui	florence.laigle-donadey@psl.aphp.fr
Méningiomes	Méningiomes de grades 2 et 3	2 ^e mercredi du mois	18 h	Oui	matthieu.peyre@psl.aphp.fr

interrégion, de façon à harmoniser les critères diagnostiques. Ces sessions ont lieu à un rythme bimensuel et regroupent le coordonateur national et les experts. Cette organisation permet la convergence des différents projets labellisés par l’INCa dans cette thématique. Les dates de relectures sont diffusées par la Société française de neuro-pathologie afin de permettre à des pathologistes non experts d’y participer s’ils le souhaitent.

• Le deuxième élément concerne l’établissement de référentiels de prise en charge. Ils existent déjà pour un certain nombre d’entités comme les tumeurs

gliales de grades 2 et 3. Les autres seront établis au cours des prochains mois.

• Le troisième élément est constitué par la discussion des dossiers lors de Réunions de concertation pluridisciplinaire nationales (RCP). Elles sont déployées pour la plupart des entités concernées (*tableau II*).

• Le quatrième point concerne la constitution d’une base clinico-biologique permettant la conservation d’échantillons tumoraux annotés à des fins non seulement de recherche, mais aussi de validation des hypothèses diagnostiques formulées, et ce, dans des conditions en adéquation avec les textes de loi. ■

H. Loiseau n’a pas précisé ses éventuels liens d’intérêts.