



2<sup>ème</sup> Journée  
patients-soignants  
6 octobre 2017



## L'organisation du réseau français et du groupe français (GTE) des tumeurs endocrines

Olivia HENTIC

Pôle des Maladies de l'Appareil Digestif

Hôpital Beaujon, Clichy

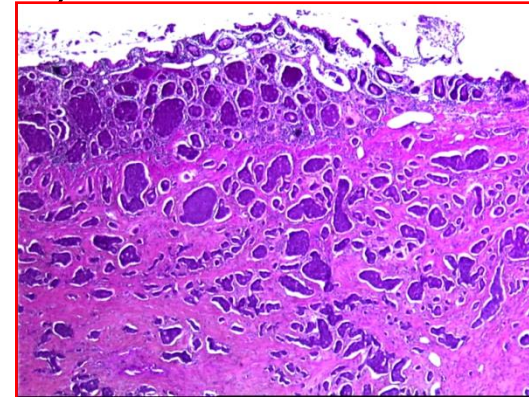


**DHU UNITY**  
institut-digestif.com

# TNE digestives: prise en charge difficile

---

- Rares:
  - 1% de l'ensemble des tumeurs
  - incidence: 1-5 / 100000 / an (en augmentation)
- Hétérogènes:
  - différents organes digestifs touchés (œsophage-rectum),
  - clinique variable (asymptomatique-sécrétions diverses)
  - gravité variable
  - traitements : surveillance à transplantation hépatique
- Formes multiples parfois regroupées dans un syndrome héréditaire de prédisposition (NEM, VHL, NF1, STB)



# Multiplés organes atteints

---

- Maladies sporadiques ou génétiques
  - > Tumeurs neuroendocrines (TNE) digestives et pancréatiques
  - > TNE bronchiques de type carcinoïde typique et atypique et carcinomes neuroendocrines à grandes cellules
  - > Carcinomes endocrines thymiques
  - > Carcinomes médullaires de la thyroïde
  - > Paragangliomes malins non surrenaliens
  - > Phéochromocytomes et corticosurrenalomes malins
  - > TNE autres (vessie, rein, peau...)

# Examens multiples (TNE digestives)

---

## Biologie

- Marqueurs généraux:  
Chromogranine, NSE
- Marqueurs spécifiques: 5HIAAu,  
gastrine
- Génétique

## Imagerie conventionnelle

- Scanographie thoraco-abdomino-pelvienne  
(avec injection de contraste)/entéroscanner
- IRM (diffusion)

## Endoscopie

- Endoscopies digestives
- Duodéoscopie
- Echoendoscopie

## Imagerie fonctionnelle

- Scintigraphie des récepteurs de la  
somatostatine (Octréoscan®)
- TEP-FDG
- TEP-Gallium
- TEP-DOPA

# Traitements multiples (TNE digestives)

---

Contrôler le syndrome hormonal

Contrôler la masse tumorale

**Chimiothérapie**

**CHIRURGIE**

**Biothérapies**

Stz/Adr ou 5Fu

Tem+/- 5Fu

VP16-CDDP

(Folfox, Gemox, Folfiri)

**Surveillance**

Everolimus

Sunitinib

(Bevacizumab)

Octreotide

Lanréotide

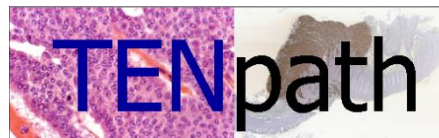
**Traitements hépatiques**

**Radiothérapie  
métabolique**

Nouveaux  
traitements ?



## Association clinique et scientifique créée en 2002



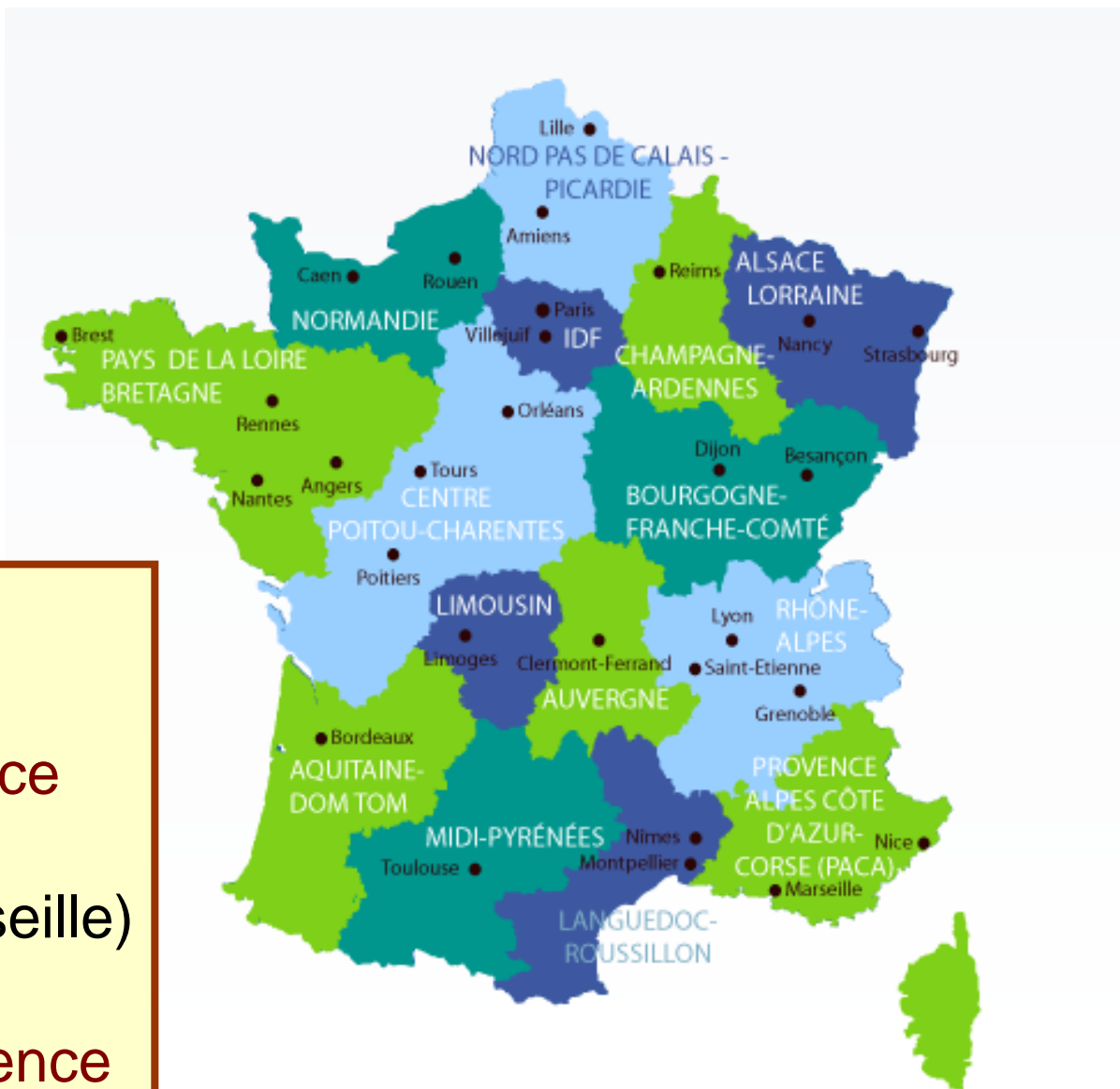
Labellisation  
INCa

Réseau National de  
référence **clinique** de  
prise en charge des  
Tumeurs  
Neuroendocrines  
malignes rares  
sporadiques et  
héréditaires

Réseau National de  
référence  
**anatomopathologique**  
de prise en charge  
des Tumeurs  
Neuroendocrines  
malignes rares  
sporadiques et  
héréditaires

Sous groupe  
Réseau National  
d'Oncogénétique  
(consultations et  
laboratoires)

# Réseau clinique



17 centres

un centre de référence  
coordinateur  
(Pr P Niccoli CHU Marseille)

16 centres de compétence

# RENATEN: MISSIONS

**Égalité de prise en charge sur le territoire français**

**Structuration de la filière de soins**

- Mise en place RCP de recours régionales  
tous les patients : avis d'experts (diagnostic et traitement)  
accès aux thérapies innovantes ou spécialisées  
accès aux protocoles de recherche clinique activés
- RCP de recours nationales  
Mensuelle - Web conférence  
Cas déjà soumis en RCP régionale  
Pr P Niccoli (Marseille) coordinatrice
- Réunions annuelles de formation par centre
- Mise à jour et en ligne des recommandations ([www.reseau-gte.org/](http://www.reseau-gte.org/))
- Espace patients ([www.reseau-gte.org/](http://www.reseau-gte.org/))





### Accès Membres

Identifiant :

Mot de passe :

[Mot de passe oublié](#) | [Devenir membre](#)

ACCUEIL

VIE DU GTE

RÉSEAUX

RECHERCHE

CONGRÈS

FORMATIONS

RESSOURCES

CO

## BIENVENUE SUR LE SITE DU GROUPE D'ÉTUDE DES TUMEURS ENDOCRINES

Le groupe d'étude des tumeurs endocrines est une société savante créée en 2002 réunissant les différentes spécialités impliquées dans la prise en charge des tumeurs neuro-endocrines (TNE) : anatomopathologistes, biologistes, chirurgiens, endocrinologues, gastroentérologues, généticiens, médecins nucléaires, oncologues et radiologues.

ESPACE  
PATIENTS  
+

### ESPACE PATIENTS

[Informations Patients](#)

[Les associations de patients](#)

[Sites et forum sur les TNE](#)

### Actualité: Une journée patients-soignants organisée par le GTE

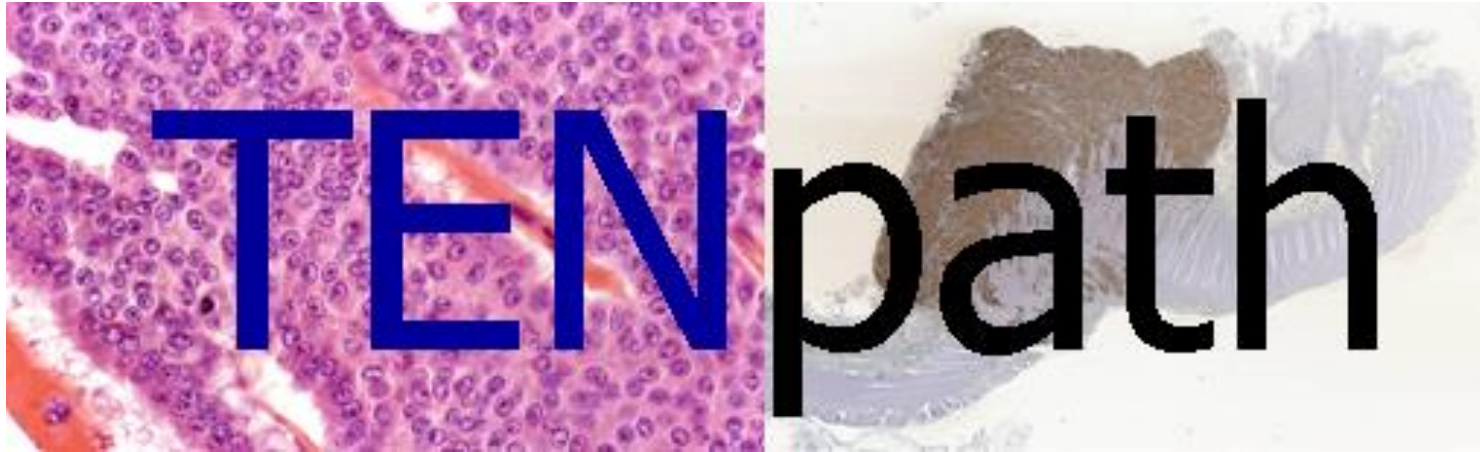
Une journée Patients - Soignants est organisée par le GTE le **vendredi 6 octobre 2017 de 9h30 à 16h00**, à l'**Hôpital COCHIN - Bâtiment Jean**



# Réunions concertations pluridisciplinaires

- Spécialisation des RCP :
  - Orientation selon le centre  
(digestif/pulmonaire/thyroïde/surrénale)
- Fréquence : Mensuelle ou bi-mensuelle avec possibilité de visioconférences/ hebdomadaire parfois
  - ❖ Gros centre: 500 dossiers /120 nouveaux patients par an





Réseau de référence anatomopathologique pour le  
diagnostic des  
tumeurs neuroendocrines malignes de l'adulte,  
sporadiques et familiales

Coordinateur national : Pr JY SCOAZEC (Gustave Roussy)  
1 (ou plusieurs) coordinateur régional lié à un centre RENATEN

COMMENT FAIRE LE DIAGNOSTIC DE CERTITUDE D'UNE  
TUMEUR NEUROENDOCRINE ?

COMMENT LA CLASSER ?

POURQUOI LA CLASSER ?

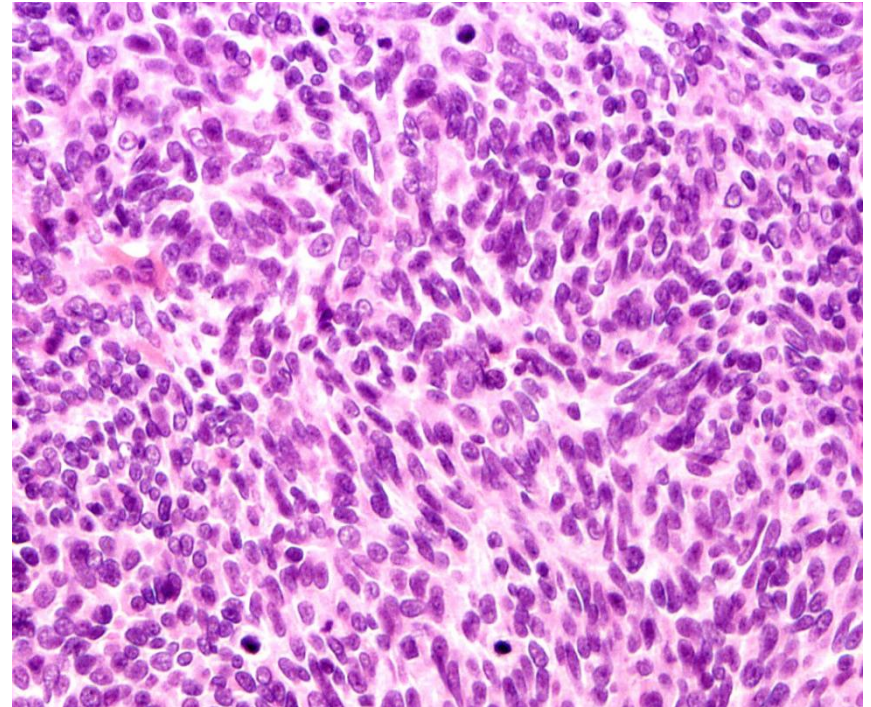
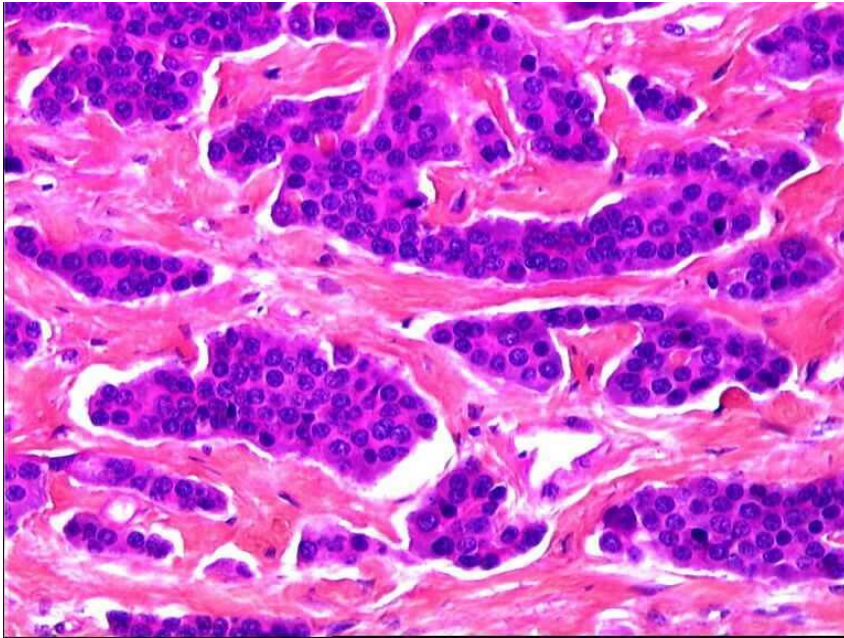
Gravité et traitement



## Examen microscopique :

avec un microscope

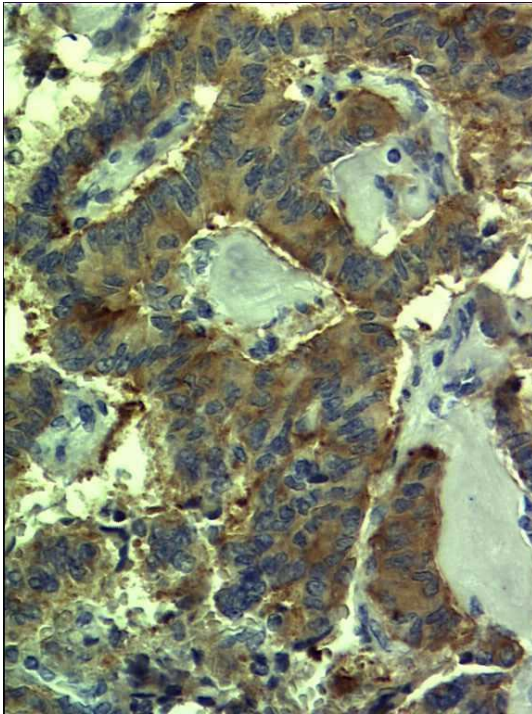
après « mise en condition » de la pièce (fixation  
inclusion, découpe du bloc, coloration ...)



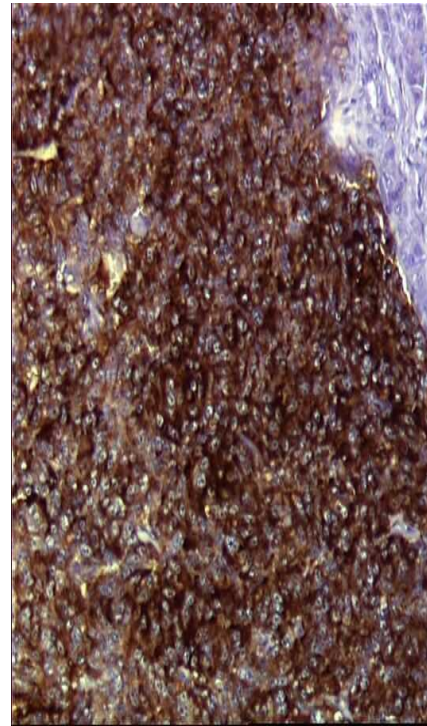
***Morphologie : différenciation***

## Examen microscopique :

rechercher l'expression de **marqueurs endocrines (anticorps)**



**Synaptophysine**

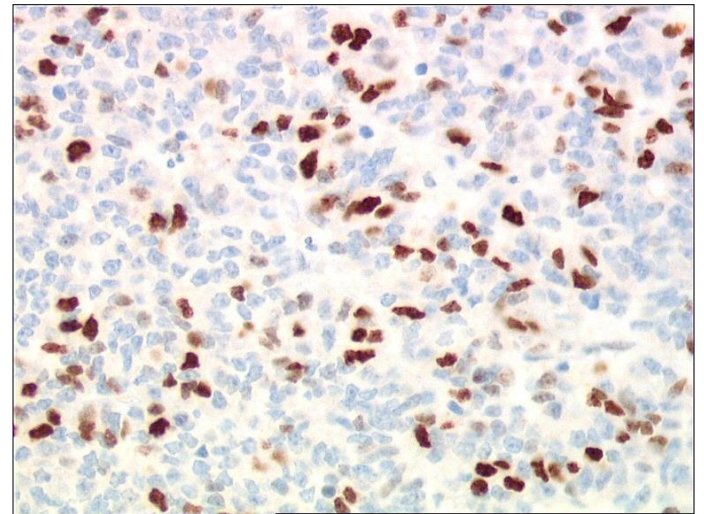
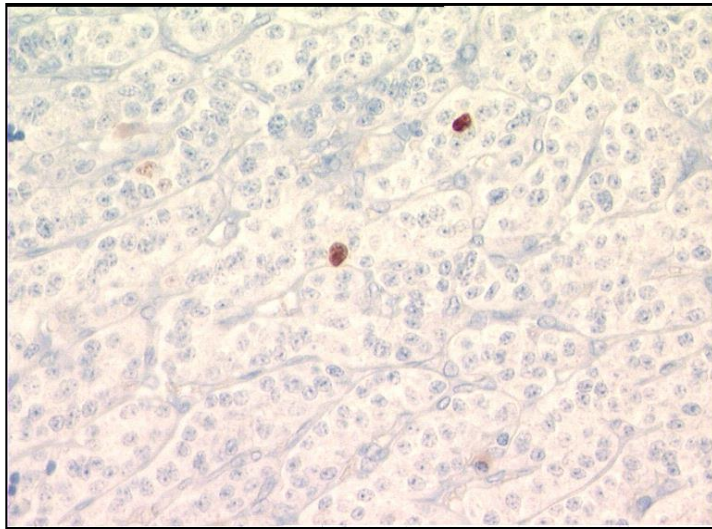


**Chromogranine A**



## Examen microscopique :

pour rechercher la vitesse de multiplication des cellules (mitoses ou indice de prolifération)



**Ki 67**

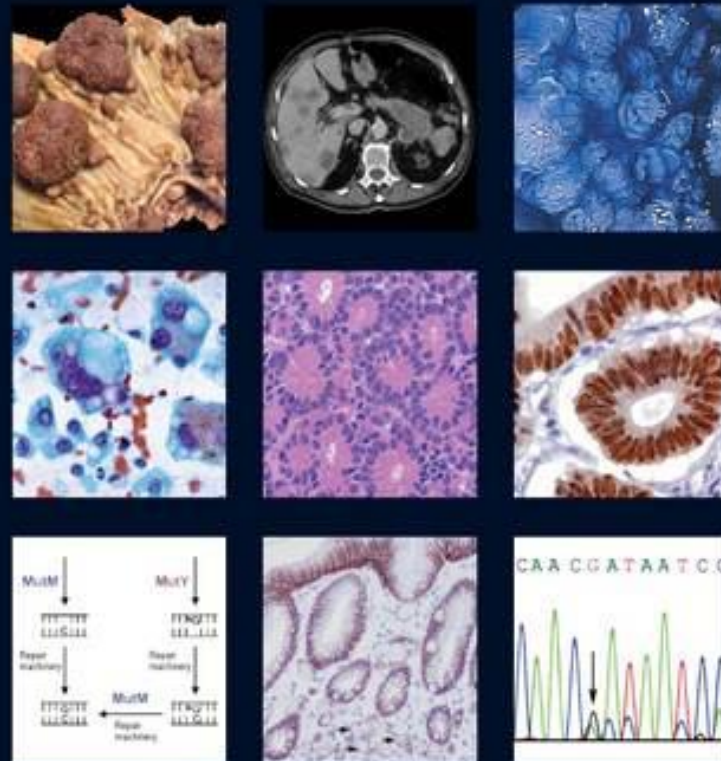
# WHO Classification of Tumours of the Digestive System

Edited by Fred T. Bosman, Fátima Carneiro, Ralph H. Hruban, Neil D. Theise

BUT

arriver à une  
classification précise  
et reproductible +++

Guide le traitement





**Table 6.01** 2017 WHO classification and grading of pancreatic neuroendocrine neoplasms (PanNENs)

Classification/grade	Ki-67 proliferation index <sup>a</sup>	Mitotic index <sup>a</sup>
<b>Well-differentiated PanNENs: pancreatic neuroendocrine tumours (PanNETs)</b>		
G1 PanNET	< 3%	< 2
G2 PanNET	3–20%	2–20
G3 PanNET	> 20%	> 20
<b>Poorly differentiated PanNENs: pancreatic neuroendocrine carcinomas (PanNECs)</b>		
PanNEC (G3)	> 20%	> 20
Small cell type		
Large cell type		
<b>Mixed neuroendocrine–non-neuroendocrine neoplasm</b>		

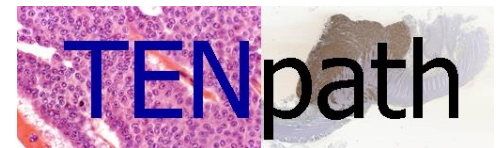
<sup>a</sup> The Ki-67 proliferation index is based on the evaluation of  $\geq 500$  cells in areas of higher nuclear labelling (so-called hotspots). The mitotic index is based on the evaluation of mitoses in 50 high-power fields (HPF;  $0.2 \text{ mm}^2$  each) in areas of higher density, and is expressed as mitoses per 10 high-power fields ( $2.0 \text{ mm}^2$ ). The final grade is determined based on whichever index (Ki-67 or mitotic) places the tumour in the highest grade category. For assessing Ki-67, casual visual estimation (eyeballing) is not recommended; manual counting using printed images is advocated {2267}.

Classification 2017 > 2010 > 2000

# TENpath: cahier des charges INCa

- Assurer la **double lecture** de tous les nouveaux cas de tumeurs neuroendocrines malignes de l'adulte diagnostiqués sur le territoire français (2000 cas en 2016 / 300 dans un gros centre)
- Mettre en place une **base de données** nationale
- Structurer l'accès aux **ressources biologiques**
- Produire des **recommandations**
- Mettre en place des **actions de formation**

A la demande du pathologiste ou du clinicien surtout si « atypies »





- Société « savante » multidisciplinaire en lien avec les réseaux
  - Bureau : président (Dr Eric Baudin-Gustave Roussy), vice président, trésorière, secrétaire générale
  - Conseil scientifique (Pr Thomas Walter)
  - Représentants société savantes
  - Secrétaire: Me Pascale Rouvière
  - Administrateur du site internet
- Réunion du conseil d'administration 4 x / an

# GTE: FORMATION - COMMUNICATION

- Lettre du GTE / Veille bibliographique (site GTE)
- Cours du GTE (IPSEN)
  - bi-annuel (octobre-avril)
  - limitation à 25 participants
  - thématique et lieux tournants
- Réunion ENTENTE (NOVARTIS)
- Congrès GTE
  - 14-15 décembre 2017
  - Maison de la RATP à Paris
- Journée patients-soignants
  - 2<sup>ème</sup> édition / 3<sup>ème</sup>: 5 octobre 2018

# GTE: RECHERCHE

- Mise en ligne des essais cliniques en cours sur le territoire (français et internationaux)
- Fonds de recherche : financements de projets recherche ou clinique
  - Bourse APTED 2016: 12000 euros (TNE appendice)
  - 2017: GTE-Associations de patients :5 000 euros
  - GTE-KEOCYT-PFIZER: 20 000 euros
  - GTE-NOVARTIS: 20 000 euros,
  - GTE-IPSEN: 30 000 euros

Dead-line d'envoi au GTE: 23 Octobre

Délibération jury : 10 novembre

Remis lors du Congrès GTE

# GTE: RECHERCHE

## Registre – fichier GTE

en ligne – modification de la fiche en cours

14000 dossiers

essai optimisation (qualité-exhaustivité) via un chef de projet

Export base ENETS possible

## Conseil scientifique lors de chaque conseil d'administration

T Walter - validation des études (à partir du fichier)

## Publications

5 publiées en 2017

# CONCLUSION



## Actifs ++ et Importants

- Le soin : égalité, accessibilité, homogénéisation, multidisciplinarité
- La recherche : « l'union fait la force »
- La formation :
  - Importance de communiquer entre médecins mais aussi avec paramédicaux, associations de patients, public, partenaires industriels....

**MERCI pour votre présence et votre écoute**

**Save the date: 3<sup>ème</sup> journée le 5 octobre 2018**