

Provided for non-commercial research and education use.
Not for reproduction, distribution or commercial use.



This article appeared in a journal published by Elsevier. The attached copy is furnished to the author for internal non-commercial research and education use, including for instruction at the authors institution and sharing with colleagues.


Other uses, including reproduction and distribution, or selling or licensing copies, or posting to personal, institutional or third party websites are prohibited.

In most cases authors are permitted to post their version of the article (e.g. in Word or Tex form) to their personal website or institutional repository. Authors requiring further information regarding Elsevier's archiving and manuscript policies are encouraged to visit:

<http://www.elsevier.com/copyright>



ELSEVIER
MASSON

Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
 www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

 www.em-consulte.com

**Médecine
Nucléaire**
 Imagerie Fonctionnelle et Métabolique

Médecine Nucléaire 34 (2010) 307–309

Conférence

Le réseau national de référence pour la prise en charge des tumeurs (neuro-) endocrines malignes rares sporadiques et héréditaires (RENATEN). Réseau labellisé par l'INCa

French National Network for the management of sporadic and inherited endocrine tumors (RENATEN). A network initiated by the French National Institute of Cancer

P. Niccoli

CHU La Timone, 254, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille cedex 05, France

Reçu le 17 février 2010 ; accepté le 18 février 2010

1. Introduction

Les tumeurs endocrines (TE) sont des tumeurs rares, dont l'incidence est estimée à 2/100 000/an.

Leur prise en charge est complexe et spécifique, du fait de leur localisation anatomique diffuse, de la difficulté de leur classification histopronostique, de leur grande hétérogénéité de profils évolutifs, de leurs caractéristiques fonctionnelles (à la base de techniques spécifiques d'imagerie fonctionnelle et de l'utilisation de marqueurs tumoraux) et enfin de leur intégration dans 25–35 % des cas dans un syndrome de prédisposition héréditaire (néoplasies endocriniennes multiples de type 1 et 2, maladie de von Hippel-Lindau, paragangliome/phéochromocytome héréditaire) qui justifie une approche d'oncogénétique.

Leur traitement est obligatoirement multidisciplinaire, avec une place importante des protocoles et essais thérapeutiques innovants (radiothérapie métabolique, thérapies ciblées) du fait de l'efficacité limitée des thérapeutiques systémiques lorsque la maladie est métastatique.

2. Pathologies prises en charge par le réseau RENATEN

Toute tumeur endocrine rare, quelle que soit son origine topographique, fait partie des pathologies prises en charge au sein du réseau, dans sa forme sporadique ou héréditaire, notamment :

- les TE digestives ;
- les cancers médullaires de la thyroïde ;

- les paragangliomes malins ;
- les TE bronchiques et pulmonaires : carcinoïdes typiques et atypiques, carcinomes endocrines à grandes cellules ;
- les carcinomes endocrines thymiques ;
- les TE de toute origine (vessie, rein, médiastinales, cutanées...).

3. Organisation du réseau RENATEN

RENATEN a été créé sous l'égide d'une société savante, le Groupe d'étude des tumeurs endocrines (GTE).

RENATEN comprend un coordonnateur et s'appuie sur un comité de pilotage national qui est représenté par le Conseil scientifique et d'administration du GTE, lui-même constitué de praticiens des différentes disciplines impliquées dans la prise en charge des TE.

RENATEN est constitué de 17 centres répartis sur l'ensemble du territoire, un centre de référence coordonnateur (Marseille) et 16 centres de compétence, qui correspondent à un ou au regroupement de plusieurs régions administratives.

Chaque centre comprend un responsable qui coordonne le réseau au niveau régional ou interrégional, réseau qui comprend des praticiens spécialisés dans ces tumeurs travaillant au sein d'institutions publiques et privées (CHU, CLCC, CHG, cliniques) qui constituent le maillage local et régional.

4. Objectifs et missions du réseau RENATEN

Les objectifs définis par l'appel d'offre de l'INCa, qui s'intègrent dans le plan Cancer, s'intègrent dans les six axes principaux suivants.

Adresse e-mail : patricia.niccoli@ap-hm.fr.

4.1. Structuration de la filière de soins pour les patients atteints de TE

Il s'agit d'officialiser le maillage national existant d'équipes déjà identifiées, spécialisées dans la prise en charge de ces tumeurs, et de développer (ou mettre en place) ces structures lorsqu'elles sont insuffisantes afin d'obtenir une couverture du territoire satisfaisante.

L'un des buts est de mettre en place des filières de prise en charge multidisciplinaire spécialisées et d'établir les parcours de soins pour ces patients, avec une qualité et une égalité d'accès aux soins sur l'ensemble du territoire.

4.2. Mise en place d'une activité de recours

Il s'agit de cancers rares, dont la prise en charge est souvent complexe et mal standardisée. Le manque de chimio- et radiosensibilité rend nécessaire le recours à des thérapeutiques innovantes et/ou l'inclusion dans des essais cliniques. Ces difficultés diagnostiques et thérapeutiques potentielles justifient d'une activité de recours, sous la forme notamment de réunions de concertation pluridisciplinaire (RCP) spécifiques.

L'un des objectifs est de mettre en place au sein de chaque centre des RCP de recours régionales et/ou interrégionales incluant différents établissements de soins publics et privés, avec un accès au secteur libéral.

Une RCP nationale d'experts, mensuelle, par téléconférence, regroupant les spécialistes des 17 centres, est en place. Elle est réservée aux cas de TE de diagnostic ou de prise en charge particulièrement difficiles ou nécessitant de faire appel à des techniques thérapeutiques innovantes et/ou très spécifiques (transplantation hépatique pour des lésions secondaires, par exemple), ou l'inclusion dans des essais thérapeutiques.

Ces RCP sont en lien avec le réseau anatomopathologique spécialisé dans les TE (TENpath) afin d'organiser la relecture histologique des cas difficiles (TE inhabituelles, TE de pronostic incertain, carcinomes endocrines peu différenciés...), sur laquelle vont reposer les indications thérapeutiques.

Cette activité de recours est en lien également avec le réseau oncogénétique national puisque ces tumeurs sont familiales dans près d'un tiers des cas et justifient une approche spécifique d'oncogénétique. Cette approche permettra de mettre en place des circuits spécialisés à partir du diagnostic génétique du cas index jusqu'au dépistage familial et à la prise en charge des sujets génétiquement à risque porteurs de l'anomalie moléculaire familiale chez lesquels un dépistage lésionnel, un suivi, voire un traitement prophylactique vont pouvoir être proposés (thyroïdectomie des sujets à risque de carcinome médullaire familial, par exemple).

Cette activité de recours passe également par la mise en place, au sein de chaque centre de consultations dédiées, de moyens de communications pour les avis à distance, d'une consultation de recours...

4.3. Initiation et coordination de la recherche

RENATEN a pour mission de développer la recherche clinique, notamment en facilitant l'accès pour les patients aux techniques innovantes, aux essais thérapeutiques nationaux et internationaux, requis dans la prise en charge de ces tumeurs rares.

Ce développement de la recherche clinique passe par le recensement des TE et la centralisation des cas au sein d'une base de données nationale, déjà existante, le fichier TE du GTE qui regroupe actuellement plus de 4800 cas de TE.

Cette base de données est déjà constituée à l'initiative de plusieurs études nationales et internationales, et d'autres à promouvoir, qui en retour permettent d'améliorer les procédures diagnostiques et thérapeutiques dans ces pathologies.

Le recensement des échantillons tumoraux (sérothèques, DNathèques, tumorothèques) participe également à promouvoir des travaux destinés à une meilleure compréhension des mécanismes physiopathologiques à l'origine de la tumorigenèse, mais également à dégager des marqueurs diagnostiques et pronostiques influant la prise en charge de ces tumeurs.

4.4. Définition des bonnes pratiques

Le réseau RENATEN a pour objectif d'élaborer ou d'actualiser, puis de diffuser les référentiels nationaux de prise en charge des TE qui seront labellisés conjointement par l'INCa et l'HAS. Ces référentiels sont pour certains déjà accessibles sur les sites internet des sociétés savantes des disciplines cliniques impliquées dans la prise en charge de ces tumeurs. Une diffusion plus large sera assurée dans un second temps.

4.5. Information et formation des professionnels de santé et des patients

Les objectifs et missions du réseau RENATEN s'intègrent dans ce cinquième axe qui est :

- d'assurer la formation des professionnels de santé, notamment par la mise en place de « passerelles » entre les nombreuses disciplines médico-chirurgicales impliquées ;
- de mettre en place des outils pertinents d'information pour les patients et le public ;
- de favoriser la recherche clinique, notamment en organisant un meilleur recensement des TE, en incrémentant la base de données nationale de patients porteurs de TE (fichier GTE) qui est à la base de la mise en place d'études et de protocoles diagnostiques et thérapeutiques spécifiques, notamment dans le domaine des stratégies innovantes.

À terme, l'objectif global de ce projet est d'optimiser l'offre de soins à travers une meilleure lisibilité des structures compétentes, le développement des filières de soins spécifiques et performantes, afin que tout patient puisse avoir accès à des

centres de compétence dynamisés par leur structuration en réseau et la politique de recherche d'un groupe. Une telle organisation, garante d'une prise en charge optimale de ces tumeurs, devrait permettre d'améliorer leur pronostic.

Conflit d'intérêt

L'auteur n'a pas transmis de conflit d'intérêt.