

Cancers rares de l'adulte : une organisation spécifique en France

Définition d'un cancer rare

Il n'existe pas de consensus international pour définir un cancer rare. Si une prévalence de moins de 50/100 000 définit une maladie rare, c'est sur une incidence faible que repose la définition de cancer rare. Ainsi, sur la base d'analyse par site et par sous-type histologique de registres de cancers, il est proposé un taux d'incidence de moins de 6/100 000 en Europe¹, de moins de 15/100 000 aux États-Unis².

L'organisation spécifique pour cancers rares de l'adulte portée par l'Institut national du cancer (INCa) et la Direction générale de l'offre de soins (DGOS) du ministère de la Santé s'adresse :

- d'une part aux cancers dont l'incidence est inférieure à 6/100 000 personnes par an ;
- d'autre part aux cancers nécessitant une prise en charge hautement spécialisée, du fait de leur siège particulier, de leur survenue sur un terrain spécifique, ou leur caractère complexe.

Les sous-types histologiques ou moléculaires rares de cancers fréquents ne relèvent pas de cette organisation spécifique.

Ces cancers posent des problèmes particuliers :

- tout d'abord la difficulté du diagnostic : en effet, la rareté du cas peut entraîner une errance diagnostique de plusieurs semaines, voire un diagnostic erroné, pouvant conduire à un traitement inadéquat ;
- mais également un problème de prise en charge : peu de référentiels de bonne pratique sont disponibles pour ces pathologies ; l'expertise et l'accès à certaines thérapeutiques très complexes sont souvent limités à quelques établissements ;
- en troisième lieu, l'insuffisance d'accès aux essais cliniques, compte tenu de la rareté de ces cancers ;
- enfin, et surtout, la rareté de ces tumeurs, l'errance diagnostique et/ou thérapeutique qu'elles génèrent sont des facteurs engendrant un sentiment de grande solitude pour le patient et son entourage.

¹ Gatta G, et al, Europ J Cancer 2011; 47 : 2493-2511

² Greenlee RT, et al, Public Health Rep 2010 ; 125 : 28-43

Ce document s'inscrit dans la mise en œuvre du Plan cancer 2009-2013 :
mesures 20 et 23

Descriptif de la structuration

Elle s'est construite depuis 2009 par quatre appels à projets. Vingt-trois centres experts nationaux cliniques ainsi que quatre réseaux experts nationaux anatomopathologiques ont été structurés.

L'organisation de la prise en charge des patients atteints de cancers rares s'appuie, pour un groupe de cancers rares donné, sur des centres experts régionaux ou interrégionaux, couvrant l'ensemble du territoire national, y compris les DOM-TOM, coordonnés au niveau national par un centre expert national, placé sous la responsabilité d'un médecin coordonnateur clinicien. Ces centres experts sont en lien avec des équipes de cancérologie de proximité.

La double lecture et l'accès aux examens de typage moléculaire si requis sont organisés selon la pathologie, soit dans le cadre de l'un des réseaux experts nationaux anatomopathologiques pour cancers rares, soit *via* des groupes d'experts pathologistes réunis sous la responsabilité d'un pathologiste expert désigné au niveau national. Ils s'engagent à organiser et à assurer cette double lecture pour tous les cas de patients présentés en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) de recours régionale ou nationale. Cette double lecture est le plus souvent faite avec l'envoi de lames virtuelles, ce qui raccourcit le délai de réponse.

Des RCP de recours sont organisées au niveau régional et/ou national par les responsables des centres experts, le plus souvent par webconférences. Les dossiers des patients sont présentés par leurs oncologues habituels et discutés avec les experts lors de la prise en charge initiale, lors du suivi ou d'une éventuelle évolution de la maladie.

Les centres experts doivent en outre :

- contribuer à promouvoir la recherche sur ces cancers rares à travers des études multicentriques d'envergure nationale ou internationale de recherche fondamentale, translationnelle et clinique ;
- participer à l'élaboration ou à l'actualisation des recommandations de bonnes pratiques cliniques nationales, en s'appuyant le cas échéant sur les recommandations européennes ou internationales ;
- contribuer à la surveillance épidémiologique et l'observation de ces cancers, en mettant en place une base de données et en recensant tous les cas ;
- participer à la formation des soignants ;
- participer à l'information des patients et de leur entourage, en élaborant des relations avec les associations nationales de patients, et en participant à la communication grand public sur ce cancer rare ;
- participer au suivi de cette organisation spécifique mise en place par l'INCa ;
- faire le lien avec le pathologiste référent national pour intégrer la double lecture dans cette structuration.

Ainsi, tout patient atteint de l'un de ces cancers rares doit pouvoir bénéficier d'une prise en charge dans l'établissement de son choix tout en étant assuré d'un diagnostic de certitude grâce à la double lecture anatomopathologique de sa tumeur, d'une discussion de son dossier en RCP de recours, du choix d'une stratégie thérapeutique adaptée, souvent innovante dans le cadre d'un essai clinique, et de l'appui d'une association de patients.

L'organisation cancers rares bénéficie d'un financement annuel *via* la loi de financement de la sécurité sociale (LFSS) au titre des missions d'intérêt général (MIGAC).

Centres experts nationaux cliniques pour cancers rares de l'adulte

CANCERS RARES	NOM DU RÉSEAU	COORDONNATEUR NATIONAL (ET CO-COORDONNATEURS)	CENTRE EXPERT NATIONAL (UN OU PLUSIEURS SITES)
Sarcomes des tissus mous et des viscères	NETSARC	Pr Jean-Yves Blay Dr Binh Bui Dr Axel Le Cesne	Centre Léon Bérard Institut Bergonié Institut Gustave Roussy
Sarcomes osseux	RESOS	Pr François Guoin	CHU de Nantes
Tumeurs neuroendocrines malignes rares	RENATEN	Pr Patricia Niccoli	Hôpital de la Timone, AP-HM
Tumeurs cérébrales rares	TUCERA	Pr Hugues Loiseau	Hôpital Pellegrin, CHU de Bordeaux
Tumeurs oligodendrogiales de haut grade	POLA	Pr Jean-Yves Delattre Pr Dominique Figarella-Branger	Hôpital Pitié Salpêtrière, AP-HP Hôpital de la Timone, AP-HM
Cancers cutanés rares	CARADERM	Pr Laurent Mortier	CHRU de Lille
Cancers ORL rares	REFCOR	Dr François Janot Pr Baujat	Institut Gustave Roussy Hôpital Tenon, AP-HP
Thymomes et carcinomes thymiques	RYTHMIC	Dr Benjamin Besse Pr Nicolas Girard	Institut Gustave Roussy, Hôpital Louis Pradel, HCL
Mésothéliomes malins pleuraux	MESOCLIN	Pr Arnaud Scherpereel Pr Françoise Le Pimpec-Barthes Pr Jacques Margery	CHRU Lille Hôpital Européen Georges Pompidou, AP-HP Institut Gustave Roussy
Cancers rares du rein	CARARE	Dr Bernard Escudier	Institut Gustave Roussy
Cancers rares de l'ovaire	Observatoire des tumeurs malignes rares gynécologiques	Dr Isabelle Ray-Coquard Pr Eric Pujade-Lorraine Dr Patricia Pautier	Centre Léon Bérard Hôtel-Dieu, AP-HP Institut Gustave Roussy
Tumeurs rares du péritoine	RENAPE	Pr François Gilly	Centre hospitalier Lyon Sud, HCL
Cancers de la surrénale	COMETE	Pr Xavier Bertagna Pr Pierre-François Plouin Dr Eric Baudin	Hôpital Cochin, AP-HP Hôpital européen Georges Pompidou, AP-HP Institut Gustave Roussy
Lymphomes cutanés	Réseau d'experts du groupe français d'étude des lymphomes cutanés (GFELC)	Pr Martine Bagot	Hôpital Saint-Louis, AP-HP
Lymphomes primitifs du système nerveux central	LOC (lymphome oculaire et cérébral)	Pr Khê Hoang-Xuan Dr Carole Soussain	Hôpital Pitié Salpêtrière, AP-HP Centre Hospitalier Spécialisé Institut Curie, site de Saint-Cloud
Lymphomes associés à la maladie cœliaque	CELAC	Pr Christophe Cellier Pr Olivier Hermine Pr Elizabeth Macintyre	Hôpital européen Georges Pompidou, AP-HP Hôpital Necker-Enfants Malades, AP-HP
Mélanomes de l'uvéa	MELACHONAT	Dr Laurence Desjardins	Institut Curie
Cancers de la thyroïde réfractaires	TUTHYREF	Pr Martin Schlumberger Pr Françoise Borson-Chazot	Institut Gustave Roussy Hospices civils de Lyon
Cancers chez le sujet VIH+	CANCERVIH	Pr Jean-Philippe Spano Dr Isabelle Poizot-Martin Pr François Boue	Hôpital Pitié Salpêtrière, AP-HP Hôpital Sainte-Marguerite, AP-HM Hôpital Antoine Béchère, AP-HP

Cancers survenant pendant une grossesse	CALG	Pr Emile Daraï Dr Olivier Mir Pr Philippe Morice	Hôpital Tenon , AP-HP Hôpital Cochin, AP-HP Institut Gustave Roussy
Tumeurs trophoblastiques gestationnelles	MTG	Pr Daniel Raudrant	Centre hospitalier Lyon Sud, HCL
Maladie de von Hippel-Lindau et prédispositions héréditaires au cancer du rein	PREDIR	Pr Stéphane Richard	Hôpital Bicêtre* , AP-HP
Cancers viro-induits chez le transplanté	K-VIROGREF	Pr Véronique Leblond Dr Corinne Bezu Pr Camille Francès	Groupe hospitalier Pitié Salpêtrière , AP-HP Hôpital Tenon

AP-HM : assistance publique-hôpitaux de Marseille ; AP-HP : assistance publique-hôpitaux de Paris ; HCL : Hospices civils de Lyon
* : centre expert national multisites comprenant aussi les hôpitaux suivants de l'AP-HP : Necker, l'hôpital européen Georges Pompidou, Beaujon, Lariboisière, Cochin, et l'Institut Gustave Roussy.

Réseaux experts nationaux anatomopathologiques pour cancers rares de l'adulte et lymphomes

CANCERS RARES	NOM DU RÉSEAU	COORDONNATEUR NATIONAL	CENTRE EXPERT NATIONAL
Sarcomes des tissus mous et des viscères	CRéPS-TMV (centre de référence en pathologie des sarcomes- tissus mous et viscères)	Pr Jean-Michel Coindre Dr Philippe Terrier Dr Dominique Ranchère-Vince	Institut Bergonié Institut Gustave Roussy Centre Léon Bérard
Mésothéliomes malins pleuraux et tumeurs rares du péritoine	MESOPATH-IM@EC	Pr Françoise Galateau-Sallé	CHU de Caen
Tumeurs neuroendocrines malignes rares	TENpath	Pr Jean-Yves Scoazec	Hôpital Edouard Herriot, HCL
Lymphomes	LYMPHOPATH	Pr Georges Delsol Pr Philippe Gaulard	CHU Toulouse Hôpital Henri Mondor, AP-HP

Institut National du Cancer
52, avenue André Morizet
92100 Boulogne-Billancourt
France
Tel. +33 (1) 41 10 50 00
Fax +33 (1) 41 10 50 20