

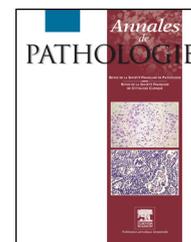


Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



MISE AU POINT

Les pathologistes et le réseau d'expertise français sur les cancers ORL rares : le REFCORpath



Pathologists and the French network of expertise on rare cancers
ENT: The REFCORpath

Cécile Badoual^{a,*}, Anne-Catherine Baglin^{b,c},
Michel Wassef^c, Juliette Thariat^d, Emile Reyt^e,
François Janot^f, Bertrand Baujat^g,
les membres du REFCOR

^a Service d'anatomie pathologique, hôpital européen Georges-Pompidou, AP-HP, faculté Paris Descartes, 20-40, rue Leblanc, 75015 Paris, France

^b Service d'anatomopathologie, institut de cancérologie Gustave-Roussy, 114, rue Édouard-Vaillant, 94805 Villejuif, France

^c Service d'anatomie et cytologie pathologiques, hôpital Lariboisière, AP-HP, faculté de médecine, université Paris Diderot, PRES Sorbonne Paris-Cité, 75010 Paris, France

^d Centre Lacassagne-IUFC, université Nice Sophia-Antipolis, 227, avenue de la Lanterne, 06200 Nice, France

^e Pôle TCCR, clinique universitaire d'ORL, CHU de Grenoble, 1, avenue des Maquis-du-Grésivaudan, 38043 Grenoble 09, France

^f Service de chirurgie tête et cou, institut de cancérologie Gustave-Roussy, 114, rue Édouard-Vaillant, 94805 Villejuif, France

^g Service ORL-CCF, hôpital Tenon, AP-HP, université Paris-VI, 4, rue de la Chine, 75020 Paris, France

Accepté pour publication le 13 janvier 2014

Disponible sur Internet le 22 février 2014

MOTS CLÉS

ORL ;
Cancer rare ;
Réseau ;
Expertise ;
Diagnostic ;
Prise en charge

Résumé Les tumeurs des voies aérodigestives sont très diverses, tant sur le plan de leur localisation, que sur le plan histologique. Aussi, cette grande hétérogénéité pose particulièrement des problèmes lors du diagnostic histologique mais aussi pour la mise en place du traitement le plus adapté. Ainsi, le réseau du REFCOR (réseau d'expertise français sur les cancers ORL rares) a été créé pour mieux appréhender ces différentes problématiques en proposant une approche épidémiologique, diagnostique ainsi que des collaborations de recherche. Ce réseau est dédié à toutes les tumeurs malignes primitives des glandes salivaires, de l'oreille, des fosses nasales et des sinus et à toutes les tumeurs malignes des VADS autres que les carcinomes épidermoïdes

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : cecile.badoual@egp.aphp.fr (C. Badoual).

KEYWORDS

Head and neck;
Rare tumor;
Network;
Expert;
Diagnostic;
Management

conventionnels. Le réseau REFCORpath est constitué de pathologistes experts, qui proposent sur un site dédié avec lames numérisées un deuxième avis, voire un troisième.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary Aerodigestive tract tumors are very diverse, either in terms of location, or histologically. Also, this heterogeneity poses particular problems for the histological diagnosis but also for the establishment of the most appropriate treatment. Thus, the network REFCOR (*réseau d'expertise français sur les cancers ORL rares*/French expert network on rare ENT cancers) was created to better understand these issues, by proposing an epidemiological and diagnostic approach with research collaborations. This network is dedicated to all primary malignant tumors of the salivary glands, ear, nasal cavity and sinuses and all head and neck malignancies other than conventional squamous cell carcinoma. The REFCORpath network consists of expert pathologists and offers, through a network of scanned images, a second opinion or even a third. © 2014 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

De part leur grande diversité histologique et de localisation anatomique, les carcinomes des voies aérodigestives supérieures (VADS) sont parfois difficiles à diagnostiquer. Certes, les tumeurs des VADS correspondent majoritairement à des carcinomes épidermoïdes conventionnels, mais aussi des différents sous-types de ces carcinomes (carcinomes épidermoïdes basaloïdes, carcinomes verruqueux...) associées à des particularismes épidémiologiques, cliniques ou histologiques. D'autre part, dans certaines localisations, telles que le nasopharynx ou les glandes salivaires, certains types histologiques sont rares et parfois méconnus. Il existe ainsi plus de 20 sous-types histologiques différents de carcinomes des glandes salivaires [1–3] avec des évolutions cliniques et pronostiques très variables. Les tumeurs malignes de l'oreille sont peu fréquentes et s'accompagnent là encore d'entités histologiques différentes en fonction de leur localisation dans le conduit auditif. Enfin, les sarcomes et les mélanomes des VADS sont exceptionnels et leur prise en charge reste encore mal définie. Il est donc apparu indispensable de créer un réseau des cancers rares en ORL, de mettre en place une base de données épidémiologique et de proposer des protocoles thérapeutiques nationaux de ces tumeurs et ceci en collaboration avec d'autres réseaux dédiés, tel celui des sarcomes Le REFCOR, à travers un réseau de pathologistes, le REFCORpath, peut proposer une relecture des documents histologiques. Enfin la création d'une tumorothèque virtuelle permettra à terme de proposer des collaborations avec des équipes de recherche.

En 2008, en réponse à un appel d'offre de l'INCa et sous l'égide de la Société française d'ORL, le réseau du REFCOR a été créé [4]. À partir de 2010, un financement de l'INCa a permis sa mise en place et son fonctionnement. Ce réseau cible toutes les tumeurs malignes primitives des glandes salivaires, de l'oreille, des fosses nasales et des sinus et toutes les tumeurs malignes des VADS autres que les carcinomes épidermoïdes conventionnels. Nous présenterons quelques unes, de façon non exhaustive, des pathologies concernées par ce réseau et le mode de fonctionnement de celui-ci.

Les tumeurs ciblées par le REFCOR

Les tumeurs malignes des glandes salivaires

Les glandes salivaires sont classiquement réparties en glandes salivaires principales (parotides, glandes sous-mandibulaires et sub-linguales) et accessoires disséminées

dans la muqueuse des voies aérodigestives supérieures. Les tumeurs malignes des glandes salivaires, (TGS), représentent 3 à 5 % des tumeurs de la tête et du cou. Leur incidence est inférieure à 1/100 000 habitants, avec un pic entre 60 et 70 ans. Il existe en général une prédominance féminine, bien qu'il y ait une variation, en fonction de certains sous-types histologiques. Les tumeurs intéressant les glandes salivaires sont très variées. Ainsi on retrouve des TGS épithéliales et/ou myoépithéliales primitives, des tumeurs mésoenchymateuses, des lymphomes ou des métastases (en particulier intra parotidiennes) [1–3,5]. La base du REFCOR contient principalement des carcinomes primitifs d'origines épithéliales et/ou myoépithéliales, la classification OMS 2005 [1] en distinguant 24 sous-types différents. Les sous-types histologiques les plus fréquents sont les carcinomes muco-épidermoïdes, les carcinomes adénoïdes kystiques et les carcinomes à cellules acineuses (Fig. 1). On retrouve aussi assez souvent des carcinomes ex-adénomes pléomorphes et des carcinomes SAI (sans autre indication). Les autres sous-types sont plus rares voire exceptionnels et il est parfois difficile de tous les connaître. Cependant, leur identification permettra de faire le diagnostic de malignité et d'ajuster au mieux la prise en charge thérapeutique. De façon générale la prise en charge des tumeurs malignes est bien codifiée lorsque ces tumeurs sont de petite taille et qu'elles peuvent être réséquées. Le traitement repose alors principalement sur la chirurgie éventuellement complétée par une irradiation du lit tumoral et/ou des sites de drainage ganglionnaire. La prise en charge est en revanche beaucoup plus complexe pour les tumeurs localement évoluées ou métastatiques, pour lesquelles la chirurgie est impossible ou extrêmement délabrante. Les chimiothérapies sont peu efficaces à l'exception des taxanes qui semblent apporter un bénéfice modéré. Plusieurs thérapies ciblées sont en cours d'évaluation.

Les carcinomes des glandes salivaires ont des comportements variables. Le plus souvent, ils sont classés en 2 sous-groupes : bas grade et haut grade de malignité. Cependant, depuis peu, un grade intermédiaire, identifié en fonction du type histologique, est parfois proposé. Pour certains sous-types histologiques, il existe des gradings spécifiques (carcinome adénoïde kystique, carcinome muco-épidermoïde...).

Tumeurs malignes de l'oreille

Les tumeurs malignes de l'oreille sont rares et leur prise en charge est parfois difficile. Peu de données sont

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4128295>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4128295>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)