

Intérêt de la centralisation des maladies rares en oncologie

Pr François Golfier

Centre INCa de tumeurs rares maladies trophoblastiques

Chirurgie gynécologique et cancérologique – Obstétrique

CHU Lyon Sud



1. Rare cancer of the connective tissue (sarcomas)
2. Rare cancer of the female genital organs and placenta
3. Rare cancer of the male genital organs, and of the urinary tract
4. Rare cancer of the neuroendocrine system
5. Rare cancer of the digestive tract
6. Rare cancer of the endocrine organs
7. Rare cancer of the head and neck
8. Rare cancer of the thorax
9. Rare cancer of the skin and eye melanoma
10. Rare cancer of the brain and spinal cord

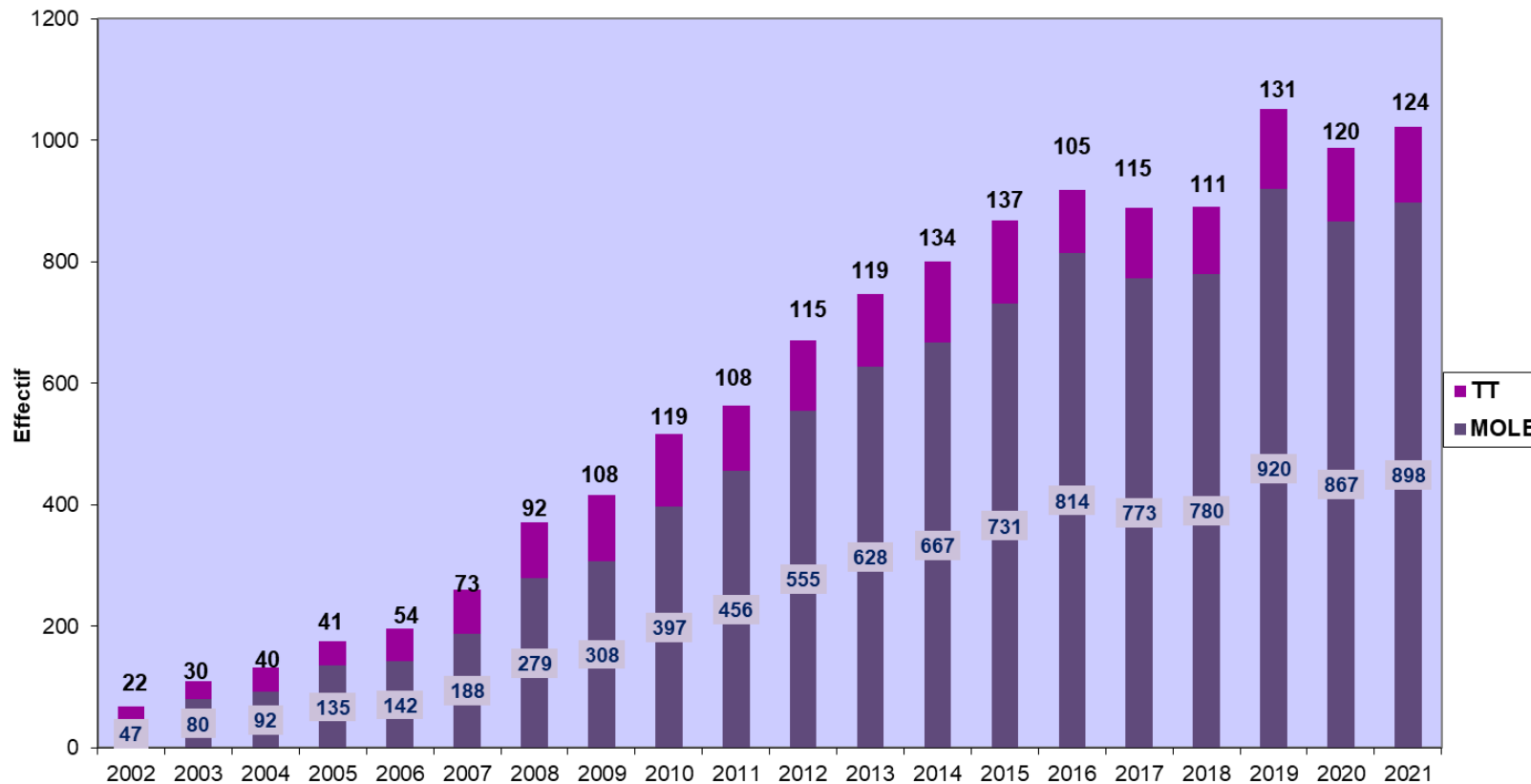
Des maladies trophoblastiques pas si rares

≈ 14000 patientes en 20 ans

≈ 12000
Môles hydatiformes

≈ 2000
Tumeurs trophoblastiques
gestationnelles

Des maladies trophoblastiques pas si rares



≈ 900 môles hydatiformes par année

> 100 tumeurs trophoblastiques gestationnelles par année

Redresser une confusion encore trop fréquente

Une môle hydatiforme
n'est pas une tumeur trophoblastique

Une môle hydatiforme est une grossesse
pouvant évoluer en tumeur trophoblastique

**Toutes les grossesses peuvent évoluer
en tumeur trophoblastique « gestationnelle »:**
môles, FCS, IVG, GEU, accouchements

Eviter un surtraitement des môles hydatiformes

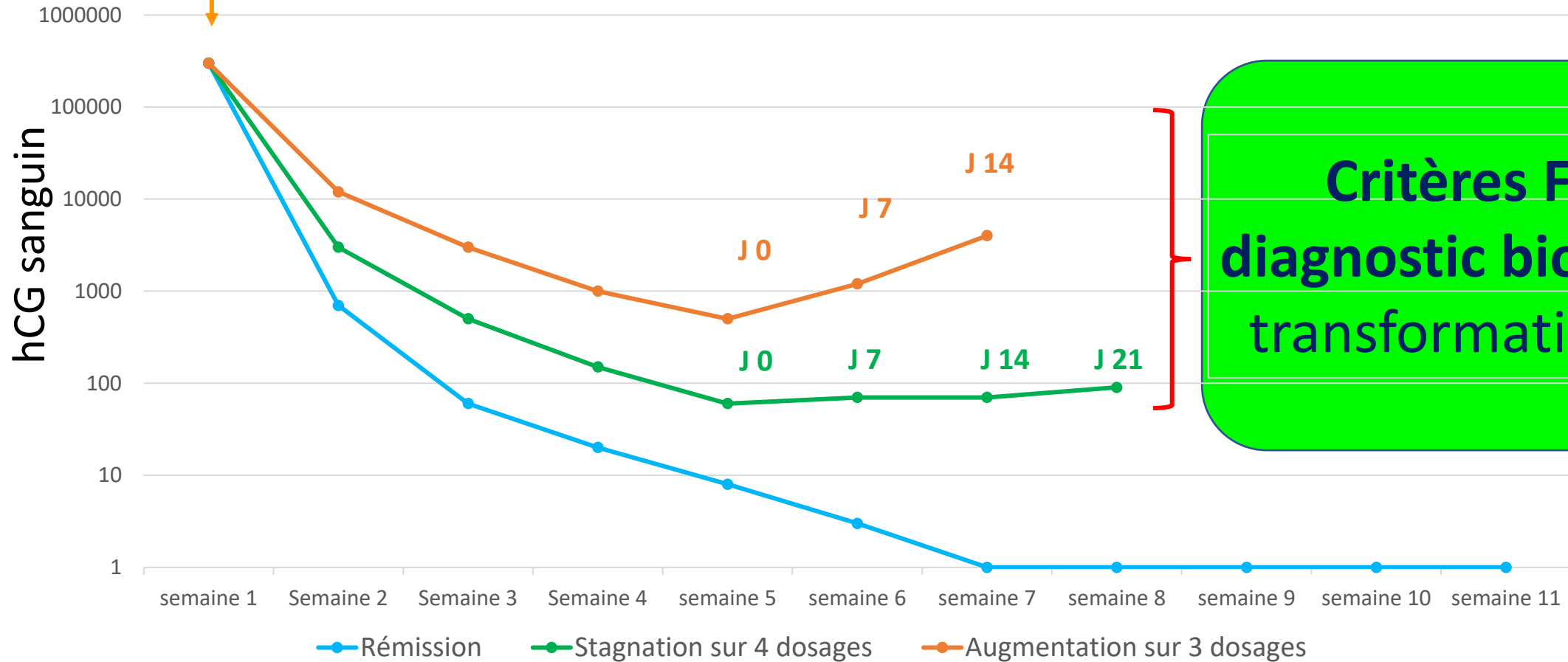
**Aspiration utérine
sous contrôle échographique**

**Aucune place pour l'hystérectomie
chez la femme gardant un désir de grossesse**

Eviter un surdiagnostic de transformation tumorale post-molaire

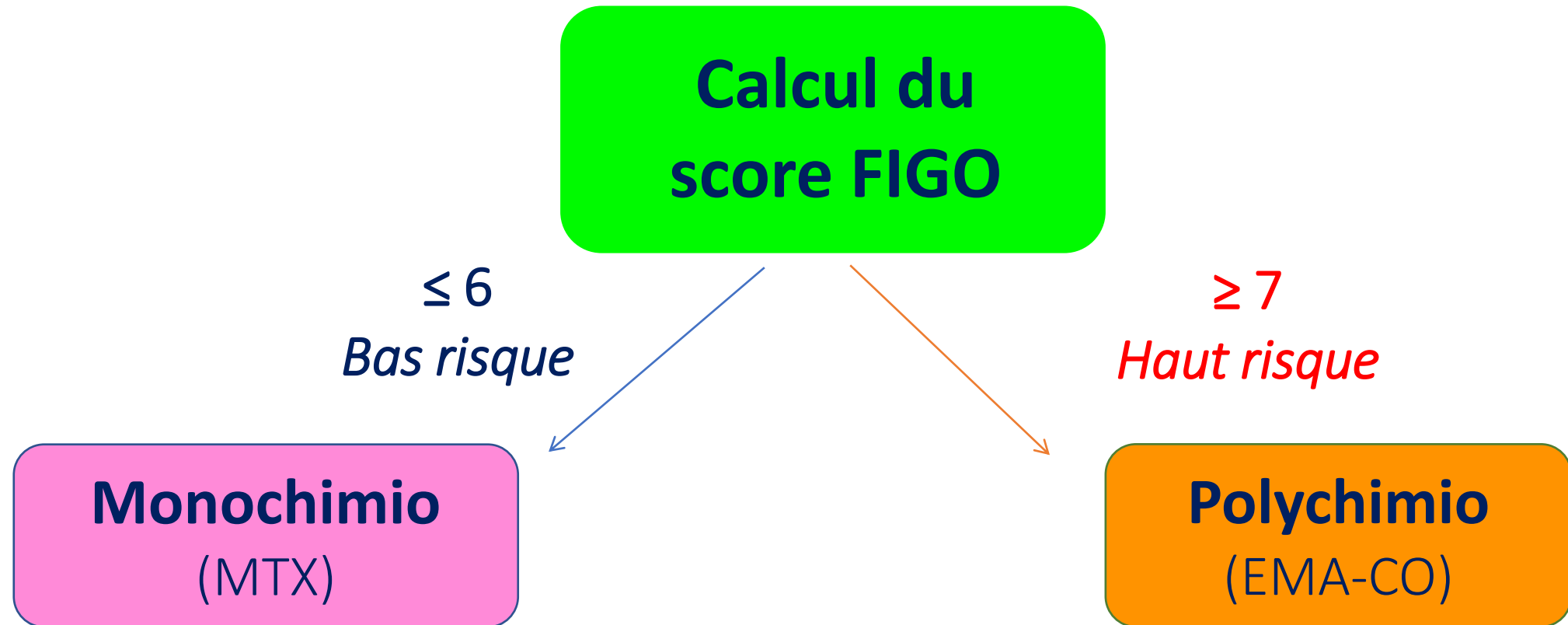
Aspiration curetage

Suivi hCG hebdomadaire



Critères FIGO de diagnostic biologique de transformation en TTG

S'assurer de la bonne chimiothérapie pour la bonne TTG



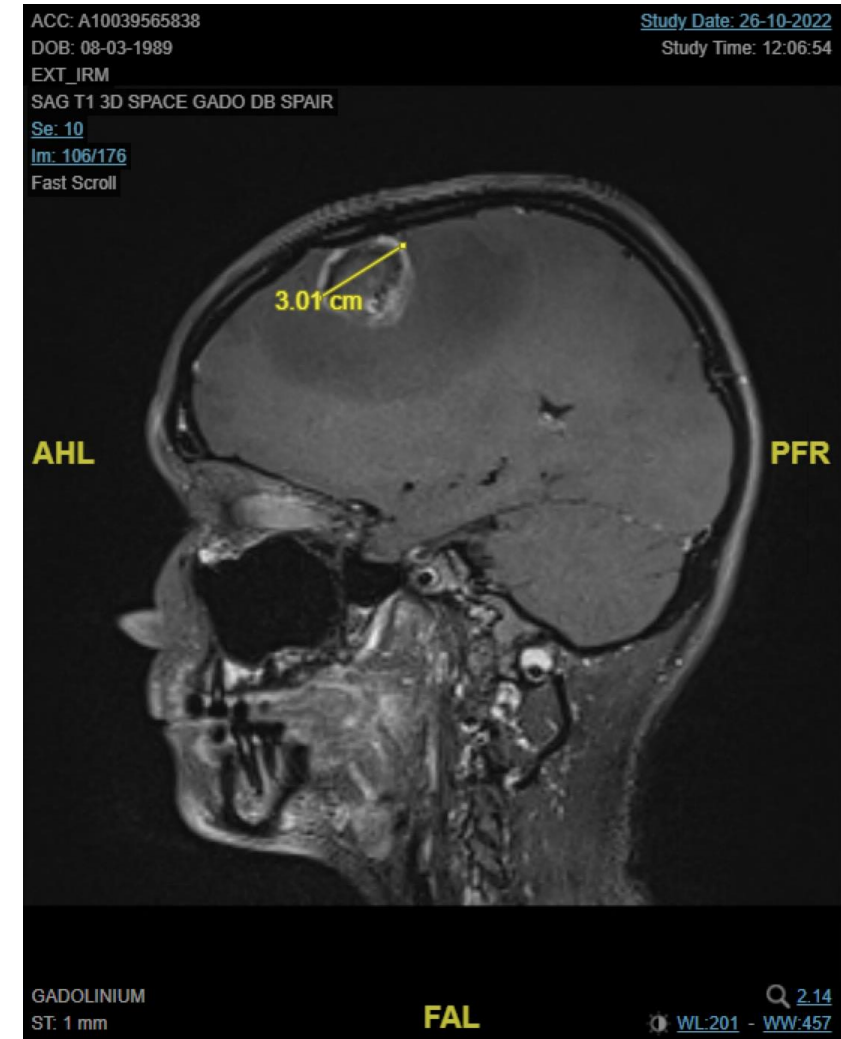
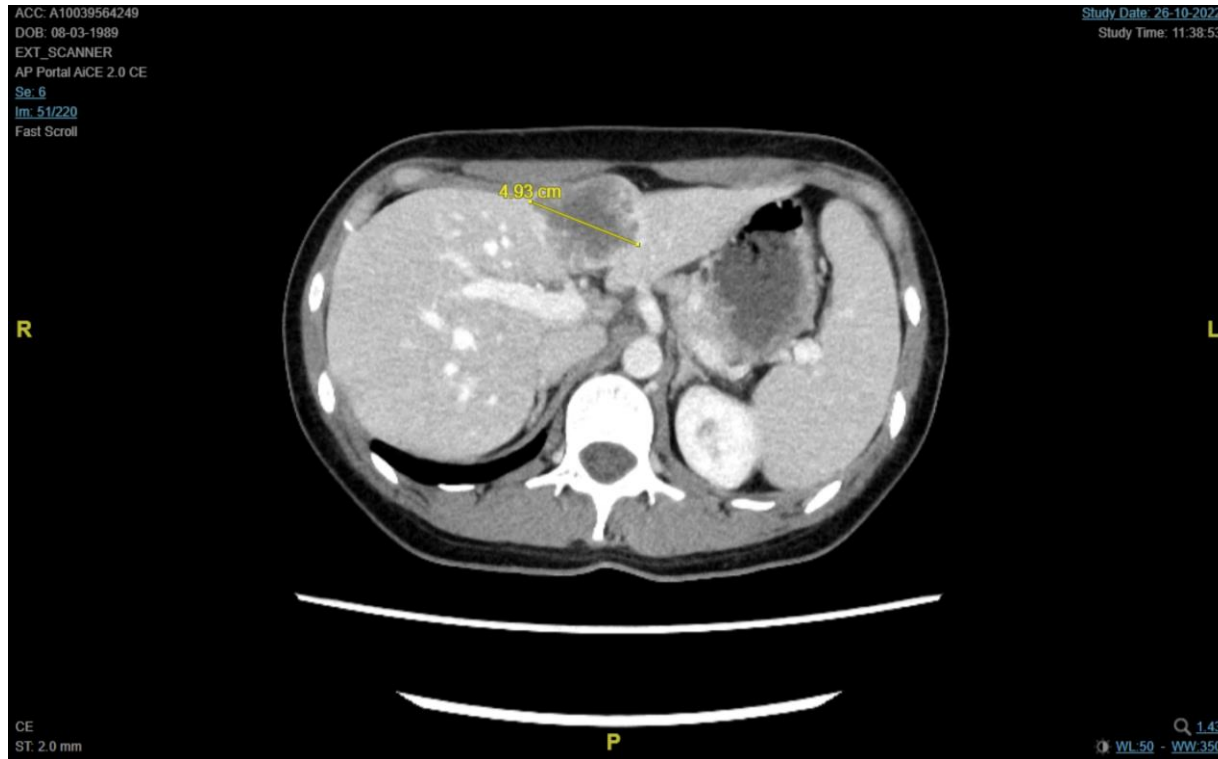
Pas de place pour l'hystérectomie
chez la femme gardant un désir de grossesse

S'assurer de la bonne chimiothérapie pour la bonne TTG

Juste calcul du score FIGO

**Validation du traitement
en RCP nationale de recours**

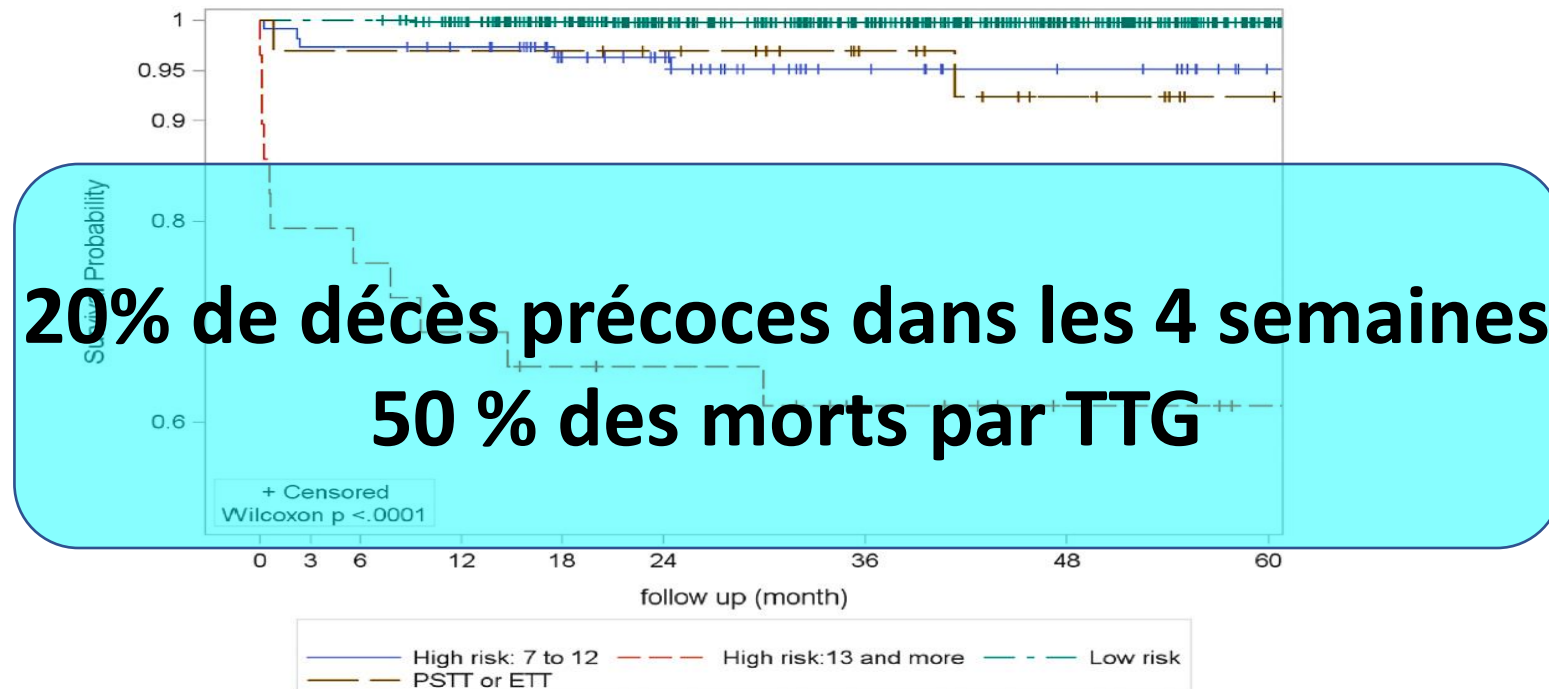
Se méfier des 20% de TTG à très haut risque (score FIGO ≥ 13)



Se méfier des 20% de TTG à très haut risque (score FIGO ≥ 13)

Taux de décès à 5 ans des TTG à haut risque: **12%**

Taux de décès à 5 ans des TTG à très haut risque: **38%**



Five-year overall survival of patients with gestational trophoblastic neoplasia from the French cohort from 1999-2015

2016

Mortality rate of gestational trophoblastic neoplasia
with a FIGO score of ≥ 13

Bolze PA, Golfier F *Am J Obstet Gynecol*

Se méfier des 20% de TTG à très haut risque

(score FIGO \geq 13)

**Prise en charge urgente
en centre expert
des TTG à très haut risque**

Disponibilité de :
gynécologues et oncologues experts,
réanimation adulte,
radiologie interventionnelle,
neurochirurgie

L'exposition médico-légale n'est pas loin

Lola a 35 ans quand elle déclare un cancer du sein

**Lola a 39 ans quand elle développe
un sarcome radio-induit**

Lola a 42 ans quand elle meure de la récurrence du sarcome

L'exposition médico-légale n'est pas loin

« Bonsoir Professeur

**Je ne sais pas si l'information vous est parvenue... le drame
du décès de notre fille LOLA »**

**« Aux HCL , alors que l'établissement spécialisé dans le
traitement des angiosarcomes est le CLB ... pourquoi avez vous
continuer à suivre ... LOLA » ?**

**Validation des traitements des cancers
rares en RCP nationale de recours**

Décrets, arrêtés, circulaires

TEXTES GÉNÉRAUX

MINISTÈRE DES SOLIDARITÉS ET DE LA SANTÉ

Décret n° 2022-689 du 26 avril 2022 relatif aux conditions d'implantation de l'activité de soins de traitement du cancer

« Art. R. 6123-92-8. – La prise en charge chirurgicale oncologique d'un patient atteint d'un cancer rare est réalisée au sein d'un établissement titulaire d'autorisation d'exercer l'activité de traitement du cancer par chirurgie oncologique disposant sur son site d'un centre de référence ou d'un centre de compétences cancers rares labellisé par l'Institut national du cancer.

« Par dérogation au précédent alinéa, cette prise en charge chirurgicale peut être réalisée au sein d'un autre titulaire de traitement du cancer par chirurgie oncologique, sans préjudice du respect des dispositions de l'article R. 6123-87-1 et aux seules conditions suivantes :

« 1° La concertation pluridisciplinaire de recours sur le cancer rare mentionnée au II de l'article R. 6123.91-2 l'a proposé ;

« 2° L'analyse de la pièce opératoire après intervention chirurgicale est obligatoirement réalisée par le centre de référence ou de compétences de la maladie rare concernée ou son réseau d'anatomopathologie de cancer rare.

Conclusions: intérêt de la centralisation des tumeurs rares

Les RCP de recours des cancers rares deviennent incontournables

La centralisation des décisions n'inclut pas forcément la centralisation des soins

La centralisation des tumeurs rares optimise les soins



EURACAN Board Meeting 2023

This year, the EURACAN Board meeting will take place in Lyon and will give the opportunity to all members to address future challenges to improve the treatment of rare adult solid cancers.

19^{èmes} Journées Daniel Dargent
de Chirurgie Gynécologique,
Cancérologique et Mammaire

23 et 24 novembre 2023

Lyon – Cité Internationale

Comité d'Organisation : services de gynécologies des CHU de Lyon Sud, HFME, Clermont Ferrand, Saint Etienne et Grenoble
François GOLFIER, Pierre Adrien BOLZE, Michel CANIS, Céline CHAULEUR,
Gautier CHENE, Nicolas BOURDEL, Géry LAMBLIN, Thierry MICHY et le Cercle Daniel Dargent

Secrétariat d'Organisation : virginie.mavridis@chu-lyon.fr