

## Réseau national de Neuro-Oncologie CLInico-Pathologique pour les tumeurs rares du Système Nerveux Central

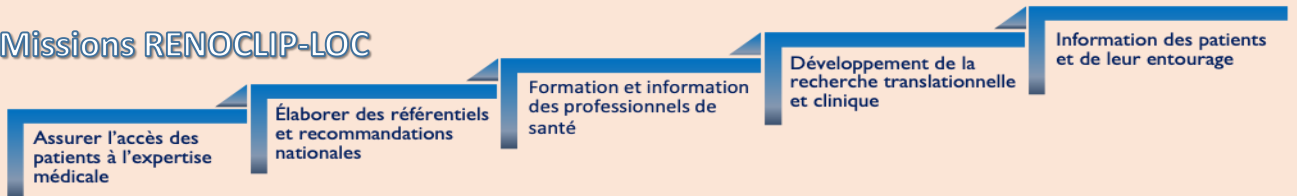
### Newsletter N°7 Mars 2024



En 2009, l'Institut National du Cancer labellisait un 1<sup>er</sup> réseau national en neuro-oncologie, le réseau POLA. 15 ans plus tard, l'analyse moléculaire des tumeurs du système nerveux est devenue incontournable, un standard de traitement est établi pour les tumeurs les plus fréquentes et les thérapies ciblées émergent dans le champ de la neuro-oncologie. La réussite des RCP nationales est ainsi étroitement lié aux perspectives thérapeutiques qu'elles proposent. Des groupes thématiques sont constitués pour la coordination du soin et la recherche. En septembre 2024, le réseau POLA fêtera ses 15 ans en réunissant, à Paris, tous les experts nationaux et internationaux sur les tumeurs oligodendrogiales. En présence des institutions et des associations de patients, ce sera l'occasion d'unir toutes les forces pour accélérer la recherche sur les oligodendrogliomes mais aussi sur les autres entités tumorales.

Dr Caroline Dehais

### Missions RENOCLIP-LOC



### Relecture anatomopathologique 2023

En 2023, 862 relectures ont été réalisées, dont environ un tiers concernaient des cas pédiatriques.

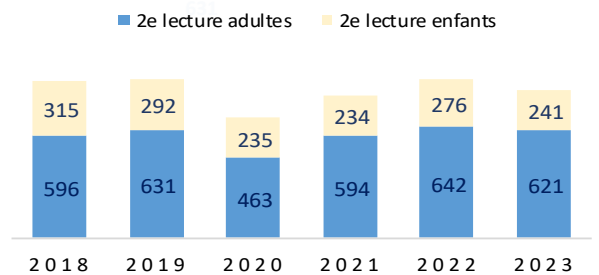
Suite à cette première relecture, 95 cas ont été revus lors d'une séance de relecture nationale, organisée toutes les 2 semaines.

La relecture nationale se déroule en présence d'au moins un neuro-radiologue (coordination : Pr. M Edjlali-Goujon), ce qui a permis à 3/4 des cas d'avoir une corrélation radio-histo-moléculaire.

L'activité de relecture reste pratiquement constante depuis 2018, à l'exception de 2020 qui a connu une légère baisse.

|              | 2ème lecture | 3ème lecture |
|--------------|--------------|--------------|
| Adultes      | 621          | 67           |
| Enfants      | 241          | 28           |
| <b>Total</b> | <b>862</b>   | <b>95</b>    |

#### ACTIVITÉ 2EME LECTURE



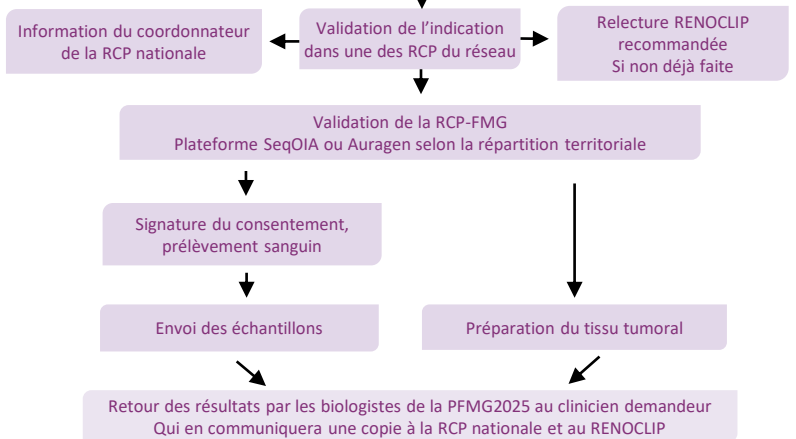
### Pré-indication d'accès au diagnostic génomique pour les tumeurs cérébrales

#### CRITÈRES AVANT D'ENVISAGER UNE DISCUSSION EN RCP

Diagnostics histologiques des tumeurs pouvant justifier d'un séquençage :

- Les diagnostics relevant du réseau :
  - > Gliomes diffus:
    - > Tous les gliomes diffus présentant une discordance histomoléculaire ou encore un problème de grading
    - > Variants rares des GBM et GBM de l'enfant
  - > Gliomes circonscrits:
    - > Ceux posant des problèmes de diagnostic ou présentant des discordances histomoléculaires
    - > Astrocytome de haut grade avec aspect piloïde
    - > Xanthoastrocytomes pléiomorphes (grade 2, 3)
    - > Astroblastome
  - > Les tumeurs neuronales et glioneurales
  - > Ependymomes
    - > Les épendymomes intracrâniens sans altération moléculaire
    - > Les épendymomes médullaires d'aspect anaplasique
  - > Tumeurs des plexus (grade 2, 3)
  - > Tumeurs embryonnaires :
    - > Les médulloblastomes posant un problème de classification moléculaires
    - > Toutes les « autres tumeurs embryonnaires »
  - > Tumeurs pinéales
  - > Méningiomes :
    - > Méningiomes de grade 3, méningiomes chordoïdes ou à cellules claires et ceux posant un problème de grading
  - > Les tumeurs mésoenchymateuses non méningothéliales posant un problème diagnostique
  - > Toutes les tumeurs du SNC des nourrissons (≤ 1 an)
  - > Lymphomes du SNC atypiques
- Tout autre cas présentant une incohérence entre le diagnostic et l'évolution du patient

Patient atteint de cancer primitif du SNC rare avec rechute de la maladie après traitement standard ou dès le diagnostic si caractère incurable ou en absence de standard de traitement de référence + Vérification de la disponibilité matériel tumoral congelé



#### CARTOGRAPHIE DES RCP-FMG



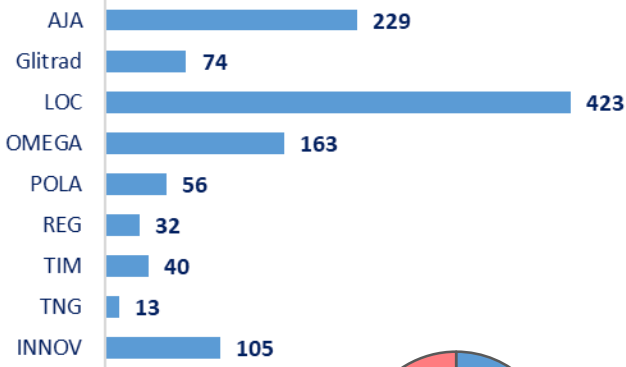
● RCP-FMG de prescription déclarée au laboratoire FMG SeqOIA  
● RCP-FMG de prescription déclarée au laboratoire FMG AURAGEN

## Réseau national de Neuro-Oncologie CLInico-Pathologique pour les tumeurs rares du Système Nerveux Central

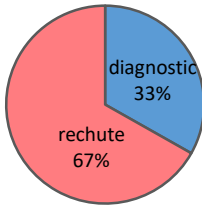
### RCP nationales

En 2023, le nombre de dossiers présentés a encore augmenté par rapport à 2022. 1135 dossiers ont été discutés dans les différentes RCPs.

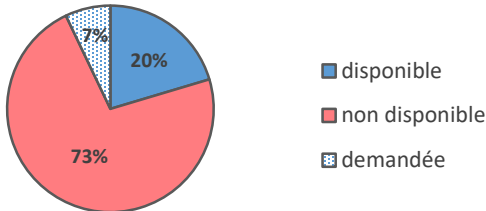
Nombre de dossiers présentés dans chaque RCP



Les deux tiers des dossiers sont présentés lors de la rechute.



Accès relecture RENOCLIP au moment de la RCP

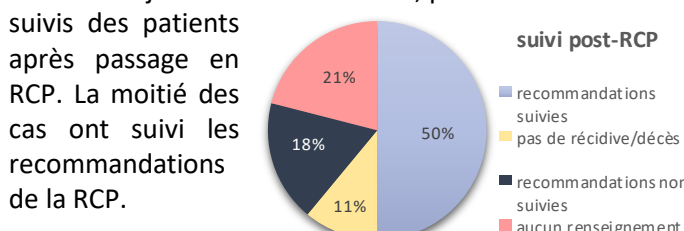


73 % des dossiers présentés en RCP ne disposait pas d'une relecture RENOCLIP. Celle-ci a été recommandée par les RCPs pour 7% des cas non relus.

### FOCUS RCP INNOV

La RCP INNOV (thérapies innovantes en neuro-oncologie) a intégré les autres RCP nationales du réseau RENOCLIP-LOC en décembre 2022. Cette RCP est coordonnée par les Dr Mehdi Touat, Emeline Tabouret, Franck Bielle et Maxime Fontanilles. La RCP est assurée par un quorum de neuro-oncologue, neuropathologiste, neurochirurgien, radiothérapeute, pédiatre et biologiste. En 2023, 105 dossiers ont pu être discutés, dont presque la moitié (47 cas) ont été orientés vers un essai clinique ouvert en France.

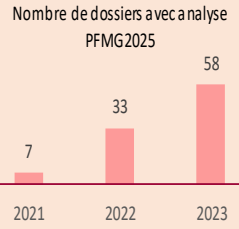
Nous avons sollicité les médecins qui ont présenté des dossiers de janvier à octobre 2023, pour recenser les suivis des patients après passage en RCP. La moitié des cas ont suivi les recommandations de la RCP.



FRANCE MÉDECINE GÉNOMIQUE 2025  
ovieson



Parmi les 1135 dossiers discutés en rcp, 58 cas ont bénéficié d'une analyse génomique dans le PFMG2025 avec la pré-indication cancer rare.



### Radiothérapie interne vectorisée par LUTATHERA

Depuis l'instauration du traitement par LUTATHERA en 2022, le nombre de dossiers présentés à la RCP OMEGA n'a cessé d'augmenter. 49 patients ont eu comme recommandation un traitement par LUTATHERA parmi les 163 dossiers présentés en 2023.

Pr Antoine Verger et Dr Tatiana Horowitz, qui aident activement à la tenue de la RCP OMEGA, ont rédigé des critères sous l'initiative du Dr Betty Salgues, pour la sélection des patients éligibles au traitement (voir ci-dessous).

#### • Critères cadre de prescription compassionnelle (CPC début le 07/04/2022) Méningiomes progressifs réfractaires

- ✓ Tous grades → grade I et II +++ (Δ□ grade III Δ□) : grade histologique avec Ki67
- ✓ Cinétique de progression faible à modérée : si possible courbe de progression IRM
- ✓ Pas d'option chirurgicale/RTE/SRS à (re)proposer
- ✓ Impossibilité de les mettre en œuvre (lésions multiples/inaccessibles)

« Bonne maladie »

#### • Absence de contre-indication

- ✓ Etat général conservé (OMS ≤2 en théorie)
- ✓ Minimum d'autonomie pour respecter les mesures de radioprotection
- ✓ Pas d'incontinence urinaire
- ✓ Cl Créatinine (>30 mL/min)
- ✓ Bilirubine < 3N
- ✓ NFS normale (Hg >8 g/dL ; Pq > 75000)
- ✓ Bonne fonction cardiaque (FEVG > 45-50 % car administration de 2L de liquide hyperosmotique en 4h – Cl insuffisance cardiaque NYHA III et IV)

« Bon patient »

#### • TEP aux analogues de la SST (DOTATOC ou similaire)

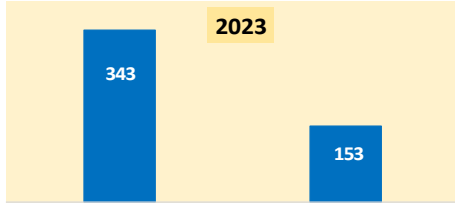
- ✓ SOIT TEP cérébral et corps montrant une fixation des lésions ≥ fixation foie
- ✓ SOIT TEP cérébral seul avec calculs figurant dans le CR:

« Bonnes lésions »



## Réseau national de Neuro-Oncologie CLInico-Pathologique pour les tumeurs rares du Système Nerveux Central

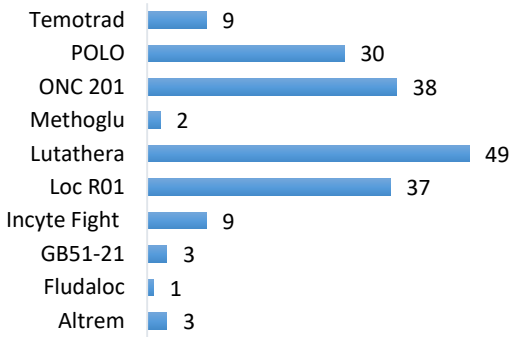
### Données cliniques minimales



1411  
Nb total de cas relus avec données cliniques enregistrées dans la base

La base de données a encore été enrichie en 2023 avec 153 fiches de données cliniques minimales sur 343 cas adultes relus au cours des trois premiers trimestres. Les données cliniques des cas relus au cours du 4<sup>ème</sup> trimestre seront implémentées ultérieurement. Ainsi, nous disposons dans notre base de 1411 cas relus ayant des données cliniques minimales associées. N'hésitez pas à nous solliciter pour vos projets de recherche.

### Essais cliniques



181 patients ont été inclus dans les essais cliniques en 2023.

Dans l'essai ONC201, ouvert en France depuis 2022, 38 patients ont pu en bénéficier. C'est un protocole d'utilisation thérapeutique compassionnel du médicament ONC201 chez des patients en rechute de gliome de la ligne médiane avec mutation H3K27M ou surexpression d'EZHIP. L'accès à ce traitement nécessite une lecture RENOCLIP-LOC et une validation par la RCP moléculaire nationale. En parallèle, l'étude SACHA qui est une cohorte observationnelle rétrospective et prospective a pour objectif d'encadrer et de sécuriser la prescription d'ONC201 pour les gliomes malins de la ligne médiane (investigateur : Dr Pablo Berlanga).

### Recherche translationnelle

Quelques exemples de publications en 2023 :

Brain Pathology  
Open Access

LETTER TO THE EDITOR | Open Access | CC BY-NC-ND

**Two novel tumours with *NTRK2* fusion in the methylation class of extraventricular neurocytomas, including one intraventricular**

Emmanuelle Uro-Coste<sup>✉</sup>, Arnault Tazuedie-Espariat, Charlotte Dubucs, Dan Christian Chiforeanu, Aurore Siegfried, Yvan Nicaise, Luc Bauchet, Laurent Riffaud, Franck Bielle, Alexandre Vasiljevic, Romain Appay, Solène Evrard, Pascale Variet, Valérie Rigau, The Biopathology RENOCLIP-LOC network ... See fewer authors

First published: 23 November 2023 | <https://doi.org/10.1111/bpa.13223>

cancers  
MDPI

Article

**A Multigene Signature Associated with Progression-Free Survival after Treatment for IDH Mutant and 1p/19q Codeleted Oligodendrogliomas**

Julia Gilhodes<sup>1</sup>, Adèle Meola<sup>2</sup>, Bastien Cabarrou<sup>1</sup>, Guillaume Peyraga<sup>2</sup>, Caroline Dehais<sup>3</sup>, Dominique Figarella-Branger<sup>4</sup>, François Ducray<sup>5</sup>, Claude-Alain Muraige<sup>6</sup>, Delphine Loussouarn<sup>7</sup>, Emmanuelle Uro-Coste<sup>8,9</sup>, Elizabeth Cohen-Jonathan Moyal<sup>2,9,\*</sup> and POLA Network<sup>†</sup>

ACTA ONCOLOGICA  
2023, VOL. 62, NO. 6, 648-656  
<https://doi.org/10.1080/0284186X.2023.2225146>

Taylor & Francis  
Taylor & Francis Group

ORIGINAL ARTICLE

**Brain radiotherapy in patients treated for a newly diagnosed primary central nervous system lymphoma: professional practice evaluation in 19 French centers**

Alice Thomas-Joulié<sup>ab</sup>, Caroline Houillier<sup>c</sup>, Delphine Antoni<sup>b</sup>, Gilles Créhange<sup>de</sup>, Emmanuel Jouglar<sup>de</sup>, Philippe Colin<sup>f</sup>, Mohamed Benchala<sup>g</sup>, Philippe Lang<sup>g</sup>, Marc Alfonsi<sup>h</sup>, Hadji Hamidou<sup>h</sup>, Alexandre Coutte<sup>k</sup>, Flora Ahrweiler<sup>l</sup>, Nathalie Dadoun<sup>m</sup>, Yohan Pointreau<sup>n</sup>, Hanifa Ammarguellat<sup>o</sup>, Valérie Bernier-Chastagner<sup>o</sup>, Yazid Belkacem<sup>o</sup>, Sabine Vieillot<sup>o</sup>, Khé Hoang-Xuan<sup>o</sup>, Carole Soussain<sup>o</sup>, Julian Jacob<sup>o</sup> and Loïc Feuvret<sup>o,ar</sup>

ESMO  
GOOD SCIENCE  
BETTER MEDICINE  
BEST PRACTICE

ANNALS OF ONCOLOGY  
Driving innovation in oncology

ORIGINAL ARTICLE

**Molecular and clinical diversity in primary central nervous system lymphoma**

I. Hernández-Verdin<sup>1</sup>, E. Kirasic<sup>1</sup>, K. Wienand<sup>2,3,4</sup>, K. Mokhtari<sup>5,6</sup>, S. Eimer<sup>7</sup>, H. Loiseau<sup>7,8</sup>, A. Rousseau<sup>9,10</sup>, J. Pallassa<sup>11</sup>, G. Ahle<sup>12</sup>, F. Lerintiu<sup>13</sup>, E. Uro-Coste<sup>14,15,16</sup>, L. Oberic<sup>17</sup>, D. Figarella-Branger<sup>18,19</sup>, O. Chinot<sup>20,21</sup>, G. Gauchotte<sup>22,23,24,25</sup>, L. Tallandier<sup>26</sup>, J.-P. Marolleau<sup>27</sup>, M. Pajivka<sup>28</sup>, C. Adam<sup>29</sup>, R. Ursu<sup>30</sup>, A. Schmitt<sup>31</sup>, N. Barillot<sup>32</sup>, L. Nichelli<sup>33</sup>, F. Lozano-Sánchez<sup>34</sup>, M.-J. Ibañez-Juliz<sup>35</sup>, M. Peyre<sup>36</sup>, B. Mathon<sup>37</sup>, Y. Abada<sup>38</sup>, F. Charlotte<sup>39</sup>, F. Davi<sup>40</sup>, C. Stewart<sup>41</sup>, A. de Reyniès<sup>42</sup>, S. Choquet<sup>43</sup>, C. Soussain<sup>44</sup>, C. Houillier<sup>45</sup>, B. Chapuy<sup>46</sup>, K. Hoang-Xuan<sup>1,33</sup> & A. Alentorn<sup>47</sup>

### Nouvelles dates à noter!

2024  
GOPA-PETRA  
SEMINAR  
1ST EDITION

13-14  
MAY  
MARSEILLE

PRECLINICAL & TRANSLATIONAL RESEARCH  
IN NEURO-ONCOLOGY  
PRIMITIVE BRAIN TUMOURS - CEREBRAL METASTASIS - NEUROTOXICITY

Keynote speakers!  
Prof. Gabriele BERGERS  
Dr. Tobias WEISS  
Dr. Mahul TOLAT

<https://www.anocef.org> | <https://www.petranetwork.fr>

VOTRE NOV. ANNUEL  
CONGRÈS ANOCEF  
14 et 15 juin 2024

Centre de Congrès  
Espace Fauriel  
25 Rue Pierre et Dominique  
Ponchardier  
42100 Saint-Etienne

Comités scientifique local / Comité scientifique national

ANOCF

Oligodendroglioma  
workshop

20 & 21  
September 2024

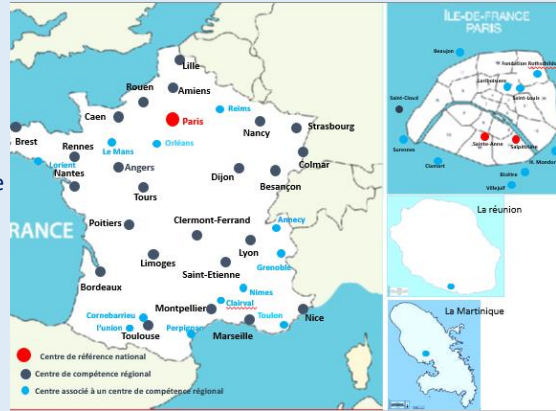
Paris Brain  
Institute

## Réseau national de Neuro-Oncologie CLInico-Pathologique pour les tumeurs rares du Système Nerveux Central

### Structure du réseau



- **2 coordonnateurs nationaux**
  - Pr Khê Hoang-Xuan, Coordinateur
  - Pr Pascale Varlet, Co-coordonateur
- **46 centres répartis sur le territoire**
- **Un quatuor de coordonnateurs par centre**
- **2 médecins chef de projet**
  - Dr Caroline Dehais
  - Dr Caroline Houillier
- **4 ARCs**
  - Catherine Carpentier
  - Fatima-Zahra Makhoukhi
  - Karen Silva
  - Yahse Abada



Une adresse mail unique : [reseauenocliploc@gmail.com](mailto:reseauenocliploc@gmail.com)

### Essais cliniques académiques



**LOC R01:** Etude de phase IB/II avec escalade de doses du Lénalidomide et Ibrutinib en association avec le R-MPV en traitement d'induction de première ligne pour les patients âgés de 18 à 60 ans présentant un LCP.

Contact : Dr Carole Soussain.  
[carole.soussain@curie.fr](mailto:carole.soussain@curie.fr)

**ONC201:** Utilisation compassionnelle de ONC201 chez les adultes atteints de gliome malin de haut grade de la ligne médiane avec mutation H3K27M ou une surexpression EZHIP en rechute post-irradiation.

Contact : Dr Pablo BERLANGA  
[Pablo.berlanga@gustaveroussy.fr](mailto:Pablo.berlanga@gustaveroussy.fr)

**TEMOTRAD:** Etude de phase II évaluant l'intérêt d'une chimiothérapie de 1<sup>ère</sup> ligne par Temozolomide seul pour les gliomes du tronc cérébral de l'adulte ne prenant pas le contraste et présentant une évolutivité clinique et/ou radiologique sur un mode infiltrant.

Contact : Dr Florence Laigle-Donadey.  
[Florence.laigle-donadey@aphp.fr](mailto:Florence.laigle-donadey@aphp.fr)



**FLUDADALOC:** Etude phase I évaluant l'intérêt de la TEP-IRM au 18F-Fludarabine dans les lymphomes cérébraux primitifs nouvellement diagnostiqués.

Contact : Pr Aurélie Kas  
[aurélie.kas@aphp.fr](mailto:aurélie.kas@aphp.fr)

**ALTREM:** Etude de phase I évaluant la combinaison de l'alpelisib et du trametinib dans les méningiomes agressifs récurrents.

Contact : Dr Thomas Graillon  
[Thomas.graillon@ap-hm.fr](mailto:Thomas.graillon@ap-hm.fr)

**POLO:** Etude de phase III, randomisée évaluant un traitement par PCV seul versus Radiothérapie et PCV adjuvant dans les oligodendrogliomes de bas grade avec codéletion 1p/19q nécessitant un autre traitement que la chirurgie.

Contact: Pr François Ducray.  
[Francois.ducray@chu-lyon.fr](mailto:Francois.ducray@chu-lyon.fr)

**METHOGLU:** Etude de phase I de rechallenge du Méthotrexate (MTX) associé de façon systématique à du Voraxaze chez des patients en rechute ayant répondu >6 mois à une 1<sup>ère</sup> ligne à base de MTX.

Contact: Dr Caroline Houillier.  
[caroline.houillier@aphp.fr](mailto:caroline.houillier@aphp.fr)

### RCP



|  | Responsable de la RCP  | Périodicité de la RCP   | Contact  |
|--|--|---|--|
| <b>AJAs</b><br>Médulloblastomes, PNET, tumeurs région pinéale, Tumeurs germinales, tumeurs épendymo-plexuelles | Dr P. Leblond  | Hebdomadaire<br>Lundi – 15h   | <a href="mailto:SecretariatRCPAJA@lyon.unicancer.fr">SecretariatRCPAJA@lyon.unicancer.fr</a><br><a href="mailto:karen.silva@chu-lyon.fr">karen.silva@chu-lyon.fr</a>   |
| <b>GLiTrAd</b><br>Tumeurs du tronc cérébral  | Dr F. Laigle-Donadey   | Mensuelle<br>4 <sup>ème</sup> mardi du mois -18h                        | <a href="mailto:florence.laigle-donadey@aphp.fr">florence.laigle-donadey@aphp.fr</a><br><a href="mailto:catherine.carpentier@icm-institute.org">catherine.carpentier@icm-institute.org</a>   |
| <b>LOC</b><br>Lymphomes oculo-Cérébraux  | Dr C. Houillier  | Bi-mensuelle<br>1 <sup>er</sup> et 3 <sup>ème</sup> mardi du mois - 17h | <a href="mailto:caroline.houillier@aphp.fr">caroline.houillier@aphp.fr</a><br><a href="mailto:yahse.abada@aphp.fr">yahse.abada@aphp.fr</a>   |
| <b>OMEGA</b><br>Méningiomes de grade 2 et 3  | Dr M. Peyre<br>Pr M. Kalamarides                                   | Mensuelle<br>2 <sup>ème</sup> mercredi du mois - 17h30                  | <a href="mailto:matthieu.peyre@aphp.fr">matthieu.peyre@aphp.fr</a><br><a href="mailto:fatima-zahra.makhoukhi@chu-bordeaux.fr">fatima-zahra.makhoukhi@chu-bordeaux.fr</a>   |
| <b>POLA</b><br>Gliomes diffus de grade 3   | Dr C. Dehais   | Mensuelle<br>2 <sup>ème</sup> mardi du mois - 17h                       | <a href="mailto:caroline.dehais@aphp.fr">caroline.dehais@aphp.fr</a><br><a href="mailto:catherine.carpentier@icm-institute.org">catherine.carpentier@icm-institute.org</a>   |
| <b>REG</b><br>Gliomes diffus de grade 2  | Dr F. Rech   | Mensuelle<br>3 <sup>er</sup> mardi du mois - 17h                        | <a href="mailto:f.rech@chru-nancy.fr">f.rech@chru-nancy.fr</a><br><a href="mailto:fatima-zahra.makhoukhi@chu-bordeaux.fr">fatima-zahra.makhoukhi@chu-bordeaux.fr</a>   |
| <b>TIM</b><br>Tumeurs intramédullaires   | Dr C. Campello<br>Pr F. Parker                                     | Mensuelle<br>1 <sup>er</sup> vendredi du mois - 14h                     | <a href="mailto:Chantal.campello@ap-hm.fr">Chantal.campello@ap-hm.fr</a><br><a href="mailto:fatima-zahra.makhoukhi@chu-bordeaux.fr">fatima-zahra.makhoukhi@chu-bordeaux.fr</a>   |
| <b>TNG</b><br>Tumeurs Neuronogliales   | Pr I. Zemmoura<br>Pr J. Pallud                                     | Mensuelle<br>1 <sup>er</sup> mardi du mois - 17h                        | <a href="mailto:ilyess.zemmoura@univ-tours.fr">ilyess.zemmoura@univ-tours.fr</a><br><a href="mailto:j.pallud@ghu-paris.fr">j.pallud@ghu-paris.fr</a><br><a href="mailto:fatima-zahra.makhoukhi@chu-bordeaux.fr">fatima-zahra.makhoukhi@chu-bordeaux.fr</a> |
| <b>INNOV</b><br>Thérapies innovantes en neuro-oncologie  | Dr F. Bielle<br>Dr M. Fontanilles<br>Dr E. Tabouret<br>Dr M. Touat | Mensuelle<br>1 <sup>er</sup> mercredi du mois - 12h                     | <a href="mailto:mehdi.touat@aphp.fr">mehdi.touat@aphp.fr</a><br><a href="mailto:fatima-zahra.makhoukhi@chu-bordeaux.fr">fatima-zahra.makhoukhi@chu-bordeaux.fr</a>   |