

RÉSEAU DES REGISTRES RÉGIONAUX DES CANCERS DE L'ENFANT

**Recueil d'informations sur les cancers pédiatriques**

**INSTRUCTIONS AUX ENQUETEURS**

Version de octobre 2010

## RÈGLES GÉNÉRALES

Ecrivez **LISIBLEMENT**, en caractères majuscules de préférence.

Si vous ne trouvez pas un renseignement ou un compte-rendu, cochez la case **NON PRÉCISÉ (NP)** ou notez **NON DISPONIBLE (ND)**.

**Les parties grisées ne doivent pas être renseignées par les enquêteurs.**

## CRITÈRES D'INCLUSION

Les Registres Nationaux vous demandent de recueillir les informations concernant :

- tous les enfants atteints d'une **affection maligne pour toutes localisations, ou d'une affection « borderline » ou bénigne pour certaines localisations** (voir ci-dessous),
- âgés de **moins de 15 ans** au diagnostic (diagnostic avant la date anniversaire des 15 ans),
- **résidant régulièrement en France métropolitaine** lors du diagnostic.

## AFFECTIONS COUVERTES PAR LES REGISTRES NATIONAUX

Les types de cancers les plus fréquemment rencontrés chez l'enfant sont listés ci-dessous et figurent également sur le tableau en annexe 1, classés selon « l'International Classification of Childhood Cancer » (Cancer 2005 : 103 :1457-67). Ces listes ne sont pas exhaustives ; certaines proliférations bénignes ou "borderline" (c'est-à-dire « potentiellement maligne » ou « à la limite de la malignité » ou « d'évolution incertaine ») doivent également être incluses. C'est le cas tout particulièrement des **tumeurs cérébrales qui doivent toutes être incluses quel que soit le degré de malignité.**

### ***Inclusions du Registre National des Hémopathies Malignes de l'Enfant***

- **Leucémies :**

Leucémie aiguë lymphoïde, myéloïde, indifférenciée ou biphénotypique, leucémie myélo-monocytaire chronique juvénile

*Y compris : leucémie transitoire*

**Syndromes myélodysplasiques :**

Anémie réfractaire, cytopénie réfractaire avec dysplasie sur plusieurs lignées, SMD après un traitement anti-cancéreux...

**Syndromes myéloprolifératifs :**

Leucémie myéloïde chronique, thrombocytémie essentielle, polyglobulie primitive

**Syndromes lymphoprolifératifs**

- **Lymphomes :**

Maladie de Hodgkin, lymphome malin non hodgkinien (y compris cérébral, cutané...)

**Histiocytoses :**

Histiocytose langherhansienne, maladie de Letterer-Siwe...

## **Inclusions du Registre National des Tumeurs Solides de l'Enfant**

- **Tumeurs intra-cérébrales, intra-crâniennes et médullaires :**

**Tumeurs d'origine neuro-épithéliale :** astrocytome, gliome, oligodendrogliome, épendymome, papillome et carcinome des plexus choroïdes, gangliogliome, gangliocytome, tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET), pinéaloctome, pinéaloblastome, tumeur neuro-ectodermique primitive (PNET, sus-tentorielle), médulloblastome (fosse postérieure), tumeur rhabdoïde/tératoïde atypique.

**Tumeurs des méninges :** méningiome, sarcome méningé

**Tumeurs de la région sellaire :** adénome, crâniopharyngiome...

**Tumeurs germinales :** germinomes purs ou sécrétant, tératomes bénins, matures, immatures, kystes dermoïdes, carcinomes embryonnaires, tumeurs du sac vitellin, choriocarcinomes.
- **Tumeurs du Système Nerveux Sympathique :**

Neuroblastome, ganglioneuroblastome, esthésioneuroblastome, médullo-épithéliome, neuro-épithéliome, paragangliome malin surrénalien (= phéochromocytome) ou extra surrénalien.

*Y compris :* ganglioneurome, paragangliome bénin, phéochromocytome.
- **Rétinoblastomes**
- **Tumeurs du rein :**

Néphroblastome, carcinome du rein (dont Grawitz), tumeur rhabdoïde, sarcome à cellules claires

*Y compris :* néphrome kystique partiellement différencié, néphrome mésoblastique (tumeur de Bolande), néphroblastomatose.
- **Tumeurs du foie :**

Hépatoblastome, hépatocarcinome
- **Tumeurs osseuses :**

Ostéosarcome, chondrosarcome, tumeur d'Ewing

*Y compris :* ostéoblastome agressif, chondromatose, tumeur à cellules géantes ou tumeur à myélopaxes
- **Tumeurs des tissus mous :**

Rhabdomyosarcome, sarcome du foie, du rein, sarcome embryonnaire, tumeur d'Ewing des tissus mous, PNET périphérique (pPNET), tumeur d'Askin, fibrosarcome, neurofibrosarcome, histiocytome fibreux malin, léiomyosarcome, synoviosarcome, hémangiopéricytome malin, hémangio-endothéliome malin

*Y compris :* tumeur desmoïde, fibromatose abdominale, myofibromatose infantile, tumeur myofibro-blastique inflammatoire, histiocytome fibreux atypique ou angiomatoïde, lipoblastome, hémangio-endothéliome bénin ou épithélioïde, hémangiopéricytome bénin, angioblastome, neurofibromatose, neurinomatose
- **Tumeurs germinales gonadiques, non gonadiques et extra-crâniennes :**

Tératome malin, tératome immature, tumeur du sac vitellin, choriocarcinome, carcinome embryonnaire, dysgerminome, séminome, tumeur germinale mixte, carcinome gonadique (cystadénocarcinome, adénocarcinome)

*Y compris :* tératome mature bénin, tumeur séreuse papillaire à faible potentiel malin, tumeur mucineuse, tumeur des cordons sexuels, tumeur de la granulosa juvénile, tumeur à cellules de Sertoli-Leydig, gonadoblastome.
- **Carcinomes :**

Corticosurrénalome malin, carcinome thyroïdien, mélanome, carcinome nasopharyngien, tumeur carcinoïde maligne, thymome, autres carcinomes

*Y compris :* corticosurrénalome bénin, carcinome non invasif, carcinome épidermoïde in situ, adénome atypique, tumeur carcinoïde de l'appendice, adénomatosose pulmonaire, tumeur pseudo-papillaire solide, mélanose précancéreuse, naevus géant pigmenté.
- **Autres :**

Pancréatoblastome, pneumoblastome, mésothéliome

*Y compris :* adénome vésiculaire atypique (thyroïde), tumeur stromale, sialoblastome.

## CONSTITUTION D'UNE LISTE EXHAUSTIVE DES CAS

La constitution de la liste de tous les cas potentiellement inclus peut être difficile. Pour les leucémies et lymphomes, le RNHE peut vous adresser les listes qui lui ont été transmises par les responsables des protocoles thérapeutiques mais ces listes ne sont pas exhaustives.

Il faut donc rechercher :

- **tous les enfants entrés dans le service pour une affection maligne ou borderline** couverte par les Registres, **y compris ceux qui sont exclus** du fait de leur âge ou de leur lieu de résidence (pour ces derniers, une fiche sommaire devra être renseignée précisant l'identité de l'enfant, la date de naissance, le lieu de résidence régulière au diagnostic, le diagnostic, la date du diagnostic et le service) ;
- **y compris les enfants absents des listes des protocoles**, soit parce qu'ils sont traités hors protocole (exemples fréquents : trisomie 21, LAM0, LAM7, LA secondaire, tumeurs cérébrales, carcinomes, début du traitement à l'étranger), soit parce qu'ils ont été inclus avec retard dans les protocoles (la déclaration peut être très tardive s'il n'y a pas de randomisation initiale).

Pour cela, vous devez **croiser toutes les listes à votre disposition** :

- les cahiers de mouvements où les entrants et les sortants sont notés au jour le jour,
- les listes d'entrants tenues par les services eux-mêmes, le cas échéant,
- les listes des DIM et des admissions, qui peuvent également vous aider.

Une fois la liste définitive constituée, **adressez une copie au Registre concerné** (voir page 11).

**Notez les éléments d'identification** (date de naissance, NIP ou numéro permanent d'identification...) qui vous seront nécessaires auprès des secrétaires ou surveillantes **pour accéder aux dossiers**.

### ➤ **Enregistrement des rechutes**

Même s'il serait très intéressant de disposer des rechutes pour l'ensemble des cas, ceci n'est actuellement pas possible en routine, faute de moyens. De plus, pour satisfaire aux exigences de nos financeurs (InVS et INCa), nous devons raccourcir nos délais de validation des données d'incidence de 3 ans à 2 ans. La priorité est donnée à la **recherche active des nouveaux cas qui doit se faire en temps réel, et les fiches doivent être adressées aux registres le plus tôt possible** (même si le traitement n'est pas terminé (voir page 9).

Néanmoins, pour ne pas perdre une information connue, il convient de nous **signaler les rechutes dont vous avez la notion** (voir page 10).

## RÈGLES GÉNÉRALES POUR LE RECUEIL DES DONNÉES

La présentation des règles de recueil et de saisie des données, ci-dessous, suit l'organisation générale de la fiche de recueil.

### • **Identification de l'enfant :**

- **ATTENTION ! ces données doivent être renseignées avec beaucoup de soin afin d'éviter les erreurs et de repérer facilement les doublons.**

Nom de jeune fille de la mère :

**Cet item a été ajouté** car il est parfois nécessaire, lors de croisement de fichiers, lorsque l'enfant a changé de nom entre sa naissance et le diagnostic de sa maladie (voire lors du suivi ultérieur), et en particulier depuis la nouvelle loi accordant la possibilité d'accoler les noms des deux parents

### Commune (lieu) de naissance :

C'est une donnée **indispensable** pour obtenir le suivi à long terme des patients (et pouvoir fournir des chiffres de survie), qui n'est pas toujours indiquée dans les dossiers cliniques. **Pour les grandes villes, précisez l'arrondissement.**

À l'Assistance Publique, il est possible de le trouver via GILDA (dont la mise en service remonte au 03/12/93). Pour récupérer des données manquantes, il faut s'adresser au responsable des admissions qui vous aidera utilement. Il peut exister des systèmes analogues dans d'autres hôpitaux. Pensez également aux assistantes sociales qui détiennent également des renseignements administratifs concernant les malades. Elles n'ont pas le temps de chercher des informations pour vous mais peuvent vous donner accès à leurs dossiers.

### Adresse régulière au moment du diagnostic :

Elle correspond à l'adresse de résidence **habituelle et régulière** de l'enfant à la **date** du diagnostic. C'est l'adresse de référence du cas incident.

### Dernière adresse connue :

Elle est différente de la précédente si l'enfant a déménagé **après la date** du diagnostic.

## • **Antécédents personnels de l'enfant**

Notez l'existence :

- d'une affection **génétique, héritée ou non** (ataxie-télangiectasie, Xeroderma Pigmentosum, syndrome de Bloom, maladie de Von Recklinghausen...)
- d'une **malformation** ou d'un syndrome polymalformatif
- d'une **aberration chromosomique**
- d'une pathologie maligne antérieure (tumeurs solides ou hémopathies)
- d'autres antécédents tels qu'une prise médicamenteuse au long cours, une maladie chronique ou autres affections (aplasié médullaire, anémie de Fanconi, déficit immunitaire....)

## • **Diagnostic**

### **Les codes ICD-O ne sont pas à remplir par les enquêteurs.**

Notez s'il s'agit d'un premier, deuxième voire troisième cancer, d'une rechute ou d'une pathologie non cancéreuse (**remplir une fiche de recueil par diagnostic**).

### Mode de découverte :

Plusieurs situations peuvent se présenter. **Un seul choix est possible :**

- **symptômes cliniques** : il s'agit de la situation la plus fréquente,
- **fortuite** : à l'occasion d'un examen pour un autre motif,
- **anténatale** : certaines tumeurs peuvent être découvertes in utero, comme le neuroblastome ou le néphroblastome,
- **au moment du décès** : à condition qu'il y ait un lien plausible entre la tumeur découverte et le décès. Ainsi une tumeur découverte de façon totalement fortuite sur une autopsie ne doit pas être enregistrée,
- **dans le cadre d'une surveillance** pour une maladie prédisposante : cancer antérieur, maladie de Recklinghausen, Xeroderma pigmentosum...,
- **autre** : campagnes de dépistages qui ont été ou sont en cours pour certaines tumeurs (neuroblastome, rétinoblastome).

### Date du diagnostic de certitude :

C'est la date du premier **myélogramme pour les leucémies**, et en règle celle de la **première anatomo-pathologie pour les tumeurs solides et lymphomes**.

Elle correspond à la **date de l'anatomo-pathologie** du cancer effectuée avant tout acte thérapeutique et doit TOUJOURS être inférieure ou égale à la date de début de traitement.

L'anatomopathologie du cancer peut être obtenue soit par **histologie** (après une biopsie, c'est-à-dire après un prélèvement d'un fragment de tissu ou d'organe), soit par **cytologie** (c'est-à-dire étalement cellulaire après une ponction), soit par **histologie ET cytologie** (l'histologie prime sur la cytologie).

La date de diagnostic à noter est la **date de prélèvement** (par biopsie ou par ponction) et NON la date du compte-rendu de l'examen anatomopathologie.

Il arrive que deux histologies consécutives soient disponibles pour la même tumeur, la seconde correspondant en fait à une récurrence (pas obligatoirement) de la tumeur initiale après exérèse simple. Dans ces cas, on considère que la date du diagnostic de la tumeur maligne est celle de la première histologie.

#### Cas particuliers :

- Parfois, il n'y a **pas d'anatomopathologie avant le début du traitement**, le diagnostic est posé par examen radiologique et/ou marqueur biologique. La date du diagnostic est alors celle du **premier examen qui évoque le cancer** (en joindre une **photocopie**). Si un examen **anatomo-pathologique** est disponible dans le dossier **après le début du traitement**, il est impératif de faire une photocopie de cet examen en précisant qu'il s'agit d'une anatomo-pathologie post-traitement.

- Parfois, il n'y a **pas d'anatomo-pathologie avant une chirurgie première** (c'est-à-dire que le traitement initial commence par une chirurgie), la date du diagnostic est alors celle de la **chirurgie**.

- Dans le cas d'un **diagnostic in utero**, la date de diagnostic sera la **date de naissance** et on notera la découverte anténatale dans la rubrique « mode de découverte ».

- Dans le cas d'un **diagnostic post-mortem** (c'est-à-dire diagnostic du cancer sur autopsie) sans traitement initial du cancer, la date de diagnostic sera la **date du décès** de l'enfant et on notera la découverte « Décès » dans la rubrique « mode de découverte ».

#### Délai entre les premiers signes et le diagnostic :

Il s'agit du **nombre de semaines** qui séparent les premiers signes qui peuvent être des infections, des douleurs, une « **grosseur** », une anémie..., et la date de diagnostic définie précédemment.

#### Diagnostic : Type de cancer ou pathologie non cancéreuse :

- S'il s'agit d'une **tumeur solide** (bénigne ou maligne), indiquez de façon précise le type histologique en joignant la photocopie du **compte-rendu anatomo-pathologique**.

- S'il s'agit d'une **leucémie**, indiquez le type cytologique précis en joignant la photocopie du **myélogramme**

- Dans le cas particulier de **myélodysplasie** (LMMC ou AREB) ou de **leucémie myéloïde chronique** (LMC), précisez s'il y a acutisation (passage à une leucémie aiguë). En cas d'acutisation, qu'elle soit tardive ou qu'elle soit d'emblée, joignez, en plus des copies des examens demandés pour une SMD ou une LMC, les photocopies du myélogramme, de la cytogénétique et de l'immunophénotype diagnostiquant la leucémie aiguë.

- S'il s'agit d'une **pathologie non cancéreuse**, indiquer le **diagnostic précis**.

#### Localisation de la tumeur :

Indiquez précisément la **localisation**, et la **latéralité** de la tumeur primitive.

Si la détermination de la localisation n'est pas évidente (pour les tumeurs cérébrales notamment), joindre le compte-rendu d'imagerie (scanner ou IRM) correspondant.

#### Extension : Stade évolutif de la tumeur :

Indiquez le **stade d'extension** clinique et post-chirurgical en précisant le système de classification utilisé

- S'il s'agit d'un **lymphome**, indiquez de façon précise s'il y a envahissement médullaire et précisez à ce niveau le pourcentage de cellules malignes (blastes) dans la moelle. Indiquez également toutes les

localisations du lymphome (ganglionnaire ou viscérale). Il est nécessaire de fournir les copies des comptes-rendus du bilan d'extension (scanner/écho/radio thoraco-abdominal et myélogramme).

- S'il s'agit d'une **tumeur solide**, indiquez l'existence et la localisation de **métastases** à distance.

#### Base de certitude diagnostique :

Cochez et joignez impérativement les photocopies de **tous les résultats d'examens qui ont permis d'affirmer le diagnostic** et de mettre en route le traitement.

Si l'histologie a été réalisée après le début du traitement, cochez la case « Histologie » et indiquez en clair la date de sa réalisation.

#### • **Examens complémentaires**

Cette rubrique est simplifiée mais il est nécessaire de **joindre impérativement** les photocopies des résultats pour chaque type d'examen : **immunophénotype, cytogénétique et génétique moléculaire** quelque que soit la source utilisée: comptes rendus de laboratoire, CR médicaux, courrier, autres ...).

Notez les examens réalisés, les difficultés rencontrées (résultat non trouvé, échec, en cours...).

**S'aider des deux tableaux récapitulant les examens demandés pour les hémopathies malignes (annexe 2) et pour les tumeurs solides (annexe 3).**

#### Immunophénotype ou Immunohistochimie :

L'**immunohistochimie** est une méthode qui repose sur la détection d'antigènes tissulaires au moyen d'anticorps spécifiques. Des marqueurs spécifiques peuvent aider au diagnostic.

*Exemples : le CD99 pour le sarcome d'Ewing, le HMB45 pour les mélanomes, l'alpha-fœto-protéine pour les carcinomes hépatocellulaires.*

*Dans les cas de tumeurs solides et de lymphomes, l'immunohistochimie fait généralement partie du compte rendu anapath, mais elle peut faire l'objet d'un compte-rendu séparé.*

Pour les leucémies, l'immunophénotype fait l'objet d'un compte-rendu séparé.

#### Cytogénétique :

La cytogénétique est l'étude des phénomènes génétiques au niveau de la cellule cancéreuse, c'est-à-dire au niveau des chromosomes. On distingue plusieurs types de techniques :

- **le caryotype** qui permet de détecter les anomalies des chromosomes (nombre, structure...)

*Exemples :*

*- présence d'une translocation  $t(2;13)$  caractéristique du rhabdomyosarcome alvéolaire, dans la formule chromosomique  $46,XY,t(2;13)(q35;q14)$*

*- présence d'une translocation  $t(9;22)$  appelée « chromosome de Philadelphie », caractéristique de la leucémie myéloïde chronique, dans la formule  $46,XY,t(9;22)(q34;q11)/46,XY$ .*

C'est le caryotype **initial** qu'il faut prendre en compte.

- **les méthodes de FISH** (*Fluorescent In-Situ Hybridation* : hybridation in-situ par des sondes fluorescentes) et l'utilisation de **Puce à ADN**, qui permettent d'analyser l'ADN au niveau cellulaire et de mettre en évidence des gènes.

*Exemple : amplification du gène MYC N (ou N MYC) dans les neuroblastomes (technique FISH)*

#### Génétique moléculaire :

C'est l'étude des **gènes anormalement exprimés par les chromosomes de la cellule cancéreuse**.

*Exemples :*

*- présence de transcrits BCR-ABL ou TEL-AML dans les leucémies aiguës*

*- présence de transcrits EWS/FLI-1 ou ERG ou ETV1 ou E1AF ou FEV dans les tumeurs d'Ewing*

*- amplification du gène MYC N (ou N MYC) dans les neuroblastomes (technique PCR ou southern blot).*

- **Prise en charge – Filière de soins**

Indiquez les lieux où ont été réalisées les **différentes étapes** du diagnostic et du traitement :

Premier recours pour cette pathologie :

Il s'agit de la première consultation médicale pour cette pathologie.

Premier contact hospitalier :

Il s'agit du premier service hospitalier dans lequel l'enfant a été admis.

*Si le premier recours est « Urgences », le premier contact hospitalier est ce service d'urgences dont l'établissement sera précisé.*

Pose du diagnostic :

Il s'agit du service dans lequel l'enfant a été hospitalisé au moment où le diagnostic a été posé, même si ce service n'est pas celui qui a établi réellement le diagnostic

*Exemple : enfant hospitalisé en Neurochirurgie pour une biopsie demandée par un service d'oncopédiatrie pour établir le diagnostic : le service ou l'enfant est hospitalisé au moment du diagnostic est la neurochirurgie.*

Si le diagnostic a été posé dans un cabinet libéral, sans hospitalisation de l'enfant, noter le nom du médecin, sa spécialité et sa ville d'exercice.

Décision du traitement :

Il s'agit du service dans lequel l'enfant a été hospitalisé au moment où la décision du traitement a été prise, même si ce service ne correspond pas forcément celui qui a décidé, seul, du traitement.

*Exemple : enfant hospitalisé en Chirurgie Infantile dont le dossier est présenté en RCP pour décision de traitement. La décision est prise conjointement par le chirurgien, l'oncopédiatre, le radiologue, l'anapath, etc... Néanmoins, le service ou l'enfant est hospitalisé au moment où la décision de traitement est prise est la Chirurgie Infantile.*

Pour ces trois variables, il convient de mentionner :

- Le **nom « officiel » de l'établissement** (entité juridique) avec le **nom de la ville**, en précisant le **type d'établissement** :

- Public : CHU, CLCC, CH, PSPH
- Privé : Clinique
- NP : non précisé (si vous n'avez pas l'information nous effectuerons la recherche nous même dans le fichier FINISS)

- Le **nom exact du service**, en précisant le **type de service** :

- Enfant : service dédié uniquement à la pédiatrie (dans ce cas, il existe un service équivalent dédié uniquement aux adultes dans le même établissement, la même ville ou une ville proche).
- Adulte : service dédié uniquement aux adultes (dans ce cas, il existe un service équivalent dédié uniquement à la pédiatrie dans le même établissement, la même ville ou une ville proche).
- Mixte : service accueillant à la fois des adultes et des enfants (il n'existe ni service équivalent dédié uniquement à la pédiatrie ni service équivalent dédié uniquement aux adultes dans le même établissement, la même ville ou une ville proche).
- Non précisé : à éviter ++ (peut être coché provisoirement, dans l'attente d'un retour au dossier par exemple).

- **Passage en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (RCP)**

*La RCP est un lieu d'échanges entre spécialistes de plusieurs disciplines (au moins 3) sur les stratégies diagnostiques et thérapeutiques en cancérologie. La RCP est organisée par un établissement, un groupe d'établissements ou un réseau de cancérologie, dans le cadre des centres de coordination en cancérologie (3C).*

*Le dossier de **tout nouveau patient atteint de cancer doit bénéficier d'un avis** émis lors d'une RCP. Cet avis doit être communiqué au patient et placé dans le dossier.*

*(Plan Cancer – Circulaire du 22 février 2005).*

Notez la date de la 1<sup>ère</sup> RCP et joignez la photocopie (si possible, joindre aussi les copies des RCP ultérieures).

Si le compte-rendu de la 1<sup>ère</sup> RCP n'est pas dans le dossier, joindre les photocopies des éventuelles RCP suivantes.

S'il n'y a aucun compte-rendu de RCP dans le dossier, joindre les photocopies de(s) courrier(s) en faisant mention.

- **Traitement**

⚠ **ATTENTION ! si la totalité des informations sur le traitement n'est pas encore disponible, il convient de remplir les fiches de recueil en laissant la partie « traitement » incomplète :**

- Envoyer au RNHE ou au RNTSE la fiche de recueil incomplète et en garder une copie (recto-verso).
- Envoyer dans un deuxième temps la fiche dont vous aurez complété la partie traitement après obtention de la totalité des informations.

On ne s'intéresse ici qu'au **traitement initial de la maladie** quel que soit son stade (local, régional ou métastatique), c'est-à-dire **le traitement de la 1<sup>ère</sup> poussée de la maladie** et non le traitement des rechutes ou des récidives.

La date de début de traitement correspond à la date du **premier traitement spécifique du cancer**, quel qu'il soit. Elle correspond au J1 de l'induction pour les leucémies.

Type de traitement :

- Précisez si le traitement est **protocolaire** (ou selon les recommandations établies, protocole fermé ou non encore activé). Indiquez clairement le nom du protocole suivi, le bras correspondant, le groupe ou la société ayant établi ce protocole.
- Si le traitement n'est pas protocolaire, précisez le **motif d'exclusion du protocole**.

Précisions sur les différents traitements réalisés :

Dans tous les cas, cochez avec précision tous les traitements réalisés :

- chimiothérapie
- radiothérapie
- immunothérapie
- chirurgie (complète ou incomplète)
- allogreffe ou autogreffe de moelle osseuse ou de cellules souches périphériques (CSP) ou de sang de cordon
- autre traitement.

Si aucun traitement n'a été réalisé, notez « abstention thérapeutique ».

*Remarque : une biopsie n'est pas considérée comme un traitement chirurgical, par contre une exérèse chirurgicale l'est.*

Ordre chronologique :

Mettez un numéro d'ordre en face de chaque traitement coché.

*Exemples :*

*Si un enfant est traité par chimiothérapie 1<sup>ère</sup> puis par chirurgie puis à nouveau par chimiothérapie, et enfin par radiothérapie, il faut inscrire : 1 en face de « chimiothérapie », 2 en face de « chirurgie » puis 3 en face de « chimiothérapie », et 4 en face de radiothérapie.*

*Si l'enfant bénéficie d'un traitement concomitant (en même temps) par radiothérapie et chimiothérapie, inscrire le même chiffre devant « radiothérapie » et « chimiothérapie ».*

Service et hôpital :

Précisez l'établissement et le service pour chaque type de traitement coché.

Date(s) d'intervention(s) :

Notez uniquement la date de la 1<sup>ère</sup> chirurgie et / ou de la 1<sup>ère</sup> greffe.

- **Suivi**

La date des dernières nouvelles correspond à la date à laquelle on a eu pour la dernière fois des nouvelles du sujet. C'est la date de **dernière consultation** pour les enfants encore vivants ou la **date de décès** pour les enfants décédés.

Si vivant, préciser l'état :

- **rémission complète** : disparition TOTALE de la tumeur
- **en rechute** : correspond à la réapparition de la maladie (qu'elle soit locale, régionale ou métastatique) alors que cette dernière avait complètement disparu. Ceci implique qu'il y ait eu une rémission complète auparavant.
- **maladie stable** : diminution de la taille de la tumeur SANS disparition complète ou taille de la tumeur inchangée par rapport au stade du diagnostic (**la rémission partielle** est à inclure dans cette rubrique)
- **maladie progressive** : taille de la tumeur augmentée par rapport au stade du diagnostic
- **en cours de traitement** : traitement initial ou secondaire (après une rechute ou une récurrence ou une progression tumorale) du cancer toujours en cours.

Si décédé, préciser la cause et le lieu de décès :

- **tumeur primitive** : si la cause du décès est due au cancer déclaré dans ce questionnaire
- **complication iatrogène** : si la cause du décès est une complication due au traitement ou à un examen réalisé pour le cancer déclaré dans ce questionnaire
- **second cancer** : si la cause du décès est due à un autre cancer que celui déclaré dans ce questionnaire
- **accident** : si la cause de décès est due à un accident (accident domestique ou accident de la voie publique par exemple)
- **autre** : si la cause du décès est due par exemple à une maladie autre que le cancer ou à un suicide (à préciser en clair).
- **lieu de décès** : (pour les grandes villes, précisez l'arrondissement).

- **Cas particulier des rechutes**

Concernant les rechutes dont vous avez connaissance, il convient de nous les signaler en remplissant **une nouvelle fiche de recueil pour chaque rechute**, avec au minimum les informations suivantes :

- Dans la partie ANTECEDENTS : rappeler le diagnostic primitif et sa date de diagnostic
- Dans la partie DIAGNOSTIC :
  - Cocher la case « rechute »
  - Préciser la localisation de la rechute : médullaire, méningée, testiculaire, ganglionnaire, même organe (à préciser)
- Indiquer la date de la rechute : date du prélèvement de MO, LCR, ganglions... (RNHE) ou date d'IRM, scanner, biopsie... (RNTSE)
  - joindre les photocopies des examens qui confirment la rechute et de tous les examens complémentaires tels qu'ils sont demandés pour le diagnostic primitif
- Renseigner la partie TRAITEMENT avec uniquement le traitement de la rechute
- Noter le statut vital (date et situation aux dernières nouvelles)

- **Enfin, à la fin de chaque fiche, vous devez :**

- inscrire la date du jour où la fiche est remplie et votre nom ;
- apposer le cachet du service dans lequel vous avez recueilli les données. A défaut, noter en clair le nom du service et de l'établissement.

## ASPECTS ADMINISTRATIFS

### • Suivi de votre travail

Lorsque vous nous adressez les fiches d'enregistrement complétées, **joignez la fiche de suivi administratif indiquant le nombre de fiches réalisées** et le cas échéant, l'état d'avancement de vos recherches, les demandes de résultats qui sont en cours, vos prochains rendez-vous dans les autres services dont vous avez la responsabilité. Indiquez-nous les difficultés rencontrées sur le terrain, les cas introuvables, etc....

N'hésitez pas à réclamer si nécessaire des **fiches vierges ou des enveloppes** pour vos envois (utilisez des enveloppes renforcées ou ne les chargez pas trop pour qu'elles ne soient pas endommagées au cours du transport).

Les responsables et coordinateurs d'enquête des Registres Nationaux sont à votre disposition pour toute précision ou information complémentaire.

### • Suivi administratif et frais de déplacement (pour les personnes rémunérées en **vacations Inserm**) :

La **fiche de suivi administratif**, sur laquelle vous déclarez vos heures de travail, doit parvenir au RNHE **avant le 17 de chaque mois**.

Pour les déplacements sur de longues distances (les déplacements intra-agglomération ne sont pas pris en charge), vous devez, pour le remboursement de vos frais, **signaler ces déplacements au minimum 15 jours à l'avance** en prenant contact avec Aurélie GUYOT-GOUBIN ou Soizic GEY.

## VOS CORRESPONDANTS

Les fiches doivent être adressées aux Registres Nationaux :

### REGISTRE NATIONAL DES HEMOPATHIES MALIGNES DE L'ENFANT

Responsable : Dr Jacqueline CLAVEL  
Correspondant : Aurélie GUYOT-GOUBIN  
Secrétariat : Soizic GEY

**INSERM Eq 6 UMRS 1018, CESP**  
**16 avenue Paul Vaillant-Couturier**  
**94807 VILLEJUIF Cedex**

Tél : 01 45 59 50 38  
01 45 59 50 34  
Fax : 01 45 59 60 20

jacqueline.clavel@inserm.fr  
aurelie.goubin@inserm.fr  
soizic.gey@inserm.fr

### REGISTRE NATIONAL DES TUMEURS SOLIDES DE L'ENFANT

Responsable : Dr Brigitte LACOUR  
Correspondant : Sandra GUISSOU  
Secrétariat : Françoise PIRON

**FACULTE de MEDECINE**  
**9 avenue de la Forêt de la Haye– BP 184**  
**54505 VANDŒUVRE les NANCY Cedex**

Tél : 03 83 68 38 63  
03 83 68 38 60  
Fax : 03 83 68 38 69

brigitte.lacour@medecine.uhp-nancy.fr  
sandra.guissou@medecine.uhp-nancy.fr  
francoise.piron@medecine.uhp-nancy.fr

S'il existe un **Registre Régional des Cancers Pédiatriques** dans la région où vous effectuez votre recueil, il faudra également lui adresser une **copie des fiches d'enregistrement**, en tenant compte du département de résidence de l'enfant au moment du diagnostic.

<b>Registre régional pédiatrique</b>	<b>Coordonnées</b>	<b>Départements couverts</b>
<p><b>Registre Lorrain des Cancers de l'Enfant</b></p> <p>Responsable : Pr Danièle SOMMELET Correspondant : Dr Brigitte LACOUR Secrétariat : Françoise PIRON</p>	<p>FACULTE de MEDECINE 9 avenue de la Forêt de la Haye BP 184 54505 VANDŒUVRE lès NANCY Cedex</p> <p>Tél : 03 83 68 38 61 Fax : 03 83 68 38 69 brigitte.lacour@medecine.uhp-nancy.fr</p>	<p>54 : Meurthe-et-Moselle 55 : Meuse 57 : Moselle 88 : Vosges</p>
<p><b>Registre des Cancers de l'Enfant en Bretagne</b></p> <p>Responsable : Pr Edouard LE GALL Correspondant : Dr Isabelle TRON</p>	<p>OBSERVATOIRE RÉGIONAL DE SANTÉ 8 D Rue Franz Heller CS 70625 35706 RENNES Cedex 7</p> <p>Tél : 02 99 14 24 24 Fax : 02 99 14 25 21 itron@orsbretagne.fr</p>	<p>22 : Côtes d'Armor 29 : Finistère 35 : Ile et Vilaine 56 : Morbihan</p>
<p><b>Registre des Cancers de l'Enfant d'Auvergne-Limousin</b></p> <p>Responsable : Pr François DEMEOCQ Correspondant : Florentina ISFAN</p>	<p>HOTEL DIEU Service de Pédiatrie BP 69 63003 CLERMONT FERRAND Cedex</p> <p>Tél : 04 73 75 00 09 Fax : 04 73 75 00 10 fisfan@chu-clermontferrand.fr registreauvergne@chu-clermontferrand.fr</p>	<p>03 : Allier 15 : Cantal 19 : Corrèze 23 : Creuse 43 : Haute-Loire 63 : Puy de Dôme 87 : Haute-Vienne</p>
<p><b>Registre des Cancers de l'Enfant de la région Rhône-Alpes</b></p> <p>Responsable : Pr Fernand FREYCON Correspondant : Dr Claire BERGER</p>	<p>ARCERRA Institut Cancérologique Loire 108 bis avenue Albert Raymond BP 60 008 42270 SAINT PRIEST EN JAREZ</p> <p>Tél : 04 77 82 88 08 Fax : 04 77 82 84 56 claire.berger@chu-st-etienne.fr</p>	<p>01 : Ain 07 : Ardèche 26 : Drôme 38 : Isère 42 : Loire 69 : Rhône 73 : Savoie 74 : Haute Savoie</p>

## Tableau récapitulatif des affections à inclure dans les registres pédiatriques

Ce tableau fournit **les types de cancers les plus fréquemment rencontrés chez l'enfant** ainsi que les **tumeurs « borderline »** qu'il convient également d'enregistrer. Cette liste n'est toutefois pas exhaustive.

Groupes diagnostiques	Types de cancers (incluant toutes les tumeurs cérébrales)	Proliférations non malignes ou tumeurs à enregistrer en "borderline"
1. Leucémies	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Leucémie aiguë lymphoïde, myéloïde, indifférenciée ou biphénotypique</li> <li>• Leucémie myélomonocytaire chronique juvénile</li> <li>• Syndrome myélodysplasique : Anémie réfractaire, Cytopénie réfractaire avec dysplasie de plusieurs lignées</li> <li>• Syndrome myéloprolifératif : Leucémie myéloïde chronique Thrombocytemie essentielle Polyglobulie primitive</li> <li>• Syndrome lymphoprolifératif</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Leucémie transitoire</li> </ul>
2. Lymphomes et Tumeurs du Système Réticulo-Endothélial	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Maladie de Hodgkin</li> <li>• Lymphome Malin Non Hodgkinien (y compris cérébral, cutané, osseux...)</li> <li>• Histiocytose langerhansienne disséminée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Histiocytose langerhansienne unifocale (granulome éosinophile) ou multifocale</li> </ul>
3. Tumeurs du Système Nerveux Central	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumeur d'origine neuro-épithéliale : Astrocytome, gliome Oligodendrogliome Ependymome Papillome et carcinome des plexus choroïdes Gangliogliome, Gangliocytome DNET Pinéaloctome, Pinéoloblastome PNET(sus-tentorielle) Médulloblastome (fosse postérieure) Tumeur rhabdoïde/tératoïde atypique</li> <li>• Tumeur des méninges : Méningiome, Sarcome méningé</li> <li>• Tumeur de la région sellaire : Adénome, Crâniopharyngiome...</li> </ul>	
4. Tumeurs du Système Nerveux Sympathique	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Neuroblastome</li> <li>• Ganglioneuroblastome</li> <li>• Esthésioneuroblastome</li> <li>• Médullo-épithéliome</li> <li>• Neuro-épithéliome</li> <li>• Paragangliome malin extra-surrénalien (non chromaffine)</li> <li>• Paragangliome malin surrénalien (chromaffine) = phéochromocytome</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ganglioneurome</li> <li>• Paragangliome bénin</li> <li>• Paragangliome extra surrénalien, SAI (non chromaffine)</li> <li>• Paragangliome surrénalien (chromaffine) = phéochromocytome SAI</li> </ul>
5. Rétinoblastome	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Rétinoblastome</li> </ul>	
6. Tumeurs du rein	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Néphroblastome</li> <li>• Carcinome du rein (dont tumeur de Grawitz)</li> <li>• Tumeur rhabdoïde</li> <li>• Sarcome à cellules claires</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Néphrome kystique partiellement différencié</li> <li>• Néphrome mésoblastique (tumeur de Bolande)</li> <li>• Néphroblastomatose</li> </ul>
7. Tumeurs du foie	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hépatoblastome</li> <li>• Hépatocarcinome</li> </ul>	

Groupes diagnostics	Types de cancers (incluant toutes les tumeurs cérébrales)	Proliférations non malignes ou tumeurs à enregistrer en "borderline"
8. Tumeurs osseuses	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ostéosarcome</li> <li>• Chondrosarcome</li> <li>• Tumeur d'Ewing</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fibrome desmoplasique osseux (= fibrome desmoïde osseux)</li> <li>• Ostéoblastome agressif</li> <li>• Chondromatose SAI</li> <li>• Tumeur à cellules géantes de l'os SAI (ostéoclastome, tumeur à myélopaxes)</li> <li>• Progonome mélanotique (= Tumeur neuroectodermique mélanotique osseuse)</li> </ul>
9. Tumeurs des tissus mous	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Rhabdomyosarcome</li> <li>• Sarcome embryonnaire</li> <li>• Sarcome du foie, du rein</li> <li>• PNET périphérique (pPNET)</li> <li>• Ewing des tissus mous, tumeur d'Askin</li> <li>• Fibrosarcome, neurofibrosarcome</li> <li>• Histiocytome fibreux malin</li> <li>• Léiomyosarcome, synoviosarcome</li> <li>• Hémangiopéricytome malin</li> <li>• Hémangioendothéliome malin</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumeur desmoïde, SAI (fibromatose agressive, extra abdominale desmoïde, fibrome invasif)</li> <li>• Fibromatose abdominale (fibromatose desmoïde abdominale)</li> <li>• Myofibromatose infantile (fibromatose généralisée congénitale)</li> <li>• Tumeur myofibroblastique, SAI (tumeur myofibroblastique inflammatoire)</li> <li>• Histiocytome fibreux atypique</li> <li>• Fibroblastome à cellules géantes</li> <li>• Tumeur fibro-histiocytaire plexiforme</li> <li>• Histiocytome fibreux angiomatoïde</li> <li>• Lipoblastome (lipoblastomatose, lipomatose foetale)</li> <li>• Hémangioendothéliome bénin ou SAI (angio-endothéliome)</li> <li>• Hémangioendothéliome épithélioïde, SAI</li> <li>• Hémangiopéricytome bénin ou SAI</li> <li>• Tumeur à cellules géantes des tissus mous</li> <li>• Angioblastome (hémangioblastome)</li> <li>• Neurofibromatose, SAI (maladie de Recklinghausen, NF1)</li> <li>• Neurinomatose</li> </ul>
10. Tumeurs germinales et gonadiques	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tératome malin, tératome immature</li> <li>• Tumeur du sac vitellin</li> <li>• Carcinome embryonnaire</li> <li>• Choriocarcinome</li> <li>• Germinome, dysgerminome, séminome</li> <li>• Tumeur germinale mixte</li> <li>• Carcinome gonadique (cystadénocarcinome, adénocarcinome)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cystadénome papillaire à la limite de la malignité</li> <li>• Tumeur séreuse papillaire à faible potentiel malin</li> <li>• Tumeur mucineuse, SAI (tumeur mucineuse à faible potentiel malin)</li> <li>• Tumeur des cordons sexuels, SAI</li> <li>• Tumeur de la granulosa de type adulte</li> <li>• Tumeur de la granulosa juvénile</li> <li>• Tumeur à cellules de Sertoli-Leydig, bien différenciée ou SAI (adénome testiculaire)</li> <li>• Cystadénofibrome mucineux à la limite de la malignité</li> <li>• Gonadoblastome (gonocytome)</li> <li>• Tératome bénin (mature, différencié, kystique, type adulte, SAI)</li> <li>• Tératome SAI (tératome solide)</li> <li>• Kyste dermoïde, SAI (épidermoïde)</li> </ul>

Groupes diagnostics	Types de cancers (incluant toutes les tumeurs cérébrales)	Proliférations non malignes ou tumeurs à enregistrer en "borderline"
11. Carcinomes et mélanomes	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Carcinome thyroïdien</li> <li>• Mélanome</li> <li>• Carcinome nasopharyngien</li> <li>• Tumeur carcinoïde maligne</li> <li>• Thymome</li> <li>• Autres carcinomes</li> <li>• Corticosurrénalome malin</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Carcinome in situ, SAI</li> <li>• Carcinome épidermoïde in situ, SAI</li> <li>• Papillome urothélial, SAI (Papillome de la vessie)</li> <li>• Carcinome urothélial papillaire non invasif</li> <li>• Adénome atypique</li> <li>• Tumeur à cellules insulaire, SAI</li> <li>• Insulinome, SAI</li> <li>• Vipome, SAI</li> <li>• Tumeur carcinoïde de l'appendice SAI</li> <li>• Adénomatose pulmonaire</li> <li>• Adénome vésiculaire ou folliculaire atypique (thyroïde)</li> <li>• Corticosurrénalome bénin SAI (Adénome de la corticosurrénale, SAI)</li> <li>• Tumeur pseudo-papillaire solide (tumeur papillaire kystique)</li> <li>• Tumeur à cellules acineuse</li> <li>• Thymome, SAI</li> <li>• Mélanocytose diffuse (Mélanose neuro cutanée)</li> <li>• Mélanocytome méningé</li> <li>• Mélanose précancéreuse SAI</li> <li>• Nævus géant pigmenté SAI</li> </ul>
12. Autres	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pancréatoblastome,</li> <li>• Pneumoblastome</li> <li>• Mésothéliome</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mésothéliome kystique, SAI</li> <li>• Tumeur stromale SAI</li> <li>• Sialoblastome</li> <li>• Progonome mélanotique (Tumeur neuroectodermique mélanotique (localisation ≠ os)</li> </ul>

**Tableau récapitulatif des examens médicaux demandés par type d'hémopathies à inclure dans le Registre National des Hémopathies Malignes de l'Enfant**

	<b>Myélo / BOM</b>	<b>Anapath</b>	<b>Immuno</b>	<b>Cyto</b>	<b>Biologie Moléculaire</b>	<b>Bilan extension</b>	<b>Hémogramme</b>
<b>Leucémies Aiguës</b> LAL, LAM, LA, biphéno	<b>X</b>		<b>X</b>	<b>X</b>	<b>X</b>		
<b>LNH</b> Lymphoblastique, Burkitt, diffus...	<b>X</b>	<b>X</b>	<b>X</b>	<b>X</b>		<b>X</b>	
<b>Hodgkin</b> MDH, Poppema...	<b>X</b>	<b>X</b>	<b>X</b>	<b>X</b>		<b>X</b>	
<b>Syndromes myélodysplasiques</b> anémies réfractaires, SMD 2 <sup>nd</sup>	<b>X</b>		<b>X</b>	<b>X</b>			<b>X</b>
<b>Syndromes myéloprolifératifs, LMC,</b> polyglobulie primitive, thrombocytémie essentielle	<b>X</b>		<b>X</b>	<b>X</b>	<b>X</b>		<b>X</b>
<b>LMMC</b>	<b>X</b>		<b>X</b>	<b>X</b>	<b>X</b>		
<b>Histiocytoses</b> X, Langherans...		<b>X</b>	<b>X</b>			<b>X</b>	<b>X</b> (anémie ? thrombopénie ?)
<b>Syndromes lymphoprolifératifs</b>	<b>X</b>		<b>X</b>	<b>X</b>			

**Remarques :**

- Bilan d'extension : il s'agit du scanner et/ou de la radio et/ou de l'échographie thoracique et abdominale. Vous trouvez aussi les résultats du bilan d'extension dans le compte-rendu d'hospitalisation.
- La cytogénétique faite par FISH (Hybridation in situ en fluorescence) est un examen complémentaire à la cytogénétique conventionnelle et à la biologie moléculaire. Si elle est réalisée joindre une photocopie des résultats en plus de ceux demandés habituellement.
- Si le diagnostic n'est pas posé clairement sur l'un des examens demandés, faites une copie du compte-rendu d'hospitalisation.

**Tableau récapitulatif des examens médicaux demandés par type de tumeurs solides à inclure dans le Registre National des Tumeurs Solides de l'Enfant**

	<b>Anapath + Immunohistochimie</b>	<b>Cytogénétique</b>	<b>Génétique moléculaire</b>	<b>Imagerie</b>	<b>Marqueurs tumoraux</b>
<b>Tumeurs du système nerveux central</b> Astrocytome, gliome, PNET, craniopharyngiome...	<b>X</b>	(X)		<b>Scanner, IRM</b>	
<b>Tumeurs du système nerveux sympathique</b> Neuroblastome, paragangliome, ganglioneuroblastome, ....	<b>X</b>	<b>X (N-MYC)</b>	<b>X (N-MYC)</b>	Scintigraphie au MIBG <i>(phéochromocytome, neuroblastome)</i>	Catécholamines urinaires: VMA, HVA, Dopamine <i>(neuroblastome)</i>
<b>Rétinoblastome</b>	<b>X</b>	(X)		<b>Fond d'œil</b>	
<b>Tumeurs rénales</b>	<b>X</b>	(X)		Scanner <i>(néphroblastome)</i>	
<b>Tumeurs hépatiques</b>	<b>X</b>				Alpha-FP sanguines
<b>Tumeurs osseuses</b>	<b>X</b>	<b>X</b>	<b>X</b>		
<b>Sarcomes des tissus mous</b> Rhabdomyosarcome, Ewing des tissus mous, sarcome embryonnaire...	<b>X</b>	<b>X</b>	<b>X</b>		
<b>Tumeurs germinales et gonadiques</b> Tératome malin, immature, tumeur du sac vitellin, germinome, adénocarcinome...	<b>X</b>	(X)	(X)	<b>Scanner, IRM (tumeurs germinales cérébrales)</b>	<b>Alpha-FP, βHCG sanguines</b>
<b>Carcinomes</b> Coticosurrénalome, carcinome thyroïdien, mélanome, tumeur carcinoïde maligne	<b>X</b>	(X)	(X)	Scintigraphie (Thyroïde)	
<b>Autres tumeurs</b> Pancréatoblastome, pneumoblastome, mésothéliome	<b>X</b>				