

NEUROFIBROMATOSes

Association Neurofibromatoses et Recklinghausen

www.anrfrance.fr



LA NEUROFIBROMATOSE DE TYPE 2

Centre de référence Neurofibromatose de type 2
Hôpital de la Pitié-Salpêtrière
Pr Michel Kalamarides



HÔPITAUX UNIVERSITAIRES
PITIÉ SALPÊTRIÈRE
CHARLES FOIX

La **Neurofibromatose de type 2** est une maladie rare caractérisée par la présence de neurinomes de l'acoustique (ou schwannomes vestibulaires) le plus souvent bilatéraux, associés dans un certain nombre de cas à des tumeurs bénignes de la méninge (méningiomes) et au niveau de la moelle épinière (schwannome, méningiome ou épendymome) ou des nerfs périphériques.



Critères diagnostics

- Schwannomes vestibulaires bilatéraux (SV)
- OU Un parent au premier degré atteint ET SV unilatéral
- OU deux anomalies suivantes : méningiome, schwannome, neurofibrome, gliome, cataracte
- OU SV unilatéral ET deux anomalies suivantes : méningiome, schwannome, neurofibrome, gliome, cataracte
- OU Multiples méningiomes ET SV unilatéral
- OU deux anomalies suivantes : schwannome, neurofibrome, gliome, cataracte



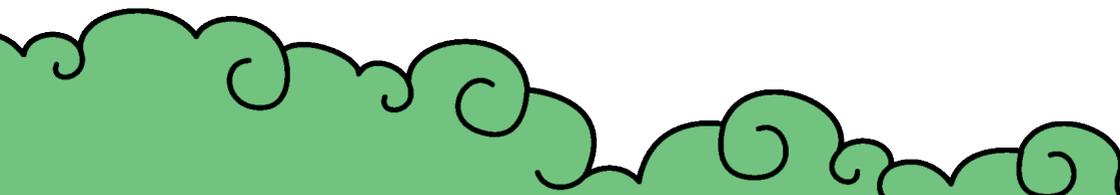
Symptômes cliniques

Ils sont en rapport avec ces différentes tumeurs : en particulier des troubles de l'audition et de l'équilibre, des troubles de la marche, des troubles visuels.



Situations d'urgence

- Surdit  brusque
- Troubles visuels (baisse acuit  visuelle) avec ou sans c phal es
- inhabituelles persistantes
- Aggravation nette de la marche associ e ou non   des g nes dans les membres sup rieurs et des troubles sphinct riens
- Crise d' pilepsie





Le suivi

Un bilan complet doit être réalisé régulièrement pour évaluer l'évolution des lésions, et envisager le traitement le mieux adapté.

En général, peu de nouvelles tumeurs apparaissent au cours de la surveillance passée l'adolescence.

Les possibilités thérapeutiques sont discutées à l'occasion du bilan: elles reposent sur une surveillance, des chirurgies (ou radiothérapie/radiochirurgie), ou un traitement médical (Avastin).

Des protocoles thérapeutiques de recherche sont régulièrement proposés.



La consultation pluridisciplinaire du centre de référence NF2

Elle regroupe des professionnels spécialistes de la pathologie, avec un plateau technique performant. Elle a lieu une fois par mois et permet un suivi optimal des patients ainsi qu'une prise de décision rapide sur le plan thérapeutique.

Le bilan comprend différents examens et consultations et est organisé sur une journée. La journée de consultation pluridisciplinaire permet également de faire le point sur le ressenti de la maladie et d'aborder ses répercussions au quotidien.

Médecins référents : Pr Michel Kalamarides, Neurochirurgien, Pr Olivier Sterkers, Chirurgien ORL

Les examens du bilan :

- ORL : Audiogramme, PEA, VNG, équitest, consultation
- Ophtalmologique : OCT, consultation
- Radiologique : Scanner, IRM cérébrale et médullaire
- Génétique : prise de sang (mutation NF2), consultation

Les consultations : Psychologue, Orthophonistes (bilan de communication, réglages d'implants), Diététicienne, Assistant social, Médecin référent douleur, Neuro oncologue



Coordonnées du Centre de référence NF2

Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, 47/83, boulevard Vincent Auriol
75651 PARIS Cedex 13

Bâtiment Paul Castaigne, 1er étage

Médecin référent : Pr Michel Kalamarides

@ : michel.kalamarides@aphp.fr

Secrétaires :

Neurochirurgie : Valérie Simoncini

@ : secretariat.m-kalamarides.psl@aphp.fr

ORL : Véronique Pieters

@ : veronique.pieters@aphp.fr

Neurochirurgiens : Pr Kalamarides, Dr Peyre

Médecins ORL : Pr Sterkers, Dr Bernardeschi, Dr Smail

Ophthalmologiste : Dr Challe

Neuro oncologue : Pr Sanson

Médecin référent douleur : Dr Collin

Psychologue : Christel Carillo - Tél. : 01.42.16.26.14

@ : christel.carillo@aphp.fr

Orthophonistes : Emmanuèle Ambert-Dahan, Stéphanie Borel, Amélie Liagre

Tél. : 01 42 16 26 10

Assistant social : Philippe Varde - Tél. : 01.42.16.31.27

@ : philippe.varde@aphp.fr

Diététicienne : Yamina Sanaa

Centres de compétences associés:

CHU Lille, Hôpital Roger Salengro, Service d'otologie-otoneurologie,

Pr C. Vincent - Tél.: 03 20 44 63 24

Prochainement : CHU Bordeaux. Hôpital Pellegrin

Unité oto-neurochirurgie,

Pr V. Darrouzet - Tél.: 05 56 79 55 42

Permanence de l'association

Neurofibromatoses et Recklinghausen

Monique Tellier Tél. : 06.32.68.32.01 @MTN.NF2@orange.fr

Valérie Baudet Tél. : 06.19.13.39.11@vbaudet2@gmail.com

Rosemarie Picot Tél. : 02.54.88.54.15@alienorpicot@wanadoo.fr

Page facebook : NF2 Crew-Francophone

<https://www.facebook.com/groups/153882628141068/?fref=ts>

