# La consultation pluridisciplinaire
# Neurofibromatose de type 2

Centre Référent Neurofibromatose de type 2

HOPITAUX UNIVERSITAIRES PITIE SALPETRIERE – CHARLES FOIX
47/83, boulevard Vincent Auriol
75651 PARIS Cedex 13

# La Neurofibromatose de type 2

## ○ La maladie

La Neurofibromatose de type 2 est une maladie rare caractérisée par la présence de neurinomes de l'acoustique (ou schwannomes vestibulaires) 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).

Les symptômes cliniques sont en rapport avec ces différentes tumeurs, en particulier des troubles de l'audition et de l'équilibre.

## ○ Le suivi

Il convient de réaliser régulièrement un bilan complet pour évaluer l'évolution des lésions afin d'envisager le traitement le mieux adapté ; passé l'adolescence, peu de nouvelles tumeurs apparaissent au cours de la surveillance,

La journée de consultation pluridisciplinaire permet également de faire le point sur le ressenti de la maladie et d'aborder ses diverses répercussions au quotidien.

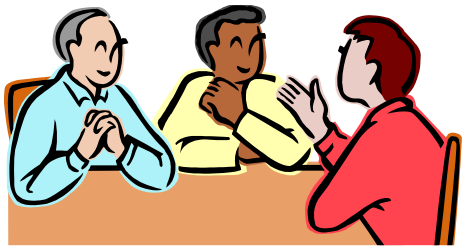
Les possibilités thérapeutiques sont alors discutées ; elles reposent sur une surveillance, une chirurgie, ou un traitement par perfusion d'Avastin ; plus rarement sur de la radiothérapie / radiochirurgie. Des protocoles thérapeutiques de recherche sont régulièrement proposés.

## ○ Le bilan

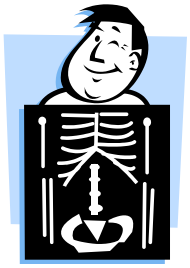
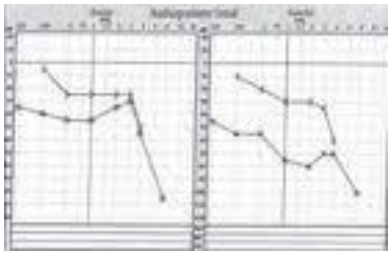
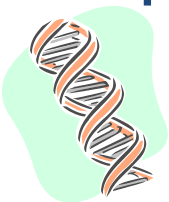
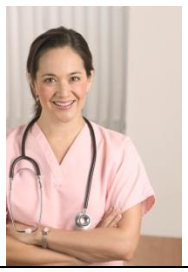
Le bilan annuel comprend différents examens et consultations ; il est organisé sur une journée et peut être réalisé en hôpital de jour.

# Organisation de la consultation pluridisciplinaire

- Au cours de cette journée, vous serez accueilli par une coordinatrice, au sein du centre implantologie (service ORL : Otologie, Implants auditifs, Chirurgie de la base du crâne, Centre maladie rare),
- Vous rencontrerez le Pr Kalamarides, référent de la NF2, qui coordonnera vos différents rendez-vous et examens ; ceux-ci seront répartis sur la journée, avec des horaires fixes pour les imageries ; il est nécessaire de les respecter pour assurer un bon déroulement de la journée
- Vous pourrez être reçus par divers professionnels, disponibles en fonction de vos besoins et de votre demande
- L'association de patients ANR sera également présente à ces consultations et pourra vous conseiller
- Vous reverrez le Pr Kalamarides en fin de journée pour faire le point sur les différents examens et discuter les possibilités thérapeutiques



# Les examens

| | | |
|---|---|---|
| **Audition**<br> | **Equilibre**<br> | **Imagerie**<br>  |
| Audiogramme<br>  | VNG<br> <br>Equitest | Scanner<br> <br>IRM |
| **Ophtalmo**<br> | **Bilan Génétique**<br>  | |
| OCT<br> | Prélèvement sanguin<br>  | |

# Quelques informations :

## L'audition

- **Audiogramme :** cet examen, réalisé dans une cabine insonorisée, permet de mesurer le seuil auditif de chaque oreille pour la perception de sons et de mots.
  - **Qui** ? Dr Smaïl, ORL
  - **Où** ? Centre implantologie
  - **Durée** ? *environ 15 minutes*

- **PEA (Potentiels Evoqués Auditifs) :** ce test consiste à enregistrer de façon non invasive (pastilles autocollantes), les réponses du nerf auditif de chaque côté, lors de la stimulation par des sons qui sont émis au niveau d'un casque avec deux écouteurs posés sur les oreilles.
  - **Qui** ? Dr Smaïl, ORL
  - **Où** ? Centre implantologie
  - **Durée** ? *environ 30 mn*

- **Consultation ORL**
  - **Qui** ? Dr Smaïl
  - **Où** ? Centre implantologie

## L'équilibre

- **VNG (Vidéo NystagmoGraphie) :** cet examen regroupe un certain nombre de tests de l'équilibre. Une caméra fixée sur un masque filme les déplacements des yeux au cours des différentes épreuves : suivi du déplacement d'une cible sur une barre lumineuse, rotation du fauteuil, épreuves caloriques avec irrigation d'eau froide puis d'eau chaude dans les oreilles.

  - **Qui** ? Dr Smaïl, ORL
  - **Durée** ? *environ 30 minutes*

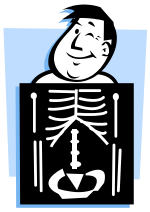
- **Equitest** (Plateforme de posturographie dynamique) : cet examen permet d'étudier votre organisation neurosensorielle et de déterminer comment vous utilisez les trois entrées de la fonction d'équilibration pour tenir en équilibre.

  - **Qui** ? Dr Smaïl, ORL
  - **Durée** ? *environ 30 minutes*

## ○ L’ophtalmologie

- **OCT (tomographie par cohérence optique) :** Cet examen est indolore, non invasif et n’a aucun caractère irradiant. Pour le réaliser il sera peut-être nécessaire de dilater vos pupilles, auquel cas vous serez gêné un moment par la lumière vive et pour la vision de près. La tête installée dans une mentonnière, vous devrez fixer une mire lumineuse centrale à l’intérieur de l’objectif, et un faisceau va balayer votre rétine. Cette technique permet de mesurer et visualiser l’épaisseur de la rétine, de repérer un éventuel œdème du nerf optique (œdème papillaire), de le mesurer et de surveiller son évolution

    - **Qui** ? Un orthoptiste
    - **Où** ? Bât. Babinski, rez de chaussée haut
    - **Durée** ? 5 à 10 minutes
- **Consultation ophtalmologique**
    - **Qui** ? Dr Challe, ophtalmologiste
    - **Où** ? Bât. Babinski, rez de chaussée haut



## L'imagerie

- **Scanner**
  - **Qui** ? Un radiologue
  - **Où** ? Bât. Babinski, 1er sous-sol
  - **Durée** ? quelques minutes

- **IRM (Imagerie à résonnance magnétique) :** cérébrale (crâne) et / ou médullaire (colonne vertébrale). Des précautions particulières sont prévues pour les porteurs d'implant

  - **Qui** ? Un radiologue, éventuellement secondé par le Pr Kalamarides en cas d'implant
  - **Où** ? Bât. Babinski, 1er sous-sol
  - **Durée** ? (de ½ heure à 1 heure)

L'imagerie peut être réalisée à l'extérieur ou à l'hôpital

- **Consultation**

  - **Qui ?** le Pr Kalamarides, Neurochirurgien et référent NF2, Dr Peyre, Neurochirurgien
  - **Où** ? Centre implantologie

## Le bilan génétique

- **Prise de sang**
  - **Qui** ? Karelle Levèque, infirmière
  - **Où** ? *Centre implantologie*

- **Consultation initiale**
  - **Qui** ? le Pr Kalamarides, Neurochirurgien et référent NF2
  - **Où** ? au centre implantologie

En fonction du résultat (attente de plusieurs mois), une consultation avec un généticien peut être envisagée.

# Les autres professionnels

## La psychologue

Vous avez la possibilité de rencontrer la psychologue lors de vos consultations dans le service, en cas d'hospitalisation, et pour un suivi plus régulier selon votre demande.

- **Qui** ? Christel Carillo ou Hannen Yahiatene, Psychologues en ORL et pour le Centre Référent NF2
-

## L'orthophoniste

En cas d'atteinte de l'audition, elle pourra réaliser un bilan de communication, vous conseiller, vous adresser vers une orthophoniste près de votre domicile pour une rééducation. Si vous avez un implant, c'est elle qui en fera le réglage.

- **Qui** ? Emmanuèle Ambert-Dahan et Amélie Liagre-calliès, Orthophonistes en ORL et pour le Centre Référent NF2
- **Où** ? Centre implantologie

## L'assistant social

Il pourra à votre demande vous informer sur vos droits et vous aider dans vos démarches administratives

- **Qui** ? Philippe Varde, assistant social en ORL

# L'équipe administrative

## La secrétaire

- Emanuelle Feve, Secrétaire pour la consultation NF2, Bât. BABINSKI 2ième étage, sauf le jour des consultations où elle sera au centre implantologie

# Selon vos besoins…

## Le neuro-oncologue

Référent pour les traitements médicaux (par Avastin) et les protocoles

- **Qui** ? Pr Sanson
- **Où** ? Bât. Mazarin / Bât. Castaigne, Consultation ORL, 1er étage

## La diététicienne

Elle pourra vous apporter les conseils nécessaires pour conserver un équilibre nutritionnel adapté

- **Qui** ? Samantha Caillet

# L'équipe de la consultation pluridisciplinaire

**Secrétaire** :

ORL : Emmanuele Feve 01 42 16 26 04
@ : secretariat.nf2-schwannomatose.psl@aphp.fr

**Neurochirurgiens** : Pr Kalamarides, référent du centre NF2, Dr Peyre

**ORL** : Dr Smaïl

**Ophtalmologiste** : Dr Challe

**Neuro oncologue :** Pr Sanson

**Psychologues** : Christel Carillo, Hannen Yahiatene
01.42.16.26.14
@ : christel.carillo@aphp.fr
Hannen.yahiatene@aphp.fr

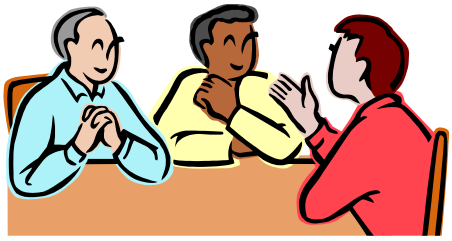
**Orthophonistes** :

- ✓ Emmanuèle Ambert-Dahan
- ✓ Amélie Liagre-Calliès

**Assistant social** : Philippe Varde, service ORL
01.42.16.31.27
@ : philippe.varde@aphp.fr

**Diététicienne** : Samantha Caillet,

# Associations de patients



## ○ Neurofibromatose de type 2

ANR (Association Neurofibromatoses et Recklinghausen)

MTN.NF2@orange.fr

www.anrfrance.fr

## ○ Implant

Audition-Partage-Implant

aichb@wanadoo.fr
www.aichb.fr

Centre d'Information sur la Surdité et l'Implant Cochléaire
info@cisic.fr
www.cisic.fr

**AMÉNAGEMENT PROVISOIRE**

# CRMR-NF2

Centre de référence Maladies rares - Neurofibromatose de type 2

*Pr Michel Kalamarides*

BABINSKI

## À compter du mercredi 28 octobre 2020,

**les consultations Neurofibromatose de type 2 seront situées dans le bâtiment modulaire :**

**▶ Centre Implants auditifs**

*situé entre l'institut de cardiologie et le bâtiment de stomatologie*

**À compter du mercredi 28 octobre 2020,**

**les consultations Neurofibromatose de type 2 seront situées dans le bâtiment modulaire :**

**▶ Centre Implants auditifs**

*situé entre l'institut de cardiologie et le bâtiment de stomatologie*

**Contacts :**

**secretariat.nf2-schwannomatose.psl@aphp.fr**

**Secrétariat 01 42 16 26 04**

Hôpital Pitié-Salpêtrière AP-HP

ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS