



## BIENVENUE SUR LE SITE DU GROUPE D'ÉTUDE DES TUMEURS ENDOCRINES

Le groupe d'étude des tumeurs endocrines est une société savante créée en 2002 réunissant les différentes spécialités impliquées dans la prise en charge des tumeurs neuro-endocrines (TNE) : anatomopathologistes, biologistes, chirurgiens, endocrinologues, gastroentérologues, médecins nucléaires, oncologues et radiologues.

ESPACE  
PATIENTS



RENATEN

Réseau National de prise en charge des  
Tumeurs neuro-Endocrines Malignes  
Rares Sporadiques et Héritaires

TENpath



## LA LETTRE DU GTE DE JANVIER 2012



Avec le soutien institutionnel de



Innovation for patient care\*

### LA LETTRE DU GTE

---

Accédez au site  **SFEndocrino.org**  
Endocrinologie, diabétologie et maladies métaboliques

Accédez au  **GTE**  
Groupe d'étude des Tumeurs Endocrines

### Sommaire

Lettre N°3 - Janvier 2012

**[ÉDITORIAL]** Bientôt 10 ans !  
*Vincent Rohmer*

**[L'IMAGE COMMENTÉE]**  
Prise en charge d'un phéochromocytome révélé par une insuffisance cardiaque aiguë - *B. Carnaille, G. Muller, E. Mirallié et l'Association francophone de chirurgie endocrinienne*

**[ÉCHOS DES CONGRÈS]**  
Congrès national des tumeurs neuroendocrines (1<sup>er</sup>-2 décembre 2011, Paris) :  
• Recommandations et actualisation du thesaurus national - *Philippe Ruzsniwski*

- Utilisation, gestion et suivi des thérapies ciblées dans les tumeurs endocrines digestives - *Catherine Lombard-Bohas*
- Régulateurs de l'épigénome et marqueurs pronostiques des tumeurs endocrines pancréatiques sporadiques non fonctionnelles - *Frédérique Savagner*

**[EN BREF]**  
Fonds de recherche 2011 du Groupe d'étude des tumeurs endocrines (GTE)

---

### Éditorial

**Bientôt 10 ans !**  
*Vincent Rohmer (ancien président du GTE)*

Depuis sa création en 2002, le GTE n'a cessé de grandir. Il a d'abord su fédérer toutes les spécialités médicales, biologiques et chirurgicales intéressées par la prise en charge des patients atteints de tumeurs neuroendocrines (TNE). Il a généré d'excellentes réunions scientifiques, un fichier de plus de 7 000 dossiers disponibles pour des travaux de recherche clinique publiés dans les revues internationales ; il a permis de susciter des protocoles diagnostiques et thérapeutiques divers.

Il a donné naissance au réseau de soins RENATEN (Réseau de référence clinique pour les tumeurs endocrines malignes sporadiques et héréditaires) en 2007, permettant de structurer dans 17 centres français uniques ou multisites des réunions de concertation pluridisciplinaires (200 dossiers en moyenne par région et par an sont discutés). Il a favorisé l'émergence du réseau oncogénétique des laboratoires spécialisés dans la détection des anomalies génétiques de certaines TNE. Ce réseau, en collaboration avec le GTE, va mettre en ligne dans les prochains jours plusieurs arbres décisionnels de démarche diagnostique oncogénétique : maladies hypophysaires, tumeurs endocrines digestives, hyperparathyroïdie, carcinome médullaire de la thyroïde, phéochromocytome, toutes maladies susceptibles d'être familiales.

[>> Lire la suite](#)

---

### L'image commentée

**Prise en charge d'un phéochromocytome révélé par une insuffisance cardiaque aiguë**  
*B. Carnaille (service de chirurgie endocrinienne, CHU de Lille) ; G. Muller, E. Mirallié (service de chirurgie générale, CHU de Nantes) et l'Association francophone de chirurgie endocrinienne (AFCE)*



Figure 1. Scanner du 30 juin 2009 : masse surrénalienne hétérogène mesurant 40 mm de plus grand axe.



Figure 2. IRM du 5 octobre 2009 : phéochromocytome droit de 28 mm de diamètre.

Mademoiselle C., âgée de 20 ans, a bénéficié le 26 octobre 2009 d'une surrénalectomie droite par voie cœlioscopique pour un phéochromocytome révélé 4 mois auparavant par une insuffisance cardiaque aiguë ayant nécessité une assistance circulatoire (*Extracorporeal Membrane Oxygenation* [ECMO]). Elle était suivie depuis l'enfance pour une neurofibromatose familiale de type 1 avec plusieurs neurofibromes opérés. La recherche d'un phéochromocytome s'était avérée négative en 2007 au cours de l'exploration d'une hypertension artérielle (HTA) apparue 1 an auparavant et rattachée à une hypoplasie aortique avec sténose des 2 artères rénales. Le traitement antihypertenseur a progressivement été majoré. Le 30 juin 2009, la patiente a été hospitalisée dans un CHG en raison de douleurs basithoraciques droites avec vomissements et détresse respiratoire, alors que l'état hémodynamique était stable. Les taux de troponines et de D-dimères étaient élevés. L'échographie estimait la fraction d'éjection (FE) à 15 %. Un angioscanner thoracique ne mettait pas en évidence d'embolie pulmonaire mais une masse du pôle supérieur du rein droit mesurant 40 mm (**figure 1**) et prenant le contraste de manière hétérogène. L'état hémodynamique s'est rapidement aggravé avec une FE effondrée à 5 % et une akinésie globale, imposant un traitement par dobutamine. La patiente a été transférée en unité de soins intensifs cardiologiques (USIC), puis en réanimation chirurgicale cardiovasculaire au CHU pour choc cardiogénique réfractaire avec FE à 10-15 % à l'entrée.

[>> Lire la suite](#)

## Échos des congrès

### Congrès national des tumeurs neuroendocrines (1<sup>er</sup>-2 décembre 2011, Paris)

#### Recommandations et actualisation du thesaurus national

Philippe Ruszniewski (Paris)



Pour télécharger ce diaporama, [cliquez ici](#)

Ce diaporama résume les recommandations pour la prise en charge des tumeurs endocrines. Il s'agit pour le moment du document le plus actualisé de la littérature. Il est disponible dans sa version complète sur <http://www.snfge.com/data/ModuleDocument/publication/5/pdf/TNCD-chapitre-11.pdf>

Lexique : REF : Référence ; OPT : optionnel ; EC : essai clinique

### Utilisation, gestion et suivi des thérapies ciblées dans les tumeurs endocrines digestives

Catherine Lombard-Bohas (Lyon)



Pour télécharger ce diaporama, [cliquez ici](#)

Ce diaporama présente les modalités pratiques de prescription, de surveillance et de prise en charge des effets indésirables de l'évérolimus et du sunitinib.

### Régulateurs de l'épigénome et marqueurs pronostiques des tumeurs endocrines pancréatiques sporadiques non fonctionnelles

Frédérique Savagner (Angers)

L'épigénétique est un processus de découverte récente qui implique la régulation de l'expression des gènes sans en modifier leur séquence. Cette régulation est liée à la dynamique de la chromatine assurée par 2 mécanismes principaux : la méthylation des cytosines et la modification des histones (H2A, H2B, H3 et H4). Ces mécanismes assurent la dynamique de la chromatine, notamment par la méthylation et l'acétylation des histones. La méthylation des résidus lysine (K) en position 4 et 27 de l'histone H3 est assurée notamment par un complexe protéique incluant la ménine et peut conduire soit à l'activation (méthylation de K4), soit à la répression (méthylation de K27) de l'expression génique (1, 2). Des variants d'histones peuvent se concentrer au niveau de régions spécifiques de la chromatine, comme les télomères, riches en histone H3.3. Dans ce cas, des facteurs d'échange comme le complexe DAXX-ATRX assurent spécifiquement l'échange de l'histone H3 par le variant H3.3 (3). L'implication de la ménine (gène MEN1) et du complexe ATRX-DAXX dans le développement des tumeurs endocrines du pancréas souligne l'importance du mécanisme épigénétique dans la tumorigenèse pancréatique (4).

[>> Lire la suite](#)

## En bref

**Fonds de recherche 2011 du Groupe d'étude des tumeurs endocrines (GTE)****LAURÉATS 2011****Frédérique Savagner (Angers) : 18 000 euros**

Régulation épigénétique du métabolisme mitochondrial des tumeurs neuroendocrines

**Samia Ruby (Lyon) : 20 000 euros**

La néoplasie endocrinienne multiple de type 1 (NEM1) prédispose-t-elle au développement des tumeurs de la thyroïde ?

*Vous recevez cette newsletter car vous vous êtes inscrit sur le site de la SFE. Si vous ne voulez plus recevoir cette newsletter, cliquez sur le lien suivant [Désinscription](#). Conformément à la loi Informatique et Libertés du 06/01/1978, vous disposez d'un droit d'accès, de rectification et d'opposition aux informations vous concernant qui peut s'exercer par courrier à : SFE - 88, rue de la Roquette - 75011 Paris. Courriel : [webmaster@sfendocrino.org](mailto:webmaster@sfendocrino.org)*

*Attention : les données présentées ici issues de la recherche sont susceptibles de ne pas être validées par les autorités françaises. Ces informations sont sous la seule responsabilité des auteurs qui sont garants de l'objectivité de cette publication.*