

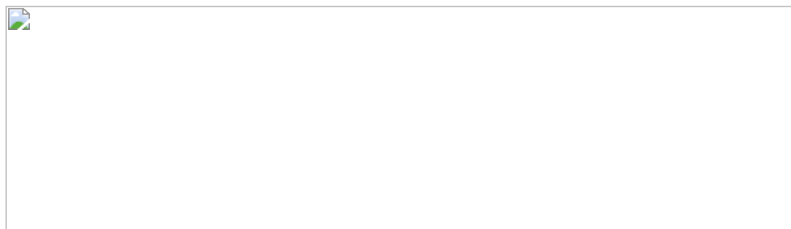


BIENVENUE SUR LE SITE DU GROUPE D'ÉTUDE DES TUMEURS ENDOCRINES

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.



LA LETTRE DU GTE MI-JUIN 2010



Mi-juin2010

SOMMAIRE

[Éditorial](#). R. Cohen

[Image du mois : TUMEUR COMPOSITE DU CAECUM](#) B. Carnaille

[Il y a-t-il un intérêt à doser la procalcitonine dans les cancers médullaires de la thyroïde ?](#) M. d'Herbomez

[Activité anti tumorale et survie améliorées et démontrées par analogue de la somatostatine dans la prise en charge des tumeurs endocrines bien différenciées](#). S. Dominguez

[Curages ganglionnaires dans le Cancer Médullaire de la Thyroïde : Les seuils décisionnels de Calcitonine revus selon Dralle](#). O. Chabre

[Performances de la scintigraphie à la MIBG et de la TEP-FDOPA dans la détection des phéochromocytomes et paragangliomes et corrélation avec l'expression tumorale de VMAT1 et VMAT2](#). C. Cardot-Bauters,

Éditorial.

R. Cohen

Le GTE et RENATEN prennent leurs marques dans un large programme d'expertise et de formation sur les tumeurs endocrines. Les 17 RCP (réunion de concertation pluridisciplinaire) régionales se sont maintenant bien installées sur l'ensemble du territoire, de nombreux protocoles sont en cours [Voir sur le site](#) [Lire la suite](#)

Image du mois :

[Tumeur composite du caecum](#)

 [tumeur caecum](#)

[Y-a-t-il un intérêt à doser la procalcitonine dans les cancers médullaires de la thyroïde ?](#)
M. d'Herbomez

[Activité anti tumorale et survie améliorées et démontrées par analogue de la somatostatine dans la prise en charge des tumeurs endocrines bien différenciées](#)

Le dosage de calcitonine (CT) mature est l'examen biologique de référence pour détecter un cancer médullaire de la thyroïde (CMT). Celui de procalcitonine (PCT) s'est implanté en pratique clinique comme marqueur de sepsis et d'infection systémique. Dans ce contexte, la PCT (3-116), sécrétée de façon ubiquitaire, est différente de 2 AA de celle sécrétée en cas de CMT (1-116).

[Lire la suite](#)

La publication en 2009 des résultats de cette étude a été un événement important dans le domaine de la prise en charge thérapeutique des tumeurs endocrines (TE) intestinales ; en effet, il s'agit de la première étude de phase III prouvant l'effet antitumoral d'un analogue retard de la somatostatine, l'octréotide à libération prolongée (Octreotide LAR : « long-acting release ») ;

[Lire la suite](#)

[Curages ganglionnaires dans le Cancer Médullaire de la Thyroïde : Les seuils décisionnels de Calcitonine revus selon Dralle.](#)

O.Chabre

Le Cancer Médullaire de la thyroïde (CMT) est responsable de métastases ganglionnaires cervicales précoces, possibles dès le stade de microcarcinome. Le seul traitement curatif du CMT étant chirurgical, les questions de l'indication et surtout de l'étendue des curages ganglionnaires cervicaux sont primordiales. [Lire la suite](#)

[Performances de la scintigraphie à la MIBG et de la TEP-FDOPA dans la détection des phéochromocytomes et paragangliomes et corrélation avec l'expression tumorale de VMAT1 et VMAT2.](#)

C. Cardot-Bauters

Cette étude a analysé : les performances respectives de la scintigraphie à la MIBG et de la TEP-FDOPA dans la détection des phéochromocytomes et paragangliomes sporadiques ou héréditaires.

[Lire la suite](#)

 editorial

Le GTE et RENATEN prennent leurs marques dans un large programme d'expertise et de formation sur les tumeurs endocrines. Les 17 RCP (réunion de concertation pluridisciplinaire) régionales se sont maintenant bien installées sur l'ensemble du territoire, de nombreux protocoles sont en cours [Voir sur le site](#)

Les prochaines journées scientifiques annuelles du GTE, désormais renommées Congrès National sur les Tumeurs Neuroendocrines, auront lieu à Paris les 9 et 10 décembre prochain. Le programme scientifique est particulièrement riche et intéressant avec, par exemple, des tables rondes sur la prise en charge des métastases osseuses ou les manifestations pédiatriques des syndromes de prédisposition. N'oubliez pas de vous inscrire (lien bientôt disponible sur le site).

Cette année encore, grâce au soutien de nos partenaires, le GTE soutiendra des projets de recherche sur les tumeurs endocrines grâce à un fonds de recherche d'un montant de 40.000 euros (avec un financement minimum de 5.000 euros et maximum de 20.000 euros par projet). Le règlement ainsi que le dossier de candidature seront à charger sur le site très prochainement. La date limite de soumission des candidatures est le 31 octobre 2010 et les prix seront remis lors du Congrès National.

Nous vous souhaitons un très bon été !

Régis Cohen, Hôpital Avicenne

L'image du mois

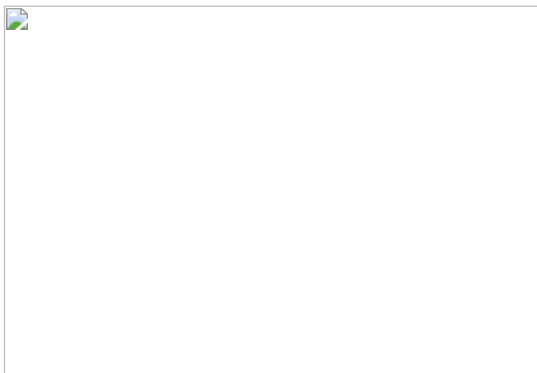
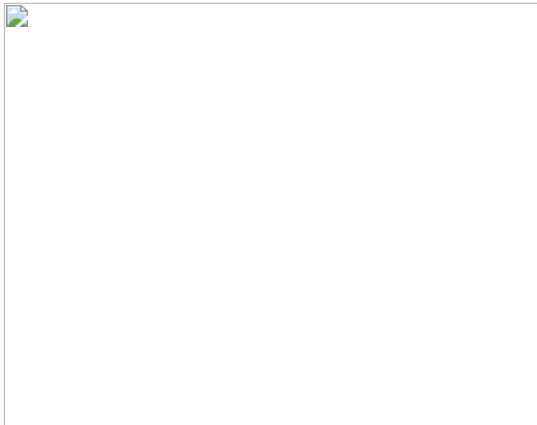
Tumeur composite du cæcum

Bruno Carmaille, service de chirurgie endocrinienne, CHU Lille

 VHL

Une tumeur iléale a été biopsiée percoloscopie réalisée pour exploration de

diarrhée et douleurs abdominales chez une femme de 45 ans. Le résultat histologique conclut à une Tumeur Endocrine peu différenciée. Il n'y a pas de sécrétion anormale ni de fixation à la scintigraphie des récepteurs de la somatostatine. Sa TDM (1) montre une volumineuse tumeur iléocœcale (marquée par une étoile) plus métastases ganglionnaires mésentériques (deux étoiles). En peropératoire, il s'agit d'une tumeur de 9 cm envahissant le dôme vésical (2) plus granulations péritonéales. Une iléocoléctomie droite avec un curage mésentérique plus une cystectomie partielle et une annexectomie droite monobloc (3) sont réalisés. Le compte rendu définitif conclut à une tumeur composite 80 % endocrine 20 % adénocarcinome mucisécrétant. L'évolution est marquée par un décès à 14 mois après l'intervention par diffusion métastatique multilobée malgré toutes les lignes de chimiothérapie dirigées contre les 2 composants tumoraux. Dans la littérature, seuls 5 cas de tumeurs composites du cæcum ont été rapportés dont le pronostic est en général plus mauvais que celui de chacun des 2 composants.



Y-a-t-il un intérêt à doser la procalcitonine dans les cancers médullaires de la thyroïde ?

Michèle d'Herbomez, centre de biologie-pathologie, CHRU de Lille

– **Procalcitonin : a marker for the diagnosis and follow-up of patients with medullary thyroid carcinoma. Algericas-Schimmich A, Preissner CM, Theobald JP, Finseth MS, and Grebe SK. *J Clin Endocrinol Metab* 2009; 94 (3):861-8.**

– **Calcitonin precursor levels in human medullary thyroid cancer. Bihan H, Becker KL, Snider RH, Nylan E, Vittaz L, Lauret C, Modigliani A, Moretti JL and Cohen R. *Thyroid* 2003;13:819-822.**

– **Procalcitonin levels predict clinical course and progression-free survival in patients with medullary thyroid cancer. Walter MA., Meier C, Radimerski T, Iten F, Kränzlin M, Müller-Brand J, B. de Groot JW, Kema IP, Links TP, Müller B. *Cancer* 2010; :31-40.**

Le dosage de calcitonine (CT) mature est l'examen biologique de référence pour détecter un cancer médullaire de la thyroïde (CMT). Celui de procalcitonine (PCT) s'est implanté en pratique clinique comme marqueur de sepsis et d'infection systémique. Dans ce contexte, la PCT (3-116), sécrétée de façon ubiquitaire, est différente de 2 AA de celle sécrétée en cas de CMT (1-116). H. Bihan et al ont montré que, dans les CMT, CT et PCT sont tous deux augmentés, corrélés et stimulables. L'équipe de la Mayo clinique a trouvé des performances diagnostiques, vis-à-vis du CMT, des CT et PCT

équivalentes (pas de différence significative entre les aires sous les courbes ROC mais sensibilité et spécificité un peu meilleures pour la CT). Une étude monocentre suisse récente confirme ces données et va un peu plus loin en étudiant le rapport PCT/CT. . Soixante-neuf CMT et 96 sujets contrôles ont été inclus. Le suivi médian est de 10.9 ans (1.4 - 47.5 ans). Le dosage de CT utilisé présente une sensibilité fonctionnelle à 10 pg/mL (un peu plus haute que celle des dosages utilisés en routine chez nous). Le dosage de PCT, non commercialisé actuellement en France, a une sensibilité fonctionnelle plus basse d'environ un facteur 5. Les % de récurrence à 1, 5, 10 et 20 ans ont été évalués respectivement à 9, 34, 45 et 56%. Une meilleure précision diagnostique de la CT versus PCT a été mise en évidence ($p = 0.038$). Le rapport PCT/CT est, dans cette étude, un facteur prédictif indépendant de guérison ($p=0.013$) et de progression de la pathologie ($p=0.036$). Ces résultats sont compatibles avec le fait qu'une tumeur moins différenciée peut sécréter plus de forme immature qu'une tumeur bien différenciée. Il faut remarquer qu'une seule évaluation de ce rapport a été réalisée par patient et qu'il n'y a aucune notion de cinétique. En conclusion, le dosage de CT reste le paramètre le plus pertinent lors du diagnostic de CMT. L'évaluation du rapport PCT/CT, facilement réalisable, est potentiellement un nouvel outil prédictif de l'évolution du CMT.

Activité anti tumorale et survie améliorées et démontrées par analogue de la somatostatine dans la prise en charge des tumeurs endocrines bien différenciées.

Sophie Dominguez, département de cancérologie urologique et digestive, centre Oscar Lambret, 3 rue Frédéric Combemale - BP 307- 59020 Lille Cedex France

Rinke A, Müller HH, Schade-Brittinger C, Klose KJ, Barth P, Wied M, Mayer C, Aminossadati B, Pape UF, Bläker M, Harder J, Arnold C, Gress T, Arnold R. Placebo-controlled, double-blind, prospective, randomized study on the effect of Octreotide LAR in the control of tumor growth in patients with metastatic neuroendocrine midgut tumors : a report from the PROMID Study Group. *Journal Clin Oncol* 2009;27:4656-63.

La publication en 2009 des résultats de cette étude a été un évènement important dans le domaine de la prise en charge thérapeutique des tumeurs endocrines (TE) intestinales ; en effet, il s'agit de la première étude de phase III prouvant l'effet antitumoral d'un analogue retard de la somatostatine, l'octréotide à libération prolongée (octreotide LAR : « long-acting release ») ; il s'agissait d'une étude prospective, multicentrique (18 centres allemands), randomisée contre placebo en double aveugle, chez des patients atteints de TE bien différenciées métastatiques de l'intestin moyen (jéjunum distal, iléon, appendice, cæcum) ou de primitif inconnu mais possiblement intestinal (pancréas et poumons exclus). Cent soixante-deux patients étaient attendus. Les scanners étaient relus de manière centralisée.

Les résultats de l'analyse intermédiaire planifiée chez 85 patients confirment donc l'action antitumorale de l'octréotide LAR. Quarante-deux patients furent traités en première ligne par octréotide LAR 30 mg tous les 28 jours, et 43 furent randomisés dans le bras placebo. Environ un tiers (38%) des patients avait un syndrome carcinoïde. Il est important de noter que la majorité d'entre eux (75%) avait une atteinte hépatique peu importante (envahissement hépatique < 10%). On peut remarquer une bonne homogénéité de la population de l'étude.

La survie sans progression (critère principal de l'étude) était significativement augmentée chez les patients traités : 14,3 mois versus 6 mois chez les patients sous placebo (HR = 0,34, IC95% 0,20-0,59 ; $p=0,000072$) (figure et tableau). L'effet le plus favorable était observé chez les patients avec faible envahissement hépatique (<10%). Les résultats étaient meilleurs en cas d'antécédent de résection de la tumeur primitive. L'effet était le même en cas de présence ou d'absence de syndrome carcinoïde et d'élévation ou non de la chromogranine A sérique. Après 6 mois de traitement, la maladie était stable chez 66% des patients traités et 37% des patients sous placebo. Seule une réponse partielle a été observée dans chacun des 2 groupes, sans réponse complète. La qualité de vie était similaire dans les 2 groupes. En raison de ces résultats positifs en faveur de l'octréotide, il a été décidé de stopper les inclusions.

Ces résultats sont importants et à prendre en compte, tout en relativisant

cette importance et sans en faire une généralisation trop hâtive. Si les effets antisécrétoires des analogues de la somatostatine étaient bien connus pour le traitement des TE gastro-entéro-pancréatiques, il n'en allait pas de même concernant leur effet antiprolifératif, dont l'existence restait controversée. Plusieurs études non randomisées avaient évoqué un taux de stabilisation tumorale de l'ordre de 50% (1). Il est couramment admis que le traitement des TE non accessibles à un traitement curatif doit respecter dans la mesure du possible la qualité de vie des patients. Les analogues retard de la somatostatine sont un traitement bien toléré dans la grande majorité des cas.

Les auteurs de cette publication ont proposé que l'octréotide LAR soit le traitement de choix des patients avec une TE bien différenciée de l'intestin moyen non accessible à un traitement curatif, avec faible envahissement hépatique et tumeur primitive réséquée. Les recommandations du NCCN (National Comprehensive Cancer Network) aux États-Unis ont été récemment modifiées, incluant l'octréotide comme possibilité thérapeutique à visée antitumorale pour les tumeurs carcinoïdes mais également les TE pancréatiques, ce qui n'est pas le cas pour les recommandations européennes de l'ENETS. Des études de confirmation de ces résultats extrêmement encourageants seraient utiles, notamment chez les patients avec envahissement hépatique plus important ce qui est le cas le plus fréquent ; la notion d'évolutivité tumorale avant traitement est également un élément essentiel aidant au choix de la stratégie thérapeutique.

1. Modlin IM, Pavel M, Kidd M, Gustafsson BI. Review article : somatostatin analogues in the treatment of gastroenteropancreatic neuroendocrine (carcinoid) tumours. *Aliment Pharmacol Ther* 2010 ;21 :169-88

 Tableau 1

Cliquez sur le tableau pour l'agrandir

Curages ganglionnaires dans le Cancer Médullaire de la Thyroïde : Les seuils décisionnels de Calcitonine revus selon Dralle.

Olivier Chabre, CHU de Grenoble

Le Cancer Médullaire de la thyroïde (CMT) est responsable de métastases ganglionnaires cervicales précoces, possibles dès le stade de microcarcinome. Le seul traitement curatif du CMT étant chirurgical, les questions de l'indication et surtout de l'étendue des curages ganglionnaires cervicaux sont primordiales.

Sur ces questions, on dispose de plusieurs références françaises : les recommandations du GTE (1) sont de pratiquer un curage ganglionnaire central et prétrachéal, accompagné d'un curage latéral, qui sera homolatéral en cas de CMT unilatéral et bilatéral si le CMT est familial.

Les récentes recommandations de l'HAS (2) précisent que ce n'est qu'en cas de dépistage d'un CMT familial à un stade très précoce, défini sur une calcitonine indétectable (<10pg/ml) à l'état basal et sous stimulation, ou sur un âge très précoce (qui dépend du type de mutation de RET) que la chirurgie pourra se limiter à une thyroïdectomie totale sans curage. Cependant les récentes recommandations américaines de l'ATA (3), (déjà évoquées dans une précédente lettre du GTE) apparaissent moins strictes et se distinguent par l'utilisation de l'échographie cervicale, en plus de la calcitonine, pour porter les indications de curage. Dans les formes familiales, il est ainsi proposé de se limiter à une thyroïdectomie totale sans curage si la calcitonine basale est <40pg/ml, que l'échographie ne retrouve que des nodules thyroïdiens <5mm et pas d'adénopathies cervicales, et que le chirurgien ne retrouve pas d'adénopathies suspectes. Dans les formes cliniquement apparentes, il est de même proposé d'utiliser l'échographie pour porter l'indication de curage latéral, qui ne sera pas retenue si la CT est <400 pg/ml et qu'il n'y a pas d'images échographiques d'adénopathies suspectes, enfin si la CT est >400 pg/ml l'indication de curage latéral dépend là aussi de l'échographie et du scanner. Ce « recul » des recommandations américaines est lié à un souci légitime de ne pas prendre le risque d'une morbidité chirurgicale (récurrentielle, parathyroïdienne) injustifiée. Cependant il ne faudrait pas que ce souci aille à l'encontre de l'objectif primaire, qui est d'éradiquer le CMT ou au minimum d'augmenter la survie sans récurrence.

Dans ce contexte, il est très intéressant de connaître l'opinion de Dralle, chirurgien allemand reconnu internationalement dans le CMT mais qui n'a

Un chirurgien allemand reconnu internationalement dans le CMT, mais qui n'a pas participé à la rédaction des recommandations de l'ATA même même si celles-ci utilisent abondamment (et parfois à tort) ses travaux. Dans un travail très récent publié dans le JCEM (4) Dralle s'appuie sur l'analyse rétrospective de 317 patients CMT qui ont bénéficié d'une chirurgie primaire dans son service entre 1995 et 2009, en laissant de côté les 313 autres patients CMT adressés dans le même service pour réintervention sur reliquat ou récurrence (on notera ainsi que le centre de Dralle à Salle opère ainsi une moyenne de 45 CMT par an !).

Le travail restreint son étude aux 300 patients « primaires » qui ont tous subi au minimum une thyroïdectomie totale avec curage central, parmi lesquels 227 patients (76%) ont bénéficié d'un curage latéral homolatéral au CMT 217 patients (72%) d'un curage bilatéral et 44 patients (15%) d'un curage médiastinal.

D'emblée Dralle précise que pour lui l'échographie pré opératoire a démontré un manque de sensibilité, qui ne lui permet pas de reconnaître des adénopathies métastatiques dans 30% des cas prouvés histologiquement et dans ce travail il s'intéresse exclusivement aux biomarqueurs, en posant la question de savoir lequel de la Calcitonine basale, stimulée par pentagastrine, ou ACE, sont les mieux corrélés à l'extension ganglionnaire cervicale. Les principales réponses de ce très important travail sont les suivantes :

-La calcitonine basale est mieux corrélée à l'extension ganglionnaire que la calcitonine stimulée et que l'ACE et les seuils pertinents de CT basale sont les suivants

- <20 pg/ml : aucune adénopathie
- 20-50 pg/ml : 11% des patients présentent des adénopathies, qui sont alors exclusivement homolatérales (central= récurrentiel, ou latéral)
- 50-200 pg/ml : 26% des patients présentent des adénopathies qui sont le plus souvent homolatérales, cependant 4% (2 patients) ont présenté des adénopathies controlatérales, qui sont alors exclusivement centrales (c'est à dire récurrentielles controlatérales), sans atteinte du compartiment latéral controlatéral
- 200-500 pg/ml : 45% des patients présentent des adénopathies et 14% des patients ont des adénopathies dans le compartiment latéral controlatéral.
- jusqu'au seuil de 500 pg/ml il n'a pas été retrouvé ni métastases médiastinales ni métastases à distance.
- 500-1000 pg/ml : 59% présentent des adénopathies, avec 12% dans le compartiment latéral controlatéral, 12% dans le médiastin et 4% des métastases à distance

-Les taux de CT préopératoires sont également très liés au taux de guérison biologique, défini comme une « normalisation » de la CT postopératoire, avec un suivi postopératoire moyen de 54 mois

- <100 pg/ml : 100% de guérison
- 100-500 pg/ml : 80%
- 500-2000 pg/ml : 45%
- 2000-10 000 pg/ml : 18%
- >10 000 pg/ml : 0%

Il est important de noter la morbidité chirurgicale globale : 5,7% hypoparathyroïdie définitive, 2% de paralysie récurrentielle unilatérale définitive

Toutes ces données permettent à Dralle de proposer la conduite à tenir pour les curages (en plus de la thyroïdectomie totale) suivante selon la CT basale

- <20 pg/ml : pas de curage
- 20-50 pg/ml : curage homolatéral : central et latéral du côté de la tumeur
- 50-200 pg/ml : curage central bilatéral et latéral homolatéral
- 200 pg/ml : central et latéral bilatéral

Que penser de ce travail de très grande ampleur par une équipe experte ?

Un point important, comme le note Dralle lui-même est que les patients n'ont pas tous eu un curage bilatéral complet : il reste possible que des adénopathies métastatiques aient été laissées en place dans les territoires non opérés, ce qui sous-estimerait la fréquence réelle des adénopathies, cependant ceci apparaît peu probable pour tous les taux de calcitonine associés à 100% de guérison biologique, c'est-à-dire jusqu'à 100 pg/ml.

Une différence importante par rapport aux recommandations du GTE : les

une différence importante par rapport aux recommandations de l'ATA. Les chirurgiens du GTE estiment que le curage central (recurrentiel) doit être bilatéral et non unilatéral comme le propose Dralle dans la zone 20-50 pg/ml. Le raisonnement étant que si il doit y avoir réintervention il ne faut pas avoir à revenir dans le compartiment central du cou, ce qui implique une surmorbidity recurrentielle et parathyroïdienne. On comprend que ici Dralle fait le raisonnement inverse : il estime que entre 20-50 pg/ml il n'aura pas à revenir dans le compartiment central du cou car son taux de guérison est de 100% et du coup son intervention le met à l'abri d'une hyperparathyroïdie définitive.

Cependant les différences les plus importantes sont avec les recommandations de l'ATA :

-tout d'abord il est piquant de constater que Dralle balaye l'écho pré opératoire d'un revers de main, alors que les rédacteurs des recommandations de l'ATA ont introduit cette écho pré opératoire sur la base de données de taille de CMT qui proviennent d'un travail précédé de Dralle lui même ! (mais dans ce travail il n'y a aucune échographie !!) . Si l'on veut polémique on notera d'ailleurs que dans cet article du JCEM Dralle avait largement l'occasion de discuter les recommandations de l'ATA, or il ne les cite qu'une fois. lorsqu'il mentionne la mauvaise sensibilité de l'échographie.

-ensuite il faut noter la différence des seuils de CT de l'ATA , qui ne parle de curage latéral que au dessus de 400 pg/ml, et en fonction de l'écho toujours, alors qu'ici il est retrouvé des adénopathies latérales dès 200 pg/ml.

Au total ce travail a l'immense intérêt de présenter une grande masse de données de patients opérés par la même équipe chirurgicale experte, et dont il faut méditer les enseignements.

N'oublions pas que la stratégie essentielle de cette équipe est : si curage alors il faut disséquer tout le compartiment concerné, pour ne plus jamais avoir à y retourner. L'objectif essentiel étant d'éliminer la nécessité d'une réintervention dans un même compartiment, source de difficultés chirurgicales se soldant par une efficacité moindre et une morbidité supérieure. C'est dans cette optique qu'il faut apprécier la relative « agressivité chirurgicale par rapport aux recommandations de l'ATA.

Et le dernier point est que seule une équipe chirurgicale experte peut se permettre cette agressivité avec une morbidité réduite : comme le rappelle Dralle dans la fin de son article dans la vraie vie le taux d'opérations inadéquate par des chirurgiens insuffisamment expérimentés reste encore beaucoup trop élevé. La toute première chose pour les médecins est de diriger leurs patients vers une équipe experte.

1 GTE : Cancer Médullaire de la Thyroïde et Néoplasies Endocriniennes

Multiples de type 2 (NEM2) Janvier 2006 recommandations GTE

téléchargeables sur sfendocrino.org

2 P Niccoli-Sire, B Carnaille, O Chabre, JL Kraimps, JL Peix, Chirurgie

prophylactique des cancers avec prédisposition génétique CANCER

MÉDULLAIRE FAMILIALÉOPLASIE ENDOCRINIENNE MULTIPLE DE TYPE 2

Aout 2009 *Recommandations professionnelles INCA Cancer* téléchargeable

gratuitement sur www.e-cancer.fr

Kloos *et al* Medullary Thyroid Cancer:Management Guidelines of the

American Thyroid Association Thyroid Volume 19, Number 6, 2009, 565-612

4 A Machens , H Dralle Biomarker-Based Risk Stratification for Previously Untreated Medullary Thyroid Cancer *J Clin Endocrinol Metab* 95: 2655-2663, 2010

Performances de la scintigraphie à la MIBG et de la TEP-FDOPA dans la détection des phéochromocytomes et paragangliomes et corrélation avec l'expression tumorale de VMAT1 et VMAT2.

Catherine Cardot-Bauters, CHRU de Lille

Fottner C, Helisch A, Anlauf M, Rossmann H, Musholt TJ, Kreft A, Schadmand-Fischer S, Bartenstein P, Lackner KJ, Klöppel G, Schreckenberger M, Weber MM. 6-18F-Fuoro-L-Dihydroxyphenylalanine Positron Emission Tomography is Superior to 123-I-Metaiodobenzyl-Guanidine Scintigraphy in the Detection of Extraadrenal and Hereditary Pheochromocytomas and Paragangliomas : Correlation with Vesicular Monoamine Transporter Expression. *J Clin Endocrinol Metab*. 2010 ; 95 : 2800-10.

Cette étude a analysé :

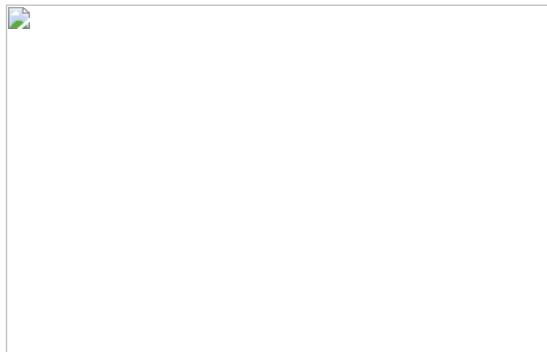
- Les performances respectives de la scintigraphie à la MIBG et de la TEP-FDOPA dans la détection des phéochromocytomes et paragangliomes sporadiques ou héréditaires.
- la corrélation entre les résultats de l'imagerie fonctionnelle et les résultats de l'étude immunohistochimique des pièces opératoires, et en particulier l'expression de VMAT1 et VMAT2.

25 patients atteints de phéochromocytomes et/ou de paragangliomes ont été étudiés ; 13 patients présentaient un syndrome de prédisposition génétique (2 NEM2, 6 SDHD, 2 SDHB, 1 VHL, 2 NF1) et 12 présentaient une lésion unique étiquetée sporadique. Tous les patients ont bénéficié d'une scintigraphie à la MIBG, d'une TEP-FDOPA, d'un scanner et/ou d'une IRM. L'expression de VMAT1 et de VMAT2 a été recherchée en immunohistochimie sur les pièces opératoires.

Au total 64 lésions ont été mises en évidence par l'imagerie fonctionnelle (scintigraphie à la MIBG et/ou TEP-FDOPA). La TEP-FDOPA a permis de visualiser 62 lésions tandis que la scintigraphie n'a permis de visualiser que 34 lésions. La supériorité de la TEP-FDOPA est très nette pour les paragangliomes parasymphatiques, de localisation cervicale ou thoracique et dans les syndromes de prédisposition génétique.

L'étude immunohistochimique a révélé une expression intense de VMAT2 sur toutes les tumeurs analysées et une expression faible ou nulle de VMAT1 sur les tumeurs ne fixant pas la MIBG.

Cette étude apporte pour la première fois une explication moléculaire aux différences de sensibilité de la scintigraphie à la MIBG et de la TEP-FDOPA dans la détection des phéochromocytomes et paragangliomes. Seules les tumeurs exprimant VMAT1 sont visualisées par la scintigraphie à la MIBG. La TEP FDOPA est l'examen le plus performant pour la détection des localisations extra-surréaliennes, et particulièrement des paragangliomes d'origine parasymphatique et des paragangliomes héréditaires.



Cliquez sur le tableau pour l'agrandir

La Lettre du GTE

Présidente du GTE
Françoise Borson Chazot

Secrétaire général du GTE
Emmanuel Mitry

Rédacteur en chef
Régis Cohen

Directeur de la publication
Yveline Postel-Vinay

Éditions
Imothep Médecine Sciences

© SFE – GTE Juin 2010
<http://www.sfendocrino.org>

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 élever par

