



## 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

TEN GEN

## LA LETTRE DU GTE DE MARS 2012



Avec le soutien institutionnel de



Innovation for patient care\*

LA LETTRE DU GTE

Enquête GTE/Prodige, PGL/Phéos, NEM 1, carcinome parathyroïdien, calcitonine...

Accédez au site 

Endocrinologie, diabétologie et maladies métaboliques

Accédez au 

### Sommaire

**[ÉDITORIAL]** Enquête de pratique Intergroupe : GTE/PRODIGE : nous comptons sur vous pour inclure dans ce registre !  
Prise en charge des carcinomes endocrines peu différenciés  
*Thomas Walter, Guillaume Cadiot*

**[CAS CLINIQUE]**  
Un message simple au sujet des NEM1: dépistage dès l'âge de 10 ans des tumeurs pancréatiques  
*Brigitte Delemer, Arnaud Murat, Pierre Goudet*

**[MISE AU POINT SUR...]**

- La survenue de paragangliomes et de phéochromocytomes après transmission maternelle d'une mutation de SDHD est maintenant confirmée  
*Pascal Pigny*

Lettre N°4 - Mars 2012

• Calcitonine sous pentagastrine : un "nouveau" critère pour décider du moment de la thyroïdectomie chez les patients à risque de cancer médullaire de la thyroïde, quelle que soit leur mutation de RET ?  
*Olivier Chabre*

**[L'ACTUALITÉ COMMENTÉE]**  
Le carcinome parathyroïdien  
*Delphine Vessozi*

**[ÉCHOS DES CONGRÈS]**  
En direct de l'ENETS (8 et 9 mars 2012, Copenhague)  
*Régis Cohen*

### Éditorial

**Enquête de pratique Intergroupe : GTE/PRODIGE : nous comptons sur vous pour inclure dans ce registre !**  
Prise en charge des carcinomes endocrines peu différenciés  
Thomas Walter, Guillaume Cadiot, investigateurs (*Reims*)

**Objectifs de la cohorte**

- Objectif principal

Description de l'évolution et de la prise en charge des carcinomes endocrines peu différenciés (CEPD) [notamment après chimiothérapie adjuvante, première ligne métastatique et après échec de la chimiothérapie de référence].

- Objectifs secondaires
  - Survie globale.
  - En cas de chimiothérapie : toxicité, survie sans progression, réponse tumorale et temps jusqu'à progression après réponse objective.
  - Description de la prise en charge des patients n'ayant pas reçu de chimiothérapie.

[>> Lire la suite](#)

## Cas clinique

### Un message simple au sujet des NEM1 : dépistage dès l'âge de 10 ans des tumeurs pancréatiques

Brigitte Delemer (Reims), Arnaud Murat (Nantes), Pierre Goudet (Dijon)

Les tumeurs non sécrétantes du pancréas (TNSP) des néoplasies endocriniennes multiples de type 1 (NEM1) apparaissent insidieusement au cours de la maladie, car elles sont généralement asymptomatiques. Le registre des NEM1 du Groupe d'études des tumeurs endocrines (GTE) a colligé 14 cas de TNSP détectées avant l'âge de 21 ans sur 1 076 NEM1 avérées ou présymptomatiques : 5 patients âgés de 11 à 15 ans (dont 4 opérés du fait de la taille de la tumeur), et 9 âgés de 16 à 20 ans (dont 1 opéré). Treize des 14 cas (93 %) étaient des patients suivis régulièrement par imagerie (*figure*). Dans 3 cas (21 %), cette tumeur marquait l'entrée dans la maladie en étant la première atteinte détectée dans une démarche de dépistage chez des jeunes asymptomatiques. Le GTE, dans son livret de mai 2006, recommande la première imagerie du pancréas par échographie transpariétale entre l'âge de 10 et 15 ans. Compte tenu de la sanction chirurgicale possible, ces données plaident **en faveur de la première échographie à partir de 10 ans chez les patients présymptomatiques**, même en l'absence d'hyperparathyroïdie.



[>> Lire la suite](#)

## Mise au point sur...

### La survenue de paragangliomes et de phéochromocytomes après transmission maternelle d'une mutation de SDHD est maintenant confirmée

Pascal Pigny (Lille)

Les phéochromocytomes et les paragangliomes sont des tumeurs rares qui se développent aux dépens des cellules issues de la crête neurale : cellules chromaffines de la médullosurrénale pour les premiers, paraganglions sympathiques thoraco-abdominaux ou paraganglions parasymphatiques de la tête et du cou pour les seconds (1). La prévalence des formes familiales de ces tumeurs est élevée, proche de 25 % pour les phéochromocytomes, variant de 30 à 54 % pour les paragangliomes, selon les études et l'étendue de l'étude génétique moléculaire. En effet, les gènes de prédisposition à ces tumeurs sont nombreux : 11 à ce jour. Les données de corrélation génotype-phénotype disponibles permettent de les subdiviser en 4 groupes : gènes prédisposant uniquement à des phéochromocytomes héréditaires : RET, MAX ; gènes prédisposant à des phéochromocytomes et/ou à des paragangliomes abdominaux : VHL, NF1 ; gènes prédisposant à des phéochromocytomes et/ou à des paragangliomes abdominaux et/ou de la tête et du cou : SDHD, SDHB, SDHC, SDHAF2, TMEM127 ; gènes prédisposant à des combinaisons rares : phéochromocytome et neuroblastome : KIF1B, paragangliome et polyglobulie : PHD2.

[>> Lire la suite](#)

### Calcitonine sous pentagastrine : un "nouveau" critère pour décider du moment de la thyroïdectomie chez les patients à risque de cancer médullaire de la thyroïde, quelle que soit leur mutation de RET ?

Olivier Chabre (Grenoble)

#### Commentaires sur l'article (1)

Cet article de l'équipe de Pise pose la question suivante, qui semblera peut-être tomber sous le sens et rappeler de vieux souvenirs : chez tout patient porteur d'une mutation germinale de RET, peut-on attendre que la calcitonine, mesurée après un test à la pentagastrine, devienne détectable (> 10 pg/ml) avant de proposer une thyroïdectomie ? Pour répondre à cette question – à laquelle on a très envie de répondre, oui, avec dans la voix la nostalgie du temps où la pentagastrine était encore disponible en France et pas seulement en Italie –, les auteurs présentent les données d'une étude ayant inclus 84 patients RET+, comprenant une étude prospective d'un groupe de 36 patients qui, initialement, avaient une calcitonine inférieure à 10 pg/ml à l'état basal, et sous pentagastrine.

Le test n'était positif que chez 4 de ces 36 patients (calcitonine >10 pg/ml) qui ont été opérés d'un micro-cancer médullaire de la thyroïde (micro-CMT) pour lequel ils restent en rémission complète ; il est resté négatif pour les 32 autres, après un suivi moyen de 4 ans.

Par ailleurs, parmi les 53 patients de cette étude qui ont été opérés (d'emblée ou après un suivi), 31 avaient un test à la pentagastrine positif, en gardant une calcitonine basale inférieure à 10 pg/ml : 6 avaient une hyperplasie des cellules C, et 25 un micro-CMT sans envahissement ganglionnaire ; tous restent en rémission complète après un suivi moyen de 7,5 ans.

[>> Lire la suite](#)

## L'actualité commentée

### Le carcinome parathyroïdien

Delphine Vessozi (Toulouse)

Harari A, Waring A, Fernandez-Ranvier G et al. Parathyroid carcinoma: a 43-year outcome and survival analysis. *J Clin Endocrinol Metab* 2011;96:3679-86.

Le cancer parathyroïdien est une pathologie rare encore mal connue. Cette étude monocentrique a analysé rétrospectivement les dossiers des 37 patients suivis pour un cancer parathyroïdien à l'université de Californie, à San Francisco, entre 1966 et 2009. Vingt-trois hommes (62 %) et 14 femmes (38 %), avec un âge moyen au diagnostic de 53 ans (de 23 à 75 ans), ont été inclus.

[>> Lire la suite](#)

## Échos des congrès

En direct de l'ENETS

**(8 et 9 mars 2012, Copenhague)**Régis Cohen (*Bobigny*)

Le congrès de l'European Neuroendocrine Tumor Society (ENETS), qui s'est tenu à Copenhague les 8 et 9 mars, a été d'une grande richesse. Il a été notamment l'occasion de la publication, en février 2012, des recommandations de cette société pour la prise en charge des tumeurs endocrines (*ENETS 2011 Consensus Guidelines for the Management of Patients with Digestive Neuroendocrine Tumors*). De nombreuses mises au point et interviews sont disponibles sur [springerenets.com](http://springerenets.com) (code ENETS).

[>> Lire la suite](#)

*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.*