



VEILLE BIBLIOGRAPHIQUE

Endocrine paraneoplastic syndromes in patients with neuro endocrine neoplasms.

- Daskalakis K et al. Endocrine paraneoplastic syndromes in patients with neuroendocrine neoplasms. *Endocrine*.2019 May;64(2):384-392

Commenté par Sandrine Laboureau – CHU d'Angers (Angers)

Résumé:

Souvent oubliés, les syndromes paranéoplasiques endocriniens des tumeurs neuro endocrines ne sont pas rares. Leur diagnostic et leur traitement spécifique doivent s'intégrer dans la prise en charge globale des patients.

Commentaire :

Les auteurs évaluent la prévalence des syndromes paranéoplasiques endocriniens dans les tumeurs neuro endocrines. Ils ont choisi d'éliminer les sécrétions de sérotonine puisque cette amine est produite par les cellules digestives et ne constitue pas une sécrétion ectopique.

Les dossiers de 834 patients (719 issus d'une même base de données grecque) suivis pour une tumeur neuro endocrine diagnostiquée entre 1994 et 2017, et suivis jusqu'au décès ou au 1^{er} mai 2018 ont été colligés pour ce travail. L'âge médian est de 56 ans, la durée de suivi médiane de 89.6 mois.

Parmi les 834 patients, 21 ont présenté un syndrome endocrinien ectopique, soit 2.5 % : synchrone de la découverte de la tumeur neuro endocrine pour 6 d'entre eux, métachrone pour 5 et antérieur à la découverte de la tumeur pour 10 patients. Les tumeurs sont toutes bien différenciées, essentiellement de grade 2 (15/21), plus rarement de grade 1 (5/21) ou de grade 3 (1/21).

Dans la grande majorité des cas, il s'agissait d'un syndrome de Cushing paranéoplasique (16/21 soit 76.2%) qui complique 1.9 % des tumeurs neuro endocrine issues de la base de données grecque.

Dans ce travail, le syndrome de Cushing complique 6.7 % des tumeurs pulmonaires. Sur les 16 cas de syndrome de Cushing paranéoplasique, 11 correspondaient à une maladie pulmonaire,

1 à un primitif thymique, 2 à une localisation pancréatique, 1 digestif et 1 était de primitif inconnu.

Outre le syndrome de Cushing paranéoplasique, il est décrit 1 cas d'hyperparathyroïdie par sécrétion de PTHrp, 3 cas d'élévation de la calcitonine (sans carcinome médullaire de la thyroïde) et un cas de production de calcitonine et de β hCG.

La découverte d'un syndrome paranéoplasique endocrinien est classique. Dans cette population, la prévalence est de 2.5 % dont 1.9 % de syndrome de Cushing paranéoplasique. Il s'agit d'une situation rare. Toutefois, le clinicien doit rester vigilant, les syndromes paranéoplasiques étant source de morbidité et de mortalité, indépendamment de la maladie causale et nécessitent une prise en charge adaptée et spécialisée.