

Conseils de prise en charge clinique

de la NEM 1

Rédacteur : **G Cadiot (Reims)**
pour le Groupe d'étude des Tumeurs Endocrines (GTE)

Rappel : les atteintes de la NEM 1

- Hyperparathyroïdie (hyperplasie touchant toutes les glandes) : > 90 %
- Tumeurs endocrines du pancréas toujours multiples, le plus souvent non fonctionnelles, et, en cas de syndrome de Zollinger-Ellison (SZE), gastrinomes duodénaux multiples : 50-70 %
- Adénome antéhypophysaire fonctionnel ou non : 20-40 %
- Hyperplasie ou tumeurs uni ou bilatérales des surrénales, fonctionnelles ou non : 20-40 %
- EC-Lomes fundiques en cas de SZE (30 %)
- Tumeurs endocrines thymiques (souvent malignes, prédominance masculine), bronchiques (souvent bénignes) : < 10 %
- Autres atteintes :
 - cutanées (30-40 %) : fibromes, angiofibromes, lentiginose, collagénomes, naevus, lipomes sous-cutanés, mélanose, mélanomes
 - tumeurs méningées (< 5 %) : épendymomes de localisation souvent infratentorielle (cervicale, lombaire et queue de cheval), méningiomes, astro-gangliocytomes
 - Léiomyomes (œsophage...), rhabdomyomes, sarcomes (< 2 %)
- La pénétrance des atteintes est élevée mais progressive au cours de la vie

Atteinte duodéno-pancréatique

Diagnostic

- Rechercher une atteinte fonctionnelle (SZE, insulinome, glucagonome...) par interrogatoire, examen et biologie

- Echoendoscopie dès l'âge de 18 ans ou plus précoce si suspicion clinique ou tumeur visible en échographie ou scanner. A l'étude, le remplacement de l'échoendoscopie par l'IRM. La biopsie d'une tumeur est généralement inutile dans ce contexte
- Octréoscan® initial indispensable en cas de tumeur ou suspicion de tumeur duodéno-pancréatique (ou d'un autre organe, notamment bronchique ou thymique)

Traitement

- Traitement des symptômes fonctionnels (IPP à dose adaptée si SZE ...)
- Chirurgie si tumeurs fonctionnelles (sauf SZE) ou tumeurs de grande taille (> 2 cm) ou tumeurs > 1 cm dont la taille augmente (> 25 %)
- Le type de chirurgie dépend de la localisation des tumeurs et du risque métastatique: pancréatectomie gauche et énucléation des tumeurs de la tête +/- curage, simples énucléations, exceptionnellement duodéno-pancréatectomie céphalique ou pancréatectomie totale. Si SZE et décision de chirurgie: exploration duodénale peropératoire, résection des gastrinomes duodénaux et curage systématique

Surveillance

- Clinique (symptômes fonctionnels) et biologique (marqueurs initialement anormaux) : tous les ans
- Radiologique :
 - Echoendoscopie tous les 5 ans en l'absence initiale de tumeur pancréatique, 1 an en cas de tumeurs > 10-15 mm et métastases hépatiques chez apparentés, sinon 3 ans. A l'étude : remplacer l'échoendoscopie par l'IRM
 - Echographie abdominale annuelle : surveillance hépatique et pancréatique. IRM hépatique si risque très élevé de métastases (tumeur pancréatique de grande taille réséquée...)
- Si SZE : gastroscopie en cas de symptômes, tous les ans si EC-Lomes, tous les 3 ans en l'absence d'EC-Lome

Atteintes endocriniennes après des premières explorations spécialisées complètes

- Clinique tous les ans
- Dosages calcémie, PTH, prolactine, IGF1 tous les ans
- IRM hypophysaire, TDM surrénalienne, TDM thoracique tous les 5 ans si initialement normales, en l'absence de signe clinique ou biologique ou d'un risque familial élevé

Informations complémentaires

<http://www.s fendocrino.org/spip.php?article16>

<http://www.tncd.org>