CANCER MEDULLAIRE de la THYROIDE

3 à 5% des cancers thyroïdiens

Héréditaire dans 25% des cas dans le cadre d’une NEM

3 formes : NEM 2A, 2B ou CMT familial

Si découverte d’un CMT, 3 étapes

* Bilan d’extension
* Caractère génétique ou sporadique : étude mutation gêne RET
* Recherche à une association à une NEM
  + NEM 2A :
    - hyperparathyroïdie et phéochromocytome
    - lichen cutanée amyloïde
    - maladie de Hirschsprung
    - forme familiale de CMT
  + NEM2B

Développé aux dépens des cellules C, située à la jonction 1/3 moyen / 1/3 sup des lobes thyroïdiens

Présentation clinique

* nodule thyroïdien palpable dans 75% des cas
* entre 40 et 60 ans
* ADP dans 70% des cas où nodule palpable
* Localisation 1/3 supérieur du lobe
* Diarrhée et flush

Fréquences des métastases

37% dans micro CMT( < 1 cm)

* 75% si CMT clinique
* Et 90% pour T3-T4

Métastases à distance

* concernent en priorité : foie , poumons et os
* prévalence de 5% dans les micro-CMT

Traitement

Thryroïdectomie totale

Curage ganglionnaire :

Curage central et jugulocarotidien unilatéral si CN0 et thyrocacitonine < 200 pg/mL

Dosage ACE et thyrocalctinonine 2 à 3 mois après la chirurgie -> 4 groupes

Radiothérapie :

* Patients inopérables
* Persistance d’un taux thyrocalcitonine élevée après une chirurgie paraissant initialement complète ou après ré interventions pour récidives cervicales

Pronostic

Taux de survie à 10 ans

Stade 1 : 100%

Stade 2 : 93%

Stade 3 : 71%

Stade 4 : 20%