

**Etude comparative des formes sporadiques et  
héréditaires des Carcinomes médullaires de la  
thyroïde**

# INTRODUCTION(1)

Le carcinome médullaire de la thyroïde(CMT) est rare.

Il représente 5 à10% des néoplasies thyroïdiennes

# INTRODUCTION(2)

- Il se développe à partir des cellules C parafolliculaires thyroïdiennes productrices de TCT dont le dosage permet le diagnostic et le suivi de la néoplasie
- il est sporadique ( 70% ) et familial ( 30%)

# INTRODUCTION(3)

- il peut être isolé ou s'intégrer dans une NEM2.
- Le pronostic diffère selon qu'il s'agisse d'une ou de l'autre forme.

# INTRODUCTION(4)

- Son diagnostic et sa prise en charge doivent être précoces car le pronostic est lié au stade anatomo-clinique et à la qualité du geste chirurgical initial.

# OBJECTIF

- étudier le CMT dans ses deux formes sporadique et héréditaire en analysant leurs caractéristiques cliniques ,biologiques, cytologiques, radiologiques et évolutives

# MATERIEL ET METHODES (1)

Etude monocentrique, descriptive et comparative entre deux groupes de patients présentant un CMT héréditaire (CMT H) et sporadique (CMT S).

Méthode statistique utilisée..

Tous les patients ont bénéficié d'un interrogatoire, d'un examen clinique, d'une échographie cervicale d'un dosage de TCT et d'une cytoponction thyroïdienne préopératoire

# MATERIEL ET METHODES (2)

Le diagnostic du CMT était confirmé après examen anatomo-pathologique et étude immuno-histochimique des pièces opératoires.

L'exploration était complétée par la recherche génétique d'une mutation du proto-oncogene RET ,et d'un bilan d'extension guidé.

La recherche de NEM2a était effectuée chez tous les patients . La stadification tumorale était faite selon la classification TNM 2007

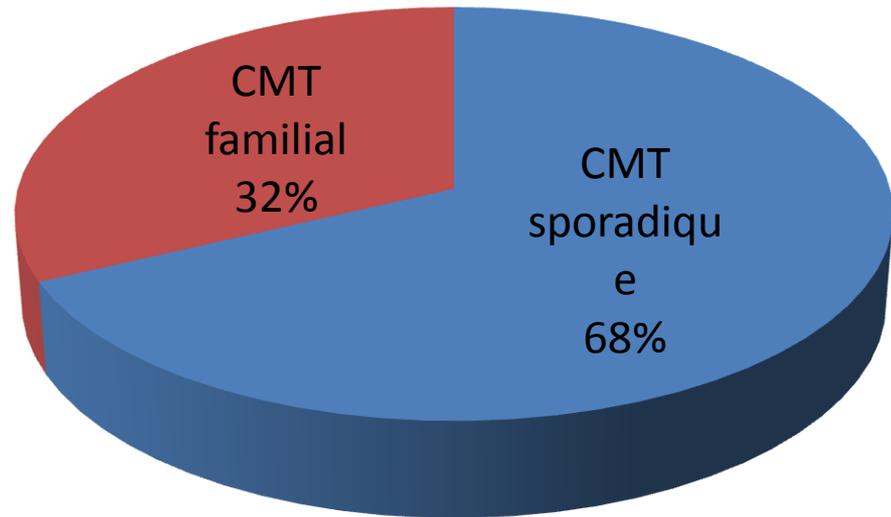
**RESULTATS**

# FREQUENCE

- 50 CMT colligés en 32ans
- 9,34% des néoplasies thyroïdiennes suivies

# REPARTITION DES CMT

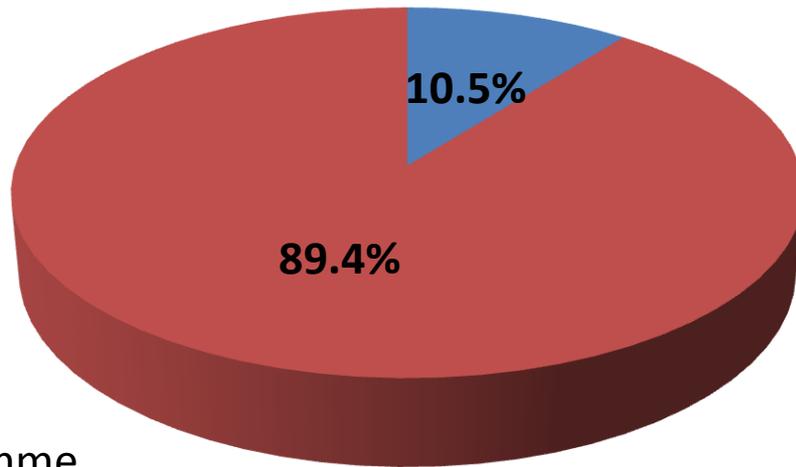
P: 0.654



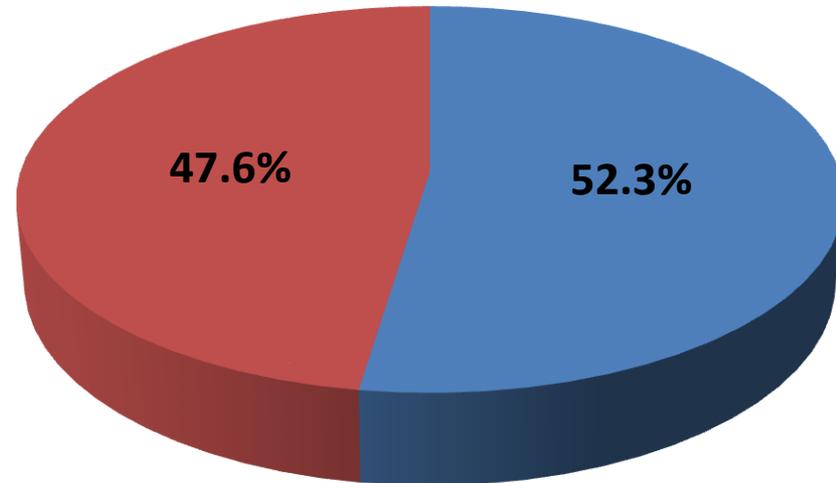
Repartition des CMT sporadique  
et familiaux

# Sex-ratio

**CMT sporadique(8.5F/H)**



**CMT familial(1.1F/H)**



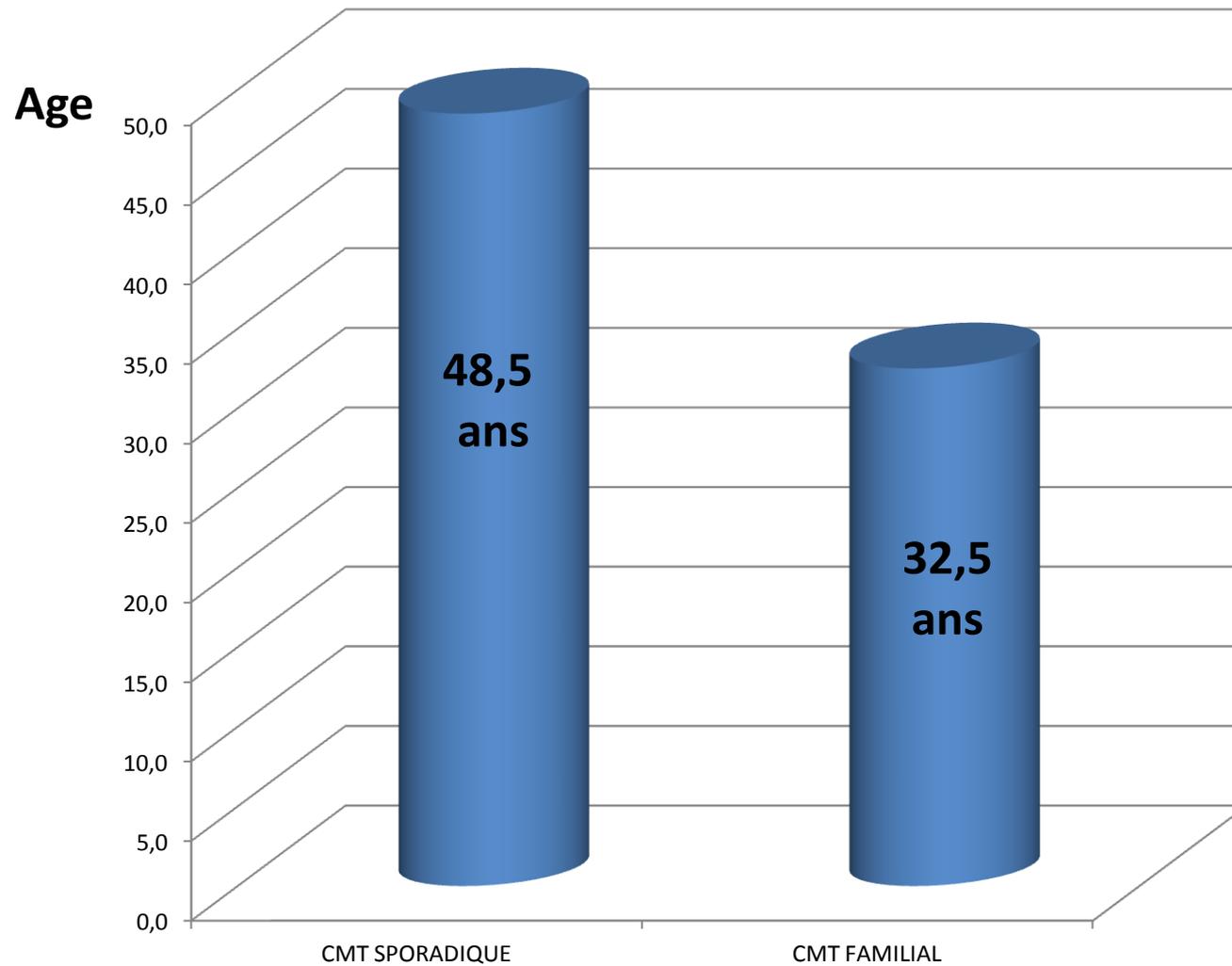
■ Homme

■ Femme

Prédominance féminine

Répartition égale entre les deux sexes

# Age moyen au diagnostic



**P: 0,0001**

# Circonstances du diagnostic

## CMT SPORADIQUE

Motif de consultation	Nombre( %)
Nodule thyroïdien	10(52.6)
ADP cervicale	9(47.3)

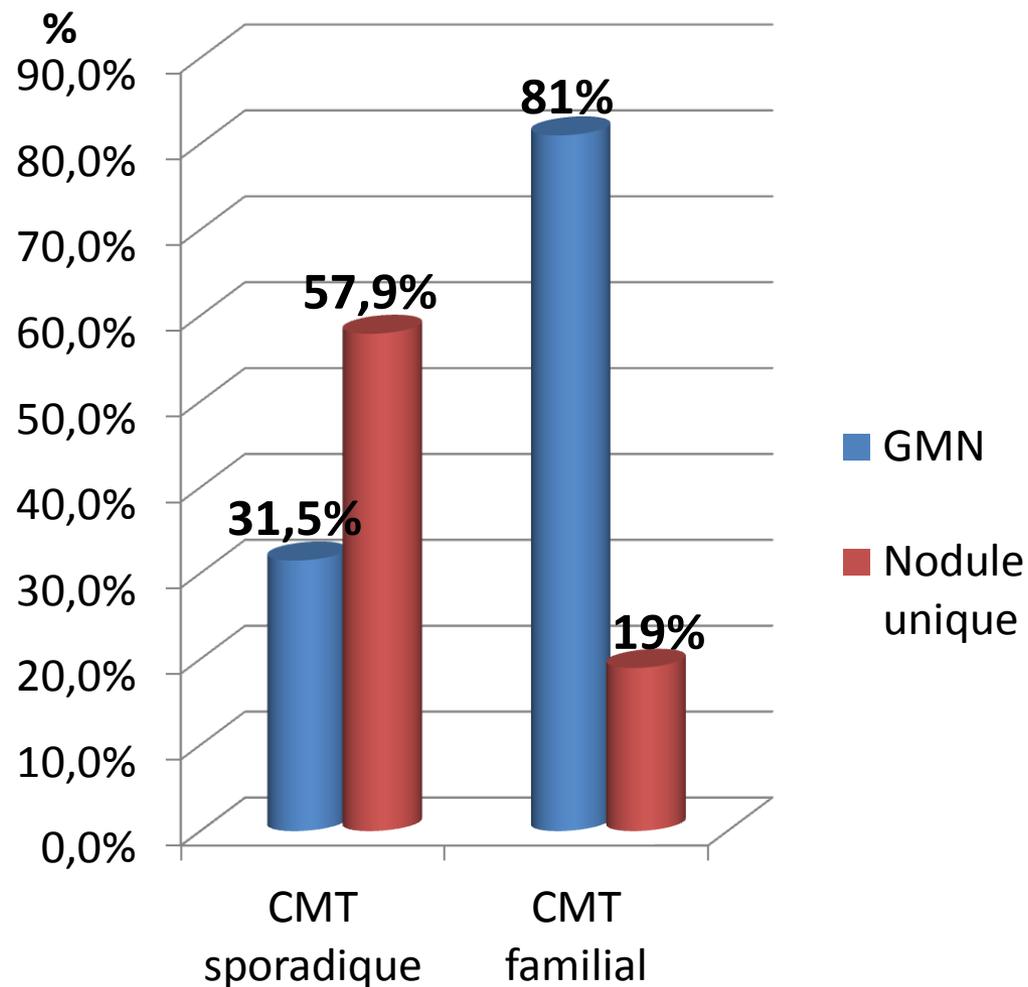
## CMT FAMILIAL

Motif de consultation	Nombre (%)
Nodule thyroïdien et ou ADP	5 (23.7)
Bilan de NEM (phéochromocytome)	7 (33.3)
Dépistage familial(cas index)	9 (42.8)

# CARACTERISTIQUES PHENOTYPIQUES

Le CMT S est plus fréquemment uninodulaire (P=0.0112)

Le CMT H est majoritairement multinodulaire (P=0.0016)



# Siege des nodules thyroïdiens

NODULE THYROÏDIEN		CMT S (%)	CMT H (%)
Nodule thyroïdien unique	Toto-lobaire	63.6	50
	Médio-lobaire	18.1	50
	Autre siege	18.1	0
Goitre multi-nodulaire	Bilateraux	33.3	93.3
	unilateraux	50	6.66

# Taille moyenne des nodules thyroïdiens

Taille moyenne des nodules	CMT S	CMT H	P
X mm± SD	34.09 ±9,9	28.61 ± 17,67	0.00078

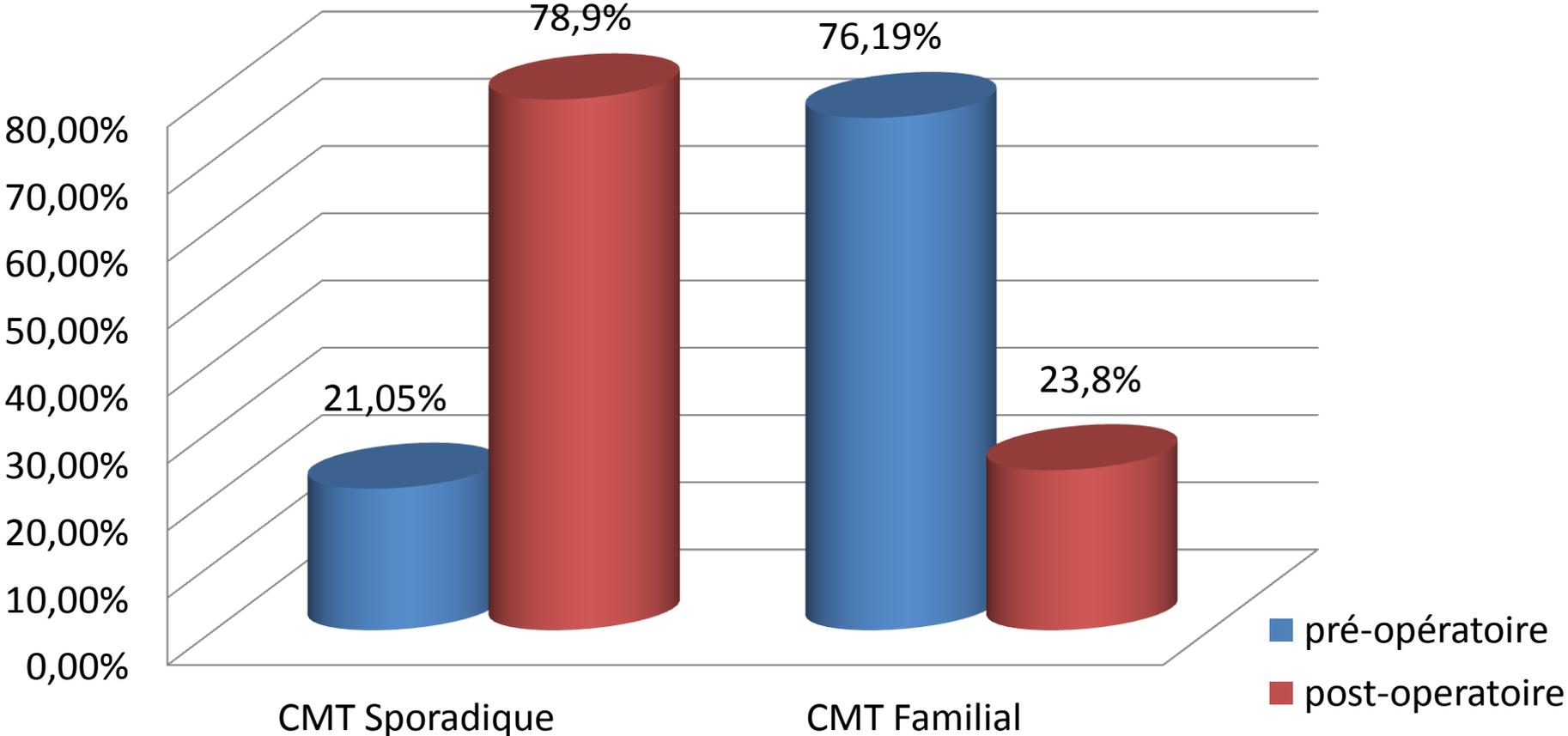
# Cytopathologie thyroïdienne préopératoire

CYTOPONCTION	CMT S (%)	CMT H (%)
Contributive	73.3	50

# Calcitonine préopératoire

TCT	CMTS(%)	CMT H (%)	P
Normale	0	6	0,05
Élevée	100	94	0,2
Taux moyen X ± SD (pg/ml)	2884,7±2	968,1±1,4	0.39

# Diagnostic positif de CMT



# Classification TNM

TNM	CMTS (%)	CMTH (%)	P
T1	21,05	78,94	0,01
T2	26,31		
T3			
T4	21 ,05		
N 0	20	66.6	0,05
N1	80	33.3	0,01
M0	25	66.6	0,01
M1	75	33.3	0,05

Le stade anatomopathologique était moins avancé dans les CMT H

# Status Evolutif

	CMTS (%)	CMTH(%)
METASTASE	80	33,3
Ganglionnaires	100	100
Osseuses	58,3	—
Pulmonaires	50	—
Hépatiques	16,6	—
Rénales	8,33	—

Les localisations secondaires sont plus fréquentes dans les formes sporadiques et touchent plusieurs organes alors que dans le CMT H l'atteinte est uniquement ganglionnaire

# Evolution post-operatoire

	CMTS % (n: 19 )	CMTH % (n:21 )
REMISSION(%)	0	26,8

P=0,005

La remission post-operatoire n'était retrouvée que dans les CMT F

# Discussion

# DISCUSSION (1)

- Les formes sporadiques de CMT sont prédominantes \*
- la différence non significative du nombre entre les deux groupes dans notre étude s'explique par la proportion limitée de l'échantillon.

• \*Pelizzo MR et al *Eur J Surg Oncol*.2007

.

# DISCUSSION (2)

- Le CMTS est de prédominance féminine , alors que la repartition est égale pour le CMTH en rapport avec la transmission autosomique dominante à pénétrance élevée\*
- Age moyen au diagnostic des CMTH est plus jeune que les CMTS ( cas de nos patients 32.5 V 47.5ans)\*

\* Kaori kameyama et all 2004

# DISCUSSION (3)

- Les circonstances de diagnostic du CMT sont différentes selon qu'il s'agit d'une forme sporadique, du cas index d'une forme familiale, ou d'un cancer dépisté par une enquête familiale. Le nodule thyroïdien est le mode de révélation habituel des CMT sporadiques et des cas princeps des formes familiales \*

• **\*Clark OH et al Cancer 88**

# DISCUSSION (4)

- Le diagnostic d'un cas index d'une forme familiale permet un diagnostic et une prise en charge plus précoce des apparentés améliorant ainsi le pronostic\* (cas de nos malades)

- 

\* Kebebew E et al Cancer. 2000

# DISCUSSION (5)

La cytoponction à l'aiguille fine, conduit parfois au diagnostic lorsque les lames sont lues par un pathologiste expérimenté .

Cependant, le dosage de la CT est le seul moyen certain de faire le diagnostic préopératoire \*

---

\*H. Chegour . Touitiet al.2013

## DISCUSSION (6)

Le taux de CT est corrélé à la taille tumorale ,ce qui est bien observé dans les formes sporadiques(cas de nos patients)

La CT de base peut être normale en cas de tumeur de petite taille ou d'hyperplasie des cellules C dans le cadre des CMT héréditaires (6% dans notre série).

# DISCUSSION (7)

la CT sous stimulation par la pentagastrine restent utiles en raison de la dissociation possible entre le status génétique et l'expression de la maladie au cours de la vie .

# DISCUSSION (8)

La thyroïdectomie doit être totale étant donné la bilatéralité quasi-constante des lésions dans les formes familiales et dans un tiers des formes sporadiques\* L'exérèse des compartiments ganglionnaires doit être large quel que soit le résultat du bilan préopératoire et la taille de la lésion, car l'envahissement des ganglions est très fréquent : plus de 50 % des cas dans les macrocancers (VS 44,5% notre étude) et 30,9 % dans les microcancers .

- **\*Saad MF et al *Medicine* 1984**

# DISCUSSION (9)

- Lorsque le diagnostic est connu en préopératoire le geste chirurgical initial est adapté améliorant le pronostic(76.1%des CMTH)
- Les éléments de bon pronostic retrouvés dans notre étude sont essentiellement l'âge jeune ,le diagnostic précoce(stade infraclinique),diagnostic pré-opératoire conditionnant la qualité du geste chirurgical initiale et le stade TNM ;ces derniers concordant parfaitement avec la littérature

# DISCUSSION (10)

- Les localisation secondaires sont beaucoup plus fréquentes dans le CMTH(80%), par ordre de fréquence: ganglionnaires, osseuses, pulmonaire, hépatiques et rénales

# CONCLUSION(1)

- Dans notre étude les CMT sporadiques sont aussi fréquents que les CMT héréditaires .
- Ils sont diagnostiqués plus tardivement et à un stade plus avancé .
- le dosage systématique de la CT en pathologie nodulaire thyroïdienne permet une chirurgie initiale adaptée à un stade anatomoclinique précoce, seuls garants d'une guérison.

# CONCLUSION(2)

L'analyse systématique du gène RET devant toute suspicion de CMT permet de faire le diagnostic d'une forme familiale et de permettre le diagnostic pré-symptomatique et précoces des sujets atteints