

L'association du CPT au CMT dans la NEM2a : A propos d'un cas

N°P572

M. Hani*^a (Dr), A. Cheikh^a (Dr), H. Saha^a (Dr), A. Bouchenna^a (Dr), S. Ould Kablia^a (Pr)

^a Hôpital Central de l'Armée, Alger, ALGÉRIE

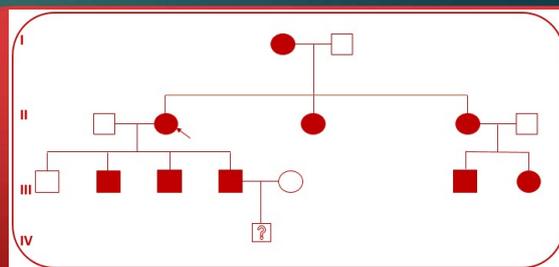
* dr.hani.meriem@gmail.com

Introduction:

L'association du carcinome papillaire au carcinome médullaire de la thyroïde peut, dans de rares cas, être retrouvée chez quelques membres de familles atteintes de Néoplasie Endocrinienne Multiple 2a.

Observation Clinique:

Nous décrivons le cas du patient D.A âgé de 30 ans, issu d'une famille de NEM2a avec enquête génétique positive pour la mutation du codon 634 (C634Y) du gène RET chez la mère, 2 frères, la grand-mère, 2 tantes maternelles et 2 cousins maternels, hospitalisé à l'Hôpital Central de l'Armée pour prise en charge d'un carcinome médullaire de la thyroïde découvert dans le cadre du dépistage.



Arbre Généalogique

I-Diagnostic positif :

1- **Clinique:** Nodule lobaire supérieur gauche d'environ 2 cm associé à des adénopathies jugulo-carotidiennes droites;

2- **Biologique:** Taux de Thyrocalcitonine = 1040,39 pg/ml;

3- **Echographique:**

Nodule lobaire supérieur gauche de 20x15mm avec micro calcifications et plages kystiques, à vascularisation mixte;

Nodule lobaire inférieur gauche de 15x10mm échogène avec plages kystiques et vascularisation mixte;

Nodule médio-lobaire droit de 8x5mm hypo-échogène à vascularisation périphérique;

Adénopathies jugulo-carotidiennes bilatérales ovalaires dont certaines présentent une vascularisation périphérique, la plus importante mesure 13x6mm.

II-Bilan d'extension:

Sans anomalies;

III-Dépistage des autres atteintes de la NEM2a:

Négatif;

IV-Prise en charge:

Thyroïdectomie totale avec curage ganglionnaire central et bilatéral;

V- Etude anatomo-pathologique :

Aspect histo-pathologique et immuno-phénotypique d'un **carcinome médullaire de la thyroïde bilatéral** mesurant respectivement 0.7 cm « nodule droit » et 03 cm « nodule gauche » associé à un **micro-carcinome papillaire** de 0.7 cm de grand axe au niveau du lobe thyroïdien gauche avec **Infiltration minime du tissu adipeux péri-thyroïdien** au niveau du lobe gauche et **adénopathies métastatiques** récurrentielles gauches et jugulo-carotidiennes droites:

Carcinome thyroïdien classé pT3N1bM0.

Discussion et conclusion:

L'activité oncogène du gène RET dans les cancers thyroïdiens peut résulter soit à des réarrangements somatiques RET/PTC (essentiellement dans les CPT) soit à des mutations germinales activatrices (dans les CMT au cours des NEM2a).

Néanmoins, chez de rares patients atteints de NEM2, les 2 types de cancers peuvent être retrouvés. En effet, des mutations germinales du RET sont capables d'induire une prolifération autonome et une diminution de la différenciation des cellules folliculaires, mais cette activité oncogène reste modeste et survient dans des circonstances spécifiques tels qu'un haut degré d'expression de l'allèle muté ou la coopération de lésions génétiques concomitantes.

En conclusion, Les mutations RET peuvent agir comme des oncogènes dominant sur les cellules folliculaires thyroïdiennes mais leur activité transformatrice reste modeste ce qui explique l'association rare du CMT avec le CPT.

Référence:

American Journal Of Pathology, Vol 165, No 2, August 2004 Copyright © American Society for Investigative Pathology