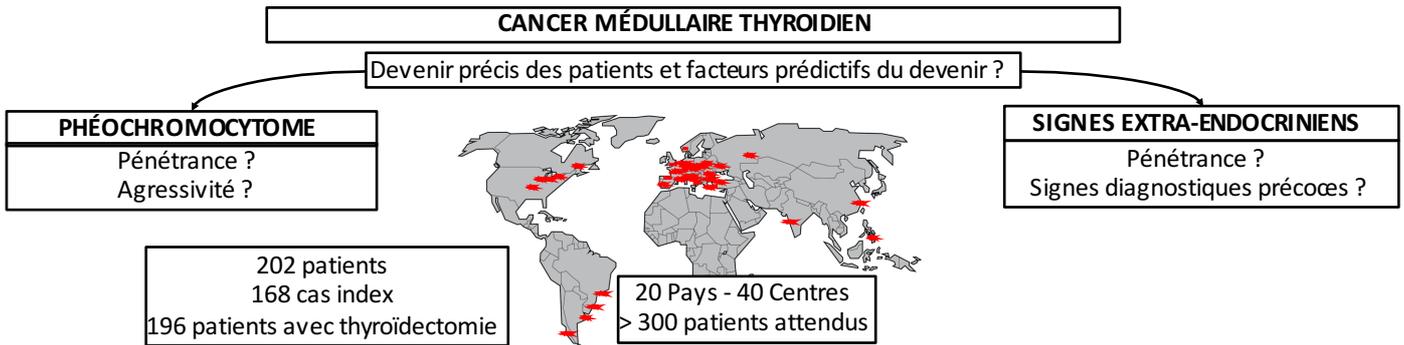


La **NEM2B** est théoriquement la forme la plus agressive de CMT. Il s'agit d'une pathologie rare (prévalence < 1/500.000), de transmission est autosomique dominante, avec majoritairement des **cas de novo**. En pratique, peu de données ont été publiées sur cette forme de NEM de type 2. L'objectif de l'étude multicentrique internationale est de mieux comprendre l'histoire naturelle de la mutation *RET M918T*, et nous présentons ici les résultats préliminaires à partir de 202 patients.



1. CANCER MEDULLAIRE THYROÏDIEN

- 196 thyroïdectomies, 6 non opérés
- 8 thyroïdectomies avant ou à l'âge de 1 an (moyenne: 0,6 mois)
- 188 thyroïdectomies après l'âge de 1 an (moyenne 16 ans)

Chirurgie avant l'âge de 1 an (n=6)

- 6 T1N0
- MicroK bilatéraux dans 4 cas
- 2 métastatique ganglionnaire au dernier suivi
- Dont 1 avec TCT indétectable en post-opératoire, Réascension de la TCT à 5 ans de la chirurgie Dernière TCT évolutive à 9 ans à 250 pg/ml

Chirurgie à l'âge de 1 an (n=2)

- T3N1: 2 reprises chirurgicales, Métastatique ganglionnaire progressif au dernier suivi à 15 ans
- T2N1: RXT cervicale, Métastatique ganglionnaire stable au dernier suivi à 41 ans

Chirurgie après l'âge de 1 an (n=188)

- 175 patients avec suivi
- 28 guérisons
- 116 maladies persistantes
 - 64 maladies persistantes stables (biologie et imagerie)
 - 52 maladies persistantes progressives (biologie ou imagerie)
- 23 décès liés au CMT
- 8 décès indépendants de la NEM2B

2. PHEOCHROMOCYTOME

110 patients (54,5%) avec au moins 1 phéo au dernier suivi

32 patients avec phéo bilatéraux

Age moyen au dernier suivi: 28,5 ans (min, 4; max, 76)

3 phéo malins (1,5%) au dernier suivi (métastatique)

3. PRINCIPAUX SIGNES EXTRA-ENDOCRINIENS

PENETRANCE 100%

- GANGLIONEURMATOSE (lèvres>langue>paupières) 81%
- ASPECT MARFANOÏDE 71%
- TROUBLES DIGESTIFS 56%
- TROUBLES VISUELS 47%
- TROUBLES MUSCULAIRES 33%

CONCLUSIONS

- Notre étude permet sur un large effectif de mieux caractériser la mutation M918T.
- La thyroïdectomie avant l'âge de 1 an est le traitement de référence.
- Le devenir global des autres patients semble comparable à celui des patients porteurs de NEM2A (634), à l'exception d'une entrée plus précoce dans la maladie.

INVESTIGATEURS ASSOCIES

Angleterre M. Korbonits K. Bolar	Italie M. Manelli C. Letizia R. Elisei C. Mian L. Fugazzola	Allemagne H. Neumann	Belgique D. Maïter	Espagne N. Valdes	Chine XP Qi
Portugal MJ Bugalho	Argentine P. Fainstein G. Sanso M. Barontini	Hongrie A. Patocs	Grèce M. Alevizaki		
Bresil D. Muniz AL. Maia	Etats-Unis MD Anderson Cancer Center University of Michigan Mayo Clinic	Japon S. Uchino	Russie S. Yaremchuk		
Chili N. Wohlk	Inde N. Shah	Serbie S. Damjanovic			
Canada A. Lacroix	Republique Tchèque S. Dvorakova	Pays Bas TP. Links	Croatie A. Spehar	Pologne M. Peczkowska B. Jarzab	