


LE CANCER MÉDULLAIRE DE LA THYROÏDE



Ce document, conçu pour vous et vos proches, a pour but d'apporter des informations sur le cancer médullaire de la thyroïde. Il vous permettra également de préparer les questions que vous pourrez poser lors des consultations.

Vous trouverez également des « encadrés » au sein de ces différents chapitres dans lesquels figurent des informations plus générales et un glossaire de termes médicaux en fin de livret.

Les termes figurant dans le glossaire sont marqués d'un astérisque dans le texte.

SOMMAIRE

- 1 - QU'EST CE QUE LE CANCER MÉDULLAIRE DE LA THYROÏDE ?.....P.4**
- 2 - CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE D'UN CANCER MÉDULLAIRE DE LA THYROÏDE.....P.5**
- 3 - QUEL BILAN FAIT-ON ?.....P.6**
- 4 - QUEL EST LE PRONOSTIC DES CANCERS MÉDULLAIRES DE LA THYROÏDE ?.....P.9**
- 5 - QUELLE EST LA PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE DES CANCERS MÉDULLAIRES DE LA THYROÏDE ?.....P.9**
- 6 - QUELLE SURVEILLANCE APRÈS LE TRAITEMENT ?P.11**
- 7 - VIVRE AVEC SA MALADIEP.12**
- 8 - QUELQUES CONSEILS POUR MIEUX VIVRE AVEC SA MALADIE.....P.12**
- 9 - LIENS UTILES.....P.13**
- 10 - LEXIQUE.....P.14**



QU'EST CE QUE LE CANCER MÉDULLAIRE DE LA THYROÏDE ?

Le cancer médullaire de la thyroïde est développé aux dépens des cellules C de la thyroïde qui produisent une hormone* appelée calcitonine*. Ces tumeurs sont rares : elles représentent moins de 5% de l'ensemble des cancers de la thyroïde et leur incidence* est estimée à environ 350 nouveaux cas chaque année en France. Cette tumeur est différente des autres types histologiques* de cancers de la thyroïde (qui ne sont pas détaillés dans ce livret), papillaire, vésiculaire, peu différencié et anaplasique qui sont développés aux dépens d'une autre catégorie de cellule thyroïdienne, le thyrocyte.

Dans la majorité des cas de cancers médullaires de la thyroïde, aucune cause n'est retrouvée. Cependant, 25% des cancers médullaires de la thyroïde sont héréditaires, dans le cadre d'une forme familiale appelée Néoplasie Endocrinienne Multiple de type 2 (NEM 2).

En savoir plus sur la néoplasie endocrinienne multiple de type 2

Cette maladie génétique héréditaire est due à une anomalie du gène RET, anomalie qui peut être transmise à la descendance. On distingue :

La néoplasie endocrinienne de type 2A (NEM2A) ou SYNDROME de Sipple, la plus fréquente (60% des cas), se caractérise par l'association possible, chez un même patient, d'un cancer médullaire de la thyroïde, d'un phéochromocytome (tumeur le plus souvent bénigne de la glande surrénale), et d'une hyperparathyroïdie primitive (tumeur bénigne des parathyroïdes qui sécrète de la parathormone, responsable d'une élévation de la concentration de calcium dans le sang).

La néoplasie endocrinienne de type 2B (NEM2B) ou syndrome de Gorlin, plus rare (environ 5% des cas), se traduit par un cancer médullaire de la thyroïde associé à des anomalies musculaires et squelettiques (cyphose, scoliose, troubles de la morphologie des membres...) et parfois à un phéochromocytome.

Le cancer médullaire de la thyroïde familial (FMTC) (35% des cas) qui se traduit par un carcinome médullaire de la thyroïde isolé sans aucune autre atteinte.

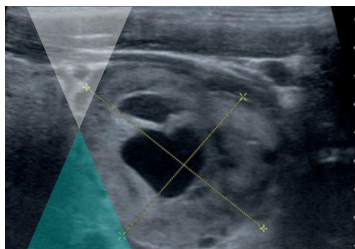
Des brochures sur ces maladies sont disponibles sur le site du groupe d'étude des tumeurs endocrines : <https://www.reseau-gte.org/espace-patients/>

CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE D'UN CANCER MÉDULLAIRE DE LA THYROÏDE



Elles sont variables. Les plus fréquentes sont :

- /// La découverte d'un ou de plusieurs nodules* dans la glande thyroïde par la palpation ou sur un examen d'imagerie. Parfois, la présence d'un ou de plusieurs ganglions dans le cou ou une modification de la voix feront suspecter une tumeur de la thyroïde.
- /// Le dosage dans le sang de la calcitonine*, une hormone sécrétée par les cellules C qui, si elle est élevée, fait évoquer le diagnostic de cancer médullaire de la thyroïde.
- /// Un bilan familial effectué dans le cadre d'une néoplasie endocrinienne multiple de type 2.
- /// Plus rarement, le diagnostic est suspecté en raison d'une diarrhée en lien avec les sécrétions hormonales de la tumeur. Chez le nouveau né, le diagnostic peut également être évoqué en raison d'une constipation chronique dans le cadre d'une NEM2B.



Le cancer médullaire ne se manifeste pas par des signes d'hyperthyroïdie* ou d'hypothyroïdie* car il n'y a pas de modification de la sécrétion des hormones* thyroïdiennes.

Parfois, avant la chirurgie thyroïdienne, une cytoponction d'un nodule* à l'aiguille fine permet de prélever quelques cellules dans un nodule* pour les analyser.

Cet examen cytologique orientera vers le diagnostic de carcinome médullaire de la thyroïde. Mais c'est l'analyse histologique de la tumeur effectuée après la chirurgie thyroïdienne [ou plus rarement après biopsie d'une métastase* qui permettra le diagnostic de cancer médullaire de la thyroïde.



QUEL BILAN FAIT-ON LORSQUE LE DIAGNOSTIC DE CANCER MÉDULLAIRE DE LA THYROÏDE EST AFFIRMÉ?

Plusieurs examens vont être pratiqués, ayant pour but :

- /// De préciser les caractéristiques de la tumeur, notamment la présence de symptômes, de marqueurs.
- /// De rechercher des métastases* ganglionnaires ou à distance du cancer.
- /// De rechercher une forme héréditaire.

Les examens biologiques : sang et/ou urines

Le dosage sanguin de calcitonine* : un taux élevé de calcitonine* oriente fortement vers le diagnostic de cancer médullaire de la thyroïde. Il existe cependant d'autres causes, rares, qui peuvent entraîner une élévation en général modérée du taux de calcitonine*.

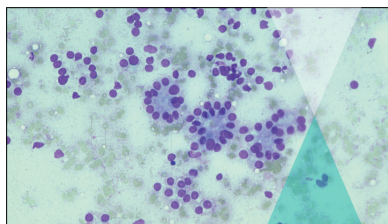
Le dosage sanguin d'ACE (Antigène Carcino Embryonnaire) : un taux élevé d'ACE est parfois associé au carcinome médullaire de la thyroïde. Néanmoins, l'ACE peut être normal en cas de cancer médullaire et être élevé également dans d'autres cancers.

Les examens d'imagerie

Les examens d'imagerie ont pour objectif de préciser le siège de la tumeur, son extension locorégionale (recherche d'éventuelles adénopathies* dans le cou) et de rechercher d'éventuelles localisations à distance (métastases*). Ils peuvent être pratiqués lors du bilan initial et/ou lors de la surveillance. Plusieurs examens peuvent être effectués, dont certains avec injection de produit de contraste. Leur indication respective sera déterminée par le médecin qui vous prend en charge en se basant sur vos symptômes et sur les résultats des marqueurs biologiques.

Ils comportent :

- /// L'échographie du cou.
- /// L'échographie du foie (ou échographie hépatique).
- /// Le scanner (ou tomodensitométrie (TDM)) du cou, du thorax, de l'abdomen, du pelvis.
- /// L'imagerie par résonance magnétique (IRM) du foie ou des os.
- /// La scintigraphie* osseuse et éventuellement le TEP scanner avec différents traceurs.



La recherche d'une forme héréditaire de carcinome médullaire de la thyroïde

Environ 1/4 des cancers médullaires de la thyroïde sont héréditaires et font partie d'une néoplasie endocrinienne de type 2. Une maladie héréditaire sera parfois évoquée dès l'analyse des antécédents personnels et familiaux. Elle est affirmée par l'étude génétique obtenue par une simple prise de sang et dont l'objectif est de rechercher les anomalies d'un gène, le gène RET. Cet examen est réalisé après information médicale et après signature d'un consentement de votre part confirmant que vous avez été informé et que vous acceptez que cette analyse soit effectuée.

Rechercher une forme familiale de cancer médullaire de la thyroïde est essentiel car une fois connue, votre médecin pourra d'une part dépister les éventuelles tumeurs associées et d'autre part lui permettra de proposer la recherche d'autres cas dans votre famille pour une éventuelle prise en charge précoce.

Le dépistage des anomalies endocriniennes associées à une forme héréditaire consiste en :

- /// Un dosage sanguin du calcium (calcémie) et de la parathormone* permet de rechercher une éventuelle hyperparathyroïdie*.
- /// Un dosage sanguin ou urinaire des métanéphrines* et normétanéphrines* permet de rechercher un éventuel phéochromocytome*.

Le dépistage chez les apparentés

La mise en évidence d'une anomalie du gène RET va permettre d'en proposer la recherche dans la famille (chez vos parents, vos enfants et vos frères et sœurs), par une prise de sang, même s'ils ne présentent aucun symptôme. Ce dépistage peut être réalisé dans un centre de consultation multidisciplinaire spécialisée d'oncogénétique qui effectuera le test génétique de la NEM2.

Cette recherche permettra d'identifier les personnes porteuses de l'anomalie et qui sont à risque de développer la maladie et éventuellement de les traiter de manière précoce, avant même que la maladie n'apparaisse. Elle permettra également d'identifier les personnes qui ne sont pas porteuses de cette anomalie et qui seront donc totalement rassurées car elles n'ont donc pas de risque de développer la maladie.

Vous venez en consultation : que va-t-il se passer ?

Cette consultation aura pour objectifs de poser et/ou de confirmer le diagnostic et de préciser les caractéristiques de la maladie. Vous devez apporter l'ordonnance avec l'ensemble des médicaments que vous prenez ainsi que tous les examens que vous avez déjà effectués : compte rendus et CD-Rom des examens d'imagerie (échographies, scanner, IRM, scintigraphies) compte-rendus opératoires, anatomopathologiques, résultats d'examens biologiques sanguins et urinaires.



Après un interrogatoire et un examen clinique, le médecin vous demandera d'effectuer des examens biologiques sanguins et urinaires et des examens morphologiques pour rechercher une sécrétion hormonale par la tumeur et pour en évaluer son importance.

Il est essentiel que vous signaliez à l'équipe soignante les noms de l'ensemble des médecins qui interviennent dans vos soins afin qu'ils soient informés des décisions prises.

En fonction des résultats des différents examens, les possibilités de traitement et les modalités de surveillance seront discutées au sein de Réunions de Concertation Pluridisciplinaire (RCP), avec d'autres médecins de spécialités différentes, susceptibles d'intervenir dans votre prise en charge.

Vous reverrez alors votre médecin référent (le médecin référent est le médecin qui vous prend en charge) qui vous expliquera les traitements : modalités, risques, effets secondaires possibles, alternatives, afin que vous puissiez participer à la discussion thérapeutique. N'hésitez pas à poser toutes les questions qui vous préoccupent. Il est conseillé de vous faire accompagner d'un proche.

Il vous sera éventuellement proposé de rencontrer d'autres professionnels de santé qui interviendront dans le cours de votre maladie et/ou qui pourront vous aider : infirmière, psychologue, diététicienne, assistante sociale...

QUEL EST LE PRONOSTIC DES CANCERS MÉDULLAIRES DE LA THYROÏDE ?



Ces cancers sont le plus souvent de bon pronostic.

Le pronostic peut néanmoins être variable. Il dépend de différents facteurs :

- /// L'âge du patient.
- /// La taille de la tumeur, son extension locorégionale, l'existence et la localisation des métastases*.
- /// La possibilité d'une exérèse complète ou non de la tumeur et le taux sanguin de la calcitonine* et de l'ACE après l'intervention chirurgicale
- /// L'évolution de la calcitonine et de l'ACE et les données radiologiques lors des différents bilans.

QUELLE EST LA PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE DES CANCERS MÉDULLAIRES DE LA THYROÏDE ?



Les traitements locaux

/// LA CHIRURGIE

L'intervention chirurgicale est le traitement essentiel du cancer médullaire de la thyroïde, le seul traitement curatif. Elle consiste en une thyroïdectomie totale, c'est-à-dire une ablation de toute la glande thyroïde. On y associe, au cours de la même intervention, un curage ganglionnaire qui consiste en l'exérèse des ganglions situés autour de la glande thyroïde. La chirurgie est également proposée au cas par cas pour traiter les rechutes locales et/ou métastatiques. Le contrôle post-opératoire des marqueurs biologiques permet d'évaluer le caractère complet de la résection chirurgicale.

/// LA RADIOLOGIE INTERVENTIONNELLE

Les principales techniques de radiologie interventionnelle sont l'embolisation hépatique, la radiofréquence, la cryothérapie, la cimentoplastie. Ces techniques permettent le traitement local des métastases localisées dans le foie, les poumons ou l'os.

L'**embolisation hépatique** a pour objectif de diminuer ou d'interrompre l'apport de sang dans la tumeur du foie : on injecte des particules (qui vont bloquer l'apport de sang aux tumeurs) grâce à un cathéter placé dans l'artère irriguant directement la tumeur ou la métastase*. Cette intervention est réalisée sous sédation, en présence d'un anesthésiste, dans un bloc opératoire équipé de matériel d'imagerie vasculaire et nécessite 1 à 7 jours d'hospitalisation.

La destruction locale des métastases* peut faire appel à **la radiofréquence ou à la cryothérapie**. Il s'agit de techniques de destruction thermique des tumeurs localisées dans le poumon, le foie ou l'os, par le chaud ou le froid, grâce à une électrode qui est placée au sein du tissu à détruire sous guidage du scanner ou de l'échographie. Cette technique nécessite une sédation ou une anesthésie générale et une hospitalisation de quelques jours.

La cimentoplastie permet de détruire et de consolider des métastases osseuses douloureuses.

/// LA RADIOTHÉRAPIE EXTERNE

L'objectif de la radiothérapie est de détruire les cellules tumorales par les radiations ionisantes. Une radiothérapie externe au niveau du cou ou du thorax (radiothérapie cervico-médiastinale) est parfois entreprise pour compléter la chirurgie.

La radiothérapie externe permet aussi de traiter les métastases osseuses ou cérébrales.

Les traitements généraux

/// LE TRAITEMENT SUBSTITUTIF* PAR LA THYROXINE*

Après la thyroïdectomie, il est nécessaire d'apporter les hormones thyroïdiennes : un traitement de substitution par la thyroxine* (T4), sous forme de comprimés, sera prescrit. Ce traitement doit être poursuivi à vie. Sa posologie sera adaptée afin de maintenir l'équilibre hormonal.

Le traitement des éventuels symptômes : diarrhée ou douleurs, sera mis en route si nécessaire.

/// LE TRAITEMENT ANTICANCÉREUX

Au stade de maladie métastatique, les traitements locorégionaux ne permettent pas, le plus souvent, de guérir la maladie. Pour cette raison, des agents thérapeutiques systémiques* vous seront proposés. Il s'agit de traitements récents par inhibiteurs de tyrosine kinase ou éventuellement de chimiothérapie*. Certaines de ces molécules sont disponibles et d'autres sont en cours de développement. Il est donc possible que votre médecin vous propose de participer à un essai thérapeutique.

La plupart des cancers médullaires de la thyroïde qui nécessitent un traitement systémique* anticancéreux ou des traitements locaux autres que la chirurgie, font l'objet d'une prise en charge dans un des centres français de référence sur les cancers médullaires de la thyroïde, regroupés au sein du réseau Tuthyref (Tumeurs de la thyroïde réfractaires).

En savoir plus sur le réseau Tuthyref

Ce réseau comprend des centres répartis sur toute la France et a été établi par l'Institut National du Cancer (INCa) en collaboration avec les groupes médicaux spécialisés. Le réseau Tuthyref prend en charge les cancers thyroïdiens réfractaires. Ces centres ont pour objectifs d'améliorer la prise en charge de ces tumeurs et de développer les voies de recherche. L'organisation de cette filière de soins permet d'assurer, pour chaque patient, un parcours de soins spécialisé de proximité. Ainsi, tout patient est assuré d'avoir un diagnostic porté par des experts pathologistes, une prise en charge validée par décision collégiale en réunion de concertation pluridisciplinaire locale ou nationale si nécessaire, et de bénéficier d'un programme thérapeutique adapté à sa situation. Ces centres participent également aux essais cliniques, favorisant ainsi l'accès des patients aux traitements innovants. La liste de ces centres figure sur le site de l'INCa, celui de la Société Française d'Endocrinologie et sur le site de chaque réseau (adresses des sites en fin de livret).

QUELLE SURVEILLANCE APRÈS LE TRAITEMENT ?



Une surveillance régulière sera effectuée pendant plusieurs années.

Trois mois après la chirurgie initiale, des dosages de la TSH*, de calcitonine* et d'ACE dans le sang seront pratiqués. La TSH* est dosée pour vérifier le bon équilibre du traitement par la thyroxine*.

Des valeurs de calcitonine* et d'ACE normales indiquent que l'exérèse tumorale a été complète. Ces deux examens sanguins seront répétés régulièrement au cours de la surveillance car ils indiquent soit une rémission ou au contraire la persistance ou la rechute de la maladie. S'ils sont élevés, leur évolution dans le temps déterminera le rythme des examens d'imagerie que le médecin vous demandera de pratiquer (échographies, scanner, IRM, scintigraphies*...).



VIVRE AVEC SA MALADIE

Avoir un cancer médullaire de la thyroïde affecte la vie de la personne qui en est atteinte et celle de son entourage. Chaque étape de la maladie est une expérience qui engendre de nombreuses questions, des émotions et entraîne des réactions propres à chacun.

Chaque patient doit pouvoir disposer, s'il le souhaite, d'une aide personnalisée, adaptée à ses besoins. L'information sur la maladie est utile mais elle peut être source de stress et doit rester une démarche encadrée par l'équipe soignante qui prend en charge le patient. L'identification de personnes de confiance au sein de l'entourage est également importante.



QUELQUES CONSEILS POUR MIEUX VIVRE AVEC SA MALADIE

- ///* Informez-vous, à votre rythme, car mieux comprendre votre maladie peut permettre de mieux participer à son traitement.
- ///* Posez toutes les questions que vous souhaitez au personnel soignant.
- ///* Quand vous venez en consultation, préparez à l'avance les questions que vous souhaitez poser afin d'obtenir toutes les informations désirées.
- ///* Venez en consultation si possible avec un proche.
- ///* Parlez et partagez vos sentiments avec vos proches
- ///* Demandez l'aide de l'équipe soignante, d'un psychologue ou d'un psychiatre si vous en ressentez le besoin.
- ///* Signalez tout effet secondaire de votre traitement : parfois une adaptation de la dose suffit à résoudre le problème.
- ///* De nombreux intervenants peuvent vous aider au sein de l'hôpital : l'assistante sociale, le kinésithérapeute, l'ergothérapeute, la diététicienne, le psychologue (ou le psycho-oncologue), l'esthéticienne, le sophrologue... Vous pourrez les rencontrer si vous en ressentez le besoin.
- ///* Des lieux d'accueil et d'information existent dans de nombreux hôpitaux, vous pourrez y trouver différents documents et conseils pouvant vous être utiles.
- ///* Il existe des associations de patients et/ou des groupes de parole, encadrés par des psychologues, qui peuvent également vous apporter une aide.

LIENS UTILES



GUSTAVE ROUSSY

www.gustaveroussy.fr

ASSOCIATION FRANÇAISE DES NÉOPLASIES ENDOCRINIENNES MULTIPLES (AFNEM)

www.afnem.fr

UNICANCER

www.unicancer.fr

INSTITUT NATIONAL DU CANCER (INCA)

www.e-cancer.fr

LIGUE CONTRE LE CANCER

www.ligue-cancer.net

NEM FRANCE

www.nemfrance.fr

ORPHANET

www.orpha.net

SOCIÉTÉ FRANÇAISE D'ENDOCRINOLOGIE (SFE)

www.s fendocrino.org

TUMEURS DE LA THYRÔÏDE REFRACTAIRES (TUTHYREF)

www.tuthyref.com

VIVRE SANS THYRÔÏDE

www.forum-thyroïde.net



LEXIQUE

ADÉNOPATHIE

affection des ganglions lymphatiques

CALCITONINE

hormone sécrétée par les cellules C de la thyroïde

CATÉCHOLAMINES

substances sécrétées essentiellement par la médullosurrénale : adrénaline et noradrénaline, dopamine, métanéphrines et acide vanyl-mandélique

CHIMIOTHÉRAPIE

ce terme désigne souvent la chimiothérapie cytotoxique classique dont le mécanisme d'action est basé sur l'inhibition du processus de division cellulaire

HISTOLOGIE

analyse au microscope des tissus retirés lors d'une chirurgie ou d'une biopsie

HORMONE

substance produite par une glande endocrine et transportée dans le sang vers un autre organe dont elle va modifier le fonctionnement

HYPERPARATHYROÏDIE

excès d'hormone parathyroïdienne (ou parathormone), elle se traduit notamment par une hypercalcémie

HYPERTHYROÏDIE

excès d'hormone thyroïdienne, elle se traduit par des signes tels que nervosité, agressivité, palpitations, sueurs, diarrhée...

HYPOTHYROÏDIE

insuffisance d'hormone thyroïdienne, elle se traduit par des signes tels que frilosité, perte de mémoire, constipation, tendance dépressive...

INCIDENCE

nombre de nouveaux cas d'une maladie pour 100 000 habitants et pour une période donnée (généralement 1 an)

MÉTANÉPHRINE

produit de dégradation urinaire de l'adrénaline (catécholamine). Un dosage de la métanéphrine est pratiqué lorsqu'on suspecte un phéochromocytome

MÉTASTASE

foyer constitué de cellules cancéreuses qui ont migré par voie sanguine ou par voie lymphatique à partir d'un foyer primitif

NODULE

augmentation localisée du volume de la thyroïde (sous forme de boules)

NORMÉTANÉPHRINE

produit de dégradation urinaire de la noradrénaline (catécholamine). Un dosage de la normétanéphrine est pratiqué lorsqu'on suspecte un phéochromocytome

PARATHORMONE

hormone sécrétée par les glandes parathyroïdes ; elle règle l'équilibre calcique de l'organisme

PHÉOCHROMOCYTOME

tumeur qui se développe dans la partie centrale de la glande surrénale ou médullosurrénale. Cette tumeur sécrète le plus souvent des catécholamines

SCINTIGRAPHIE

technique d'imagerie basée sur le rayonnement émis par différents isotopes radioactifs (radioéléments) une fois fixés sur des récepteurs tumoraux (scintigraphie des récepteurs de la somatostatine) ou incorporés dans les tumeurs (glucose marqué au Fluor 18, TEP-FDG)

SUBSTITUTIF

se dit d'un traitement visant à suppléer une déficience organique ou fonctionnelle (remplacement d'une hormone* insuffisamment produite par l'organisme). Par exemple après ablation de la thyroïde, les patients reçoivent de la thyroxine* pour remplacer le déficit de cette hormone* qui ne peut plus être produite par la thyroïde

SYNDROME DE PRÉDISPOSITION GÉNÉTIQUE

liés à une anomalie transmise génétiquement, ces syndromes augmentent le risque d'apparition des tumeurs bénignes ou malignes

SYSTÉMIQUE (traitement)

se dit d'un traitement véhiculé par les vaisseaux sanguins et qui atteint toutes les cellules du corps

THYROXINE OU T4

hormone riche en iode, produite par la thyroïde

TSH (Thyroid Stimulating Hormone)

hormone produite par l'hypophyse, qui régule la sécrétion des hormones thyroïdiennes T3 et T4 au niveau de la thyroïde. Son dosage permet de s'assurer du bon équilibre hormonal pendant le traitement substitutif

/ DÉPARTEMENT D'IMAGERIE MÉDICALE
Service de Médecine nucléaire
et d'oncologie endocrinienne

Consultation

Tél. : 01 42 11 60 95 - 01 42 11 42 57
01 42 11 42 42 - 01 42 11 63 61 - 01 42 11 50 25 - 01 42 11 44 96

Sur le site internet, « Demander un RDV »

→ « Spécialité ou organe concerné »,
→ choisir « Neuroendorines (TNE) », « Surrénale » ou « Thyroïde »,
→ puis valider la demande

114, rue Édouard-Vaillant
94805 Villejuif cedex - France

www.gustaveroussy.fr