



Publié le :  
28/01/2019 à 15:18

Déjà Centre de Référence pour les Pathologies hypophysaires Rares, l'Hôpital de la Conception est devenu depuis peu **Centre Expert Européen pour la prise en charge des syndromes tumoraux endocriniens génétiquement déterminés** (réseau Endo-ERN), pour le diagnostic et la prise en charge spécialisés des néoplasies endocriniennes multiples de type 1 et de type 2 et des phéochromocytomes et paragangliomes). Cette nouvelle labellisation est une reconnaissance de l'expertise du service d'Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques dirigé par le Pr BRUE, ainsi que du service de Chirurgie endocrinienne et métabolique dirigé par le Pr SEBAG.

Les équipes sont en effet très investies dans le soin via la prise en charge de l'intégralité des pathologies thyroïdiennes, parathyroïdiennes et surrénaliennes, la sensibilisation avec des réunions d'information régulièrement organisées pour les patients et leurs proches, et la recherche menée par les Professeurs BRUE et CASTINETTI (Endocrinologie), TAIEB (Médecine nucléaire), SEBAG (Chirurgie endocrinienne), BARLIER (Biologie moléculaire) et l'ensemble de leurs équipes.

La plus récente publication de l'équipe, dans la revue **Lancet Diabetes Endocrinology**, concerne la néoplasie endocrinienne multiple de type 2B. Une pathologie rare extrêmement grave et encore mal diagnostiquée qui entraîne diverses affections tumorales (formes particulièrement agressives de cancer thyroïdien médullaire, tumeurs des glandes surrénales ou phéochromocytomes). **Coordonnée par le Pr Frédéric CASTINETTI, cette étude a impliqué le croisement et l'analyse de données relatives à 345 patients d'une cinquantaine de centres dans le monde entier** (Japon, Chine, USA, Canada, Amérique du Sud et principaux pays d'Europe). Elle a mis en évidence deux facteurs déterminants pour une évolution dans la prise en charge de la pathologie :

- **L'importance d'un diagnostic précoce** pour pouvoir procéder à une thyroïdectomie préventive avant l'âge d'un an. En effet, le pronostic peut être dramatique si la prise en charge s'avère trop tardive, tandis que les patients opérés précocement présentent un taux de survie à long terme hautement significatif. L'étude démontre qu'un certain nombre de signes non endocriniens (bien que non systématiquement retrouvés) doit alerter sur la présence potentielle de ce syndrome chez un enfant : lésions bénignes nerveuses de la langue et des lèvres, symptomatologie digestive, absence de larme, et morphologie particulière de type marfanoïde. Une sensibilisation de l'ensemble des praticiens pourrait permettre un dépistage plus fréquent de la maladie et donner de meilleures chances de survies aux enfants diagnostiqués. Il faut noter cependant qu'il a été montré pour la 1ère fois que, sur les 345 patients évalués, 40 présentaient une maladie faiblement agressive, attestée par une guérison malgré une chirurgie thyroïdienne tardive, comme s'ils étaient protégés d'une forme plus agressive. Cela ouvre des perspectives intéressantes pour de futures investigations plus ciblées sur ces facteurs protecteurs.

- Le traitement des phéochromocytomes impliquait jusqu'à présent l'ablation totale des glandes surrénales. **L'étude démontre néanmoins qu'il est possible de procéder à une chirurgie d'épargne plus ciblée, en enlevant uniquement la tumeur, de manière à maintenir la fonction de ces glandes** et éviter de futures complications comme les insuffisances surrénales aiguës. Ce traitement chirurgical hautement précis n'est accessible que dans certains Centres experts, comme le service de chirurgie endocrinienne du Pr SEBAG.

---

[Consulter l'article en ligne \(en anglais\)](#)

Encore bravo aux équipes pour l'obtention de ce label de Centre expert européen, consécration d'une intense activité de recherche sur des maladies encore peu connues mais aux conséquences dramatiques pour les patients. **Les équipes d'endocrinologie et de chirurgie endocriniennes ont des consultations dédiées rapides pour la prise en charge des pathologies de la surrénale, des parathyroïdes et de la thyroïde**(nodule et cancer de la thyroïde).

Rendez-vous endocrinologie : 04 91 38 35 00

Rendez-vous chirurgie endocrinienne : 04 91 33 55 10