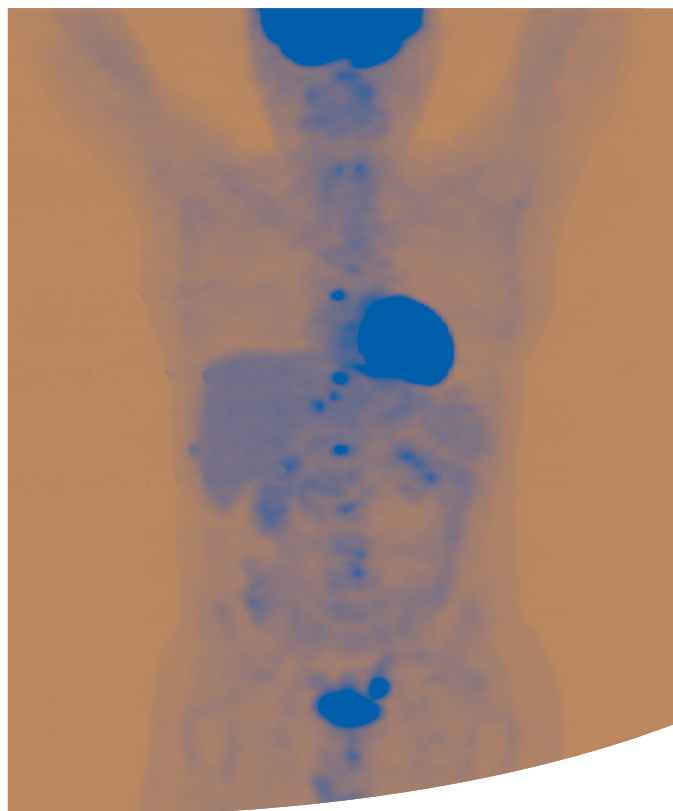




La médecine à  
l'Institut Gustave Roussy

## Les paragangliomes et phéochromocytomes malins



Ce document, conçu pour vous et vos proches, a pour but d'apporter l'information la plus claire possible sur les paragangliomes et les phéochromocytomes malins. Il doit également vous permettre de préparer les questions que vous poserez à votre médecin lors de la prochaine consultation.

Ce livret s'organise en plusieurs chapitres :

Qu'est ce qu'un paragangliome ?

Un phéochromocytome ?

Comment les découvre-t-on ?

Comment les diagnostique-t-on ?

Quels sont les examens pratiqués et les traitements mis en œuvre dans ces maladies ?

Vous trouverez également quelques informations plus générales et/ou pratiques dans des "encadrés" au sein de ces différents chapitres ainsi qu'un glossaire de termes médicaux en fin de livret. Les termes figurant dans le glossaire sont marqués d'un astérisque dans le texte.

Les paragangliomes et les phéochromocytomes malins entrent dans le cadre des affections de longue durée prises en charge à 100 % par l'Assurance Maladie, dont la demande doit être faite par votre médecin traitant référent.

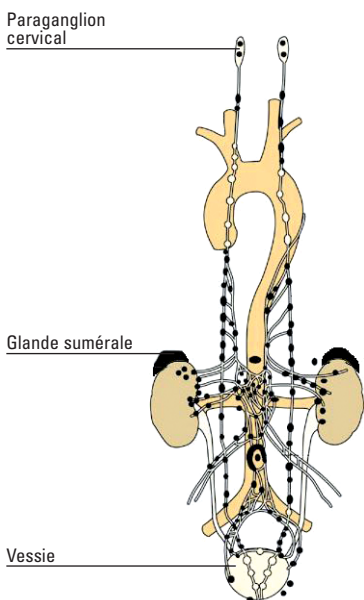
## Fréquence et définitions :

### Qu'est ce qu'un paragangliome ? un phéochromocytome ?

Les paragangliomes et les phéochromocytomes sont rares : l'incidence annuelle des paragangliomes est estimée à 1 pour 100 000 (environ 600 nouveaux cas chaque année en France) et celle des phéochromocytomes à 1 pour 500 000.

Ces tumeurs sont bénignes dans plus de 80 % des cas et localisées. Cependant, il existe des formes malignes définies par la présence de cellules tumorales dans les tissus du voisinage ou à distance (métastases\*).

#### Localisation des paragangliions et des surrénales

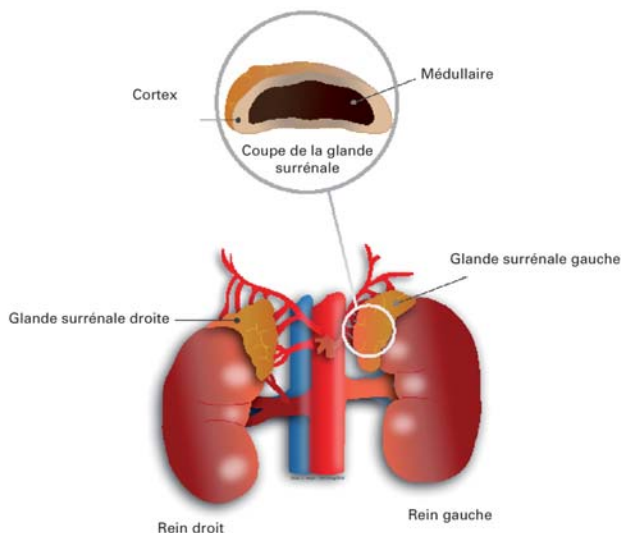


Un paragangliome est une tumeur développée aux dépens des paragangliions, qui sont des groupements de cellules neuroendocrines situés le long des axes vasculaires et nerveux de la tête et du cou et le long de la colonne vertébrale. Les paragangliomes peuvent se développer au niveau du cou et de la partie basse du crâne, du thorax, de l'abdomen ou du petit bassin.

Certains paragangliomes sécrètent des hormones\*, le plus souvent des catécholamines\*. On dit que ces tumeurs sont fonctionnelles\* lorsque ces sécrétions sont responsables de symptômes cliniques.

Les **phéochromocytomes** sont des tumeurs qui se développent dans la partie centrale de la glande surrénale appelée médullosurrénale\*. Ils sécrètent presque toujours des catécholamines\*.

### Localisation anatomique de la surrénale et de la médullosurrénale



## Origine et causes

### des paragangliomes et phéochromocytomes

20 % à 30 % des paragangliomes et 10 % des phéochromocytomes sont héréditaires et se présentent sous une des formes familiales : maladie des paragangliomes multiples, néoplasie endocrinienne multiple de type 2 (NEM 2), maladie de Von Hippel-Lindau ou neurofibromatose de type 1. Dans ces formes familiales, les paragangliomes sont souvent présents sur plusieurs sites et sont récidivants, et les phéochromocytomes sont souvent bilatéraux.

### En savoir plus sur les maladies familiales associées aux paragangliomes et phéochromocytomes

Ces maladies génétiques, héréditaires, sont dues à une anomalie sur un gène, anomalie qui peut être transmise à la descendance.

On distingue :

- La **maladie des paragangliomes multiples**, liée à la mutation d'un gène codant pour une enzyme appelée Succinate DesHydrogénase (SDH) ou parfois d'autres gènes. Ces formes familiales se caractérisent par l'existence de paragangliomes multiples, en différents sites, souvent récidivants.
- La **néoplasie endocrinienne de type 2 (NEM2)** se caractérise par l'association possible, chez un même patient, d'un cancer médullaire de la thyroïde, d'un phéochromocytome et d'une hyperparathyroïdie primitive.
- La **maladie de Von Hippel-Lindau** qui peut associer des hémangioblastomes (tumeurs neuro-vasculaires de la rétine, du cervelet ou de la moelle épinière), des tumeurs neuroendocrines du pancréas, des lésions rénales et des phéochromocytomes ou paragangliomes.
- La **neurofibromatose de type 1**, également appelée maladie de Recklinghausen est une maladie génétique de présentation clinique variable avec des lésions cutanées et/ou osseuses, des tumeurs neuroendocrines duodéno-pancréatiques et des phéochromocytomes ainsi que des atteintes des nerfs optiques ou de la rétine.

Des brochures sur ces maladies sont disponibles sur le site de la Société Française d'Endocrinologie, sur celui de NEM France, VHL France ou l'AFNEM (adresses internet à la fin du livret).

## Circonstances de découverte du paragangliome et du phéochromocytome malin

Les circonstances de découverte sont diverses et dépendent notamment du caractère fonctionnel\* (sécrétant) ou non de la tumeur.

### 1. Une symptomatologie évocatrice d'un syndrome tumoral.

En cas de paragangliomes de la tête et du cou, la symptomatologie peut varier selon leur siège et leur volume : palpation d'une tumeur, acouphènes\*, hypoacousie\*, troubles de la voix, vertiges.

Parfois, c'est une fièvre, une douleur, une perte de poids ou un manque d'appétit, ou encore la découverte de métastases\* qui vont orienter le médecin vers le diagnostic de paragangliome ou phéochromocytome.

## 2. Des symptômes en rapport avec la sécrétion hormonale tumorale.

La sécrétion de catécholamines\* (parmi lesquelles l'adrénaline et la noradrénaline, la dopamine) et leur dérivés (les métanéphrines\*) par les paragangliomes fonctionnels et les phéochromocytomes vont être responsables d'une hypertension artérielle. Cette hypertension artérielle peut être instable avec des crises paroxystiques déclenchées par des mouvements, des émotions, des aliments, une intervention chirurgicale....Parfois il s'agit d'une hypertension chronique difficile à équilibrer. Elle s'accompagne de maux de tête, de palpitations, sueurs, pâleur, douleurs thoraciques ou abdominales, malaises. Une constipation chronique sévère ou plus rarement une diarrhée peuvent également se rencontrer.

## 3. La tumeur peut être découverte fortuitement.

La tumeur peut être découverte à l'occasion d'un examen d'imagerie (scanner, échographie) ou lors d'une intervention chirurgicale effectuée pour une toute autre affection.

## 4. Le dépistage familial.

Paragangliomes et phéochromocytomes peuvent également être diagnostiqués à l'occasion du bilan familial d'une maladie génétique prédisposant à ces maladies.

### 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 tous les examens que vous avez déjà effectués (examens anatomopathologiques, examens biologiques sanguins et urinaires, scanner, IRM, scintigraphie, compte rendu mais aussi CD-Rom), ainsi que tous les compte rendus opératoires et d'anatomopathologie. Les examens radiologiques et scintigraphiques pourront être ré-analysés.

Après un interrogatoire et un examen clinique, le médecin vous demandera d'effectuer des examens biologiques sanguins et urinaires pour rechercher une sécrétion hormonale par la tumeur et si celle-ci existe, pour en évaluer l'importance. Dans la plupart des cas, un bilan génétique sera demandé, après avoir obtenu votre consentement.

Le médecin vous demandera également d'effectuer des examens d'imagerie (scanner, IRM, scintigraphies...) afin de mettre en évidence la tumeur, d'en préciser la taille, l'aspect et l'extension éventuelle.

Vous devrez également signaler à l'équipe soignante le nom de votre médecin référent ainsi que l'ensemble des médecins qui interviennent dans vos soins.

## Comment confirme-t-on le diagnostic de paragangliome et de phéochromocytome ?

Le diagnostic de paragangliome ou de phéochromocytome est établi le plus souvent par l'analyse de la pièce opératoire enlevée lors de l'intervention chirurgicale ou lors d'une biopsie\*, sur l'aspect histologique\* de la tumeur et sur l'existence de marqueurs\* spécifiques comme la chromogranine A\* (qui peut également être dosée dans le sang) et parfois la synaptophysine\*.

Le diagnostic de malignité est porté sur la mise en évidence d'une rechute ou d'une extension dans les ganglions, les tissus autour de la tumeur primitive ou l'extension de la maladie à distance dans des organes comme le foie, le poumon, l'os.

## Comment fait-on le bilan ?

En plus de l'analyse de la pièce opératoire ou de la biopsie\*, plusieurs examens vont être pratiqués, ayant pour but :

- de préciser la localisation de la tumeur,
- de rechercher d'autres paragangliomes ou phéochromocytomes et/ou une extension éventuelle de la tumeur,
- de déterminer son caractère sécrétant ou non
- de rechercher une cause héréditaire. En raison du caractère souvent familial de cette affection, un test génétique est proposé.

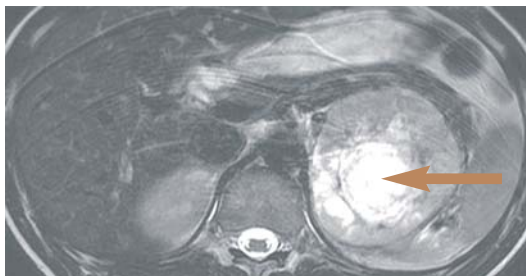
### Les examens biologiques

Le test biologique le plus souvent pratiqué est le dosage des métanéphrines\* (qui reflète la sécrétion des catécholamines\*) dans le sang et/ou dans les urines de 24 heures. Le dosage dans le sang de la chromogranine A\* complète le bilan biologique ainsi que la vérification du taux de potassium et de la glycémie.

D'autres marqueurs biologiques seront analysés en cas de néoplasie endocrinienne multiple de type 2.

## Les examens d'imagerie

Les examens d'imagerie ont pour objectif de préciser le siège de la tumeur (ou des tumeurs) et leur extension\* puis d'en suivre l'évolution.



Exemple de phéochromocytome de la surrénale gauche au scanner.

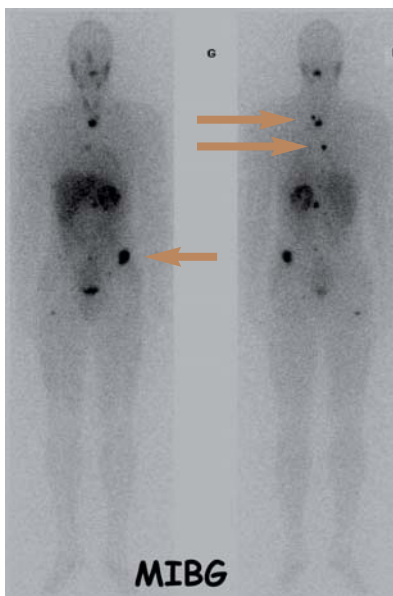
Le scanner ou tomodensitométrie (TDM) permet d'obtenir une série d'images du corps en utilisant les rayons X (qui délivrent une faible dose d'irradiation). Cet examen est réalisé après injection intraveineuse d'un produit de contraste.

L'IRM ou imagerie par résonance magnétique

crée des images à l'aide d'un aimant très puissant. Cet examen est parfois réalisé après injection intraveineuse d'un produit de contraste. Il apporte des renseignements complémentaires à ceux fournis par le scanner notamment sur le foie et les os.

Parfois il sera nécessaire de pratiquer une angio-TDM ou une angio-IRM, examens permettant de mieux visualiser la tumeur.

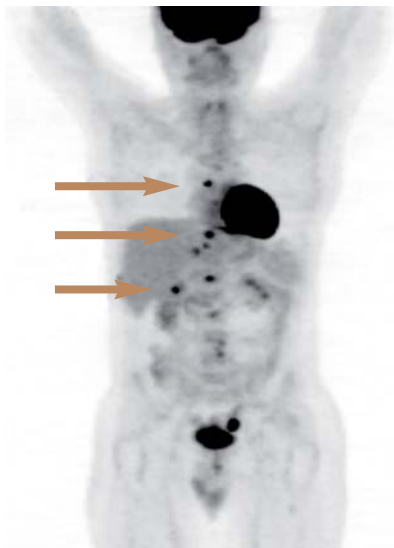
Des examens d'imagerie nucléaire peuvent être réalisés. Ces examens sont basés sur le rayonnement émis par un isotope radioactif qui est concentré par la tumeur, et en permet la détection :



- La scintigraphie\* du corps entier par MIBG (Méta Iodo Benzyl Guanidine) ou la Scintigraphie\* des Récepteurs de la Somatostatine (SRS), également appelée Octréoscan®, apportent des précisions sur la(es) tumeur(s), explorent le corps entier et participent au bilan d'extension\*. En plus de l'intérêt pour la détection des tumeurs, ces examens scintigraphiques permettent d'évaluer l'importance de la concentration tumorale des traceurs\* et d'apprécier l'intérêt de leur utilisation thérapeutique.

Scintigraphie par MIBG : la fixation du traceur MIBG au sein de la tumeur permet de la visualiser et parfois de la traiter.





Tomographie FDG : phéochromocytome et localisations tumorales secondaires mises en évidence par la captation de la FDG par la tumeur (fixation physiologique au niveau du cœur, du foie et des reins).

- La tomographie par émission de positons au 18-FDG\* (TEP-FDG), faite après l'injection d'un produit radioactif à base de glucose, est effectuée en complément des examens précédents et participe également au bilan d'extension\* de la maladie. D'autres traceurs comme la F Dopa sont parfois utilisés.

### L'enquête familiale

Comme cela a été précisé plus haut, certains paragangliomes et phéochromocytomes sont héréditaires. Une maladie héréditaire sera parfois évoquée dès l'analyse des antécédents personnels et familiaux en construisant un arbre généalogique et affirmée par l'analyse génétique dont l'objectif est de rechercher les anomalies d'un gène. Cet examen est obtenu par simple prise de sang après consentement écrit du patient.

### Une fois le bilan réalisé, quelles seront les étapes suivantes ?

Une fois les examens effectués et analysés et lorsque la tumeur semble maligne, la consultation aura pour but de faire le point sur votre maladie et de vous expliquer les différentes possibilités de traitement et les modalités de surveillance. Le choix et l'ordre des traitements qui vous seront proposés auront été discutés préalablement, au sein de Réunions de Concertation Pluridisciplinaire (RCP), avec d'autres médecins de spécialités différentes, susceptibles d'intervenir dans votre prise en charge. Les traitements vous seront expliqués par le médecin référent qui vous prend en charge : modalités, risques, effets secondaires possibles, alternatives, afin que vous puissiez participer à la discussion thérapeutique. Un programme personnalisé de soins (PPS) sera élaboré et vous sera remis. Au cours de votre prise en charge, votre médecin pourra être amené à vous proposer de participer à des protocoles de recherche. Un résumé des décisions et un calendrier des traitements ainsi que des différents examens ou rendez-vous vous sera remis. N'hésitez pas à poser toutes les questions qui vous préoccupent. Il est également 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, analgésiste, diététicienne, assistante sociale.... Vous devrez signaler le nom de votre médecin traitant ainsi que des autres médecins qui vous prennent en charge afin qu'ils soient informés de chaque décision.

## Quel est le pronostic

### des paragangliomes et des phéochromocytomes ?

Ces tumeurs ont des profils d'évolution variables ; elles sont parfois très lentement évolutives sur plusieurs années ou décennies même à un stade avancé, leur pronostic dépendant de nombreux facteurs :

- la localisation de la tumeur, sa taille, l'extension à d'autres organes, l'existence et la localisation des métastases\*,
- la présence d'une sécrétion de catécholamines\* et son retentissement clinique,
- le résultat de l'enquête génétique.

## Prise en charge thérapeutique

### des paragangliomes et phéochromocytomes

Compte tenu de la grande diversité des localisations des tumeurs et de leur grande hétérogénéité dans leur profil évolutif, la prise en charge thérapeutique est adaptée à chaque patient. Pour les tumeurs sécrétantes, le contrôle des sécrétions hormonales doit être rigoureux et rapide en raison du risque de complications cardiaques, accidents imprévisibles, parfois déclenchés par une anesthésie générale.

La plupart des paragangliomes et phéochromocytomes font l'objet d'une prise en charge dans un des centres français de référence, regroupés au sein de deux réseaux : le réseau RENATEN (Réseau National de Prise en charge des Tumeurs (Neuro-) Endocrines Malignes Rares Sporadiques et Héritaires) et le réseau INCa COMETE, réseau prenant en charge les tumeurs cancéreuses de la surrenale.

#### En savoir plus sur le réseau RENATEN et le réseau INCa COMETE

Ces réseaux comprennent plusieurs centres répartis sur toute la France et ont été établis par l'Institut National du Cancer (INCa) en collaboration avec les groupes médicaux spécialisés. Le réseau RENATEN prend en charge les tumeurs neuro-endocrines malignes rares et le réseau INCa COMETE, les tumeurs malignes de la surrenale. 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 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 à des 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).

L'objectif du traitement est double : contrôle des sécrétions hormonales et contrôle de la tumeur.

- Le contrôle des sécrétions hormonales :

En cas d'hypertension artérielle, de constipation, le traitement prescrit devra faire l'objet d'une surveillance. Tout au long de la surveillance, chaque patient devra rapporter à son médecin traitant et à son médecin référent oncologue les éventuels symptômes ressentis afin que celui-ci puisse en déterminer les causes puis les traiter. Lorsque le traitement des sécrétions hormonales est insuffisant, des options de réduction tumorale seront discutées.

- Le contrôle tumoral

Afin de traiter la tumeur, on dispose de deux catégories de traitements :

- les traitements locaux qui incluent la chirurgie, la radiologie interventionnelle et la radiothérapie externe,
- les traitements généraux, parmi lesquels la radiothérapie métabolique\*, la chimiothérapie\* et les nouvelles thérapeutiques.

- L'attitude de surveillance sans traitement :

Une simple surveillance peut être proposée lors de la prise en charge initiale ou après une ou plusieurs séquences de traitements. Cette attitude est justifiée par la lenteur évolutive de certaines tumeurs, la toxicité des traitements qui impose une prescription raisonnée mais aussi la nécessité de période de récupération pour l'organisme. Cette stratégie de surveillance simple ne doit pas être interprétée par le patient comme un abandon thérapeutique.

### Les traitements locaux

L'objectif des traitements locaux est le contrôle des conséquences locales de la maladie : douleur, compression... Ils peuvent avoir un impact sur le contrôle général de la maladie lorsque le volume traité est important. Dans certains cas, les traitements locaux répétés constituent la seule action thérapeutique pendant des années.

## La chirurgie

L'intervention chirurgicale est le traitement essentiel lorsque la tumeur est localisée. Elle consiste en l'exérèse du paragangliome ou de la glande surrénale s'il s'agit d'un phéochromocytome. Celle-ci est parfois réalisée par laparoscopie\*.

Les paragangliomes étant des tumeurs très vascularisées, l'intervention chirurgicale est parfois réalisée après une embolisation préopératoire (voir chapitre sur la radiologie interventionnelle).

Lorsque la tumeur est fonctionnelle\*, l'équilibre préalable de la tension artérielle puis une surveillance préopératoire et postopératoire de la tension artérielle sera nécessaire.

La chirurgie est également proposée au cas par cas pour traiter les rechutes locales et/ou métastatiques.

## La radiologie interventionnelle

Les principales techniques de radiologie interventionnelle sont l'embolisation, la radiofréquence, la cryothérapie, la cimentoplastie. Ces techniques permettent de calmer la douleur, de réduire le volume tumoral, de consolider certains organes comme les os.

L'embolisation a pour objectif de diminuer ou d'interrompre l'apport de sang dans la tumeur : on injecte des particules (qui vont bloquer l'apport artériel 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 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 anesthésie générale et une hospitalisation de quelques jours.

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

## La radiothérapie externe

L'objectif de la radiothérapie est de détruire les cellules tumorales par les radiations ionisantes.

## Les traitements généraux

L'objectif est de contrôler la maladie de manière globale. La radiothérapie métabolique et la chimiothérapie constituent les options thérapeutiques classiques. Les nouvelles thérapeutiques comme les antiangiogéniques sont proposées au sein de protocoles le plus souvent.

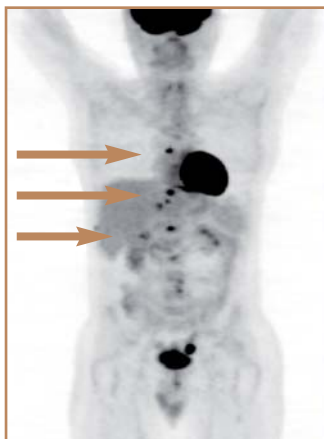
### La radiothérapie métabolique

La radiothérapie métabolique\* (RTM), ou “radiothérapie interne” est une méthode qui consiste à irradier de façon spécifique les cellules cancéreuses présentes dans divers endroits de l'organisme. Elle utilise la MIBG ou les analogues de la somatostatine comme véhicule de l'agent radioactif dans la tumeur, qui va alors l'irradier de l'intérieur.

Ce traitement n'est possible que pour les tumeurs qui captent le véhicule, la MIBG ou les analogues de la somatostatine. Cette captation est visualisée sur la scintigraphie.

### La chimiothérapie

La chimiothérapie\* est un traitement médical qui a pour but de ralentir, voire de stopper la multiplication des cellules cancéreuses. Le principe de ce traitement est de bloquer la division cellulaire. Il s'agit d'un traitement général, pris par voie orale ou injecté dans le sang, qui va diffuser dans tout l'organisme.



Avant traitement



Après traitement

Tomographie FDG : la baisse de la fixation du traceur FDG sous traitement permet de suivre la réponse au traitement (image avant traitement puis après traitement).

## Les protocoles

Au stade de maladie métastatique, les traitements disponibles ne permettent pas, le plus souvent de guérir. Pour cette raison, de nouveaux agents thérapeutiques, comme les antiangiogéniques, sont en cours de développement dans cette indication. Si cette éventualité est discutée dans votre cas, votre médecin vous donnera une information complète écrite et orale et votre consentement sera requis pour envisager une inclusion dans un essai thérapeutique.

## Quelle surveillance pendant et après le traitement ?

Une surveillance régulière sera effectuée pendant plusieurs années. Le rythme de cette surveillance sera adapté à chaque patient par le médecin avec son accord. Elle évalue également l'efficacité et les effets secondaires des traitements. Elle repose sur l'interrogatoire, pour rechercher des signes d'hypertension artérielle ou de constipation, sur les examens biologiques (dosages des hormones, chromogranine A\* et métanéphrines\*...) et d'imagerie (TDM, IRM, scintigraphies\*...) qui permettent d'apprécier l'évolution de la maladie.

## Vivre avec sa maladie

Avoir un paragangliome ou un phéochromocytome malin affecte la vie de la personne qui en est atteinte ainsi que de son entourage. Chaque étape de la maladie est une expérience qui engendre de nombreuses questions, des émotions et entraîne des réactions propres à chaque patient. 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 rappelons qu'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 du patient 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

- Association de patients "Surrénales" : [www.surrenales.com](http://www.surrenales.com)
- Association Française des Néoplasies Endocriniennes Multiples (AFNEM) : [www.afnem.fr](http://www.afnem.fr)
- Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC) : [www.fnclcc.fr](http://www.fnclcc.fr)
- INCa-COMETE : [www.sfendocrino.org/groupes de travail/INCa-COMETE](http://www.sfendocrino.org/groupes%20de%20travail/INCa-COMETE)
- Institut National du Cancer (INCa) : [www.e-cancer.fr](http://www.e-cancer.fr)
- Ligue contre le cancer : [www.ligue-cancer.net](http://www.ligue-cancer.net)
- NEM France : [www.nemfrance.fr](http://www.nemfrance.fr)
- Orphanet : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)
- Réseau national de prise en charge des tumeurs neuroendocrines (RENATEN) : <http://renaten.org/>
- Société Française d'Endocrinologie (SFE) : [www.sfendocrino.org/](http://www.sfendocrino.org/)
- Von Hippel-Lindau France : [www.vhlfrance.org](http://www.vhlfrance.org)

**Acouphènes** : sensation auditive anormale (bourdonnement, sifflement, tintement...).

**Anatomopathologie** : analyse au microscope des tissus retirés lors de la chirurgie ou d'une biopsie.

**Bilan d'extension** : ensemble d'examens médicaux permettant d'évaluer l'étendue du cancer et l'existence de métastases.

**Biopsie** : prélèvement d'un fragment de tissu de l'organisme afin d'effectuer un examen des cellules au microscope (anatomopathologie).

**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.

**Chromogranine A** : substance fabriquée normalement par les cellules neuroendocrines (notamment de la médullosurrénale) et libérée dans le sang où elle peut être détectée ; la concentration sanguine de ce marqueur augmente fortement dans certaines tumeurs et reflète l'activité hormonale et/ou le volume de la maladie. Cette substance est aussi analysée sur la pièce opératoire.

**Fonctionnelle (tumeur)** : une tumeur est dite fonctionnelle lorsque le patient perçoit des symptômes en rapport avec les sécrétions hormonales de celle-ci.

**Histologique** : vient de histologie : étude au microscope de la structure des tissus des êtres vivants.

**Hormone** : substance produite par une glande endocrine et transportée dans le sang vers un autre organe dont elle va stimuler ou inhiber le fonctionnement.

**Hypoacousie** : diminution de l'acuité auditive.

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

**Laparoscopie** : technique utilisant un laparoscope introduit dans la cavité abdominale à travers une petite incision: elle permet de visualiser la cavité abdominale et/ou de réaliser certaines interventions chirurgicales.



**Marqueurs (tumoraux) :** substances sécrétées dans le sang par les tumeurs. Ils font partie de la surveillance et du suivi de l'évolution de la tumeur.

**Médullosurrénale :** partie centrale, médullaire de la surrénale.

**Métanéphrines :** produits de dégradation des catécholamines.

**Métastase :** foyer secondaire constitué de cellules cancéreuses qui ont migré par voie sanguine ou par voie lymphatique à partir d'un foyer primitif.

**Radiothérapie métabolique :** radiothérapie interne, réalisée le plus souvent à l'aide de perfusion intraveineuse. Elle utilise un transporteur (ex : la MIBG) qui véhicule dans le sang une molécule radioactive dont on attend une action de destruction des cellules tumorales, une fois concentrée dans la tumeur.

**Récepteurs de la somatostatine :** molécules à la surface des cellules normales ou tumorales dont le rôle est d'accueillir des substances tel que la somatostatine qui peuvent ainsi exercer leurs actions.

**Scintigraphie :** technique d'imagerie basée sur le rayonnement émis par différents 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).

**Symptômes :** manifestations anormales perçues par le patient ou découvertes par le médecin (= signe).

**Synaptophysine :** substance localisée dans les vésicules des cellules neuroendocrines tumorales, elle est recherchée par l'analyse de la pièce opératoire.

**Syndromes de prédisposition génétique :** liés à une anomalie transmise génétiquement, ces syndromes augmentent le risque d'apparition des tumeurs bénignes ou malignes.

**TEP-FDG :** appelé également Pet-scan, cet examen utilise un dérivé radioactif (le FDG : 18F-fluoro-désoxy-glucose) qui va être capté par la tumeur.



# Notes

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Médecin référent / n° : .....

Accompagnant soignant / n° : .....

Secrétaire / n° : .....

Document réalisé par le service de médecine nucléaire  
et oncologie endocrinienne de l'Institut Gustave Roussy  
et le service d'information de l'IGR.

Illustrations : Cédric Verjat.

Novembre 2011