

Protocoles Opérationnels Standardisés Thérapeutiques et Exploratoires

FICHE P.O.S.T.E — ENDOCRINOLOGIE — PÉDIATRIE &
GÉNÉTIQUE · PROTOCOLE THÉRAPEUTIQUE

Réf. POSTE-END-NEM · Version 1.0 — validée le 21/06/2026

NÉOPLASIES ENDOCRINIENNES MULTIPLES (NEM) — conduite à tenir

Objet

Reconnaître les syndromes de néoplasies endocriniennes multiples (associations tumorales héréditaires), organiser le dépistage des atteintes et la prise en charge, y compris la chirurgie prophylactique.

CAT diagnostique

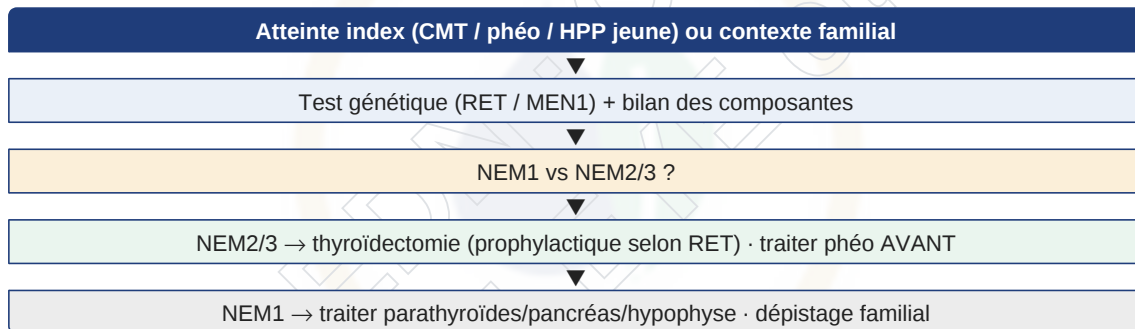
1. Signes cliniques

- **NEM type 1 (Wermer)** : hyperparathyroïdie primaire (la plus fréquente), tumeurs endocrines du pancréas (gastrinome, insulinome), adénome hypophysaire.
- **NEM type 2 (Sipple, ex-2A)** : carcinome médullaire de la thyroïde (CMT), phéochromocytome, hyperparathyroïdie.
- **NEM type 3 (Gorlin, ex-2B)** : CMT + phéochromocytome + neuromes muqueux/morphotype marfanoïde.
- Évoquer devant une atteinte « index » (CMT, phéochromocytome, hyperparathyroïdie jeune) ou un contexte familial.

2. Signes paracliniques

- **Tests génétiques** : mutation **RET** (NEM2/3), gène **MEN1** (NEM1) — diagnostic et dépistage familial.
- **Bilan des composantes** : calcémie/PTH (parathyroïdes), **calcitonine** et ACE (CMT), métanéphrines (phéochromocytome), bilan pancréatique/hypophysaire selon le type.
- Imagerie ciblée (cervicale, surrénalienne, pancréatique, hypophysaire).

Algorithme décisionnel



CAT thérapeutique

- **NEM2/3** : **thyroïdectomie totale** (curatrice/prophylactique selon la mutation RET et le risque) pour le CMT ; **traiter d'abord un phéochromocytome** (alpha-blocage) avant toute chirurgie.
- **NEM1** : prise en charge de l'hyperparathyroïdie (parathyroïdectomie), des tumeurs pancréatiques (selon type/sécrétion) et hypophysaires.
- **Dépistage familial** et conseil génétique systématiques ; surveillance programmée des atteintes.
- Prise en charge multidisciplinaire et oncologique spécialisée.

Surveillance

- Surveillance biologique et morphologique programmée des différentes composantes (calcitonine, métanéphrines, calcémie...).
- Suivi génétique et familial au long cours.

Points de vigilance

- **Toujours éliminer/traiter un phéochromocytome avant toute chirurgie** dans les NEM2/3.
- Une atteinte index doit faire rechercher les autres composantes et proposer le test génétique.

Adaptation à notre contexte (ressources limitées)

- Suspecter une NEM devant une atteinte index ou un contexte familial ; calcitonine, calcémie/PTH, métanéphrines selon disponibilité.
- Organiser le test génétique (RET/MEN1) et le recours spécialisé (téléexpertise) ; dépistage familial ciblé.
- Prioriser la prise en charge du phéochromocytome et du CMT ; chirurgie en centre expérimenté.