Information aux usagers : Le DSRC OncoPaca-Corse décline sa responsabilité concernant les contenus publiés sur d'autres sites web prétendant être liés à notre structure ou utilisant sans autorisation, en tout ou partie, nos dénominations, noms de domaine et marques "OncoPaca" et "OncoPaca-Corse".

Conseil de prise en charge clinique : Cancer gastrique héréditaire de type diffus

Pathologie:
Hépato-gastro-entérologie
Estomac
Type de document:
Fiches et documents pour la pratique
Profil:
Acteurs de Santé de Ville
Médical - Oncologie
Paramédical
Mot(s) clef(s):
Fiches et documents pratiques (Pro)
Illustration en remplacement:

CNPHGE
Conseil National Professionnel d'Hépato-Gastroentérologie

FICHE GENMAD – Septembre 2017

Conseil de prise en charge clinique : CANCER GASTRIQUE HEREDITAIRE DE TYPE DIFFUS (CGHD)

Rédacteurs : D. Bonnet & R. Guimbaud / Toulouse

Définition

Ce syndrome (autosomique dominant, à forte pénétrance) concerne les cancers gastriques de type diffus, et non de type intestinal (les cancers gastriques de type intestinal, majoritairement liés à *H pylori*, sont exceptionnellement en rapport avec une prédisposition héréditaire, telle que : syndrome de Lynch, Polypose adénomateuse familiale, Peutz-Jeghers…).

Une minorité de l'ensemble des CGD est d'origine héréditaire. Il s'agit du syndrome du Cancer Gastrique Héréditaire de type Diffus (CGHD), qui est lié à une mutation constitutionnelle du gène CDH1 (codant pour la E-cadhérine).

Ce syndrome prédispose également au cancer du sein lobulaire infiltrant. Il ne semble pas augmenter significativement le risque d'autres types de cancers.

Le risque tumoral est majeur chez les sujets porteurs : le risque cumulé de cancer gastrique avant 70 ans est estimé à 70% chez les hommes (95%CI, 59-80%), 56% chez les femmes (95%CI, 44-69%), et 42% pour le cancer lobulaire du sein (95%CI, 23-68%). Des fentes labio-palatines et d'exceptionnels cancers colorectaux à cellules en bague à chaton ont été rapportées.

Le pronostic du CGD (qu'il soit ou non héréditaire) est particulièrement sombre (survie à 5 ans de l'ordre de 10%).

Diagnostic du syndrome

Les critères de suspicion de syndrome de cancer gastrique de type diffus (CGD), devant conduire à une consultation d'oncogénétique, sont :
- 1 cas de CGD avant l'âge de 40 ans,
- ou : 2 cas familiaux de CG, dont l'un au moins doit être de type histologique diffus documenté *(quel que soit l'âge de survenue, et liés entre eux au 1er ou 2ème degré)*

Date de mise en ligne:
Mercredi, décembre 12, 2018
Date de fin de mise en ligne :
Lundi, décembre 12, 2033
Fichier:
2017-09_fiche_pratique_pec_cancer_gastrique_hereditaire_type_diffus_pro.pdf
Date de parution:
Mercredi, septembre 27, 2017