

## ◆ Conseils de prise en charge du cancer gastrique héréditaire de type diffus (CGHD)

Rédacteur(s) :

D. BONNET (Toulouse)  
R. GUIMBAUD (Toulouse)

Ce syndrome (autosomique dominant à forte pénétrance) concerne les cancers gastriques de **type diffus (classification de Laurens) et non de type intestinal** ; ces derniers pouvant relever d'une prédisposition de type Lynch, PAF, Peutz-Jeghers, Li-Fraumeni.

Il implique le gène CDH1 (E-Cadhérine) dont la mutation constitutionnelle n'est identifiée que dans 25 à 50 % des cas.

Il prédispose, en plus du cancer gastrique de type diffus, au cancer du sein lobulaire infiltrant et possiblement au cancer colorectal à cellules indépendantes.

Les critères de suspicion de syndrome de cancer gastrique de type diffus sont :

- cas de CG de type diffus avant l'âge de 40 ans,
- cas familiaux de CG de type diffus dont un avant 50 ans,
- cas de CG de type diffus liés au 1<sup>er</sup> ou 2<sup>ème</sup> degré, quel que soit l'âge de survenue,
- agrégation personnelle ou familiale de CG de type diffus et de cancer du sein lobulaire infiltrant (ou de cancer colorectal à cellules indépendantes), dont l'un au moins avant 50 ans,
- CG de type diffus comportant des foyers de carcinome in situ en bague à chaton ou de foci pagétoïdes de cellules en bague à chaton.

### Estomac

Début de la surveillance : 18 ans (sauf en cas d'histoire familiale précoce : 5 à 10 ans avant le cas familial, au plus tôt à 14 ans).

Modalités : Gastroskopie :

- avec examen minutieux de la muqueuse (30 minutes), réalisation de biopsies ciblées sur toute anomalie de relief muqueux et biopsies systématiques multiples (minimum 30 réparties du cardia à l'antrum) et chromo-endoscopie (indigo carmin),
- recherche d'*H. Pylori*. Eradication en cas de positivité, contrôle systématique de l'efficacité du traitement éradicateur.

Rythme : tous les 12 mois (jusqu'à chirurgie prophylactique si indiquée).

Chirurgie prophylactique : à proposer de 1ère intention chez les sujets porteurs d'une mutation CDH-1 ; la surveillance endoscopique n'étant qu'une alternative.

Non proposée à titre systématique en cas de suspicion de syndrome CGHD sans mutation CDH-1 identifiée.

#### Gastrectomie totale préventive :

- entre 20 et 30 ans,
- après endoscopie digestive haute,
- gastrectomie totale avec omentectomie et curage « D1, 5 »,
- examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire par un centre expert avec échantillonnage de chaque région gastrique à la recherche de foyers de carcinome in situ.

## Sein

Surveillance recommandée chez les femmes porteuses d'une mutation CDH-1 ; non proposée en cas de suspicion de syndrome CGHD sans mutation CDH-1 identifiée.

#### Modalités & rythme :

Prise en charge par une équipe de sénologues :

- à partir de l'âge de 35 ans,
- examen clinique tous les 6 mois,
- examens radiologiques : mammographie, échographie et IRM mammaire tous les 12 mois.

## Côlon

Surveillance recommandée uniquement en cas de cancer colorectal dans une famille avec mutation CDH-1 identifiée et si les caractéristiques du cas familial de cancer colorectal permettent de le rattacher au CGHD : cellules en bagues à chatons, tumeur mucineuse.

#### Modalités :

Coloscopie.

#### Rythme :

Tous les 3 à 5 ans.

#### Début :

A partir de 40 ans au plus tard ou 10 ans avant l'âge du cas familial.