



» La prévention et le dépistage du cancer dans le syndrome du Cancer gastrique diffus héréditaire

DÉFINITION DES PATIENTS ÉLIGIBLES AU DÉPISTAGE

Les patients porteurs d'un variant pathogène (VP) du gène CDH1 sont éligibles. Les porteurs d'un VP de CTNNA1 semblent avoir un risque de cancer gastrique diffus similaire à CDH1, sur la base cependant d'un nombre limité de familles, et leur prise en charge doit être discutée au cas par cas.

PRÉVENTION ET DÉPISTAGE GASTRIQUE RETENUS

Il est essentiel d'impliquer le patient dans toutes les décisions de prise en charge.

La recommandation première reste à la gastrectomie totale de réduction de risque (GRR) dès l'âge de 20 ans. Elle doit systématiquement être associée à un bilan pré opératoire complet (EOGD et TDM-TAP) et comporter un curage ganglionnaire D1 ou D1.5.

La surveillance par gastroscopie est une alternative pour les patients ne souhaitant pas se faire opérer.

Organe	Âge de début	Modalité	Intervalle
Estomac	À partir de 18 ans	Gastroscopie sous AG avec endoscope haute définition par opérateur entraîné Réalisation de biopsies aléatoires selon le protocole de Cambridge (32 biopsies sur 8 cadrants) et de biopsies ciblées sur toute anomalie de relief ou de coloration Examen anatomopathologique attentif avec CR détaillant chaque biopsie	Tous les ans

En cas de biopsie(s) positive(s), une GRR devra être envisagée et discutée en RCP dédiée. Le stade pT (pTis, pT1a vs. \geq pT1b), la présence d'atypies, le caractère ciblé/aléatoire des biopsies et le nombre de biopsies positives seront pris en compte pour définir la force de la recommandation de GRR dans ce contexte.

SUIVI POST-GRR

Substitution en vitamines : B12, vitamine D en association avec du calcium, et aussi multivitamines. Suivi biologique à la recherche de carences en vitamines et fer. Recommandation d'activité physique avec renforcement musculaire.

DÉPISTAGE ET PRÉVENTION DU CANCER DU SEIN

Par IRM mammaire 1x/an à partir de 30 ans +/- échographie mammaire, avec ajout de la mammographie (1 incidence oblique externe par sein) dès 40 ans. Option de chirurgie préventive avec mastectomie bilatérale.