

# Protocole de surveillance pour le dépistage/identification des tumeurs chez les personnes atteintes de neurofibromatose de type 1

Cette ligne directrice pour la prise en charge des tumeurs dans la neurofibromatose de type 1 a été tirée des meilleures preuves disponibles et du consensus d'experts dans ce domaine et elle est régulièrement mise à jour pour refléter les changements dans les preuves.

On s'attend à ce que les cliniciens suivent cette ligne directrice à moins qu'il n'y ait une raison clinique impérieuse d'entreprendre une prise en charge différente, spécifique à un patient individuel.



**Protocole de surveillance pour le dépistage/identification des tumeurs chez les personnes atteintes de NF1**

Surveillance	Intervalle	Âge (ans) / indication	Force*	Référez-vous^	
Gliome des voies optiques	Bilan clinique : 1. Bilan visuel 2. Fond d'oeil 3. Champs visuels 4. Tomographie en cohérence optique	1-3 : Au moins une fois par an 4 : Lorsque cela est possible	0 - 8	1. Fort 2. Fort 3. Modéré 4. Modéré	<a href="#">7.2</a> & <a href="#">9.2</a> (rec. 1-4)
	Dépistage ophtalmologique	Annuel	8 – transition de l'adolescence à l'âge adulte	Modéré	<a href="#">7.2</a> & <a href="#">9.2</a> (rec. 5-6)
Gliome cérébral ou rachidien	Antécédents du patient / Signes cliniques évocateurs d'une lésion cérébrale	Chaque visite	Tous âges	Modéré	<a href="#">7.3</a> & <a href="#">9.3</a> (enfants) <a href="#">7.4</a> & <a href="#">9.4</a> (adultes)
Neurofibrome plexiforme	Examen clinique	Chaque visite	Tous âges	Modéré	<a href="#">7.5</a> & <a href="#">9.5</a> (rec. 1-2)
	IRM corps entier	Une fois	Transition adolescence -adulte	Faible	<a href="#">7.5</a> & <a href="#">9.5</a> (rec. 3-4)
MPNST + ANNUBP	Examen clinique + anamnèse	Chaque visite	Tous âges	Fort	<a href="#">7.6</a> & <a href="#">9.6</a> (rec. 1-2)
	IRM régionale combinée avec <sup>18</sup> FDG PET MRI ou <sup>18</sup> FDG PET CT	Sur indication	Suspicion de malignité	Modéré	<a href="#">7.6</a> & <a href="#">9.6</a> (rec. 3)
Neurofibrome plexiforme orbitaire et périorbitaire	Évaluation clinique, anomalie de la réfraction, champs visuel, motricité oculaire	Chaque visite	Tous âges	Fort	<a href="#">7.7</a> & <a href="#">9.7</a> (rec. 1)
Neurofibrome cutané	Examen clinique	Chaque visite	Tous âges	Fort	<a href="#">7.8</a> & <a href="#">9.8</a> (rec. 1)
Tumeur stromale gastro-intestinale	Examen clinique + anamnèse	Chaque visite	Adolescence et adultes	Modéré	<a href="#">7.9</a> & <a href="#">9.9</a> (rec. 1-2)
	IRM ou TDM abdominal	Sur indication	Suspicion clinique dès l'identification de symptômes évocateurs	Modéré	<a href="#">7.9</a> & <a href="#">9.9</a> (rec. 4)
Phéochromocytome et paragangliome	Dépistage biochimique	Sur indication	Augmentation de la pression artérielle	Modéré	<a href="#">7.10</a> & <a href="#">9.10</a> (rec. 2)
	Dépistage biochimique	Sur indication	Femmes enceintes Envisager si une chirurgie nécessitant une anesthésie générale	Faible	<a href="#">7.10</a> & <a href="#">9.10</a> (rec. 1 et 3)
Cancer du sein	L'IRM ou la mammographie constituent la deuxième meilleure alternative lorsque l'IRM n'est pas disponible	Annuel	30 – 50	Modéré	<a href="#">7.11</a> & <a href="#">9.11</a> (rec. 2-3)
	Dépistage du cancer du sein selon les recommandations nationales appliquées en population générale		> 50	Modéré	<a href="#">7.11</a> & <a href="#">9.11</a> (rec. 2-3)
Tumeurs glomiques des doigts	Examen clinique avec dépistage des symptômes	Chaque visite	Tous âges, suspicion clinique	Modéré (Âge, Faible)	<a href="#">7.12</a> & <a href="#">9.12</a> (rec. 1-3)
Leucémie myélomonocytaire juvénile	Dans le cadre du suivi clinique : anamnèse du patient et examen clinique	Chaque visite	<12	Modéré	<a href="#">7.13</a> & <a href="#">9.13</a> (rec. 1-2)
Besoins psychosociaux	Evaluation psychosocial et neuropsychologique	Chaque visite	Tous âges	Faible	<a href="#">7.14</a> & <a href="#">9.14</a> (rec.1-3)

\* Cette notation est basée sur des articles publiés et un consensus d'experts : fort - consensus d'experts ET preuves cohérentes, modéré - consensus d'experts AVEC preuves incohérentes ET/OU nouvelles preuves susceptibles d'appuyer la recommandation, faible - décision majoritaire d'experts SANS preuves cohérentes. ^ Si une manifestation est détectée, veuillez vous reporter aux chapitres suivants des directives pour la prise en charge et le traitement de la manifestation observée. MPNST = Tumeur maligne de la gaine nerveuse périphérique, ANNUBP = Tumeur neurofibromateuse atypique à potentiel biologique incertain. Note. IRM = imagerie par résonance magnétique ; <sup>18</sup>FDG PET IRM = 18F-fluorodésoxyglucose tomographie par émission de positrons imagerie par résonance magnétique ; <sup>18</sup>FDG PET CT = tomographie par émission de positrons au 18F-fluorodésoxyglucose tomodensitométrie ; CT = tomodensitométrie.