

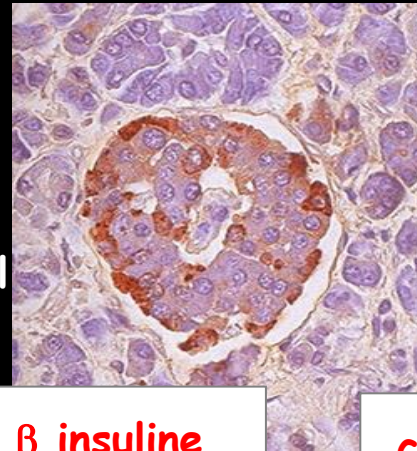
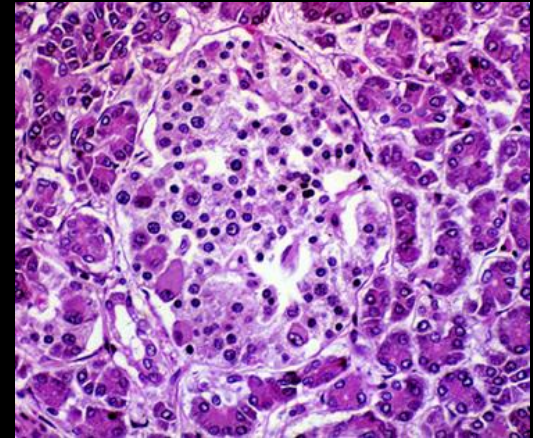
tumeurs endocrines du pancréas

caractères généraux

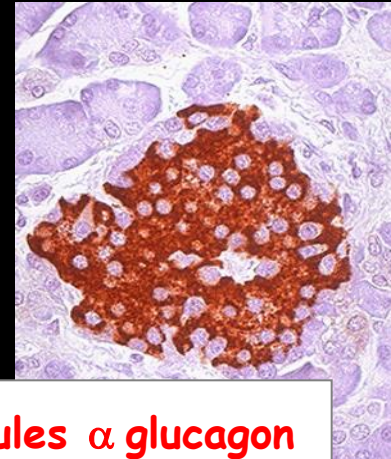
les **TNE du pancréas** sont généralement observées aux alentours de la **5 -6^{ème} décennie**, avec une fréquence identique dans les 2 sexes.

les **TNE fonctionnelles** posent surtout des problèmes de repérage ,en particulier les insulinomes et les gastrinomes;

- 90% des insulinomes sont bénins**
- 50 à 60 % des gastrinomes sont bénins
- glucagonomes et VIPomes sont pratiquement toujours malins
- les carcinoïdes pancréatiques suivent le profil des TNE différenciées



cellules β insuline



cellules α glucagon

l'imagerie des TNE du pancréas fait appel à de nombreuses techniques complémentaires auxquelles on a recours en fonction du contexte **clinique** , **biologique** et /ou , le cas échéant **histologique** :

explorations conventionnelles
morphologiques

échographie, scanner, IRM

explorations endoscopiques

échoendoscopie, gastroscopie,
coloscopie

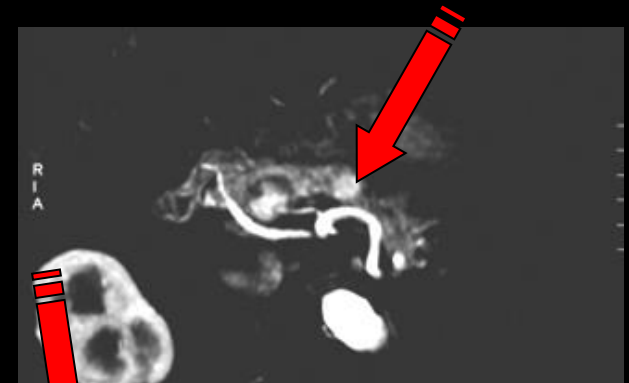
techniques d'imagerie métabolique

scintigraphie des récepteurs de la
somatostatine (Octréoscan)

TEP CT 18 FDG , **TEP CT 18F**

DOPA

TEP CT ^{98Ga} DOTATOC



la sémiologie des TNE du pancréas en imagerie est très variable, fonction

de l'organe,

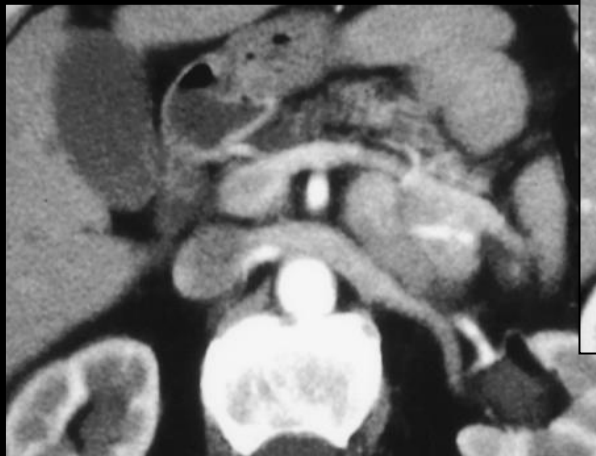
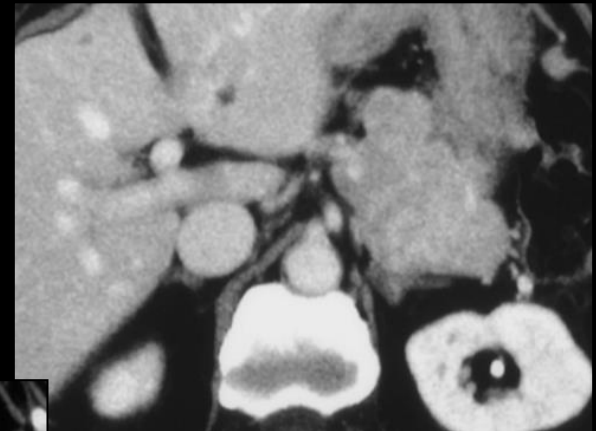
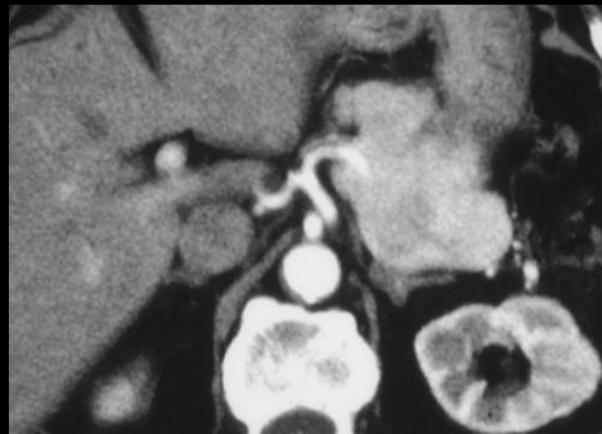
du siège,

de la taille,

du degré de différenciation,

du degré d'agressivité...

et d'une évolution très variable.....



TNE non fonctionnelle
bien différenciée
(hypervascularisation
+++)

Particularités des tumeurs neuro-endocrines du pancréas

- Plus ces tumeurs sont hypervascularisées, plus elles sont différenciées et restent d'évolution locale
- lorsqu'elles sont révélées par de volumineuses métastases hépatiques . sans primitif retrouvé , la lésion primitive est de très petite taille et l'état général du patient est conservé
- les décès sont souvent liés aux complications secondaires aux sécrétions anormales

-le traitement doit tenir compte de cette histoire naturelle de la maladie et se fonde sur les éléments de base suivants :

- .stopper la symptomatologie liée au syndrome sécrétoire +++
- .opérer les métastases hépatiques en étant le plus économe possible
- .exérèse de la tumeur primitive même en cas de métastases hépatiques
- .l'abstention thérapeutique est une option possible
- .pour les TE du pancréas inextirpables , chimiothérapies possibles et si amélioration morphologique, arrêt de la chimio et pas de reprise évolutive de la maladie
- .les antiangiogéniques : ne sont pas forcément la solution

les 2 grands types de tumeurs endocrines pancréatiques

1-Tumeurs endocrines fonctionnelles (secrétantes)

révélation précoce

petite taille

hypervascularisée

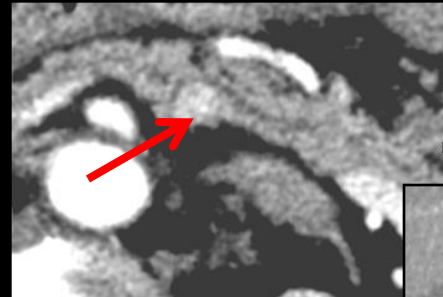
hypovascularisée

Buts de l'imagerie

localisation tumeur

rapports/axes vasculaires

rapport/ canal pancréatique principal



insulinome



2-Tumeurs endocrines non fonctionnelles

découverte tardive parfois fortuite

symptomatologie atypique

grande taille

le plus souvent malignes

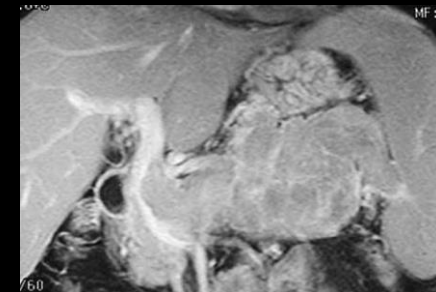
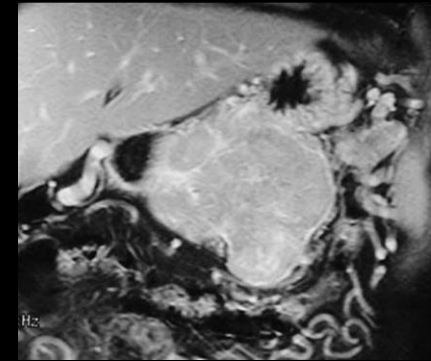
métastatiques

Buts de l'imagerie

diagnostic diff adk pancréas et autres
solides (T pseudo-papillaire de
Frantz, LMNH, métastase
,pancréatoblastome)

bilan d'extension

résécabilité chirurgicale



TNE non fonctionnelle
différenciée;
jeune femme 32 ans

imagerie des tumeurs endocrines pancréatiques fonctionnelles

Optimisation de la technique du scanner pour le diagnostic des tumeurs endocrines fonctionnelles (insulinome , gastrinome):

ingestion d'eau : distension liquide estomac et cadre duodéal

— (2 X 250 mL séparés de 15 minutes + Spasfon Lyoc sublingual)

Lésions nodulaires à développement intraluminal

Lésions intramurales

acquisition multiphasique .

tri ou quadriphasique **haute-résolution** ;

coupes sub millimétriques +++ indispensables pour les reformations :

phase artérielle 25s ++++++ débit d'injection élevé 4 à 5 mL sec

phase portale 70 et 80 s

phase tardive au delà de 5 min

sémiologie des tumeurs endocrines fonctionnelles sur les explorations multiphasiques (CT ou IRM):

.cinétique de rehaussement

.taille et forme

Forme typique, hypervasculaire (45 à 60%)

hypodense ou isodense avant
injection

rehaussement intense à la
phase artérielle

persistant à la phase portale

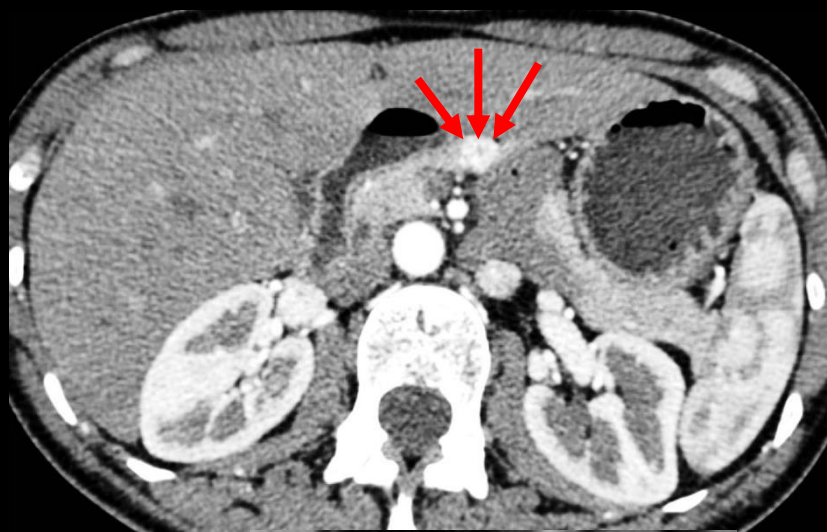
Forme fibreuse ou hypovasculaire (30 à 40%) :

plutôt gastrinomes

prise de contraste de façon
progressive ou pas de prise de
contraste

masses polylobées

2 exemples typiques de tumeurs endocrines
pancréatiques fonctionnelles hypervasculaires



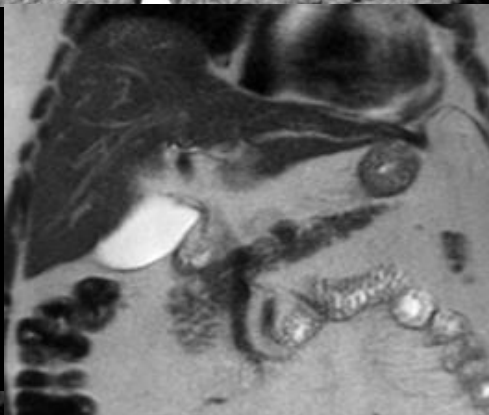
Femme 43 ans

Malaises à répétition

Prise de poids récente

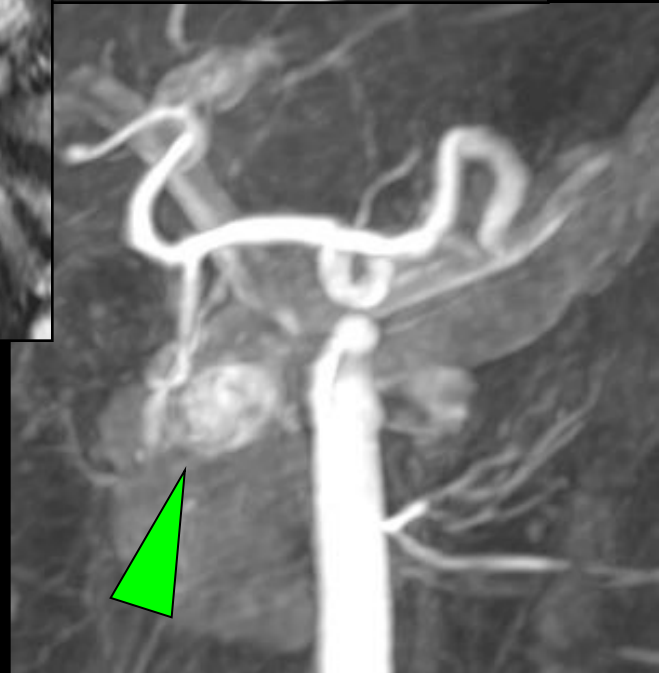
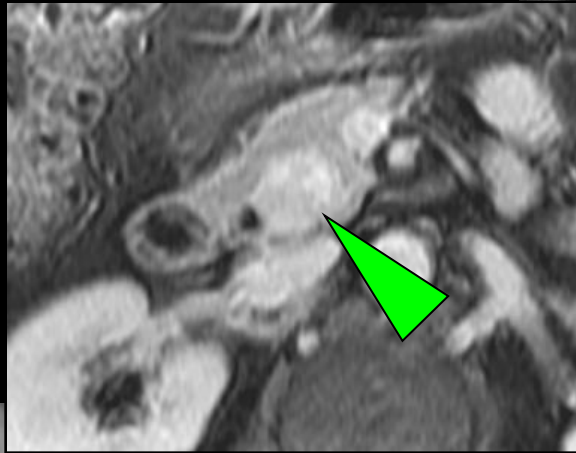
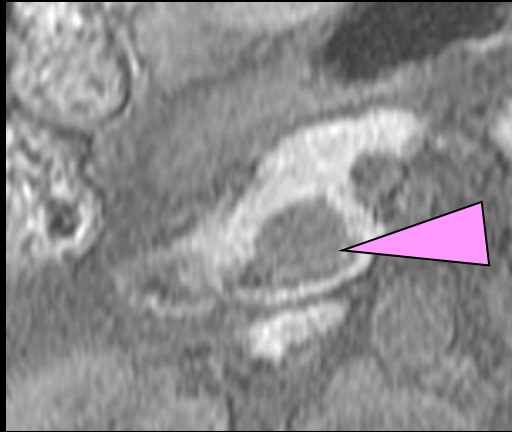
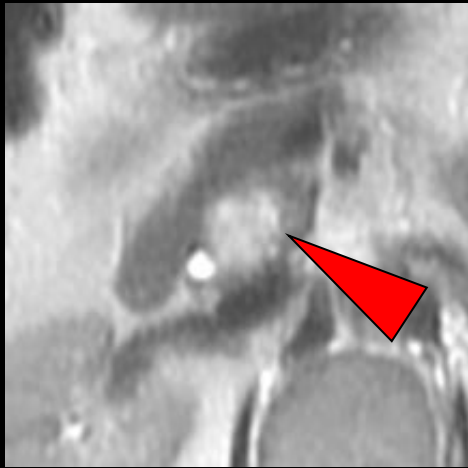
Flou visuel

Paresthésies de l'hémi corps drt



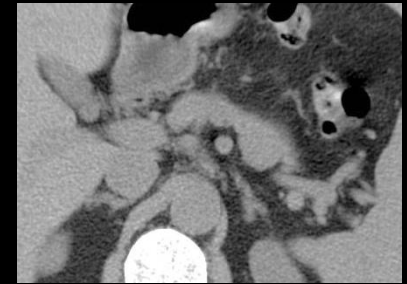
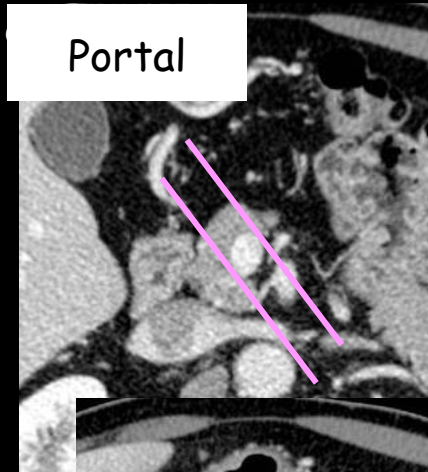
3D Distance: 12.6 mm



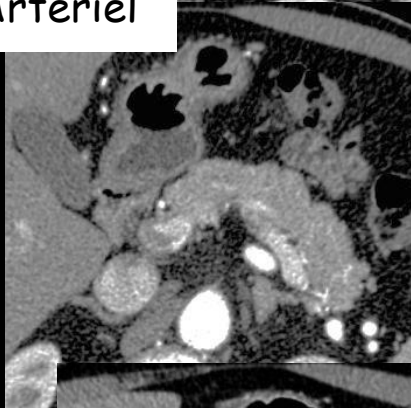


insulinome

Homme de 53 ans , bilan d'hypoglycémies organiques avec élévation sérique de l'insuline



Sans IV



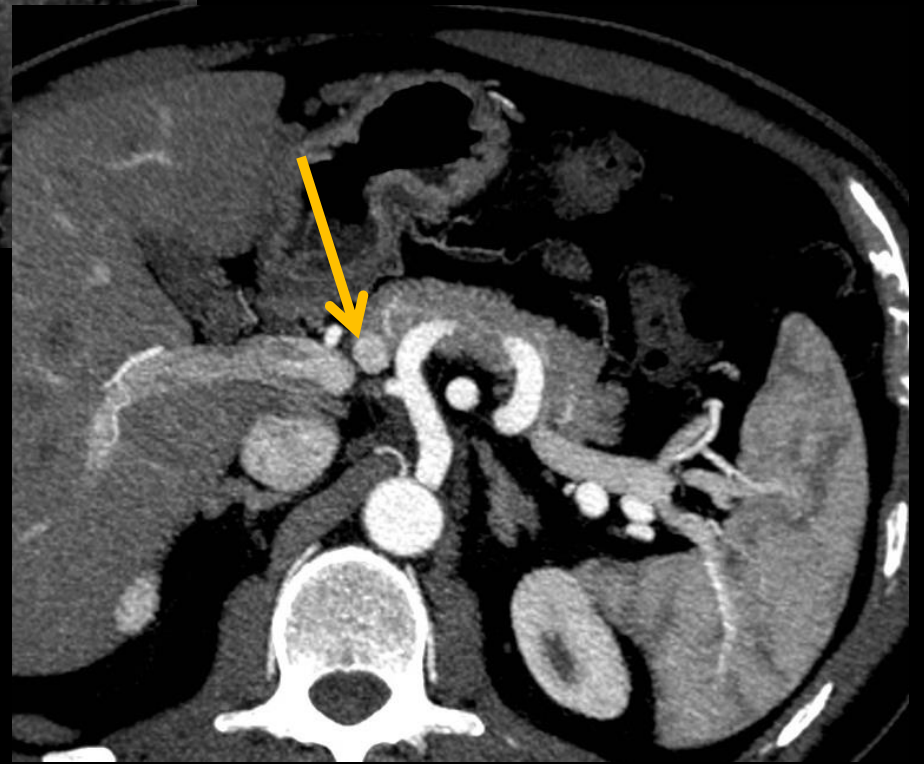
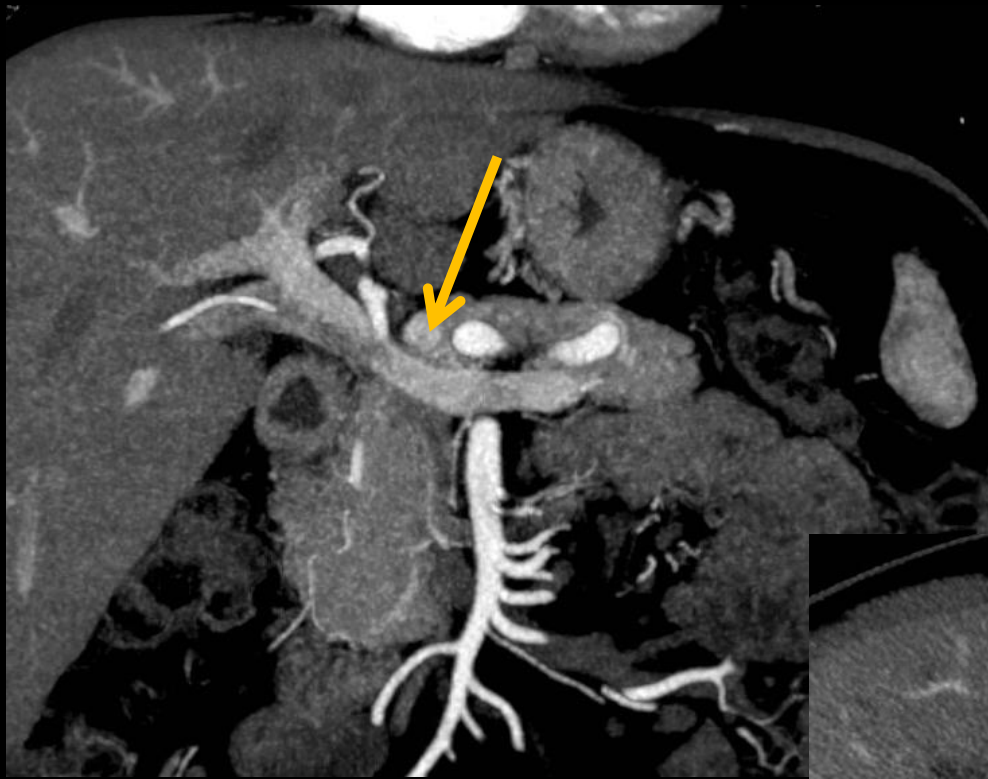
Quel est ,dans ce contexte ,l'anomalie à décrire ; situez la avec précision sur le plan anatomique





-nodule **hypervascularisé** du bord postéro-supérieur de la jonction **'isthmo-corporéale** du pancréas ,très évocateur d'un insulinome (tumeur neuro-endocrine différenciée , fonctionnelle , sécrétant de l'insuline)

Repérez l'artère gastroduodénale et les bords latéraux de l'axe veineux mésentérico-portal pour situer l'isthme par rapport à la tête et corps du pancréas



l'insulinome occupe une place particulière dans les tumeurs neuro-endocrines sécrétantes du pancréas en raison :

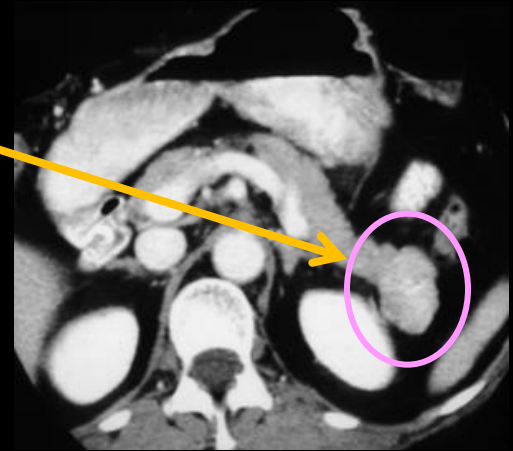
- de sa relative fréquence : 75 à 100 nouveaux cas par an en France (vs 50 gastrinomes et 3 à 6 vipomes ...)

- du pourcentage très élevé de formes bénignes : > 90 % vs moins de 30% pour toutes les autres variétés

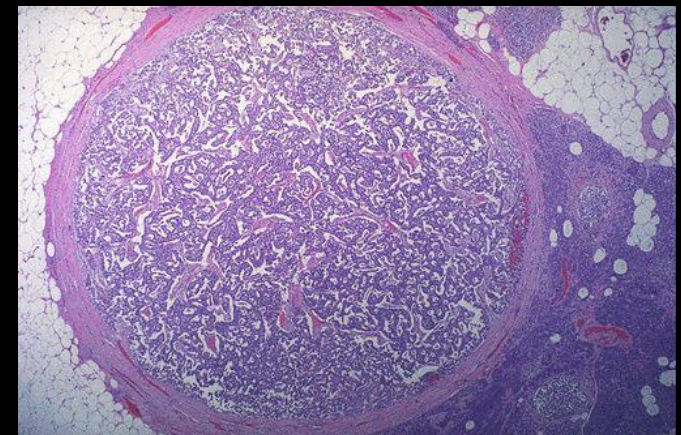
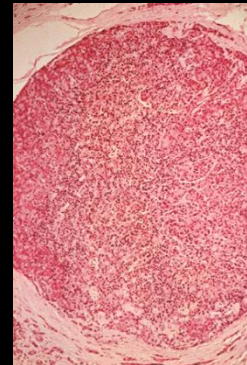
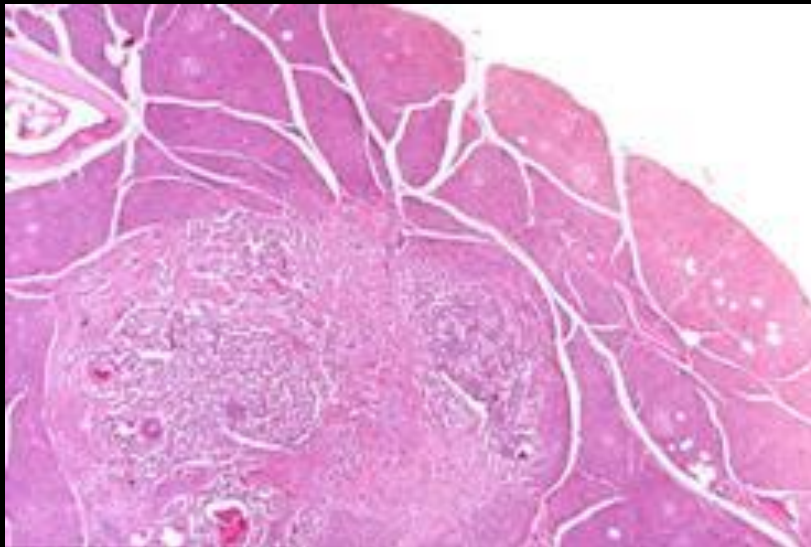
- de sa **faible fréquence d'association aux NEM** : < 5 % vs 30 % pour les gastrinomes

- de sa **taille généralement petite** en raison de son diagnostic souvent fait assez précocement à l'heure actuelle , en particulier grâce à l'échoendoscopie

sur le plan histologique , 6 à 10% des insulinomes sont malins ; leur taille est généralement plus importante : 2,5 à 3 cm ;ils nécessitent une pancréatectomie carcinologique avec curage ganglionnaire



comme pour toutes les tumeurs neuroendocrines du pancréas , les lésions sont classées en fonction de leur taille , de leur grade histo-pronostique (OMS 2009) :



OMS 1 tumeurs endocrines bien différenciées

limitées au pancréas (comportement bénin ou incertain) :

grade G1 , < 2 mitoses par champ , index Ki-67
 $\leq 2 \%$

OMS 2 carcinome endocrine bien différencié :

grade G2 , 2-20 mitoses par champ , index Ki 3
- 20 %

OMS 3 carcinome endocrine peu différencié

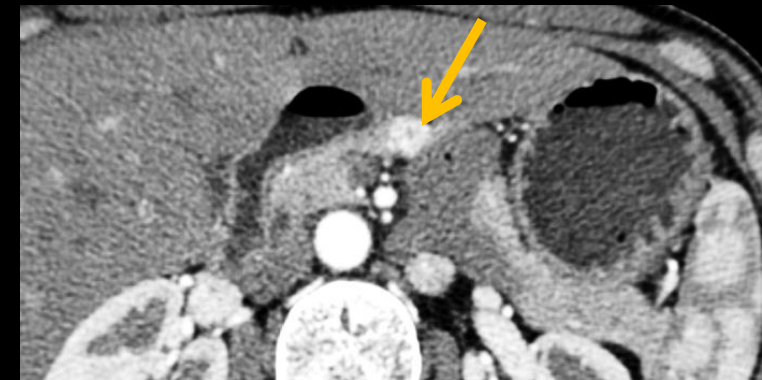
grade G3 , > 20 mitoses par champ , index Ki >
20

la très grande majorité des insulinomes (90 %)
correspond à la catégorie OMS 1

parmi les autres données intéressantes = retenir
au sujet de l'**insulinome** , on retiendra :

- les **localisations extra pancréatiques** : 2 % vs 10 % pour les gastrinomes ; pancréas ectopique , duodenum , antrum gastrique , hile de la rate (attention !!! ne pas confondre avec une **rate surnuméraire** qui peut siéger au contact ou dans le pancréas caudal)

- les **localisations multiples non exceptionnelles** , pratiquement toujours dans les NEM (70 % des cas)



-la difficulté de localiser les très petites lésions < 3 mm malgré la qualité des images CT actuelles et le recours aux techniques récentes (CT double énergie , imagerie spectrale +++)

Les techniques invasives :CT couplé à l'artériographie coelio-mésentérique avec stimulation calcique de la sécrétion et cathétérisme veineux sélectif par voie portale trans hépatique pour prélèvements étagés n'ont que de très exceptionnelles indications

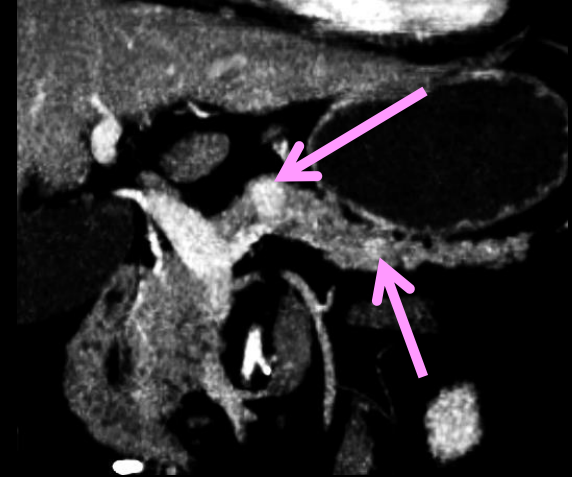
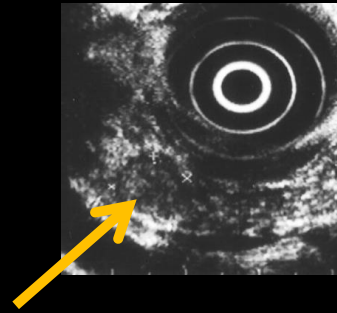
-la chirurgie sous **monitorage glycémique** et guidée par l'échographie per-opératoire (énucléation , pancréatectomie médiane ou gauche avec conservation de la rate , DPC pour les lésions céphaliques non énucléables ou les forme malignes ..)

take home message.

comme dans la plupart des tumeurs fonctionnelles sécrétantes, la clinique et la biologie (hypoglycémie, hyperinsulinémie, augmentation du peptide C, épreuve de jeûne positive) **permettent d'assurer le diagnostic d'insulinome** (et d'éliminer les hypoglycémies factices)

l'échoendoscopie est la technique d'imagerie la plus sensible pour confirmer la présence d'une (ou plusieurs) lésion(s) pancréatique(s)

l'intérêt essentiel de l'imagerie en coupes dans les insulinomes réside dans la



comme dans la plupart des tumeurs fonctionnelles sécrétantes , la clinique et la biologie (hypoglycémie , hyperinsulinémie , augmentation du peptide C, épreuve de jeûne positive) **permettent d'assurer le diagnostic d'insulinome** (et d'éliminer les hypoglycémies factices)

l'échoendoscopie est la technique d'imagerie la plus sensible pour confirmer la présence d'une (ou plusieurs) lésion(s) pancréatique(s)

l'intérêt essentiel de l'imagerie en coupes dans les insulinomes réside dans la

la distinction entre les lésions fonctionnelles et non fonctionnelles

l'intérêt essentiel de l'imagerie en coupes dans les insulinomes réside dans la **localisation précise des lésions** qui permet d'optimiser les **choix thérapeutiques**: coeliochirurgie avec assistance robotisée si la localisation s'y prête

les reformations multiplanaires sont donc de la plus haute importance pour répondre à cet objectif ; l'examen le plus efficace en raison de l'excellente définition de ses images étant le **scanner haute-résolution** , rendu encore plus performant par **l'imagerie spectrale** et l'imagerie en double énergie

Tumeur fonctionnelle Forme extra pancréatique : gastrinome

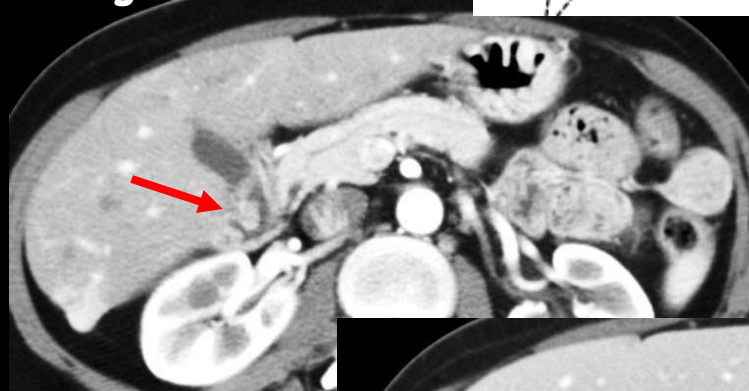
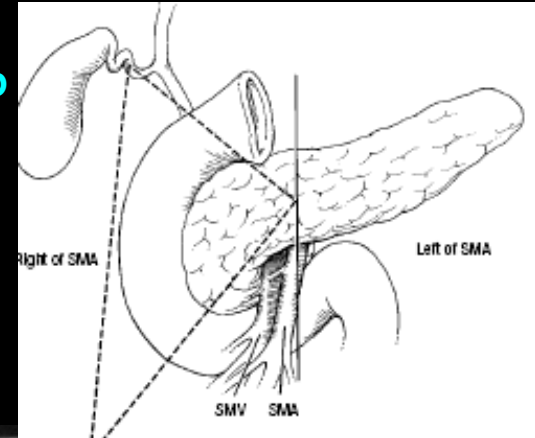
Spécificités

80% localisation Triangle de Stable et Passaro

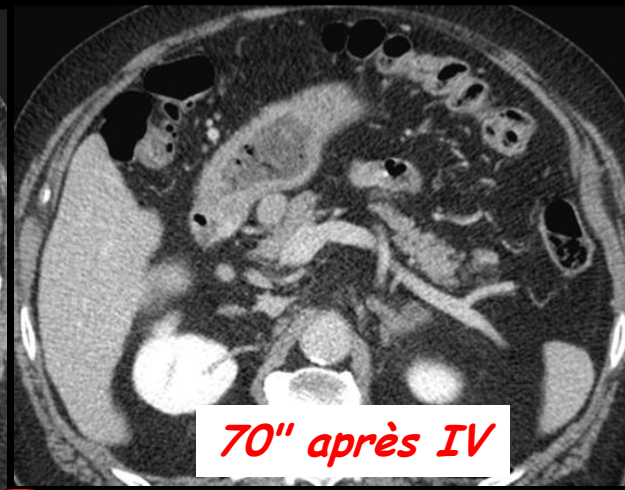
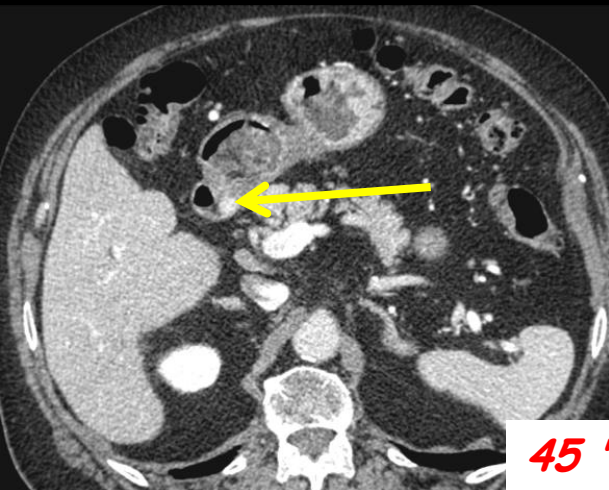
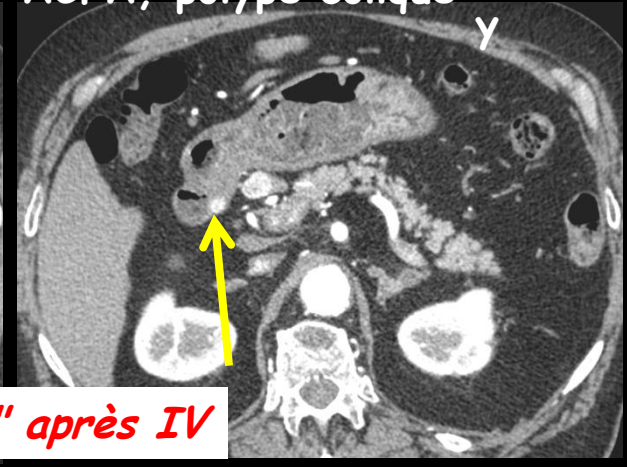
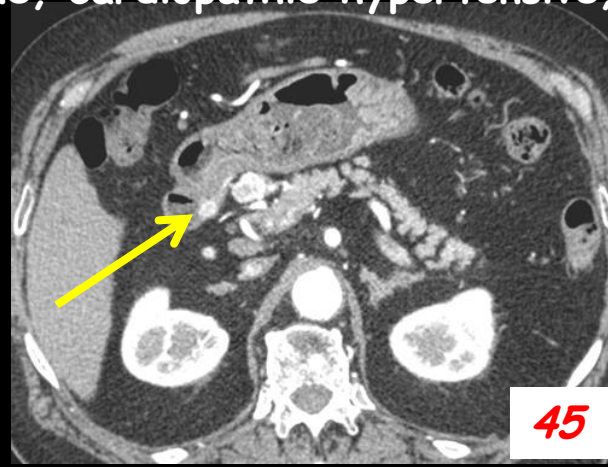
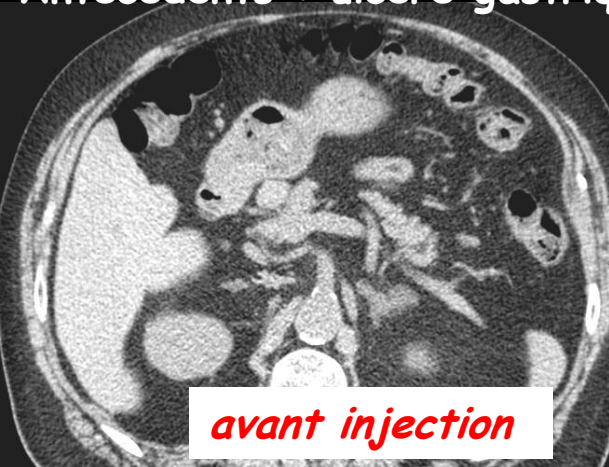
50% localisation duodénum proximal

60% sont multiples

Association syndrome de Zollinger Ellison

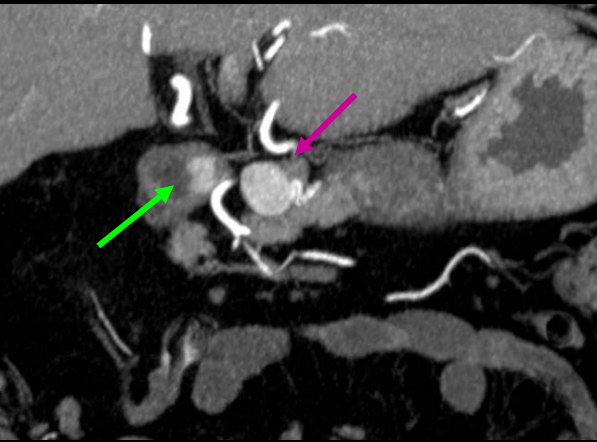
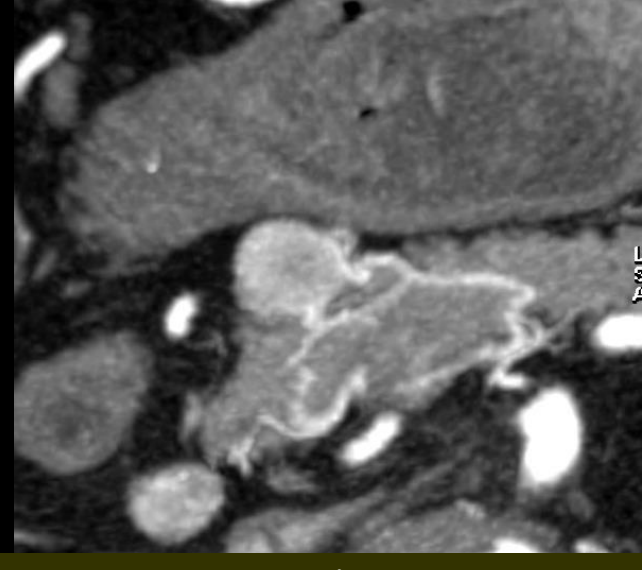
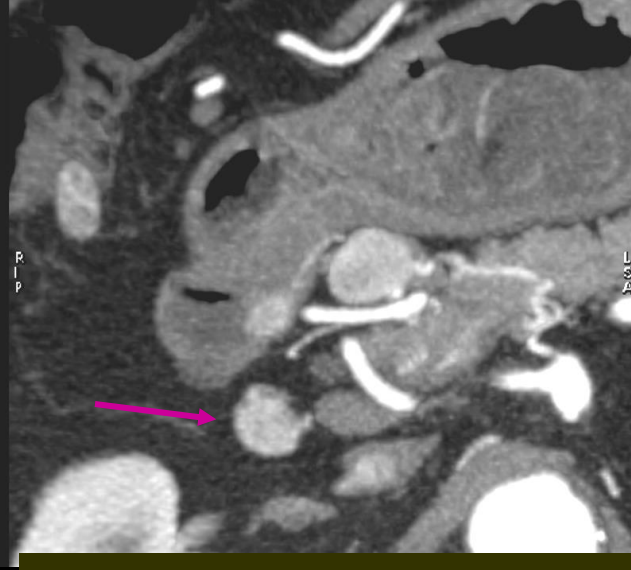
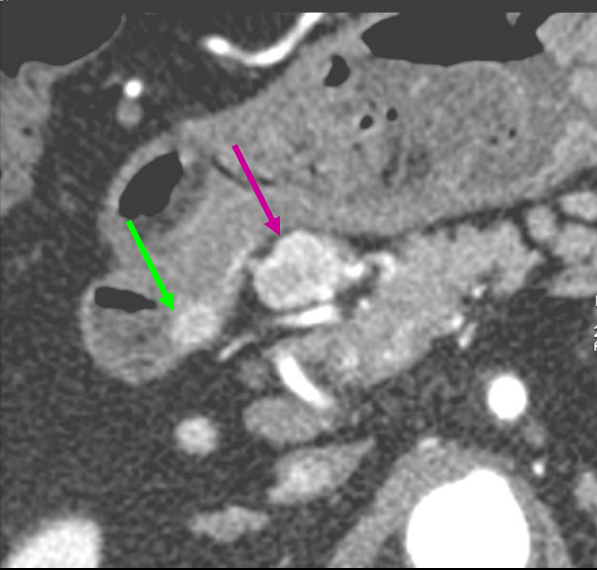


Patient de 72 ans ; diarrhée chroniques avec augmentation de la sérotonine et de la chromogranine A.
 Antécédents : ulcère gastrique, cardiopathie hypertensive, ACFA, polype colique F.Ga



quels éléments sémiologiques pouvez vous retenir sur ces images ?

- au premier passage (45" après IV), pancréas normal (rehaussement maximal) ;
- prise de contraste nodulaire marquée dans la paroi postérieure du premier duodénum
- probable épaissement des plis du fundus

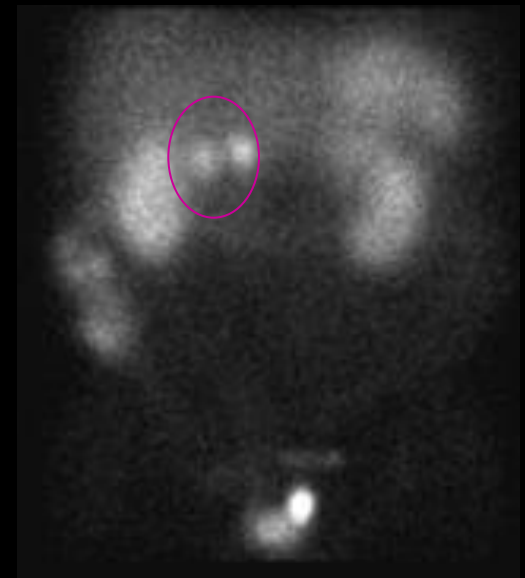
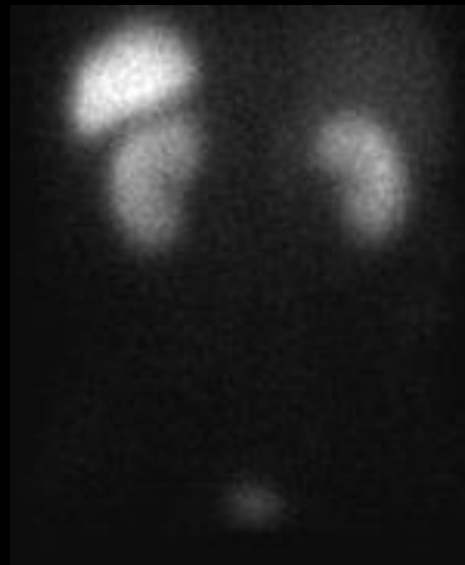
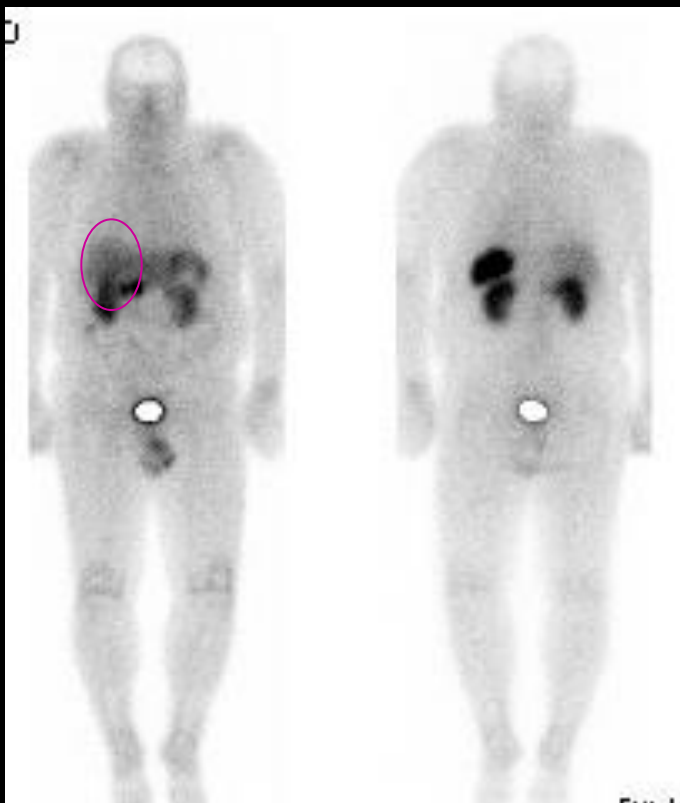


les images agrandies montrent en plus de la lésion nodulaire hypervascularisée de la paroi postérieure de D1:

- un nodule hypervascularisé au contact de la face antérieure de l'isthme du pancréas
- un autre nodule hypervascularisé à droite de D2

les plis du fundus et de la partie haute du corps gastrique sont épaissis en gardant un aspect cérébroïde et une parois souple





la scintigraphie à l' ^{111}In octréotide (Octréoscan®) confirme la présence de récepteurs à la STH dans les 2 lésions nodulaires satellites ; la lésion pariétale étant trop petite pour être mise en évidence par cette méthode

on peut donc conclure:

- qu'il ya bien des signes indirects d'une hyperstimulation de la muqueuse gastrique fundique

- que les lésions hypervascularisées sont compatibles avec une tumeur neuro-endocrine bien différenciée de la région duodéno-pancréatique , siégeant dans la paroi duodénale et accompagnée de 2 adénopathies de voisinage

- le foie n'est a priori pas suspect de métastases

en fonction du contexte clinique et biologique on s'oriente donc vers un gastrinome extra-pancréatique , responsable d'un syndrome de Zollinger-Elison (SZE)

Les tumeurs neuro-endocrines fonctionnelles (secrétant des substances hormonales biologiquement actives) de l'intestin antérieur sont des tumeurs bénignes ou malignes se développant à partir de cellules endocrines des îlots de Langerhans

les différents types individualisables sont bien connus et ont des caractéristiques cliniques , épidémiologiques , anatomo-pathologiques propres qui leur confèrent un pronostic très différent

gastrinome: hypersécrétion gastrique, diarrhée, flush, ulcères multiples de localisation atypique, RGO résistant aux traitements

insulinome : hypoglycémies organiques

glucagonome : diabète, érythème nécrolytique migrateur, thromboses veineuses

VIPome : choléra pancréatique ou syndrome de Werner-Morison (water-diarrhea syndrome)

somatostatinome : diabète, lithiase biliaire

certaines de ces lésions sont plus volontiers retrouvées en association avec d'autres lésions dans le cadre de **syndromes héréditaires de prédisposition aux tumeurs** : (NEM 1, sclérose tubéreuse de Bourneville, maladie de Von Hippel Lindau, neurofibromatose de type I)

Tableau I. – Caractéristiques des principaux syndromes fonctionnels liés aux tumeurs endocrines duodéno-pancréatiques (modifié à partir des références 1 et 2).

Characteristics of the main duodeno-pancreatic endocrine tumor syndromes.

Type	Peptide sécrété	Incidence ^a	Localisation tumorale	MH (%)	Association à NEM 1 (%)
SZE	Gastrine	0,5-1,5	Duodénum et/ou ganglion : 70 % Pancréas : < 20 % Autres/inconnu : 10 %	25	20-25
Insulinome	Insuline	1-2	Pancréas : > 99 %	8-15	5-8
VIPome	VIP	0,05-0,2	Pancréas : 90 %	25	5-15
Glucagonome	Glucagon	0,01-0,1	Pancréas : 100 %	80	< 5
Somatostatine	Somatostatine	Très rare	Pancréas : 55 % Duodénum/jéjunum : 45 %	50	< 5
GRFome	GHRH	?	Pancréas : 30 % Poumons : 54 % Jéjunum : 7 % Autres : 13 %	30	?
ACTHome	ACTH	Exceptionnel	Pancréas : 11 % des syndromes de Cushing ectopiques ^b	> 95	?
Tumeur associée à un syndrome carcinoïde	Sérotonine	Exceptionnel (65 cas publiés ^b)	Pancréas (< 1 % des syndromes carcinoïdes)	> 60	?

MH : métastases hépatiques.

SZE : syndrome de Zollinger-Ellison.

VIP : vasoactive intestinal peptide.

GHRH : growth hormone releasing hormone.

^a : nombre de nouveaux cas par million d'habitants.

^b : selon réf. 5.

Syndrome de Zollinger-Ellison (SZE)

l'hypersécrétion gastrique acide n'est pas l'apanage du gastrinome

Physiologie de la sécrétion gastrique 9-000-C-10

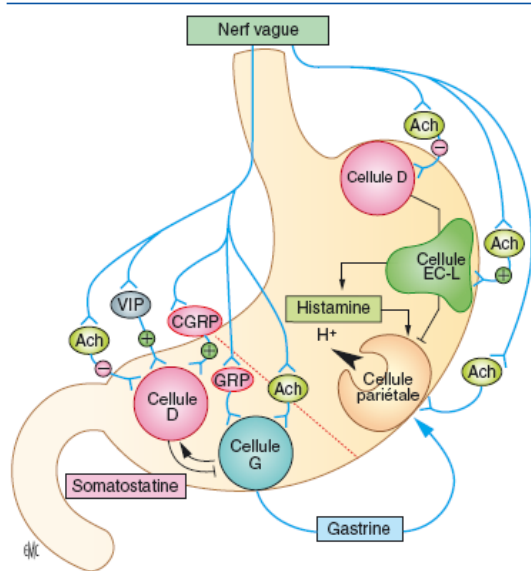


Figure 8. Régulation physiologique intégrée de la sécrétion gastrique par les facteurs nerveux et hormonaux. Ach : acétylcholine ; GRP :

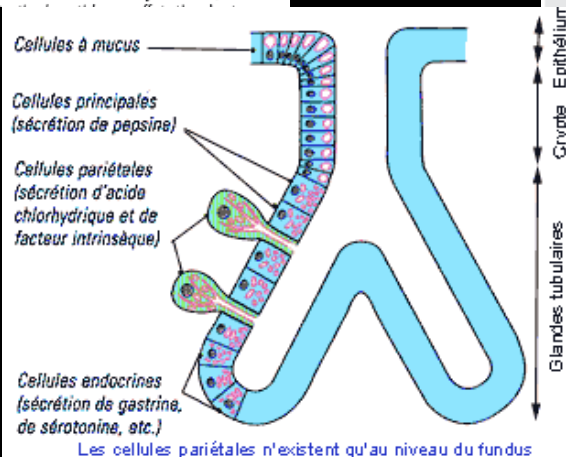


Tableau II. – Causes des hypergastrinémies en fonction du niveau de la sécrétion acide gastrique.

Aetiology of hypergastrinemia as a function of the level of gastric acid secretion.

Sécrétion gastrique acide normale ou élevée

Ulcère bulbaire associé à l'infection à *H. pylori*

Hyperfonction/hyperplasie des cellules G antrales

Sténose pyloro-duodénale

"Retained antrum"

Syndrome de grêle court

Insuffisance rénale

Syndrome de Zollinger-Ellison

Sécrétion gastrique acide basse

Gastrite atrophiante fundique, dont Biermer (atrophie fundique)

Traitements antisécrétoires

Vagotomie

SZE, secondaire au gastrinome: tumeur sécrétant de la gastrine: hypersecretion gastrique acide

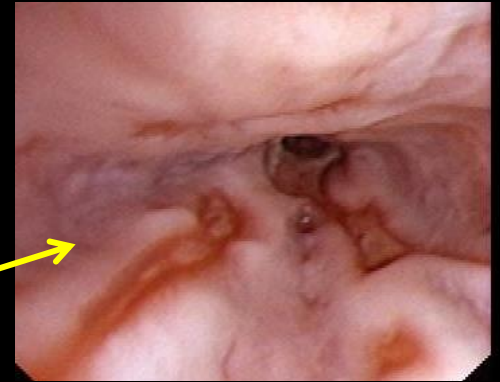
Sporadique ou intégré dans une NEM type 1

Clinique:

maladie ulcéreuse sévère, oesophagite,

résistantes aux traitements usuels (20% des malades répondent aux IPP dans un premier tps)

+/- douleurs abdominales, diarrhées (65%cas)



NEM type 1 -chromosome 11q13 -protéine Ménéne

parathyroïde: hyperplasie+/-hyperparathyroïdie

pancréas: gastrinome++, insulinome...

hypophyse ; adénome

Diagnostic

>97% sensibilité avec les 3 tests

.Gastrinémie basale élevée (95%cas) après 10j d'arrêt des IPP

.Mesure du débit acide basal

.Si peu ou pas élevé: test à la sécrétine

Tableau III. – Sensibilité de différents critères spécifiques (> 99 %) pour le diagnostic de syndrome de Zollinger-Ellison (modifié à partir des références 6 et 7).

Sensitivity of several specific criteria (> 99%) for the diagnosis of Zollinger-Ellison syndrome.

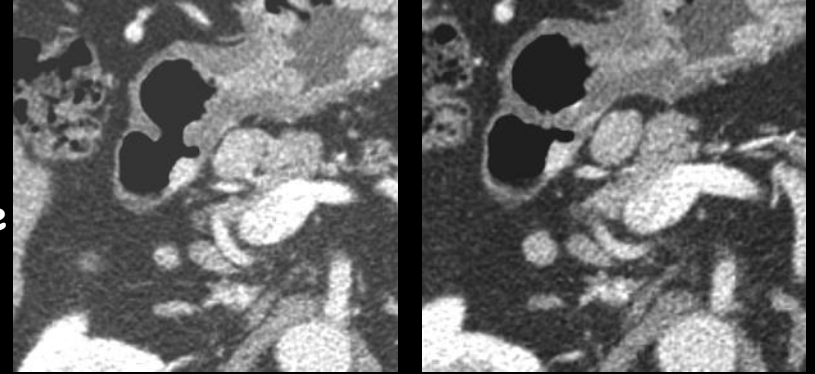
Valeurs seuil	Sensibilité (%)
Gastrinémie basale $\geq 4,64$ N	61,2
Gastrinémie sous sécrétine $\geq 3,86$ N	70
Débit acide basal	
• sans gastrectomie $\geq 37,7$ mmol H ⁺ /h	47,8
• avec gastrectomie partielle $\geq 14,4$ mmol H ⁺ /h	18,2
Débit acide sous sécrétine	
• sans gastrectomie ≥ 18 mmol H ⁺ /h	85,5
• avec gastrectomie partielle $\geq 1,84$ mmol H ⁺ /h	90,9
Critères combinés	
• sans gastrectomie	97
• avec gastrectomie partielle	100



Localisation,

si pas de NEM1

paroi du duodénum et / ou dans un
ganglion péri pancréatique, petite taille
($<1\text{cm}$)



localisation pancréatique rare ($<20\%$,
 $>3\text{cm}$)

si NEM1

multiples, parois duodénales 80%

métastases hépatiques

métachrones 6-9%,

synchrones 15-20%,

NEM ou pas

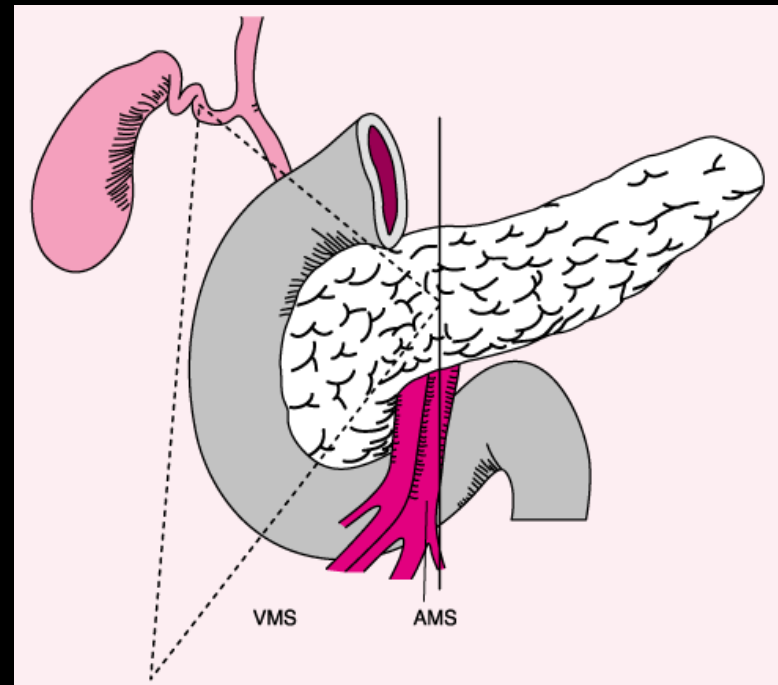
triangle de Stable et Passaro
(1954)

.convergence biliaire inférieure
(confluent cystico-cholédocien)

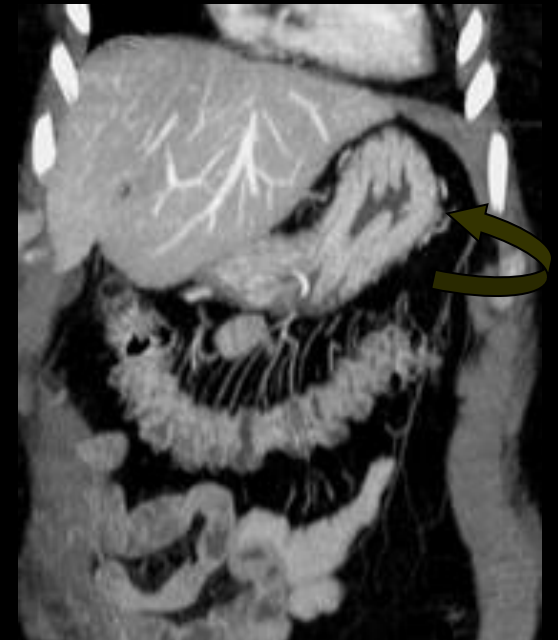
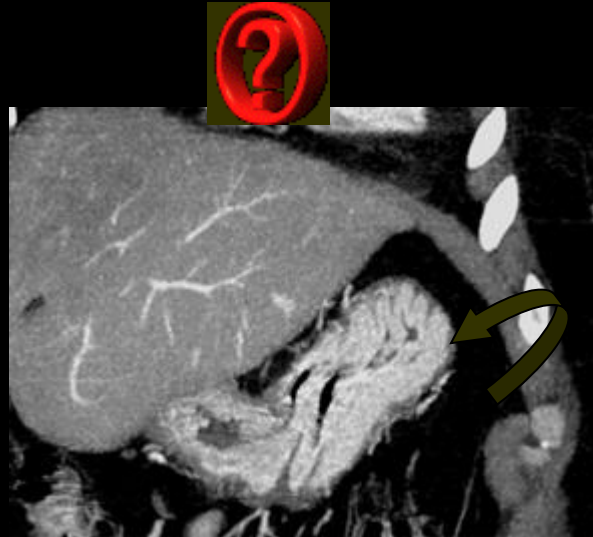
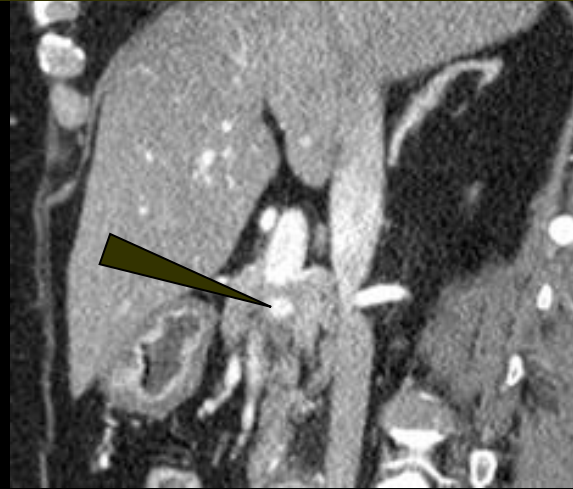
.genu inferius

.isthme du pancréas

80% des gastrinomes



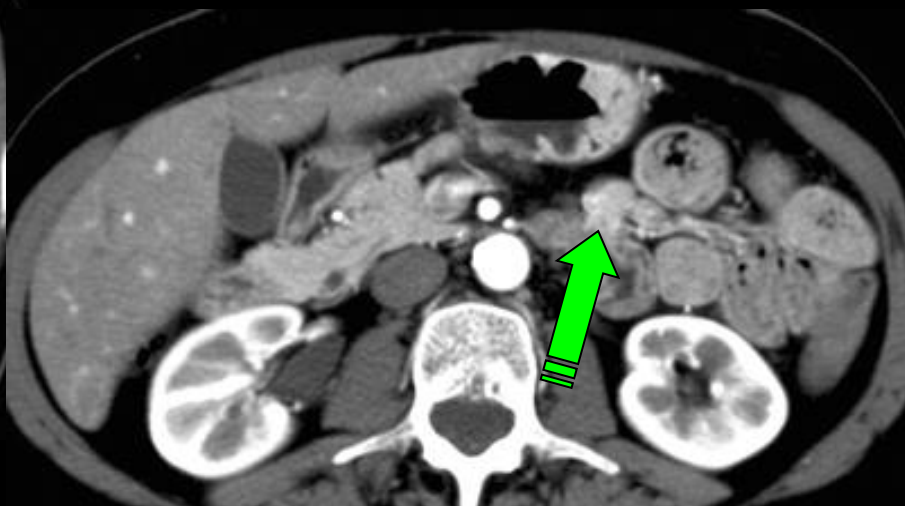
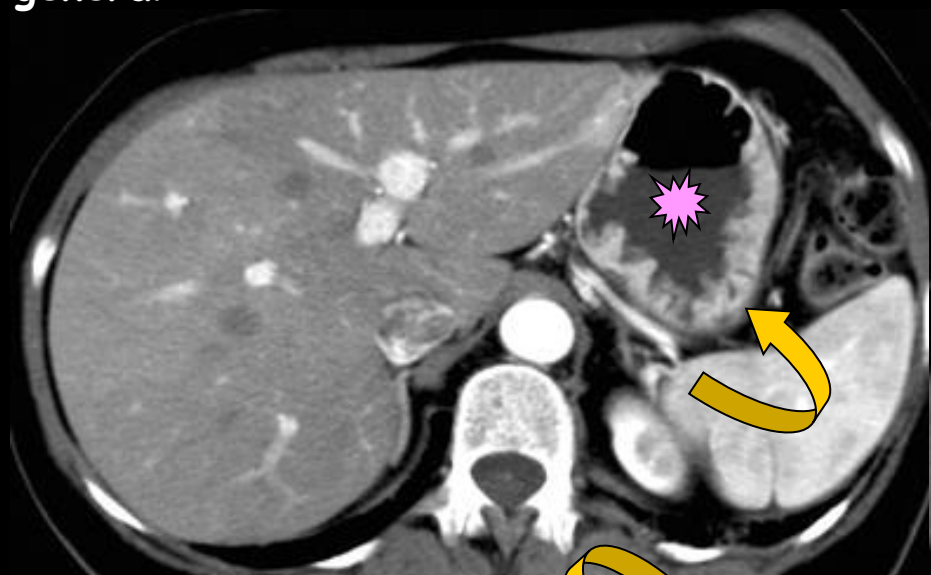
homme 48ans , RGO résistant aux IPP ; épigastralgies crampiformes...



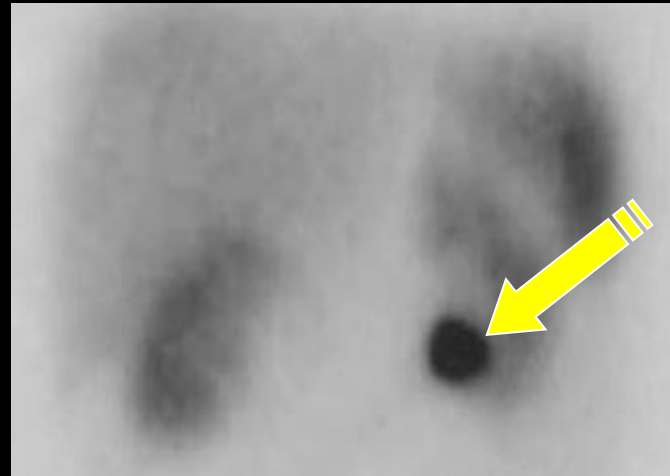
gastrinome du pancréas céphalique et gastropathie d'hyperfonctionnement fundique ; sd de Zollinger-Ellison

NB 40 % des gastrinomes s'intègrent dans une NEM 1 dont les autres composants peuvent n'apparaître qu'après 30 ou 40 ans . 40 % des gastrinomes sont malins

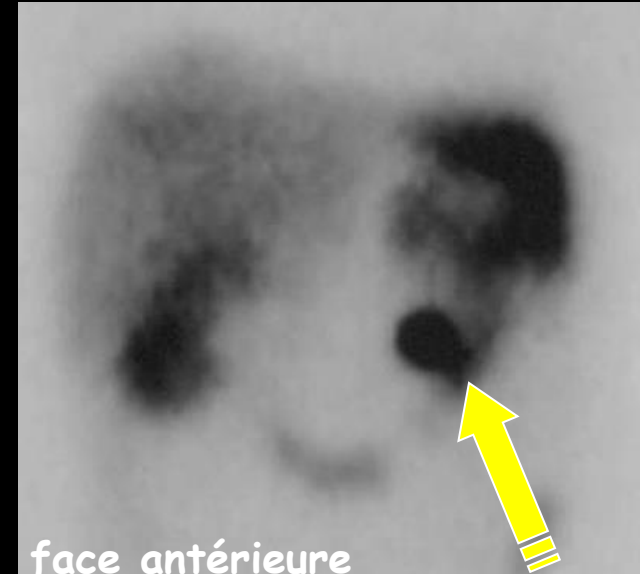
homme 43ans , épigastralgies et syndrome ulcéreux résistant aux IPP, baisse de l'état général



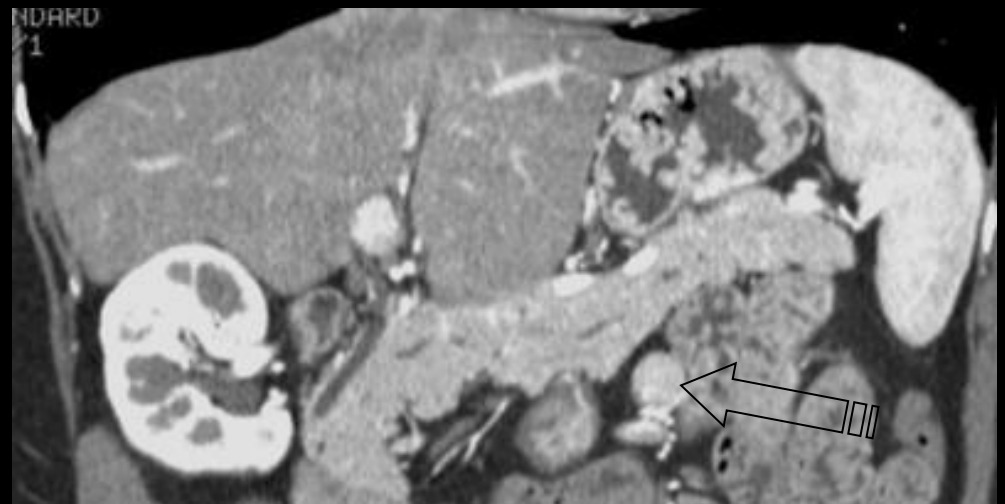
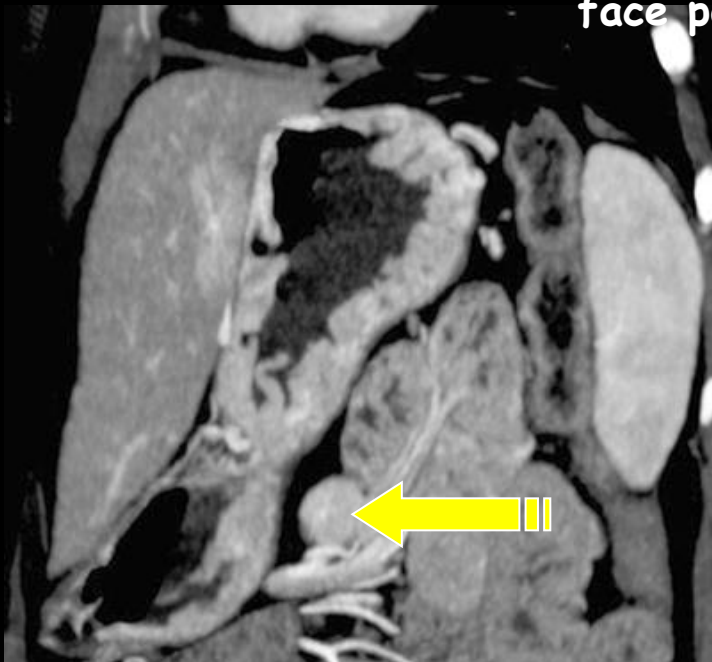
scintigraphie à
l'Octréoscan®
Recherche de
lésions riches en
récepteurs à la
Somatostatine



face postérieure

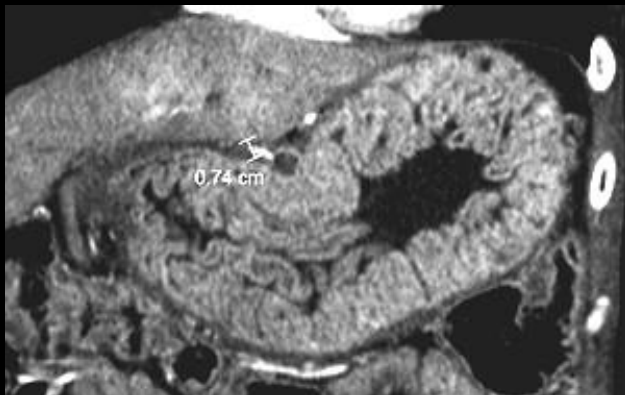
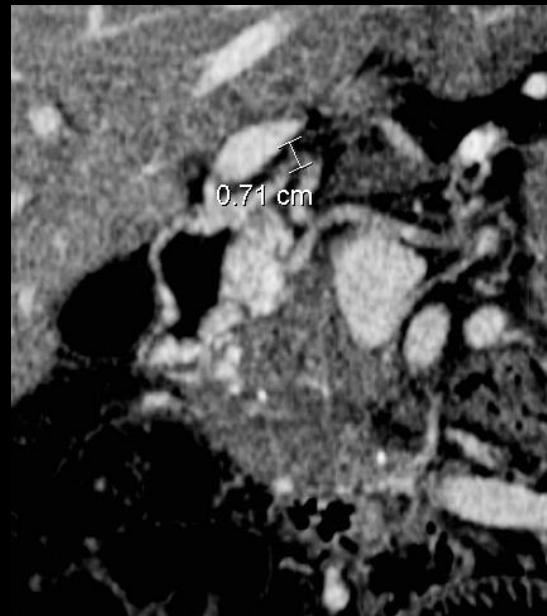
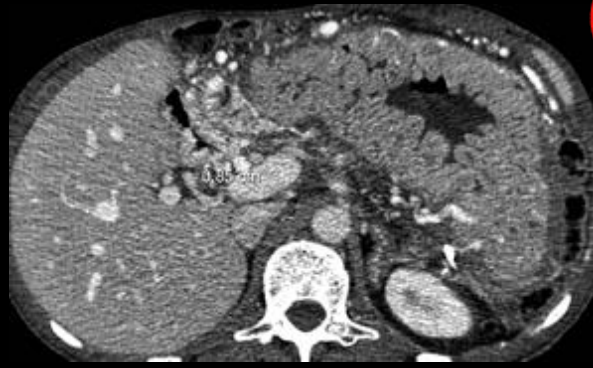
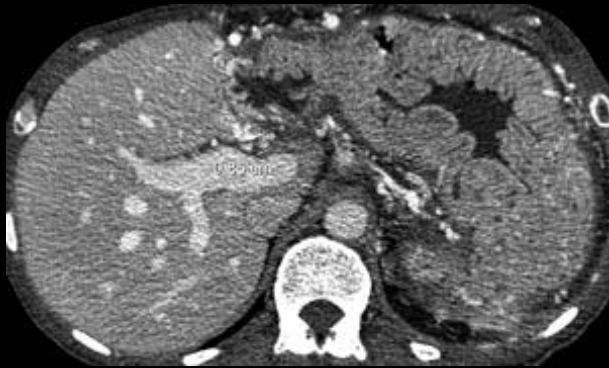


face antérieure



gastropathie à gros plis ; métastase ganglionnaire mésentérique d'un gastrinome
extra pancréatique ; syndrome de Zollinger-Ellison

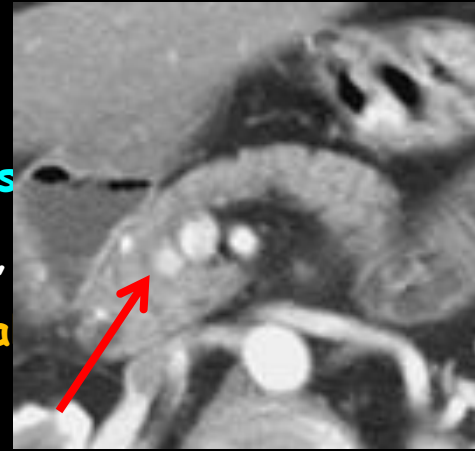
homme 45 ans , spléno-pancréatectomie caudale 5 ans auparavant ,pour gastrinome.
Reprise des symptômes et baisse de l'état général .



récidive de gastrinome dans la paroi duodénale ?
extériorisation de la lésion primitive d'une adénopathie
du pancréas caudal opérée ? réseau cavernomateux de la
paroi duodénale en relation avec une HTP segmentaire

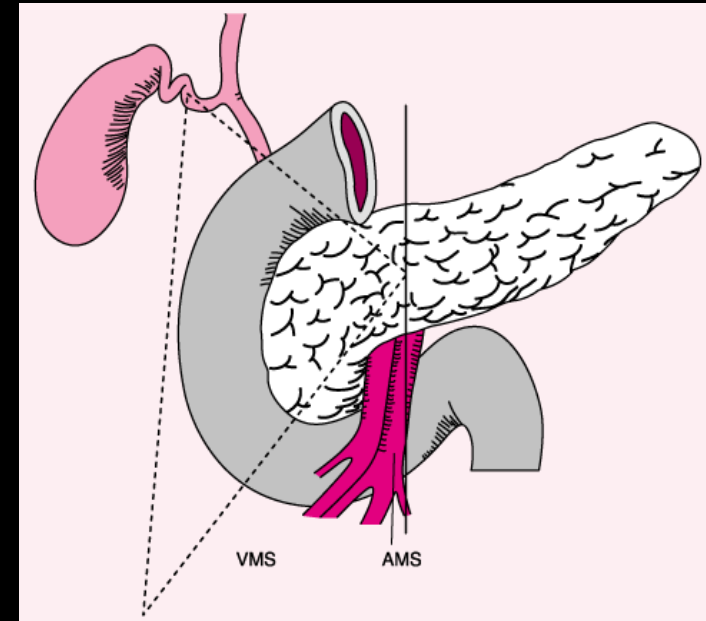
take home message

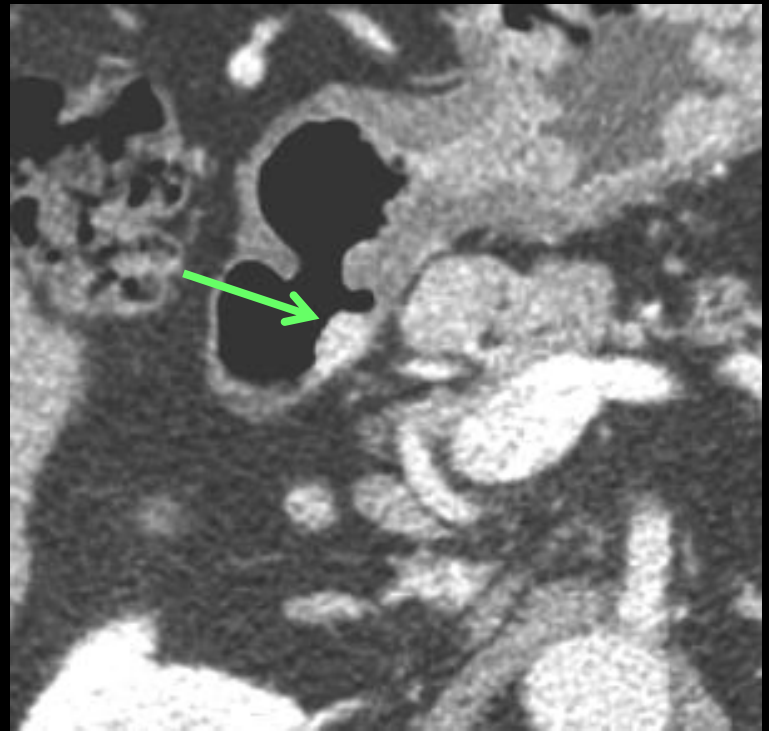
-pensez au gastrinome devant des **ulcères récidivants de localisation atypique**, mais aussi en cas de **RGO**, de **diarrhées chroniques avec baisse de l'état général**, résistant au traitement



-la recherche d'une tumeur endocrine fonctionnelle (hypervascularisée) nécessite une acquisition à la phase artérielle différée (45 " après IV) (coupes inframillimétriques) pour obtenir des reformations multiplanaires les plus précises possibles

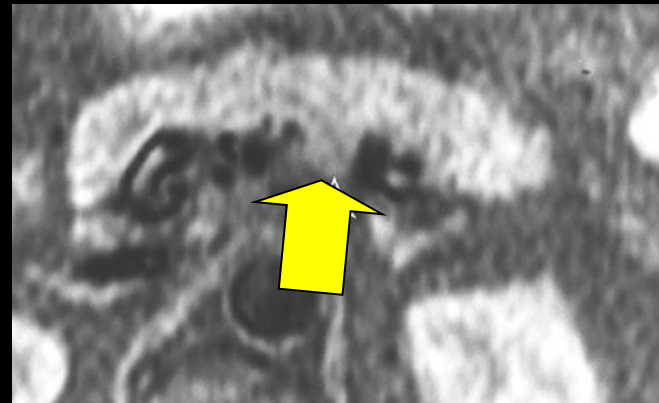
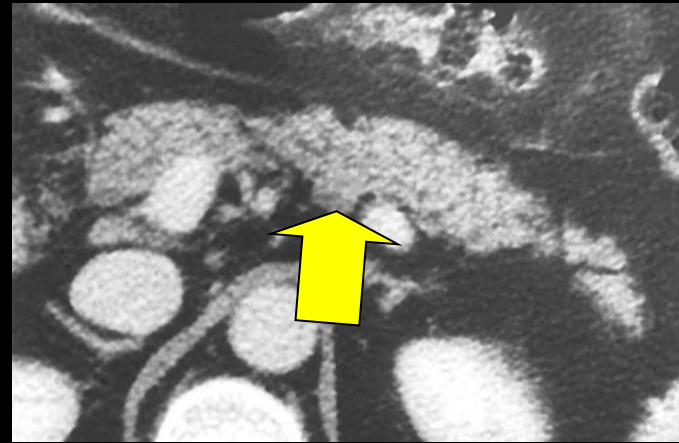
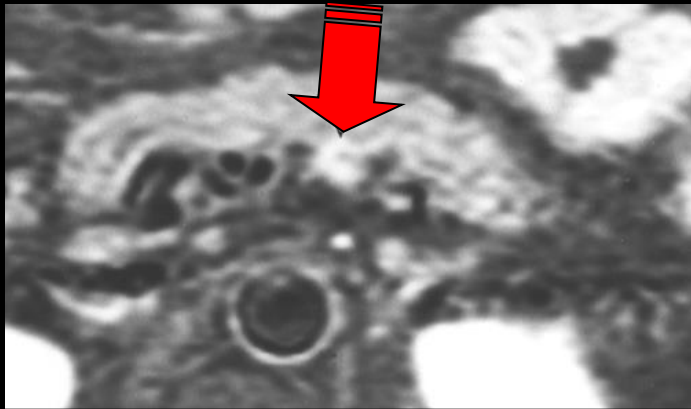
-les **localisations extrapancréatiques des gastrinomes** sont les plus fréquentes mais elles se situent dans le triangle de Passaro et Stable dans plus de 90 % des cas





-il est très fréquent que les adénopathies métastatiques de voisinage soient beaucoup plus facilement vues sur les différentes méthodes d'imagerie (CT , IRM , scintigraphie à l'Octréoscén , PET CT , échoendoscopieque la lésion princeps de la paroi duodénale

-40 % des gastrinomes s'intègrent dans une NEM et
40% sont malins métastatiques

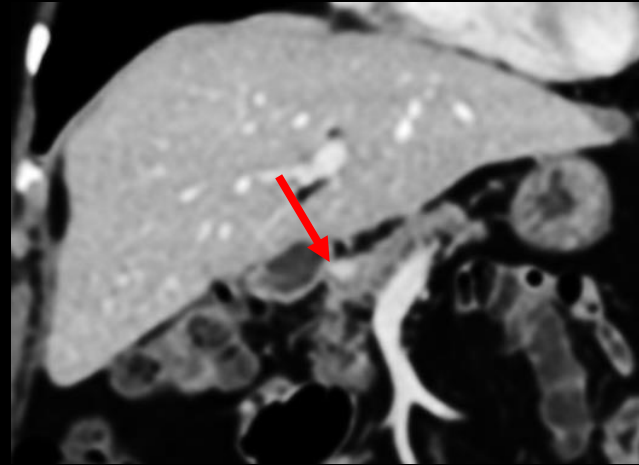


gastrinome 8 mm

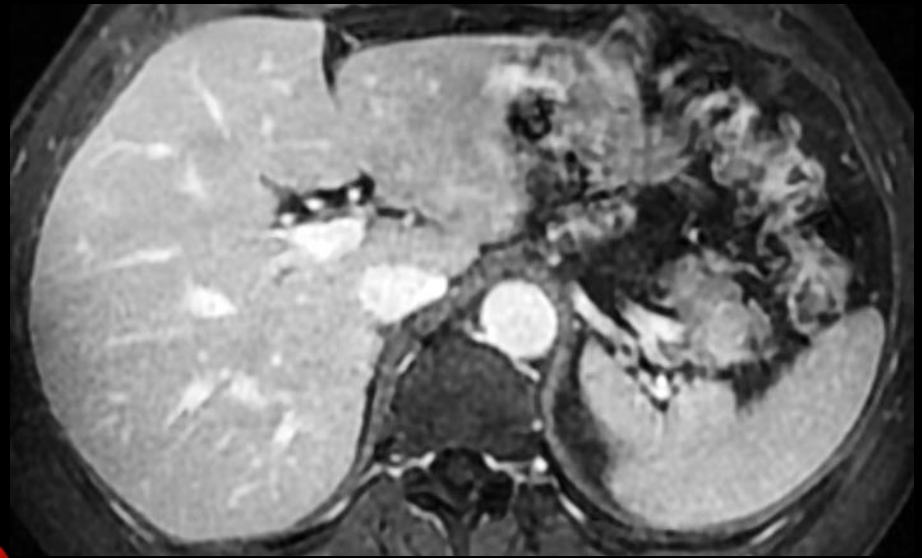
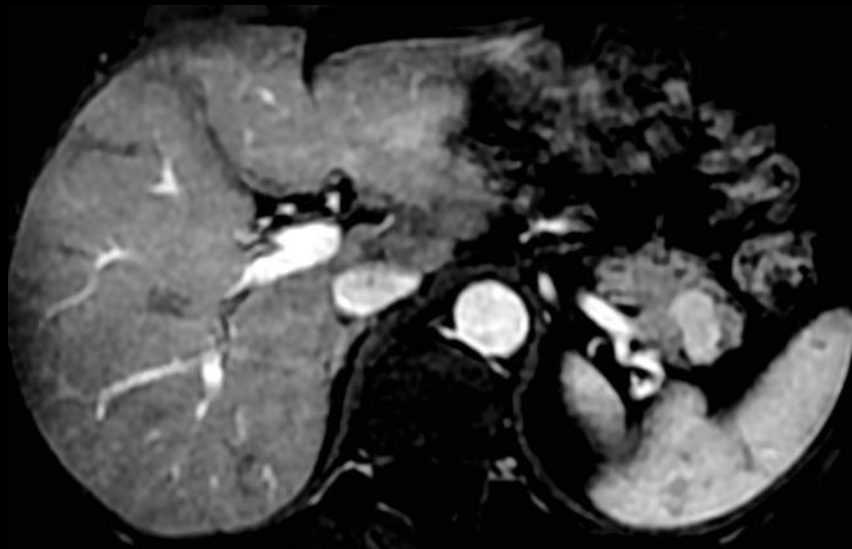
pensez aux localisations pancréatiques des **syndromes héréditaires de prédisposition aux tumeurs**

- NEM 1
- maladie de VHL
- sclérose tubéreuse de Bourneville

diagnostic différentiel des tumeurs endocrines pancréatiques
fonctionnelles hypervascularisées



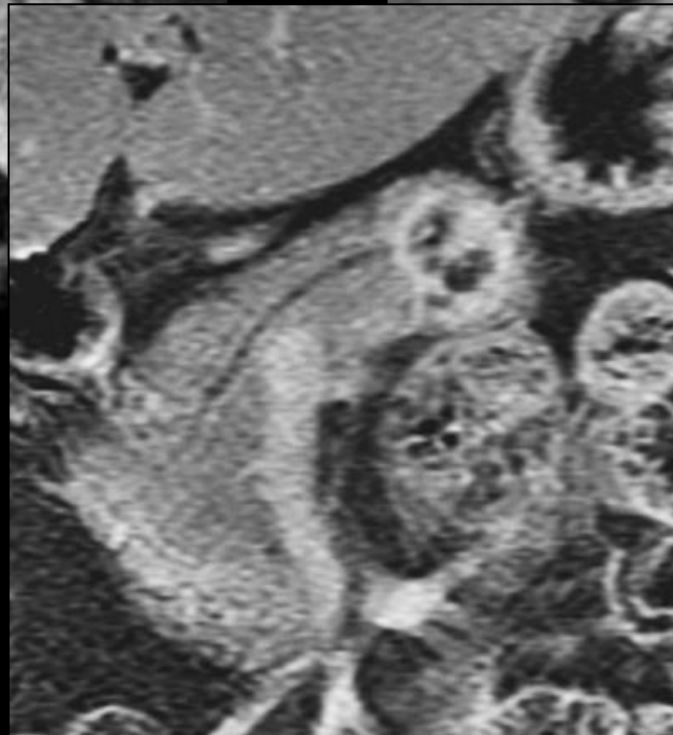
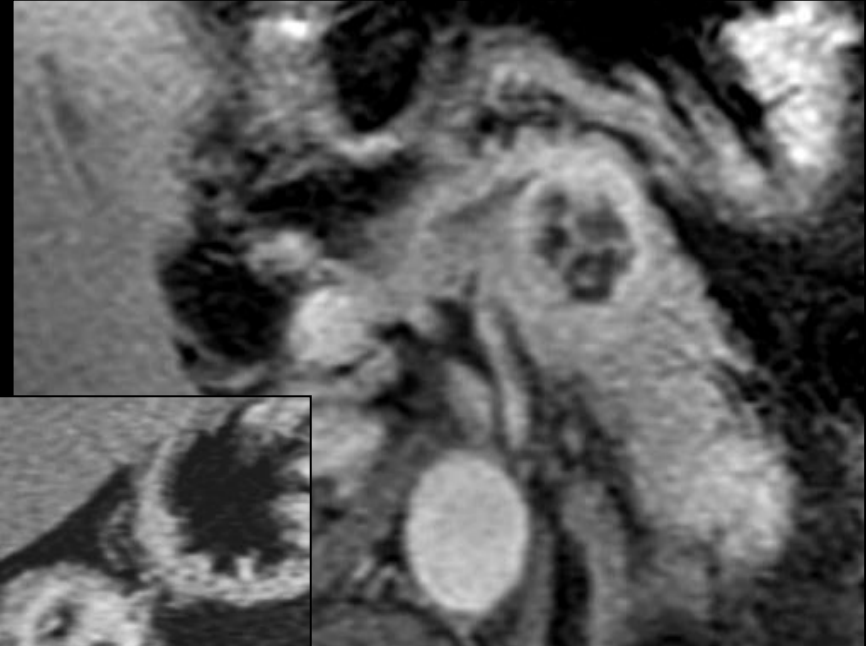
métastase d'un adénocarcinome rénal (néphrectomie gauche)



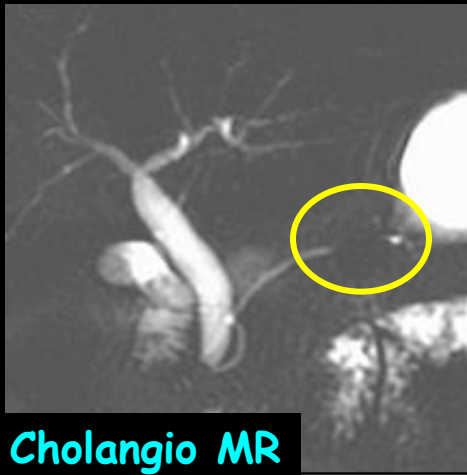
rate accessoire
intrapancréatique

Tumeurs endocrines fonctionnelles

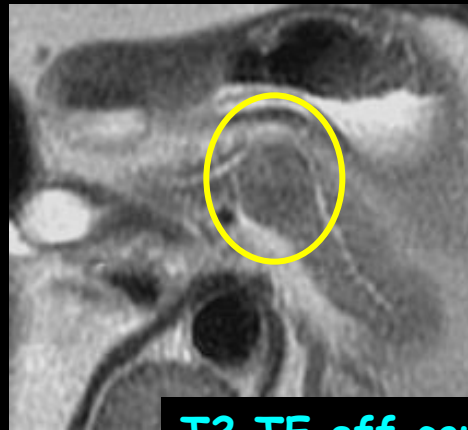
autres présentations : formes fibreuses



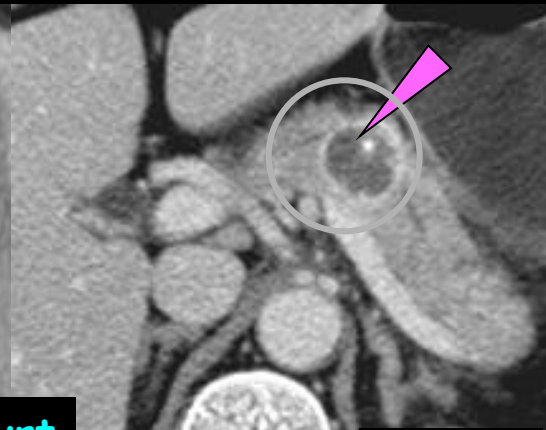
rehaussement progressif
du contingent fibreux lié
à la diffusion lente du
produit de contraste dans
le secteur interstitiel de
la fibrose collagène



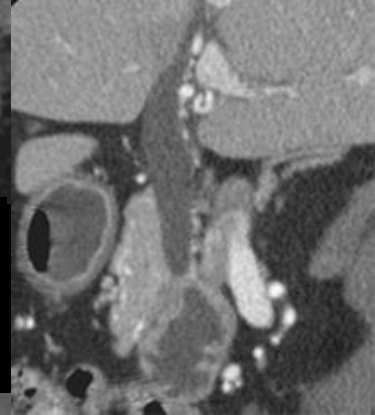
Cholangio MR



T2 TE eff court



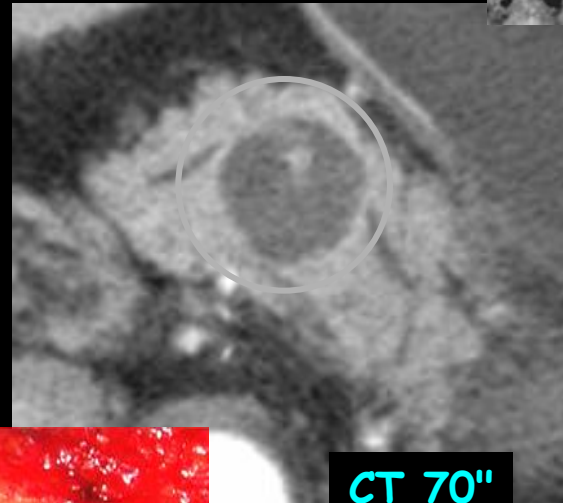
CT 45"



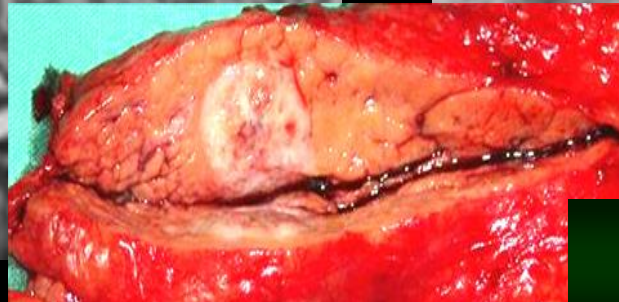
femme 53 ans , cholécystectomisée , petite
baisse de l'état général



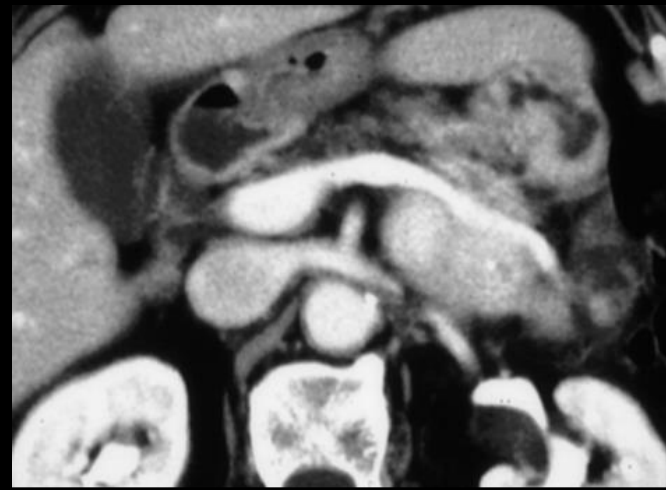
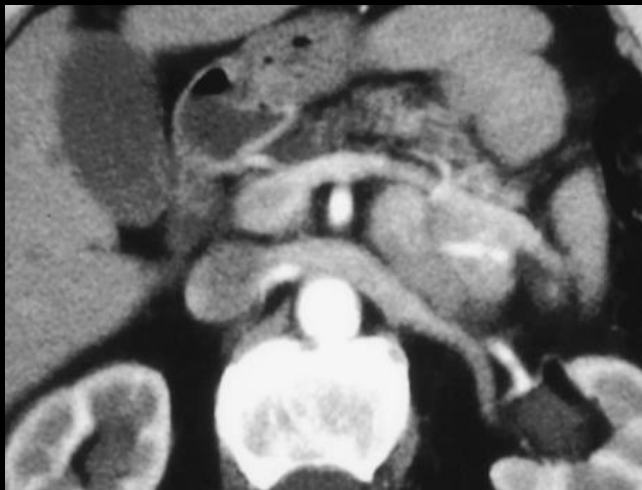
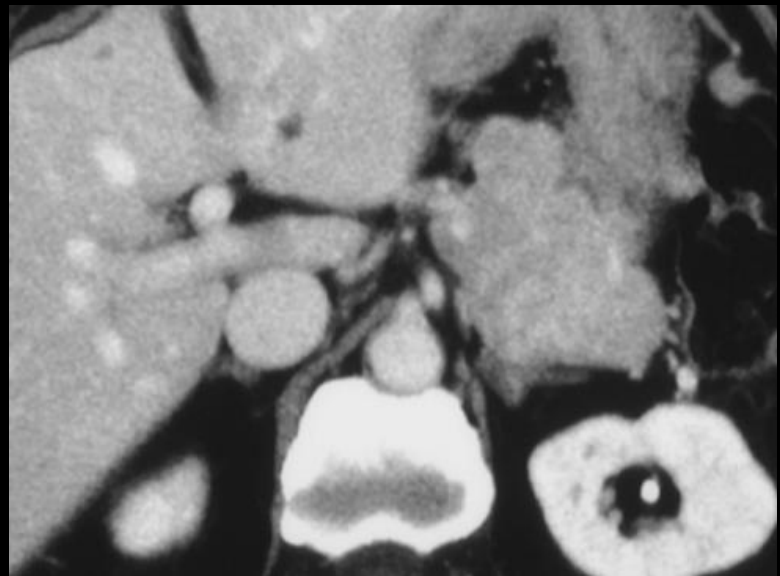
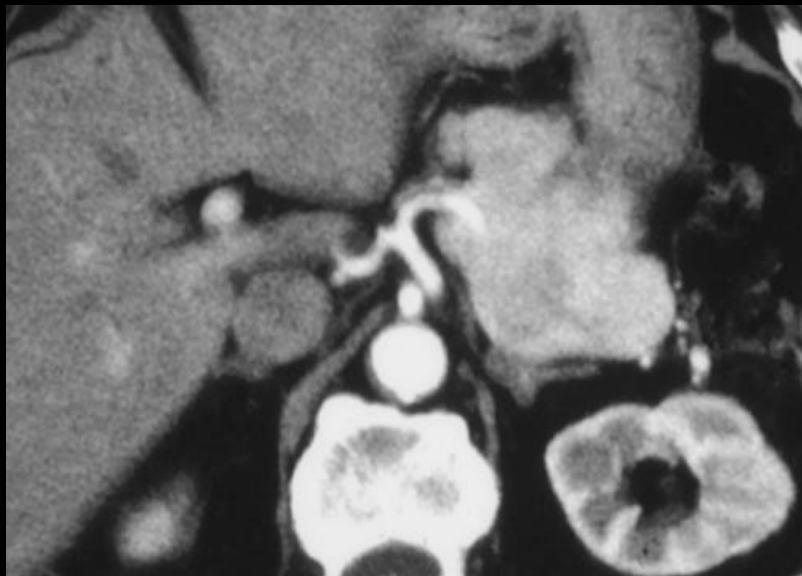
CT 45"



CT 70"



**carcinome endocrine du
pancréas**



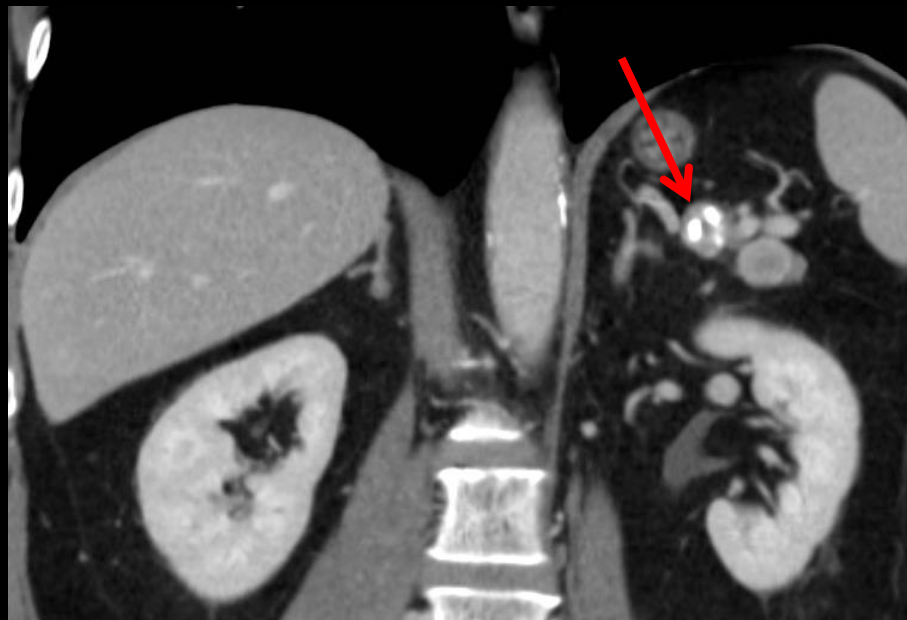
TNE non fonctionnelle bien différenciée (hypervascularisation +++)



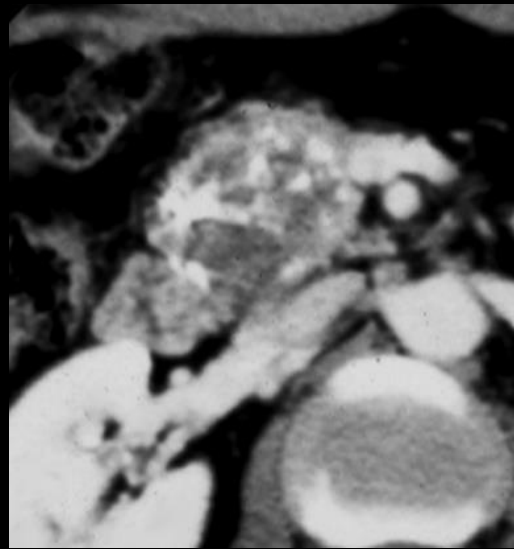
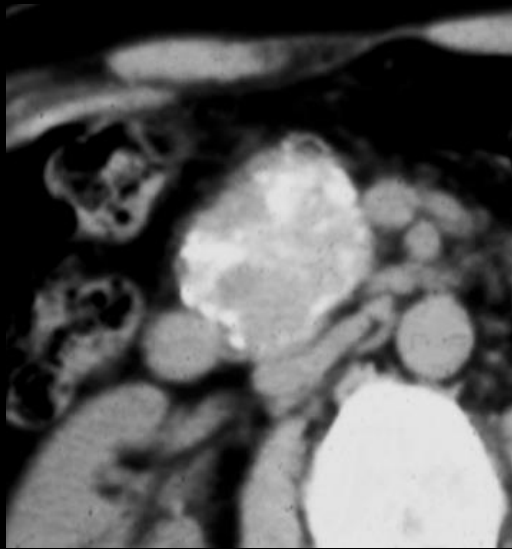
forme fibreuse de tumeur
endocrine fonctionnelle



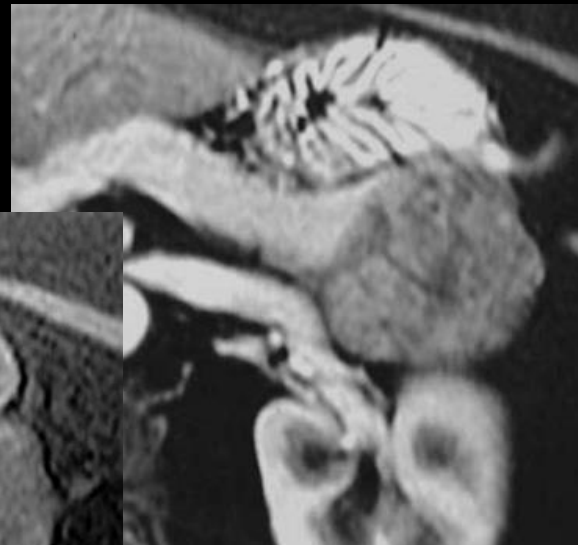
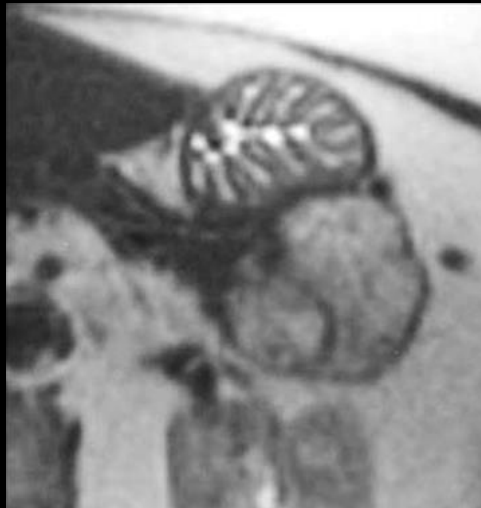
forme fibreuse de tumeur endocrine fonctionnelle

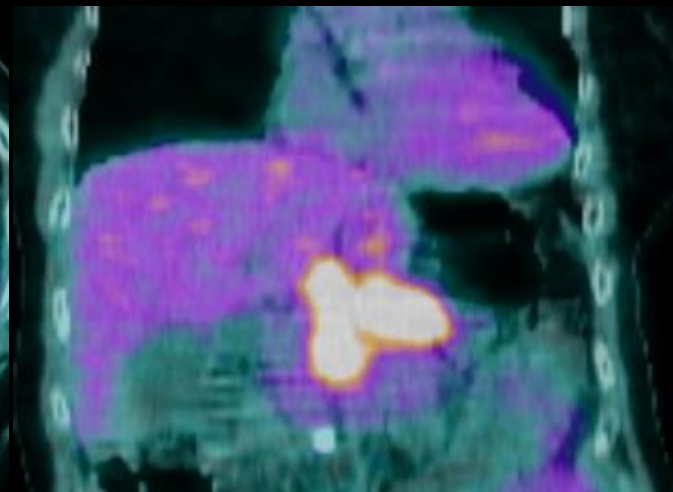
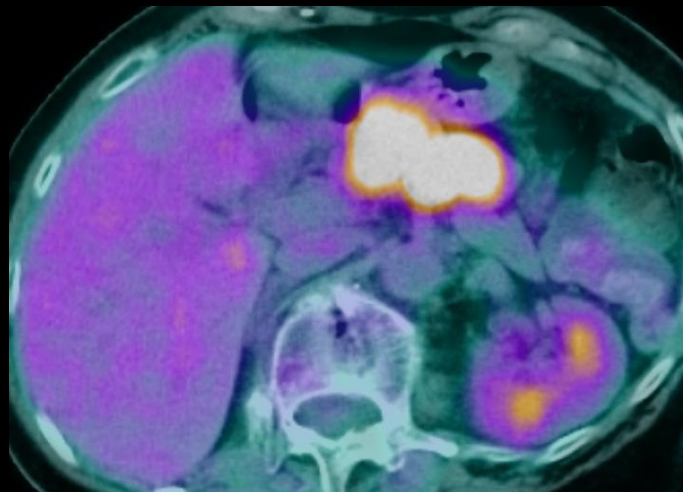
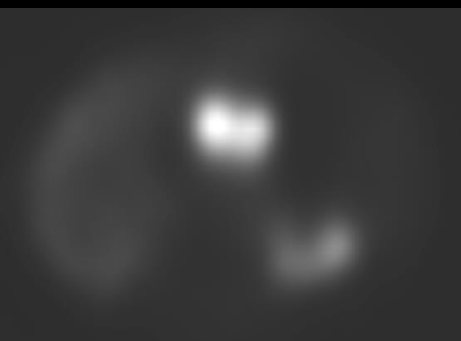


forme fibreuse calcifiée de
tumeur endocrine fonctionnelle

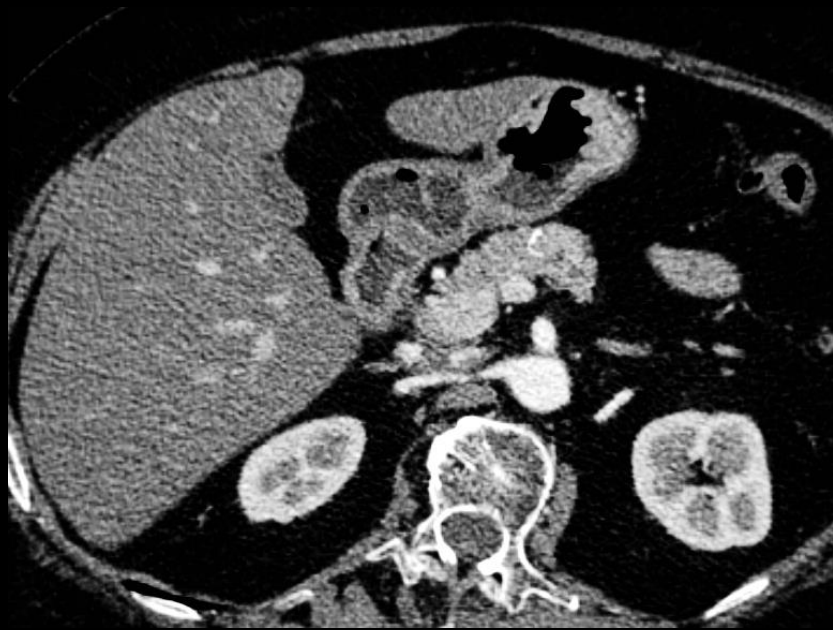


TNE non fonctionnelles bien différenciées





Vipome forme peu hypervascularisée malgré une bonne différenciation cellulaire dont atteste la sécrétion de VIP fonctionnel

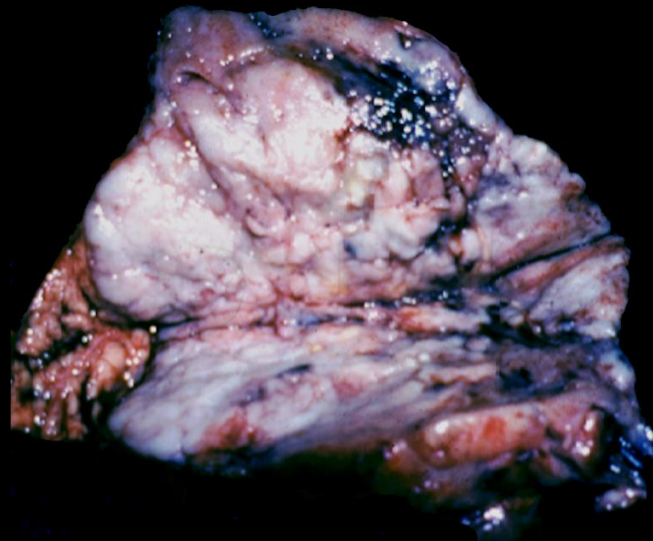
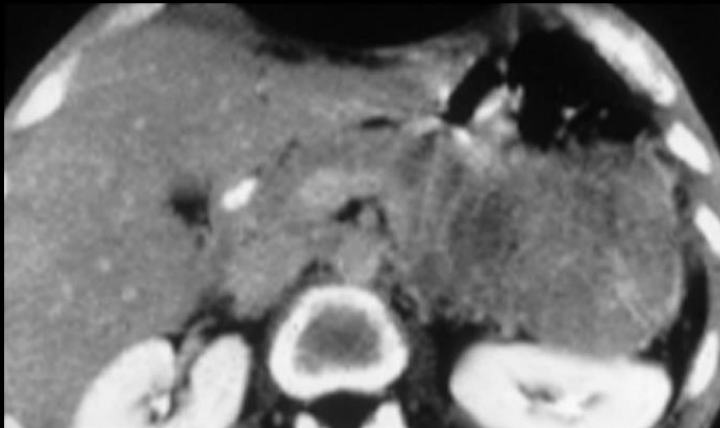


gastrinome sporadique forme peu hypervascularisée malgré une bonne différenciation cellulaire dont atteste la sécrétion de gastrine fonctionnelle



glucagonome

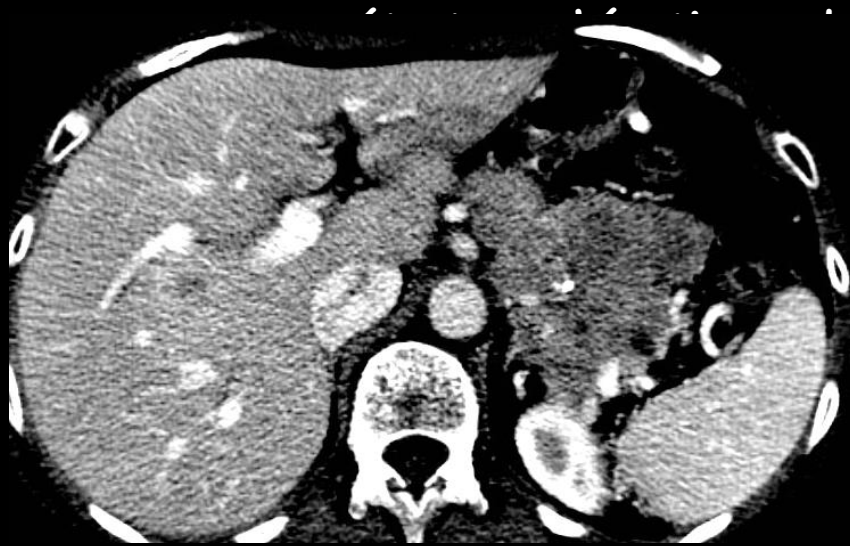
érythème nécrolytique migrateur



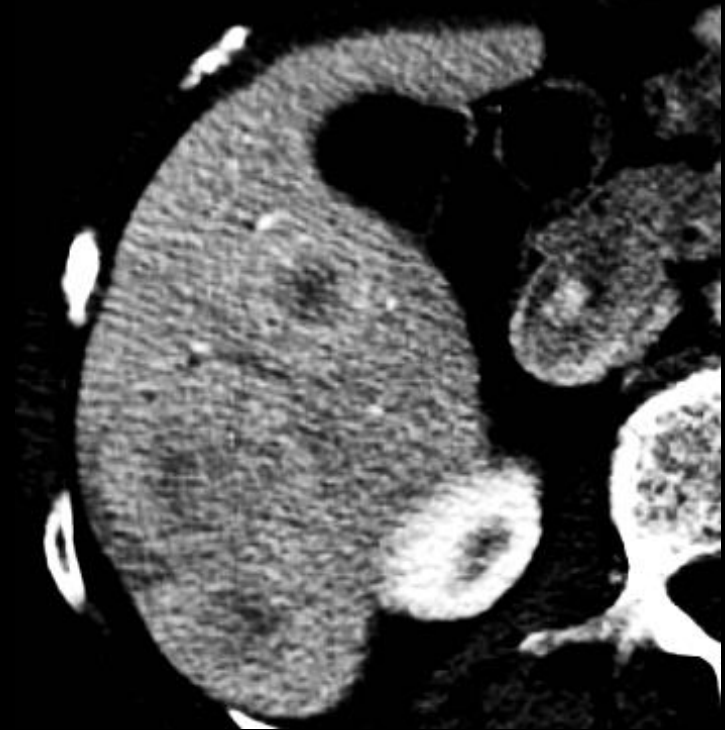
parathyrinome

imagerie des tumeurs endocrines pancréatiques non fonctionnelles

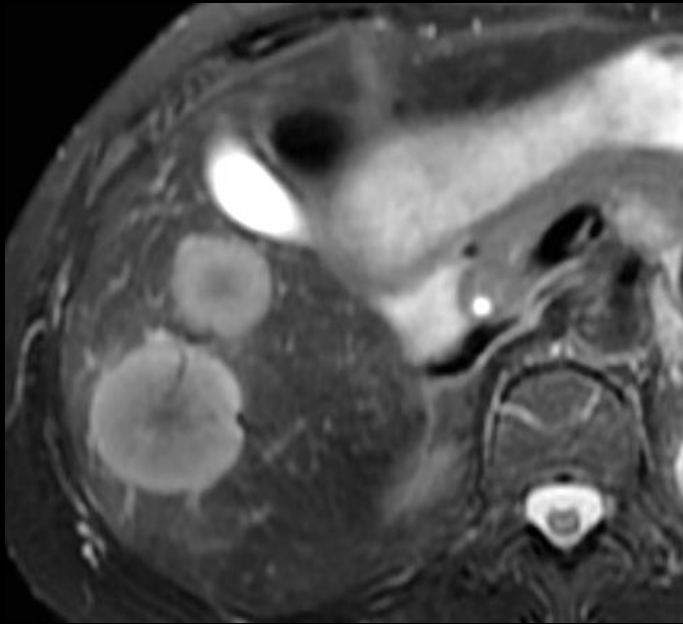
- masse volumineuse (moy. 10 cm)
- densité hétérogène **fibrose+++** parfois nécrose et kystisation



ns 90%



TNE non sécrétante
métastatique



images typiques de **métastases à "squelette" collagène**:

contours nets et structure "en cible"

prise de contraste annulaire périphérique

centre collagène (hypo T2) ; se rehaussant progressivement après injection sur les acquisitions multiphasiques après

contraste

autres métastases et lésions tumorales à "squelette" collagène



images typiques de **métastases à "squelette" collagène**:

contours nets et structure "en cible"

prise de contraste annulaire périphérique

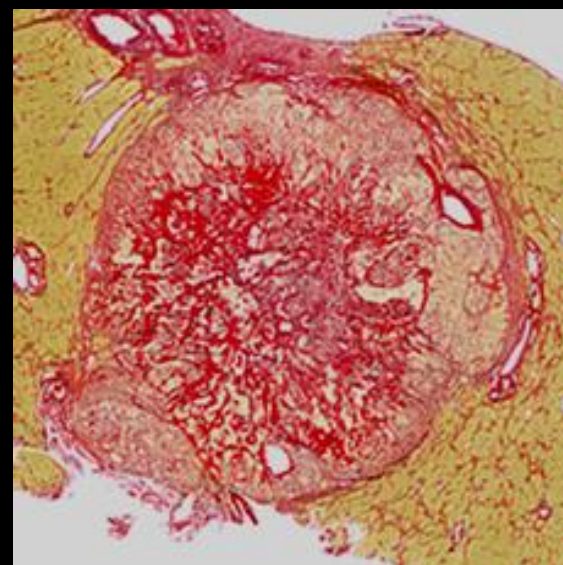
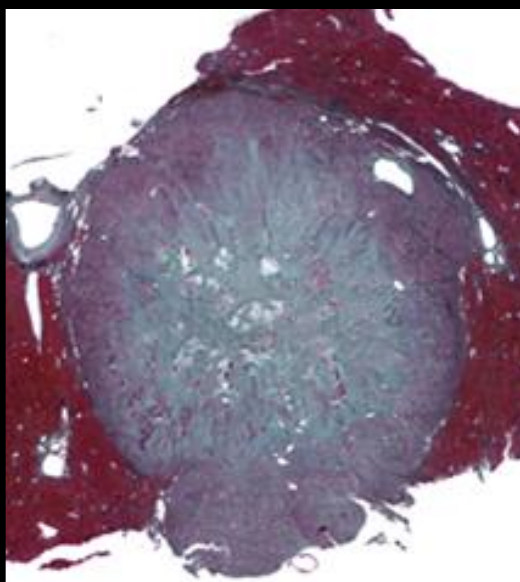
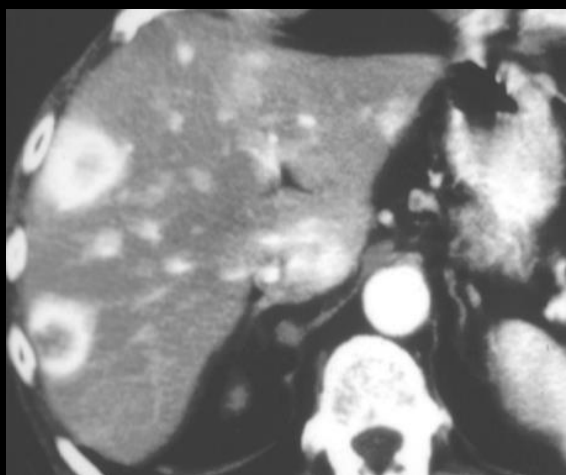
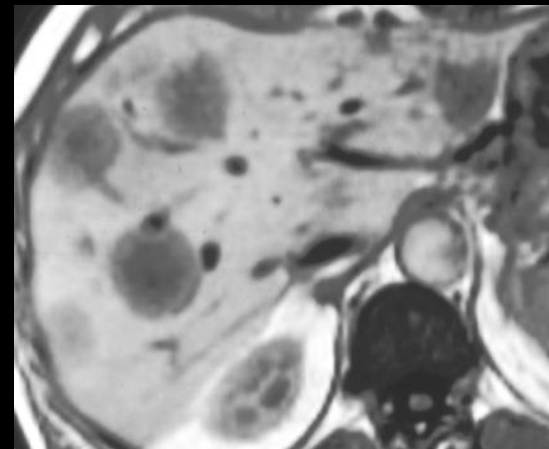
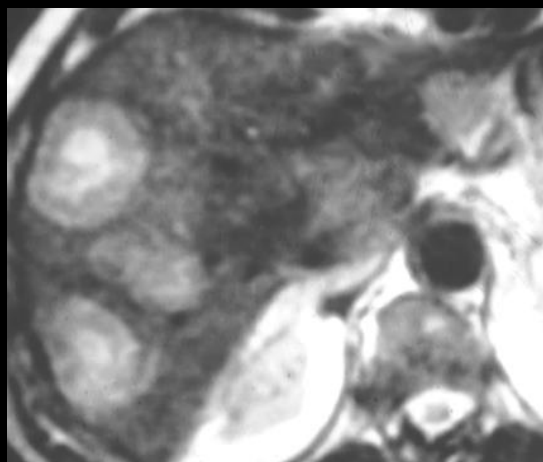
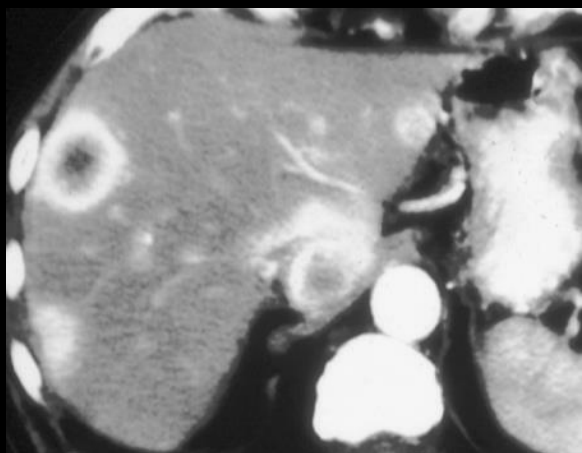
centre collagène (hypo T2) ; se rehaussant progressivement après injection sur les acquisitions multiphasiques après contraste

autres métastases et lésions tumorales à "squelette" collagène

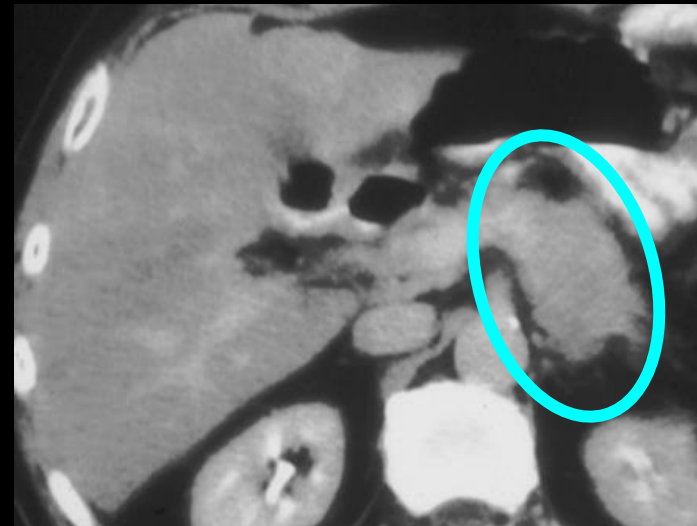
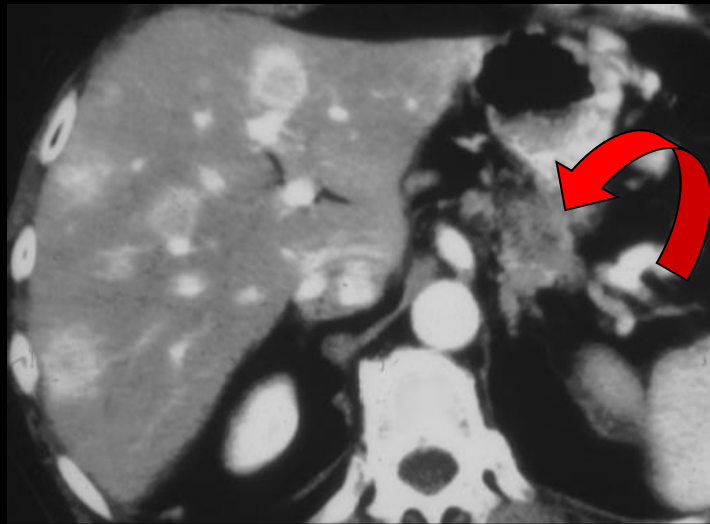
métastases de carcinomes lieberkuhniens (colo-rectal +++)

cholangioloctocarcinome multifocal ("périphérique")

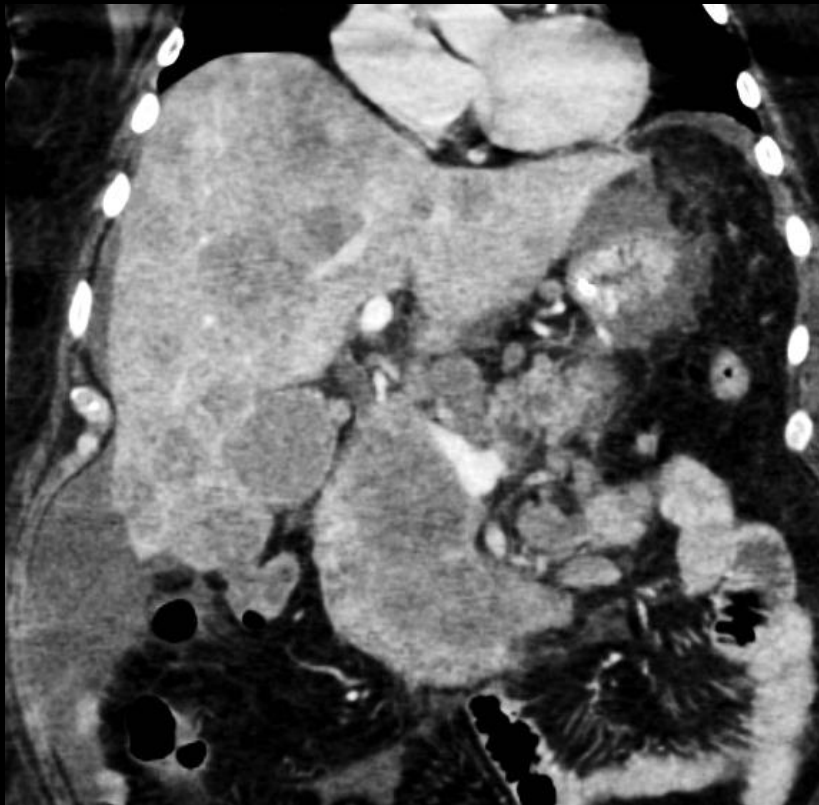
hémangioendothéliome épithélioïde (+lollipop sign)



TNE non fonctionnelle bien différenciée métastatique



TNE non fonctionnelle (carcinoïde) métastatique

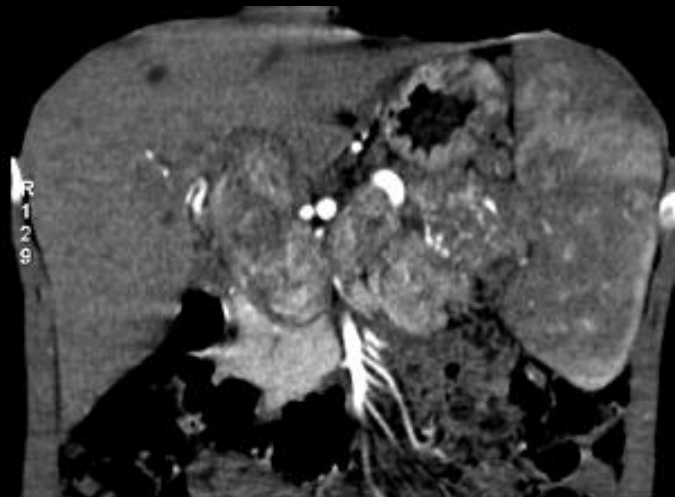
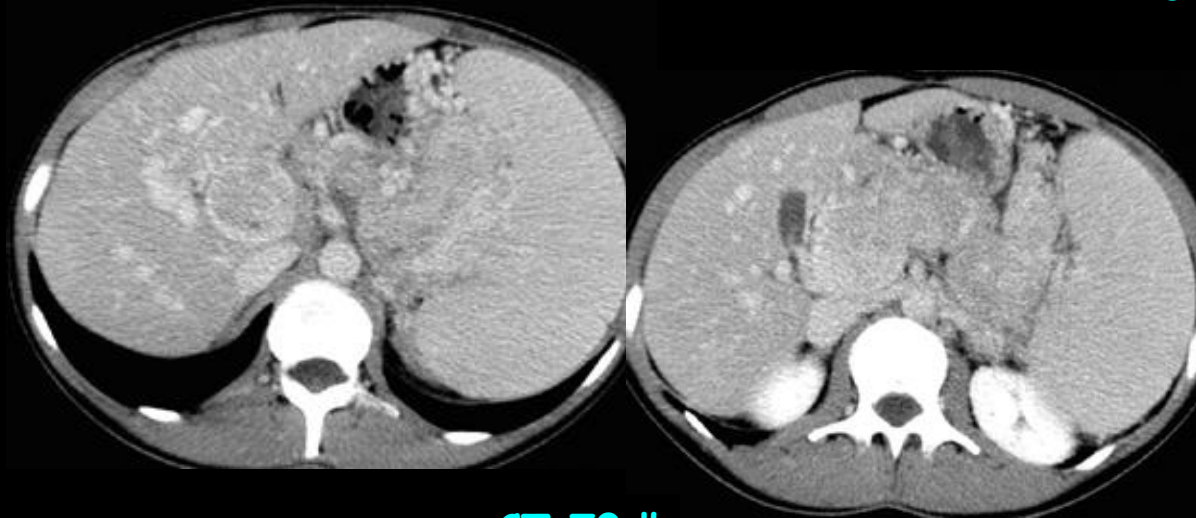


TNE non sécrétante métastatique

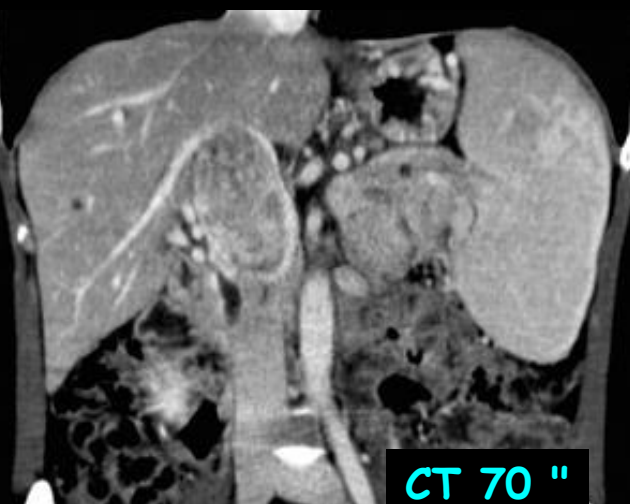
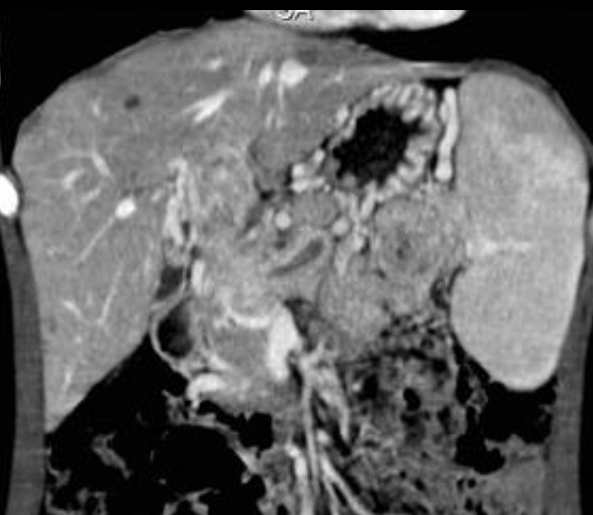
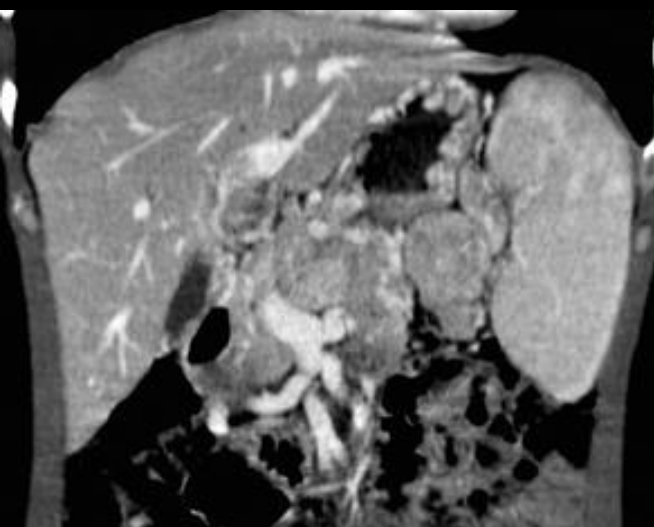


TNE non sécrétante de
l'uncus avec retentissement
biliaire

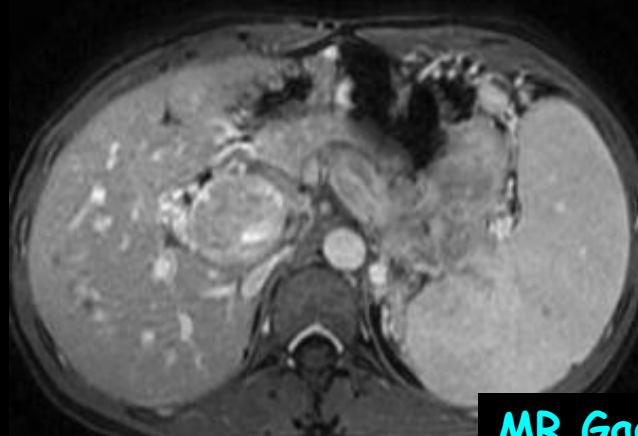
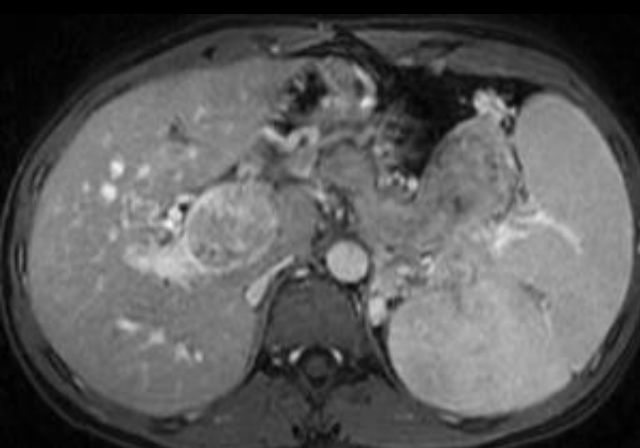
femme 36 ans , pas d'antécédents ,douleurs abdominales atypiques



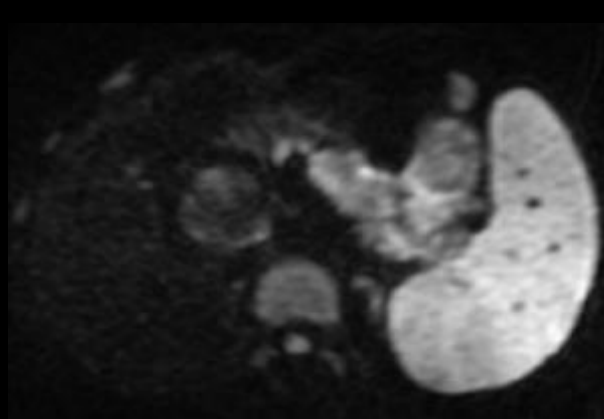
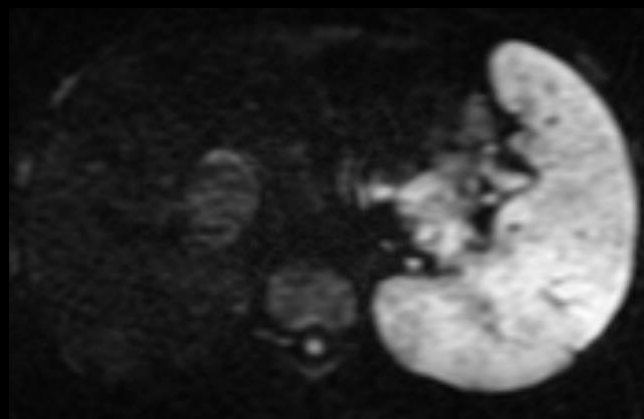
tumeur hypervascularisée du pancréas caudal avec énorme
bourgeon tumoral hypervascularisé étendu à la veine
splénique au tronc porte



CT 70 "

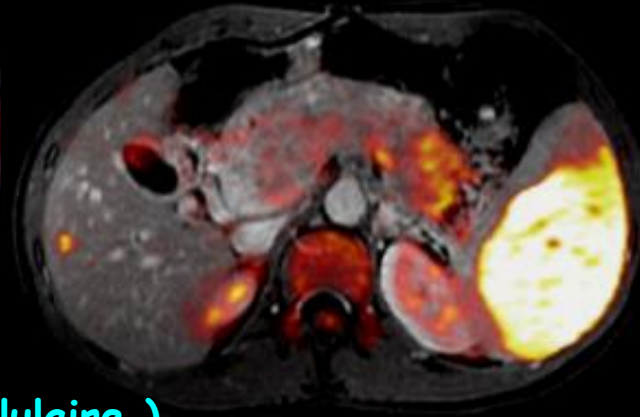
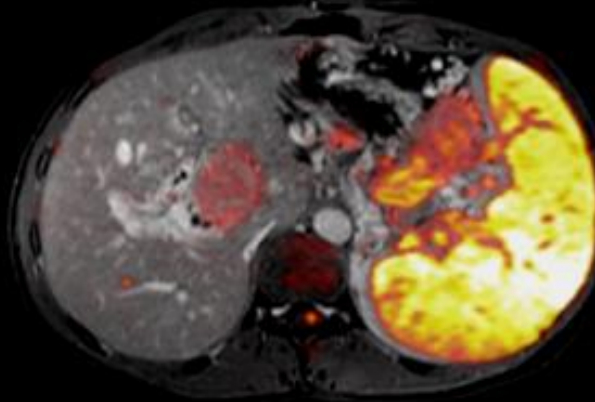
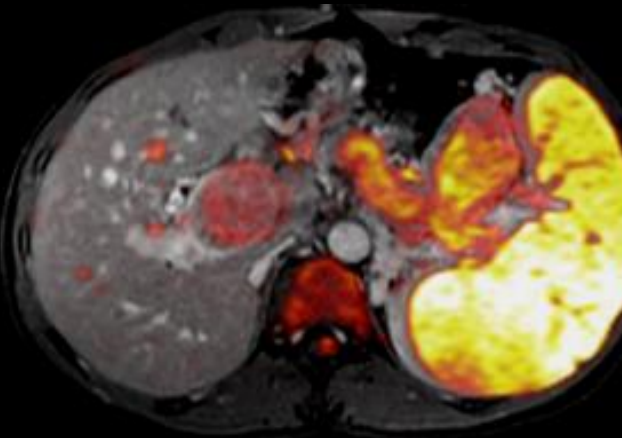


MR Gado 70 "

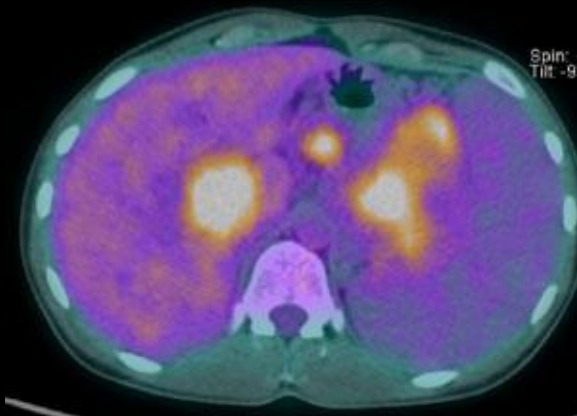


MR diffusion b=800 ms

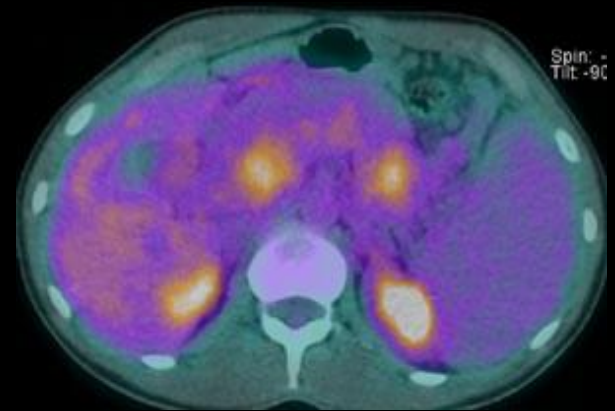
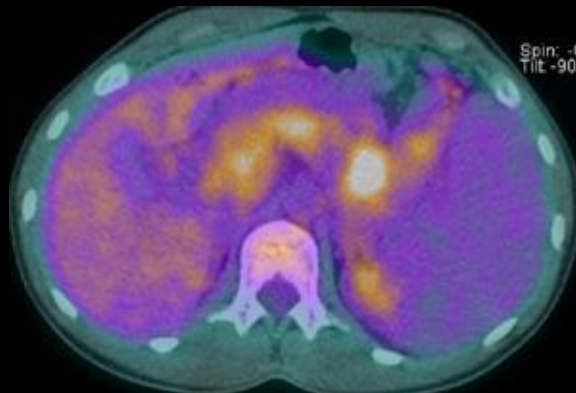
virtual PET MRI DWMRI/ T1 gado FS



DWMRI = cartographie de la "cellularité" (pression intercellulaire)



PET CT 18 FDG



PET CT 18 FDG = cartographie de l'activité métabolique

hypothèses diagnostiques devant un envahissement



1 bourgeon portal d'un carcinome hépato cellulaire

aucun antécédent alcoolisme , hépatite , stéatose inflammatoire (NASH) , auto immune, Wilson...

2 extension endoveineuse portale d'une tumeur endocrine du pancréas

marqueurs biologiques des TNE : synaptophysine ,chromogranine, neurone specific enolase (NSE)

scintigraphie aux analogues de la somathormone ¹¹¹ In Octreotid ®

biopsie : TNE bien différenciée

traitement :

chimiothérapie 5FU streptozotocine

radiothérapie interstitielle vectorisée

émetteurs β

⁹⁰Yttrium OCTREOTHER (⁹⁰Y-octreotide)

⁹⁰Y-DOTATOC

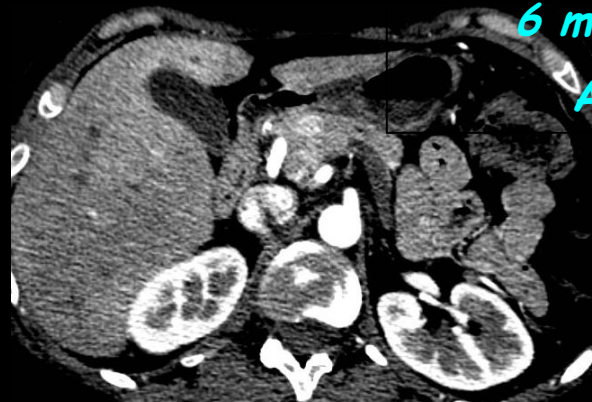
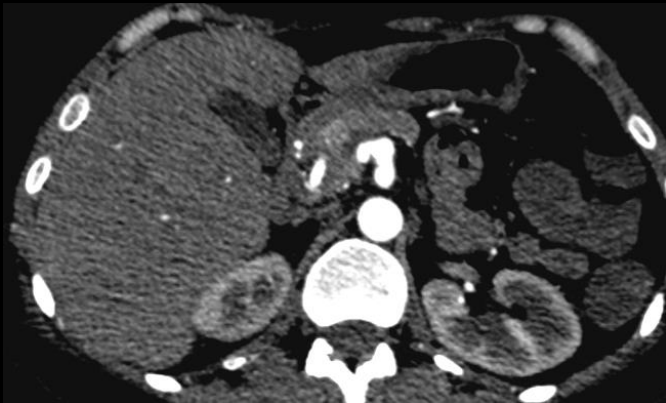
¹⁸⁸ rhenium

émetteurs γ

¹³¹ I MIBG

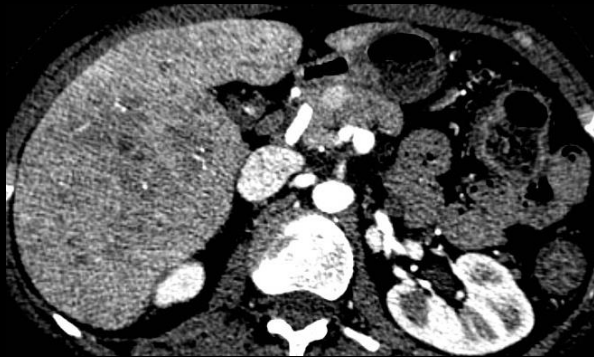
quelques questions à propos de l'imagerie des tumeurs endocrines pancréatiques

Patiente 38 ans, Découverte fortuite TDM nodule hypervasculaire
pancréas isthmique Taille 12 mm Tumeur non fonctionnelle



6 mois plus tard

Avril 2010



Quelle CAT devant un
incidentalome pancréatique

*Octobre
2010*

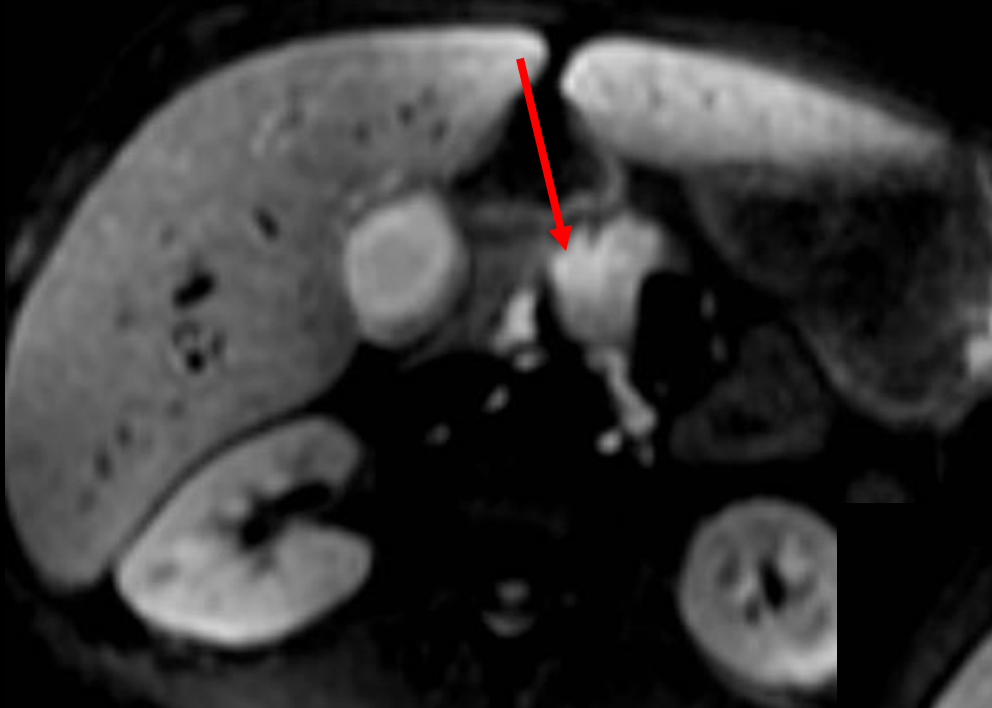


Que peut-on attendre des techniques d'imagerie de perfusion pour les TNE du pancréas



- bonne concordance entre mesure du flux sanguin et les données histologiques de microvascularisation tumorale
- les tumeurs se rehaussant faiblement sont au plus des tumeurs peu différenciées
- aide à la décision thérapeutique grâce aux informations sur le grade tumoral
- éléments TDM en faveur de la b nignit  : surveillance
- aide   l  valuation de la r ponse aux traitements (antiangiog niques)

Que peut-on attendre des techniques d'imagerie de diffusion pour les TNE du pancréas



-pour les tumeurs fonctionnelles
non vues à la phase artérielle



Que peut-on attendre de l' échoendoscopie dans les
TNE du pancréas



Méthode de référence pour les tumeurs fonctionnelles de petite taille

Sen globale : 82-94%

Localisations céphaliques : 83%

Localisations caudales : 38%

Que peut-on attendre de la médecine nucléaire dans les TNE du pancréas



Imagerie "corps entier"

Détection in vivo **des récepteurs à la somatostatine** exprimés par la majorité des tumeurs endocrines

Carcinomes bien différenciés

Sensibilité de détection **insulinomes : 50%** et de 70 à 100% pour toutes les autres tumeurs pancréatiques

Supplanté par TEP CT : 18 FDG, DOPA et DOTATOC :
meilleure résolution spatiale ++, meilleure sensibilité de détection

Absence de visualisation des tumeurs sans récepteurs à la somatostatine
Absence de résolution spatiale

bilan d'extension des tumeurs endocrines pancréatiques

Sites métastatiques les plus fréquents

foie,
ADP sus et sous mésocoliques ,
os

Méthodes d'imagerie

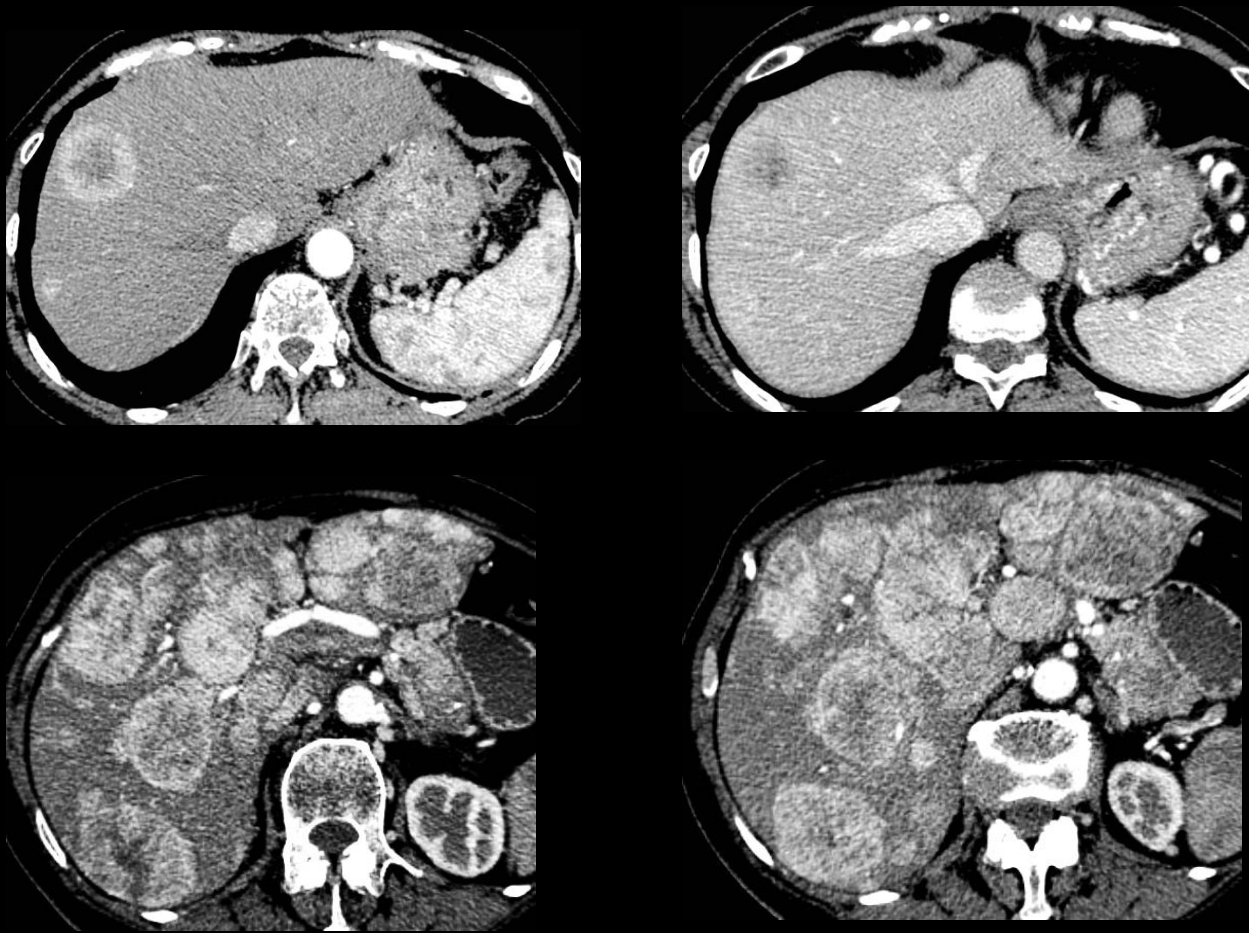
IRM hépatique

Scanner thoraco abdomino pelvien

Scintigraphie marquée aux récepteurs de la somatostatine (Octreoscan)

PET - CT

métastases hépatiques des TNE du pancréas



-formes typiques nodules très hypervasculaires



objectifs de l'imagerie des métastases des TNE du pancréas

nombre, taille, topographie des lésions

métastases extra-hépatiques ?

tumeur primitive en place ou non retrouvée ?

degré d'envahissement hépatique (< ou > 50%)

évolutivité des lésions (comparaison de 2 examens à 3 et 6 mois), critères RECIST

nature de la lésion primitive

suivi des métastases hépatiques des TNE du pancréas

l'IRM est la méthode la plus sensible , mais il y a toujours beaucoup plus de métastases que l'on en voit (sensibilité de l'ordre de 50 % métas millimétriques)

Si envahissement < 50% et pas de progression

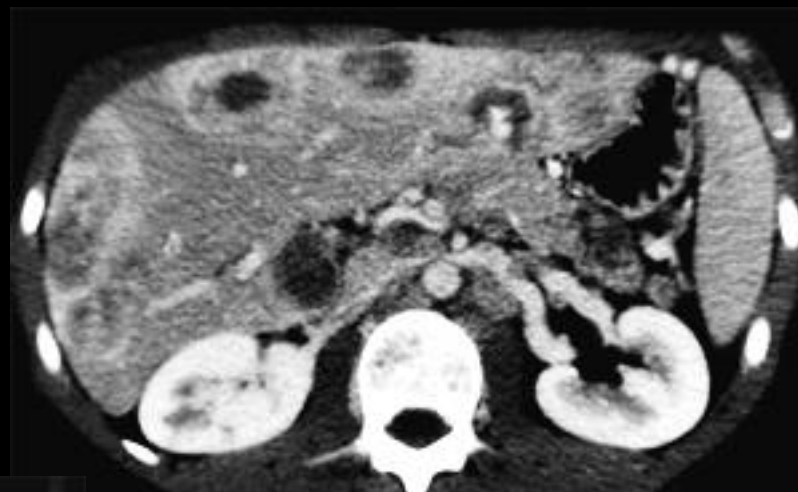
abstention thérapeutique

Surveillance

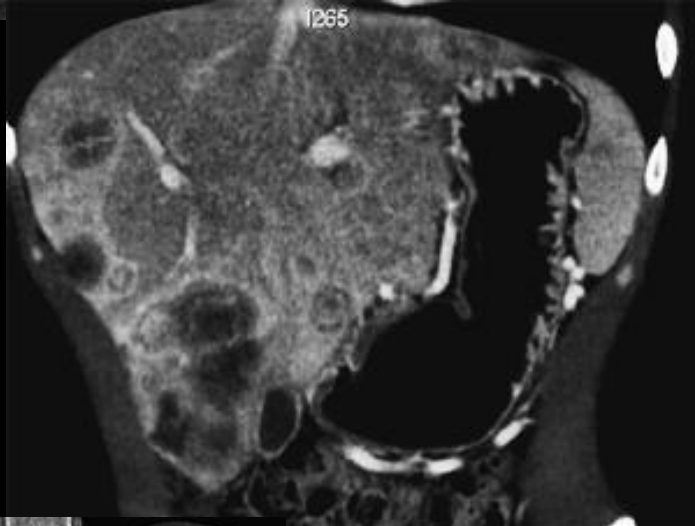
évaluation précise de la pente évolutive

comparaison doit se faire avec le bilan d'imagerie initial et non pas avec le bilan précédent

tumeurs à **temps de doublement long ++++++**

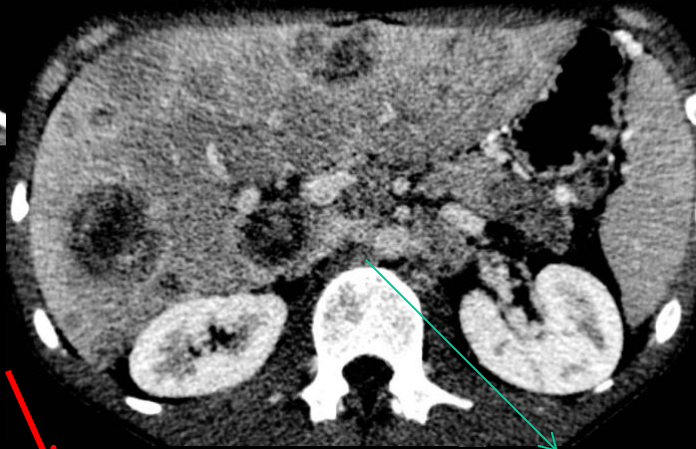
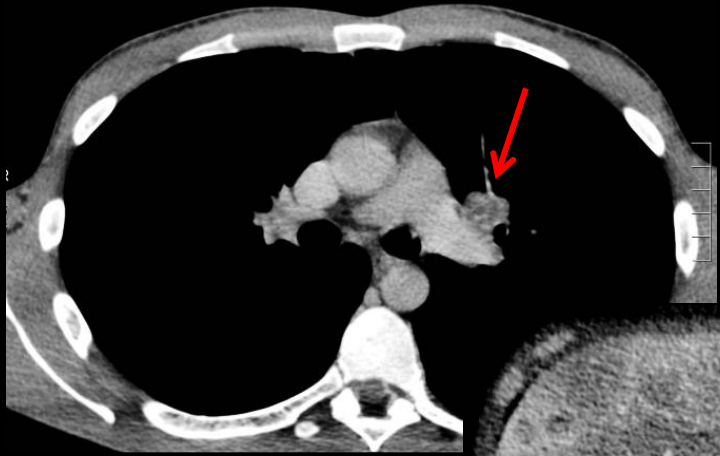


01/08/07



TNE non fonctionnelle peu
différenciée ,rapidement
évolutive et métastatique
(foie , ganglions , os ..)





En cas de **syndrome carcinoïdien (Bjork)** :
échographie cardiaque



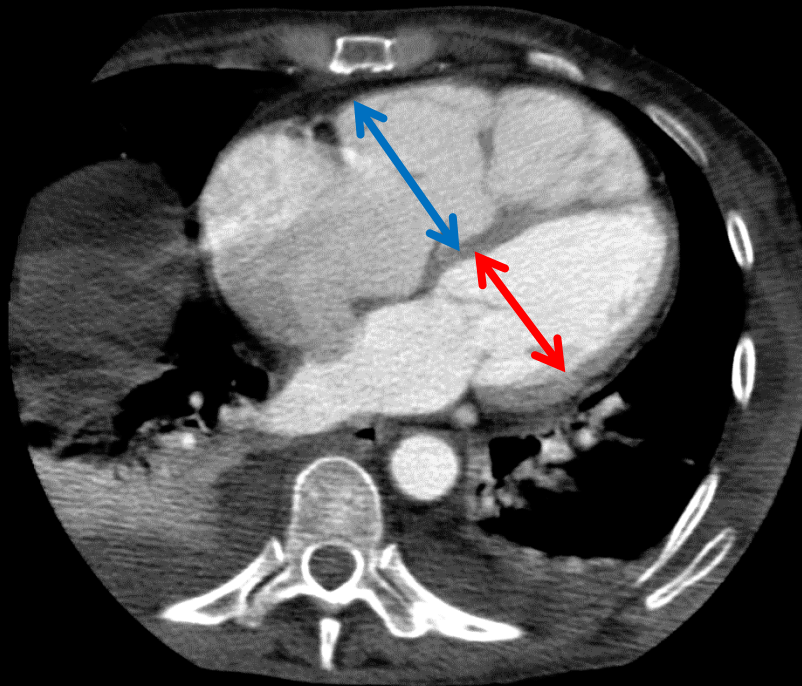
Patiente de 63 ans, aux ATCD de carcinome mammaire traité par chimiothérapie et hormonothérapie.

Manifestations clinique à type de flush et diarrhées motrices

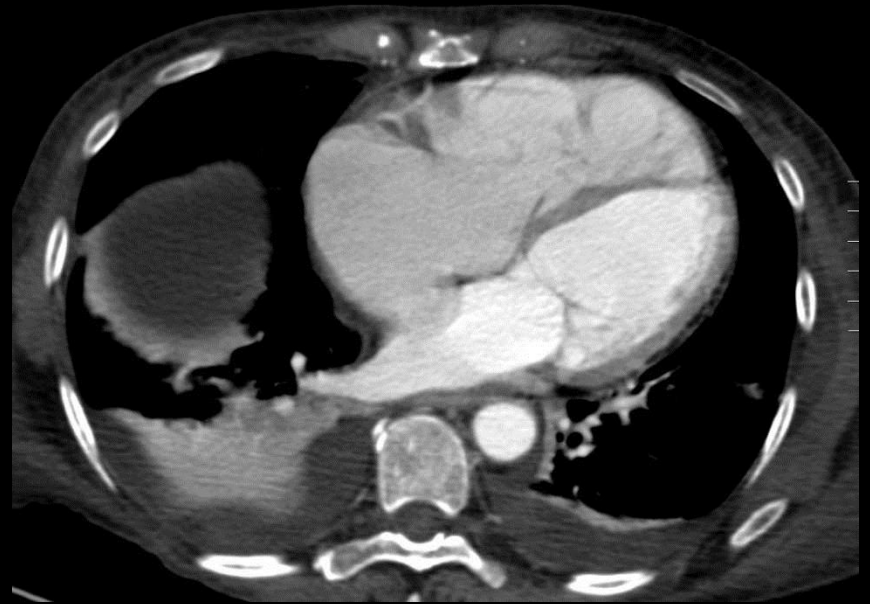
Œdèmes des membres inférieurs et ascite récidivante

Dyspnée d'aggravation progressive avec insuffisance tricuspидienne à
l'échographie cardiaque





- Dilatation des cavités droites
- Epanchement pleural bilatéral



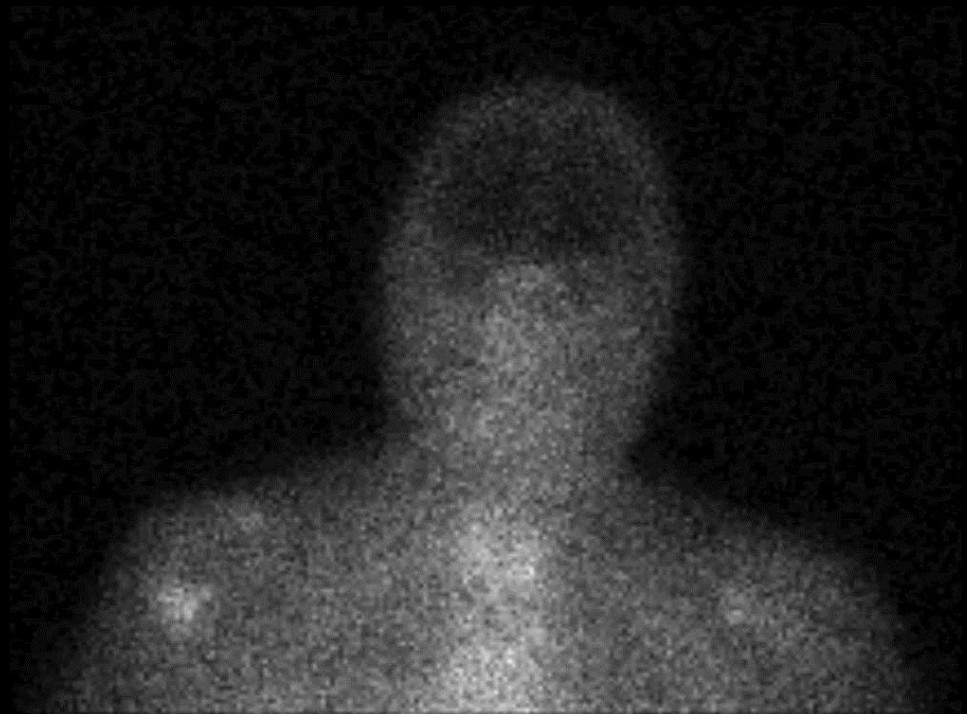
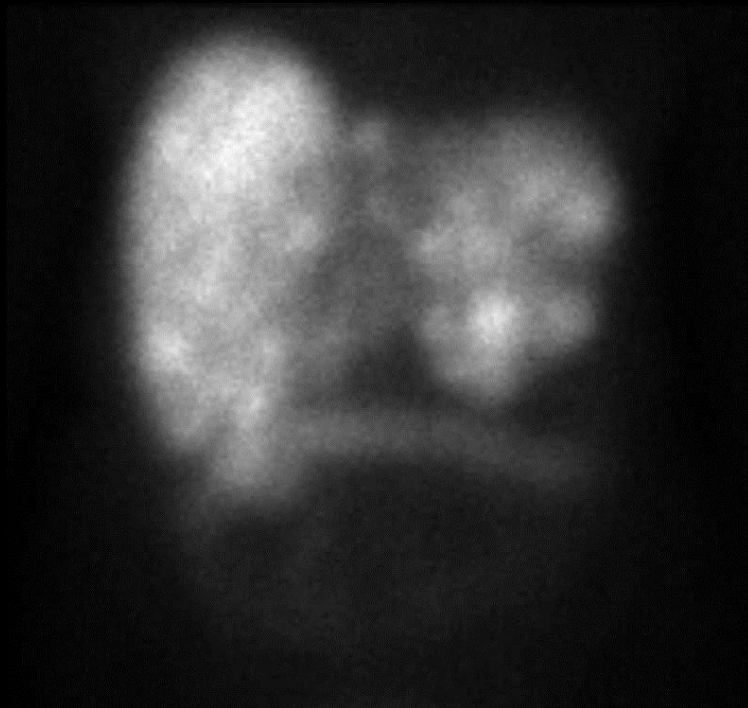
- reflux cavo sus-hépatique,
- dilatation des veines sus-hépatiques
- métastases hépatiques disséminées



- multiples lésions hépatiques
- troubles perfusionnels du foie
- marqués
- ascite

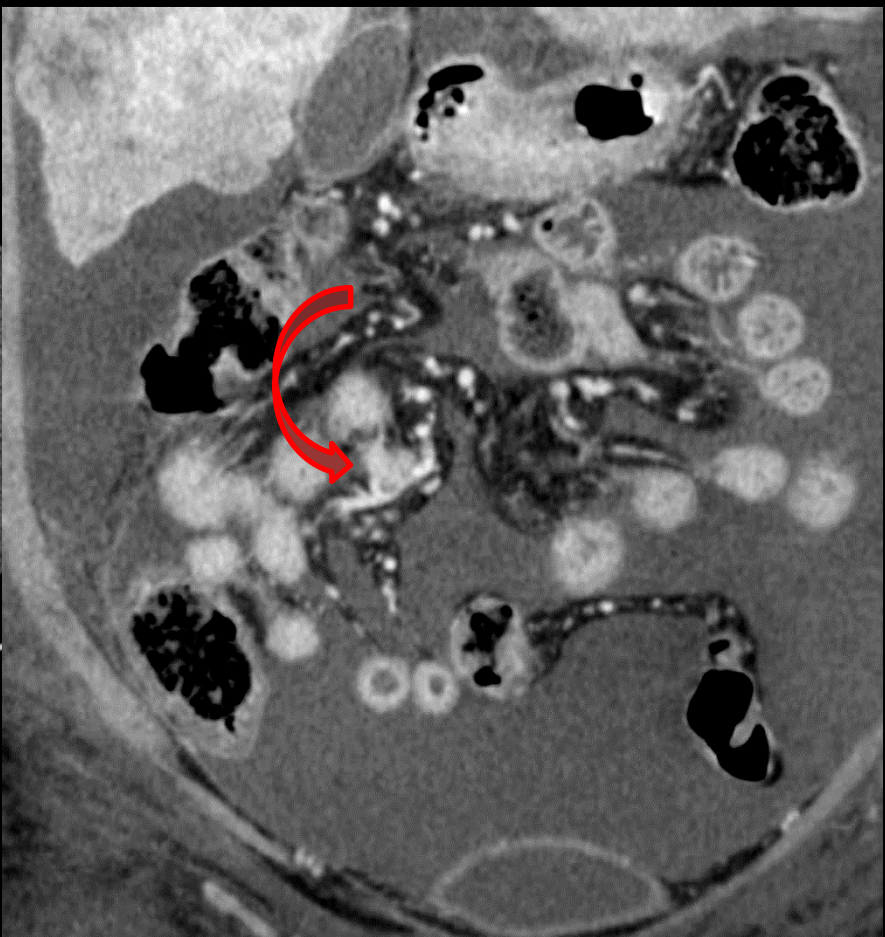
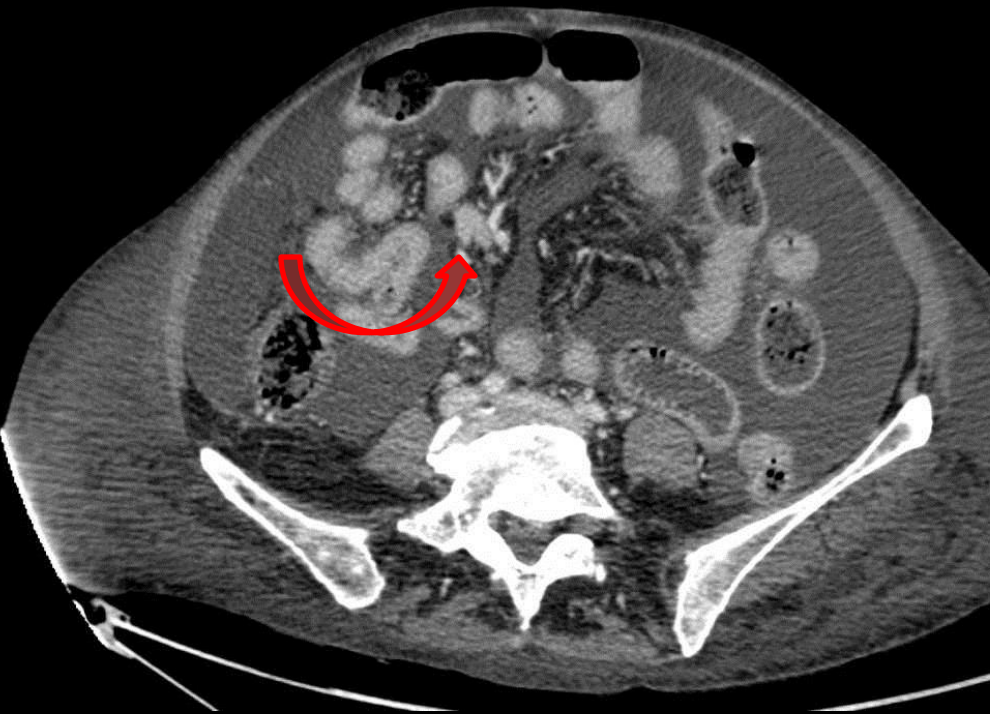


Scintigraphie à l'Octréoscan marqué à l'indium 111

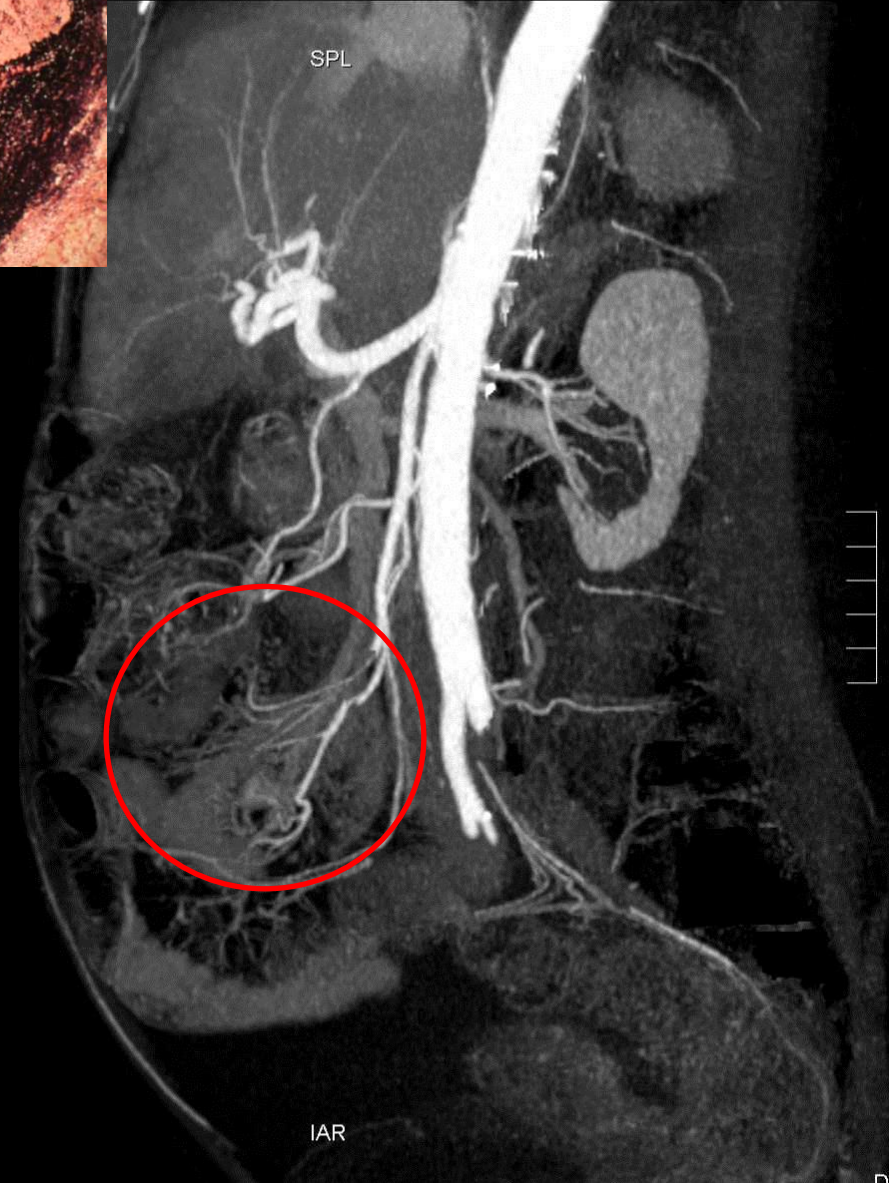
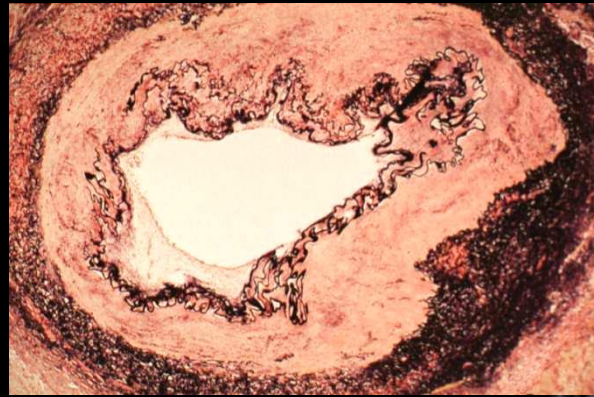
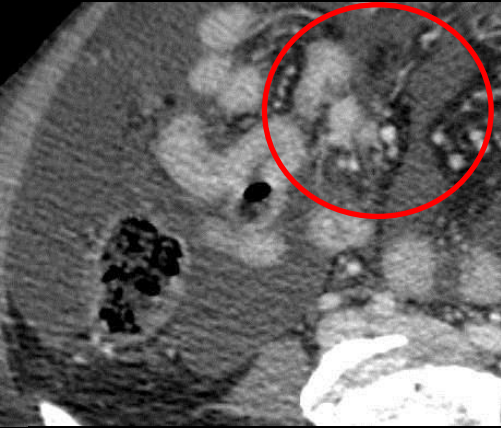


-Hyperfixation hépatique marquée.

-Foyers de fixation moins intenses de épaules et du rachis



- nodule mésentérique
- accolement à une anse grêle adjacente
- rétraction du mésentère : anses grêles regroupées dans la partie médiane de l'abdomen malgré la présence d'une ascite abondante



- **mésentérite rétractile** avec souvent remodelage des branches artérielles en raison de l'**hyperélastogénèse** pariétale provoquée par les sécrétions hormonales tumorales .Aspect irrégulier , moniliforme des artères distales thromboses segmentaires et réseaux admirables vicariants

Syndrome de Björk

Ou syndrome carcinoïde :

-NB c'est en fait le 2^{ème}
auteur qui est passé à la
postérité !!!

manifestation cliniques liées à l'hypersécrétion de **sérotonine** et de
prostaglandines

survient dans les tumeurs carcinoïdes avec volume tumoral important (et
raréfaction des hépatocytes fonctionnels) : **métastases hépatiques multiples**

ou dans les tumeurs endocrines extra-digestives qui libèrent leurs
sécrétions directement dans les veines systémiques de drainage de
l'organe qui les héberge

Décrit en 1954 par Thorson A , Bjorck G , Bjorkman C et Waldenstrom J
de Stockholm Suède

[Display Settings:](#) ☒ Abstract

[Send to:](#) 

[Am Heart J.](#) 1954 Jun;47(5):795-817.

Malignant carcinoid of the small intestine with metastases to the liver, valvular disease of the right side of the heart (pulmonary stenosis and tricuspid regurgitation without septal defects), peripheral vasomotor symptoms, bronchoconstriction, and an unusual type of cyanosis; a clinical and pathologic syndrome.

[THORSON A](#), [BIORCK G](#), [BJORKMAN G](#), [WALDENSTROM J](#).

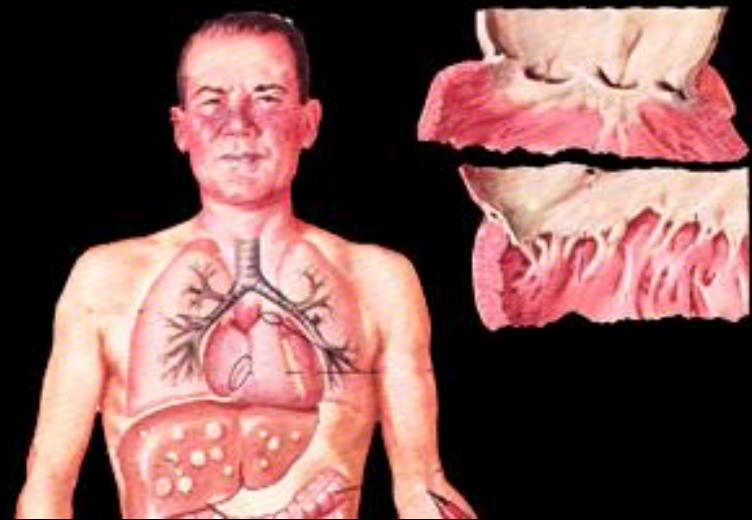
Clinique :

Flush

Bouffées de vasodilatation cutanée avec parfois cyanose et état de choc

Diarrhées

Dyspnée asthmatiforme



Déclenchement :

Emotion, alcool, prise de médicaments

Manipulation per-opératoire du foie
métastatique

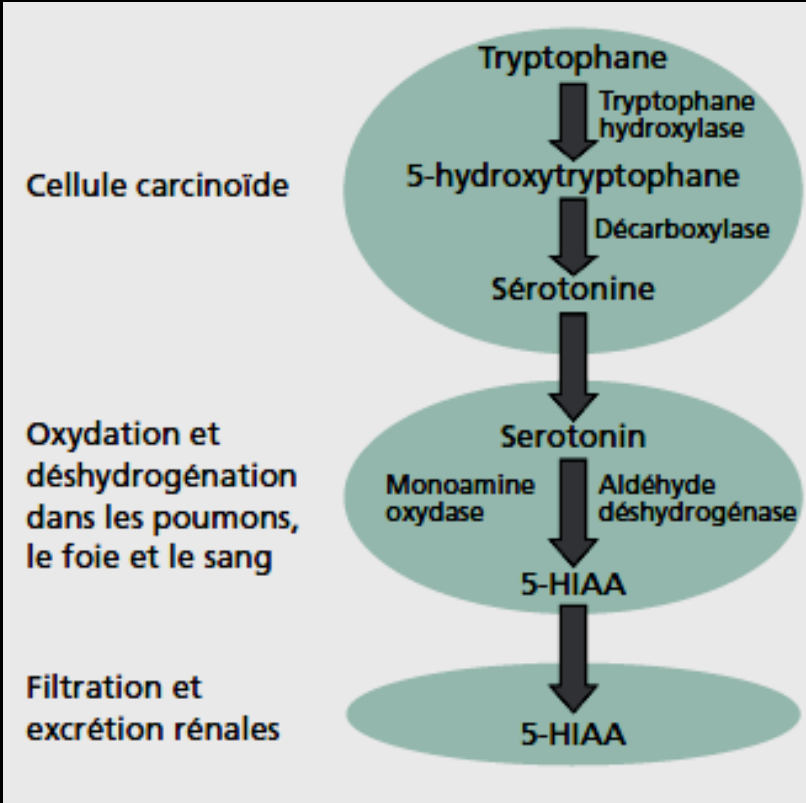
Induction anesthésique



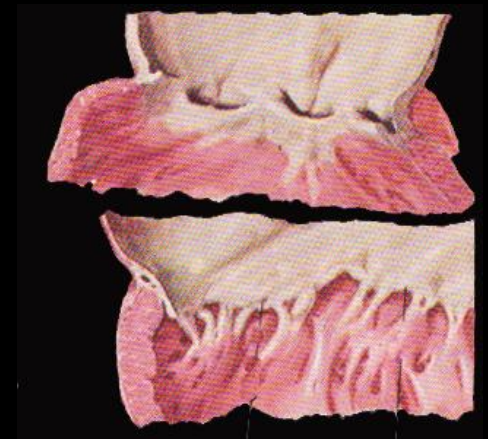
Diagnostic biologique :

Élévation de l'acide 5 hydroxy-indole-acétique urinaire (5 HIAA)

Chez la patiente, il existait également une importante augmentation de la chromogranine A (marqueur principal des tumeurs neuroendocrines et des tumeurs carcinoïdes).



- Manifestations cardiaques des T carcinoïdes : **lésions d'endocardite** touchant électivement le cœur droit
- Atteinte **valvulaires**
 - **tricuspide** :
 - La plus fréquente : régurgitation tricuspidiennne et sténose concomitante. Conséquence de la déformation asymétrique de la valve, de la fusion partielle et de la rigidité des feuillets valvulaires
 - Conséquence : insuffisance cardiaque droite par insuffisance tricuspidiennne



- Pulmonaire :

- sténose valvulaire

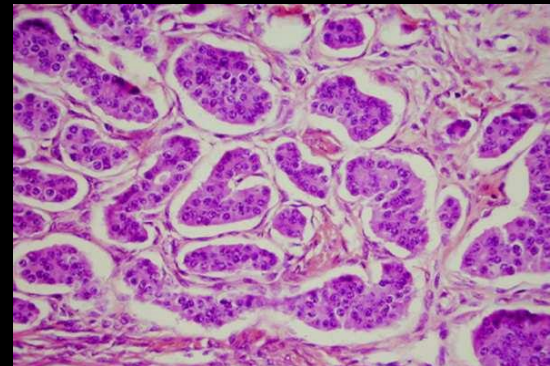
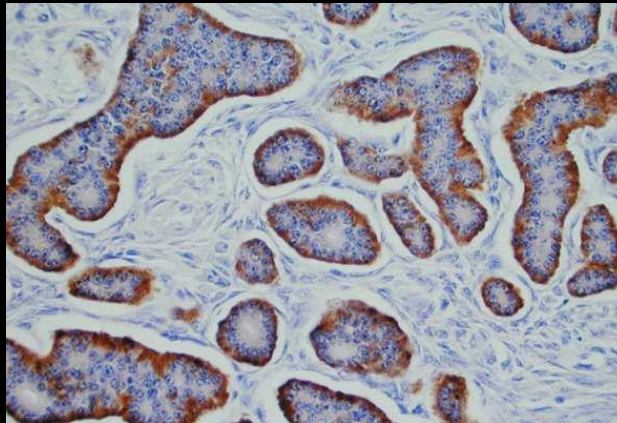
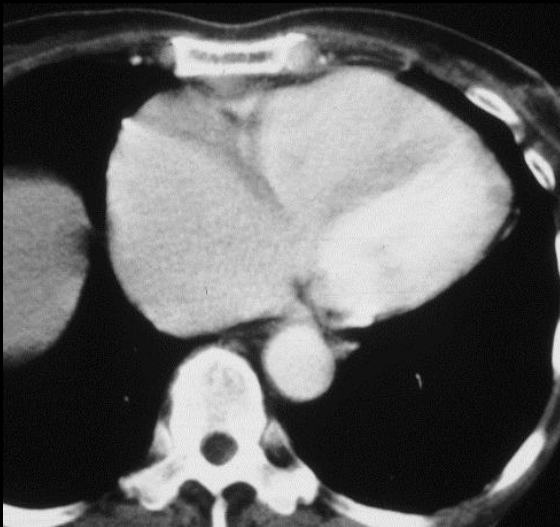
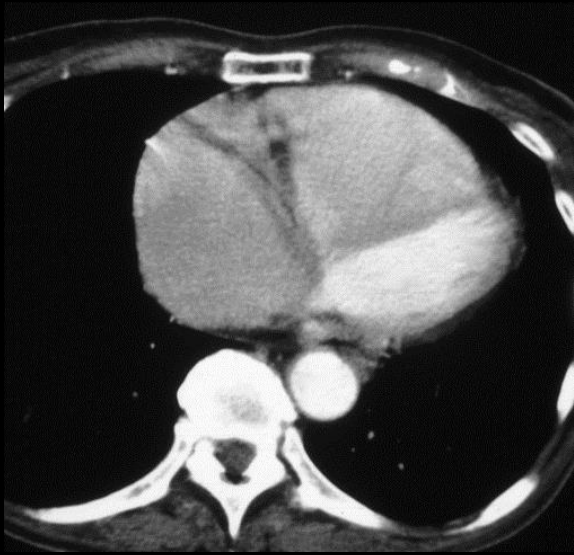
- Fibroélastose endocardique : plaques cardiaques :

- dépôts blanchâtre à la surface des valves tricuspide et pulmonaire
- composées de cellules musculaires lisses, de myofibroblastes et d'une couche endothéliale sus-jacente

Tumeurs carcinoïdes

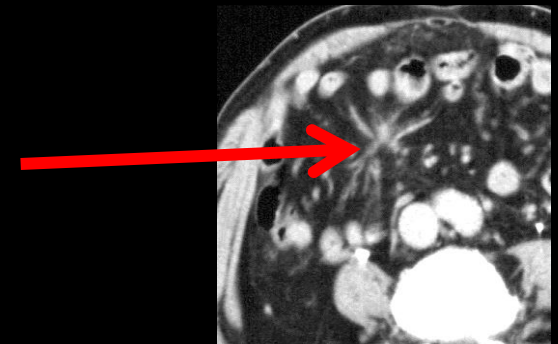
- = tumeur endocrine (neuro-endocrine)
- lésions primitives possibles:
 - **intestinales** +++ : appendice, duodénum, région iléocæcale, rectum
 - **extra-digestives** (10%) : bronchique, thymique ou ovarienne
- la dénomination de tumeur carcinoïde doit maintenant être réservée aux lésions intestino-mésentériques ; les autres sont des tumeurs neuro endocrines

- les tumeurs neuroendocrines issues de l'intestin antérieur (bronchiques et thymiques) libèrent leurs sécrétions (sérotonine , bradykinine , substanceP , histamine directement dans la VCI .De ce fait les manifestations cliniques du syndrome de Bjork peuvent être observées en l'absence de métastases hépatiques
- les carcinoïdes de l'ovaire sont des tératomes ovariens matures (analogues et parfois associés à un goitre ovarien) exceptionnels . Le syndrome de Björk y est observé en l'absence de métastases hépatiques



T carcinoïde ovarienne droite primitive révélée par un syndrome de Björk

- masse **tumorale mésentérique**, volontiers volumineuse à contours **spiculés**, avec un épaississement des **parois digestives** adjacentes plus ou moins attirée vers la lésion mésentérique (**mésentérite rétractile**). Toute masse ou nodule isolé du mésentère doit faire évoquer la tumeur carcinoïde en premier lieu, quel que soit l'aspect de ses contours, et qu'elle soit ou non le siège de calcifications
- les irrégularités de calibre des vaisseaux avoisinants sont un appoint diagnostique précieux

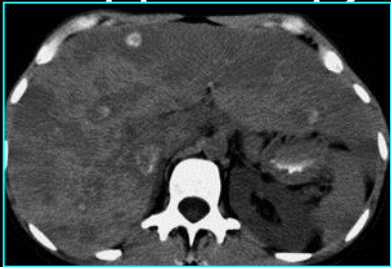




la mésoentérite rétractile des
tumeurs carcinoïdes ...de
l'évidence au plus subtil (18
mois et 3 scanners pour
faire le diagnostic dans ce dernier cas
!!!)

toute lésion isolée du mésoentère
doit faire penser à la tumeur
carcinoïde

• L'atteinte **métastatique hépatique** peut prendre des aspects variés généralement **hypervasculaires**, beaucoup plus exceptionnellement **nécrotiques** kystisées simulant une

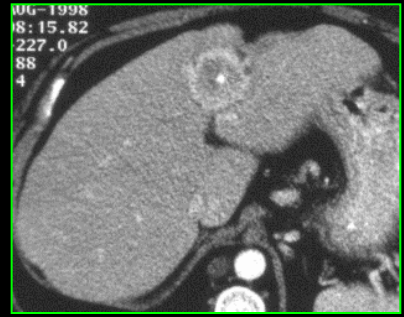


métas calcifiées
et
hypervasculaires
;
troubles
perfusionnels

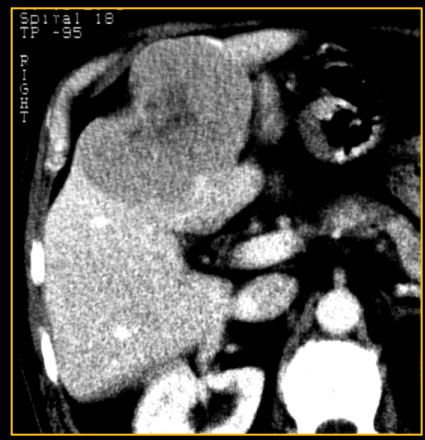
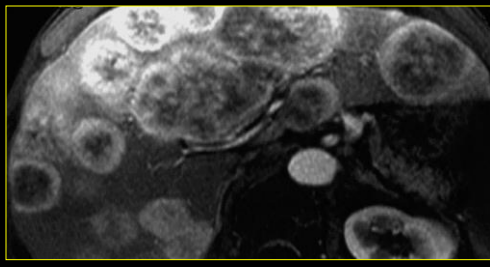
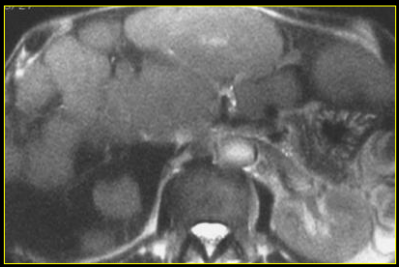
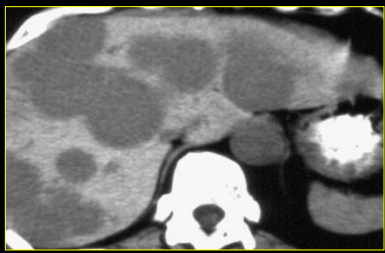


métas
"kystisées"

métas fibreuses



méta unique
calcifiée



méta unique

- Exérèse de la tumeur carcinoïde primitive
- Traitement médical multiobjectifs
- RHD : régime pauvre en tryptophane (carotte, banane , ananas, avocat)

Tableau 2 : Traitement médical de la tumeur carcinoïde
Chimiothérapie pour maîtriser la maladie • Streptomycine • 5-fluorouracil • Cyclophosphamide • Doxorubicine • Interféron alpha
Chimiothérapie d'association + ligature de l'artère hépatique (traitement prometteur pour améliorer la survie)
Médicaments utilisés pour le soulagement symptomatique • Somatostatine • Octréotide
Autres médicaments pour des affections particulières • Katansérine (pour gérer les crises hypertensives réfractaires aux vasodilatateurs) • Théophylline, stéroïdes (pour la bronchoconstriction) • Diphenhydramine, ranitidine, cyproheptadine (pour maîtriser les symptômes liés à l'histamine)

explorations isotopiques et bilan d'extension des TNE du pancréas

- Scintigraphie aux récepteurs marqués aux analogues de la somatostatine
Octréoscan

Carcinomes endocrines bien différenciés

PET CT

Carcinomes peu différenciés ou bien différenciés à Ki67 élevé

Evaluation de la réponse au traitement, des TNE du pancréas

Scanner : méthode la plus utilisée

Chimiothérapies classiques : critères RECIST

Nouveaux traitements :

Réponses thérapeutiques possibles sans régression de la taille

Radiothérapie métabolique

Objectif : mettre en évidence nécrose tumorale ou la
dévascularisation

Applications des critères de CHOI (GIST sous GLIVEC) aux tumeurs
endocrines ?

Nouvelles possibilités :

Echographie de contraste

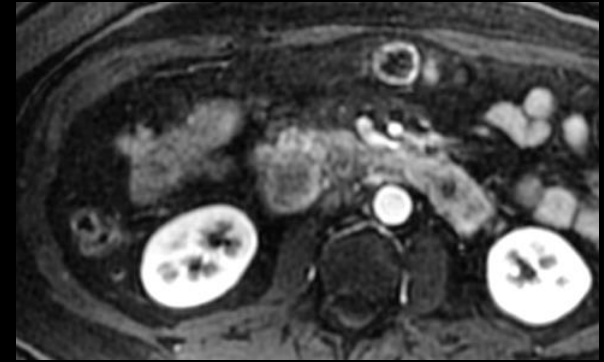
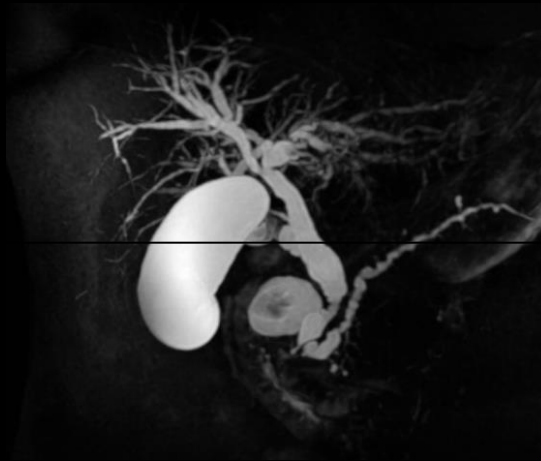
Scanner de perfusion

IRM de perfusion et de diffusion

fréquence des contrôles

Tumeur peu différenciée :

tous les 2 à 3 mois

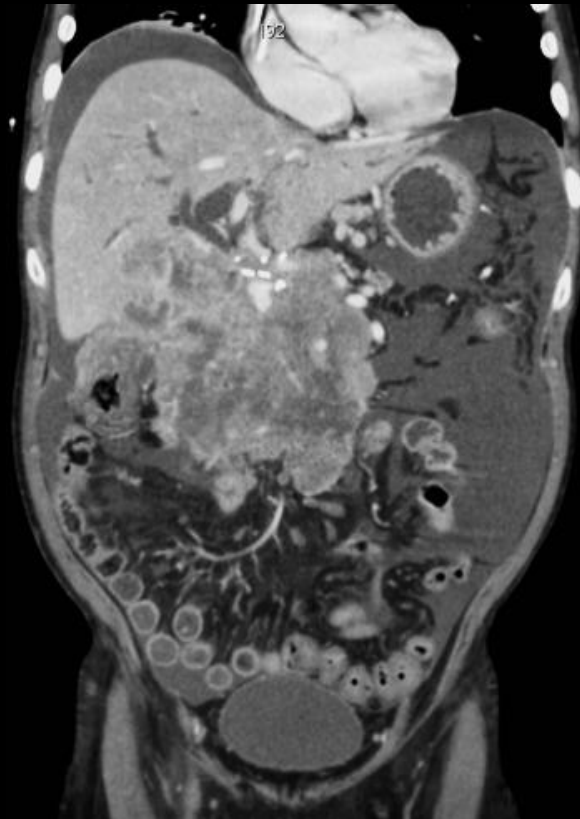


évolution sur 1 mois après DPC
pour TNE duodénale

Tumeurs différenciées :

tous les 6 mois

Comparaison doit s'effectuer par rapport à
la taille de la lésion initiale +++++ car
croissance souvent très lente.





évolution sur 10 mois

TNE pancréatiques et syndromes de prédisposition aux tumeurs

NEM de type 1

Atteinte parathyroïde, pancréas, hypophyse

TEP non fonctionnelles (55%)

TEP fonctionnelles : gastrinome, multiples, lésions inférieures à 5 mm

Association gastrinome et insulinome 10%

Détection précoce des T non fonctionnelles +++

IRM à privilégier par rapport à échoendoscopie ou scanner (Beaujon)

Syndrome de Von Hippel Lindau

TEP rares (5 à 7%)

Localisations pancréatiques céphaliques

Association fréquente à des phéochromocytomes

Lésions K dans le VHL : rein+++