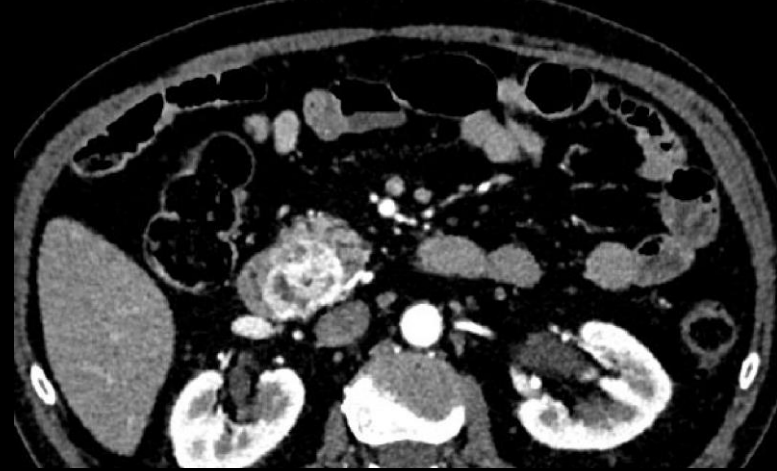
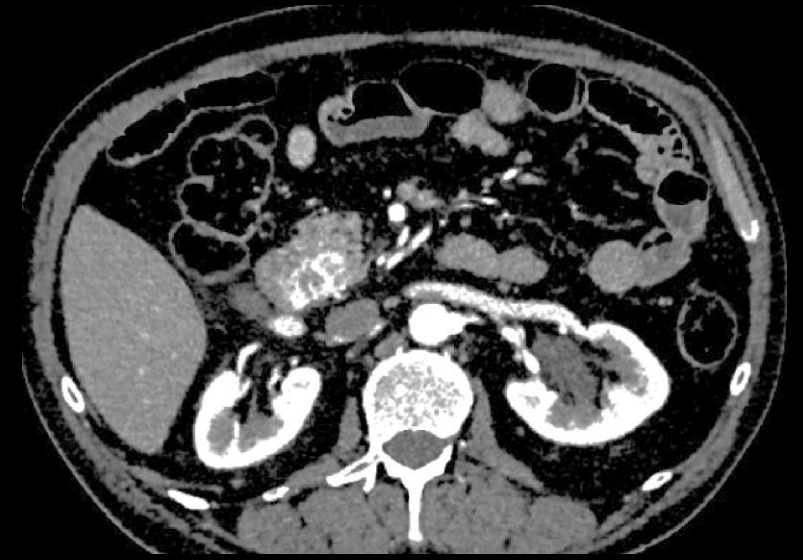
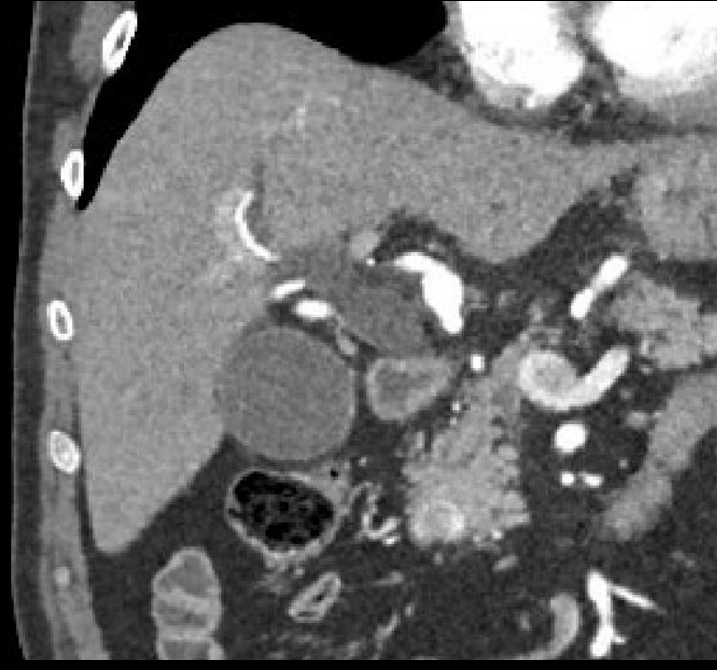
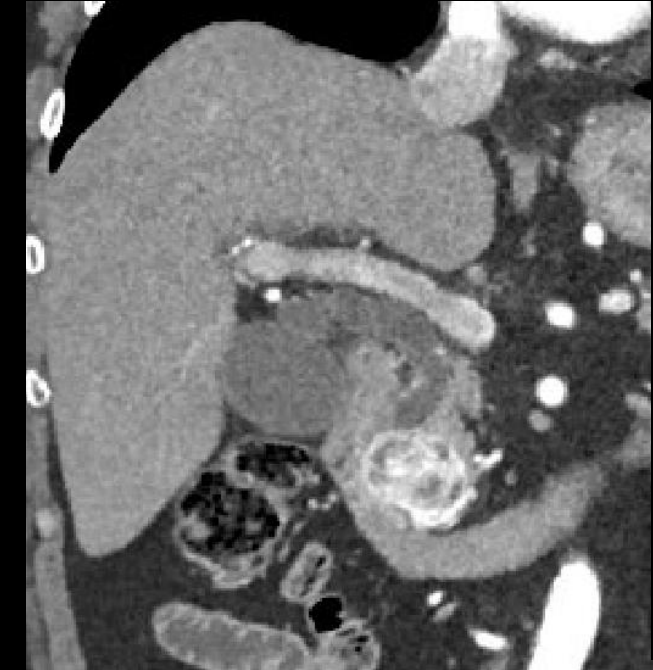


Homme 62 ans. Développement rapide d'un ictère cholestatique "nu" (sans douleurs ni fièvre) avec selles décolorées et stéatorrhée .Un scanner est pratiqué qui montre qui montre les aspects suivants

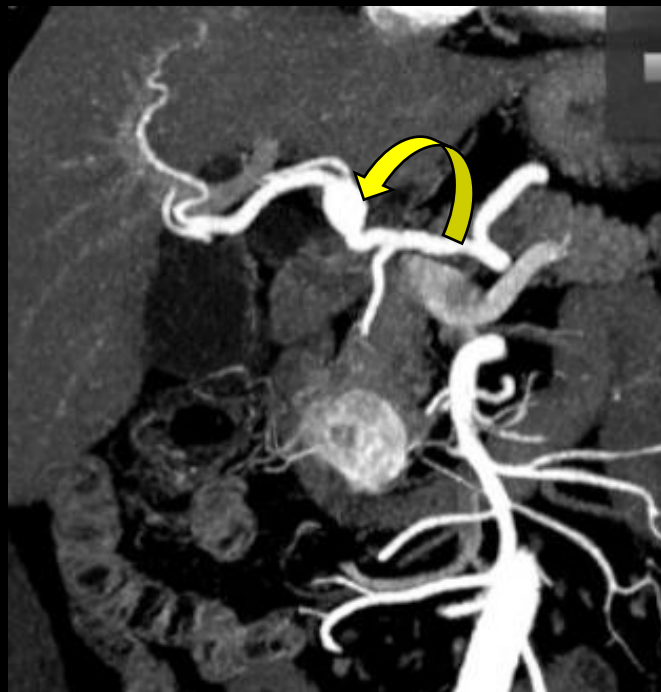
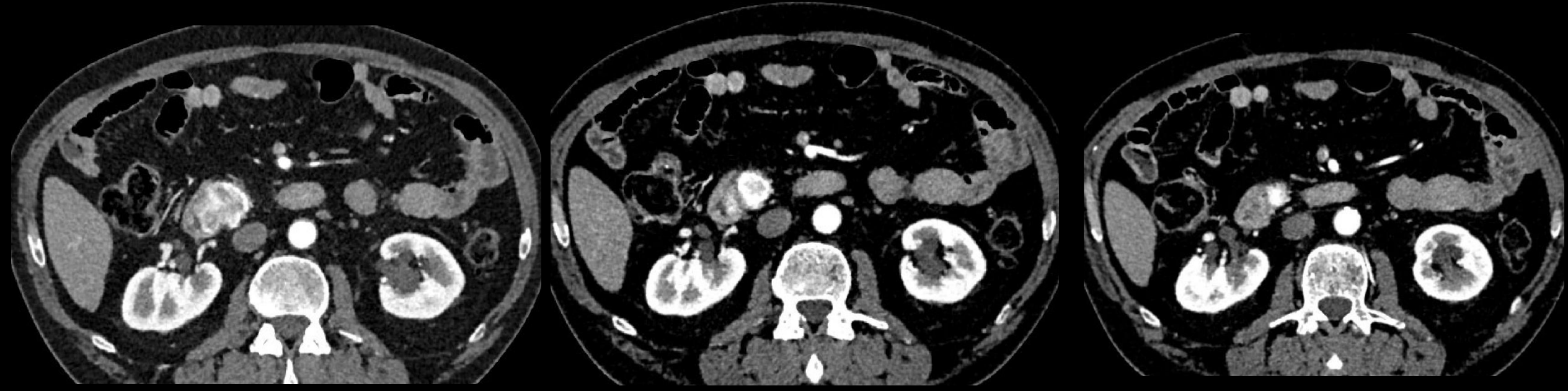


Quels items sémiologiques scanographiques vous parai-il opportun de retenir pour la caractérisation macroscopique de cette lésion, et dans ce contexte clinique ?



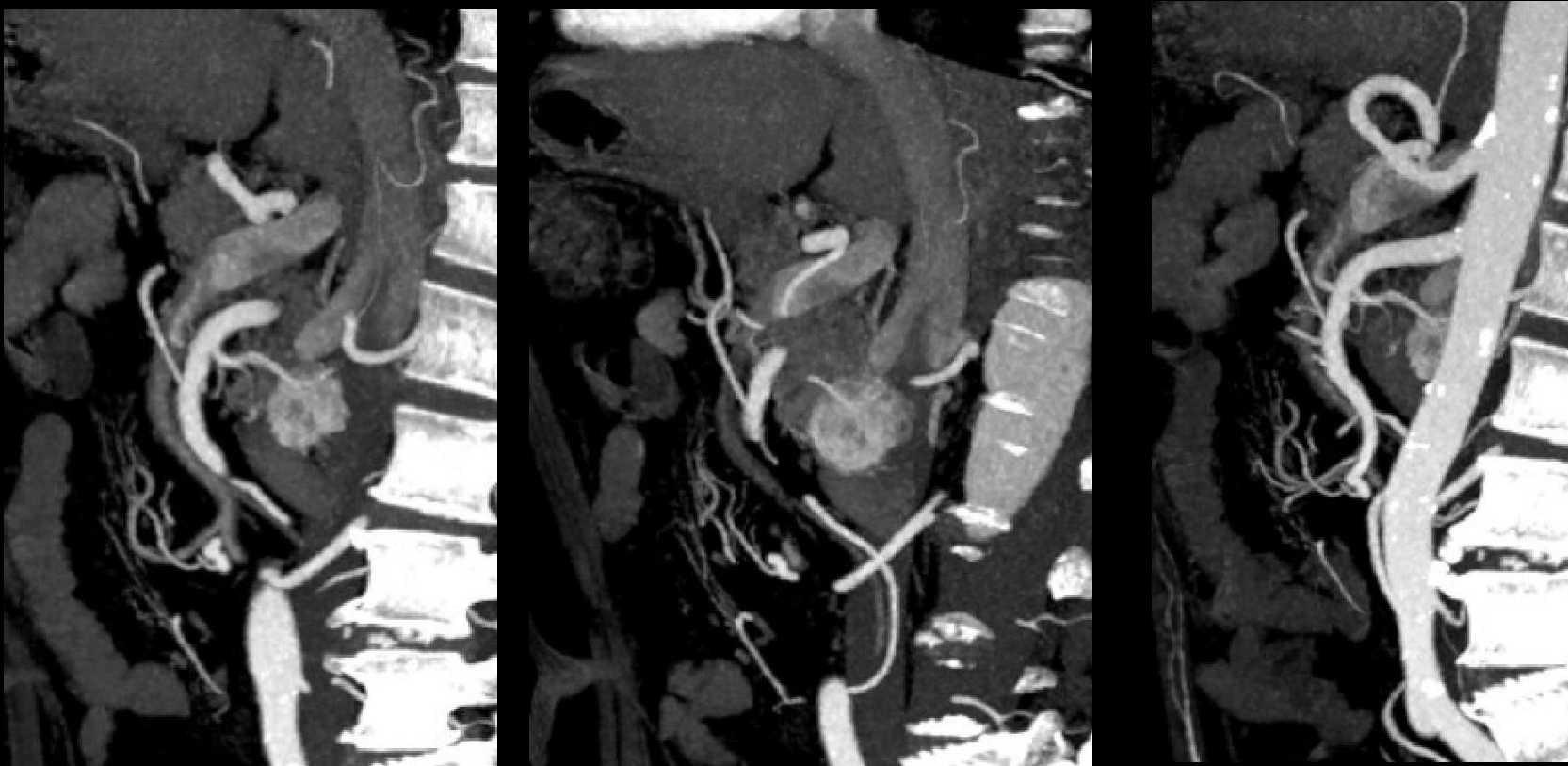
Présence d'une masse très hypervascularisée, à contours nets, responsable de la dilatation des voies biliaires extra-hépatique par blocage du bas cholédoque

La vascularisation de la lésion provient des arcades pancréatico duodénales



On remarque en outre:

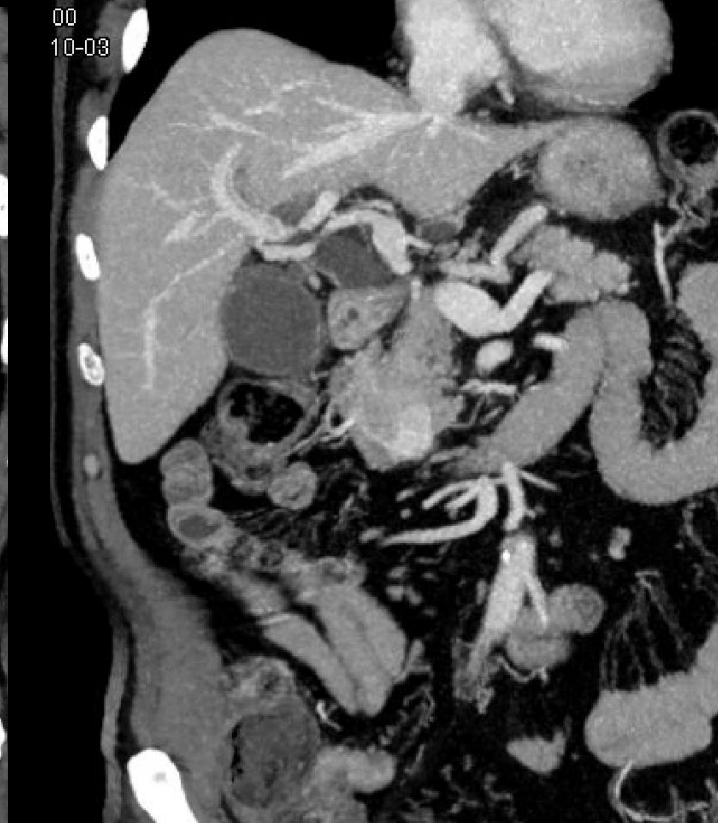
- une malposition du rein droit avec un sinus antérieur (malrotation)
- une ectasie localisée anévrysmale de l'artère hépatique propre



Quelles sont les hypothèses diagnostiques à discuter devant ces images et dans ce contexte ?

Une masse pancréatique céphalique ictérogène, intensément hypervasculaire, à contours polylobés nets n'est sûrement pas un adénocarcinome ductal classique (qui correspond pourtant à 95 % des cancers du pancréas).

Par contre une tumeur neuroendocrine, d'autant plus différenciée qu'elle est hypervasculaire, à priori non sécrétante puisqu'on n'a pas d'anomalies cliniques évocatrices, paraît représenter l'hypothèse la plus vraisemblable



Il faut pourtant envisager les autres causes possibles de masse intensément hypervasculaire du pancréas

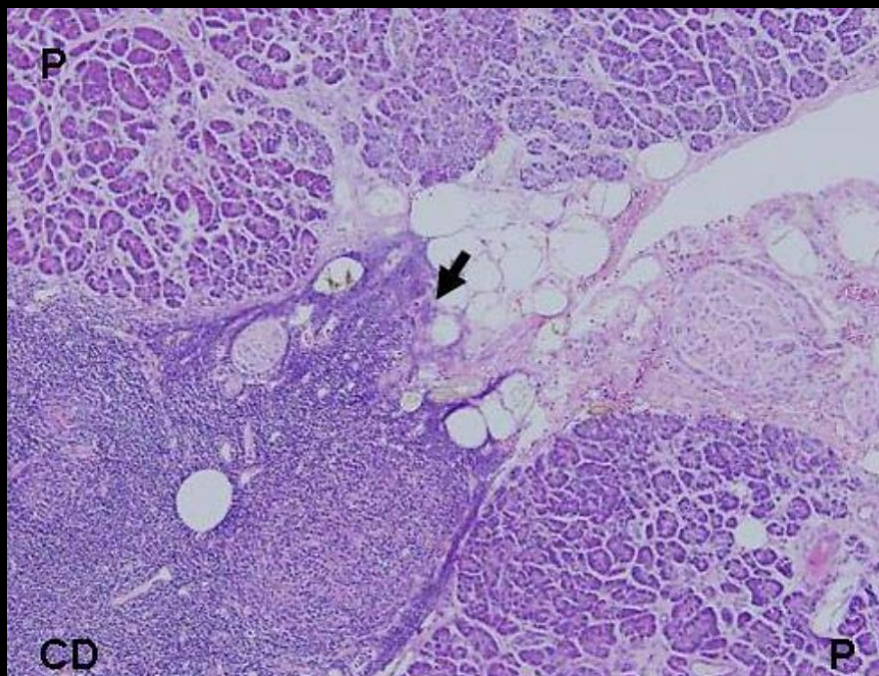
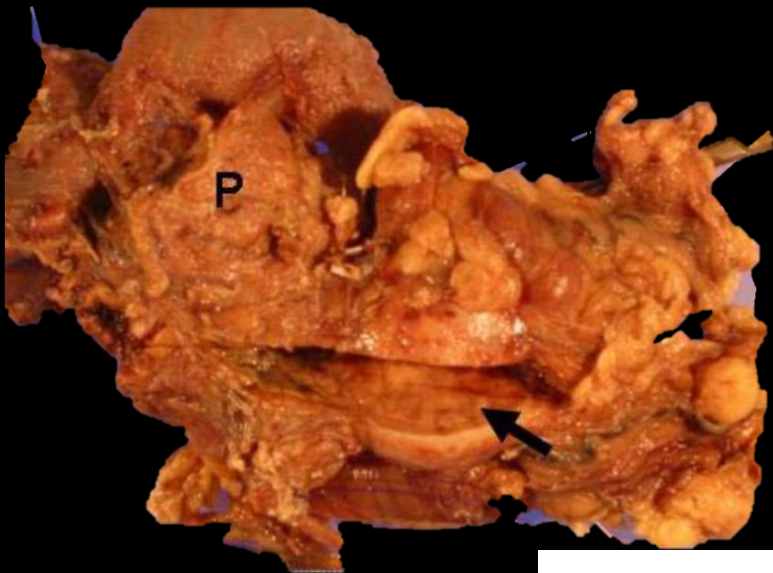
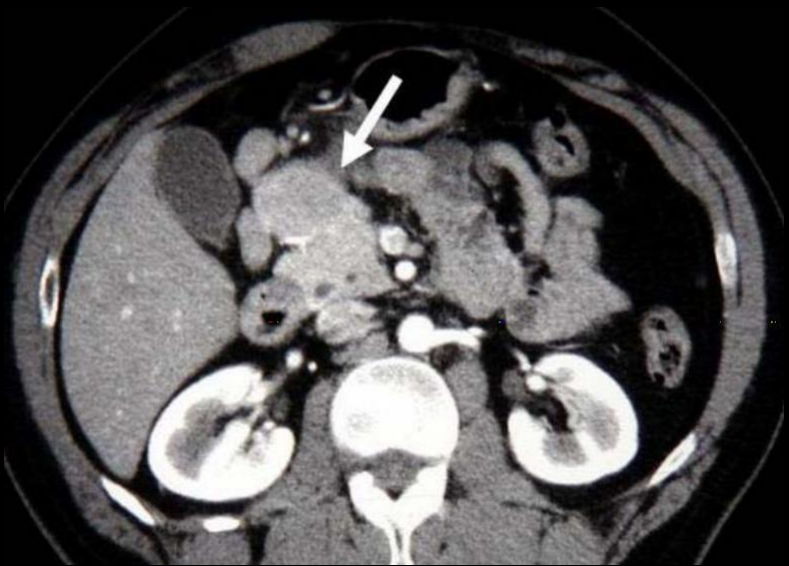
-Les **métastases pancréatiques de carcinome à cellules claires du rein** doivent être discutées d'autant qu'elles peuvent survenir plusieurs décennies après le traitement chirurgical du cancer primitif. Il n'y'a pas d'antécédent de ce type et la malposition rénale droite ne s'accompagne pas d'anomalies suspectes d'un processus tumoral associé

-une **localisation viscérale extra-ganglionnaire d' une forme angio-folliculaire de maladie de Castelman** doit être évoquée devant toute lésion hypervasculaire ganglionnaire ou extra-ganglionnaire

-un exceptionnel **paragangliome** (phéochromocytome extra-surrénalien) **intrapancréatique** ; en pareil cas une HTA résistante au traitement et la biologie spécifique (dérivés méthylés urinaires et sanguins seraient précieux

...

-dans l'hypothèse d'une TNE du pancréas céphalique, le dosage de la chromogranine A sérique et une scintigraphie à ¹¹¹In Octréoscan (traceur des récepteurs à la STH) a été réalisée qui montre une fixation modérée de la lésion



Review

Castleman's disease in the head of the pancreas: report of a rare clinical entity and current perspective on diagnosis, treatment, and outcome

Hongbei Wang¹, Rosemary L Wieczorek⁴, Michael E Zenilman³, Fidelina Desoto-Lapaix⁴, Bimal C Ghosh^{2,3} and Wilbur B Bowne^{*2,3}

Address: ¹Department of Pathology, The State University of New York, Health Science Center of Brooklyn, NY, USA, ²Department of Surgery, Department of Veterans Affairs, New York Harbor Health Care System, Brooklyn, NY, USA, ³Department of Surgery, The State University of New York, Health Science Center of Brooklyn, Brooklyn NY, USA and ⁴Department of Pathology, Department of Veterans Affairs, New York Harbor Health Care System, Brooklyn, NY, USA

Email: Hongbei Wang - Hongbei.Wang@downstate.edu; Rosemary L Wieczorek - rosemary.wieczorek@med.va.gov; Michael E Zenilman - michael.zenilman@downstate.edu; Fidelina Desoto-Lapaix - fidelina.desoto@med.va.gov; Bimal C Ghosh - bimal.ghosh@med.va.gov; Wilbur B Bowne* - wbbowne@earthlink.net

* Corresponding author

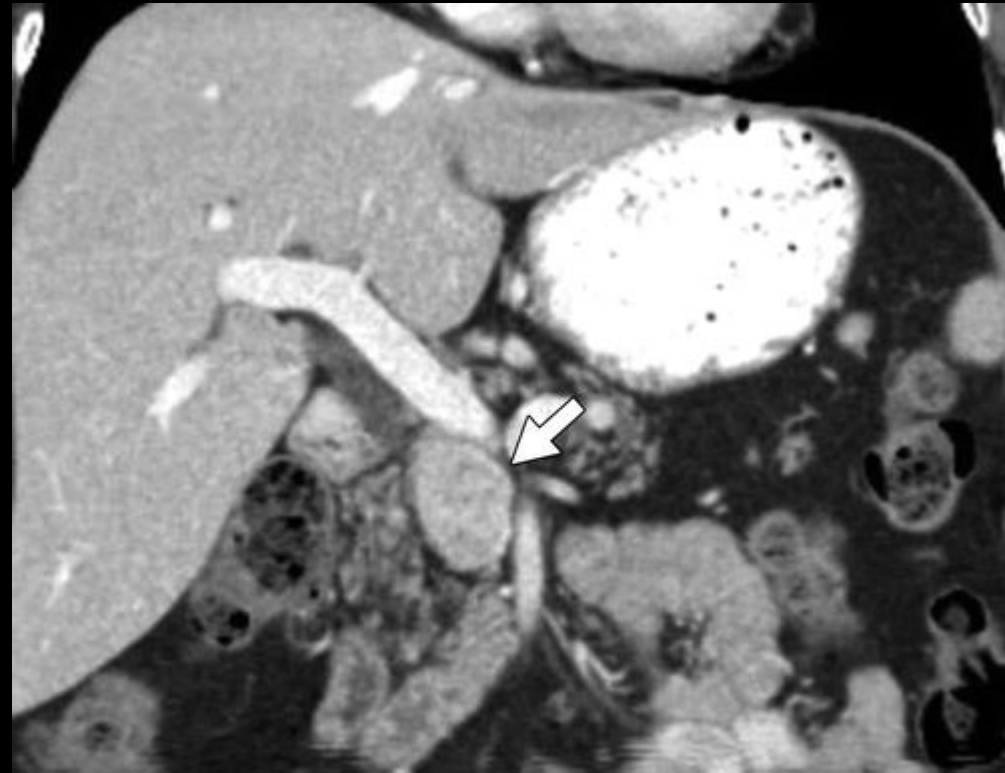
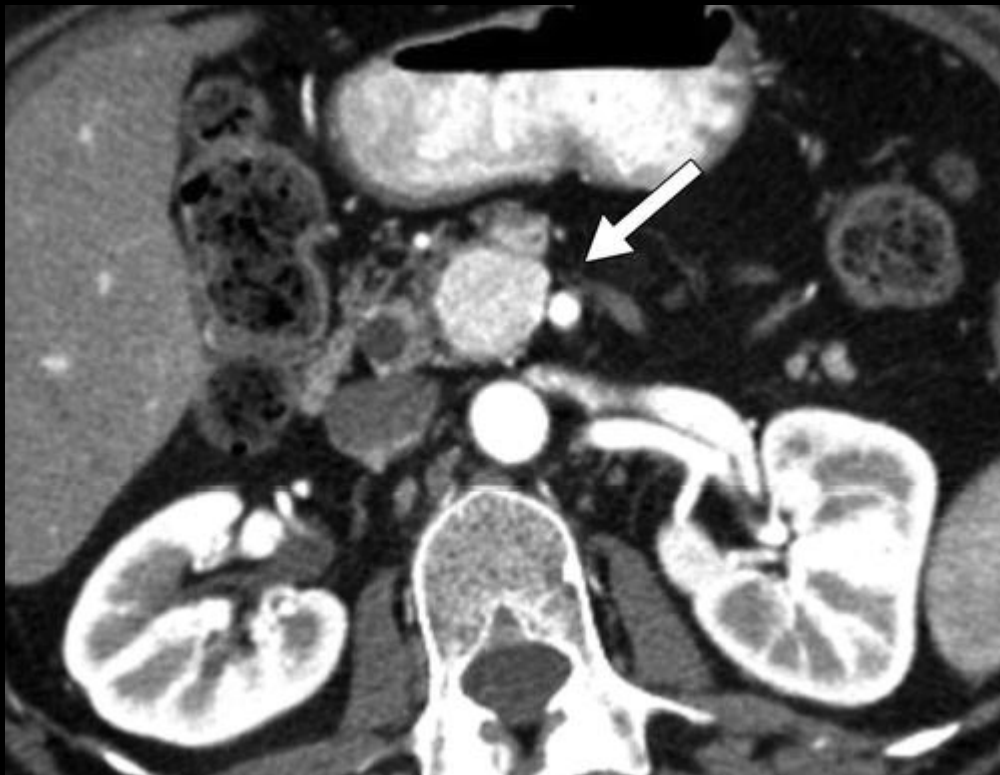
Published: 20 November 2007

Received: 30 June 2007

World Journal of Surgical Oncology 2007, 5:133 doi:10.1186/1477-7819-5-133

Accepted: 20 November 2007

This article is available from: <http://www.wjso.com/content/5/1/133>



-paragangliome intrapancréatique (diagnostiqué comme TNE)

August 2012, Volume 199, Number 2

Integrative Imaging Self-Assessment Modules **LIFELONG LEARNING FOR**

RADIOLOGY

Pictorial Essay

[« Previous Article | Next Article »](#)

Pancreatic Imaging Mimics: Part 2, Pancreatic Neuroendocrine Tumors and Their Mimics

Siva P. Raman¹, Ralph H. Hruban², John L. Cameron³, Christopher L. Wolfgang³ ... [Show all](#)

[Share](#)

[Claim CME/SAM](#)[Claim CME](#)

^{111}In Octréoscan 4 heures



Indication :

Bilan d'une masse tumorale de la tête du pancréas avec compression de la voie biliaire principale.

Technique de l'examen :

Examen réalisé après injection intraveineuse de 150 MBq de Pentétréotide ^{111}In .

Résultats :

Le balayage de corps entier réalisé 4 heures après injection du radiotracteur, les acquisitions statiques thoraciques abdominales et pelviennes réalisées 24 heures après injection du radiotracteur, complété par une tomoscintigraphie abdomino-pelvienne couplée à un scanner (SPECT/CT), mettent en évidence :

-Une hyperfixation focale en regard de la tête pancréatique, correspondant à la masse tumorale connue, d'intensité inférieure à celle du foie (grade I de Krenning).

-L'absence d'autre foyer hyperfixant pathologique, notamment ganglionnaire, hépatique, pulmonaire ou grélo-colique.

À noter une élimination physiologique urinaire et digestive du radiotracteur.

OCTREOSCAN A 24H

SCREENS

THORAX FA 24H 607K

THORAX FP 24H 611K

FOIE FA 24H 1058K

FOIE FP 24H 1244K

BASSIN FA 24H 307K

BASSIN FP 24H 324K

^{111}In Octréoscan 24 heures

Une intervention à visée d'exérèse radicale de la lésion est réalisée **sans biopsie guidée préalable** pour limiter les risques d'ensemencement iatrogène inhérents à toutes les ponctions de tissus tumoraux.

L'examen histologique de la pièce de duodéno-pancréatectomie céphalique est une surprise , vexante pour les médecins "imagiers" , qui ont de près ou de loin côtoyé le dossier mais plutôt "heureuse " pour le patient

Vous avez sûrement fait le bon diagnostic qui est:

GIST (tumeur stromale) duodénale !!!



- GIST : Gastro Intestinal Stromal Tumor.
- Tumeurs conjonctives gastro intestinales, à cellules fusiformes, **expriment le CD117+ (C-Kit + 95%)**. Ce qui permet de les distinguer des autres tumeurs mésoenchymateuses à cellules fusiformes et /ou épithélioïdes
- Développés à partir **des cellules pace maker de l'intestin** (cellules de Cajal).
- Expriment le C-kit: protéine trans-membranaire à activité tyrosine kinase
- Également **CD 34+ (70%), Vimentine + (100%)**
- **Atteinte préférentielle de l'estomac (60%) puis du grêle (20 à 30 %)**.
- D'autres tumeurs comme les métastases de mélanome, les angiosarcomes et les sarcomes d'Ewing expriment le CD 117+, mais ne sont pas à cellules fusiformes.

- Tumeurs potentiellement malignes
- Facteurs Pronostiques:
 - Siège sur le tube digestif : proximal (estomac) < distal (Grêle)
 - Risque de malignité fonction de la taille : Bénin < 2cm ; **Border ligne 2-5 cm ;**
Malin > 5cm
 - Index mitotique élevé
 - Aspect irrégulier, plages nécrotico-hémorragiques, adénopathies, métastases

Traitement par chirurgie avec exérèse large pour tumeur non métastatique.

Tumeurs radio et chimio résistantes

le **STI 571 (Glivec®)**

Initialement utilisé dans la LMC, correspond à un **inhibiteur de la Tyrosine Kinase.**

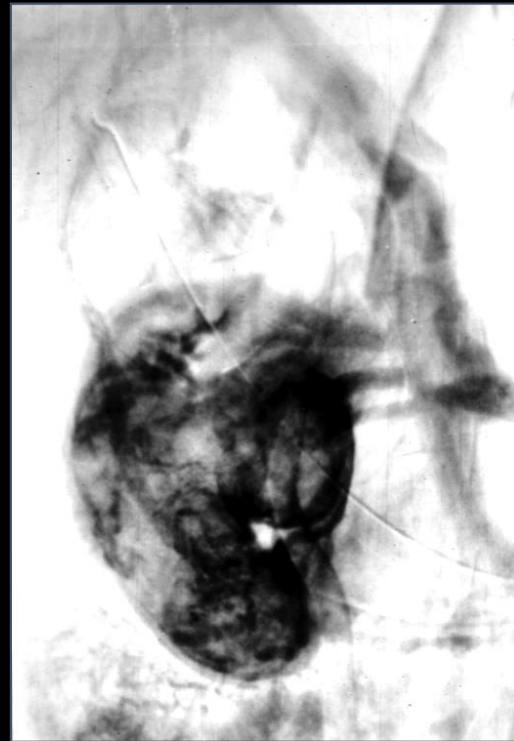
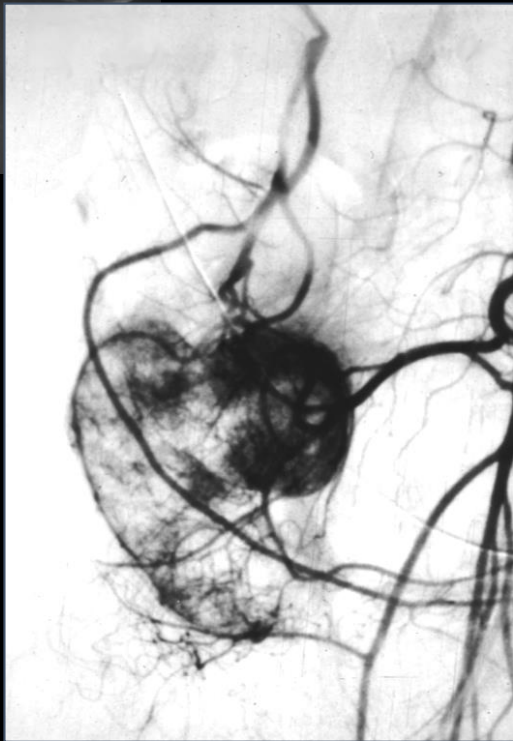
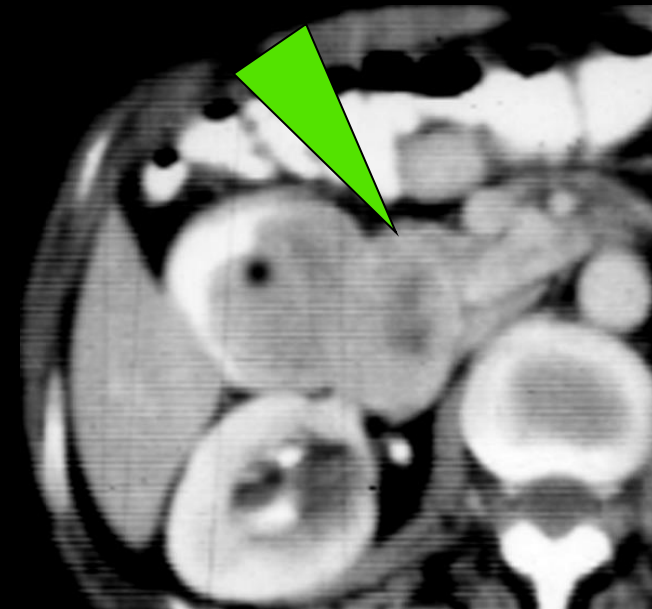
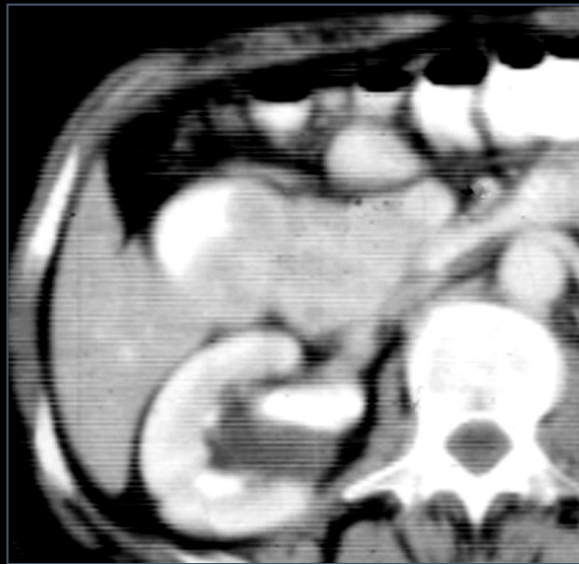
AMM en France pour les tumeurs stromales métastatiques ou non opérables à C-Kit +
depuis juin 2002

De 30% de patient en vie à 1 an on passe grâce au Glivec® à 90% de survie à 1 an

18% de résistances secondaires

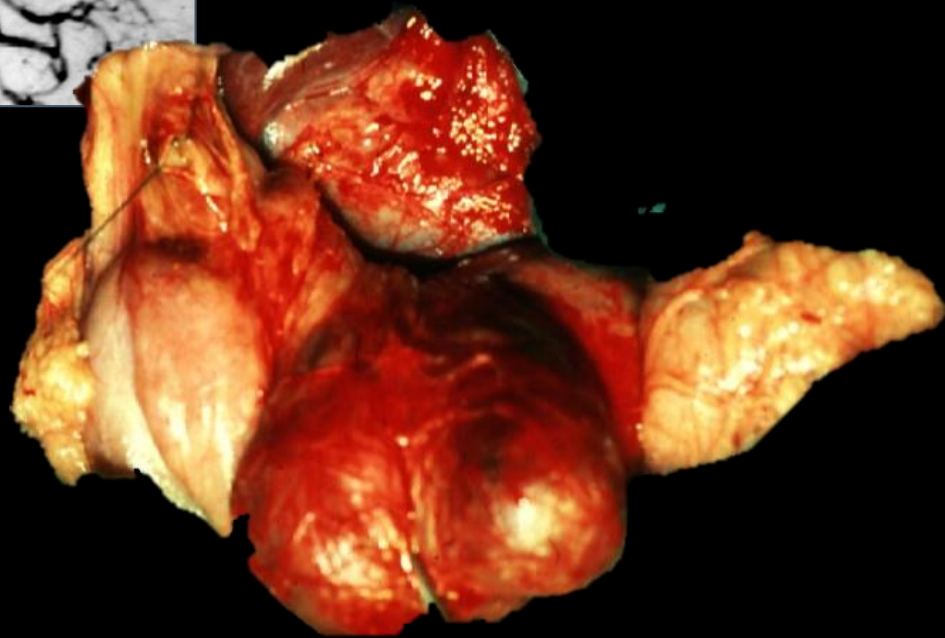
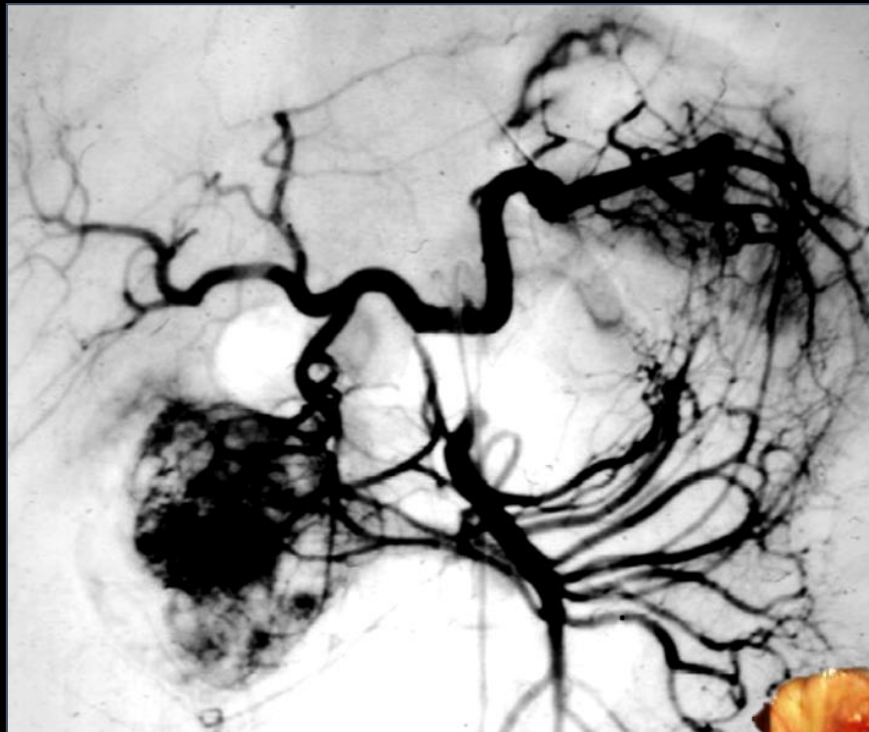
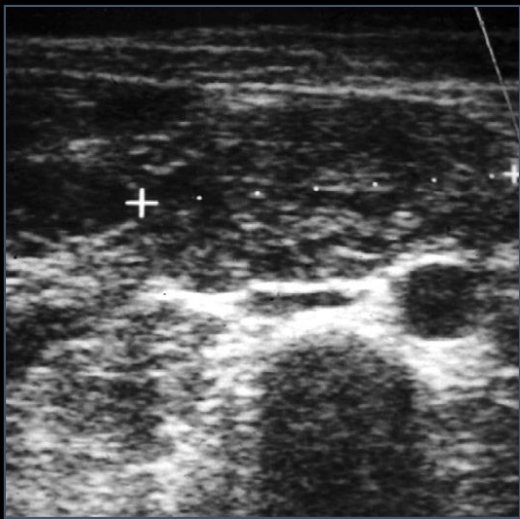
Suivi de l'évolution sous traitement des lésions tumorales et de leurs métastases

(foie+++)
par les modifications de la vascularisation et non par l'évolution de la taille
des lésions



GIST de D 2 "en sablier"

Nodule sous muqueux



GIST de D2

Tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) : diagnostic et traitements (hors traitements endoscopiques)

Auteur(s) : [Bruno Landi](#) (*Paris*)

Les tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) sont des tumeurs conjonctives rares, généralement sporadiques, localisées généralement dans l'estomac ou le grêle. **Ce sont pourtant les sarcomes les plus fréquents**

Elles **dérivent des cellules de Cajal ou d'un de leurs précurseurs** et expriment typiquement le **phénotype KIT+** (95 % des cas) et **DOG-1+** (95 % des cas). Une mutation oncogénique des gènes *KIT* ou *platelet derived growth factor receptor alpha (PDGFRA)*, codant pour des récepteurs de type tyrosine kinase est retrouvée dans environ **85 % des GIST de l'adulte**

Ces mutations constituent le facteur pathogénique essentiel, induisant une activation des protéines KIT ou PDGFRA. La découverte de l'efficacité d'inhibiteurs de récepteurs tyrosine kinase (ITK), imatinib puis sunitinib et regorafenib, a bouleversé le pronostic des GIST.

1. Le diagnostic de GIST repose sur l'examen histologique, couplé à une immuno-histochimie avec les **marqueurs KIT et DOG-1**.
2. La résection chirurgicale complète en monobloc de la tumeur, **sans effraction per-opératoire**, est le traitement curatif des GIST localisées.
3. L'estimation du risque de récurrence est primordiale pour poser l'indication d'un traitement adjuvant et pour adapter la surveillance. Pour cela, les classifications AFIP de Miettinen et NIH modifiée par Joensuu sont les plus utilisées en Europe.
4. La recherche de **mutations des gènes KIT et PDGFRA** par une technique de biologie moléculaire est recommandée à l'exception des GIST à très bas risque de récurrence. Le type de mutation a une influence à la fois pronostique et prédictive de sensibilité aux traitements médicamenteux.
5. L'imatinib, un inhibiteur de tyrosine-kinases, est le traitement standard en adjuvant après résection R0 d'une GIST à haut risque de récurrence, et en première ligne des GIST avancées. Le sunitinib et le regorafenib sont les traitements standards respectivement de deuxième et troisième ligne des GIST avancées.

Épidémiologie

Même s'il s'agit des tumeurs mésoenchymateuses les plus fréquentes du tube digestif, les GIST ne représenteraient qu'environ 1 % des tumeurs digestives. Plusieurs études ont évalué leur incidence entre 10 et 15 cas par an et par million d'habitants, soit environ 600 à 900 nouveaux cas par an en France.

Les GIST surviennent chez les adultes à tout âge, mais rarement avant 40 ans et avec un pic de fréquence vers 50-60 ans et un sexe ratio voisin de 1.

Des séries anatomopathologiques suggèrent une **fréquence élevée (20-35 %) de GIST gastriques de quelques millimètres de diamètre (dites « micro-GIST ») chez l'adulte**, méconnues en dehors d'une recherche histologique systématique. Leur évolutivité semble inconstante et certaines pourraient même régresser spontanément. Les facteurs d'évolutivité de ces micro- GIST sont encore inconnus

...ur de facteur de risque identifié . La prédisposition génétique la plus fréquente est la **neurofibromatose de type 1**, où les GIST sont souvent multiples, dans le grêle, et non mutées pour *KIT/PDGFR*. En cas de suspicion de mutation génétique constitutionnelle une consultation d'oncogénétique est nécessaire.

Les autres entités de GIST syndromiques sont toutes très rares. La **triade de Carney** associe classiquement GIST, paragangliome extra-surrénalien et chondrome pulmonaire. Il existe une perte d'expression de la succinate déshydrogénase (SDH), mais pas de mutation germinale. Le **syndrome de Stratakis-Carney** associe GIST et paragangliome extra-surrénalien, en rapport avec des **mutations germinales du gène SDH**. Les formes familiales avec des mutations germinales de *KIT* ou *PDGFR* sont exceptionnelles.

Enfin, les formes dites « pédiatriques » de GIST surviennent chez l'enfant ou l'adulte jeune (< 30 ans), préférentiellement de sexe féminin. Les GIST sont volontiers multiples et de siège gastrique. Leur évolution est généralement lente, avec possibilité de métastases ganglionnaires. Elles ne présentent pas de mutation de *KIT/PDGFR*, mais une perte d'expression de SDH-B en immunohistochimie.

Les GIST demeurent des tumeurs rares de l'adulte, majoritairement sporadiques, siégeant essentiellement dans l'estomac et l'intestin grêle, dont le diagnostic est histologique. Elles surviennent secondairement à des mutations activatrices des récepteurs KIT ou PDGFRA dans 85 % des cas, et sont diagnostiquées à un stade localisé dans environ 85 % des cas.

La chirurgie d'emblée constitue le traitement potentiellement curatif des GIST localisées

. Les classifications histo-pronostiques prenant en compte la localisation tumorale, le diamètre tumoral, l'index mitotique et le caractère perforé ou non (Miettinen ou Joensuu) permettent de classer les GIST en fonction de leur risque de rechute et de poser l'indication à un traitement adjuvant par imatinib, dont le standard est de 3 ans mais la durée optimale reste à déterminer.

L'imatinib, inhibiteur de tyrosine kinase ciblant KIT et PDGFRA a complètement changé le pronostic de ces tumeurs. Il est le seul traitement en première ligne en cas de GIST métastatique ou localement avancée. Les pauses thérapeutiques ne sont pas recommandées même en cas de réponse prolongée.

Le sunitinib et le regorafenib, deux autres ITK sont respectivement les traitements de deuxième et troisième lignes. Les mutations de KIT ou PDGFRA ont une valeur pronostique et prédictive de sensibilité au traitement qui doit être prise en compte dans la stratégie thérapeutique.

Les corrélations phénotype-génotype des tumeurs conduisent progressivement à une classification moléculaire des GIST et à une optimisation de leur prise en charge thérapeutique. **Des informations thérapeutiques détaillées peuvent être consultées en ligne dans la dernière version du Thésaurus National de Cancérologie**

Digestive.

[Accueil](#) » [Textes POST'U](#) » [POST'U 2019 – Paris](#) » Tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) : diagnostic et traitements (hors traitements endoscopiques)