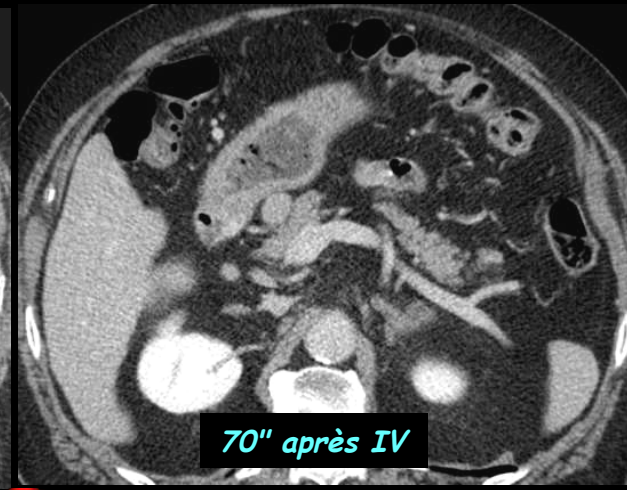
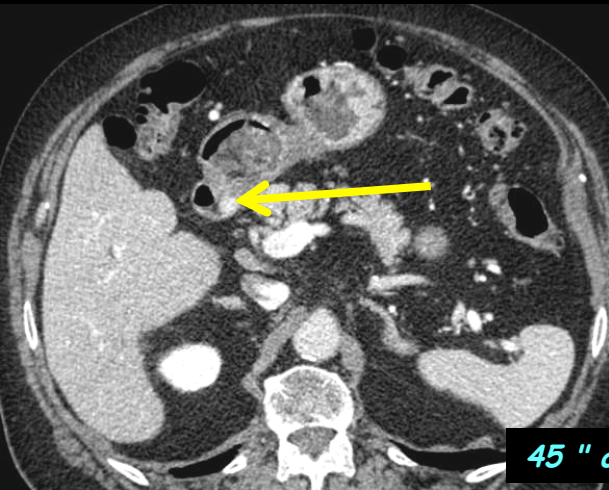
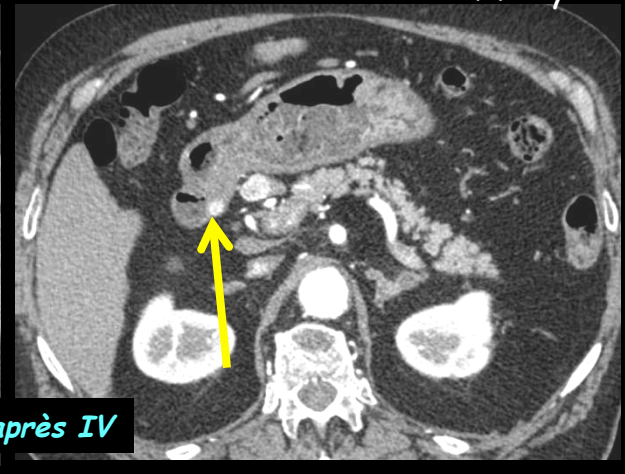
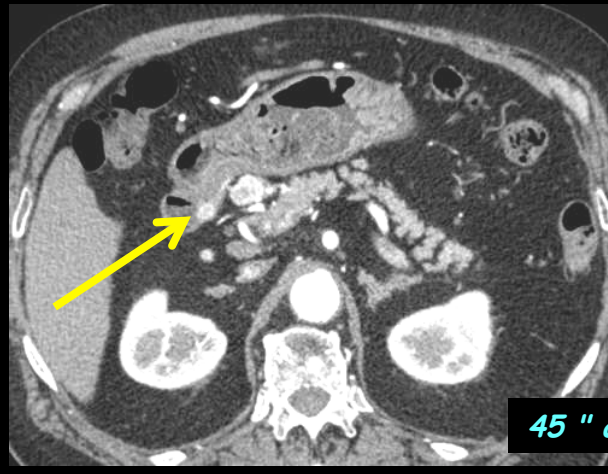
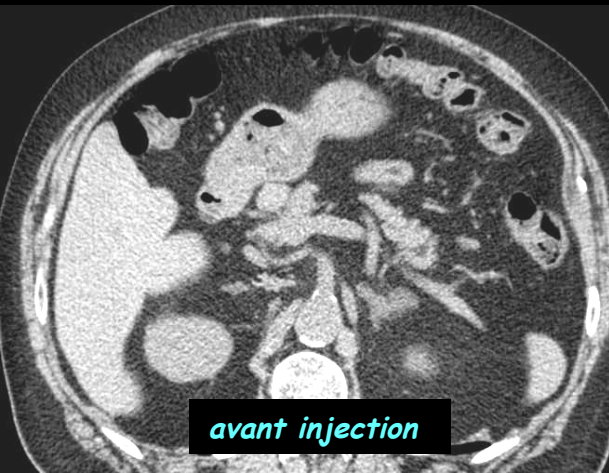


Patient de 72 ans ; diarrhée chroniques avec augmentation de la sérotonine et de la chromogranine A.
Antécédents : ulcère gastrique, cardiopathie hypertensive, ACFA, polype colique

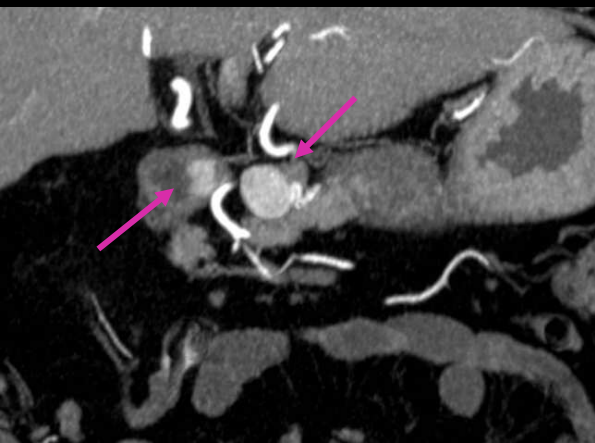
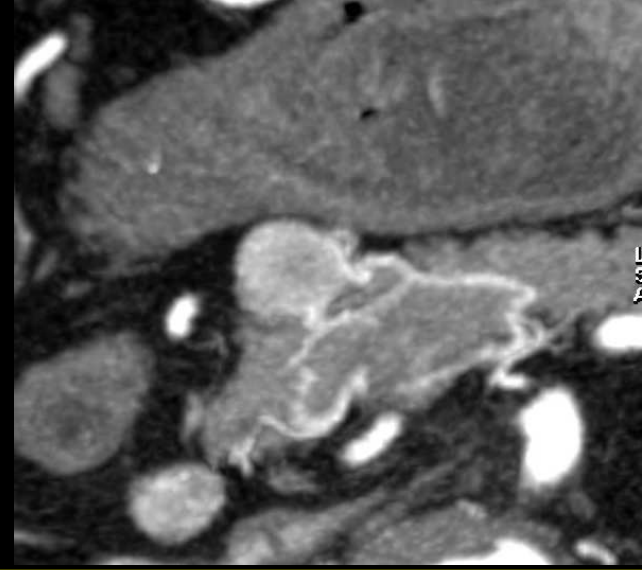
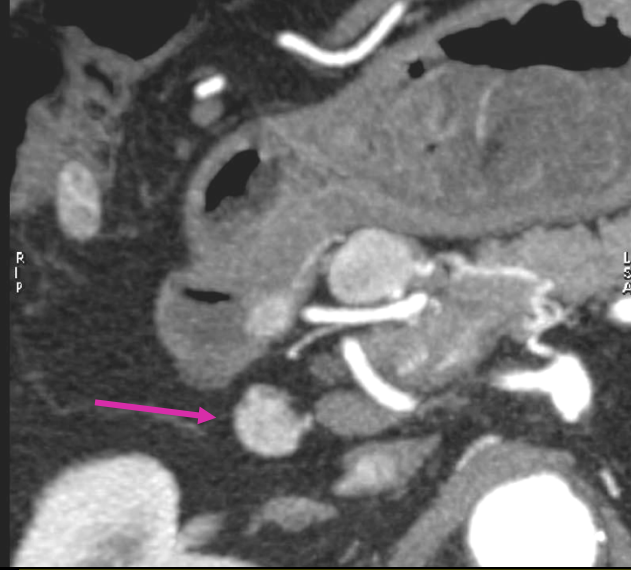
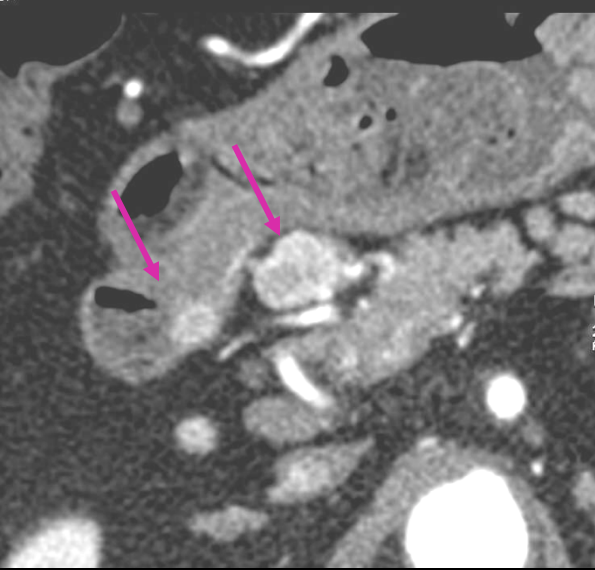
F.Gay



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

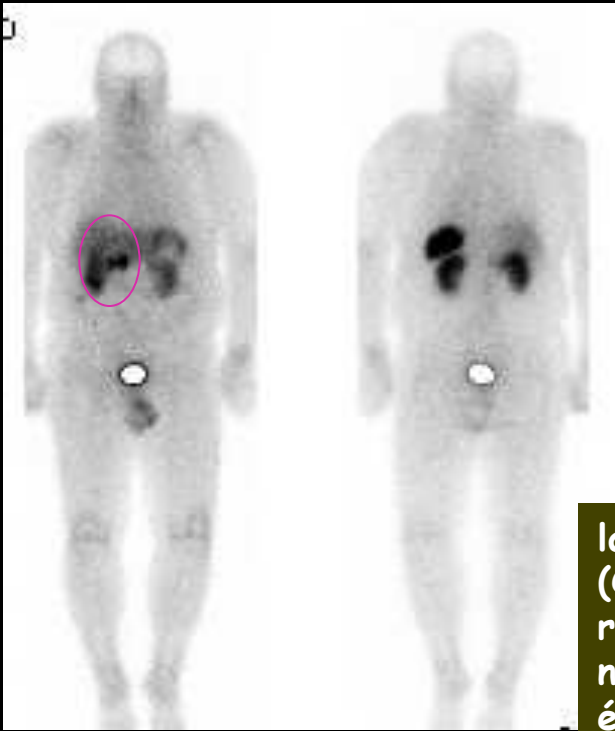


les images agrandies montrent en plus de la lésion nodulaire hypervascularisée de la paroi postérieure de D1:

- 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 paroi 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)

somatostatine : 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

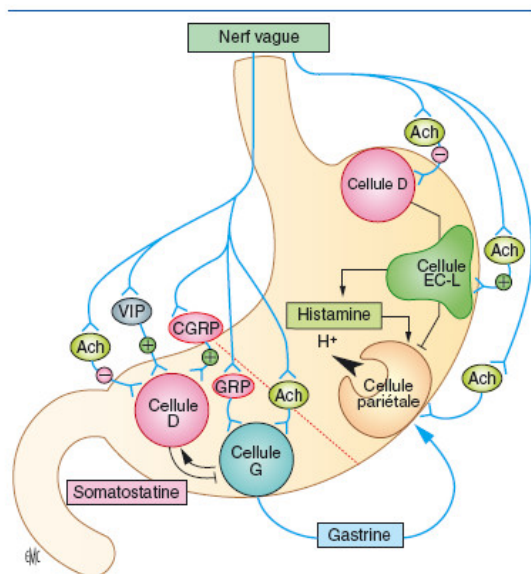


Figure 8. Régulation physiologique intégrée de la sécrétion acide gastrique par les facteurs nerveux et hormonaux. Ach : acétylcholine ; GRP :

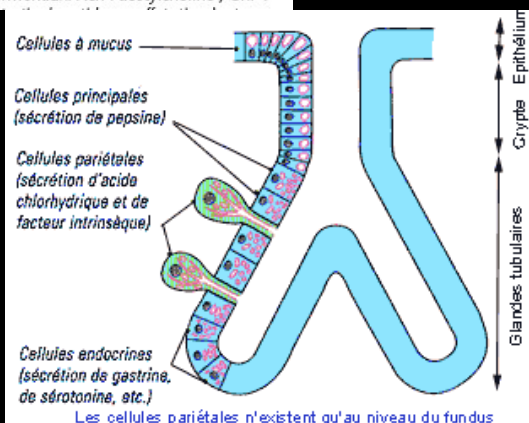


Tableau II. – Causes des hypergastrinémies en fonction du niveau de la sécrétion acide gastrique.

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

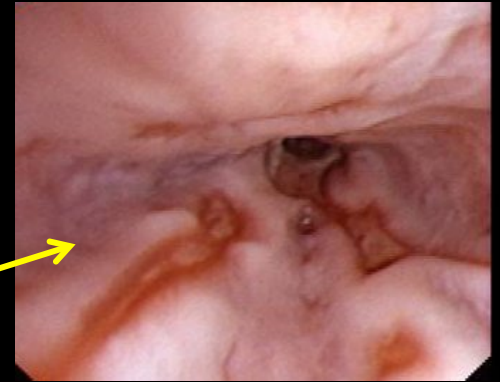
Sporadique ou intégré dans une NEM type 1

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 Ménine

Parathyroïde: hyperplasie+/-hyperparathyroïdie

Pancréas: gastrinome++, insulinome...

Hypophyse ; adénome

Diagnostic

>97% sensibilité avec les 3 tests

- .Gastrinémie basale élevée (95%cas) après 10jr 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 (<1cm)

localisation pancréatique rare (<20%, >3cm)

si NEM1

multiples, **paroi duodénales 80%**

triangle de Stable et Passaro
(1954)

.convergence biliaire inférieure
(confluent cystico-cholédocien)

.genu inferius

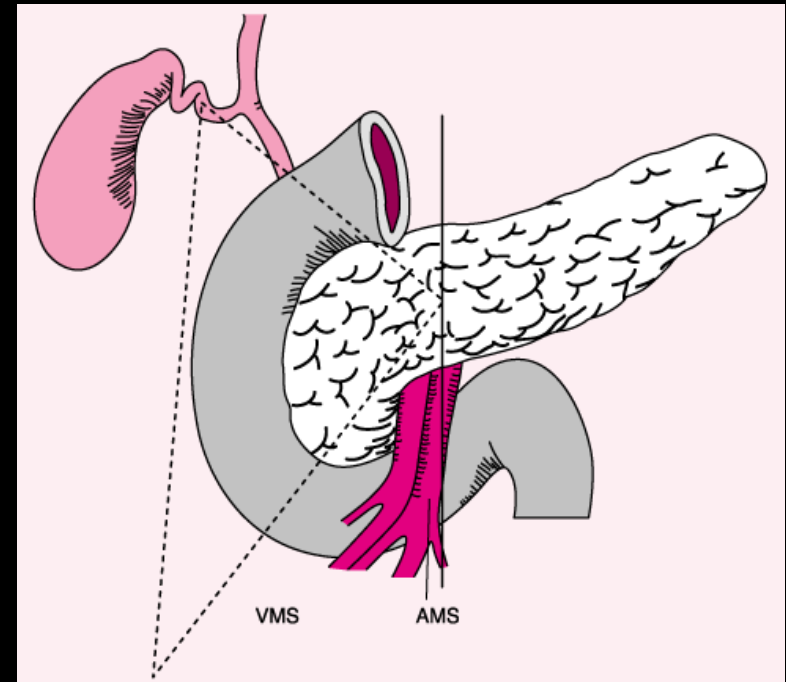
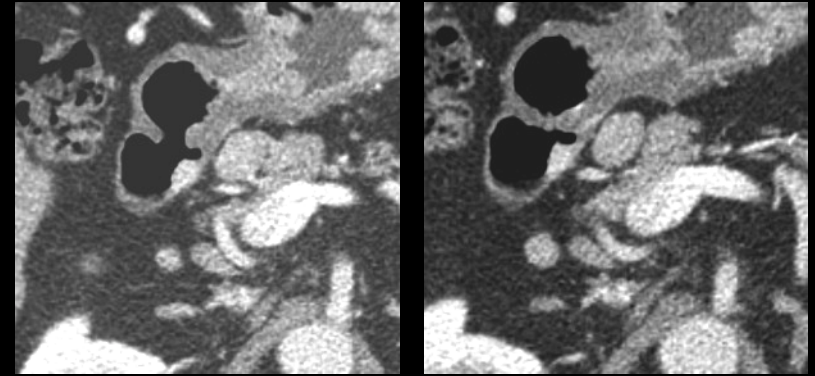
.isthme du pancréas

80% des gastrinomes

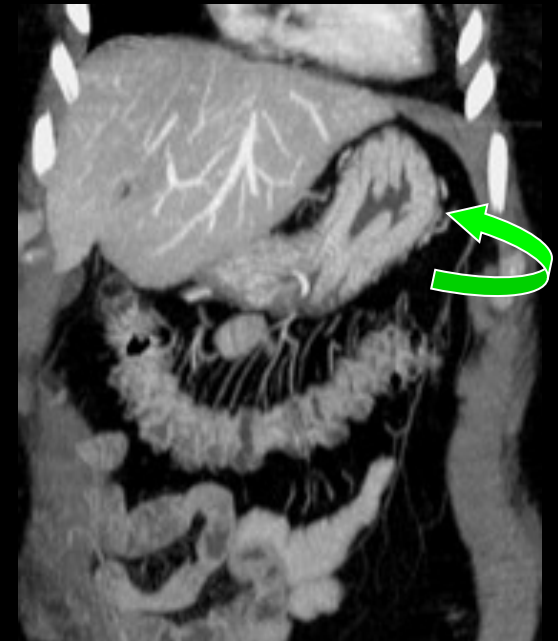
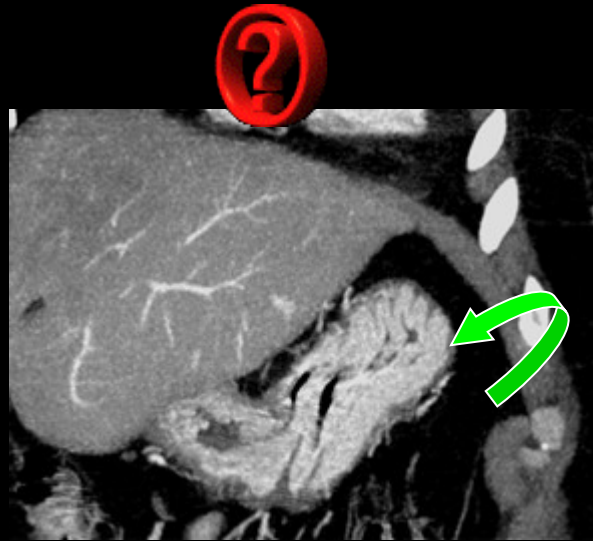
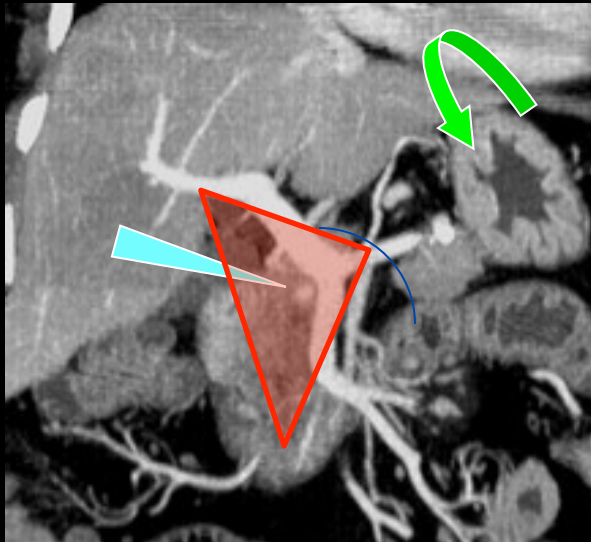
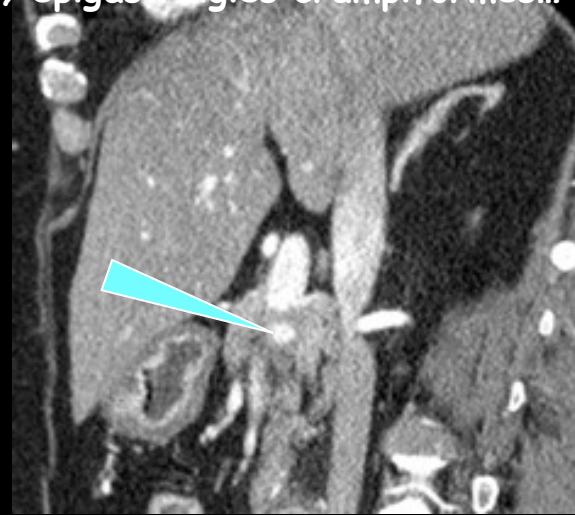
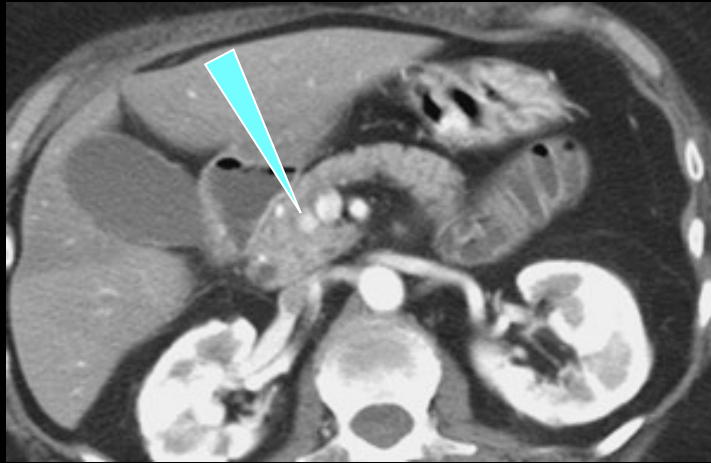
métastases hépatiques

métachrones 6-9%,
synchrones 15-20%,

NEM ou pas



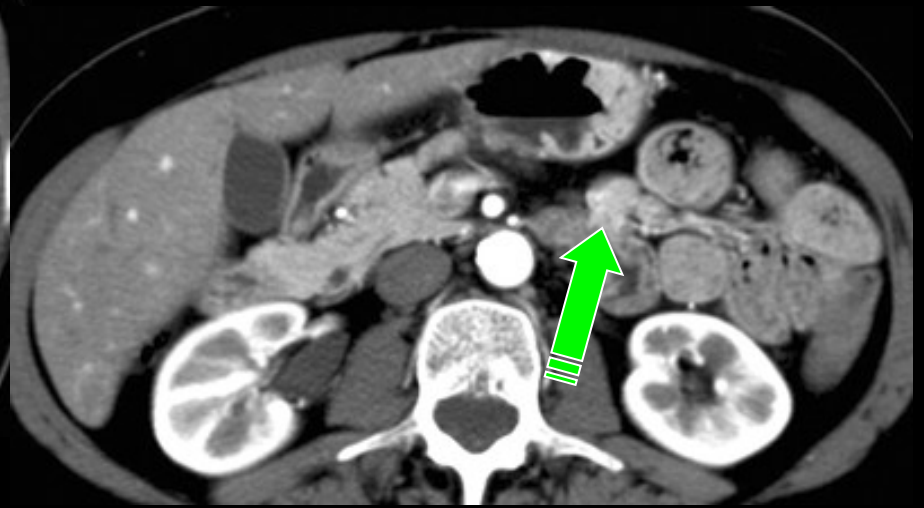
homme 48ans , RGO résistant aux IPP ; épigastriques crampiformes...



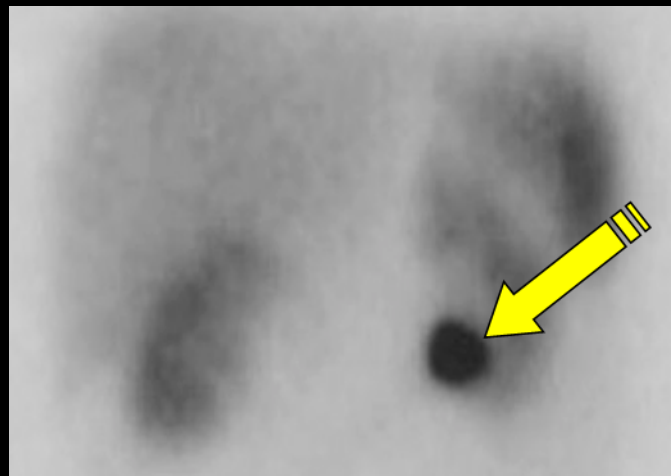
gastrinome du pancréas céphalique et gastropathie
d'hyperfonctionnement fundique ; sd de Zollinger-Ellison

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

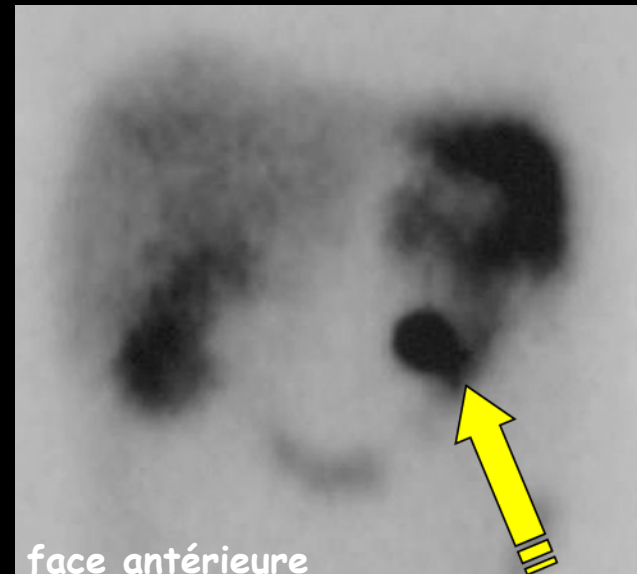
homme 43ans , épigastralgies et syndrome ulcéreux résistant aux IPP, baisse de l'état général



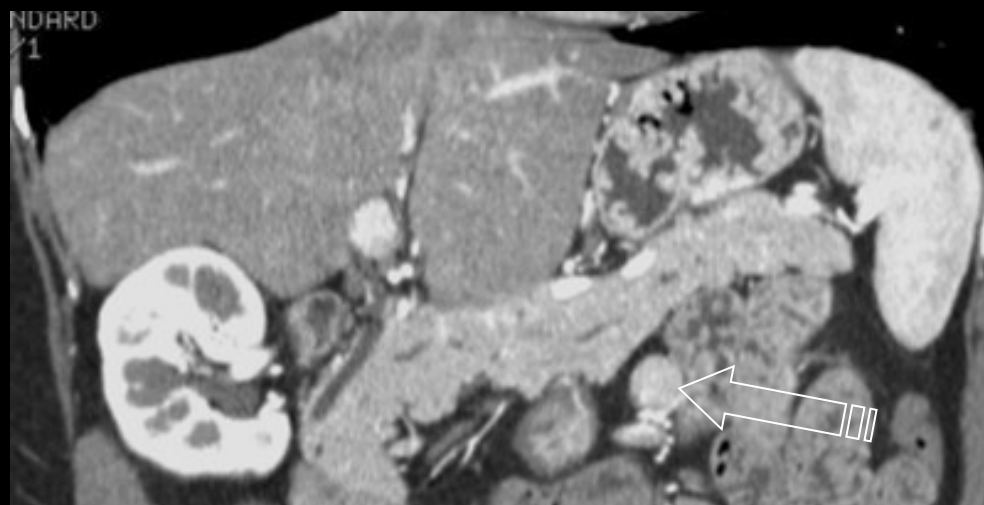
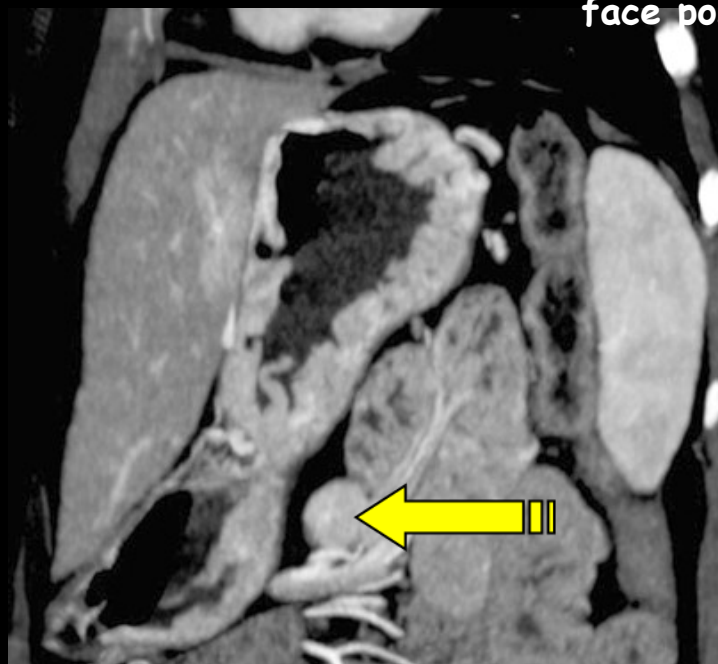
scintigraphie à
l'Octréoscan®
Recherche de
lésions riches en
récepteurs à la
Somatostatine



face postérieure

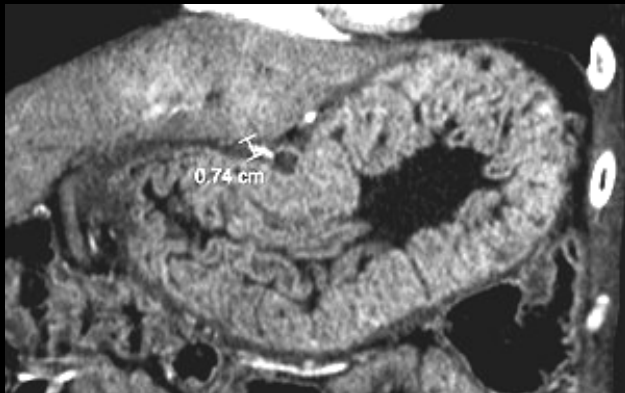
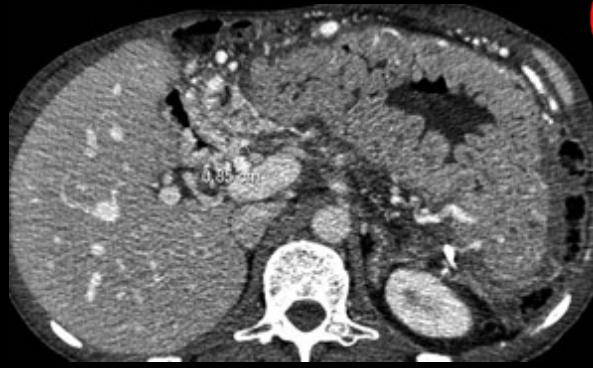
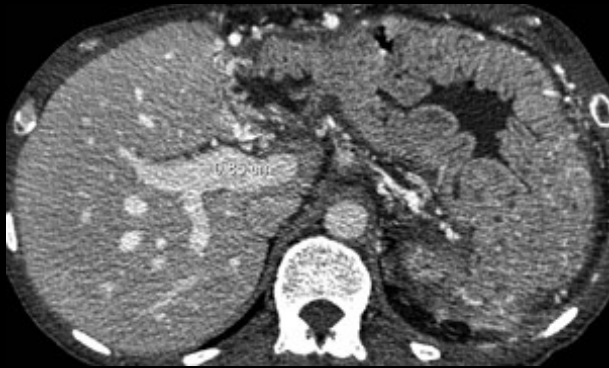


face antérieure



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 ? extérionisation 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 Stabile** 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'Octréoscan , PET CT , échoendoscopieque la lésion princeps de la paroi duodénale

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

