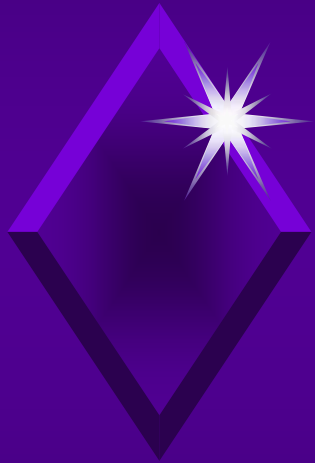


Le Somatostatino-me Duodé-nal



Etude Anatomo-Clinique et Synthèse
de la Littérature

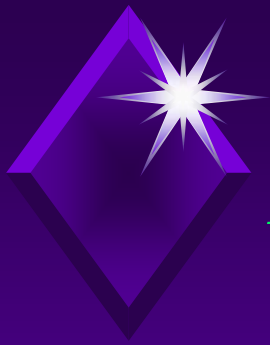
A Hamy, MF Heyman, J Bodic, E Mirallie,
JC Le Néel, J Leborgne, MF Le Bodic, J Visset.

Académie de Chirurgie, novembre 2000



But de l'Etude

- ▼ Préciser les caractéristiques cliniques, évolutives et anatomopathologiques des tumeurs à cellules D (à somatostatine) du duodénum
- ▼ Comparer ces résultats avec les données de la littérature ainsi qu'à leurs homologues de localisation pancréatique



Matériel et Méthode

- ▼ étude rétrospective multicentrique
- ▼ 55 tumeurs neuro-endocrines duodénales
- ▼ fiche clinique avec suivi évolutif (31-12-99)
- ▼ fiche d'anatomie pathologie



Résultats (1)

- ▼ 12 patients (7F / 5H), âge 56 ans (23 et 72) avaient une tumeur à cellules D
- ▼ 4 patients avaient une maladie de Recklinghausen dont 1 avec un CMT dans le cadre d'une NEM 2a
- ▼ Aucun patient n'a été perdu de vue

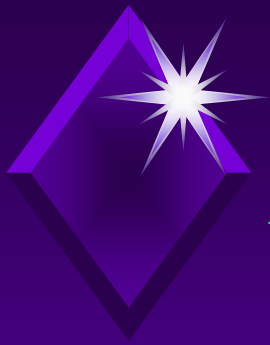


Résultats (2)

Symptomatologie:

lithiase biliaire	8
hémorragie digestive	7
douleurs abdominales	6
amaigrissement	3
diarrhée	1
diabète	1

Aucun syndrome complet de «somatostatinoïde»



Résultats (3)

Diagnostic initial de tumeur duodénale:

fibroscopie OGD	6
fortuit	3
écho-endoscopie*	1
somatostatine sérique*	1
transit du grêle	1
métastases hépatiques	1

le diagnostic de tumeur à cellules D a été évoqué 7 fois



Résultats (4)

Interventions réalisées:

8 DPC

2 résections segmentaires

1 gastrectomie polaire inf.

1 dérivation GJ et

métastasectomie



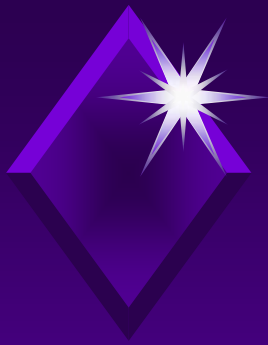
Résultats (5)

Anatomie pathologique:

atteinte du D2	10 fois
taille 2,7 cm (0,4 et 6 cm)	
envahissement P	3 fois
psammomes	4 fois

Classification de Capella:

Groupe I	n=1
Groupe II	n=1
Groupe III	n=10



Résultats (6)

Immunohistochimie:

marqueurs NE communs

somatostatine 80 à 100% cellules T n=11

marquage associé (<10% cellules T) n=10

- gastrine 7

- calcitonine 3

- sérotonine 1

- VIP 1



Résultats (7)

Evolution:

8 patients en vie (84 mois ; 5 et 290 mois)

4 patients décédés

- 1 embolie pulmonaire post-op.
- 1 aplasie médullaire / chimiothérapie
- 2 évolution tumorale

10 patients ont eu des métastases (gg 9; h 4; p 1)

8 patients étaient M+ au moment du Dic



Discussion (1)

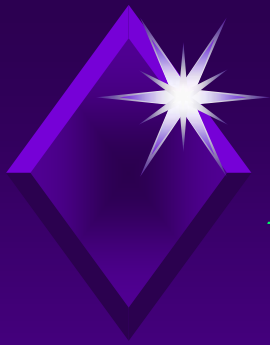
- Tumeurs rares (50 cas publiés)
- Sexe ratio = 1
- Symptomatologie
pauvre, non spécifique / pancréas
Sd «somatostatine» +/-
- Localisation pancréatique 75% (1)

(1) Vinik et al. Semin Oncol 1987



Discussion (2)

- Clinique en rapport avec l'infiltration locale
ictère, hémorragie digestive, douleurs
diagnostic plus précoce / pancréas
- Tumeurs non fonctionnelles
bien différenciées
région ampullaire ou péri-ampullaire
15% des TNED (après gastrinomes 65%)



Discussion (3)

- **Maladie de Von Recklinghausen (*)**
 - associée dans 30 à 50%
 - psammomes + (> 60%)
 - métastases plus rares (Gg)

(*) Blaser et al. Schweiz Med Wochenschr 1998

- **Néoplasie Endocrinienne Multiple**
 - NEM 2a et CMT
 - NEM 2b et phéochromocytome

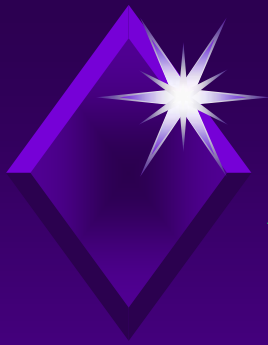


Discussion (4)

Classification de Capella (*)

- I non fonctionnelle, bien différenciée
taille < 1cm, sans invasion vasculaire
- II non fonctionnelle, bien différenciée
taille [1-2cm], avec invasion vasculaire
- III non fonctionnelle, bien différenciée
taille > 2cm / ou / fonctionnelle, bien
différenciée, T «x»
- IV fonctionnelle ou non,
peu ou pas différenciée, T «x»

(*) Capella et al. Virchows Archiv 1995



Discussion (5)

- Evolution lente
- Traitement chirurgical (même en situation métastatique)
- 5FU/streptozotocine (par analogie avec le pancréas)
- Pronostic bon (> localisation P ou gastrinomes D)
9 décès / 62 cas (50 + 12)
métastases moins fréquentes