

# Qu'est-ce qu'une tumeur neuroendocrine ?

**Pr. Côme LEPAGE**

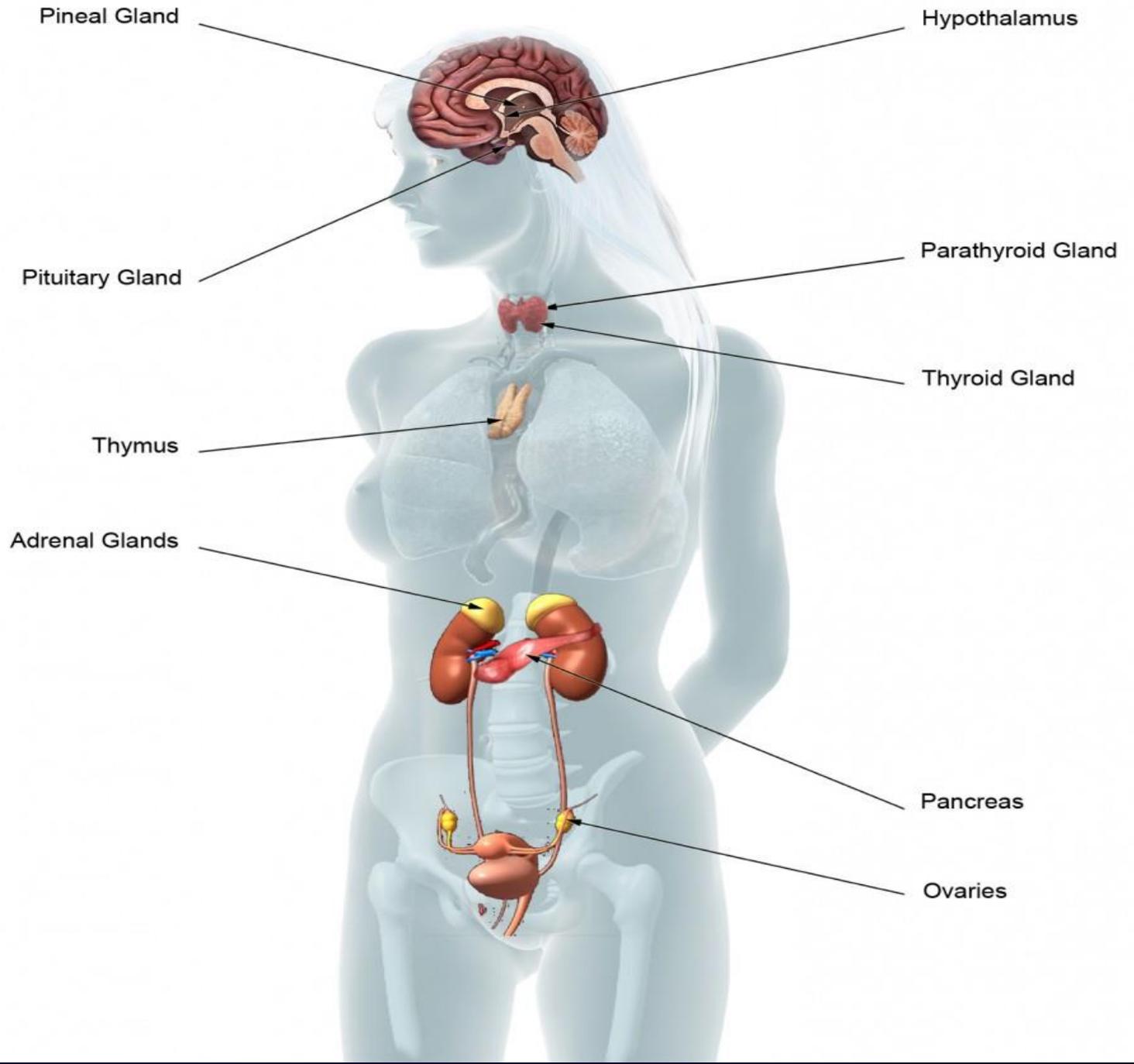
**HGE et oncologie digestive CHU Dijon  
INSERM U866 EPICAD; Université de Bourgogne Franche Comté**

# Cellules du système endocrinien

Les cellules endocrines peuvent être :

-regroupées dans des organes spécialisés : “glandes endocrines”

# Cellules du système endocrinien



# **Cellules du système endocrinien**

**Les cellules endocrines peuvent être :**

**- regroupées dans des organes spécialisés : “glandes endocrines”**

**- disséminées dans l'organisme, et notamment dans l'ensemble du tube digestif**

**→ Les tumeurs développées à partir de ces cellules peuvent donc apparaître dans de très nombreux organes**

# Historique : tumeur Neuroendocrine



1876 Munich – 1944 Istanbul

**Siegfried Oberndorfer**

1907 **Karzinoide tumor**

C'est des tumeurs ...

**BIZZAROIDES**

# Cellules du système endocrinien

Les cellules endocrines peuvent être :

- regroupées dans des organes spécialisés : “glandes endocrines”
- disséminées dans l’organisme, et notamment dans l’ensemble du tube digestif.

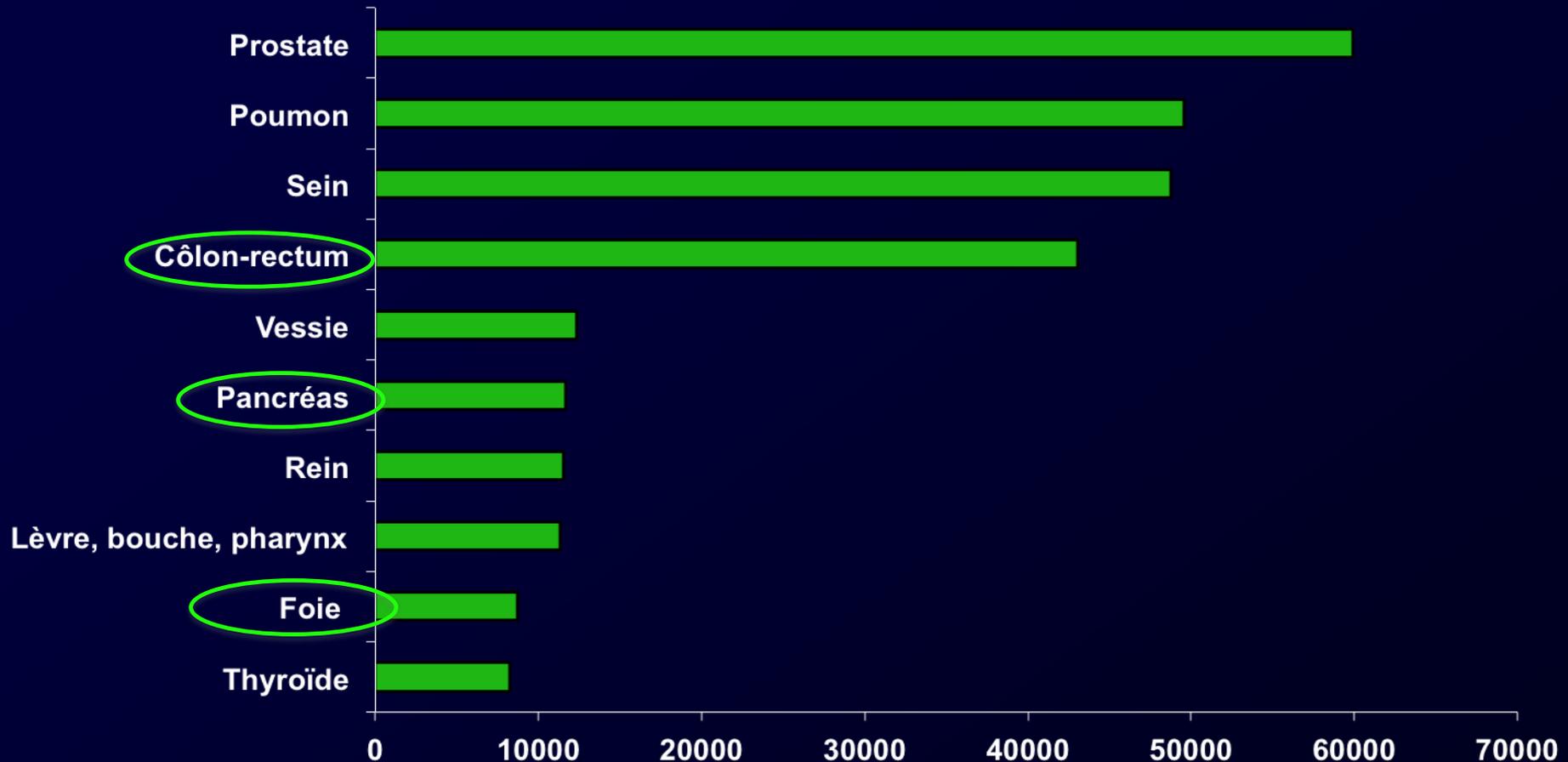
→ Les tumeurs développées à partir de ces cellules peuvent donc apparaître dans de très nombreux organes

Dénomination “**tumeurs neuro-endocrines**” (TNE)

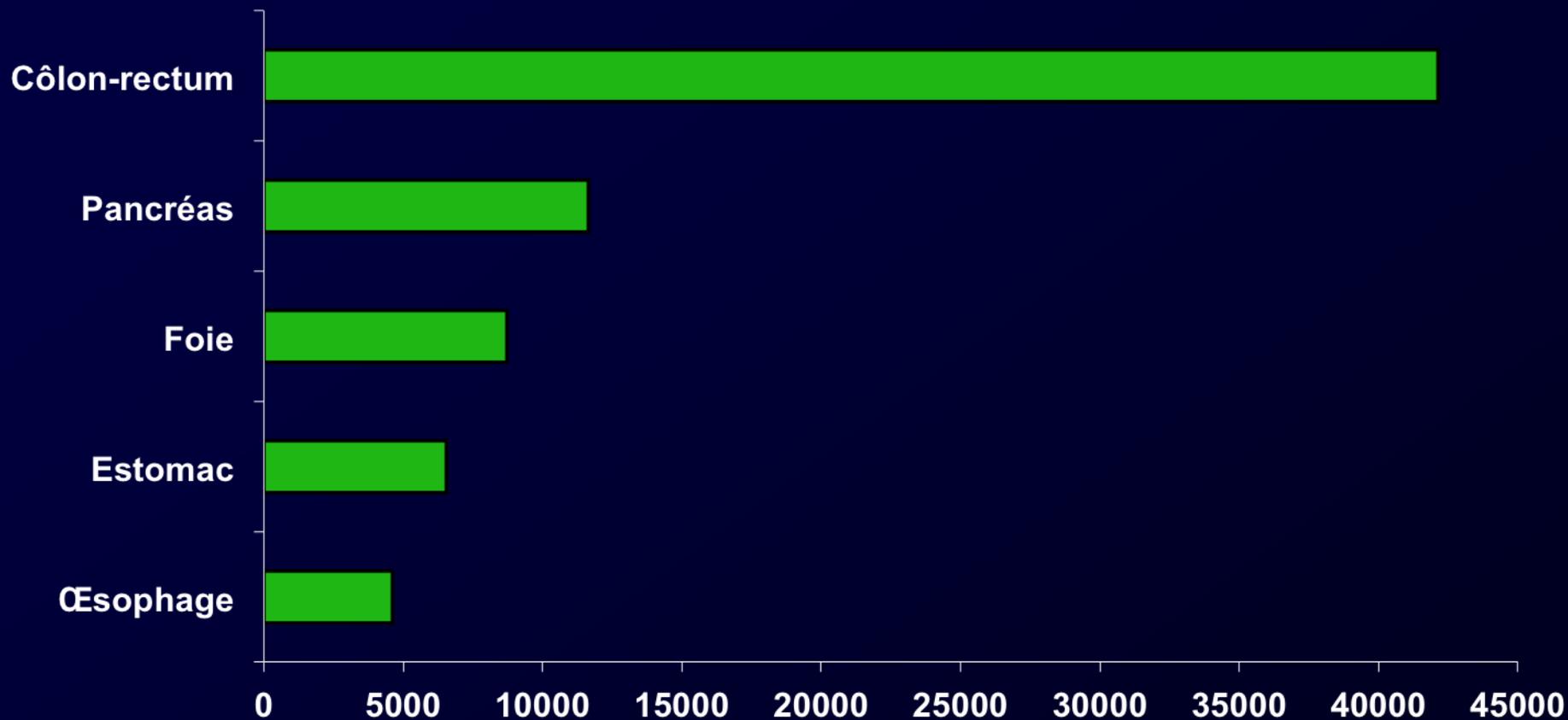
→ capacité de produire des facteurs communs aux cellules nerveuses et aux cellules endocrines (neuropeptides et amines biogènes)

**Est ce que c'est fréquent ?**

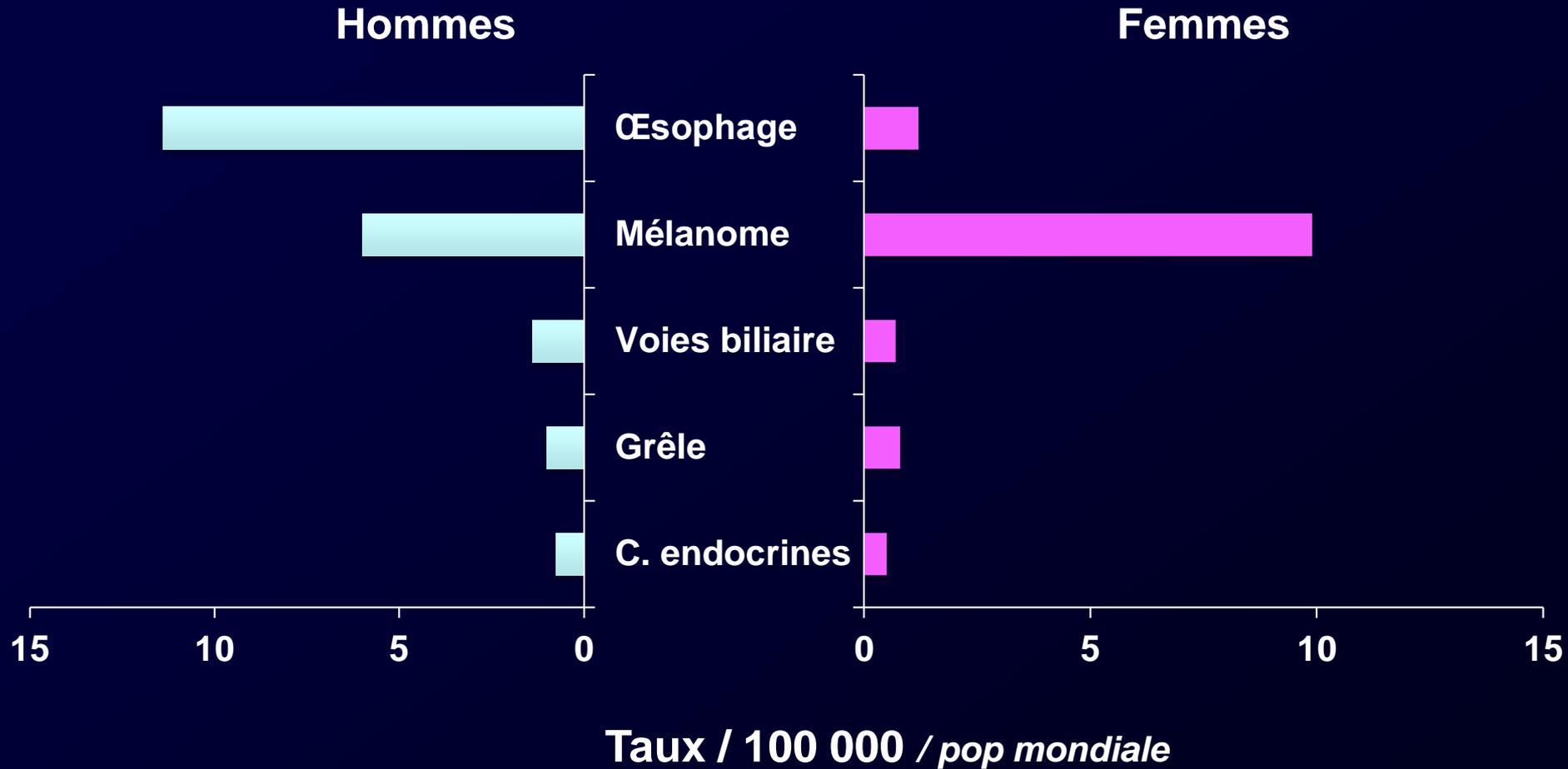
# Localisations des 10 cancers les plus fréquents en 2015 en France



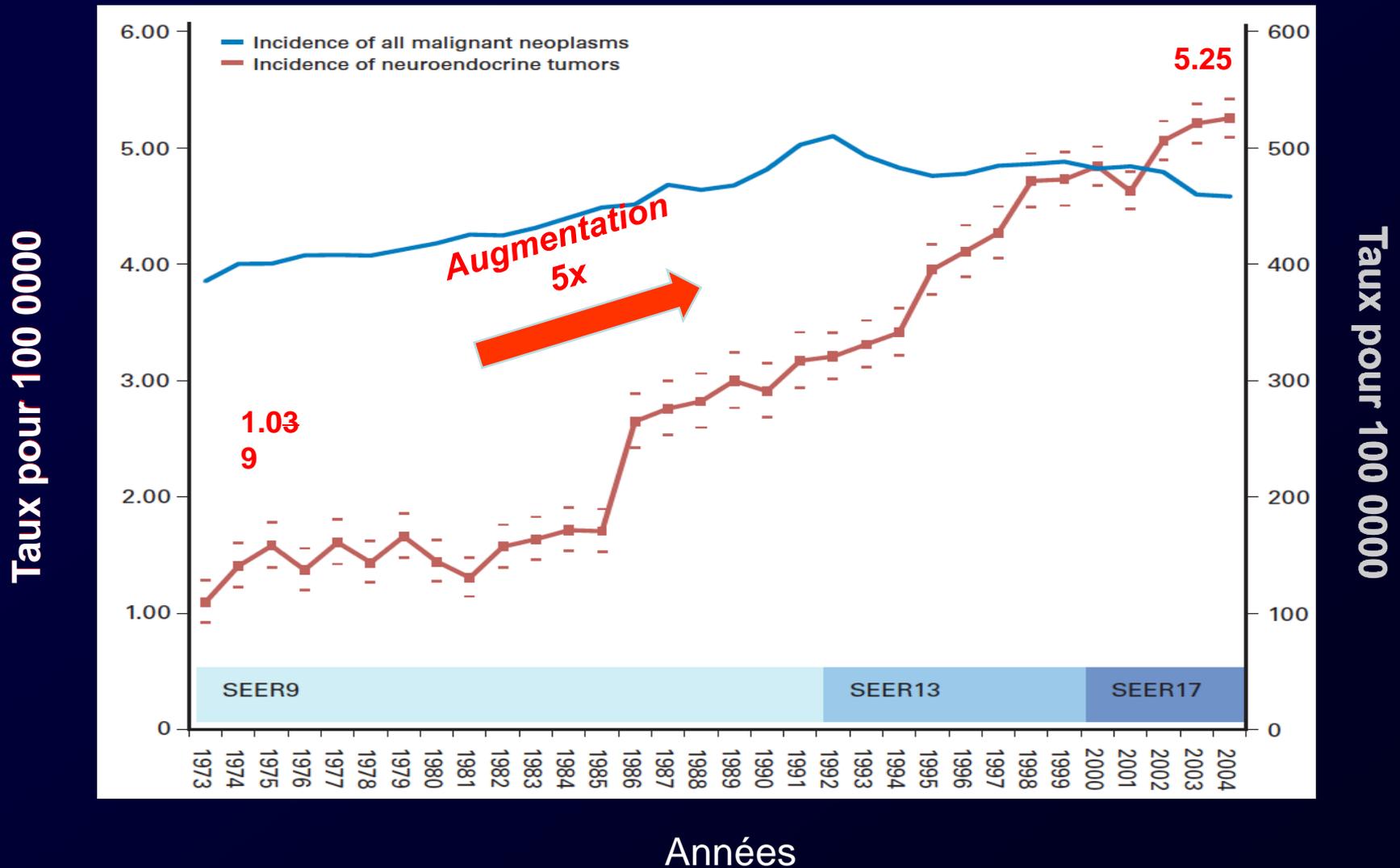
# Fréquence des cancers digestifs en France



# Un cancer rare ?

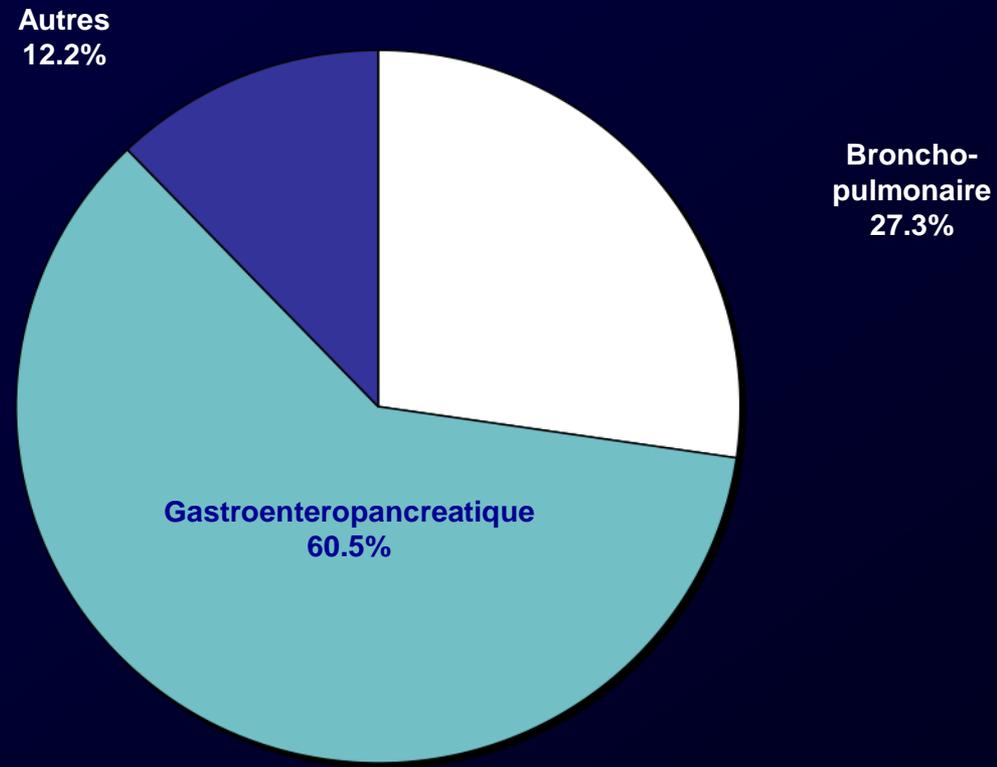


# Incidence par période : USA



# Localisations

Les 2 sites les plus fréquents sont digestif et broncho-pulmonaire



# Prévalence estimée



**USA 1973-2004 : 103 312 cas**  
**35 cas / 100 000 habitants**

## **Digestifs :**



**France 1976-1999 : 11 400 cas**  
**19 cas pour 100 000 habitants**

**Quels symptômes ?**

# TNE sécrétantes / Non sécrétantes

## *TNE sécrétantes*

### ➤ **Secrètent :**

- **Hormones**
- **Facteurs de croissance**
- **Neurotransmetteurs**

### ➤ **Entraînent des symptômes :**

- **Diarrhée, Flushing**
- **Ulcères Gastroduodénaux**
- **Hypoglycémie**
- **Obstruction Bronchique**  
Wheezing,

# TNE sécrétantes / Non sécrétantes

## *TNE sécrétantes*

### ➤ **Secrètent :**

- **Hormones**
- **Facteurs de croissance**
- **Neurotransmetteurs**

### ➤ **Entraînent des symptômes :**

- Diarrhée, Flushing
- Ulcères Gastroduodénaux
- Hypoglycémie
- Obstruction Bronchique
- Wheezing,

## *TNE Non-Sécrétantes*

### ➤ **Sont souvent sécrétantes !**

>50% secrètent peptides ou amines

- **Pas de symptômes cliniques**
- **Découverte de la maladie sur les symptômes liés à la progression**
  - Douleurs abdominales
  - Perte de poids anorexie
  - Syndrome obstructif
  - Ictère

# TNE sécrétantes / non sécrétantes

## *TNE sécrétantes*

### ➤ **Secrètent :**

- **Hormones**
- **Facteurs de croissance**
- **Neurotransmetteurs**

### ➤ **Entraînent des symptômes :**

- Diarrhée, Flushing
- Ulcères Gastroduodénaux
- Hypoglycémie
- Obstruction Bronchique
- Wheezing,

**70 à 80% des TNE**



## *TNE Non-Sécrétantes*

### ➤ **Sont souvent sécrétantes !**

>50% secrètent peptides ou amines

### ➤ **Pas de symptômes cliniques**

### ➤ **Découverte de la maladie sur les symptômes liés à la progression**

- Douleurs abdominales
- Perte de poids anorexie
- Syndrome obstructif
- Ictère

# Syndrôme Carcinoïde : Symptomatology

## Symptômes

- Diarrhée aqueuse et douleurs abdominales
- Flushing, télangiectasies et dermatite (pellagre)
- Bronchoconstriction
- Fibrose de l'endocarde droit → sténose et insuffisance valves tricuspide et pulmonaire

→ incidence sur la qualité de vie des patients

→ gêne considérable lors de l'exécution des activités quotidiennes

# Syndrôme Carcinoïde : Symptomatologie

## Symptômes

- Diarrhée aqueuse et douleurs abdominales
- **Flushing, télangiectasies** et dermatite (pellagre)
- Bronchoconstriction
- Fibrose de l'endocarde droit → sténose et insuffisance valves tricuspide et pulmonaire

→ incidence sur la qualité de vie des patients

→ gêne considérable lors de l'exécution des activités quotidiennes



# Syndrôme Carcinoïde : Symptomatologie

## Symptômes

- Diarrhée aqueuse et douleurs abdominales
- Flushing, télangiectasies et **dermatite (pellagre)**
- Bronchoconstriction
- Fibrose de l'endocarde droit → sténose et insuffisance valves tricuspide et pulmonaire

→ incidence sur la qualité de vie des patients

→ gêne considérable lors de l'exécution des activités quotidiennes



*Ashourian N Engl J Med  
2006*

# Syndrôme Carcinoïde : Symptomatology

## Symptômes

- Diarrhée aqueuse et douleurs abdominales
- Flushing, télangiectasies et dermatite (pellagre)
- Bronchoconstriction
- Fibrose de l'endocarde droit → sténose et insuffisance valves tricuspide et pulmonaire

→ incidence sur la qualité de vie des patients

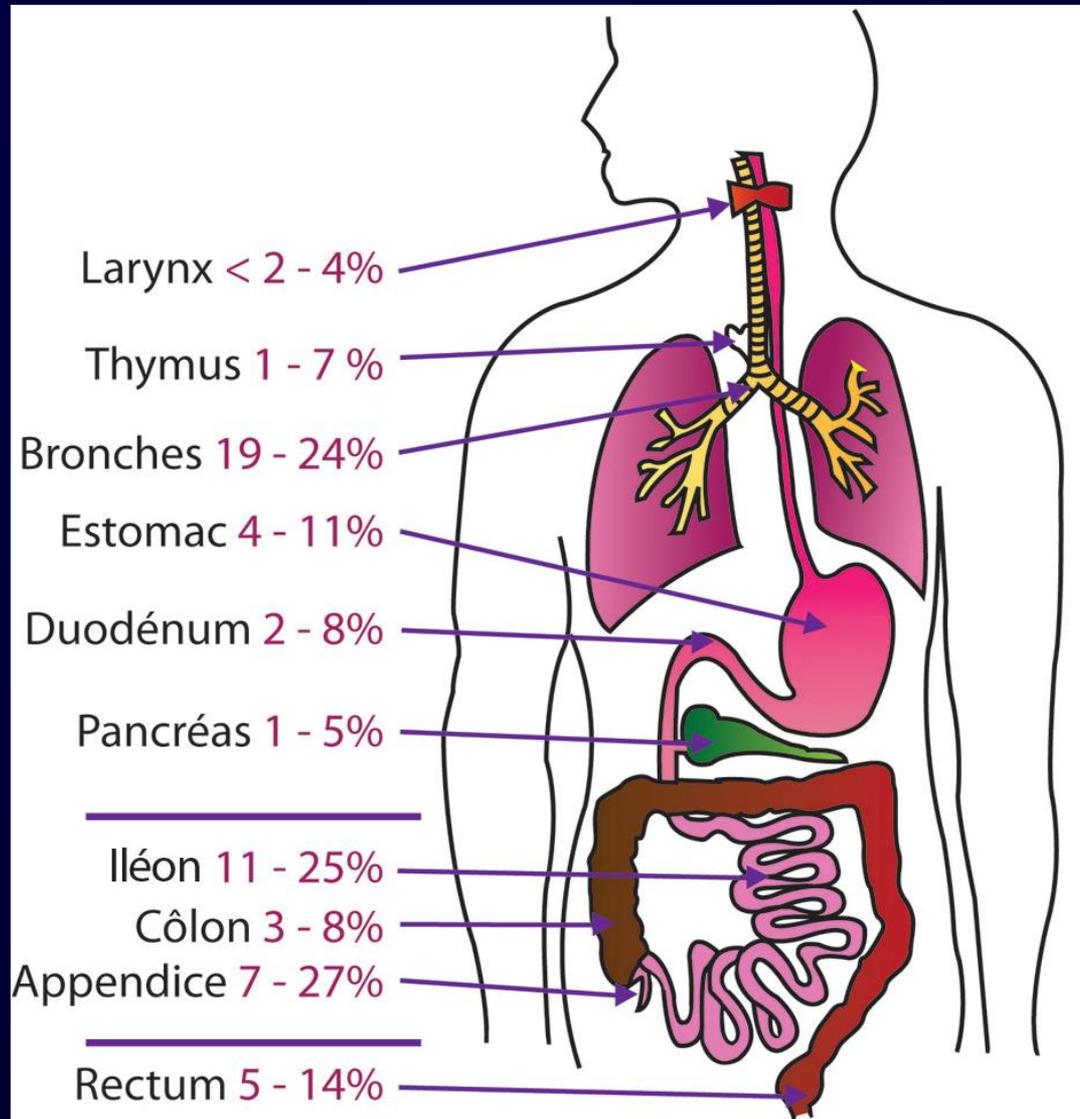
→ gêne considérable lors de l'exécution des activités quotidiennes

**Quels modes de présentation ?**

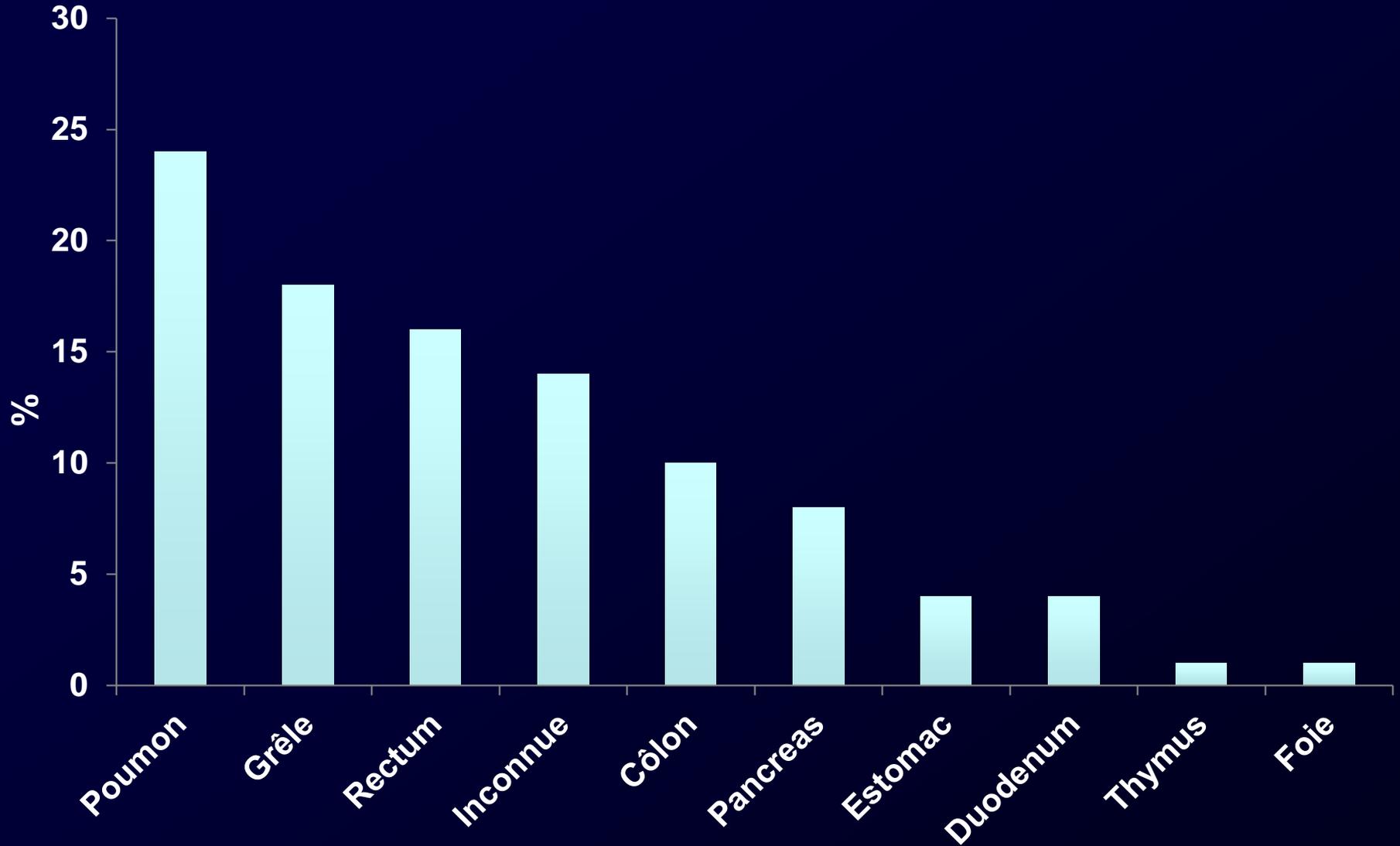
# Quels modes de présentation : Origine

- **95% sporadique**
- **5% syndromes héréditaires:**
  - Néoplasie Endocrinienne de type 1
  - Maladie de Von Hippel Lindau
  - Sclérose tubéreuse de Bourneville
  - Neurofibromatose de type I = V Recklinghausen

# Quels modes de présentation : localisation



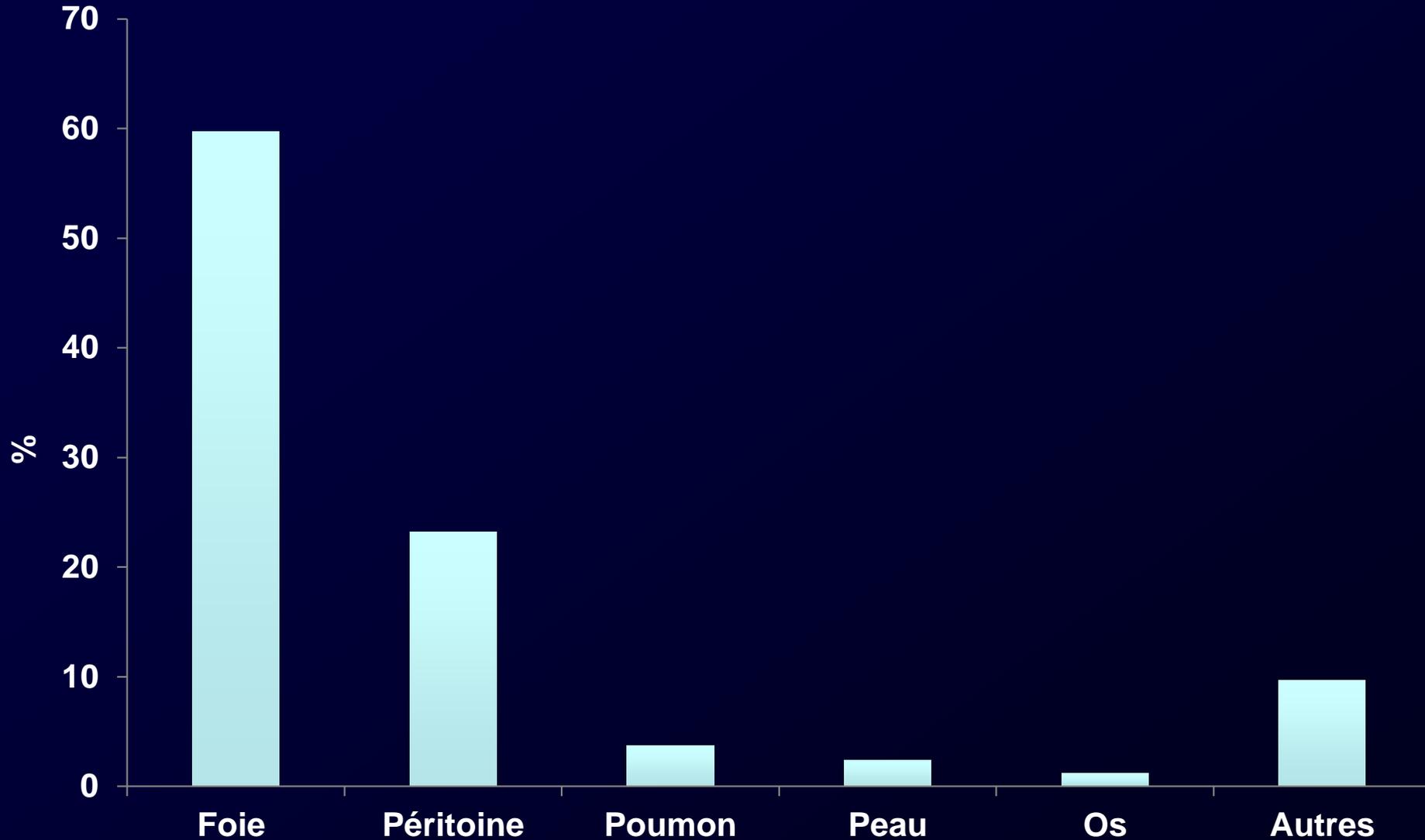
# Répartition USA



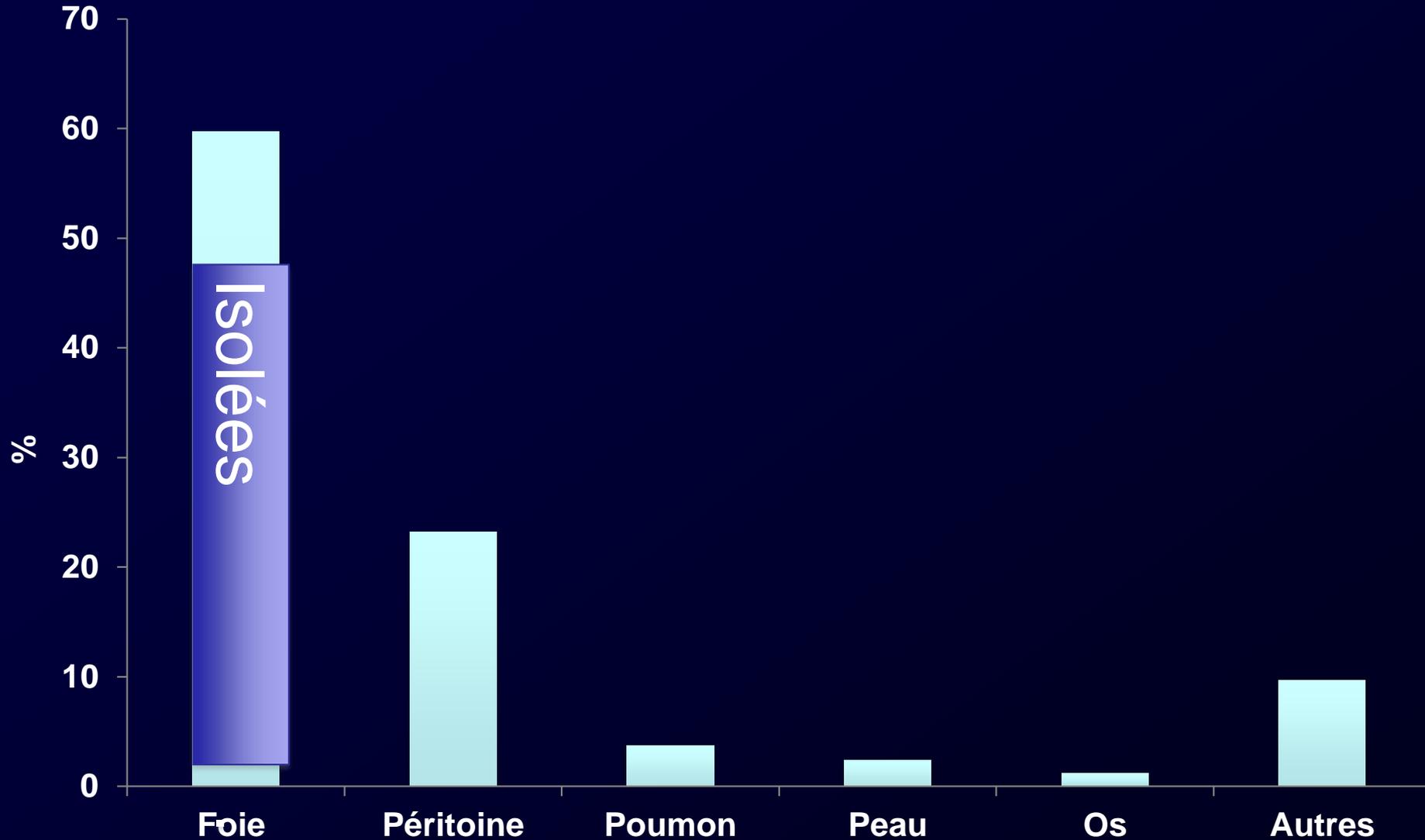
# Stade au diagnostique

	Côte d'Or	
	1976-87	1988-99
<b>Localisé</b>	<b>20.0</b>	<b>24.3</b>
<b>Régional</b>	<b>21.8</b>	<b>20.7</b>
<b>A distance</b>	<b>58.2</b>	<b>55.0</b>

# Sites métastatiques : Côte d'or



# Sites métastatiques : Côte d'or



**Lesquelles sont d'évolution  
favorable et défavorable ?**

# Différenciation

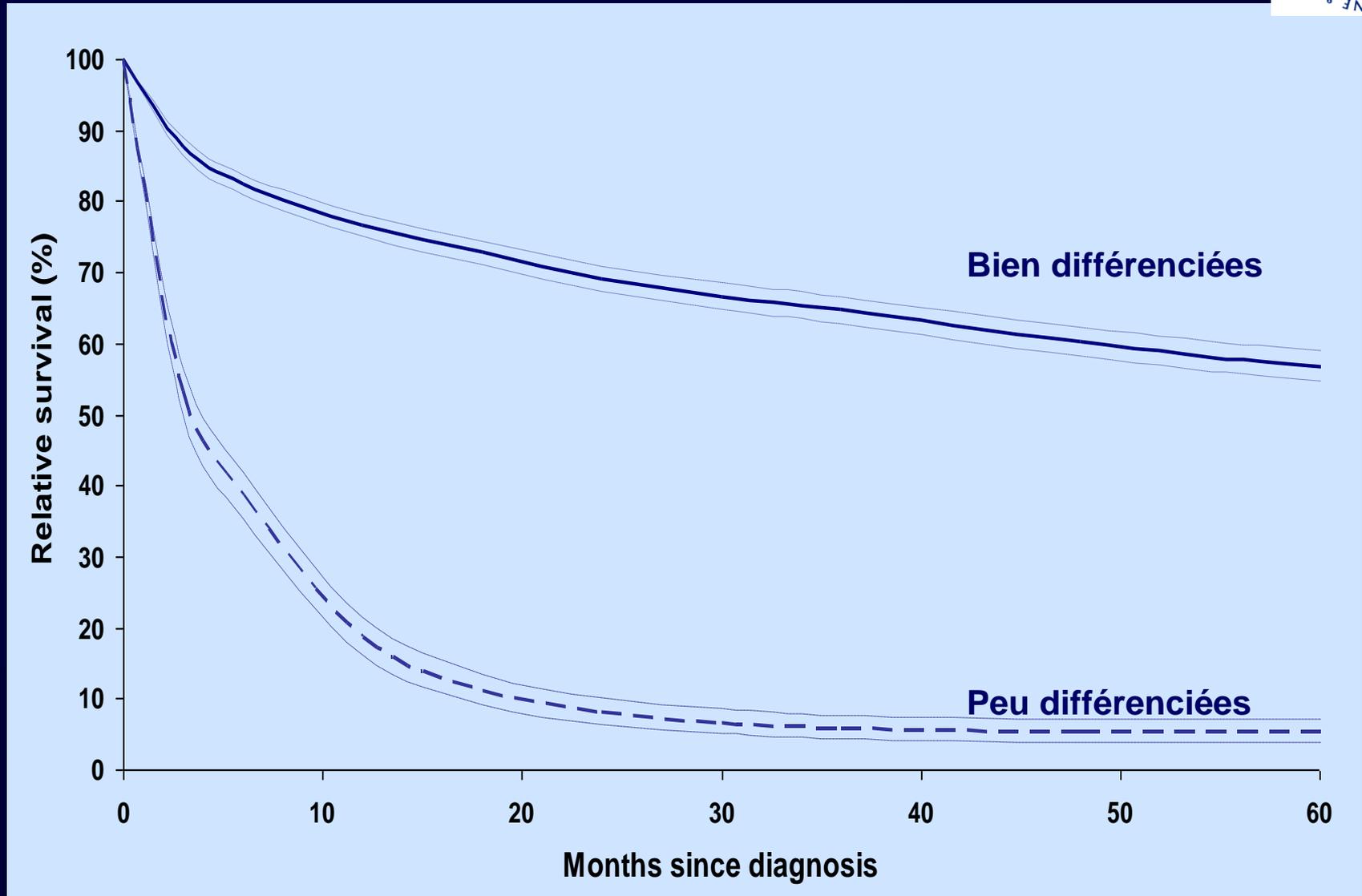
- Bien différenciées (80%):

	<b>Ki67%</b>	<b>Nombre de mitoses/GC</b>
– G1	<2	<2
– G2	2-20	3-20
– G3	>20	>20

- Peu différenciées (20%)

> 50

# Survie relative des carcinomes endocrines en fonction de la différenciation



# Conclusion

- **Cancer rares**
- **Groupe hétérogène de cancers que l'on peut classer :**
  - par organe d'origine
  - par différenciation
  - par type de sécrétion / symptômes
  - Par mode de présentation (métastatique ou non)
- **Incidence augmente**
- **mais surtout la prévalence est élevée**
- **Origine héréditaire 5% des cas**