

Qu'est-ce qu'une tumeur neuroendocrine ?

Pr. Côme LEPAGE

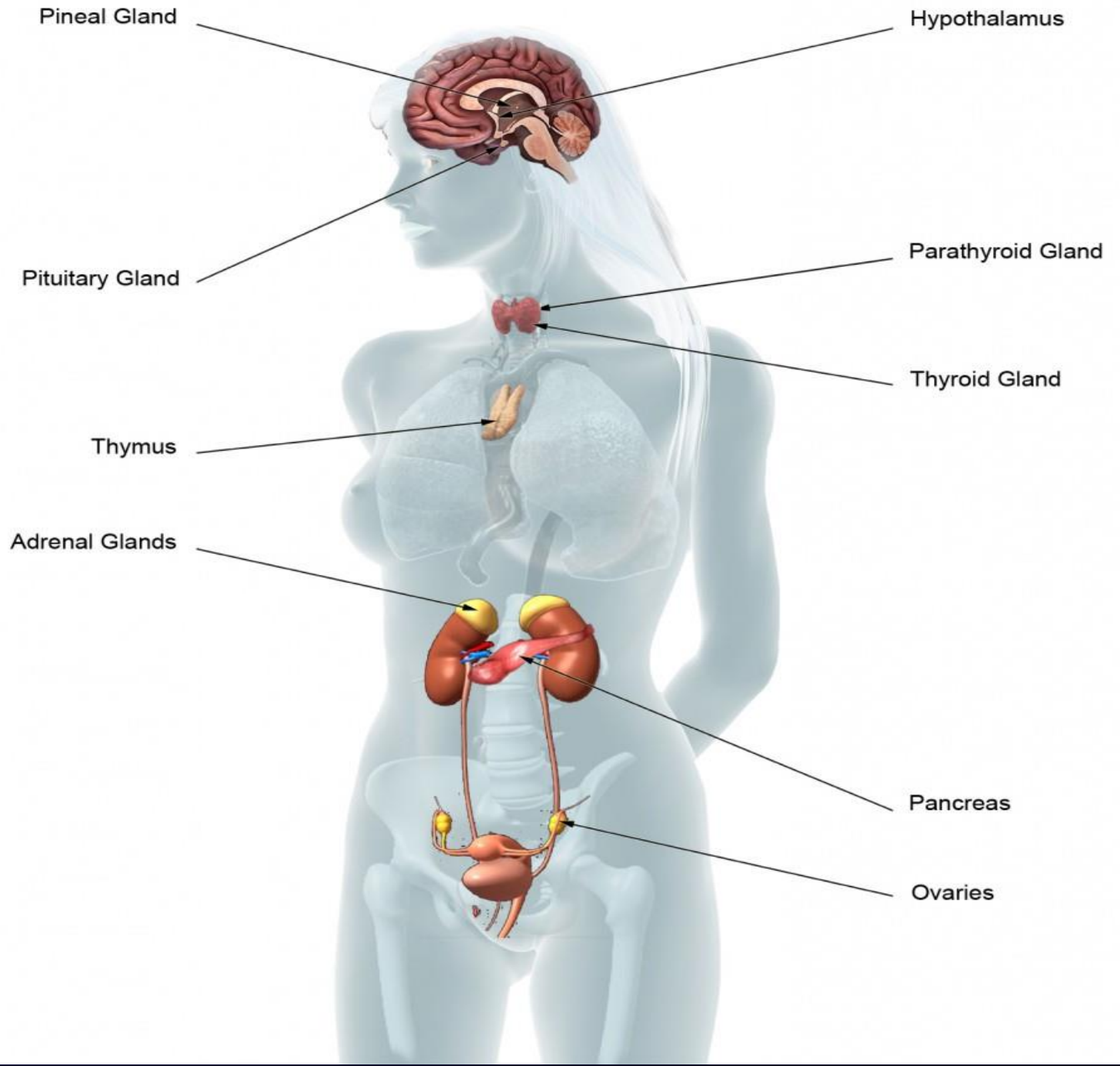
**HGE et oncologie digestive CHU Dijon
INSERM U866 EPICAD; Université de Bourgogne Franche Comté**

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.

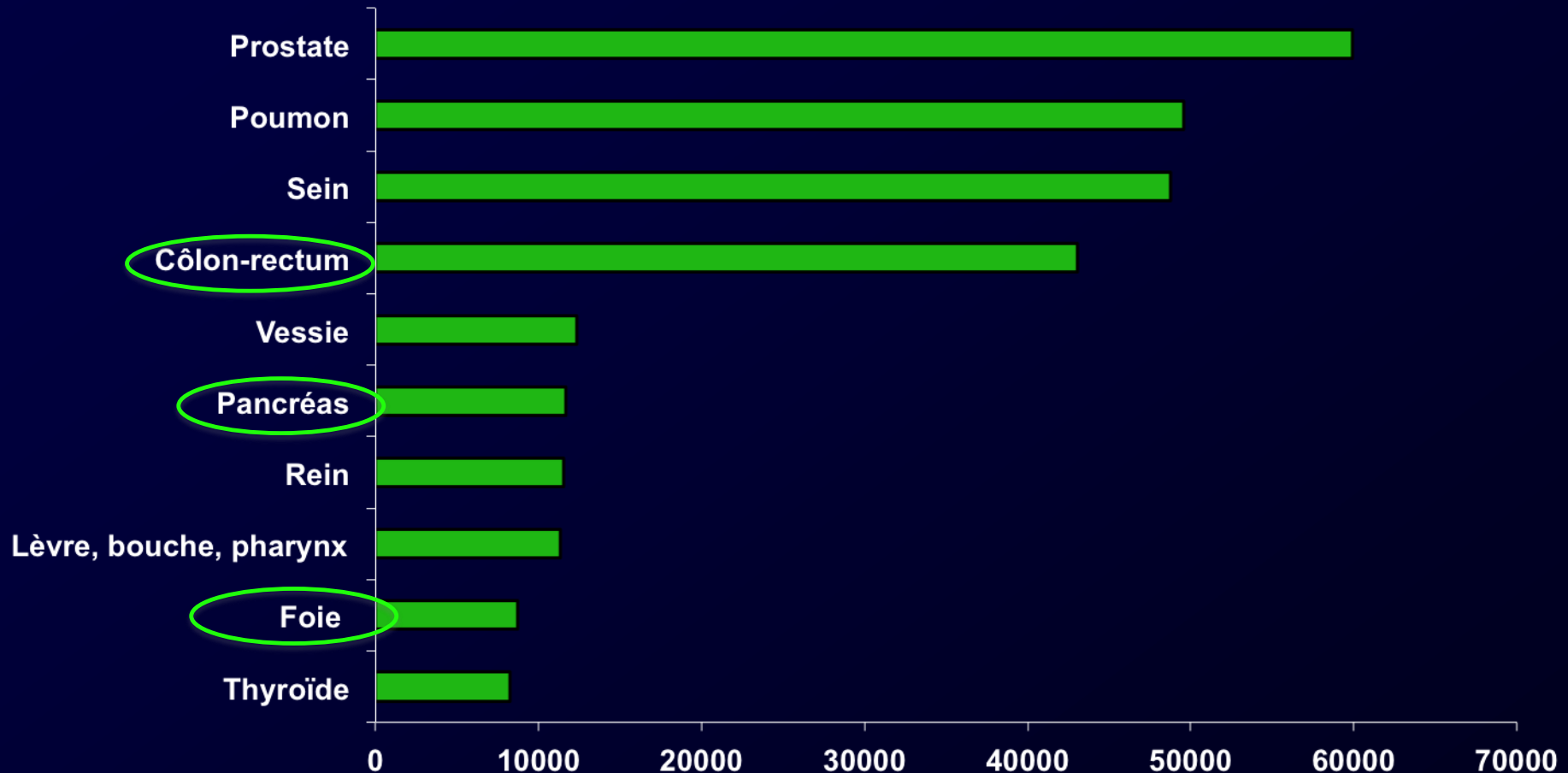
→ Les tumeurs développées à partir de ces cellules peuvent donc apparaître dans de très nombreux organes

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

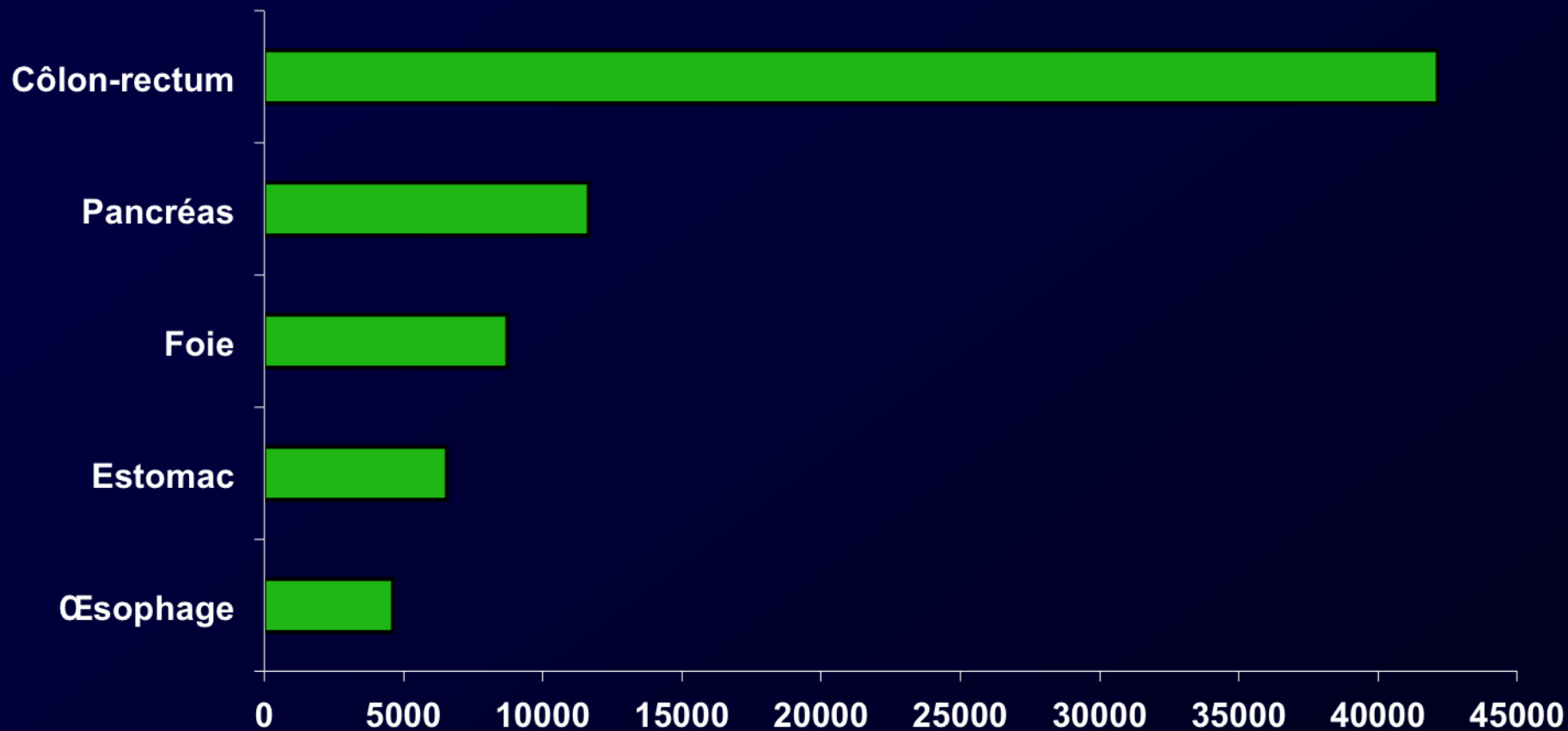
→ capacité de produire des facteurs communs aux cellules nerveuses et aux cellules endocrines (neuropeptides et amines biogènes)

Est ce que c'est fréquent ?

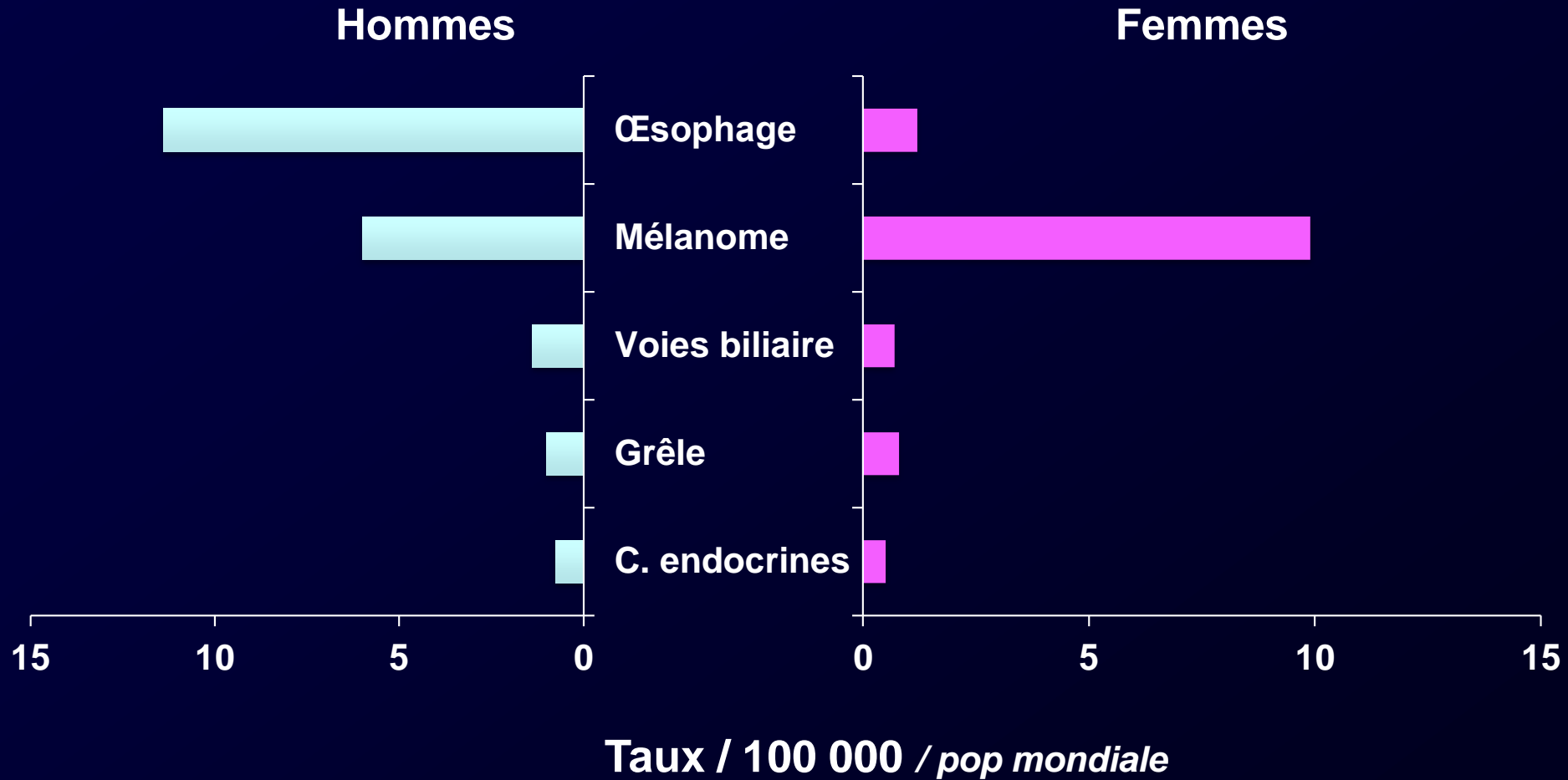
Localisations des 10 cancers les plus fréquents en 2015 en France



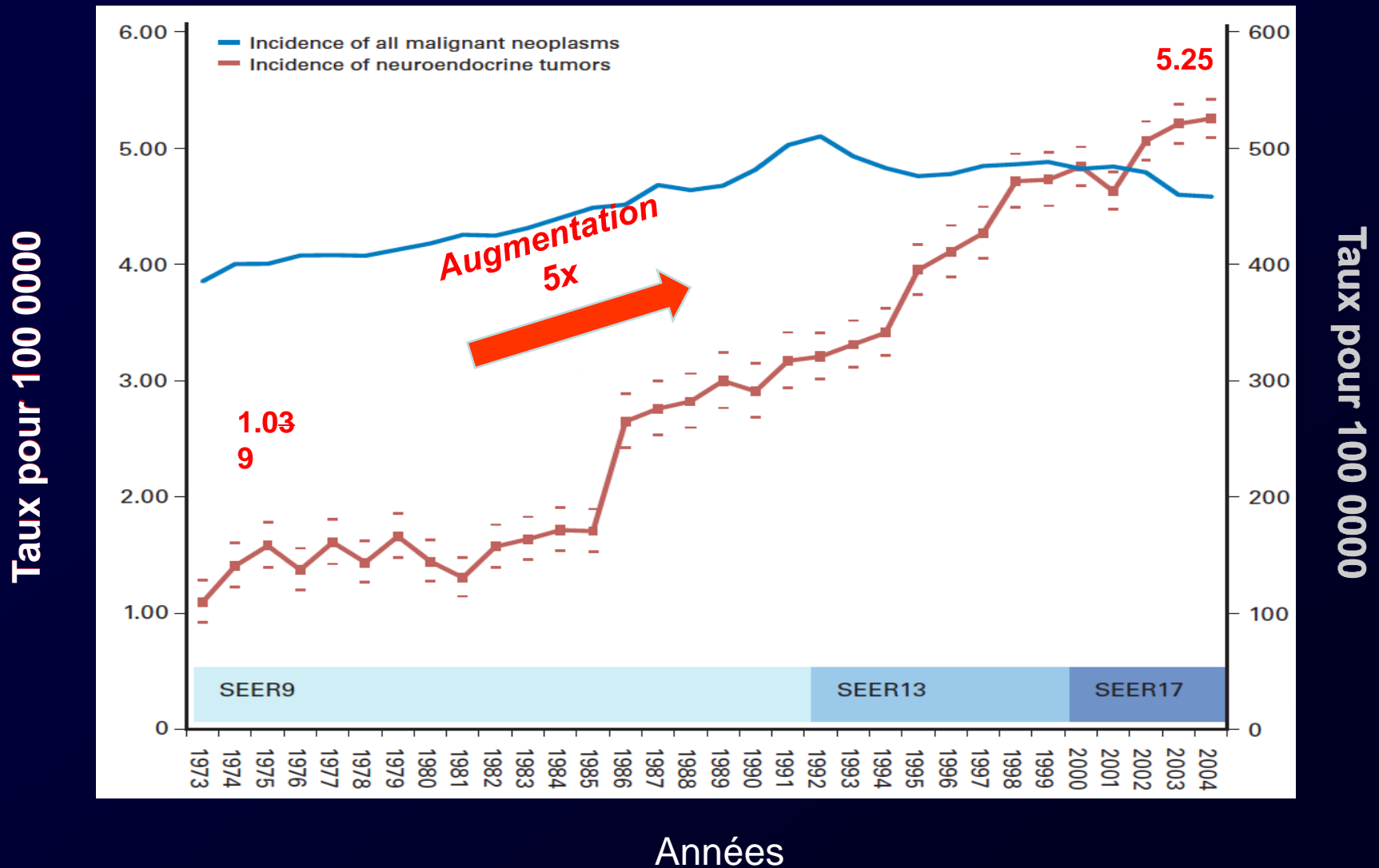
Fréquence des cancers digestifs en France



Un cancer rare ?

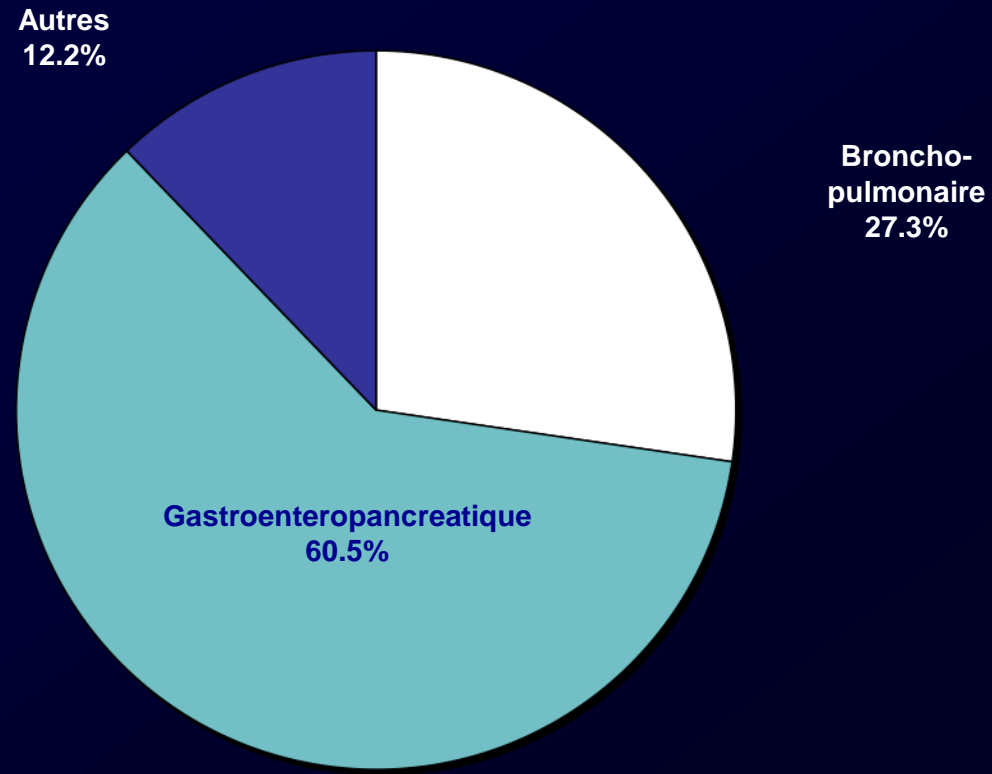


Incidence par période : USA



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 : 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



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 : 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

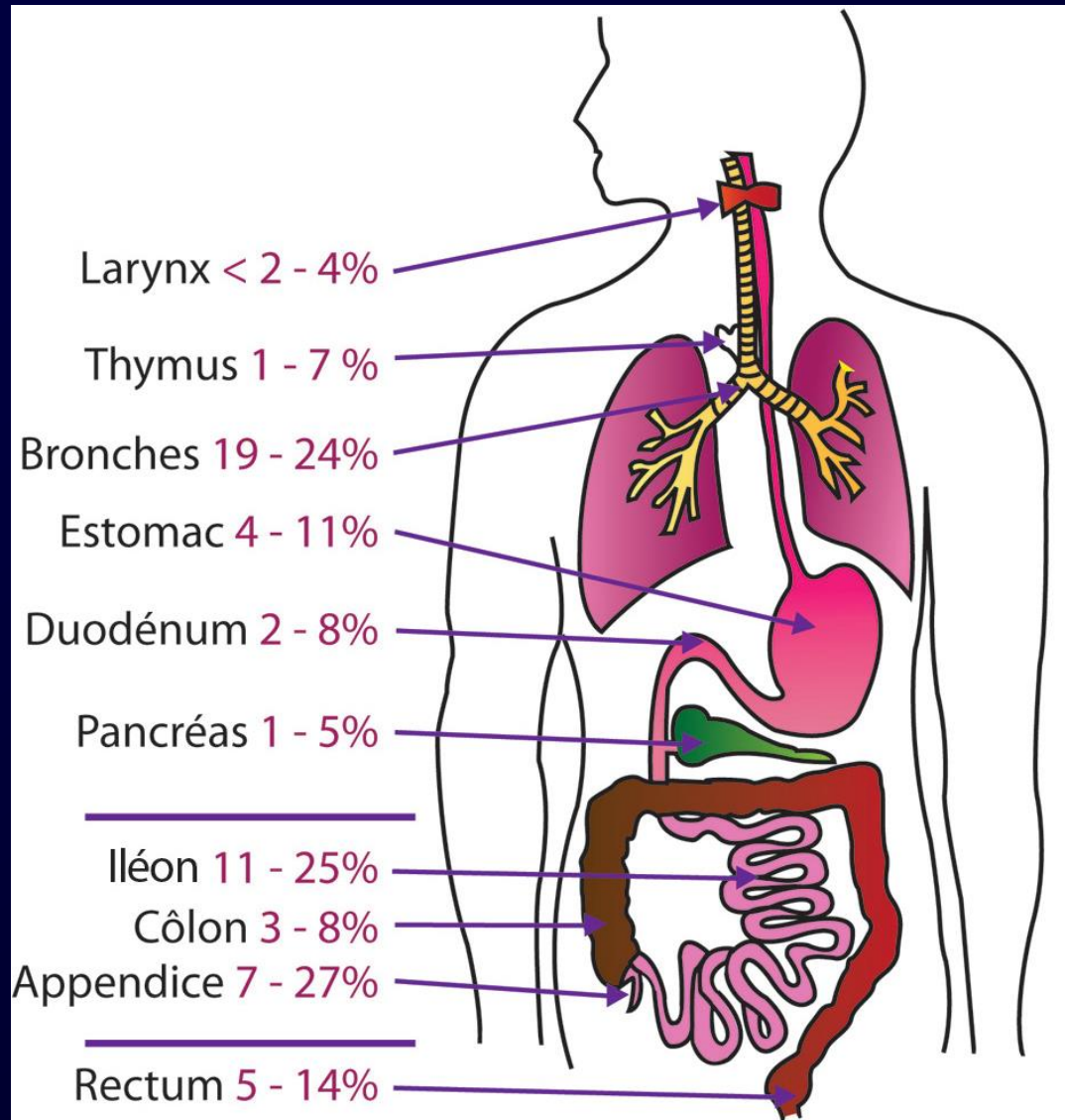
→ gêne considérable lors de l'exécution des activités quotidiennes

Quels modes de présentation ?

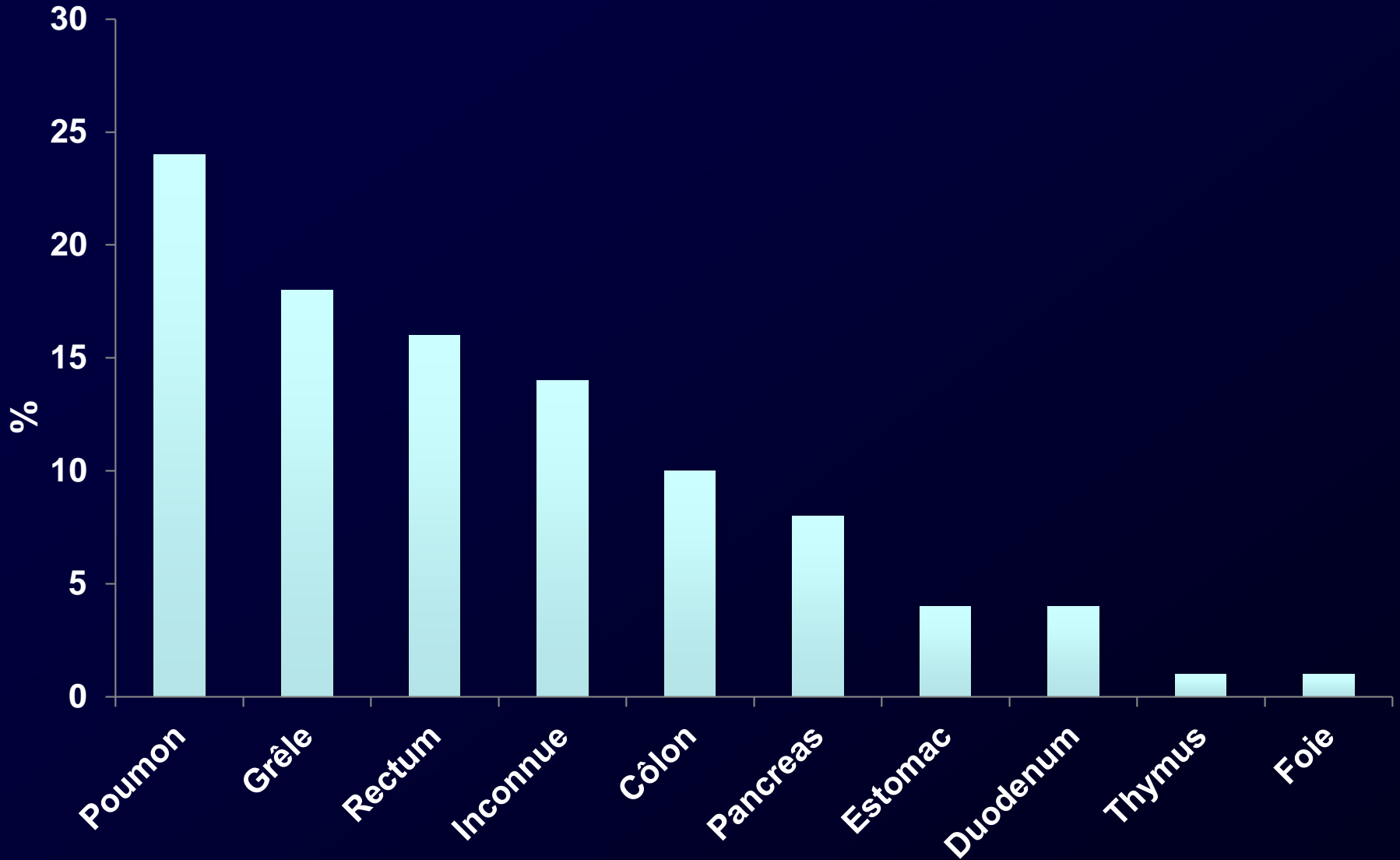
Quels modes de présentation : Origine

- **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



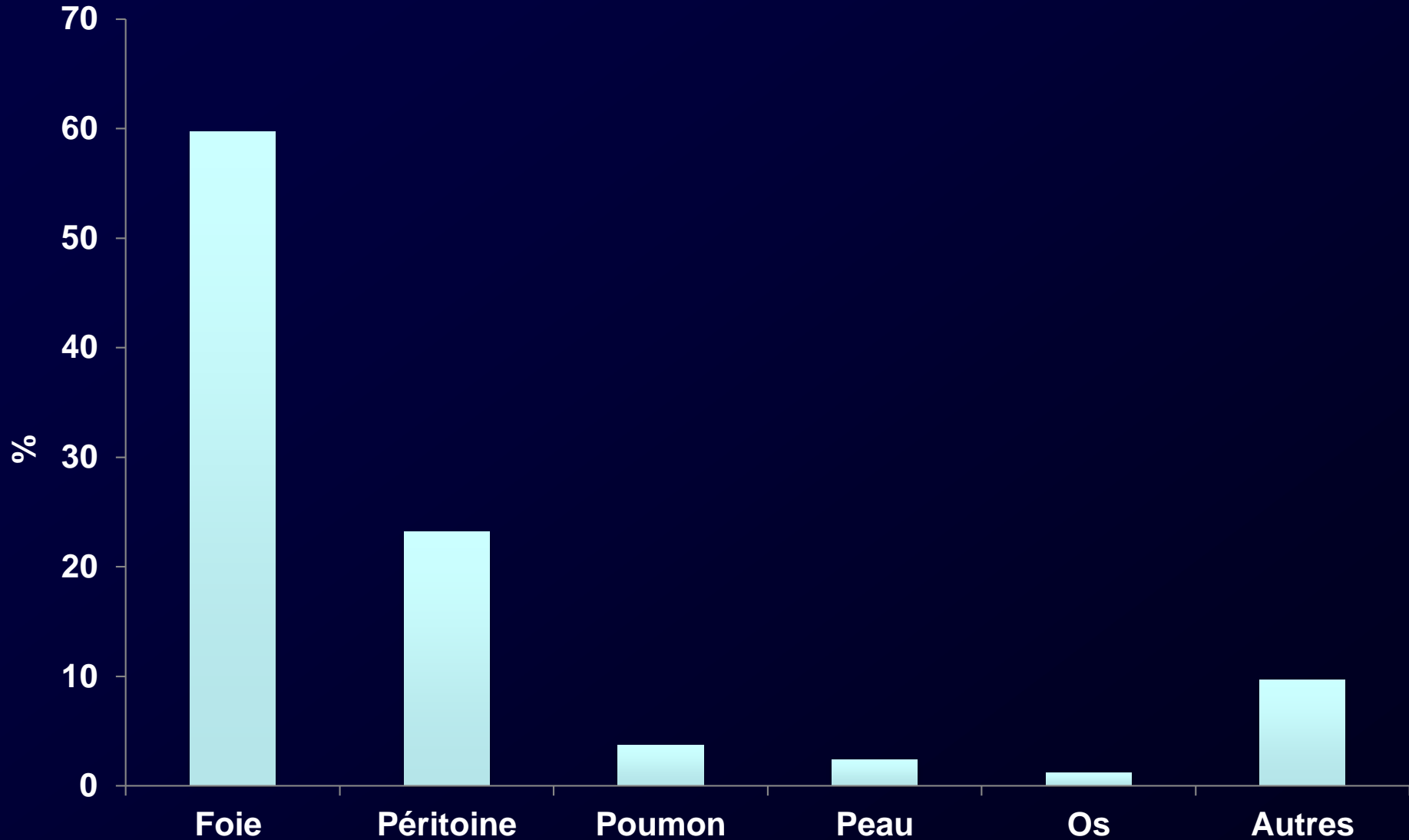
Répartition USA



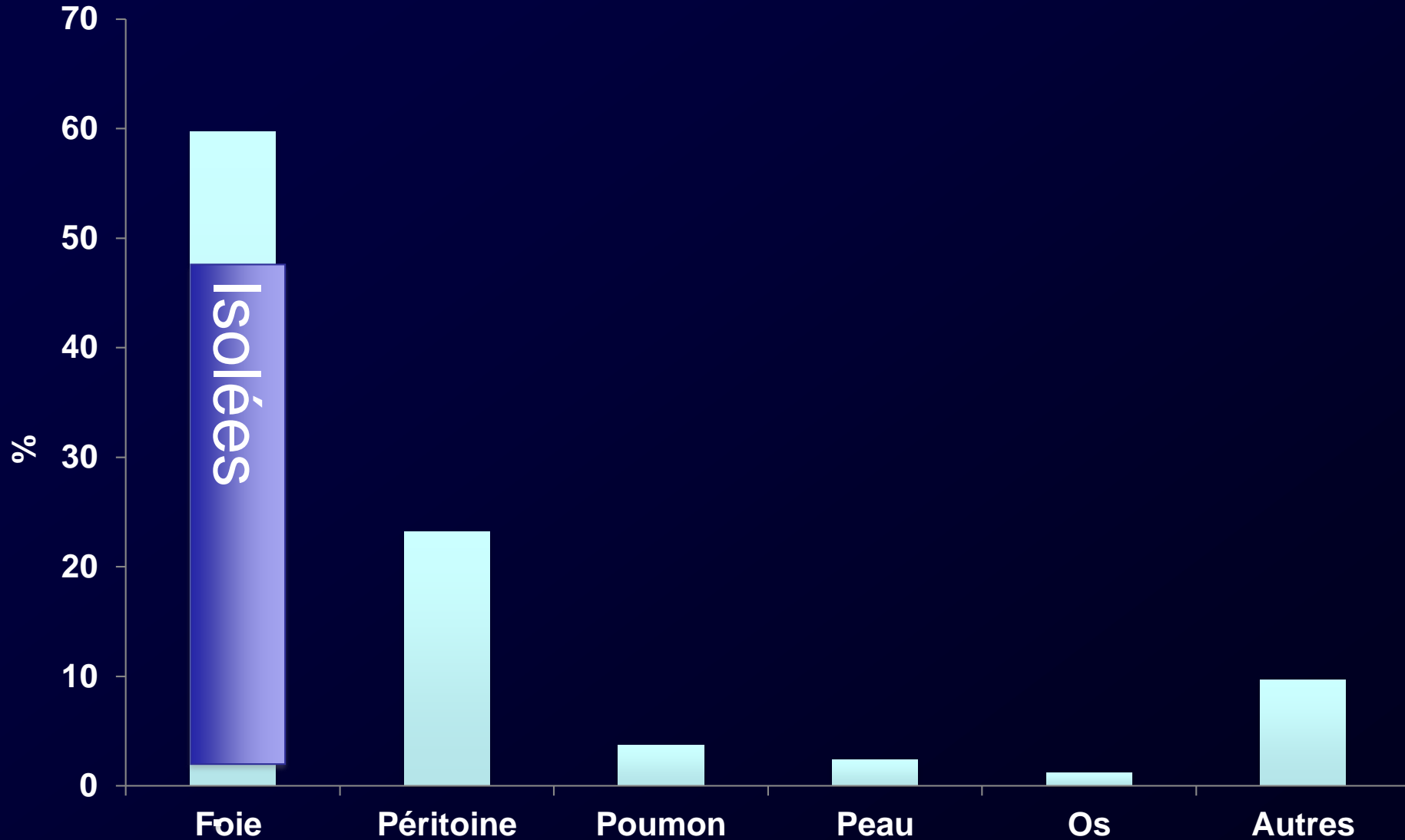
Stade au diagnostique

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

Sites métastatiques : Côte d'or



Sites métastatiques : Côte d'or



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

Différenciation

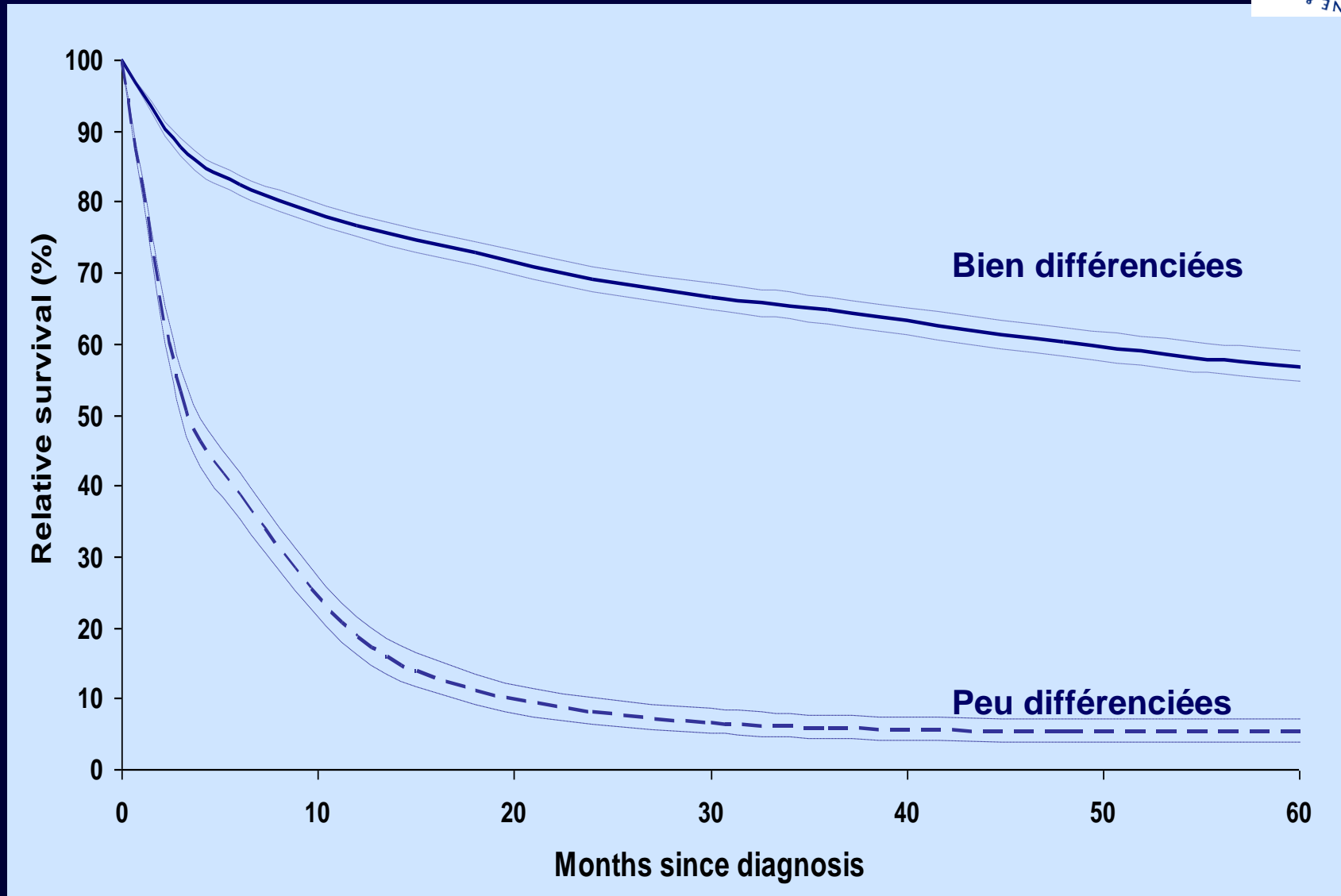
- Bien différenciées (80%):

	Ki67%	Nombre de mitoses/GC
– 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**