

Histoire d'une masse pancréatique

Marie Luce Auriault

Michael Levy

Frédéric Pigneur

Claude Tayar, et

Iradj Sobhani

*CHU Henri Mondor
Pour GHIF Samedi 13 Juin 2009,*

Histoire de la maladie

- Femme 66 ans consulte le 17/10/2001 pour épigastralgies
- ATCD : CN (1988) opéré des PTH
- Examen clinique sans particularité, Absence d'AEG
- Examens biologiques : sans particularité
 - Bilan P-Ca
 - Lipasémie et bilan hépatique
 - Bandelette urinaire

Histoire de la maladie

- FOGD : nle
- Echo Abdo :
 - Masse pancréatique de la tête 4,5x5,5 isolée
 - Kystes hépatiques
 - Absence de lithiase biliaire
 - Reins, voies urinaires, vessie RAS

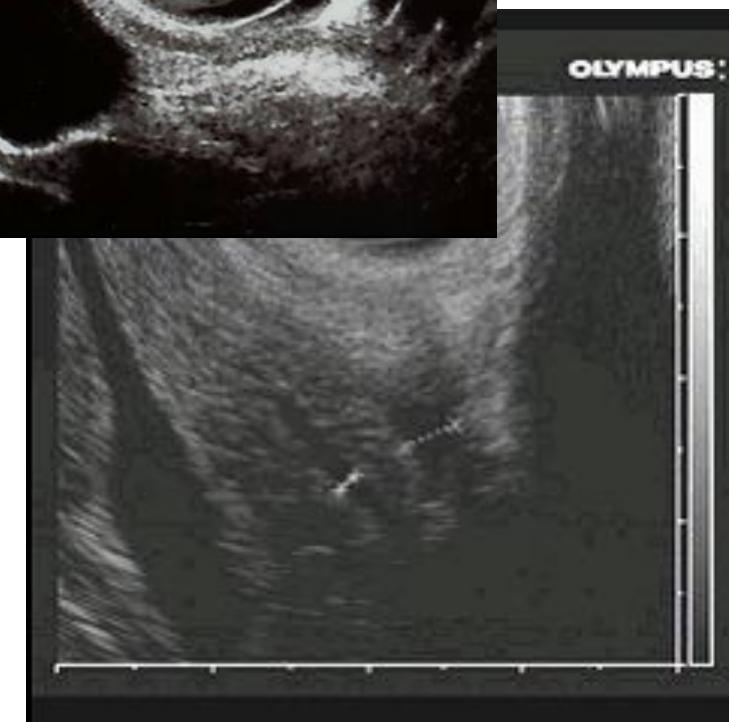
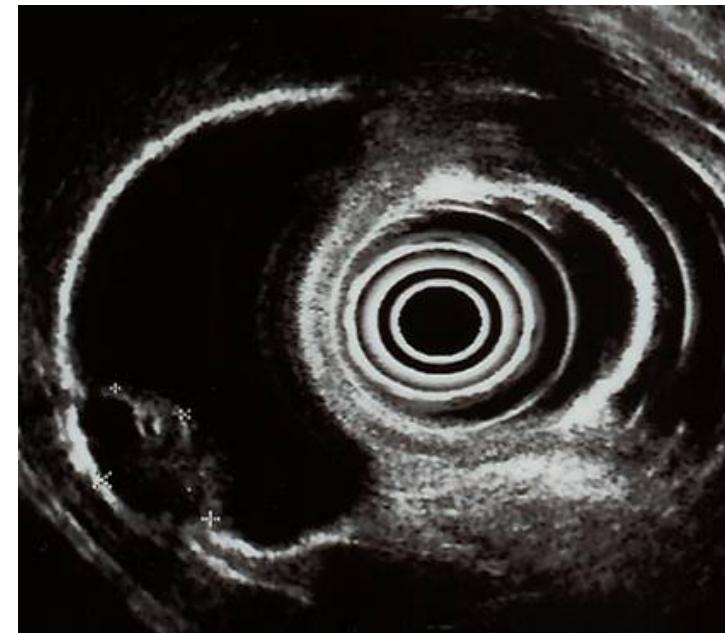
Stratégie diagnostique

- Scanner Pancréatique ?
- EED ?
- Autre ?

TDM



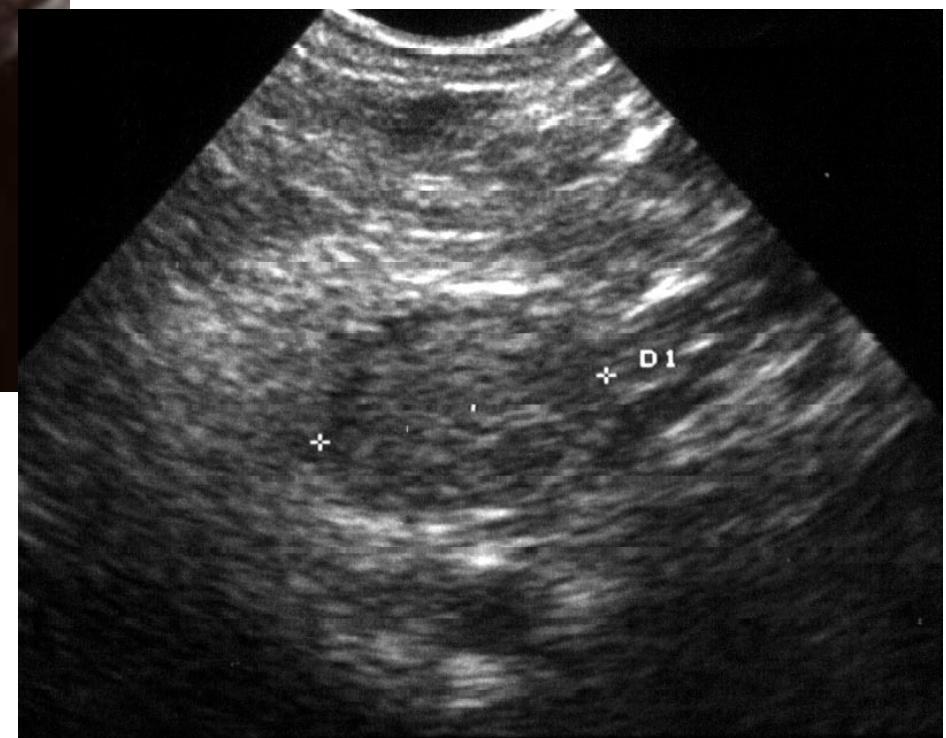
Echoendoscope radial

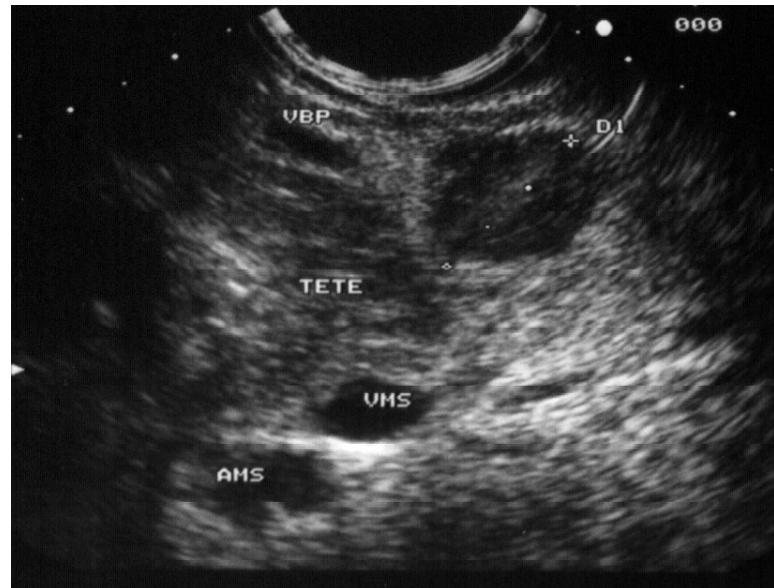




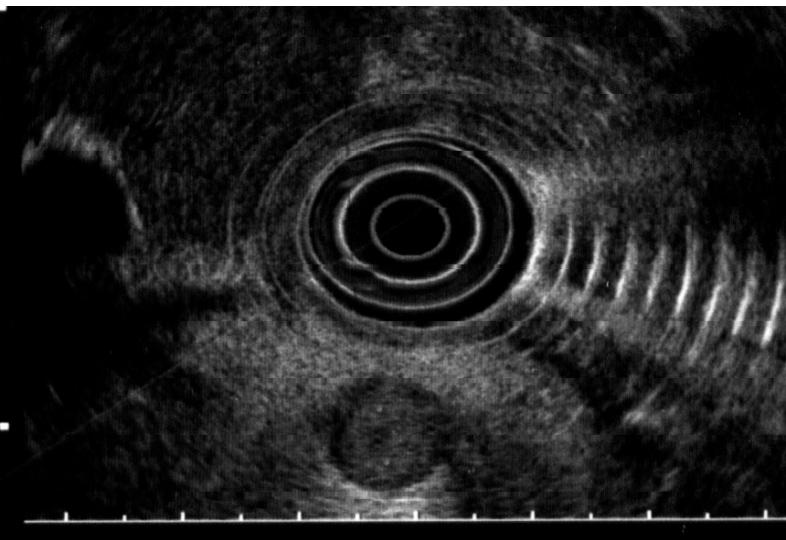
← Masse de la tête

Nodule isthme →

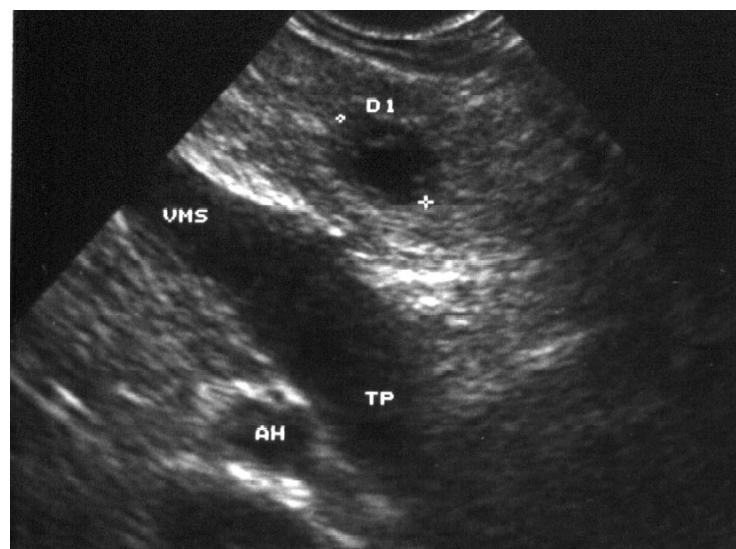




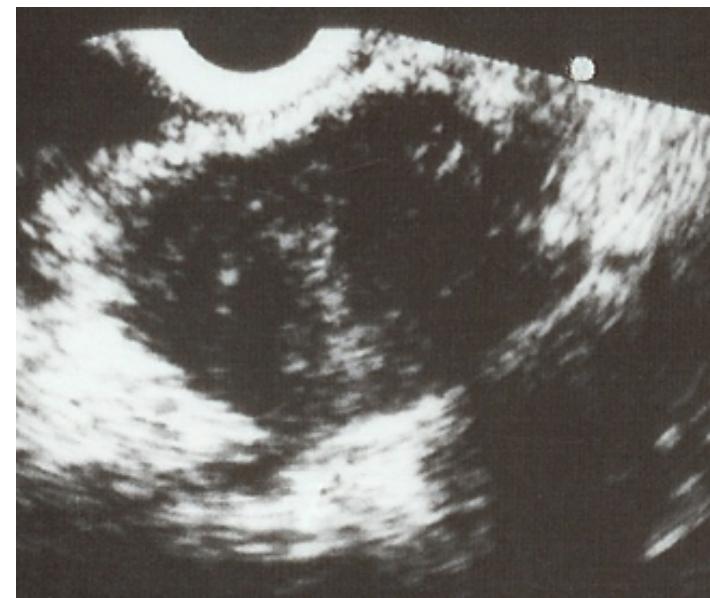
TE



TE



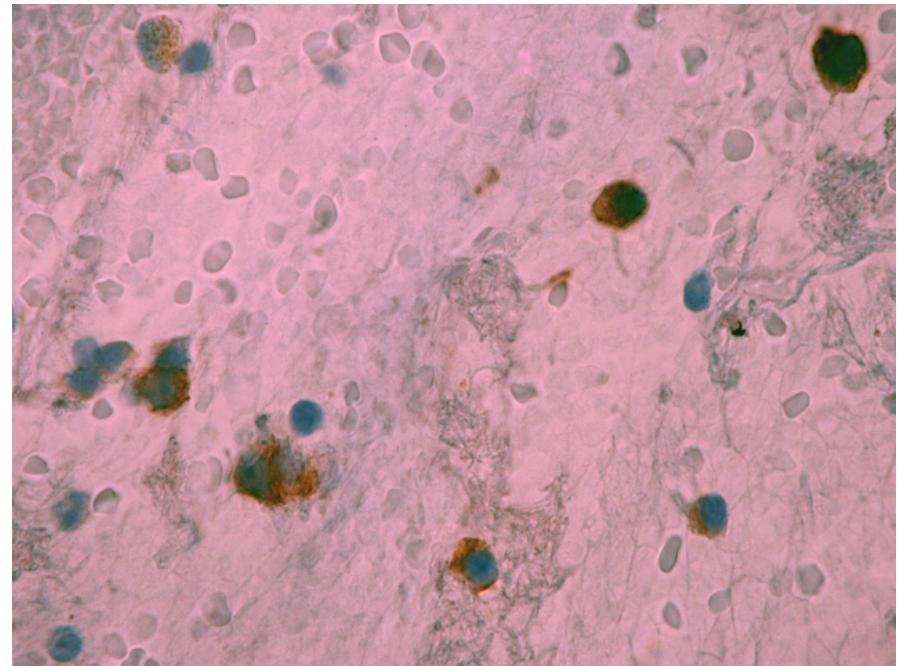
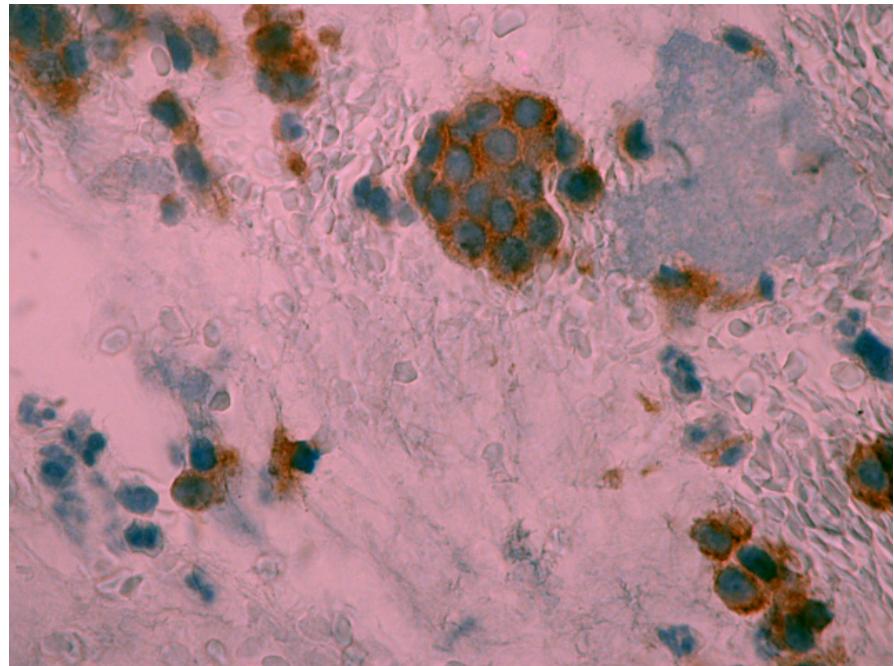
TE kystique



Adénocarcinome

Ponction sous échoendoscopie des TE du pancréas

- Faisabilité : 90 à 98%
- Efficacité en termes de recueil de tissus analysables en intention de ponctionner : 80 à 95%
- Précision diagnostique :
 - Adénocarcinome : 90%
 - TE : 70% : caractère hémorragique.



synaptophysin

Cas particuliers

- Insulinomes
 - 99% dans pancréas; bénins dans près de 90%
 - Sensibilité de 80 à 90%
 - EE + palpation per-op : 100% de détection
- Gastrinomes
 - Pancréas ET duodénum
 - Se = 60% (75% pancréas, 50% duodénum)
- NEM1
 - Multiplicité des lésions

CAT ?

Masse pancréatique céphalique →

Complément du bilan décisionnel ?

- Chirurgie ?
- Chimiothérapie ?
- Radiothérapie ?
- Suivi sans traitement ?

CAT ?

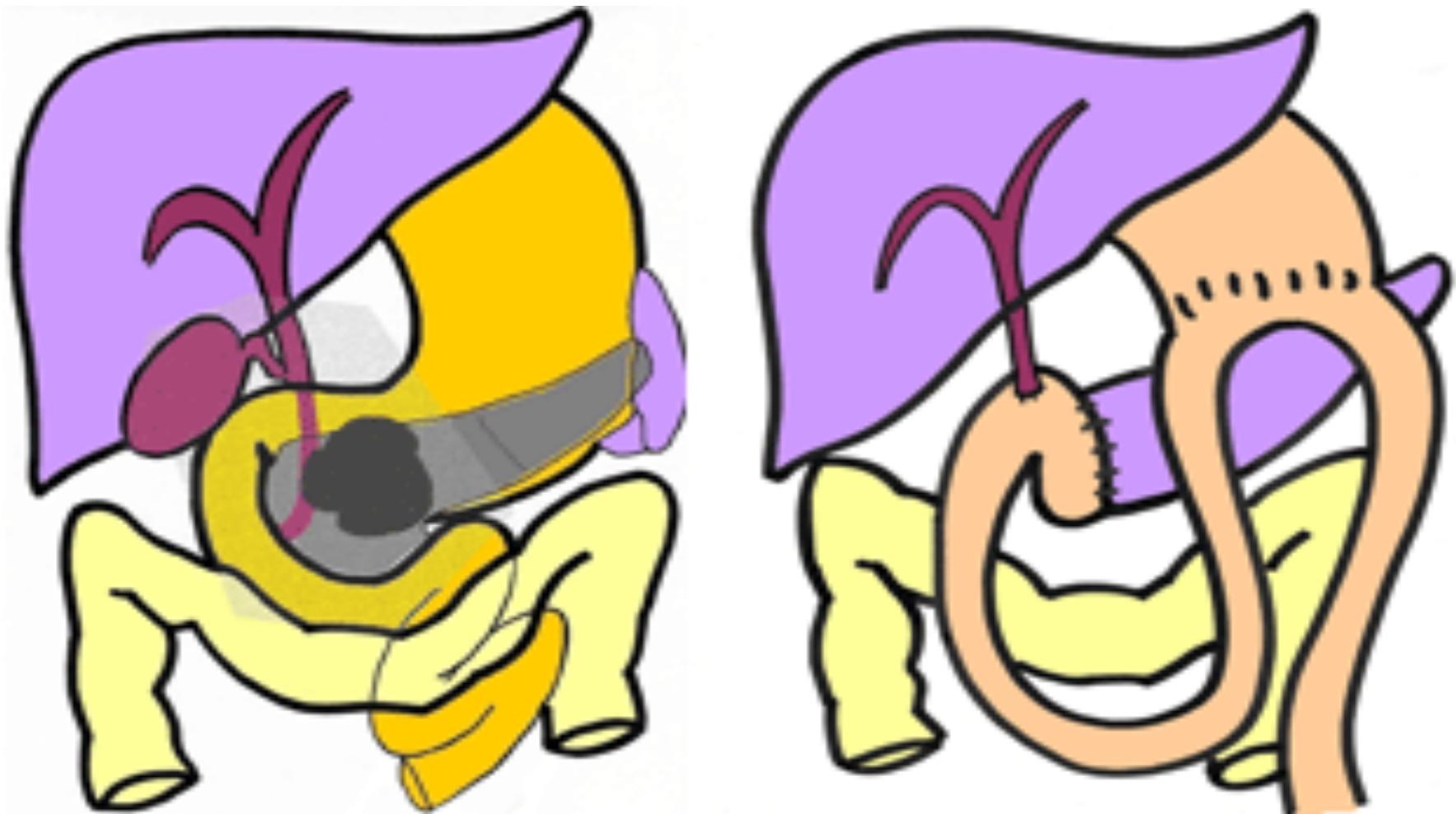
Massé pancréatique céphalique → Biopsie :
TE non sécrétante du pancréas

- Chirurgie ?
- Chimiothérapie ?
- Radiothérapie ?
- Suivi sans traitement ?

Complément du bilan décisionnel :
Chromogranine A, insuline,
glucagon, gastrine
PRL, ACTH, Cortisole, PTH
Scintigraphie à Sms-In

Normaux

Duodéno-Pancréatectomie Céphalique (DPC)



Contre-indications opératoires

Notre malade

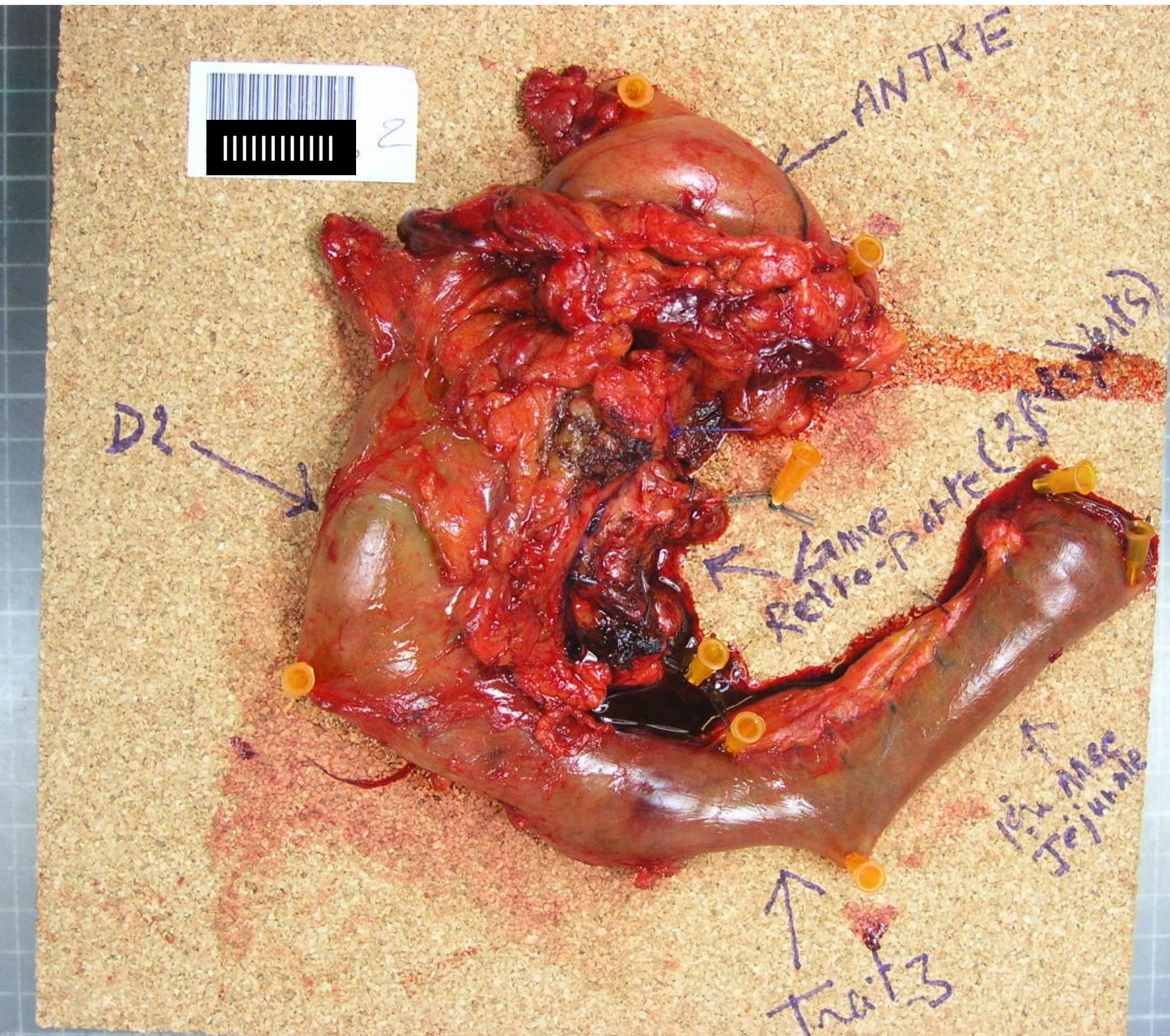
- Une défaillance viscérale majeure (pré-op) Non
- La présence de métastases viscérales ou de carcinose péritonéale (pré ou per-op) Non
- L'envahissement de l'artère mésentérique supérieure, de l'artère hépatique ou du tronc cœliaque (pré ou per-op) Non
- Un envahissement ganglionnaire (hile hépatique, racine du mésentère, rétro-péritonéal ou inter-aortico-cave) (pré ou per-op) Non
- L'envahissement de la veine mésentérique supérieure ou de la veine porte dans certains cas (pré ou per-op) Non

Cas particulier des tumeurs endocrines

- Tumeurs localisées au pancréas:mêmes principes de chirurgie que pour les adénocarcinomes (R0)
- Maladie extra-pancréatique (métastases hépatiques):
 - Tumeurs non-sécrétantes : Résection complète (R0) en raison de l'histoire naturelle d'une grande partie de ces tumeurs
 - Tumeurs sécrétantes : « Debulking » en cas d'impossibilité de résection complète R0 pour la symptomatologie

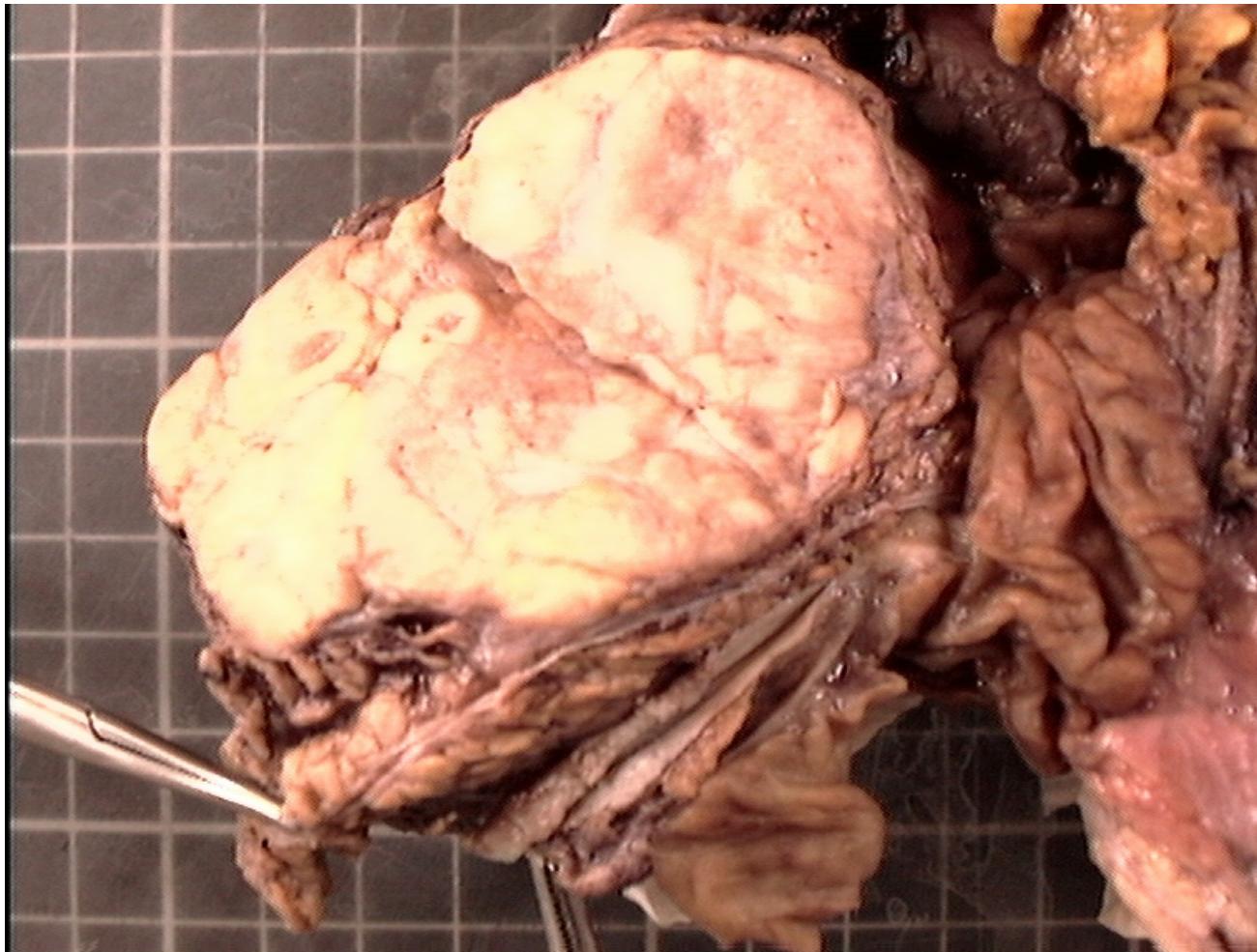
DUODENOPANCREATECTOMIE CEPHALIQUE

- Pancréas de 15cm de long :
 - -T de 8x4 cm niveau de la tête refoulant légèrement le Wirsung et le cholédoque
 - T de 1,5 x1cm isthmique à1cm de LR indépendante du Wirsung
- Duodénum de 25 cm
 - T de 4 mm sus ampillaire sous muqueuse
 - T de 3mm para-ampillaire sous muqueuse

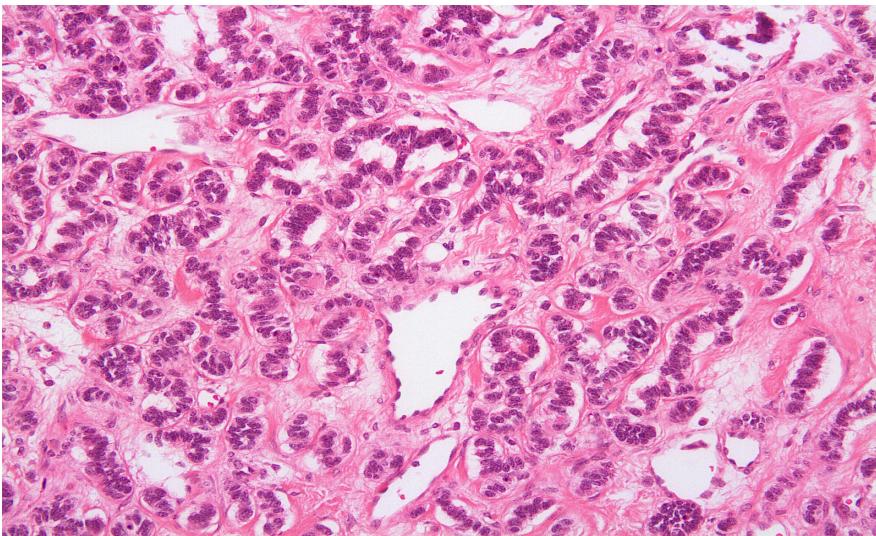


Analyse anatomo-pathologique

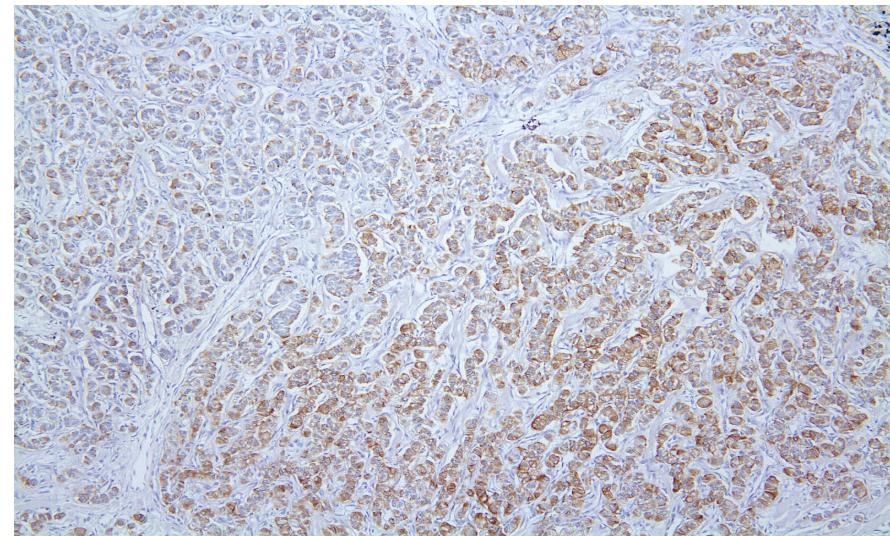
TUMEUR DE LA TETE PANCREATIQUE



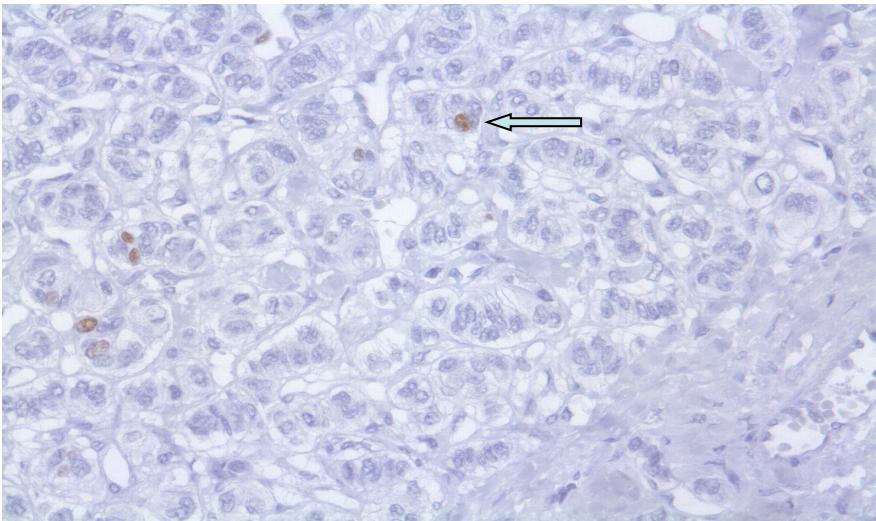
HES



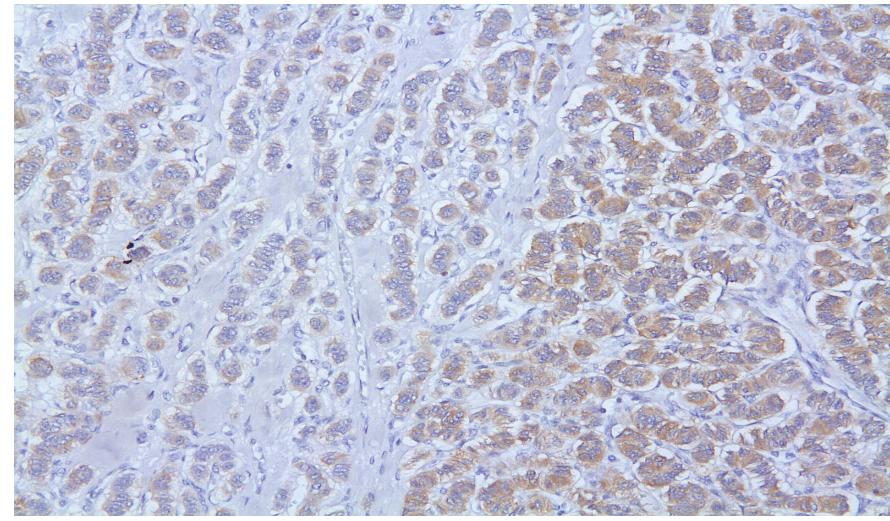
CHROMOGRANINE



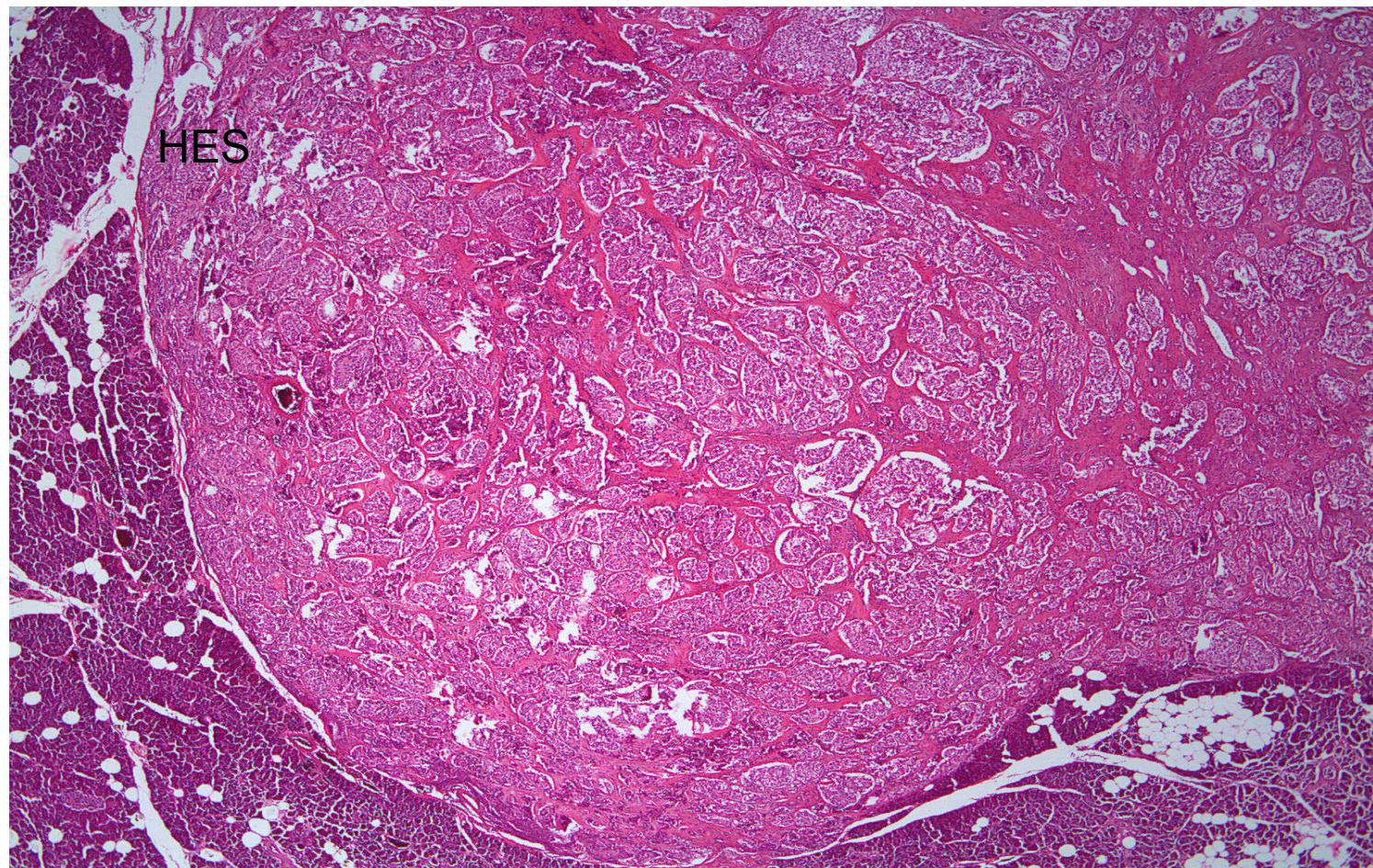
MIB1



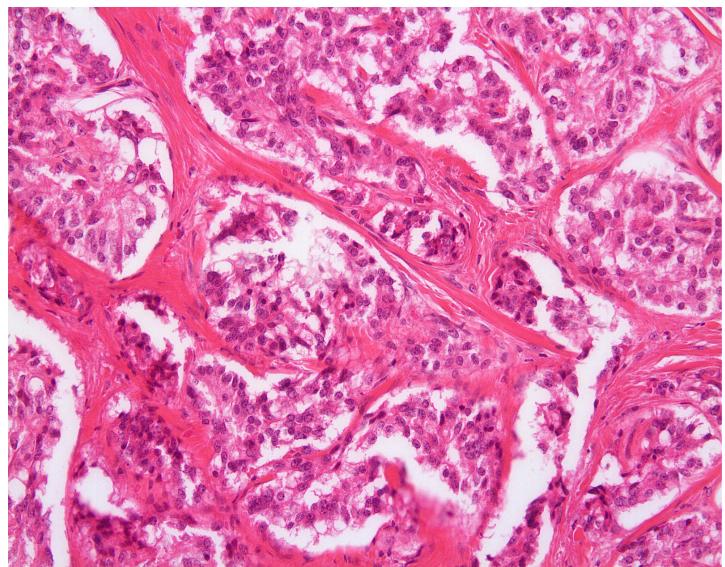
SYNAPTOPHYSINE



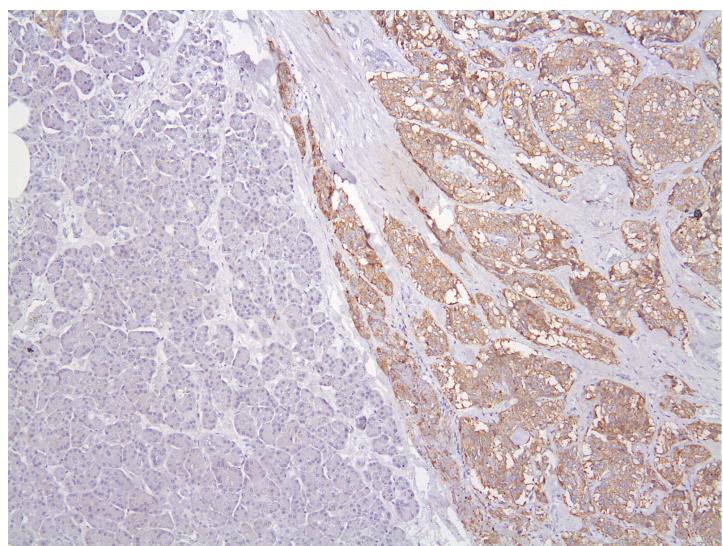
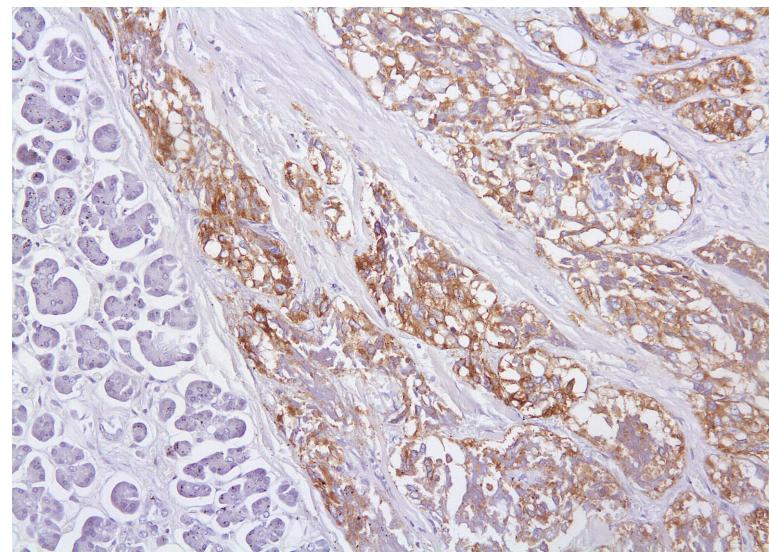
TUMEUR DE L'ISTHME PANCREATIQUE



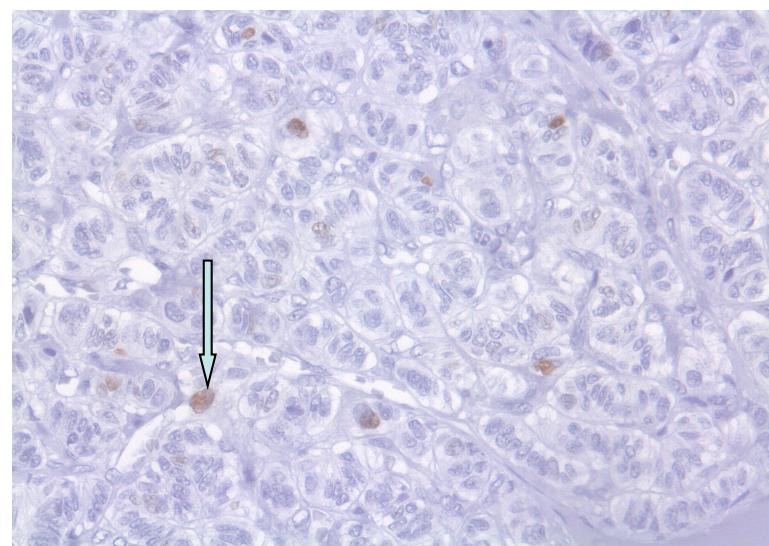
HES



CHROMOGRANINE

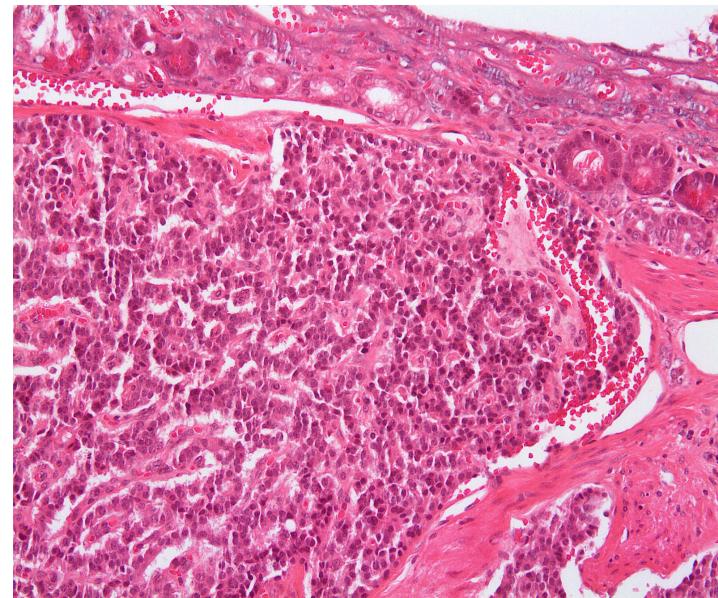
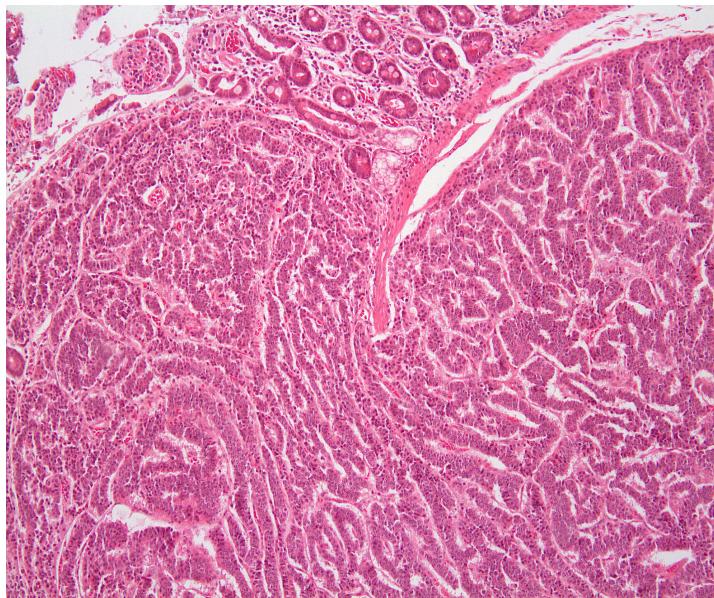
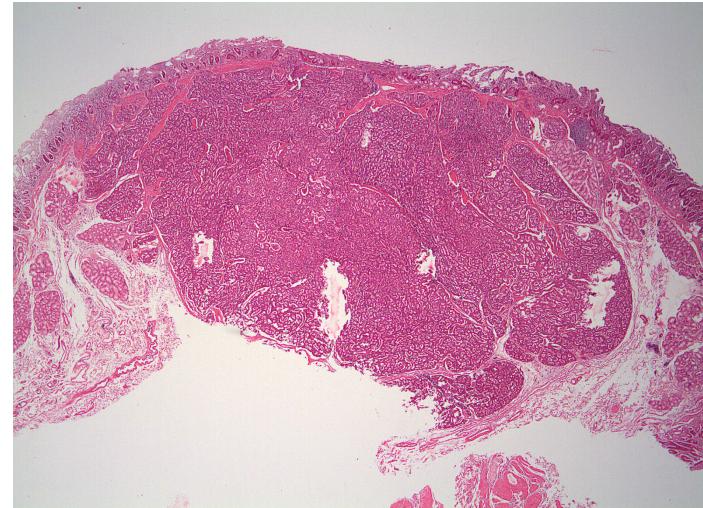
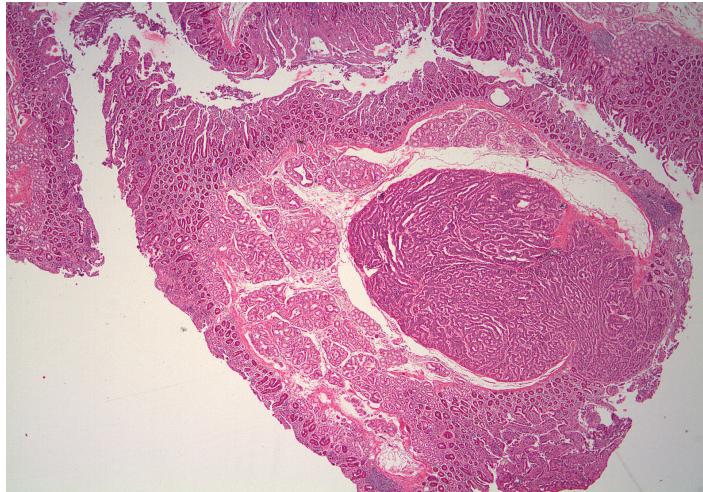


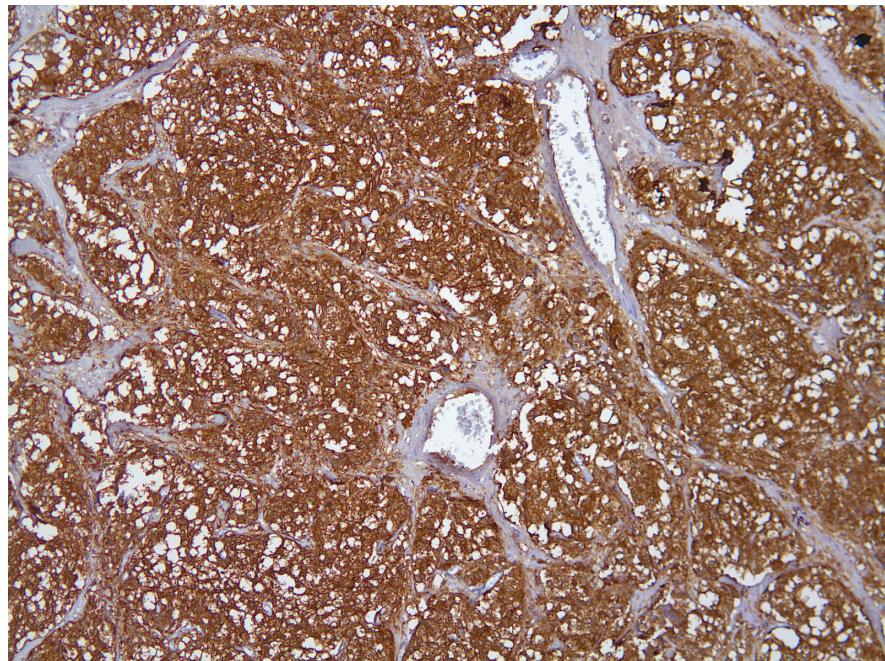
SYNAPTOPHYSINE



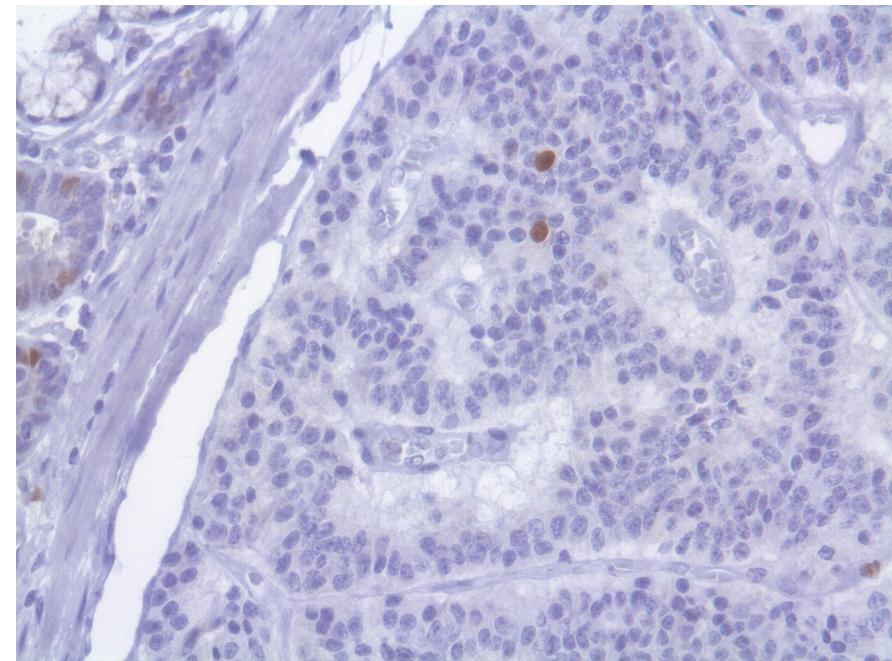
MIB 1

MICRONODULES DUODENAUX





SOMATOSTATINE



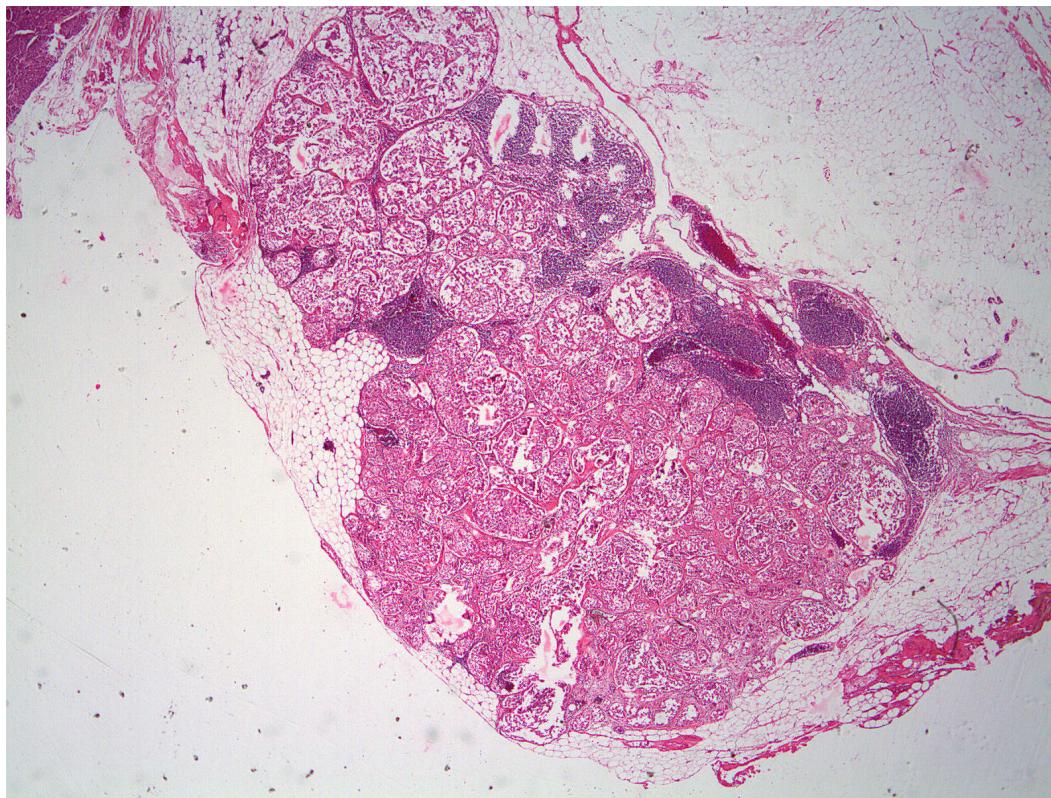
MIB 1

EXPRESSION HORMONALE

immunohistochimie

	T céphal.	T isthmique	T duodén.
insuline	—	—	—
glucagon	+/_	+/_	—
somatostat	+/_	+/_	+++
sérotonine	—	—	—
gastrine	—	—	—

METASTASE GANGLIONNAIRE



CONCLUSION DIAGNOSTIQUE (1):

- **TUMEURS ENDOCRINES MULTIPLES** du pancréas et du duodénum
dont un CARCINOME ENDOCRINE BIEN DIFFERENCIE au niveau du pancréas
(Classification des tumeurs endocrines du pancréas - OMS 2000)
 < 2 mitoses et Ki67 < 2 % sauf dans un nodule
- Un nodule > 2cm
- Une métastase ganglionnaire

CONCLUSION DIAGNOSTIQUE (2):

- Le caractère multiple des tumeurs doit faire rechercher un syndrome de prédisposition héréditaire**

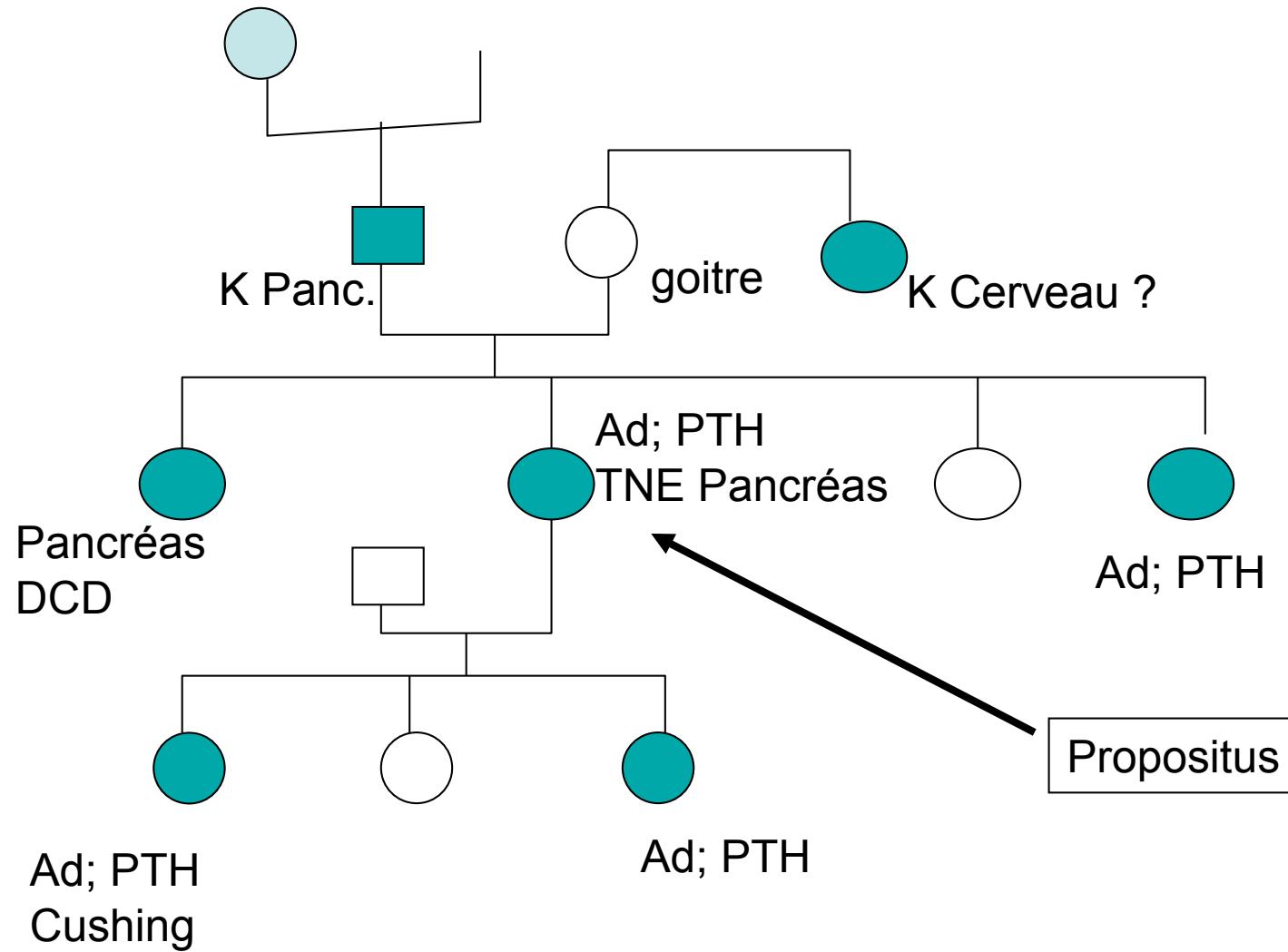
Cause d'une masse pancréatique ?

17/10/2001 → Mi Ber.. : femme 66 ans pour épigastralgies → Masse pancréatique céphalique → Biopsie : TE non Secret.

ANTD : CN (1988) opéré des PTH; mère goitre, tante maternelle (DC tumeur cérébrale); sœur adénome paraTH (en vie); fille Cushing; fille adénome paraTH;

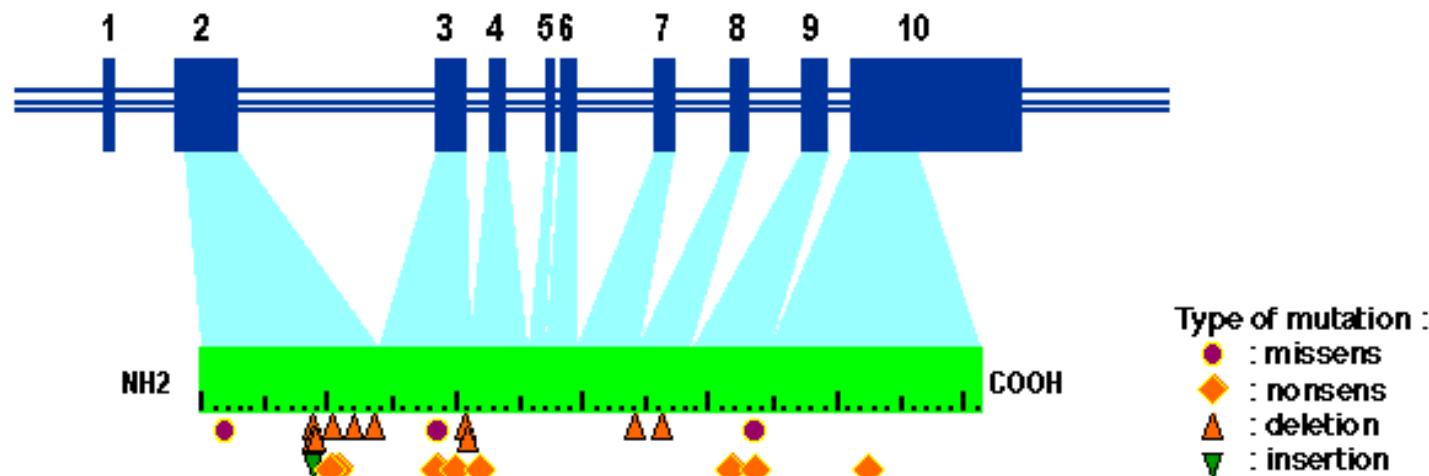
Arbre généalogique de Mme Ber...

Arbre généalogique de Mme Ber...



Maladie génétique : NEM1

Structure of the MEN1 gene and examples of germline mutations spread over the coding sequence (The European Consortium on MEN1, 1997)



Mutation faux ($c.1010C \rightarrow A$) sens de l'exon 7 (Ala337Asp)

Néoplasie Endocrinienne Multiple de type 1

- **Syndrome héréditaire**
 - Autosomique dominant
 - Mutation du gène de la Ménine en 11q13
 - Prévalence : 1/20000 à 1/40000
 - Pénétrance 90% avant l'âge de 60 ans +++
- **Prédispose** au développement de **lésions hyperplasiques** et tumorales fonctionnelles ou non
 - Glandes endocrines
 - Parathyroïdes, pancréas endocrine, antéhypophyse, corticosurrénale
 - Contingent cellulaires endocrines diffus
 - Thymus, bronches
- Evolution et pronostic
 - **Risque métastatique**
 - Complications liées à l'hypersécrétion hormonale des tumeurs

Lésions majeures

- Hyperparathyroïdie primaire (95-100%)
- Tumeurs endocrines duodénales et/ou pancréatiques (50-70%)
- Adénome hypophysaire (20-40%)
- Tumeurs endocrines de la corticosurrénale (20-40%)
- Tumeur endocrine à localisation thymique et bronchique (<10%)

Quand suspecter une NEM1

- Sujet présentant **2 atteintes cardinales**
- Sujet ayant **1 atteinte cardinale et un apparenté du 1° degré** porteur d'une atteinte cardinale
- Atteinte **isolée et sporadique des parathyroïdes, du duodéno-pancréas, du thorax** chez un sujet jeune (<50 ans)
 - Parathyroïdes et duodéno-pancréas : 8 et 6% respectivement porteur d'une mutation (données du GTE)
 - Atteinte isolée de l'hypophyse ou des surrénales entrent rarement dans ce cadre nosologique
 - Tumeurs endocrines de l'intestin distal n'entrent pas dans le cadre des NEM1
- Implique la **recherche de la mutation du gène de la ménine**, le dépistage et l'exploration des apparentés porteurs de la mutation à risque

Exploration des apparentés à risque : recommandations du GTE

- Tient compte de l'âge, de la fréquence de l'atteinte parathyroïdienne, de la gravité potentielle des lésions (carcinoïdes thoraciques, tumeurs pancréatiques, corticosurrénaliennes), de l'expressivité de la maladie dans une famille donnée
- Parathyroïdes
 - Dès l'âge de 5 ans, puis tous les 2 ans
- Hypophyse
 - Biologie 5 ou 10 ans? IRM à 10 ans puis tous les 5 ans
- Pancréas
 - Biologie à 10 ans : Gastrine, CgA, autres en fonction clinique
 - Echo abdominale à 10 ans, autres imageries en fonction résultat
 - Echoendoscopie systématique à 18 ans puis tous les 5 ans
- Surrénales et autres lésions
 - A partir de 20 ans
 - TDM thoraco-abdominal, octréoscan puis tous les 3 à 5 ans

Comment surveiller ?

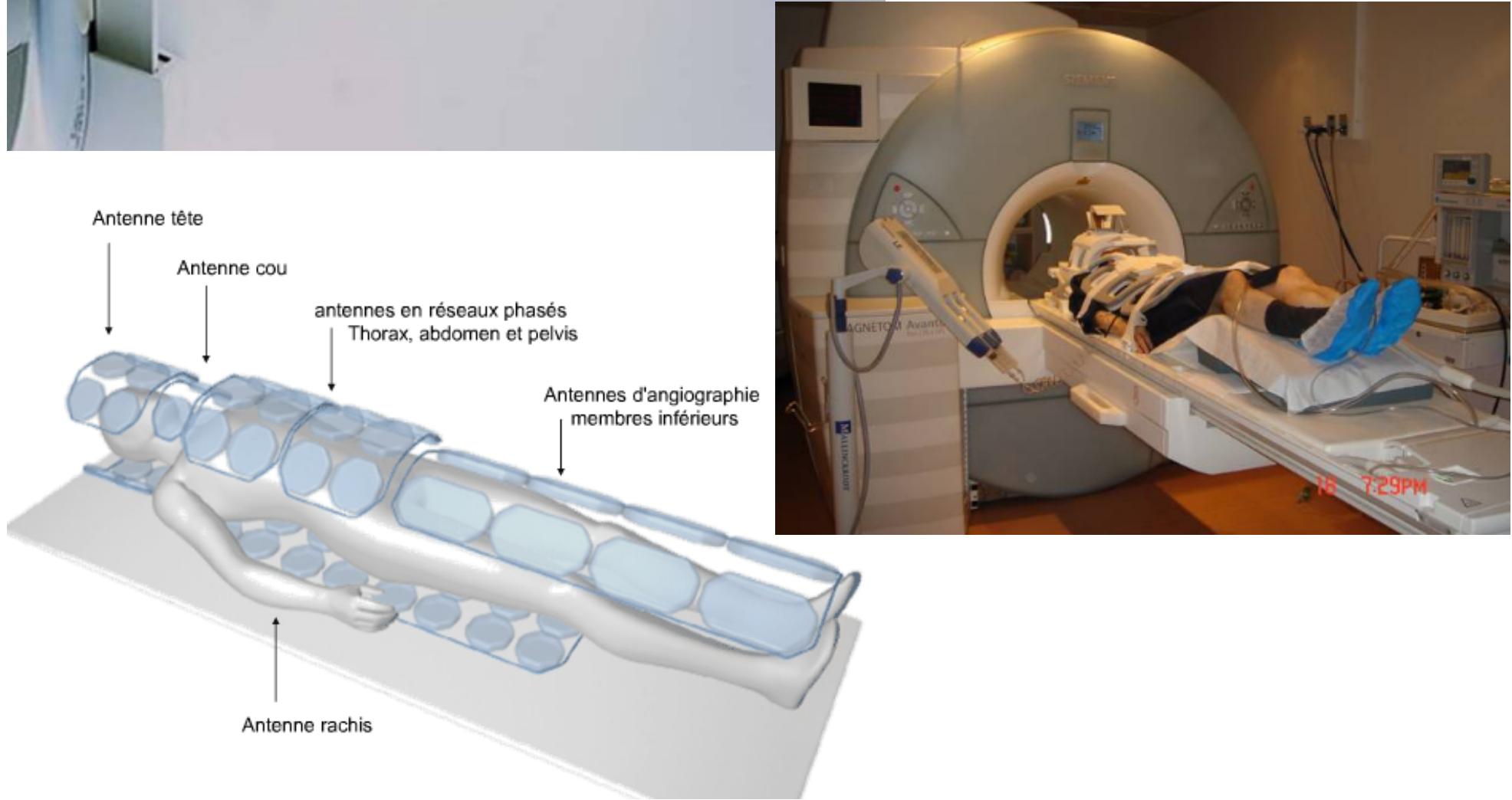
- Adulte sain : bilan phosphocalcique; PRL; Chromogranine A, annuel
- Adulte malade : Body IRM (rythme ?)
- Enfant : bilan P-Ca dès l'âge de 10 ans semestriel; éventuellement PRL, cortisone, etc...Chromogranine A

Surveillance

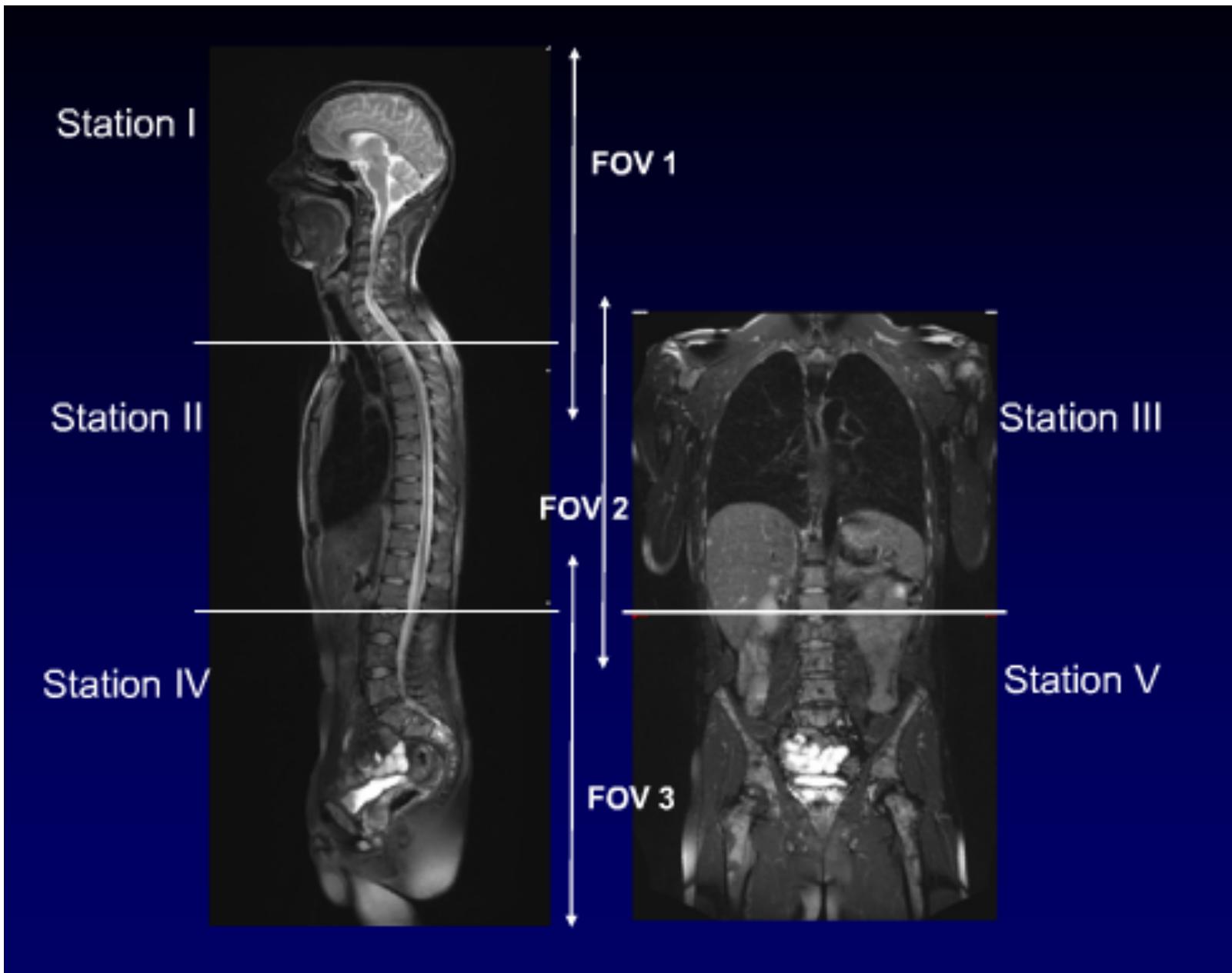
- Clinique, biologie
- IRM
 - Loco-Régional
 - A distance ?
 - Question des examens « corps entier »

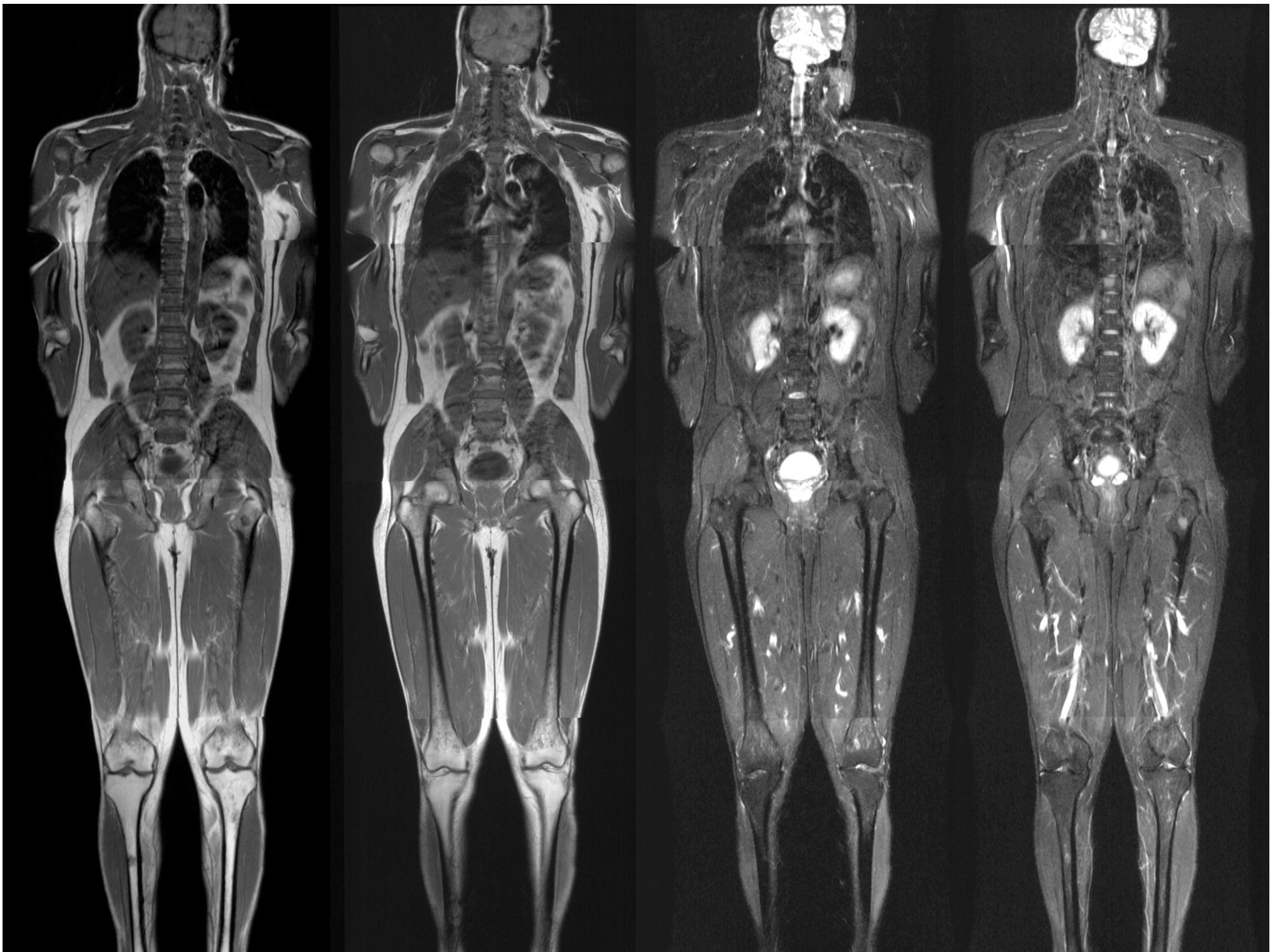
Imagerie corps entier

- Imagerie parallèle
- Antenne « sarcophage »
- Mouvements automatiques de la table
 - Positionner la région d'intérêt au centre de l'aimant



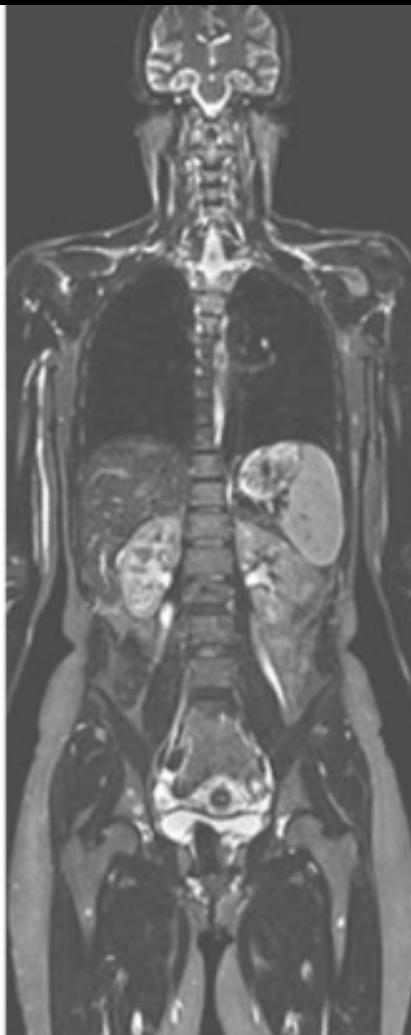






Séquences CE

- Coronale STIR
 - Crâne-cou
 - Pelvis-fémurs
 - Thorax
 - Abdomen
- Coronale T1 SE
 - Crâne-cou
 - Pelvis
 - Thorax
 - Abdomen
- Sagittal STIR et T1
 - Rachis



Séquences d'organe

- Axiale HASTE
 - Thorax
- Axiale T2 SE Fat-Sat
 - Foie
- Axiale T1 Dyn. Inject.
 - Foie
 - Cerveau
- Axiale T2
 - Cerveau
- Axiale T1 EG Fat-Sat
 - Abdomen

Métastases osseuse

	IRM	TEP Scanner
Sensibilité	94%	78%
Spécificité	76%	80%

Métastases osseuses

- Scintigraphie
 - Résolution spatiale médiocre
 - Déetecte les réactions ostéoblastiques

	IRM	Scintigraphie
Sensibilité	96%	72%
Avantages	Lyses	Cote, omoplate, crane
Limites	Condensations extrémités	Arthrose, épiphyse (enfant)

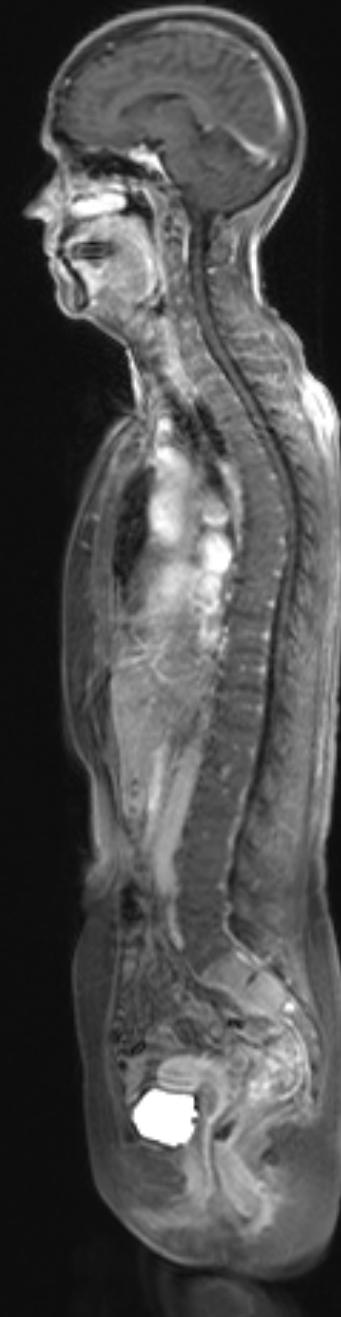
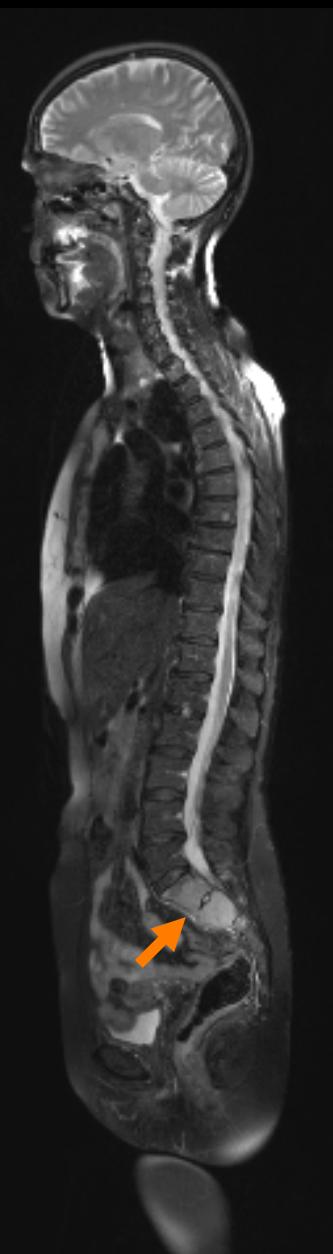
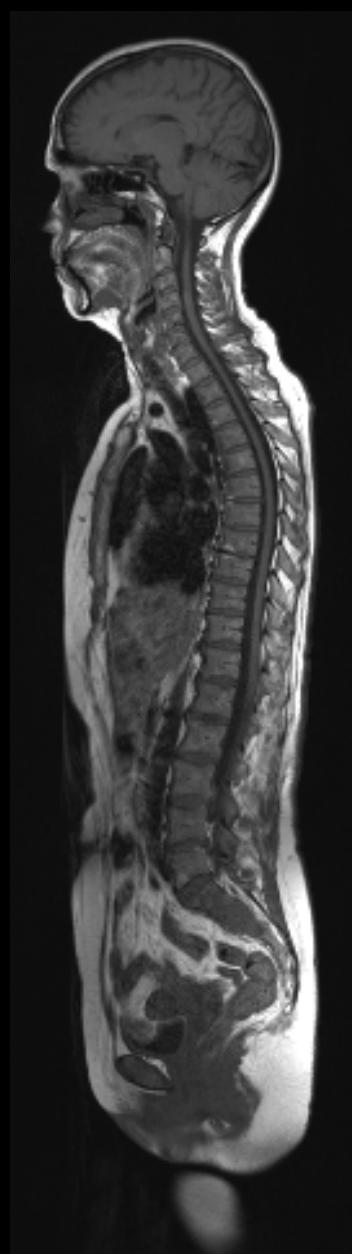
Algra PR. Radographics 1991;11:219-32
Eustace S. AJR 1997;169:1655-61
Daldrup-Link HE. AJR 2001;177:229-36

Limites de l'IRM-CE

- Analyse morphologique (\neq TEP)
 - FP: Masse résiduelles, adénopathies

Imagerie de perfusion et de diffusion corps entier

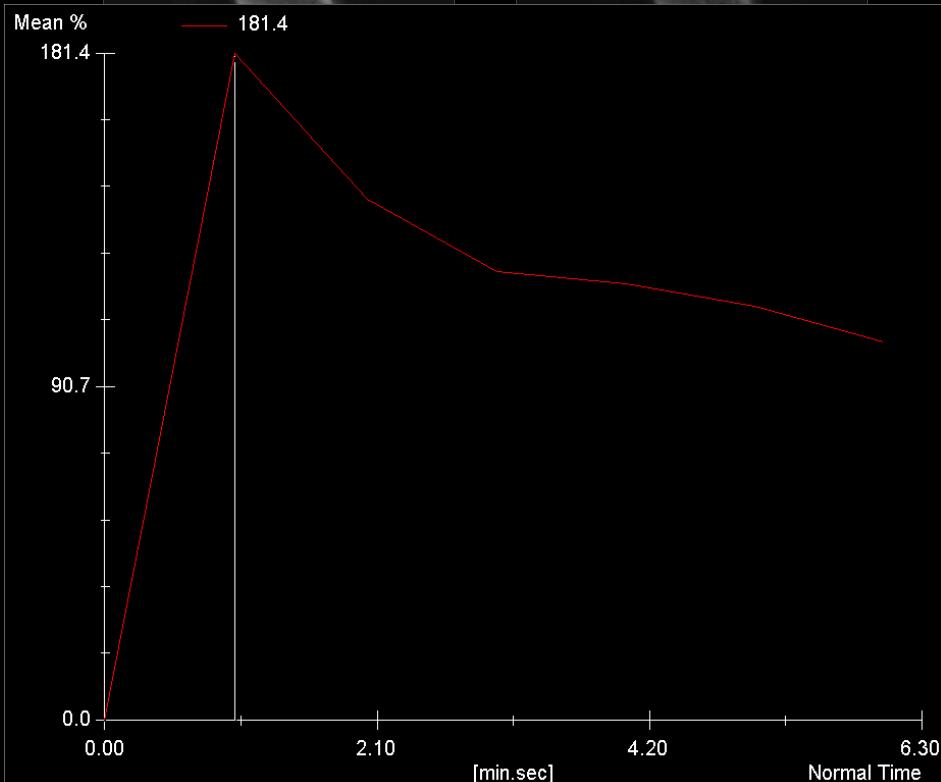
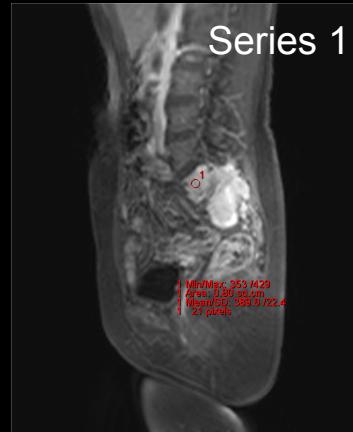
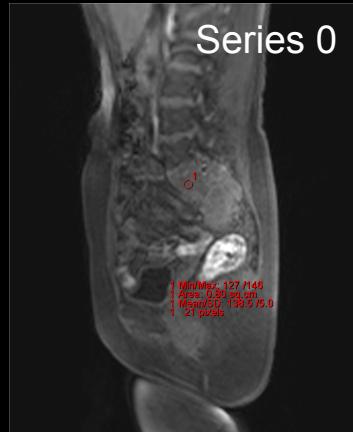
- Artéfacts de mouvements
 - Baisse résolution spatiale



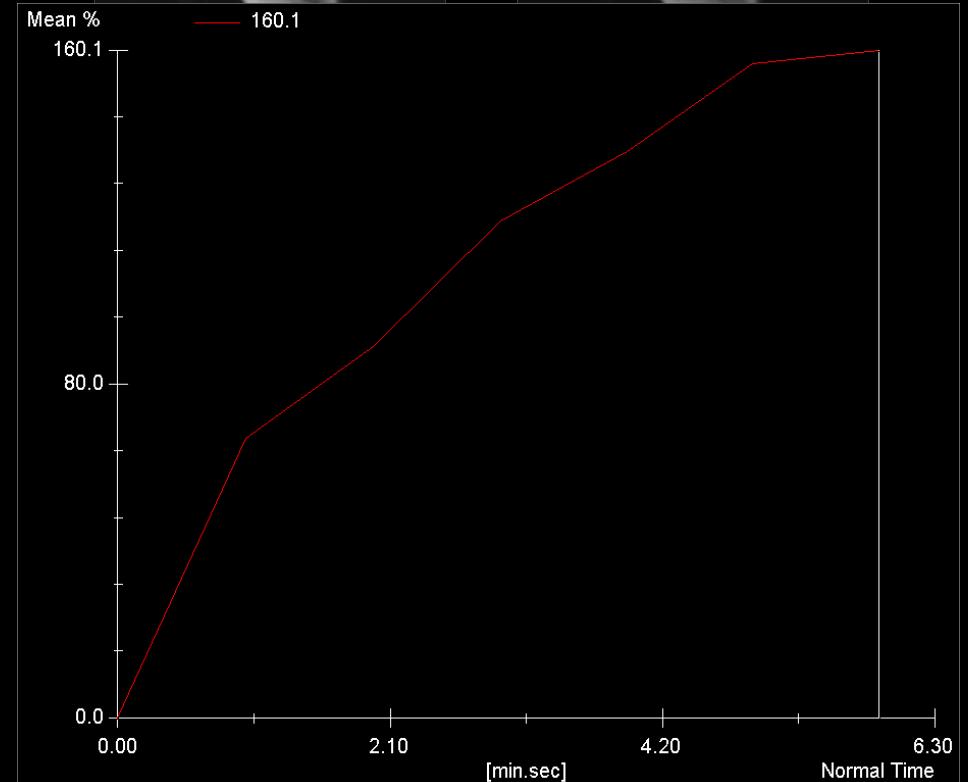
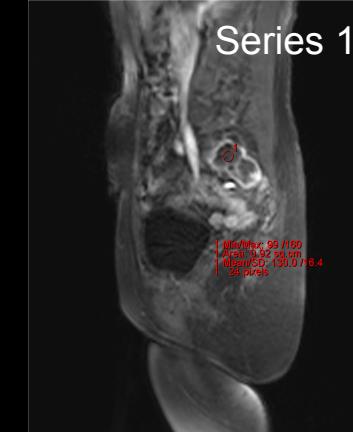
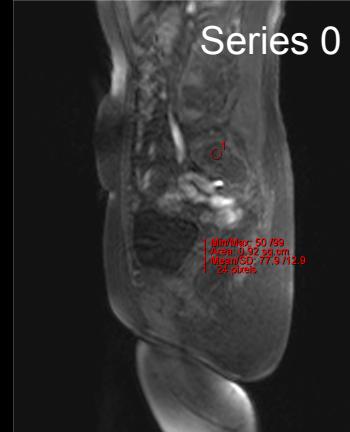
Example: a 64y patient/baseline WBM 7ème répétition

Early MR assessment after 3 cycles of chemotherapy

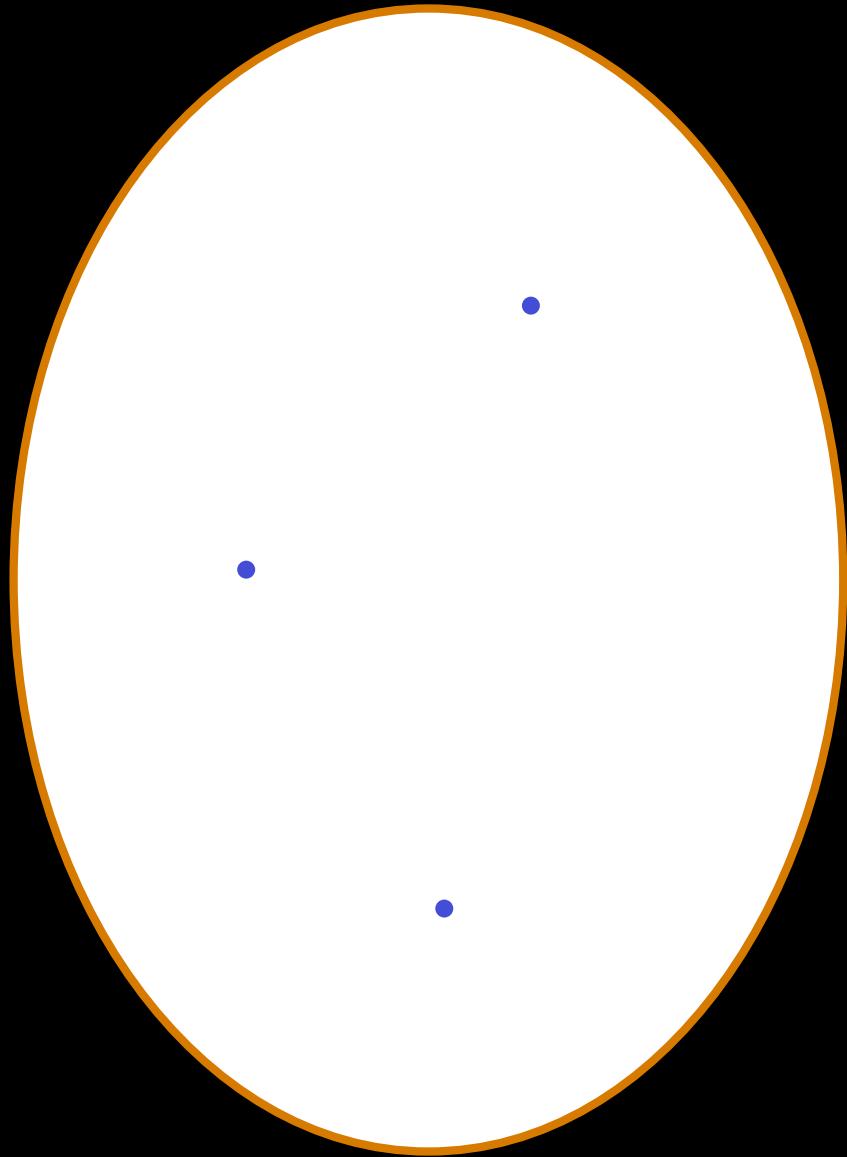
Baseline, monoclonal peak at 20g/L



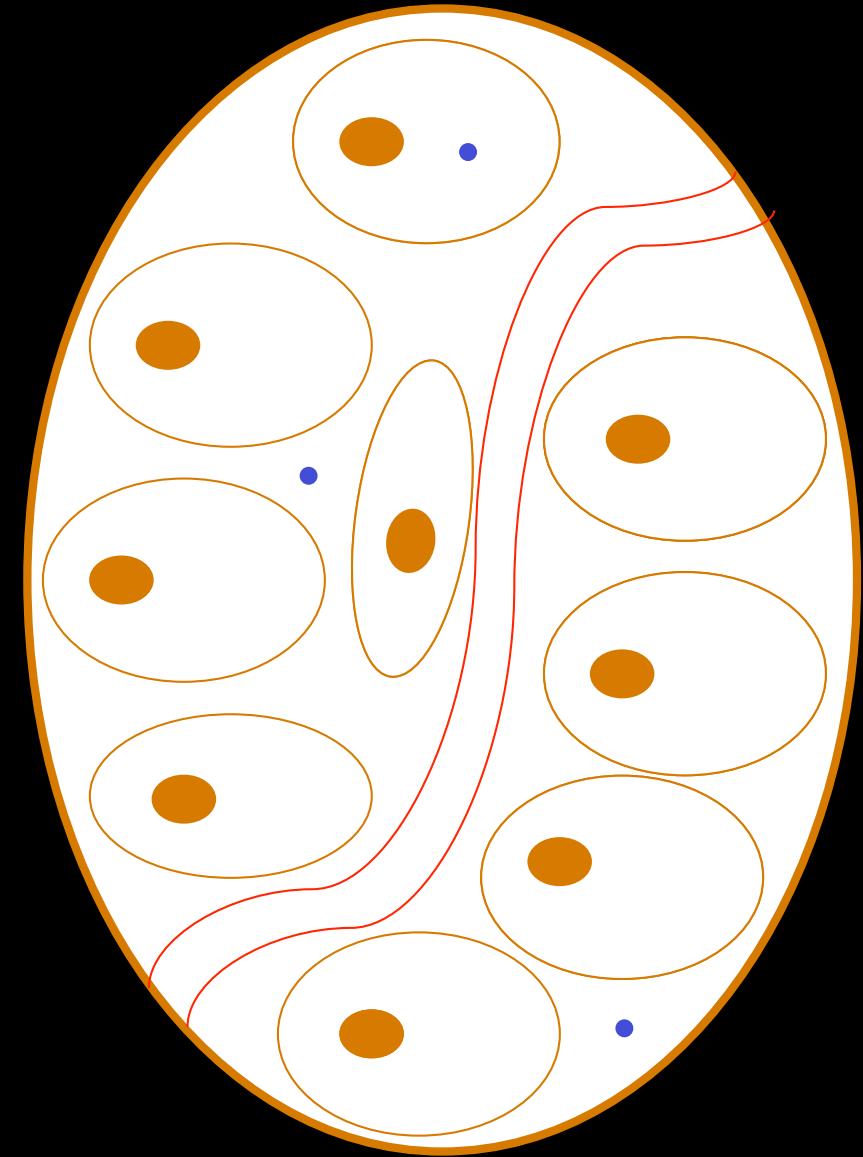
monoclonal peak decreased to 8g/L



Principe de la diffusion

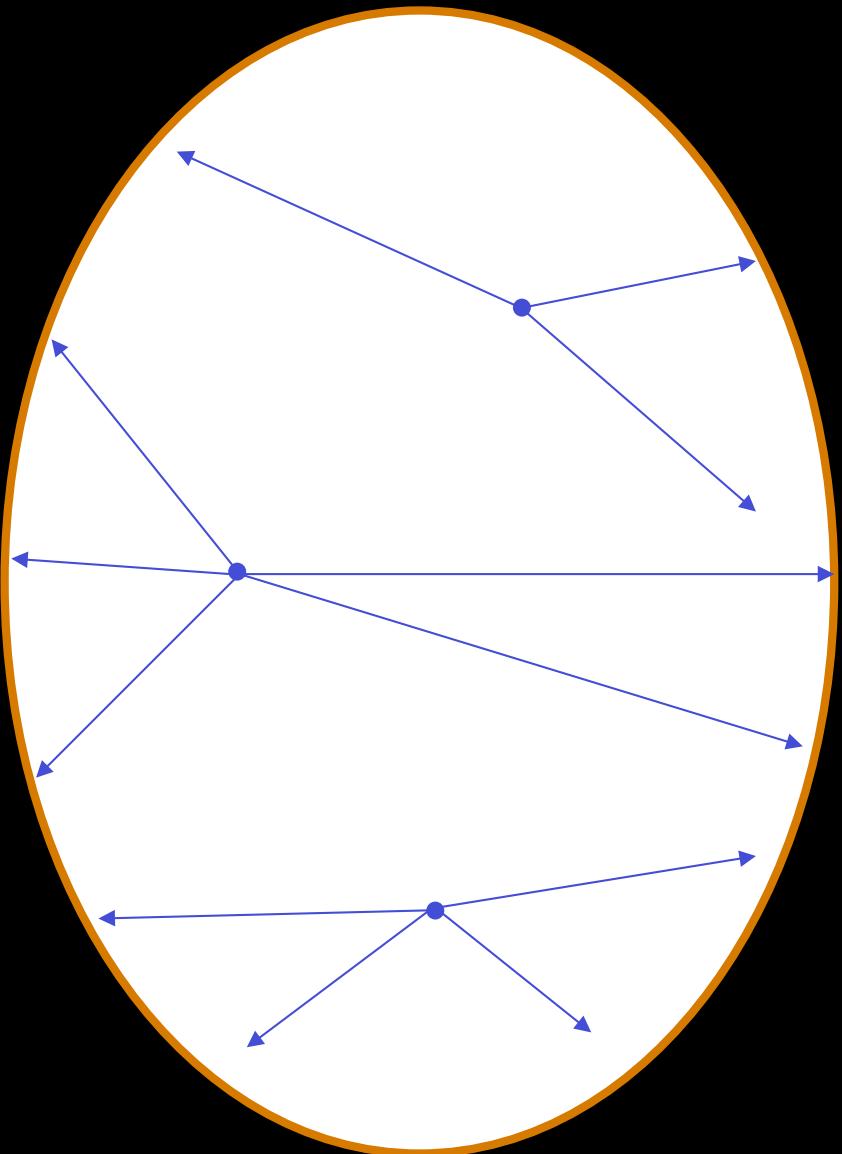


Absence de restriction de la diffusion

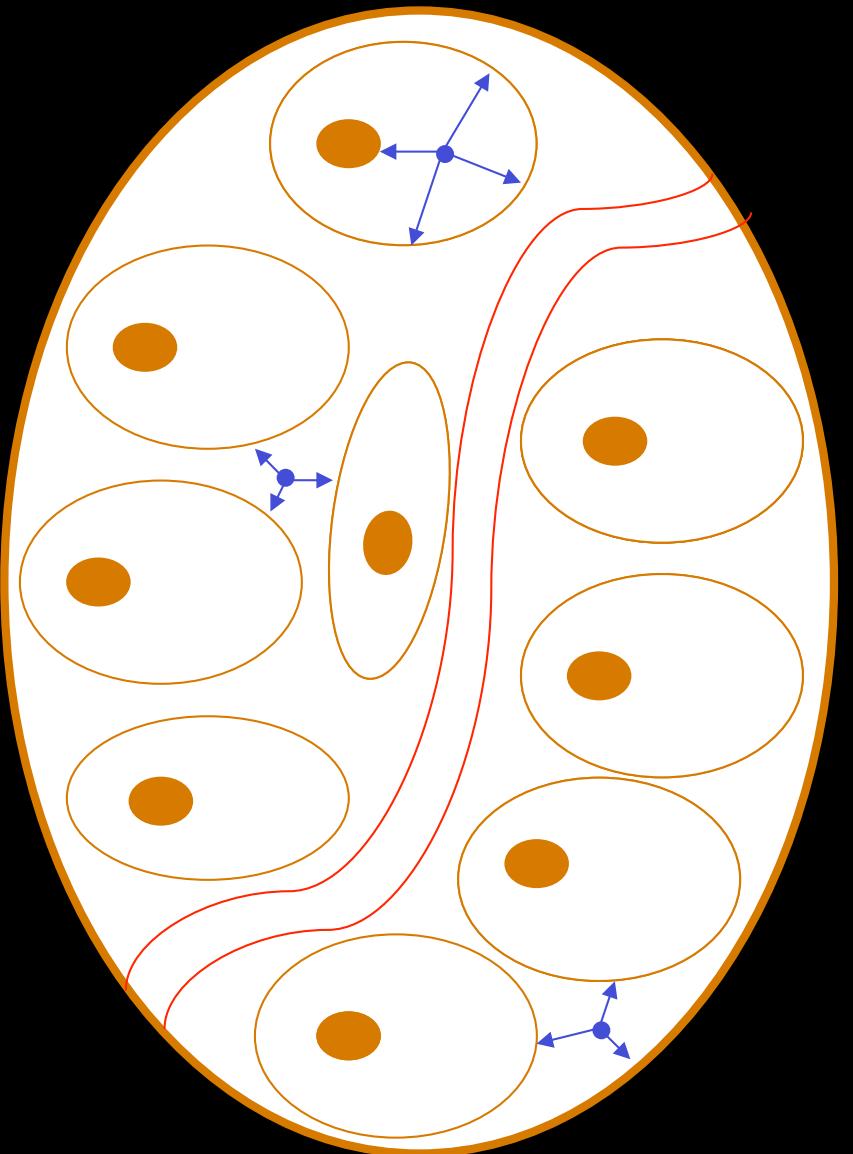


Restriction de la diffusion

Principe de la diffusion

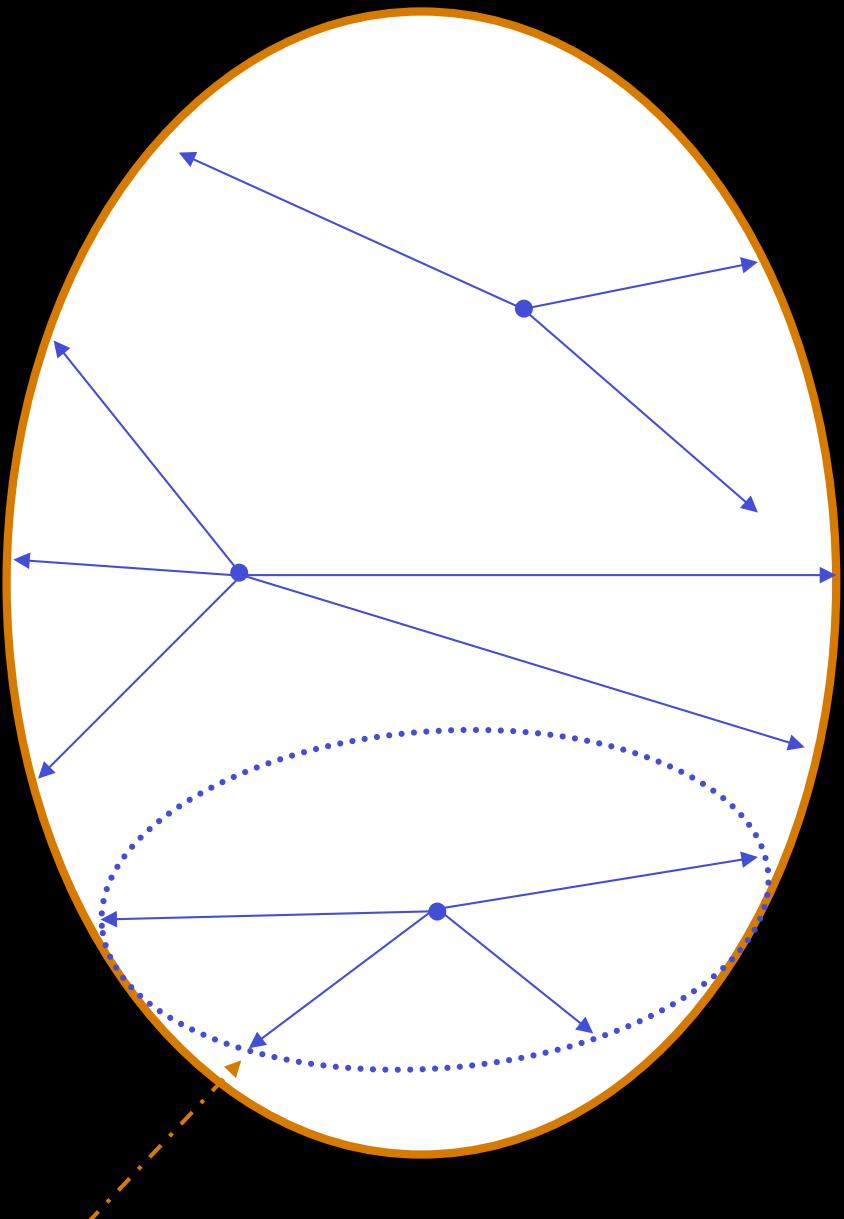


Absence de restriction de la diffusion

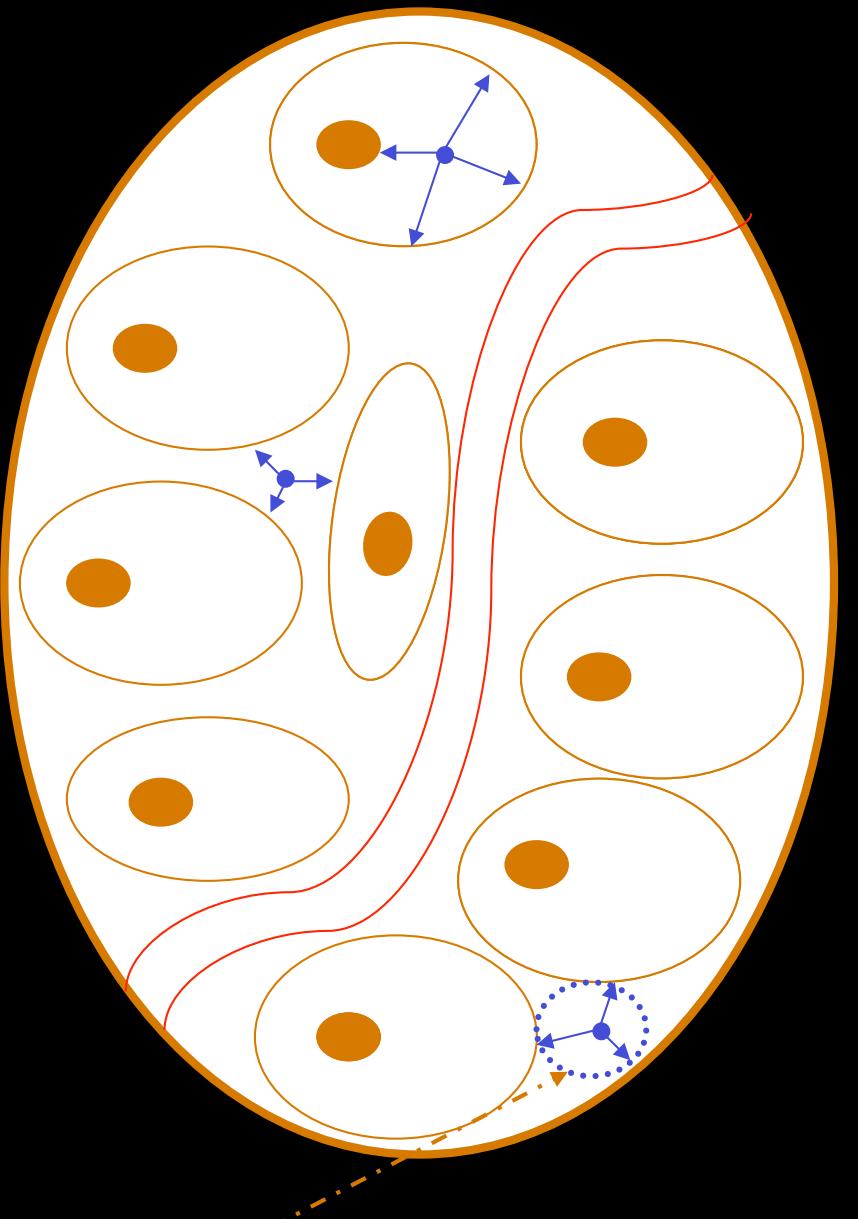


Restriction de la diffusion

Principe de la diffusion

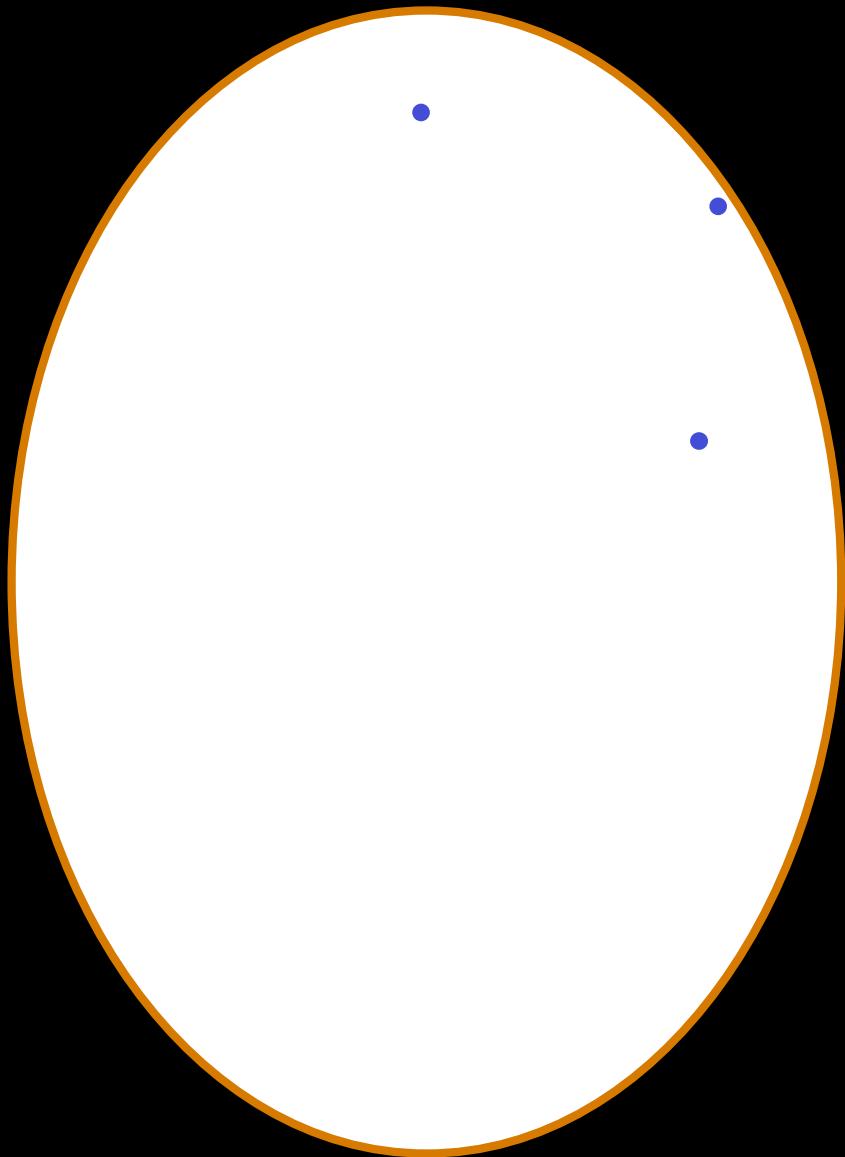


Absence de restriction de la diffusion

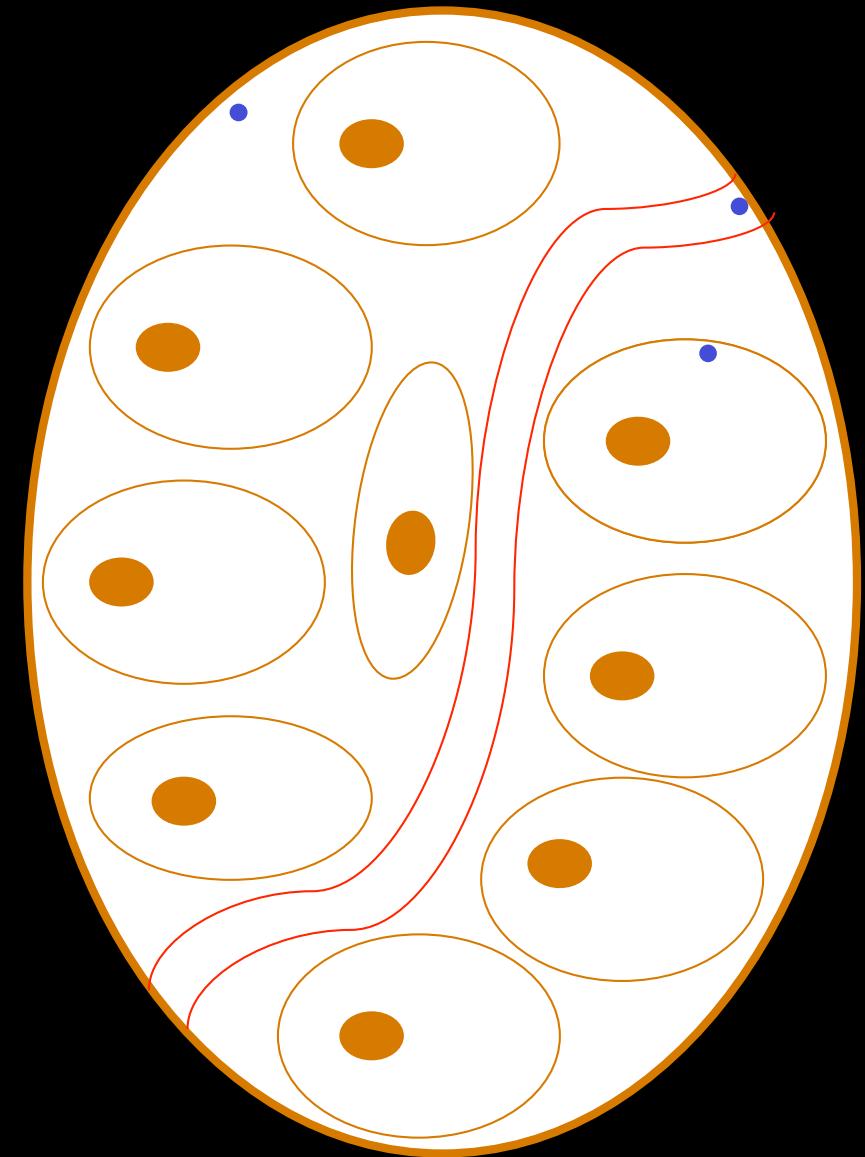


Restriction de la diffusion

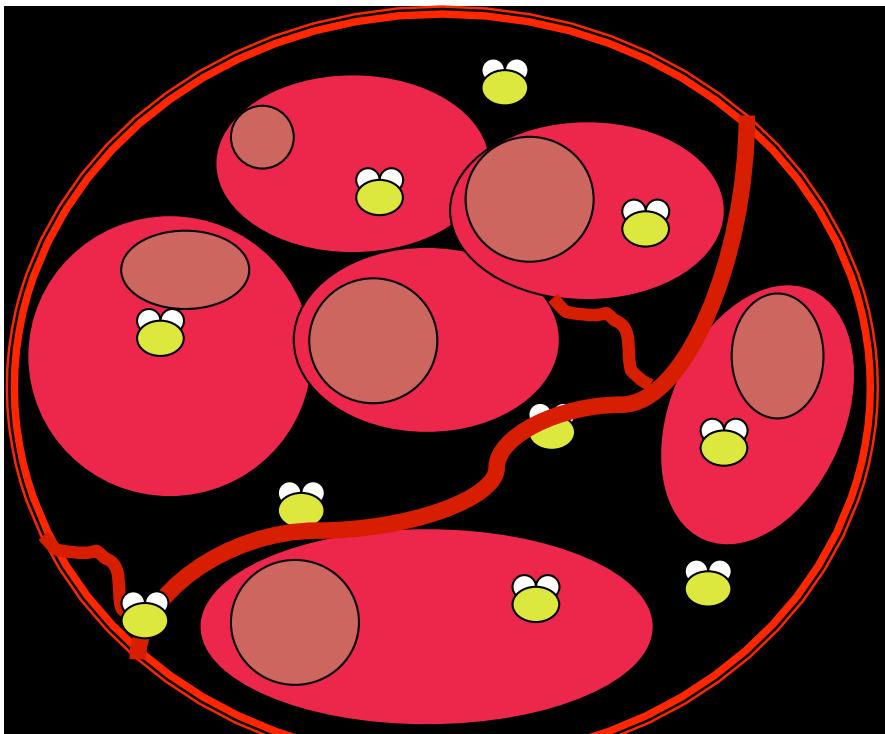
Principe de la diffusion



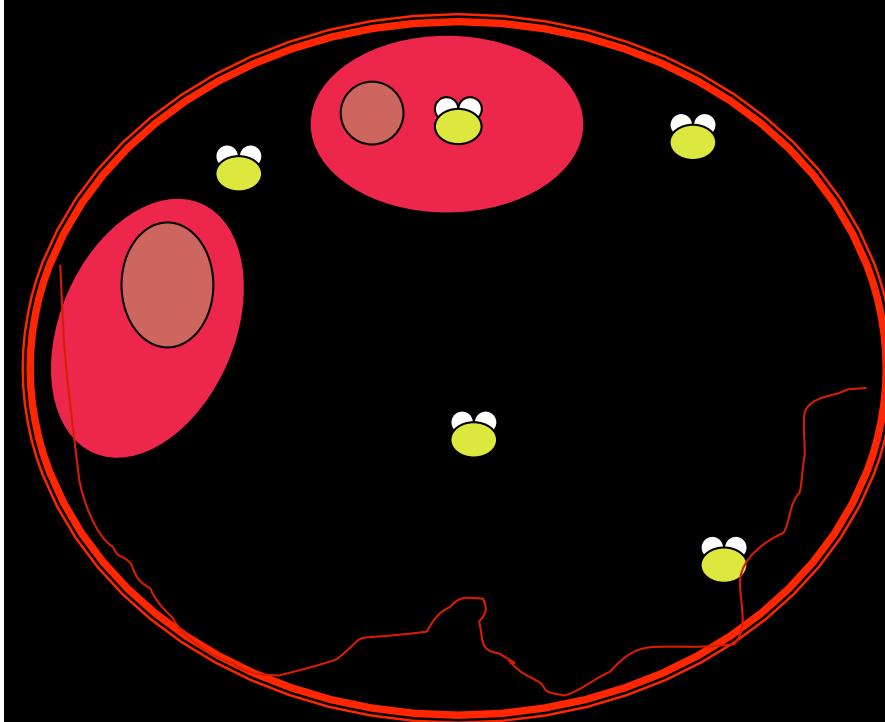
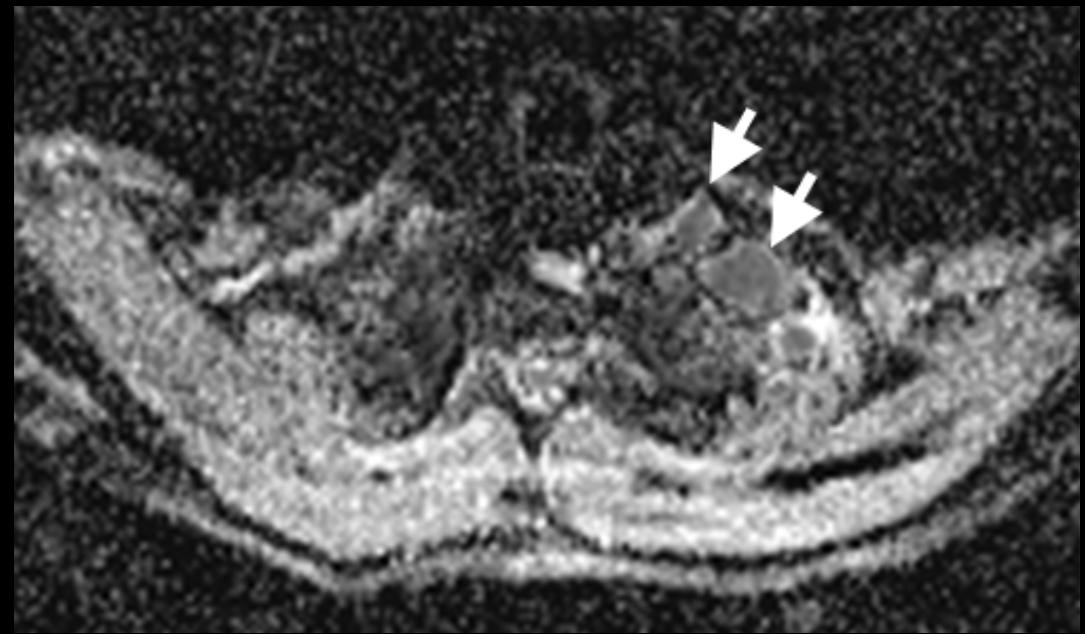
Absence de restriction de la diffusion



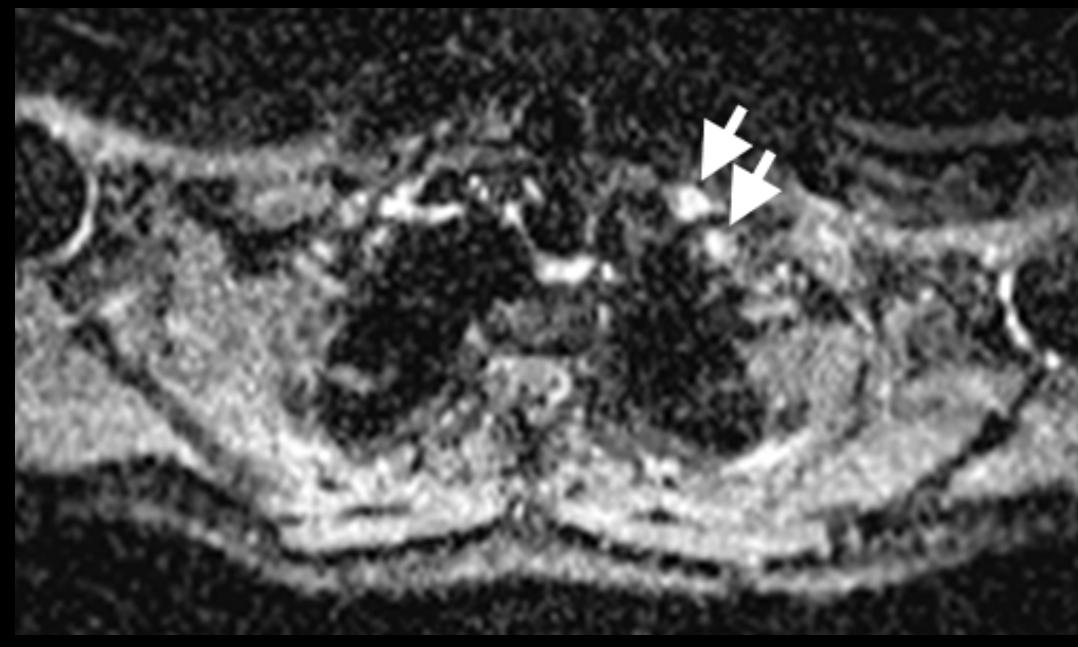
Restriction de la diffusion



Before treatment



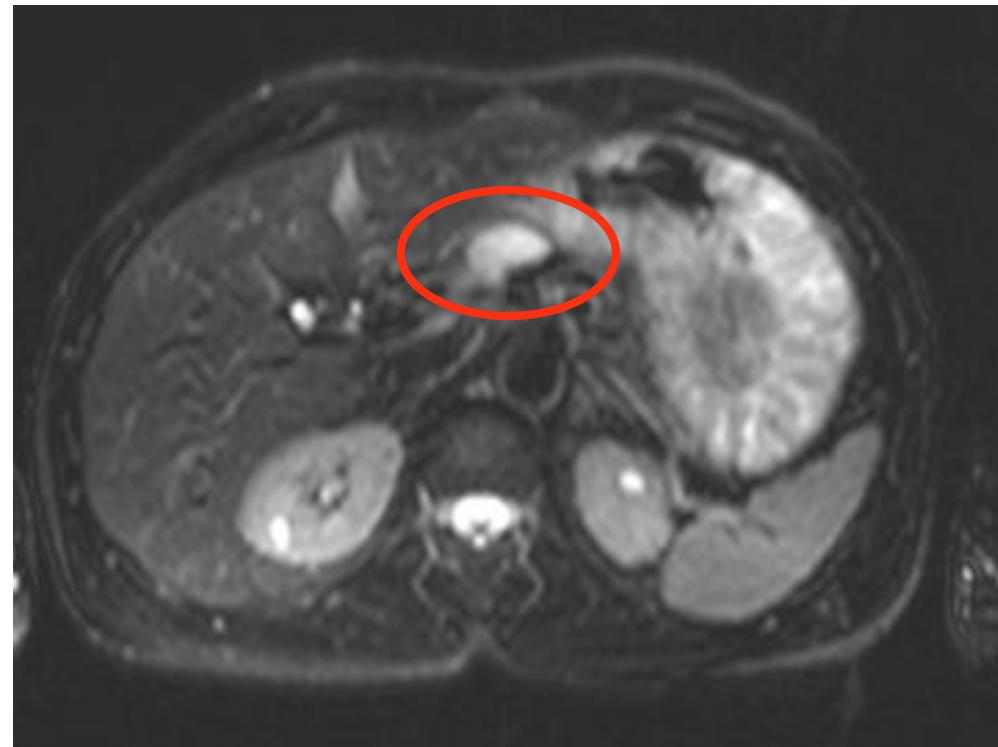
After treatment



Imagerie corps entier

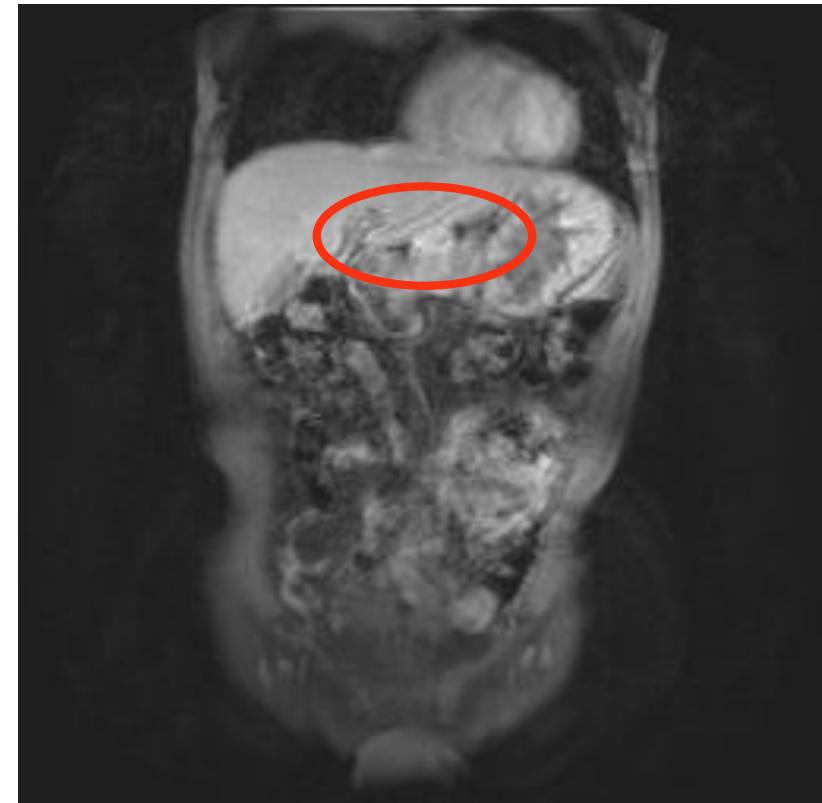
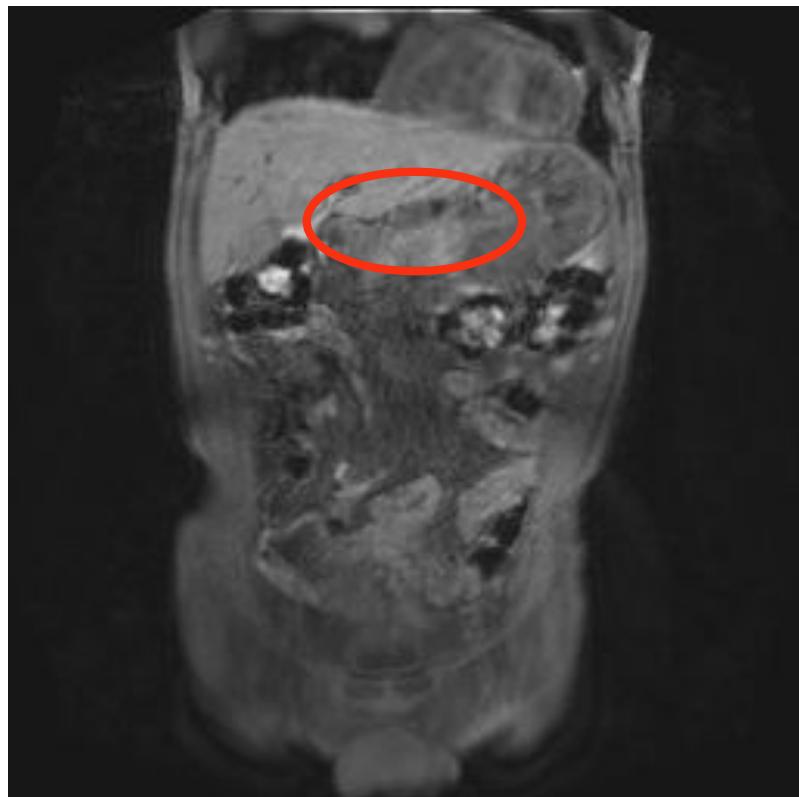
- Alternative au TEP-Scanner
 - Hypofixation:
 - LNH bas grade
 - Fixation masquée
 - CHC, cancer du rein, tumeurs cérébrales
 - Métastases de cancer du sein et hémopathie (SNC, foie)
- IRM-CE efficace
 - Tumeurs osseuses, cérébrales, viscérales
- Examen non irradiant
 - Enfant et la femme enceinte
- Examen 3 en 1
 - Personnes âgées, fragiles

IRM Corps Entier - Détection

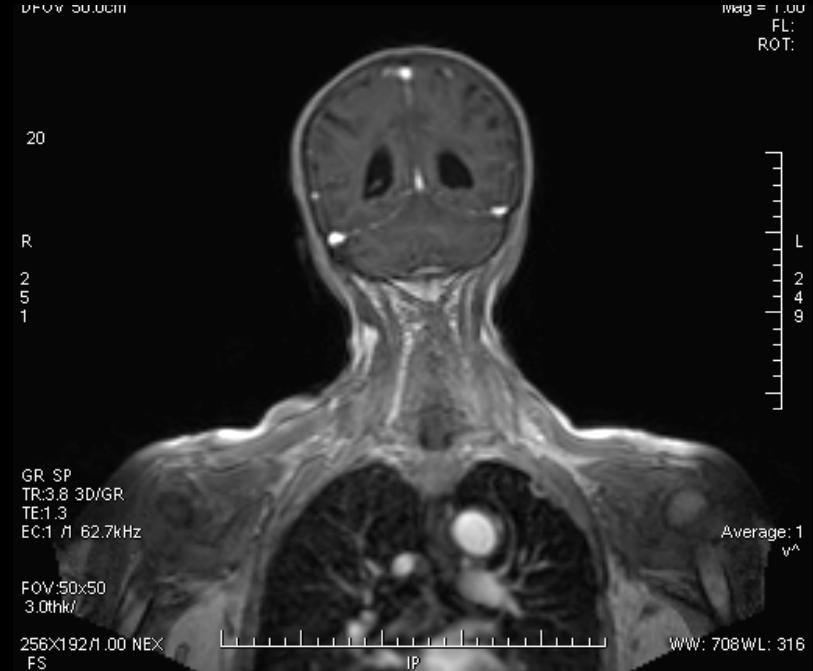
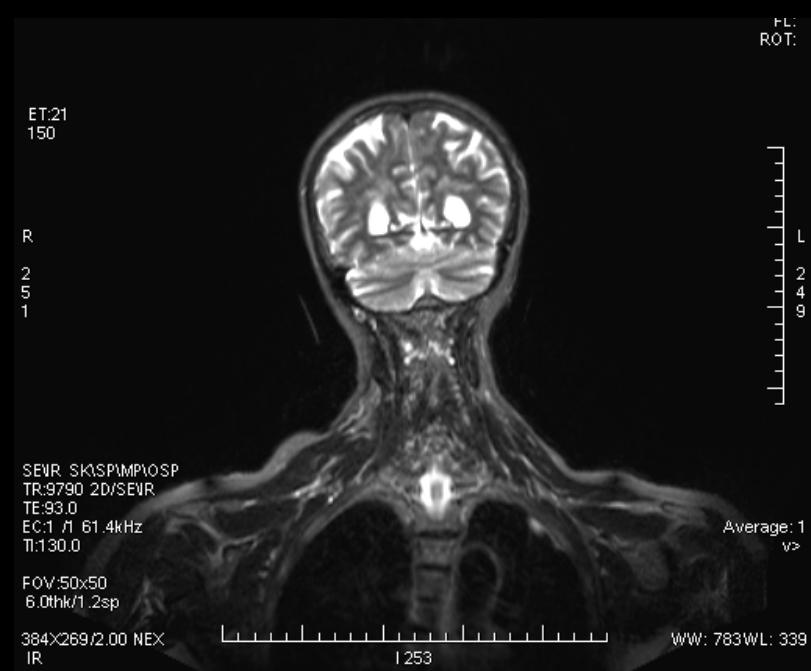


Gastrinome Pancréatique

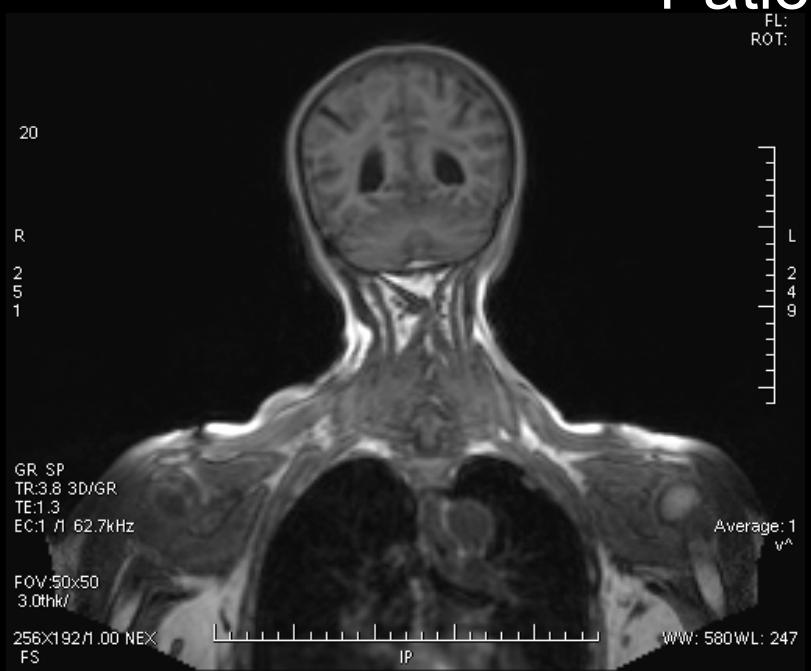
IRM Corps Entier - Détection

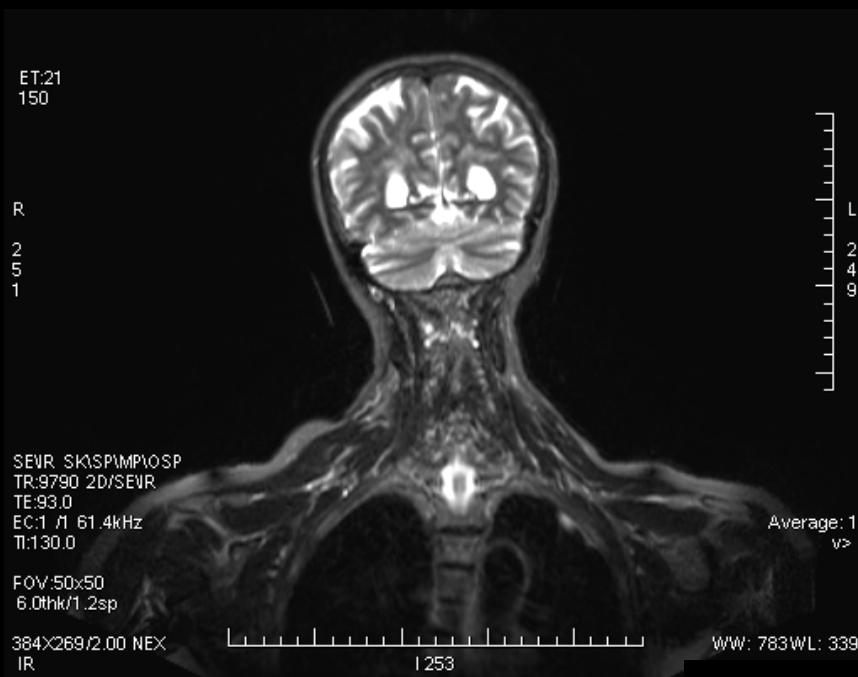


Gastrinome Pancréatique

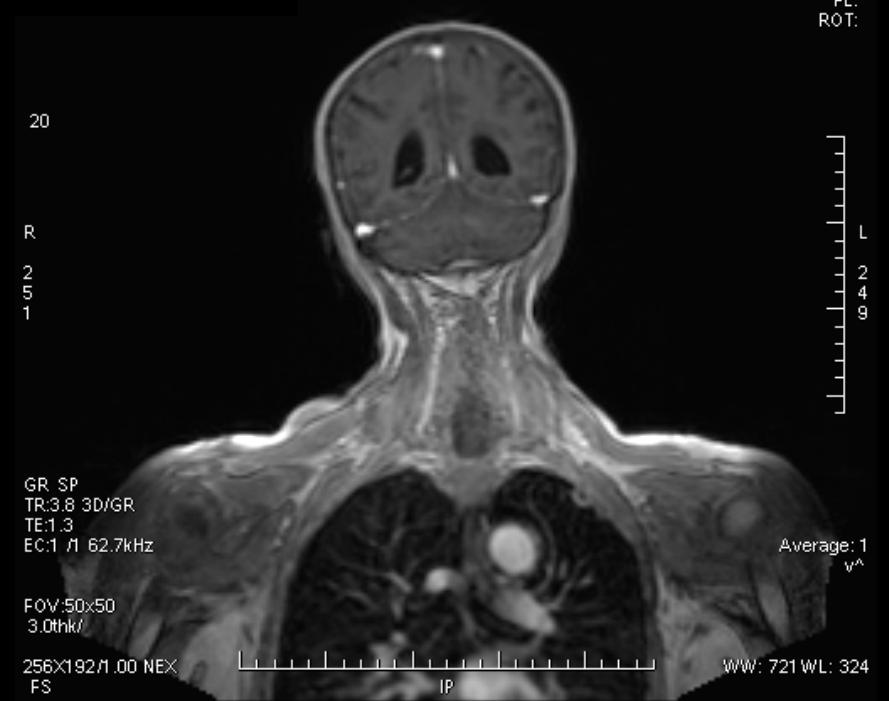
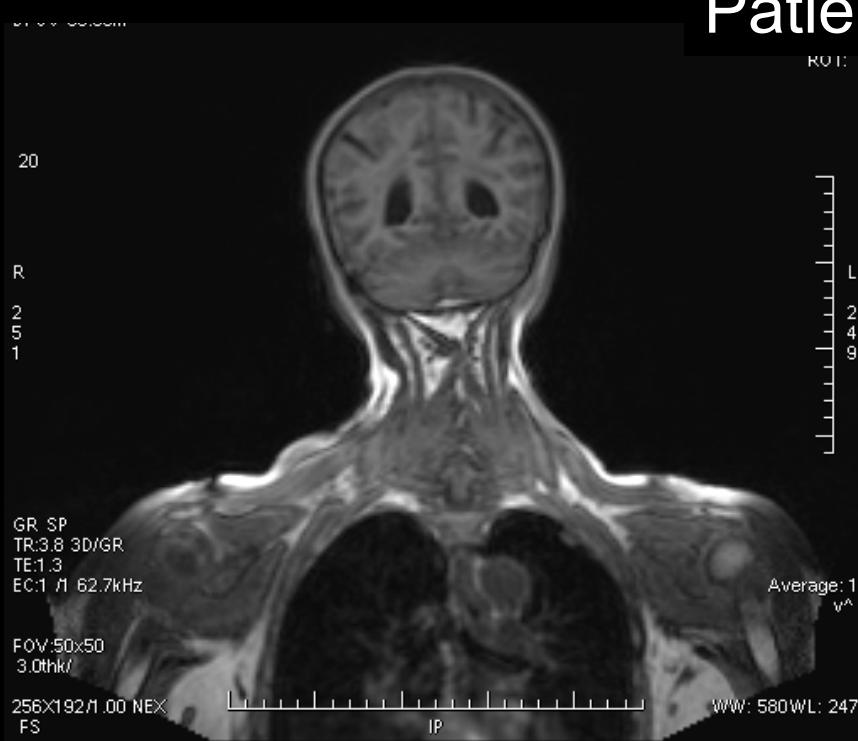


Patiente en 2009



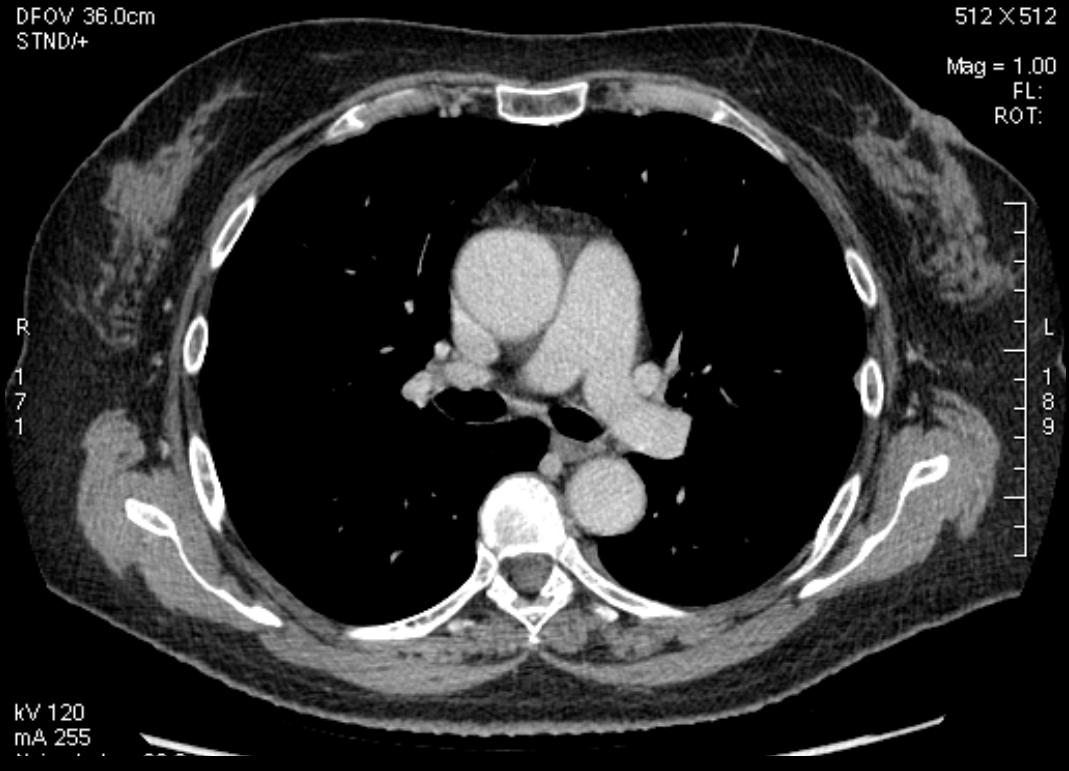


Patiene en 2008





AT 1102.00 AX
DFOV 36.0cm
STND/+



Pati^ente en 2009

- TEP: hyperfixation unique
- Que faire ?
 - Thoracotomie ?
 - Chimiothérapie ?

Patiente en 2009

- Thoracotomie: multiples de métastases pleurales
- Biopsie chirurgicale: tumeur endocrine bien différenciée Ki67: 40%
- Chimiothérapie en cours