

Abdomen

Les tumeurs carcinoïdes du tube digestif : points clés et images pièges de l'imagerie en coupe

C. BARBARY (1), S. CORBY (2), S. TISSIER (1), N. MICHEL (1), L. MEYER-BISH (1), D. RÉGENT (1)

Summary: Carcinoid tumors of the gastrointestinal tract: key points and pitfalls of sliced imaging.

Carcinoid tumor is a neuroendocrine carcinoma generally observed in the gastrointestinal tract. This article shows the main ways of diagnosing these tumors on sliced imaging which is illustrated with a few cases of histologically confirmed carcinoma.

Key words

Digestive carcinoid tumors. Neuroendocrine tumors. Carcinoid syndrome.

Résumé

Les tumeurs carcinoïdes sont des carcinomes neuroendocrines qui intéressent le plus fréquemment le tube digestif. Il s'agit de donner les principales pistes du diagnostic en imagerie en coupe de ces tumeurs carcinoïdes du tube digestif par l'approche histologique lésionnelle, à travers plusieurs cas confirmés par l'anatomo-pathologie.

Mots clés

Tumeur carcinoïde digestive. Tumeur neuroendocrine. Syndrome carcinoïde.

CARACTÈRES GÉNÉRAUX

Les tumeurs carcinoïdes sont des tumeurs bien différenciées appartenant au groupe des tumeurs neuro-endocrines qui ont un phénotype histologique commun défini par l'expression de marqueurs généraux (neurone spécifique énoïase (NSE), chromogranine A, synaptophysine) et de produits de sécrétions humorales [1, 2]. Elles proviennent des cellules neuro-endocrines dérivées des crêtes neurales originaires du tissu endodermique pour les tumeurs neuro-endocrines digestives situées dans la couche cellulaire basale de la muqueuse ou dans la sous-muqueuse [3].

La prévalence est de 1/100 000 habitants par an, elles surviennent aux alentours de la sixième décennie, autant chez l'homme que chez la femme [2, 3].

Leur localisation préférentielle est le tube digestif (90 %) et elles peuvent aussi se développer à partir du thymus, du tractus trachéobronchique, des voies biliaires ou des ovaires (à partir d'un tératome) [1].

Les tumeurs carcinoïdes digestives auxquelles le radiologue se trouve confronté sont essentiellement celles dérivées de l'intestin embryonnaire moyen (70 %) [3]. Elles siègent principalement sur l'intestin grêle et le côlon droit. Les carcinoïdes appendiculaires (localisations les plus fréquentes) et rectale (plus rares) sont pratiquement toujours découvertes fortuitement à l'examen anatomo-pathologique des pièces de résection, étant donné le caractère classiquement peu agressif de ces localisations [1].

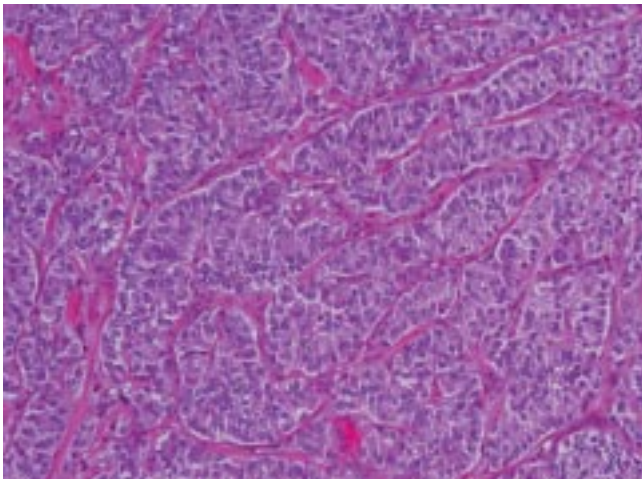
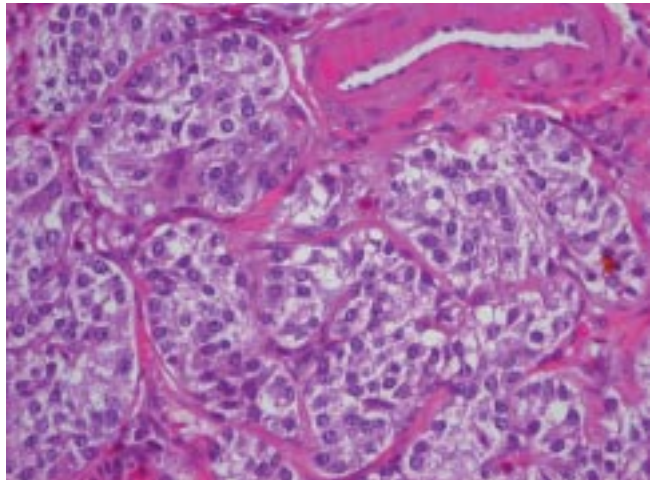
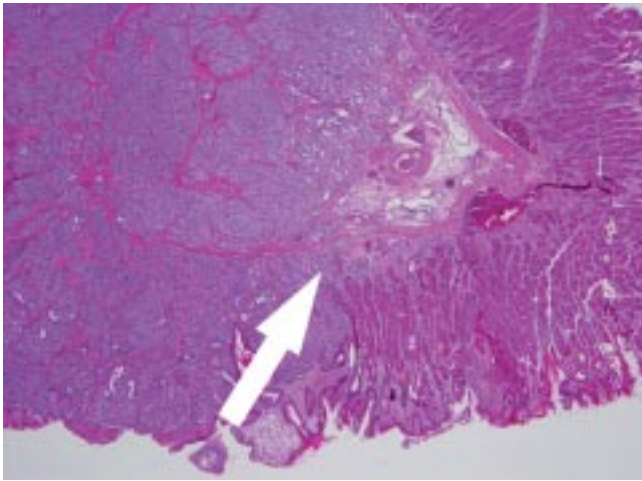
Les circonstances de découverte se caractérisent par leur diversité et leur manque de spécificité : syndrome occlusif, crampes abdominales, rectorragies, méléna, palpation d'une masse abdominale ou découverte fortuite lors d'un bilan systématique. C'est exceptionnellement la recherche étiologique d'un syndrome carcinoïde (diarrhée motrice et sécrétoire, flush cutané, sueurs, hypotension artérielle, dysfonctionnement cardiaque droit, et plus rarement bronchoconstriction) qui conduit au diagnostic. En effet, le

(1) Service de Radiologie Adultes Braboï, rue du Morvan, 54511 Vandœuvre-les-Nancy Cedex.

(2) Service d'Anatomopathologie Braboï, rue du Morvan, 54511 Vandœuvre-les-Nancy Cedex.

Correspondance : C. Barbary, à l'adresse ci-dessus.

E-mail : barbarycecile@yahoo.fr



A	C
B	

Fig. 1. — Microscopies d'une tumeur carcinoïde coloration HES (Hematoxylin-Eosine-Safran). A : Tumeur développée dans la sous-muqueuse et infiltrant la muqueuse (flèche) (grossissement $\times 25$). B et C : Disposition cordonale ou en îlots des cellules tumorales qui sont régulières à cytoplasme clair à noyaux faiblement nucléolés et avec des mitoses peu nombreuses, au sein d'un stroma fibreux et richement vascularisé ; cette architecture est dite endocrinoïde (grossissement B : $\times 200$ et C : $\times 400$).

syndrome n'est pas présent dans toutes les tumeurs et ne le révèle que dans 10 % des cas [3]. Les tumeurs qui sont souvent dites « non sécrétantes » déversent les hormones localement dans la circulation portale qui sont métabolisées en substances inactives par le foie. Dans les cas où le syndrome carcinoïde est présent, il existe presque toujours des métastases (le plus souvent hépatiques) permettant aux facteurs humoraux le passage direct dans la circulation systémique [3]. Mais seuls 40 % des cas métastatiques s'associent au syndrome carcinoïde [4, 5]. Enfin, les anomalies biologiques isolées (élévation de la chromogranine A et du 5 HIAA urinaire, catabolite de la sérotonine) peuvent être point d'appel [4, 6].

À l'opposé de ces circonstances de découverte, les images scanographiques peuvent orienter plus facilement vers le diagnostic. La bonne connaissance des éléments anatomo-pathologiques macroscopiques et des modalités de diffusion de la tumeur carcinoïde aide à mieux comprendre les images en coupes et à optimiser les techniques de réalisation des examens.

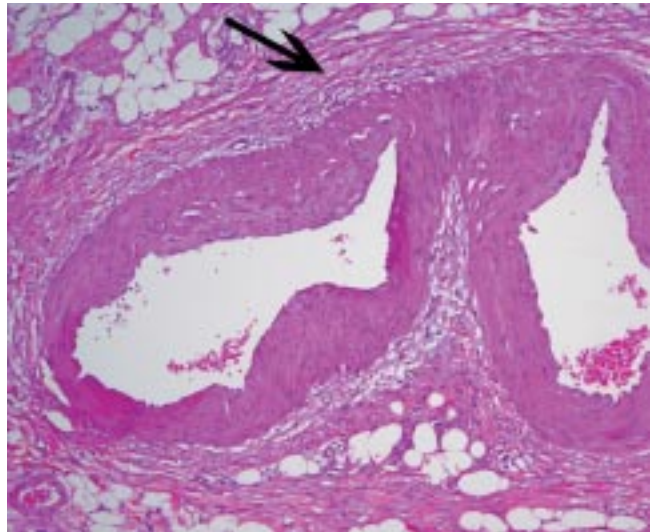
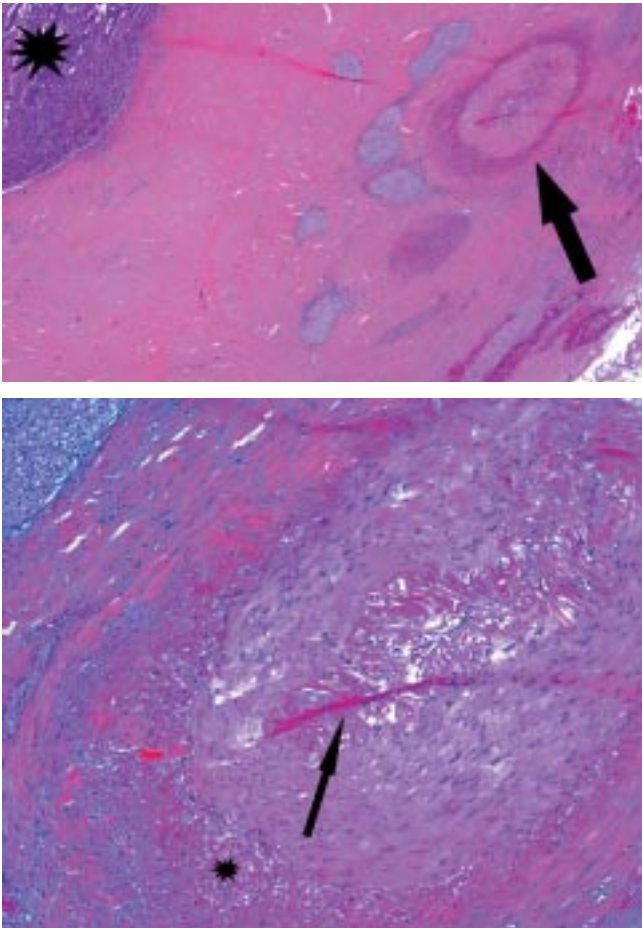
BASES ANATOMO-PATHOLOGIQUES DU DIAGNOSTIC DES TUMEURS CARCINOÏDES INTESTINALES

Macroscopiquement, la tumeur se développe dans la sous muqueuse profonde et croît lentement vers la sous

séreuse en entraînant une importante réaction fibreuse sous-séreuse responsable de traction et déformation des couches sous-séreuse et musculuse (*fig. 1*). Elle s'étend lentement soit vers la muqueuse en l'ulcérant soit le plus souvent, vers la séreuse en la franchissant vers le mésentère. La propagation des éléments tumoraux à l'intérieur du mésentère s'accompagne elle aussi d'une fibrose majeure dite desmoplastique responsable du caractère rétractile de la masse mésentérique et du blocage des lymphatiques avec apparition d'une ascite dans les formes évoluées [1-3, 5, 6].

L'atteinte vasculaire loco-régionale, particulièrement des artères, est un élément cardinal du diagnostic (sclérose vasculaire concentrique élastique) [1, 6]. Elle est secondaire à la sécrétion d'hormones polypeptidiques et d'amines vasoactives par les cellules tumorales. Elle associe une fibrose de la média avec une hyperélastogénèse des limitantes élastiques (surtout externe) et surtout de l'adventice, responsables d'aspects de dilatation moniliforme des vaisseaux à l'entour de la masse mésentérique (*fig. 2 et 3*). Ces remaniements peuvent être responsables d'atteintes ischémiques généralement subaiguës des parois des anses intestinales adjacentes (*fig. 4, 5, 6 et 7*). Des ischémies aiguës avec infarctus transmural des segments digestifs impliqués peuvent être observées [5-7].

Microscopiquement, la tumeur présente une architecture endocrinoïde bien différenciée : amas de cellules monomorphes régulières à cytoplasme clair, à noyaux faiblement



A	C
B	

Fig. 2. — Microscopies coloration HES. Propagation trans-musculaire de la fibrose dans le mésentère avec sclérose des vaisseaux de proximité (A : $\times 25$, flèche : fibrose entourant les vaisseaux mésentériques, étoile : tumeur). B : Même cas (grossissement : $\times 100$). Fibrose marquée de l'adventice, de la média et prolifération de tissu élastique intimal (flèche) et surtout de la limitante élastique externe (étoile) avec réduction importante de la lumière vasculaire. C : Autre cas (grossissement $\times 100$) de vaisseau dystrophique situé dans la sous-séreuse entouré de fibrose (flèche).

nucléolé, disposées en travées ou en acini au sein d'un stroma fibreux et richement vascularisé, associé à une importante réaction fibreuse collagène péri tumorale (fig. 1). Les formes agressives présentent de nombreuses mitoses, des plages de nécrose et d'ulcérations et mesurent en général plus de deux centimètres [3, 4, 6, 7].

L'immunohistochimie occupe une place essentielle dans le diagnostic positif et différentiel des tumeurs carcinoïdes. Il nécessite la positivité d'au moins deux des trois marqueurs des tumeurs neuroendocrines (neurone spécifique éolase NSE, chromogranine A, synaptophysine) ainsi que la présence de marqueurs épithéliaux pour le diagnostic différentiel avec les tumeurs d'origine neuroectodermiques [4, 5, 7].

PRINCIPAUX ÉLÉMENTS DIAGNOSTIQUES ET IMAGES PIÈGES DES TUMEURS CARCINOÏDES INTESTINALES

La masse mésentérique

Elle représente l'élément le plus facile à mettre en évidence sur l'imagerie en coupe. En général, ses contours spiculés et les anomalies environnantes (travées rétractiles du mésentère, aspect moniliforme radiaire des vaisseaux péri-tumoraux, signes d'ischémie subaiguë des anses avoisinantes) sont suffisamment évocateurs pour permettre d'affirmer facilement le diagnostic [1, 5, 6, 8] (fig. 3, 4, 7, 8, 9 et 10).

La masse fibreuse est parfois le siège de petites calcifications nodulaires (fig. 8). Sur les coupes retardées, on observe son rehaussement progressif qui contraste avec le « lavage » des structures avoisinantes (fig. 11) [8].

Le caractère rétractile peut manquer et dans plus de 30 % des cas, c'est une masse mésentérique ronde homogène qui traduit l'envahissement du péritoine par les cordons tumoraux [1, 5, 6, 8] (fig. 12, 13 et 14).

Les adénopathies sont fréquentes autour de la masse [1, 4, 5, 8] (fig. 7). Les anomalies de calibre vasculaire doivent être soigneusement recherchées car elles permettent la distinction avec d'autres atteintes mésentériques (lymphome, maladie de Crohn) (fig. 7 et 15) [8].

Le nodule carcinoïde

L'infiltration tumorale et la fibrose réactionnelle sont responsables d'une plicature caractéristique de la musculuse qui projette le nodule dans la lumière digestive (fig. 11) [1, 3]. Le transit opaque était le moyen le plus efficace pour sa mise en évidence mais à l'heure actuelle, le scanner volumique, surtout couplé à l'entéroclyse permet d'objectiver l'importante angiogenèse de la tumeur carcinoïde caractéristique par son intensité (fig. 7 et 13) et par l'infiltration du mésentère adjacent [7-9].

Dans les formes évoluées, notamment celles qui touchent le carrefour iléo-cæcal et le côlon droit, l'atteinte fibreuse nodulaire ou infiltrante pariétale est indissociable

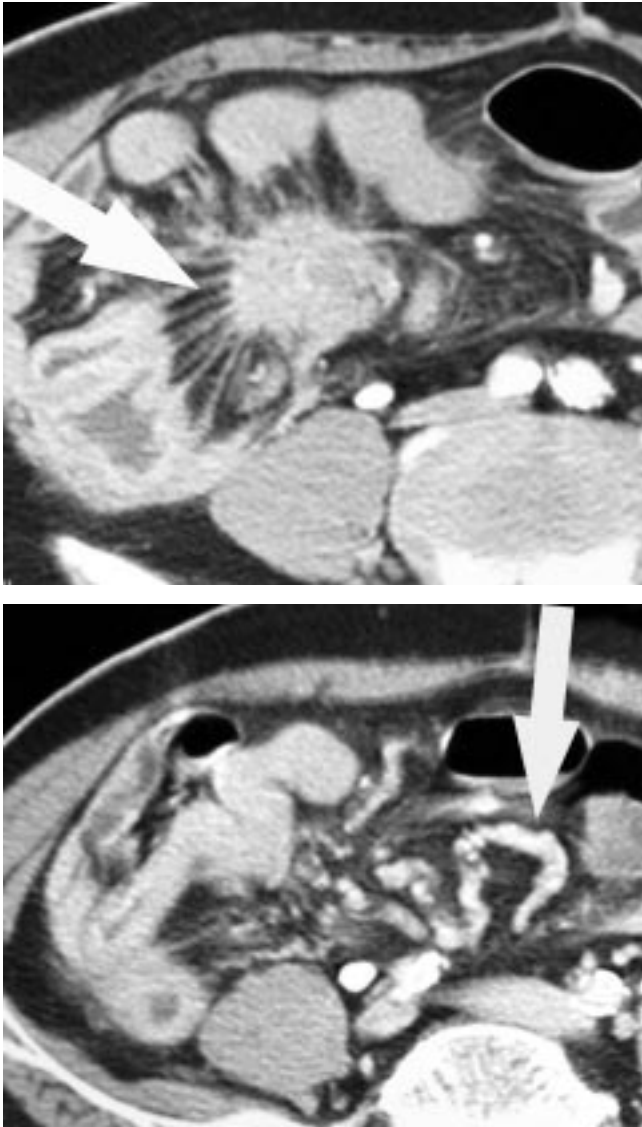


Fig. 3. — Image typique de masse mésentérique avec fibrose radiaire flèche (A) et épaissement circonférentiel des parois des anses grêles correspondantes traduisant l'ischémie chronique. L'aspect monoliforme des vaisseaux (flèche en B) traduit l'hyperélastogenèse et la fibrose consécutives aux sécrétions tumorales vaso-actives.

de la masse mésentérique en regard (fig. 6 et 13). Les spiculations rétractiles du bord mésentérique des structures intestinales en regard de la masse sont très évocatrices, au scanner comme sur les opacifications digestives (fig. 6, 7, 8 et 10) [8, 9].

Les métastases hépatiques des tumeurs carcinoïdes

Leur caractère hypervasculaire au temps artériel précoce est aussi classique que rare en pratique courante (fig. 13 et 16). En fait, l'aspect le plus évocateur, qui permet souvent le diagnostic, est celui de métastases d'assez grande taille à contours réguliers comme dans les autres tumeurs endocrines [1, 4, 8, 9]. Le trait spécifique est lié, là aussi, à l'importance de la charpente fibreuse collagène de ces métastases [7], responsable de la fréquente indentation cap-

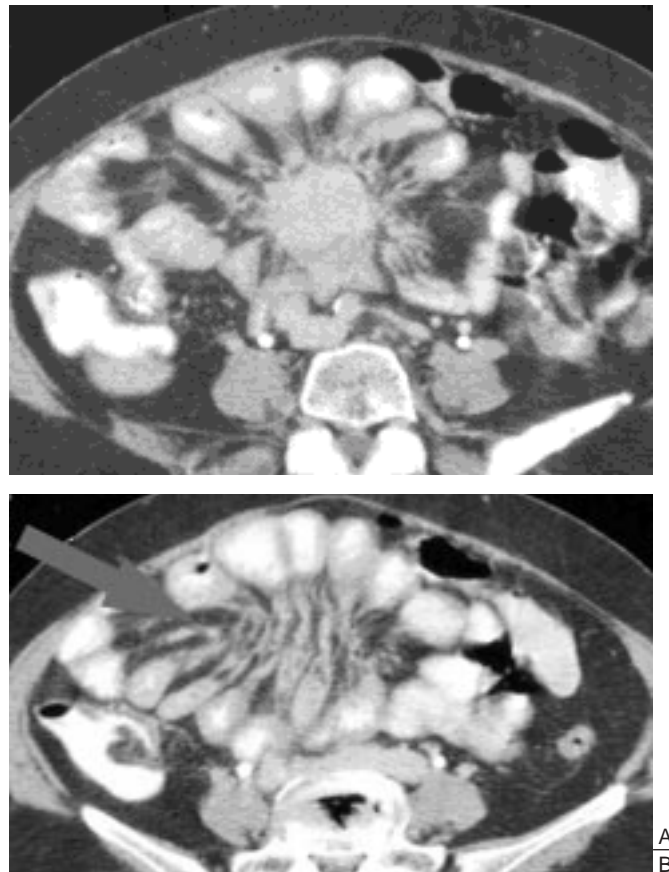
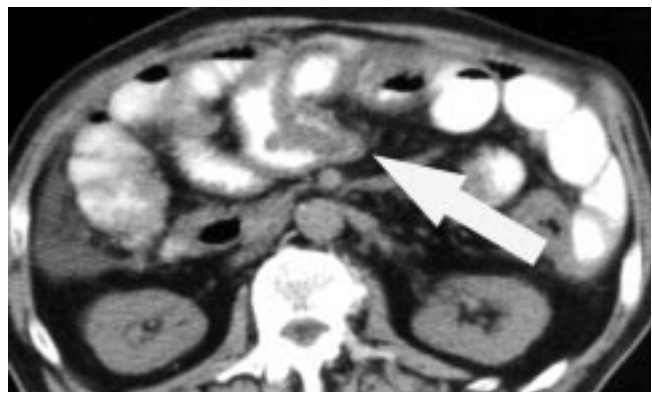
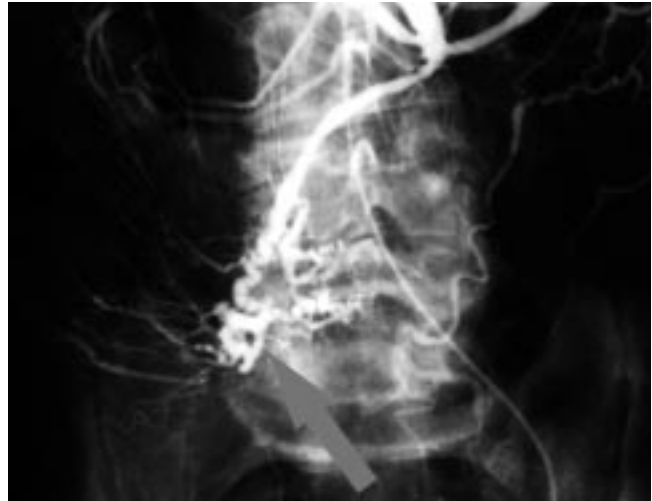
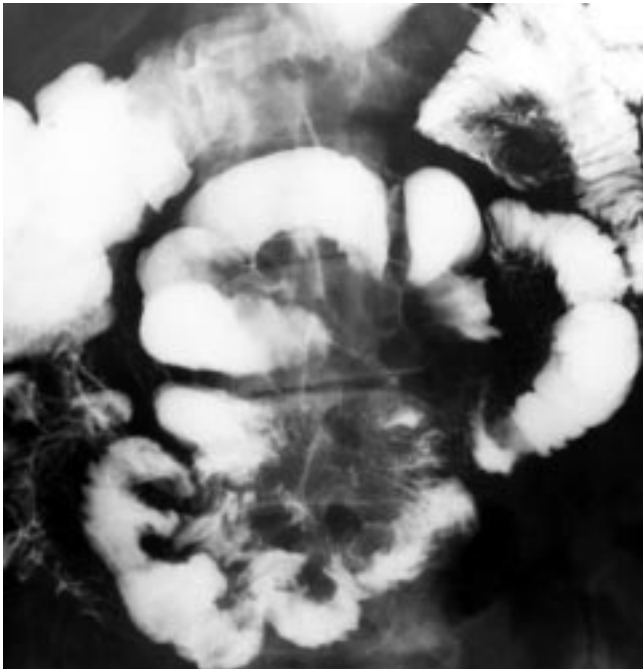


Fig. 4. — Tumeur carcinoïde typique associant masse mésentérique rétractile (A) et épaissement pariétal circonférentiel ischémique des anses (flèche en A). Fibrose majeure étendue aux feuillets mésentériques iléaux (flèche en B).

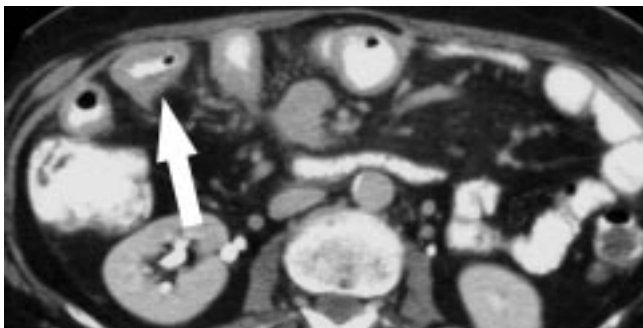
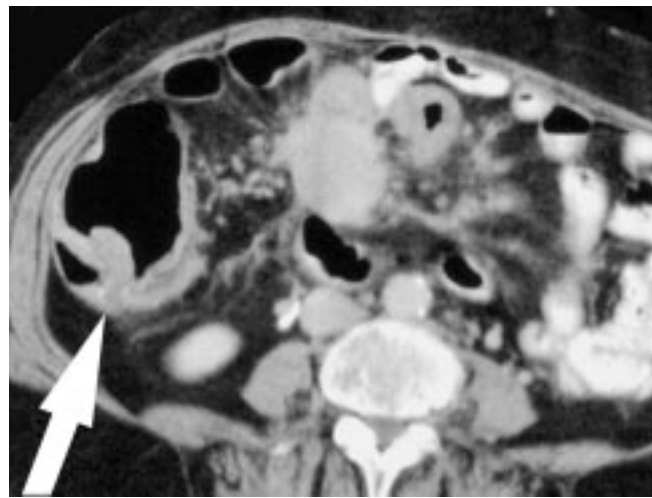
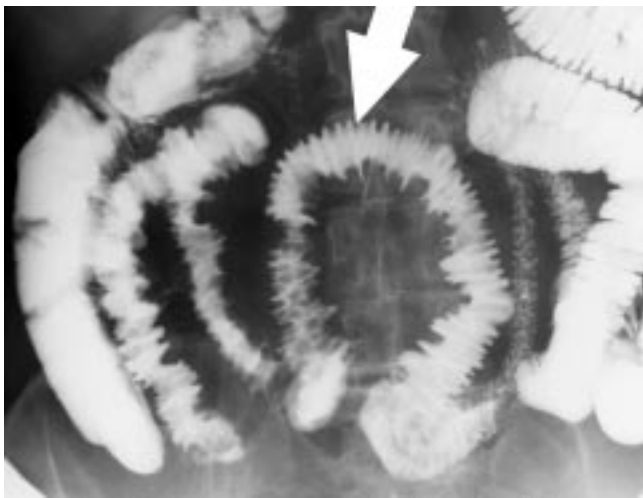
sulaire (pour les lésions superficielles) et surtout d'une cinétique de rehaussement très particulière (rehaussement de la partie centrale sur les coupes retardées) (fig. 16). Cet aspect est commun à toutes les lésions tumorales hépatiques à forte composante fibreuse (métastases d'adénocarcinomes lieberkühniens recto-coliques, cholangiocarcinomes périphériques, hémagio-endothéliomes épithélioïdes) mais le caractère arciforme régulier des contours, la multiplicité des lésions, l'absence de retentissement clinique notable aident au diagnostic.

Un autre aspect très évocateur est celui de lésions très nombreuses « kystisées » pouvant à première vue donner le change avec une polykystose hépatique (fig. 17). Là aussi, la discordance entre une atteinte multifocale massive du foie et un retentissement clinique modéré doivent faire rechercher les autres éléments cliniques de la tumeur carcinoïde [4, 5].



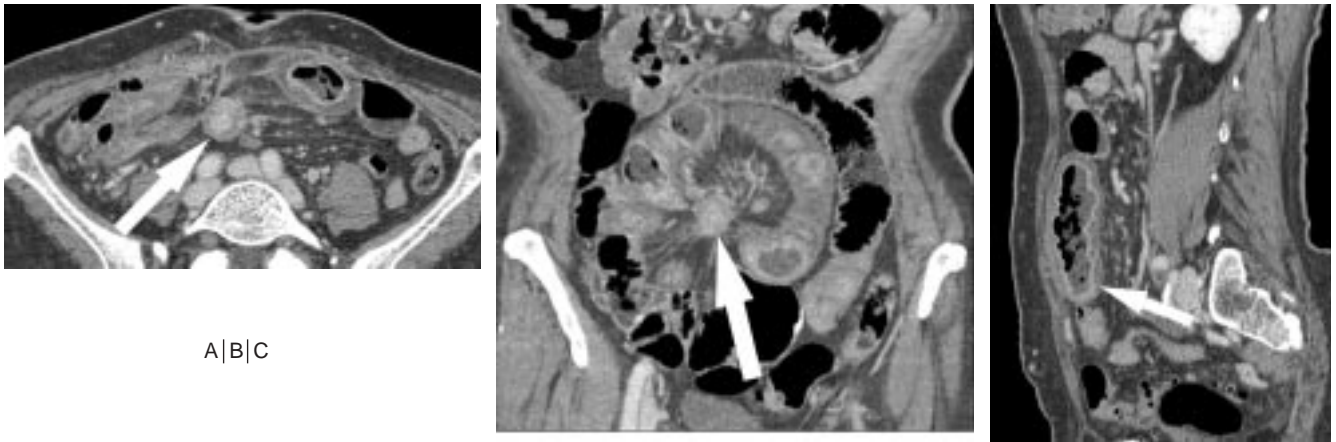
A	B
	C

Fig. 5. — Mésentérite rétractile d'origine carcinoïde sur le transit de grêle (5a) avec lésions vasculaires visibles sur l'angiographie (B), le scanner confirme la fibrose du mésentère et des parois intestinales (C), la lésion tumorale n'est pas clairement identifiée.



A	C
B	

Fig. 6. — Lésion ischémique étendue avec fixité des anses (A) retrouvée au scanner ainsi que la masse mésentérique (B). L'évolution à trois ans montre l'extension des lésions pariétales au colon ainsi que la progression de la masse mésentérique rétractile (C).



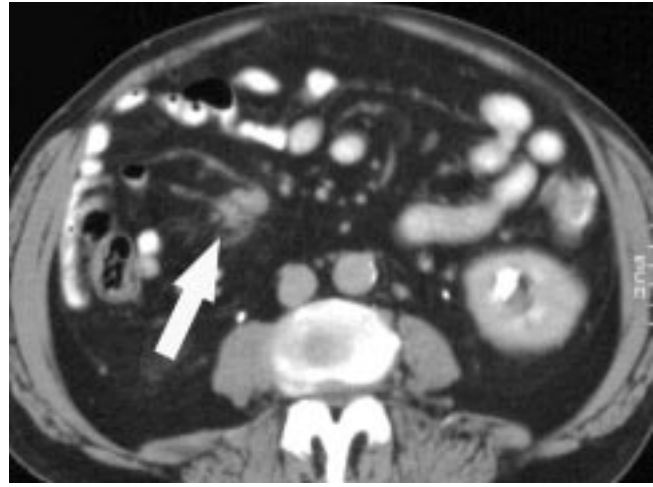
A|B|C

Fig. 7. — Tumeur carcinoïde hypervasculaire aux contours peu spiculés développée dans le mésentère (flèches en A et B) envahissant le grêle jusqu'en sous muqueux sur l'histologie. Congestion de l'anse grêle par sclérose vasculaire (flèche en C) et ganglion métastatique (B).



A|B
C|D|E

Fig. 8. — Masse mésentérique spiculée rétractile (A, C et D) faiblement calcifiée (E : temps tardif) avec organisation radiaire des anses grêles, épaissement des feuilletés péritonéaux (A et D), déformation monoliforme des vaisseaux péri tumoraux (B et E). Absence de signe de souffrance pariétale digestive. Le patient était asymptomatique.



A | B
—|—
C

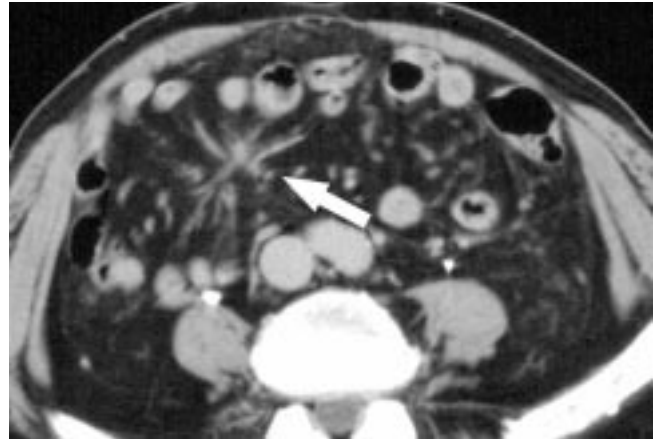
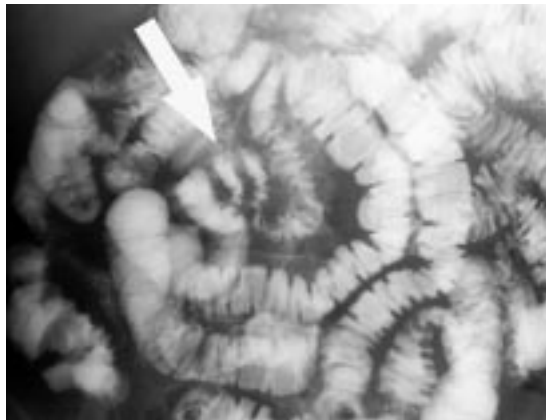


Fig. 9. — Une lésion focale hépatique unique du segment 4 (A) a conduit à la découverte d'une petite masse mésentérique (B) et de la fibrose radiaire caractéristique d'une tumeur carcinoïde confirmée par l'histologie de la lésion hépatique. La volumineuse lésion hépatique unique est à centre hypodense, fibreux avec rétraction capsulaire hépatique.



A | C
B | D

Fig. 10. — Fixation rétractile des anses grêles hautes sur le transit du grêle (A). La masse mésentérique spiculée accompagnée de vaisseaux dilatés moniformes (B et C) s'étend vers le haut dans la racine du mésentère sur la face antérieure de l'aorte abdominale.

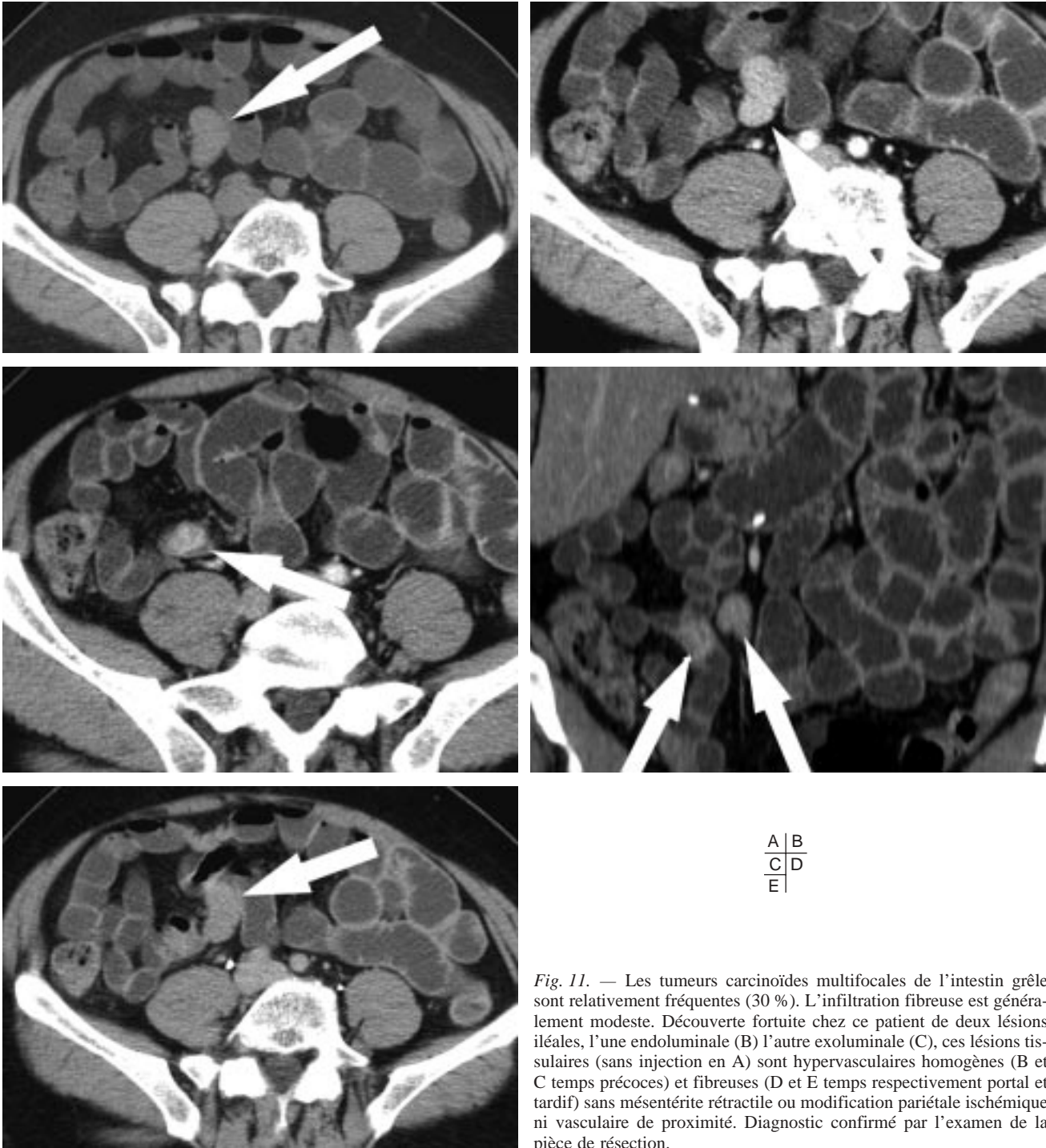


Fig. 11. — Les tumeurs carcinoïdes multifocales de l'intestin grêle sont relativement fréquentes (30 %). L'infiltration fibreuse est généralement modeste. Découverte fortuite chez ce patient de deux lésions iléales, l'une endoluminale (B) l'autre exoluminale (C), ces lésions tissulaires (sans injection en A) sont hypervasculaires homogènes (B et C temps précoces) et fibreuses (D et E temps respectivement portal et tardif) sans méésentérite rétractile ou modification pariétale ischémique ni vasculaire de proximité. Diagnostic confirmé par l'examen de la pièce de résection.

Les autres éléments à détecter sur les examens en coupes

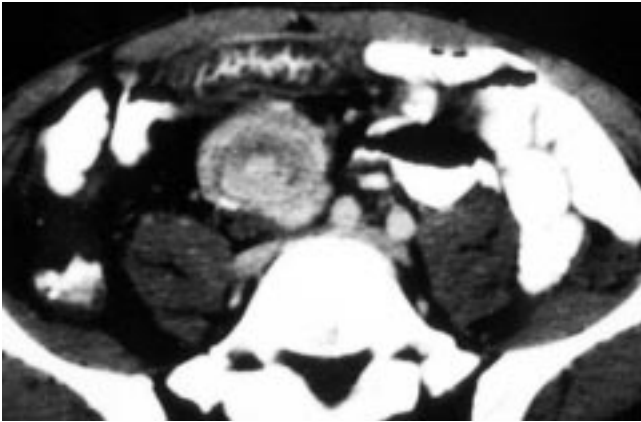
On n'omettra pas de vérifier les cavités cardiaques à la recherche d'une dilatation prédominante des cavités droites témoignant de l'atteinte fibrosante endocardique et/ou sous-endocardique de la tricuspide (présente chez 50 % des patients ayant un syndrome carcinoïde) (fig. 17) [3]. Devant une atteinte cardiaque droite de nature carcinoïde sans masse méésentérique, il faut vérifier les annexes utérines à la recherche d'un tétarome sécrétant mono ou pluri-tissulaire (goitre ovarien associé à une prolifération carcinoïde). Les tumeurs carcinoïdes bronchiques ne s'accompagnent

qu'exceptionnellement d'un syndrome carcinoïde. Elles secrètent plus volontiers de l'ACTH que de la sérotonine [4].

LES FORMES ATYPIQUES DE TUMEURS CARCINOÏDES INTESTINO-MÉSENTÉRIQUES

Les masses méésentériques non spiculées

Le caractère fibreux rétractile péri-tumoral peut manquer et le diagnostic différentiel avec une tumeur stromale reste



A
B

Fig. 12. — La masse mésentérique est dépourvue de contours spiculés (A) mais s'accompagne de signes patents d'ischémie chronique pariétaux (B). Il s'agit bien d'une tumeur carcinoïde et toute masse mésentérique, quelque soit son aspect, doit faire évoquer ce diagnostic.



A
B

Fig. 13. — L'hypervascularisation est une caractéristique importante du nodule carcinoïde, et est surtout perceptible sur le temps d'injection précoce. Comme dans cette observation : réalisation d'un angio scanner pour l'exploration vasculaire de l'aorte abdominale conduisant à la découverte d'une tumeur carcinoïde du grêle (flèches en A et B) avec métastases hépatiques (tête de flèche en B).

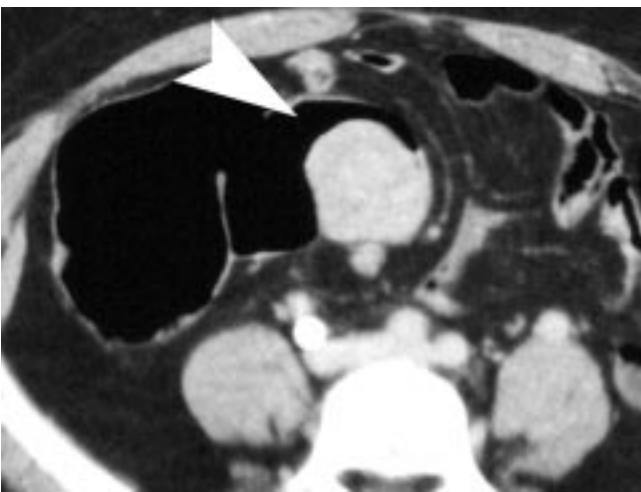


Fig. 14. — Volumineuse lésion nodulaire située dans l'iléon terminal distendu en raison d'une invagination chronique. L'histologie a confirmé la nature carcinoïde de la tumeur ; l'homogénéité de la lésion n'était pas en faveur d'une tumeur stromale.

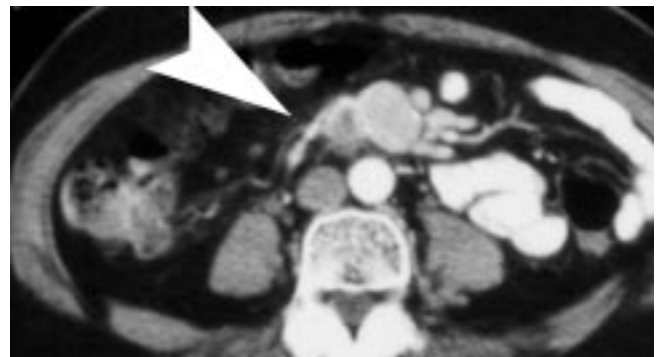


Fig. 15. — Masse de la racine du mésentère à contours lisses, juxta duodénale, hypervascularisée et fibreuse (flèche) associée à un aspect monoliforme caractéristique des vaisseaux péri tumoraux.



Fig. 16. — Lésions hypodenses pseudo kystiques hépatiques (A) présentant une angiogénèse périlésionnelle sur les images scanographiques précoces (B). Les coupes IRM retardées (20 minutes après injection en C) montrent un rehaussement tardif de la partie centrale fibreuse des métastases. Aspect d’ombilication centrale par rétraction fibreuse macroscopiquement (D), et microscopiquement (E : chez un autre patient qui a bénéficié d’une hépatectomie pour lésion hépatique unique). La coloration par le rouge Sirius montre l’architecture collagène en rouge, caractéristique des tumeurs neuro-endocrines.

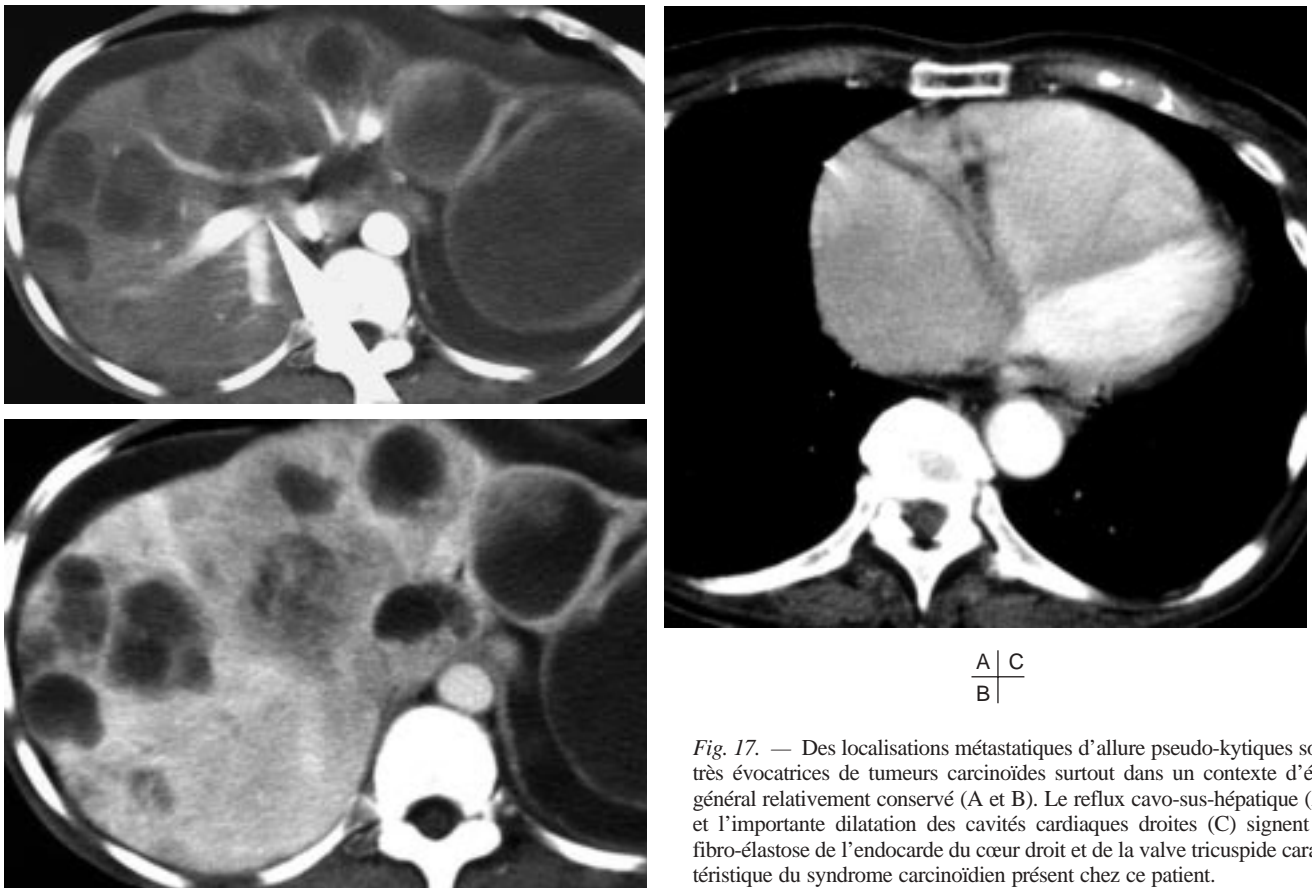


Fig. 17. — Des localisations métastatiques d’allure pseudo-kystiques sont très évocatrices de tumeurs carcinoïdes surtout dans un contexte d’état général relativement conservé (A et B). Le reflux cavo-sus-hépatique (A) et l’importante dilatation des cavités cardiaques droites (C) signent la fibro-élastose de l’endocarde du cœur droit et de la valve tricuspide caractéristique du syndrome carcinoïdien présent chez ce patient.

difficile. Souvent il s'agit de tumeur moins « agressives » expliquant la moindre importance de la réaction pérítumoro-rale [3, 5, 7] (*fig. 7, 12, 13 et 14*).

Les tumeurs carcinoïdes iléales multiples

Ceci existe dans 20 à 30 % des cas selon les séries. Il s'agit donc lors des traitements chirurgicaux de réaliser un examen exhaustif par la palpation de toutes les anses. Ces tumeurs sont souvent peu symptomatiques, découvertes fortuitement lors de l'imagerie en coupe sous forme de lésions multiples bien limitées hypervasculaires bombant dans la lumière à cause de la réaction fibreuse sous-séreuse [1, 2, 5, 9] (*fig. 11*).

Les tumeurs carcinoïdes appendiculaires

C'est la localisation digestive la plus fréquente (50 % de toutes les localisations digestives) [1]. La lésion, révélée par une appendicite par obstruction luminale, est généralement bénigne, de petite taille, sur l'histologie de la pièce d'appendicectomie [5].

Les tumeurs carcinoïdes coliques et rectales

Environ 10 % des tumeurs carcinoïdes se situent dans le rectum. Ce sont généralement des formes sessiles peu agressives révélées par des rectorragies ou de découverte fortuite [1, 5]. Encore plus rarement localisées dans le colon, les formes cœcales seraient une extension d'une localisation appendiculaire [1].

Les tumeurs carcinoïdes du diverticule de Meckel

Cette localisation dans un diverticule de Meckel est classique, associée à une métaplasie gastrique [1, 3].

CONCLUSION

Le scanner est de plus en plus fréquemment à l'origine du diagnostic des tumeurs carcinoïdes intestino-mésentériques.

Les images caractéristiques sont les plus fréquemment observées ; les aspects trompeurs doivent être reconnus en particulier grâce au caractère à la fois hypervasculaire et fibreux des lésions.

Les métastases hépatiques « fibreuses » sont très évocatrices et permettent souvent d'identifier leur nature neuro-endocrine, même lorsque la lésion intestinale primitive reste méconnue.

Références

1. Buck JL and Sobin LH. Carcinoids of the gastrointestinal tract. *Radiographics* 1990; 10: 1081-95.
2. Capella C, Solcia E, Sobin LH, Arnold R. Endocrine tumours of the small intestine. In: Pathology and genetics tumours of the digestive system. World Health Organisation Classification of tumours. IARC Press Ed. Lyon 2000, p. 77-82.
3. Fenoglio-Preiser CM. Carcinoid Tumors. In: Gastrointestinal pathology an atlas and text second edition. Lippincott-Raven Publishers Ed. Philadelphia 1999, p. 481-99.
4. Kulke MH, Mayer RJ. Carcinoids tumors. *N Engl J Med* 1999; 18: 858-68.
5. Karatas G, Kouskos E, Kouraklis G. Gastrointestinal carcinoids tumors: 10-year experience of a general surgical department. *Int Surg* 2004; 89: 21-6.
6. Eckhauser FE, Argenta LC, Strodel WE. Mesenteric angiopathy intestinal gangrene and midgut carcinoids. *Surgery* 1981; 90: 720-8.
7. Burke AP, Thomas RM, Elsayed AM, Sobin LH. Carcinoids of the jejunum and ileum: an immunohistochemical and clinicopathologic study of 167 cases. *Cancer* 1997; 79: 1086-93.
8. Régent D. Small bowel imaging procedures. In: Rossini FP, Gay G: Atlas of enteroscopy, Springer Ed., 1998, p. 17-24.
9. Koehler RE. Small bowel neoplasm. In: Margulis and Burhenne: modern imaging of the alimentary tract. 1998, Springer Verlag Ed., Berlin, p. 632-4.

TEST DE FORMATION MÉDICALE CONTINUE

Les tumeurs carcinoïdes du tube digestif : points clés et images pièges de l'imagerie en coupe

C. BARBARY, S. CORBY, S. TISSIER, N. MICHEL, L. MEYER-BISH, D. RÉGENT

Qu'avez-vous retenu de cet article ?

Testez si vous avez assimilé les points importants de l'article en répondant à ce questionnaire sous forme de QCM.

1. Quelle est la localisation la plus fréquente des tumeurs carcinoïdes :

- A : Trachéo-bronchique ;
- B : Thyrique ;
- C : Digestive ;
- D : Ovariennne.

Réponse(s) :

2. Concernant les atteintes digestives, quelles sont la (les) proposition(s) vraie(s) ?

- A : La localisation appendiculaire est la plus fréquente ;
- B : Les formes appendiculaires et rectales sont les plus agressives ;
- C : Les métastases hépatiques sont toujours à la fois hypervasculaires et fibreuses ;
- D : Les adénopathies métastatiques sont inhabituelles.

Réponse(s) :

3. À propos des atteintes digestives, quelles sont la (les) proposition(s) vraie(s) ?

- A : Les atteintes digestives sont souvent révélées par un syndrome carcinoïde ;
- B : La localisation est d'abord mésentérique puis sous muqueuse ;
- C : La réaction desmoplastique est responsable d'une congestion lymphatique ;
- D : Les tumeurs carcinoïdes digestives expriment rarement le NSE en immunohistochimie.

Réponse(s) :

4. À propos des tumeurs carcinoïdes digestives, quelles sont la (les) proposition(s) vraie(s) ?

- A : Les tumeurs carcinoïdes sont très souvent multiples ;
- B : Les métastases hépatiques sont toujours associées au syndrome carcinoïde ;
- C : Le syndrome carcinoïde ne révèle que 10 % des tumeurs ;
- D : L'épaississement pariétal digestif est surtout du à des phénomènes de congestion lymphatique par la réaction péritumorale.

Réponse(s) :