

## Gastrinome sporadique péri-pancréatique

Wael Rebai, Rachid Ksantini, Faouzi Chebbi, Amin Makni, Sofiene Ayadi, Amin Daghfous, Fadhel Fteriche, Haykal Bedioui, Adel Ammous, Mohamed Jouini, Montasser Kacem, Zoubeir Ben Safta.

Service de chirurgie « A », hôpital de La Rabta, 1007 Jabbari, Tunis, Tunisie

W. Rebai, R. Ksantini, F. Chebbi, A. Makni, S. Ayadi, A. Daghfous, F. Fteriche, H. Bedioui, A. Ammous, M. Jouini, M. Kacem, Z. Ben Safta.

W. Rebai, R. Ksantini, F. Chebbi, A. Makni, S. Ayadi, A. Daghfous, F. Fteriche, H. Bedioui, A. Ammous, M. Jouini, M. Kacem, Z. Ben Safta.

Gastrinome sporadique péri-pancréatique

Peripancreatic sporadic gastrinoma

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°10) : 761 - 764

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°10) : 761 - 764

### RÉSUMÉ

**Prérequis :** Le gastrinome sporadique péri pancréatique représente un des paradigmes de l'endocrinologie digestive du fait de sa rareté et surtout des problèmes diagnostiques et thérapeutiques qu'il pose . Il est a l'origine d'une sécrétion anormale de gastrine entrant dans le cadre du syndrome de Zollinger-Ellison..

**But :** L'objectif de notre travail est de préciser la stratégie diagnostique et thérapeutique à entreprendre devant un gastrinome.

**Observation :** Nous rapportons le cas d'un malade âgé de 42 ans, hospitalisé pour un ulcère duodénal hémorragique. Les différentes explorations ont confirmé le diagnostic de gastrinome en montrant une tumeur rétro pancréatique et une gastrinémie élevée. A l'intervention, on découvre une tumeur rétro-pancréatique adhérente à la tête du pancréas. Il y avait par ailleurs une sténose ulcéreuse post-bulbaire. Il a été réalisé une énucléation de la tumeur avec vagotomie tronculaire et une gastroentéroanastomose. L'évolution était favorable avec normalisation des valeurs de la gastrinémie.

**Conclusion :** Le gastrinome sporadique est rare, son diagnostic est de plus en plus facilité par les techniques d'imagerie médicale modernes, son appartenance à une polyendocrinopathie doit être rechercher systématiquement. Le traitement du gastrinome pancréatique est multidisciplinaire. La chirurgie d'exérèse représente le traitement de choix.

### SUMMARY

**Background :** The peri-pancreatic sporadic gastrinoma represents a paradigm of digestive endocrinology. It was originally an abnormal secretion of gastrin fits the syndrome Zollinger-Ellison.

**Aim:** The objective of our work is to clarify the diagnostic strategy and therapeutic conduct of gastrinoma.

**Case :** We report the case of a patient aged 42 years, hospitalized for bleeding duodenal ulcer, revealed a Zollinger-Ellison syndrome. The different explorations have shown that it was a primitive péri-pancréatique sporadic gastrinoma. In surgery, we discover a rétro-pancréatique tumor associated to a stenosis post-bulbar ulcer. It was conducted a enucleation of the tumor with vagotomy truncular and gastroenteroanastomosis. The forecast was favourable with normalization of the values of gastrinémie.

**Conclusion :** The sporadic gastrinoma is rare, its emphasis is increasingly being facilitated by the technology of modern medical imaging, belonging to a polyendocrinopathy must be systematic search. Treatment of pancreatic gastrinoma is multidisciplinary. Surgery is the only cure for this disease.

### Mots-clés

Gastrinome, Zollinger-Ellison

### Key- words

Gastrinoma, Zollinger-Ellison.

### الغسترينوم الفرادي حول المعثكلة

الباحثون : و. الرباعي - ر. القسنطيني - ف. الشابي - أ. الماكني - س. العيادي - أ. دغفوس - ف. فتاريش - ه. بديوي - ع. عمّوس - م. الجويني - م. قاسم - ز. بن سقطة  
الهدف من هذه الدراسة هو تحديدي الإستراتيجية العلاجية والتشخيصية أمام وجود غسترينوم فرادي ، الذي يمثل اعتلالا نادرا ، لكن التقدم الحاصل على مستوى التقنيات التصويرية العصرية سهل تشخيصه . نستنتج أنه في حال وجود هذا الورم الغدي ، يجب البحث عن اعتلالات غذية أخرى . أما علاجه الأفضل فهو الجراحة الإستئصالية .  
الكلمات الأساسية : غسترينوم - متلازمة زولينغار اليسون

Le syndrome de Zollinger-Ellison est caractérisé par l'association d'une maladie ulcéreuse duodénale et d'une diarrhée, conséquence d'une stimulation de sécrétion acide gastrique due à l'hypersécrétion de gastrine par une tumeur endocrine appelée gastrinome. La localisation du gastrinome est le plus souvent pancréatique ou duodénale. Le gastrinome peut être sporadique ou s'intégrer dans le cadre d'une néoplasie endocrine multiple de type I. La prise en charge du gastrinome comporte deux étapes, d'abord une démarche diagnostique facilitée par le développement de l'imagerie moderne ensuite une étape thérapeutique où la chirurgie occupe une place de choix. A l'occasion d'une observation de gastrinome péri-pancréatique sporadique, nous allons exposer les caractéristiques de cette démarche diagnostique et thérapeutique.

### OBSERVATION

Patient âgé de 42 ans, était hospitalisé pour une hémorragie digestive haute de faible abondance. L'interrogatoire avait révélé la notion d'épigastries et de douleur de l'hypochondre droit évoluant depuis un an.

L'examen physique, était sans particularité. La biologie ne révélait pas d'anomalie, l'hémoglobine était à 14 g/dl.

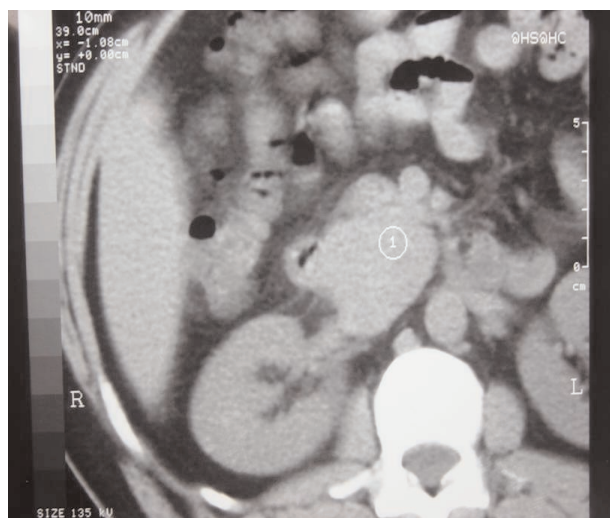
La fibroscopie œsogastroduodénale avait objectivé un ulcère du bulbe avec stigmates de saignement récent et plusieurs autres ulcérations pré pyloriques. Un traitement à base d'inhibiteur de la pompe à proton a été instauré. L'évolution était favorable, il n'y avait pas de récurrence hémorragique. Devant la persistance des douleurs de l'hypochondre droit une échographie abdominale avait été réalisée, celle-ci avait montré une formation tissulaire hypoéchogène de 4 cm de diamètre, bien limitée, située en arrière de la tête du pancréas dont elle semblait indépendante et limitée latéralement et postérieurement par la deuxième portion du duodénum et la veine cave inférieure. L'aspect non univoque de cette masse tissulaire a poussé les explorations vers le scanner abdominal qui avait confirmé la présence d'une masse tissulaire de 4 cm, siégeant au niveau l'espace para-rénal antérieur droit, se rehaussant de manière marquée après injection intra-veineuse du produit de contraste (Fig. 1 et 2). N'ayant pas de diagnostic évident, on avait complété par une IRM qui avait montré une masse tissulaire globalement arrondie et polylobée siégeant au niveau de la tête du pancréas juste au dessous de l'ampoule de Vater, cette masse élargit le cadre duodénal, elle prend le contraste de façon intense et discrètement hétérogène après injection du Gadolinium (Fig. 3). Une tumeur neuroendocrine était alors fortement suspectée. Devant ce contexte d'ulcère gastro-duodénal multiple, on avait évoqué un gastrinome. Le dosage de la gastrinémie montrait des valeurs élevées à 5 fois la normale et l'Octréo-scanner venait confirmer le diagnostic de gastrinome. La scintigraphie ne montrait pas d'autres localisations (fig 4).

En per opératoire le bloc duodéno-pancréatique paraît soufflé en avant par une masse rétro céphalique, le décollement duodéno-pancréatique large avait mis en évidence une lésion

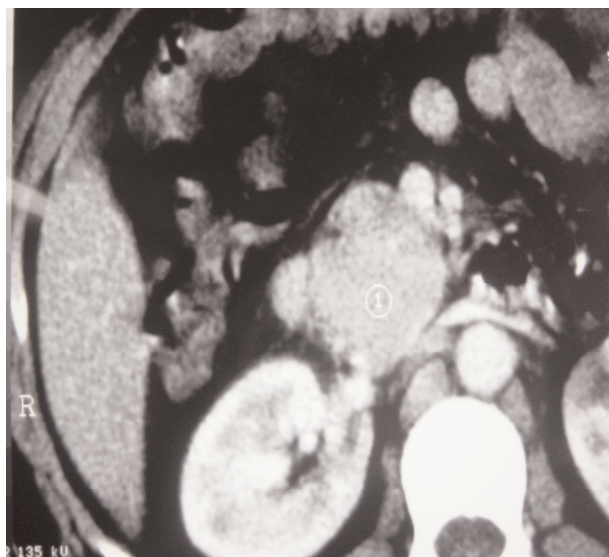
tissulaire de 5 cm, intimement adhérente à la face postérieure de la tête du pancréas, elle paraissait intra capsulaire, cette lésion est richement vascularisée, elle comprimait la deuxième portion du duodénum. Par ailleurs, le bulbe était franchement ulcéreux et en pré sténose. Une énucléation de la masse, et une bi vagotomie tronculaire associée à une gastroentéroanastomose pour traiter l'ulcère duodénal sténosant et hémorragique avaient été réalisées. Les suites opératoires étaient simples.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire avait confirmé le diagnostic de gastrinome. Le contrôle régulier de la gastrinémie était normal.

**Figure 1 :** Scanner abdominal sans injection : Formation tissulaire présentant une densité spontanée de 40 UH.

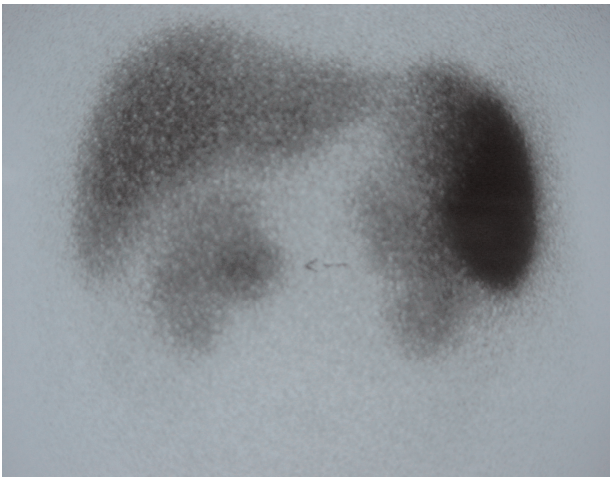


**Figure 2 :** Scanner abdominal après injection : La formation tissulaire se rehaussait de manière marquée avec une densité de 100 UH.



**Figure 3 : Cholangio-IRM :**

Masse tissulaire polylobée qui paraissait siéger au niveau de la tête du pancréas discrètement hétérogène après injection du Gadolinium.

**Figure 4 : Scintigraphie : Hyperfixation isolée en rétro pancréatique.**

## DISCUSSION

Décrit en 1955, le syndrome de Zollinger-Ellison (SZE) est lié à un gastrinome de localisation primitive pancréatique ou duodénale (1). En effet, le gastrinome se situe dans 75 à 85 % des cas dans le pancréas et dans 15 à 25 % des cas dans la région péri-pancréatique au niveau du triangle de Stable et Passaro (2).

Au cours du SZE, une néoplasie endocrine multiple I (NEM I) est observée dans 15 à 60% des cas (3). Ailleurs, le gastrinome est sporadique, il est alors le plus souvent multifocal. Dans 50 à 60 % des cas, le gastrinome est malin, il peut être responsable de métastases ganglionnaires, hépatiques synchrones ou métachrones et /ou extra-abdominales (thorax, os) (3). Notre malade avait une localisation sporadique primitive rétro-pancréatique uni focale attesté par l'octréo scanner et la

scintigraphie et confirmée en per opératoire .

Les patients porteurs de gastrinomes sont plus volontiers des hommes de la quarantaine, mais de telles lésions ont pu être observés chez des sujets très jeunes (moins de cinq ans) ou très âgés (plus que 80 ans) (4).

Le SZE s'exprime souvent par un ulcère duodénal en apparence banal ou par une diarrhée chronique isolée, dite volumogénique. Cependant, il faut souligner la fréquence des œsophagites érosives et sévères associées, ainsi que sur la valeur diagnostique des lésions ulcérées s'étendant au-delà du genus superius et à fortiori sur le jéjunum. Notre patient avait à la fois un ulcère duodénal et plusieurs ulcérations pré pylorique associés à un syndrome de masse à l'origine de douleur de l'hypochondre droit.

Le diagnostic de gastrinome repose, d'abord sur la mise en évidence d'une hypersécrétion acide et d'une hypergastrinémie non régulée à l'état basal, d'autre part sur la recherche de la tumeur endocrine sécrétant la gastrine puis la recherche d'éventuelles tumeurs endocrines associées.

La sécrétion acide gastrique est prélevée par aspiration après intubation gastrique, et toute valeur du débit acide basal horaire supérieure ou égale à 10 mmol d'ions H<sup>+</sup>/h doit être considérée comme suspecte (3). L'étude de la concentration gastrinique sérique montre des taux élevés dans 80 à 90 % des SZE (3).

De l'analyse des données de l'imagerie et des explorations échoendoscopiques, il ressort que les deux avancées majeures, dans l'exploration de cette pathologie, sont représentées par l'octréoscanner et l'échoendoscopie. Le premier était contributif dans plus que 80 % des cas et le second dans plus que 90 % des cas, contrairement à l'échographie, au scanner et à l'imagerie par résonance magnétique (5).

Pour rechercher d'autres atteintes endocrines associées, il faudra au minimum exiger un bilan phosphocalcique, une radiographie de la selle turcique et un dosage de la glycémie, des polypeptides pancréatiques et de la prolactine.

Les stratégies thérapeutiques proposées ont pour but d'inhiber l'hyperacidité gastrique, supprimant ainsi les symptômes cliniques, et d'éradiquer le tissu tumoral primaire et, dans la mesure du possible, le tissu tumoral métastatique.

Le contrôle de l'hyperacidité gastrique est obtenu, dans la majorité des cas, par les antisécréteurs gastriques. Le recours à la gastrectomie totale, partie intégrante du traitement chirurgical du SZE est maintenant devenue exceptionnelle. Le traitement médical doit être prolongé, parfaitement suivi, son efficacité doit être régulièrement contrôlée (6,7).

Les gastrinomes sporadiques dont les lésions sont résécables chirurgicalement ou endoscopiquement doivent être réséqués (8). La taille tumorale, le potentiel malin et la localisation déterminent le type d'exérèse. Cette exérèse peut aller d'une simple énucléation comme ce fut le cas de notre malade, à une pancréatectomie réglée. Les gastrinomes duodénaux, les plus fréquents, sont traités par résection locale endoscopique. Quand la tumeur est volumineuse, une résection cunéiforme de la totalité de la paroi est préconisée. La palpation, l'échographie et la transillumination per-opératoires, peuvent méconnaître un tiers des gastrinomes de la paroi duodénale, d'où la nécessité de faire une duodénotomie antérolatérale (9). Dans la majorité des

cas, les gastrinomes se prêtent mal à la chirurgie d'exérèse car ils sont souvent multiples et malins s'accompagnant de métastases difficiles à repérer. Dans ces cas et /ou devant un échec du traitement médical, une vagotomie hypersélective pourrait être envisagée comme procédure de première intention (10), cependant ce geste est accepté avec beaucoup de réserve. La gastrectomie totale peut représenter une alternative plus ou moins intéressante, quoi que celle-ci est de moins au moins réalisée. La chimiothérapie, à base de Streptozotocine isolée ou associée au 5 Fluoro-Uracile ou à la doxurubicine, a fait preuve de son efficacité chez les patients ayant des métastases hépatiques évolutives et symptomatiques. Pour les gastrinomes

rentrant dans le cadre des NEM I, l'abstention chirurgicale est la règle (10,11).

---

## CONCLUSION

---

Le gastrinome est à l'origine d'une hypersécrétion de gastrine, se traduisant cliniquement par une maladie ulcéreuse duodénale et une diarrhée. Sa localisation est le plus souvent pancréatique ou duodénale. L'échoendoscopie et l'octréoscan représentent les piliers du diagnostic. La prise en charge du gastrinome sporadique est chirurgicale, doit être tentée chaque fois que possible.

## Références

1. Biad A, Cadiot G, Mignon M. Zollinger-Ellison syndrome: diagnostic and therapeutic strategy. *Ann Gastroenterol Hepatol.* 1994;30:218-26.
2. Stabile BE, Morrow DJ, Passaro E. The gastrinoma triangle: operative implications. *Am J Surg* 1984;147:25-31.
3. Mignon M, Ruszniewski PH, Podevin P et al. Current approach to the management of gastrinoma and insulinoma in adults patients with multiple endocrine neoplasia type I. *World J Surg* 1993;17:489-497.
4. Bonfils S, Mignon M. Management of Zollinger-Ellison syndrome with gastric anti secretoty drugs. *Scand J Gastroenterol.* 1988;146:111-20.
5. Cadiot G, Lebtahi R, Sarda L et al. Usefulness of somatostatin receptor scintigraphy in the management of patients with Zollinger-Ellison syndrome. *Gut* 1997;41:107-14.
6. Mignon M. Diagnostic and therapeutic strategies in Zollinger-Ellison syndrome associated with multiple endocrine neoplasia type I: experience of the Zollinger-Ellison Syndrome Research Group:Bichat 1985-1999. *Bull Acad Natl Med.* 2003;187:1249-58.
7. Bonfils S, Mignon M, Landor JH. Management of Zollinger-Ellison syndrome. *N Engl J Med.* 1980;303:942-3.
8. Norton JA. Gastrinoma :advances in localization and treatment. *Surg Oncol Clin N Am.* 1998;7:845-61.
9. Norton JA, Alexander HR, Fraker DL et al. Does the use of routine duodenotomy (DUODOX) affect rate of cure, development of liver metastases, or survival in patients with Zollinger-Ellison syndrome? *Ann Surg.* 2004;239:617-25.
10. Mignon M, Cadiot G. Diagnostic and therapeutic criteria in patients with Zollinger-Ellison syndrome and multiple endocrine neoplasia type I. *J Intern Med* 1998;243:489-94.
11. Mignon M, Cadiot G, Marmuse JP, Lewin MJ. Is gastrinoma a medical disease? *Yale J Biol Med* 1996;69:289-300.