

Tumeurs neuroendocrines digestives : anatomopathologie

Ce référentiel, dont l'utilisation s'effectue sur le fondement des principes déontologiques d'exercice personnel de la médecine, a été élaboré par un groupe de travail pluridisciplinaire de professionnels des réseaux régionaux de cancérologie de Lorraine (ONCOLOR), d'Alsace (CAROL) et de Franche-Comté (ONCOLIE), en tenant compte des recommandations nationales, et conformément aux données acquises de la science au **15 octobre 2015**.

Tronc commun à l'ensemble des tumeurs neuroendocrines digestives

- [Généralités](#)
- **Anatomo-pathologie**
- [Thésaurus de chimiothérapie](#)

Spécificités de la prise en charge par pathologie

- [Tumeurs neuroendocrines du pancréas](#)
- [Tumeurs neuroendocrines du grêle](#)

1. Anatomo-pathologie

1.1. Classification OMS 2010

Référence

- Capella C, Arnold R, Klimstra DS, Klöppel G, Komminoth P, Solcia E World Health Organization Classification of Tumours. Neuroendocrine neoplasms of the Small intestine 4th Edition. IARC, Lyon; 2010.
- Scoazec JY, Couvelard A (Réseau Tenpath). Gastroenteropancreatic neuroendocrine tumors: what must the pathologist know and do in 2014?. [Ann Pathol. 2014 ;34:40-50.](#)
- La **classification OMS 2010** définit trois grades histologiques basés sur l'index de prolifération. Cette classification des tumeurs neuroendocrines s'applique quelle que soit la localisation tumorale, même si des spécificités existent en fonction des sites anatomiques (duodénum et jéjunum proximal / jéjunum distal et iléon).
 - **G1** : index mitotique inférieur à 2 mitoses pour 10 champs x400 **et/ou** index de prolifération (Ki67) inférieur ou égal à 2 %.
 - **G2** : index mitotique de 2 à 20 mitoses pour 10 champs x400 **et/ou** index de prolifération (Ki67) de 3 % à 20 %.
 - **G3** : index mitotique supérieur à 20 mitoses pour 10 champs x400 **et/ou** index de prolifération (Ki67) supérieur à 20 %.
- L'évaluation de l'index mitotique nécessite une lecture sur 50 champs x400 (1 champs x 400 = 0,2 mm²). L'index de prolifération se calcule sur 500 à 2000 cellules dans les zones où le nombre de noyaux marqués est le plus élevé.
- Il existe des carcinomes neuroendocrines de grade 3 bien différenciés dont le diagnostic est difficile et doit faire envisager une relecture par le [Réseau National de référence anatomo-pathologique de prise en charge des Tumeurs neuroEndocrines Malignes Rares](#)

1.2. Classification TNM du grêle

1.2.1. T-Tumeur primitive

TX	Tumeur non évaluable
T1	Tumeur envahit la muqueuse ou la sous-muqueuse et $T \leq 1$ cm
T2	Tumeur envahit la musculature ou $T > 1$ cm
T3	
	Tumeur envahit le pancréas ou le rétropéritoine (duodénum, ampoule, jéjunum proximal)
	Tumeur envahit la sous-séreuse (iléon, jéjunum distal)
T4	Tumeur envahit le péritoine ou les organes adjacents

1.2.2. N-Adénopathies régionales

NX	Le statut des ganglions régionaux ne peut être évalué
N0	Absence de métastase ganglionnaire
N1	Présence de métastases ganglionnaires

1.2.3. M-Métastases

MX	Statut non évaluable
M0	Absence de métastase à distance
M1	Présence de métastase(s) à distance

1.3. Stade

Stade 0	Tis	N0 M0
Stade I	T1	N0 M0
Stade IIA	T2	N0 M0
Stade IIB	T3	N0 M0
Stade IIIA	T4	N0 M0
Stade IIIB	Tout T	N1 M0
Stade IV	Tout T	Tout N M1

1.4. Classifications des TNE du pancréas

1.4.1. Classification OMS 2010 des tumeurs neuroendocrines (TNE) du pancréas

- Elle est détaillée [ci-dessus](#).

Référence :

- Klimstra DS, Arnold R, Capella C, Hruban RH, *et al.*
Neuroendocrine neoplasms of the pancreas.
In: *Bosman FT, Carneiro F, Hruban RH, Theise ND (eds) World Health Organization Classification of Tumours of the Digestive System. 4ème édition. Lyon, France: IARC Press, 2010.*

1.4.2. Classification TNM des TNE du pancréas : édition ENETS (2006)

Référence

- Rindi G, Klöppel G, Alhman H, *et al.*
TNM staging of foregut (neuro)endocrine tumors: a consensus proposal including a grading system.
Virchows arch 2006; 449:395-401.

T. Tumeur endocrine primitive	
Tx	Tumeur primitive non évaluable
T0	Pas de tumeur primitive décelable
T1	Tumeur limitée au pancréas <2 cm
T2	Tumeur limitée au pancréas de taille 2 à 4 cm
T3	Tumeur limitée au pancréas de taille >4 cm ou envahissant le duodénum ou le canal biliaire
T4	Tumeur envahissant les organes adjacents (estomac, rate, colon, surrénale) ou la paroi des gros vaisseaux (tronc cœliaque ou artère mésentérique supérieure)
Noter m si tumeurs multiples quel que soit T	
N. Adénopathie(s) régionale(s)	
Nx	Adénopathie(s) régionale(s) non évaluable(s)
N0	Pas d'adénopathie régionale métastatique
N1	Adénopathie(s) régionale(s) métastatique(s)
M. Métastase(s)	
Mx	Métastase(s) à distance non évaluable(s)
M0	Pas de métastase à distance
M1	Métastase(s) à distance

Stades			
I	T1	N0	M0
Ila	T2	N0	M0
Ilb	T3	N0	M0
Illa	T4	N0	M0
IIIb	Tout T	N1	M0
IV	Tout T	Tout N	M1

Grades	Nombre de mitoses (10 champs à fort grossissement)	Ki-67 Index
1	<2	≤ 2
2	2 - 20	3 - 20
3	>20	>20

1.4.3. Classification TNM des TNE du pancréas : 7ème édition TNM

T. Tumeur endocrine primitive	
Tx	Tumeur primitive non évaluable
T0	Pas de tumeur primitive identifiable
T1	Tumeur limitée au pancréas ≤ 2 cm
T2	Tumeur limitée au pancréas >2 cm

T3	Tumeur étendue au-delà du pancréas, mais sans envahissement du pédicule cœliaque ni de l'artère mésentérique supérieure
T4	Tumeur envahissant le pédicule cœliaque ou l'artère mésentérique supérieure
N. Adénopathie(s) régionale(s)	
Nx	Adénopathie(s) régionale(s) non évaluable(s)
N0	Pas d'adénopathie régionale métastatique
N1	Adénopathie(s) régionale(s) métastatique(s)
M. Métastase(s)	
Mx	Métastase(s) à distance non évaluable(s)
M0	Pas de métastase à distance
M1	Métastase(s) à distance

Stades			
0	Tis	N0	M0
Ia	T1	N0	M0
Ib	T2	N0	M0
Ila	T3	N0	M0
Ilb	T1, T2, T3	N1	M0
III	T4	Tous N	M0
IV	Tous T	Tous N	M1