

Tumeurs neuroendocrines du grêle

*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 aux tumeurs neuroendocrines (TNE) digestives

- [Généralités](#)
- [Anatomopathologie](#)
- [Thésaurus de chimiothérapie](#)

1. Généralités sur les TNE du grêle

- Le grêle est la localisation la plus fréquente des tumeurs neuroendocrines digestives avec l'appendice et elles représentent environ 30 % des tumeurs neuroendocrines digestives.
- Elles sont souvent **multiples, localement avancées** au moment du diagnostic, pouvant être responsables de symptômes obstructifs. Elles sont parfois associées à un syndrome carcinoïde, habituellement corrélé à la présence de métastases hépatiques.

2. Informations minimales pour présenter un dossier de cancer de TNE du grêle en RCP

- Données socio-démographiques.
- État général.
- Symptômes cliniques ou non (liés à la sécrétion).
- Résultats du bilan d'extension tel qu'il est prévu par le référentiel, les explorations biologiques étant orientées par les données cliniques.
- Comorbidités.
- Résultat des biopsies (le cas échéant : degré de différenciation et grade histologique).
- Comptes-rendus opératoire et anatomo-pathologique avec TNM et grade (si malade déjà opéré).

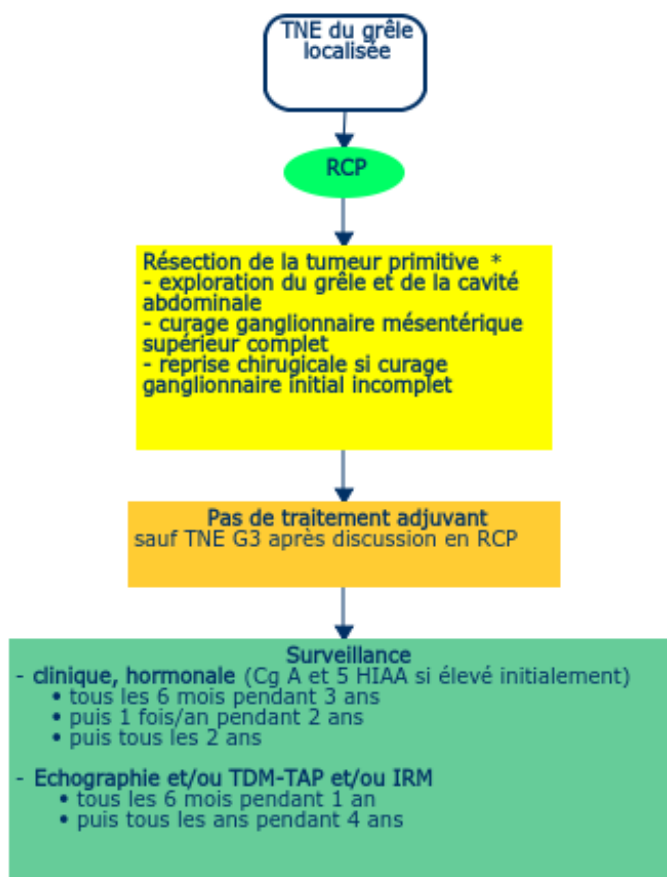
3. TNE du grêle : bilan initial

- Stade OMS, signes cliniques (diarrhées, flush), examen clinique (cardiaque).
- Ionogramme sanguin, fonction rénale.
- Chromogranine A (après arrêt des IPP pendant 15 jours).
- 5 HIAA urinaires sur 24 heures (après régime approprié en fonction du contexte, des prises médicamenteuses...).
- Ne plus réaliser de dosage de la sérotonine (trop de faux positifs).
- Échographie cardiaque.
- Coloscopie (biopsies de la lésion; primitive du grêle, recherche de tumeur exocrine associée).
- Entéroscanner ± entéroscopie ± biopsies ± vidéocapsule après exclusion d'une sténose (risque d'incarcération de la capsule).
- Scanner thoraco-abdomino-pelvien.
- IRM hépatique ou scanner hépatique 3D (si métastases résécables).

- Imagerie fonctionnelle : scintigraphie à l'octréotide et TEP-¹⁸FDOPA pour les tumeurs bien différenciées, TEP-FDG pour les tumeurs peu différenciées.
- Biopsie des métastases hépatiques (en l'absence d'histologie de la tumeur primitive, si doute sur l'origine endocrine des métastases hépatiques).
- Scintigraphie osseuse si suspicion de métastase(s) osseuse(s).

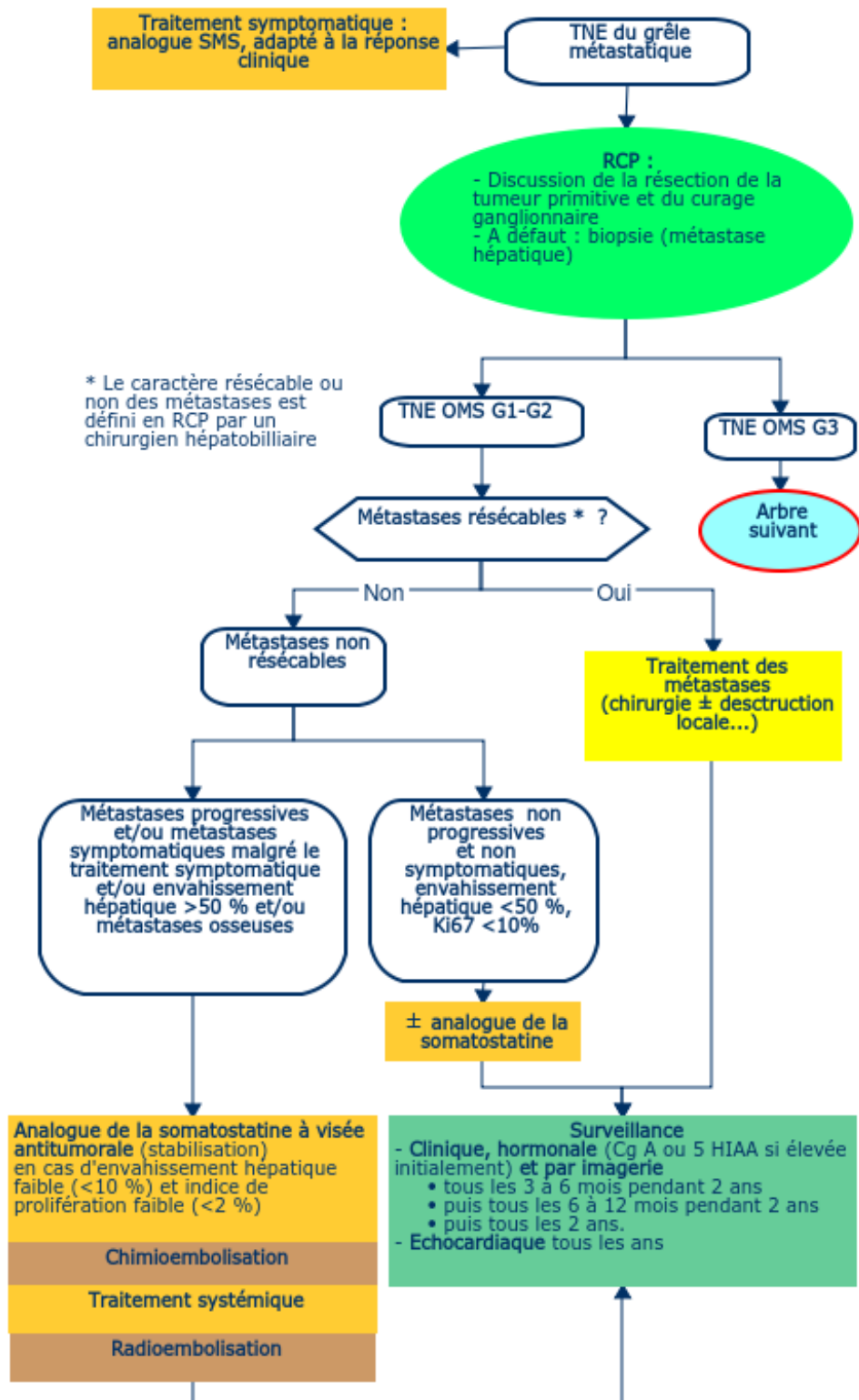
4. Traitement des TNE du grêle

4.1. Stratégie pour les TNE localisées du grêle



* Contre-indication de la chirurgie : AEG, grêle court

4.2. Stratégie pour les TNE métastatiques du grêle



4.2.1. Traitement systémique

- 5-Fluorouracile-streptozocine
- interféron : 3 M UI / 3 fois par semaine.
L'interféron pégylé pourrait être plus efficace et mieux toléré que l'interféron.
- dacarbazine ± 5-FU (LV5FU2-dacarbazine)

- ou son analogue, le témozolomide ± 5-FU oral
 - ou oxaliplatine + 5-FU (FOLFOX)
 - évérolimus
 - bévacizumab + capécitabine
 - 5-FU continu ou fluoropyrimidine orale
 - FOLFOX
 - XELOX
- Transplantation hépatique (indications restreintes).

4.2.2. Suite

