Tumeurs neuroendocrines digestives : importance d'une approche multidisciplinaire

Dre MARIOLA MARX[a,b], Pr NIKLAUS SCHAEFER[b,c], Dr KARIM CRUCHON[b,d], Pr GERASIMOS SYKIOTIS[b,d], Dr MARIO JREIGE[b,c], Pre CHRISTINE SEMPOUX[b,e], Pr STEFANO LA ROSA[b,e], Dre FULVIA SERRA[b,e], Dr MEDDY DALEX[a,b], Dr SÉBASTIEN GODAT[a,b], Pr RAFAEL DURAN[b,c], Dr EMMANUEL MELLOUL[b,f], Dre ANTONELLA DICIOLLA[b,g], Dre ANNA DOROTHEA WAGNER[b,g], UMA DOTTRENS[b,h], JOELLE HO[b], VALENTINO TEIXEIRA FARINHA[b] et Pre CLARISSE DROMAIN[b,c]

Rev Med Suisse 2026; 22: 1-7 | DOI : 10.53738/REVMED.2026.22.978.e48624

Les néoplasmes neuroendocriniens gastroentéropancréatiques forment un groupe hétérogène et complexe de tumeurs avec un potentiel malin variable. Leur incidence a considérablement augmenté ces dernières décennies. En raison de leur nature généralement indolente, ils sont souvent découverts fortuitement ou à la suite d'investigations approfondies liées à des symptômes non spécifiques, entraînant des retards diagnostiques. Des avancées notables ont été réalisées dans les options diagnostiques et thérapeutiques, notamment la thérapie par radionucléides, la résection endoscopique ou l'ablation par radiofréquence, les analogues de la somatostatine et les thérapies moléculaires ciblées. Une approche multidisciplinaire s'avère essentielle dans leur prise en charge, permettant aux cliniciens de diagnostiquer et de traiter ces lésions de manière optimale.

Digestive neuroendocrine tumors: the importance of a multidisciplinary approach

Gastroenteropancreatic neuroendocrine neoplasms form a heterogeneous and complex group of tumors with varying degrees of malignant potential. Their incidence has significantly increased in recent decades. Due to their generally indolent nature, they are often discovered incidentally or following extensive investigations for nonspecific symptoms, leading to diagnostic delays. Notable advances have been made in diagnostic and therapeutic options, including radionuclide therapy, endoscopic resection or radiofrequency ablation, somatostatin analogs, and targeted molecular therapies. A multidisciplinary approach is essential for their management, enabling clinicians to diagnose and treat these lesions optimally.

INTRODUCTION

Les néoplasmes neuroendocriniens regroupent des tumeurs issues des cellules neuroendocrines et se divisent en deux entités principales: les tumeurs neuroendocrines (TNE) bien différenciées et les carcinomes neuroendocriniens (CNE) peu différenciés.

Leur incidence a augmenté ces dernières décennies, parallèlement aux progrès dans leur classification, l'imagerie moléculaire et les stratégies thérapeutiques.[1] En raison de leur grande hétérogénéité clinique et biologique, leur prise en charge nécessite une approche multidisciplinaire. Une cinquantaine de centres spécialisés sont certifiés par l'European Neuroendocrine Tumor Society (ENETS), dont quatre en Suisse: le CHUV à Lausanne, l'USB à Bâle, l'Inselspital à Berne et l'USZ à Zurich.

Cet article se concentre sur les TNE gastroentéropancréatique (TNE-GEP) et vise à fournir aux médecins de premier recours des repères diagnostiques et de suivi.

DÉFIS DIAGNOSTIQUES DANS LES TNE

Les TNE sont fréquemment découvertes à un stade avancé et, selon l'International Neuroendocrine Cancer Alliance (INCA), le délai moyen entre les premiers symptômes et le diagnostic est d'environ 44 mois; seuls 22% des patients sont diagnostiqués dans les six premiers mois.[2] Cette difficulté s'explique par leur grande hétérogénéité: diversité des localisations, formes sporadiques ou associées à des syndromes génétiques, variabilité de leur sécrétion hormonale et des profils histologiques très divers.

Présentation clinique et syndromes hormonaux

Les TNE sont le plus souvent découvertes fortuitement, plus rarement lors de symptômes locaux (douleur, masse) ou liés à une sécrétion hormonale. Un haut degré de suspicion est nécessaire pour éviter un retard diagnostique, et l'identification d'un syndrome fonctionnel est essentielle, car non traité il augmente la morbidité et la mortalité.

Les manifestations hormonales varient selon l'hormone sécrétée (sérotonine, insuline, gastrine, glucagon, VIP (Vasoactive Intestinal Peptide)). Le diagnostic est souvent retardé, les symptômes étant initialement attribués à des affections fréquentes comme la ménopause, le syndrome de l'intestin irritable, l'asthme ou la rosacée. Devant des symptômes

[a]Service de gastroentérologie et hépatologie, Centre hospitalier universitaire vaudois, 1011 Lausanne, [b]Centre des tumeurs neuroendocrines, Centre hospitalier universitaire vaudois, Bugnon 46, 1011 Lausanne, [c]Service de radiodiagnostic et radiologie interventionnelle, Centre hospitalier universitaire vaudois, 1011 Lausanne, [d]Service d'endocrinologie, diabétologie et métabolisme, Centre hospitalier universitaire vaudois, 1011, Lausanne, [e]Institut universitaire de pathologie, Centre hospitalier universitaire vaudois et Université de Lausanne, 1011 Lausanne, [f]Service de chirurgie viscérale, Centre hospitalier universitaire vaudois, 1011 Lausanne, [g]Service d'oncologie médicale, Centre hospitalier universitaire vaudois, 1011 Lausanne, [h]Département de psychiatrie, Centre hospitalier universitaire vaudois, 1008 Prilly
mariola.marx@chuv.ch | niklaus.schaefer@chuv.ch | karim.cruchon@chuv.ch
gerasimos.sykiotis@chuv.ch | mario.jreige@chuv.ch | christine.sempoux@chuv.ch
stefano.larosa@uninsubria.it | fulvia.serra@chuv.ch | meddy.dalex@chuv.ch
sebastien.godat@chuv.ch | rafael.duran@chuv.ch | emmanuel.melloul@chuv.ch
antonella.diciolla@chuv.ch | dorothea.wagner@chuv.ch | numa.dottrens@chuv.ch
joelle.ho@chuv.ch | valentino.teixeira-farinha@chuv.ch | clarisse.dromain@chuv.ch

chroniques inexpliqués, digestifs, cutanés ou métaboliques, une TNE doit être évoquée, notamment en cas d'antécédents familiaux d'un syndrome des néoplasies endocriniennes multiples.[3] Les symptômes les plus fréquents sont la diarrhée, les bouffées vasomotrices, l'hypoglycémie et les ulcères gastro-duodénaux récidivants.

Certaines TNE sécrètent des hormones sans symptômes et sont dites non fonctionnelles. L'hormone sécrétée peut orienter vers la localisation primitive. Les dosages hormonaux, principalement sanguins, doivent être interprétés avec prudence en raison de nombreux facteurs interférents (pathologies intercurrentes, alimentation, stress, médicaments, notamment les inhibiteurs de la pompte à protons (IPP)). Ils devraient être réalisés à jeun et uniquement en présence d'une clinique évocatrice.[4]

La majorité des TNE non fonctionnelles le restent, mais une transformation secondaire survient dans 2-6% des cas.[5]

Imagerie diagnostique

L'imagerie morphologique est centrale dans la prise en charge des TNE: elle permet de localiser la tumeur primitive, d'évaluer l'extension locorégionale et métastatique, ainsi que de guider le suivi et l'évaluation de la réponse aux traitements.

L'examen de première intention est le CT thoraco-abdomino-pelvien injecté en double phase, accessible et reproductible, permettant l'exploration des principaux sites métastatiques (ganglions, foie, péritoine, os). Sa sensibilité diagnostique varie de 61 à 93%, avec une spécificité de 71 à 100%, et d'environ 80% pour la détection des métastases hépatiques.[6] La phase artérielle est particulièrement utile pour les TNE pancréatiques, de l'intestin grêle et les métastases hépatiques souvent hypervasculaires.

Les petites tumeurs jéjuno-iléales peuvent toutefois être difficiles à visualiser directement; des signes indirects, comme une masse mésentérique, doivent faire évoquer une TNE et conduire à une imagerie fonctionnelle. En cas de suspicion de métastases hépatiques, une IRM hépatique avec contraste hépatobiliaire (par exemple, Primovist) est recommandée.[7]

Les TNE de bas grade ou de grade intermédiaire (G1 ou G2) surexpriment généralement les récepteurs à la somatostatine. Le PET/CT au ^{68}Ga-DOTATATE ou DOTATOC est devenu l'examen de référence pour la détection, la stadification et la sélection des patients pour la thérapie par radioligands des récepteurs peptidiques.[8]

Dans les TNE à forte prolifération ou peu différenciées (Ki-67 > 10%, voir paragraphe suivant), le PET/CT au ^{18}F-FDG fournit une information complémentaire sur l'activité tumorale et le pronostic.[9]

Anatomopathologie et classification

Une analyse histopathologique est indispensable avant toute décision thérapeutique. Les classifications ENETS intégrées dans les éditions successives de l'OMS distinguent les TNE bien différenciées des CNE peu différenciés. Le grade, défini par l'indice mitotique et la protéine Ki-67, dont le pourcentage reflète la vitesse de croissance de la tumeur et qui est un paramètre pronostique majeur, selon l'OMS 2019: G1 (Ki67 ≤ 2%), G2 (3-20%), G3 (> 20%). Les TNE bien différenciées G3 doivent être distinguées des carcinomes neuroendocriens (CNE), car elles relèvent de stratégies thérapeutiques différentes. En routine, l'immunohistochimie recherche la synaptophysine et la chromogranine A (marqueurs sensibles et spécifiques, respectivement).

La recherche immunohistochimique d'hormones n'est indiquée qu'en cas de suspicion clinique de tumeur fonctionnelle ou de localisation typique. L'expression de protéines p53 et Rb1 peut aider à distinguer TNE-G3 et CNE. Un marquage du récepteur de la somatostatine (SSTR2A) doit être réalisé pour identifier les tumeurs potentiellement traitables par les analogues de la somatostatine. Le stade repose sur la classification pTNM de l'Union internationale contre le cancer, mise à jour en 2025 (9e édition) qui comprend une section spécifique pour les TNE, décrites en fonction de leur localisation.

PRISE EN CHARGE

La prise en charge des TNE se caractérise par une évolution souvent lente et hétérogène. Certaines formes bien différenciées, non fonctionnelles et peu symptomatiques peuvent relever d'une surveillance active. Lorsque le traitement est indiqué, la stratégie est individualisée selon les caractéristiques tumorales et l'état du patient. En cas d'hypersécrétion hormonale, la prise en charge associe traitements symptomatique et antitumoral. Les décisions thérapeutiques doivent être discutées en réunion multidisciplinaire spécialisée, conformément aux recommandations de l'ENETS et de la Société européenne d'oncologie médicale.

Traitements endoscopiques

La prise en charge endoscopique repose sur la mucosectomie (EMR), la dissection sous-muqueuse (ESD) ou la résection transmurale complète (EFTR), selon la taille, la localisation et les structures adjacentes.

Pour les TNE gastriques < 2 cm, l'EMR et l'ESD offrent des résultats comparables en termes d'efficacité. Les taux de résection complète (R0) sont élevés dans les deux cas (ESD 97,8%; EMR 92,3%), avec des taux de récidive similaires entre les techniques (11-18%).[10]

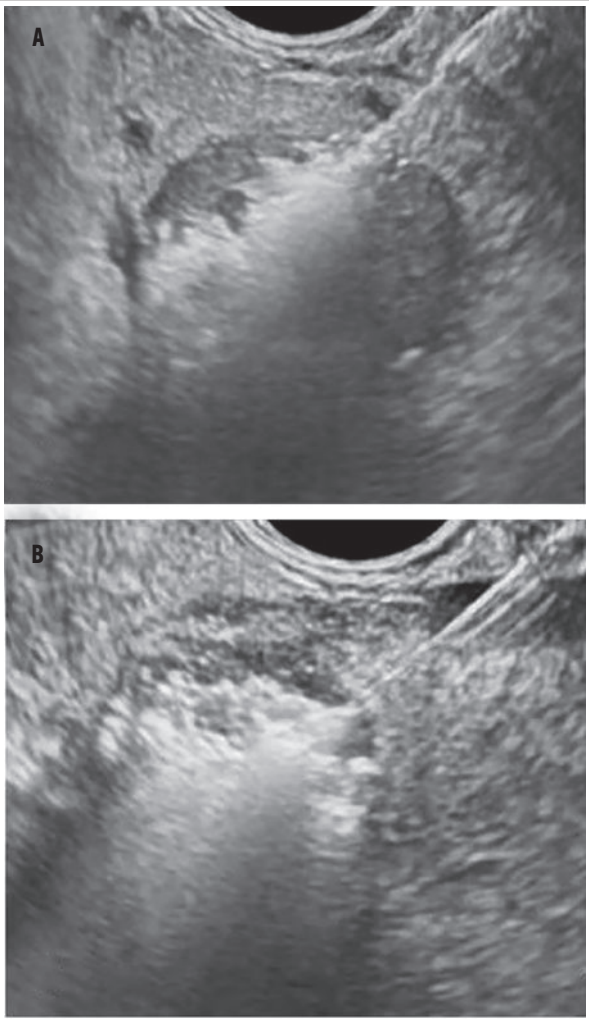
Pour les TNE duodénales, la résection endoscopique est recommandée pour les lésions < 1 cm, mais l'indication reste débattue pour celles de 1 à 2 cm. L'EFTR permet une résection transmurale complète avec fermeture immédiate par clip.[10] Elle offre des taux de résection R0 supérieurs à l'EMR et à l'ESD.[11]

Plus de 90% des TNE colorectales siègent dans le rectum distal. Elles sont le plus souvent de bas grade (G1), petites (< 10 mm) et sans atteinte ganglionnaire, ce qui les rend éligibles à une résection endoscopique, par EMR, ESD ou EFTR avec des taux de résection complète d'environ 94%.[12]

La radiofréquence guidée par échoendoscopie est une option mini-invasive pour les TNE pancréatiques fonctionnelles ou

FIG 1 **Ablation par radiofréquence d'une tumeur neuroendocrine du pancréas**

A et **B**. Une énergie de radiofréquence (50 W) est appliquée sous contrôle échoendoscopique (EUS), en débutant par la zone la plus difficile d'accès de la lésion. La durée maximale est de 10 à 12 secondes ou jusqu'à l'apparition de bulles hyperéchogènes.



non fonctionnelles ≤ 2 cm (**figure 1**), notamment chez les patients non candidats à la chirurgie ou souhaitant éviter une résection invasive. Les séries publiées rapportent un excellent taux de réponse clinique et radiologique (> 90%) avec un bon profil de sécurité.[13-14]

Radiologie interventionnelle

La radiologie interventionnelle joue un rôle majeur dans le traitement locorégional des métastases des TNE, en particulier hépatiques. Dans les TNE-GEP, les métastases hépatiques surviennent dans 28 à 77% des cas, représentent souvent le principal site de dissémination et sont associées à un pronostic défavorable, parfois avec une hypersécrétion hormonale ou une altération de la fonction hépatique.[15]

Les techniques d'ablation percutanée (radiofréquence, micro-ondes) sont indiquées pour les métastases de petite taille (< 3 cm), principalement hépatiques, dans un objectif curatif ou symptomatique, seules ou en combinaison avec un traitement systémique ou chirurgical.[6,16]

Les thermoablations permettent un contrôle tumoral local d'environ 90% avec une faible morbidité (environ 3,5% de complications majeures) et des résultats comparables à la chirurgie, avec une morbidité moindre.[16,17]

Chez les patients présentant une maladie hépatique métastatique dominante non curable, l'objectif est de contrôler les symptômes et de prolonger la survie tout en préservant la qualité de vie. Les thérapies intra-artérielles principales sont la chimioembolisation (TACE), l'embolisation simple ou la radioembolisation (**figure 2**; **tableau 1**).[18-20]

Chirurgie

La chirurgie reste la seule option curative pour les TNE localisées ou complètement résécables (R0). Elle peut aussi être indiquée à visée palliative dans la maladie métastatique. Toute indication doit être discutée en réunion multidisciplinaire en tenant compte du site tumoral, de la taille, du grade, du statut métastatique, des comorbidités et de la balance bénéfice/risque, notamment pour les petites tumeurs ou les formes de haut grade.

Les indications chirurgicales varient selon l'objectif thérapeutique (**tableau 2**) et la stratégie chirurgicale dépend de la localisation, de la taille, du grade et de l'extension métastatique, ainsi que des risques opératoires, des alternatives mini-invasives et de l'expertise du centre. Elle peut être réalisée par voie ouverte ou mini-invasive selon le contexte. Pour les TNE pancréatiques, l'approche mini-invasive permet de réduire les complications et la durée d'hospitalisation sans compromettre les résultats oncologiques. Une lymphadénectomie est souvent recommandée, le statut ganglionnaire constituant un facteur pronostique majeur. Lorsque cela est possible, une préservation fonctionnelle est privilégiée afin de limiter les résections étendues et d'éviter des séquelles telles que l'insuffisance pancréatique exocrine ou le syndrome de l'intestin court.[21-23]

Traitement oncologique

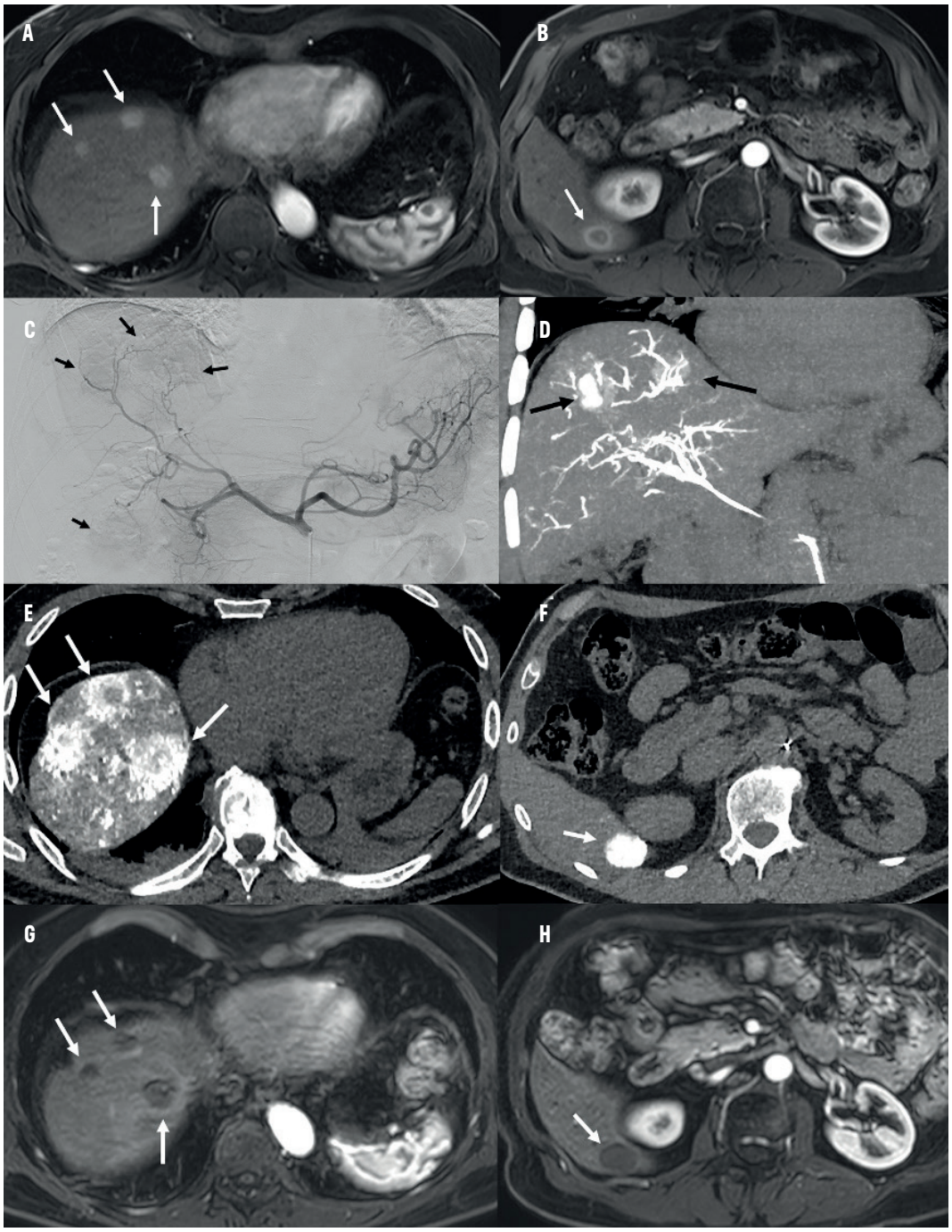
Plusieurs options systémiques sont disponibles dans les TNE, permettant des stratégies séquentielles reposant sur trois classes principales: analogues de la somatostatine (SSA), thérapies ciblées et chimiothérapie. Le choix dépend de la localisation tumorale, du grade (Ki-67), de la charge tumorale et du profil du patient, sans séquence optimale clairement définie.

Parmi les SSA, le lanréotide à action prolongée est largement utilisé dans les TNE G1-G2 (Ki-67 < 10%) d'origines pancréatique, intestinale ou à primitif inconnu avec une progression documentée.[24] Bien toléré, il présente un effet antiprolifératif démontré, doublant la survie sans progression à deux ans (environ 33 à 65%), tout en contrôlant les symptômes hormonaux. Il constitue souvent un traitement de première ligne; en cas de symptômes persistants, le télotristat peut être envisagé.

Dans les TNE pancréatiques bien différenciées, le sunitinib et l'évérolimus ont significativement amélioré la survie sans

FIG 2 **Chimio-embolisation transartérielle**

Patient de 63 ans avec TNE G2 avec des métastases hépatiques en progression. IRM hépatique après injection de gadolinium (phase artérielle) démontrant des métastases du dôme hépatique (**A**) et de la pointe du foie (**B**) (flèches). Angiographie du tronc cœliaque (**C**) et angio-CT avec injection de produit de contraste iodé depuis le microcathéter dans l'artère hépatique propre (**D**) montrant les métastases (flèches). Réalisation d'une chimioembolisation sélective démontrant la captation par les lésions de l'émulsion faite de Liopdiol et de doxorubicine (**E** et **F**, flèches). IRM hépatique après injection de gadolinium (phase artérielle) démontrant la nécrose des métastases traitées (**G** et **H**).
TNE: tumeur neuroendocrine.



progression dans des essais randomisés.[25,26] Leur utilisation peut être limitée par des effets indésirables, notamment une diarrhée, une asthénie et une toxicité hématologique avec le sunitinib, et des aphtes, une hyperglycémie et une immunosuppression modérée avec l'évérolimus. Plus récemment, le cabozantinib a également montré un bénéfice chez des patients prétraités, doublant la survie sans progression.[27]

En chimiothérapie, l'étude ECOG-ACRIN E2211 a établi l'association capécitabine-témozolomide comme nouveau

TABLEAU 1 Comparaison des traitements locorégionaux hépatiques

TACE: chimioembolisation transartérielle.

	TACE/embolisation	Radioembolisation (Y-90)
Principe	Injection intra-artérielle (microcathéter) de chimiothérapie (doxorubicine, cisplatine) + agent embolisant (TACE) ou agent embolisant seul → ischémie tumorale	Injection intra-artérielle de microsphères chargées en Yttrium-90 → irradiation ciblée à haute dose
Indications	Fonction hépatique préservée, absence de thrombose portale	Non éligible à la TACE/embolisation ou progression après traitements locorégionaux, fonction hépatique préservée
Efficacité tumorale	Réponse/contrôle tumoral élevé (50-90%)	Contrôle tumoral environ 90%
Amélioration symptomatique	50-90%	Environ 69%
Survie médiane	12-84 mois	Environ 28 mois
Effets indésirables principaux	Syndrome postembolisation fréquent (douleurs, fièvre, nausées, asthénie), transitoire	Douleurs abdominales, nausées, fatigue (≈30%)
Complications spécifiques	Syndrome carcinoïde aigu (10-32%)	Toxicité hépatique sévère (environ 8%), lymphopénie sévère (environ 7%), décompensation hépatique rare
Particularités	Pas de différence significative entre TACE et embolisation simple; choix selon expertise du centre; prophylaxie par analogues de la somatostatine recommandée	Généralement bien tolérée; souvent réalisable en ambulatoire; risque de décompensation lié au volume traité

standard.[28] Elle améliore significativement la survie sans progression (22,7 vs 14,4 mois avec la témozolomide seule). Bien tolérée et entièrement orale, cette combinaison constitue une alternative attractive aux schémas cytotoxiques plus intensifs.

Thérapie par radionucléides à récepteurs peptidiques

La PRRT au lutétium-177 (DOTATATE ou DOTATOC) occupe une place centrale dans le traitement des TNE bien différenciées SSTR-positives. La sélection repose sur l'imagerie TEP-SSTR (^{68}Ga-DOTATATE/DOTATOC), permettant une irradiation ciblée des lésions. La tolérance est généralement bonne grâce à la néphroprotection par perfusion d'acides aminés et à une surveillance hématologique adaptée. Des approches de dosimétrie personnalisée sont en cours de développement afin d'optimiser le rapport efficacité-toxicité. Les principales indications sont résumées dans le **tableau 3**. De nouvelles approches sont en développement, notamment les antagonistes des récepteurs SSTR, les émetteurs alpha et des stratégies combinées avec SSA, thérapies ciblées ou traitements hépatodirigés.[29]

EXPÉRIENCE PATIENT: VERS UNE PRISE EN CHARGE HOLISTIQUE

En raison de leur évolution chronique et imprévisible, les TNE altèrent la qualité de vie par leurs symptômes, les traitements et leur impact psychosocial; selon l'International

TABLEAU 2 Indications chirurgicales des TNE selon localisation et taille

TNE: tumeur neuroendocrine; EUS: échoendoscopie.

Site	Taille/caractéristiques	Type de chirurgie recommandé
Pancréas	TNE fonctionnelles (induisant des symptômes): toute taille → chirurgie ou ablation par radiofréquence EUS-guidée si ≤ 2 cm. TNE non fonctionnelles: en général > 2 cm → résection, < 1 cm surveiller, entre 1-2 cm au cas par cas	Résection formelle (pancréatectomie partielle, etc.) ou chirurgie épargnant le parenchyme (énucléation) selon la localisation et le risque. Ablation par radiofréquence EUS-guidée pour les lésions ≤ 2 cm
Intestin grêle/ iléon jéjunum	Souvent multifocales Même si stade avancé, importance de la chirurgie primaire	Résection intestinale (R0) + suppression des ganglions lymphatiques mésentériques, en veillant à préserver une longueur intestinale suffisante pour éviter un syndrome de l'intestin court
Appendice	Tumeurs découvertes après appendicectomie; si petite (< 2 cm), peu de risque Si > 2 cm ou invasion ganglionnaire	Appendicectomie Hémicolectomie droite
Rectum	< 1 cm, peu profondes De plus grande taille ou avec envahissement ou ganglions	Exérèse endoscopique Résection proctologique plus large
Estomac/ duodénum	Petites lésions bien différenciées Lésions plus volumineuses, envahissantes ou de haut grade	Résection endoscopique ou chirurgicale pour les lésions plus volumineuses

Neuroendocrine Cancer Alliance (INCA), 92% des patients modifient leurs habitudes après le diagnostic.[2,30] La maladie s'accompagne d'une forte charge émotionnelle liée au diagnostic souvent tardif, à la chronicité et à des symptômes parfois invisibles mais invalidants, générant un vécu d'incer-

TABLEAU 3 Indications de la PRRT selon la TNE et le contexte

PRRT: thérapie par radionucléides à récepteurs peptidiques; SSA: analogues de la somatostatine; SSTR: récepteur de la somatostatine; TNE: tumeur neuroendocrine.

Type de TNE	Caractéristiques tumorales	Ligne de traitement	Conditions/remarques
TNE intestinales	G1-G2, Ki-67 ≤ 20%	2e ligne	Après progression sous analogues de la SSA, démontrée par l'essai NETTER-1
TNE intestinales bien différenciées	G2-G3, Ki-67 ≤ 55%	1re ou 2e ligne	Après ≤ 6 mois de SSA ou ≤ 1 mois de traitement systémique
TNE pancréatiques	G1-G2, Ki-67 ≤ 20%	1re ou 2e ligne	Cette indication n'a pas encore été intégrée dans l'indication standard approuvée par Swissmedic
TNE pancréatiques	G1-G2	2e ou 3e ligne	Selon la séquence thérapeutique (SSA → thérapies ciblées → PRRT ou PRRT précoces selon la charge tumorale et l'expression SSTR)
TNE d'origine inconnue ou extradigestives	SSTR positives	2e ou 3e ligne	Après progression documentée

titude. Si l'anxiété initiale peut être adaptative, sa persistance peut nécessiter un accompagnement spécialisé. Les associations de patients, comme Victory NET en Suisse ou l'INCA, offrent information et soutien. Les patients présentent des taux élevés de troubles psychiques (35,4%) et psychiatriques sévères (8,6%), parfois supérieurs à d'autres cancers, nécessitant une prise en charge psycho-oncologique spécialisée et intégrée.

Les infirmiers cliniciens spécialisés assurent un suivi individualisé, la coordination des soins et la communication interdisciplinaire. L'accompagnement nutritionnel doit être adapté: en cas de syndrome carcinoïde, éviction de la tyramine et supplémentation en vitamine B3; en cas d'hyperinsulinisme, fractionnement des repas et collation nocturne pour prévenir les hypoglycémies.

CONCLUSION

Le diagnostic précoce et l'orientation vers un centre expert sont essentiels pour optimiser la prise en charge des TNE. Leur rareté et leur hétérogénéité nécessitent une approche personnalisée et multidisciplinaire. La collaboration entre oncologie, médecine nucléaire, chirurgie, gastroentérologie, radiologie, pathologie et endocrinologie au tumor board spécialisé permet d'intégrer les outils diagnostiques avancés et les traitements innovants. Le rôle du médecin généraliste reste central tout au long du parcours de soins, du diagnostic au suivi à long terme, afin d'assurer la coordination et la continuité de la prise en charge.

Conflit d'intérêts: les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

Utilisation de l'IA: les auteurs ont déclaré avoir utilisé l'IA pour le contrôle grammatical et orthographique et avoir validé la version finale de l'article.

Sous licence: CC BY-NC-ND, avec respect de l'embargo tel qu'indiqué sur revmed.ch (bit.ly/49yKwM5).

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Penser à une tumeur neuroendocrine (TNE) devant des symptômes chroniques inexpliqués pour réduire les retards diagnostiques.
- Privilégier une évaluation multidimensionnelle incluant imagerie morphologique et fonctionnelle (PET-SSTR, FDG-PET) et anatomopathologie complète.
- Orienter rapidement vers un centre expert: la prise en charge optimale repose sur une discussion multidisciplinaire pour définir une stratégie thérapeutique cohérente et séquencée.
- Adopter des traitements personnalisés, incluant l'endoscopie, la radiologie, la chirurgie, l'oncologie médicale et la thérapie par radionucléides à récepteurs peptidiques.
- Intégrer systématiquement les soins de support, car la qualité de vie et l'accompagnement global sont des déterminants majeurs du parcours.

1 Dasari A, Wallace K, Halperin DM, et al. Epidemiology of Neuroendocrine Neoplasms in the US. JAMA Netw Open. 2025 Jun 2;8(6):e2515798. DOI: 10.1001/jamanetworkopen.2025.15798.
2 Singh S, Goldstein G, Sissons M, Kolarova T, Leyden J. Neuroendocrine tumor (NET) patient (pt) experience with disease management: Results from the first global NET pt survey – A collaboration between the International Neuroendocrine Cancer Alliance (INCA) and Novartis. J Clin Oncol. 2015;33(15 Suppl):e17737. DOI: 10.1200/jco.2015.33.15_suppl.e17737.
3 Hofland J, Falconi M, Christ E, et al. European Neuroendocrine Tumor Society 2023 guidance paper for functioning pancreatic neuroendocrine tumour syndromes. J Neuroendocrinol. 2023 Aug;35(8):e13318. DOI: 10.1111/jne.13318.
4 Chatzipanagiotou O, Schizas D, Vailas M, et al. All you need to know about gastrinoma today | Gastrinoma and Zollinger-Ellison syndrome: A thorough update. J Neuroendocrinol. 2023 Apr;35(4):e13267. DOI: 10.1111/jne.13267.
5 Crona J, Norlén O, Antonodimitrakis P, et al. Multiple and Secondary Hormone Secretion in Patients With Metastatic Pancreatic Neuroendocrine Tumours. J Clin Endocrinol Metab. 2016 Feb;101(2):445-52. DOI: 10.1210/jc.2015-2436.
6 Pavel M, Öberg K, Falconi M, et al. Gastroenteropancreatic neuroendocrine neoplasms: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol. 2020 Jul;31(7):844-60. DOI: 10.1016/j.annonc.2020.03.304.
7 *Hayoz R, Vietti-Violi N, Duran R, et al. The combination of hepatobiliary phase with Gd-EOB-DTPA and DWI is highly accurate for the detection and characterization of liver metastases from neuroendocrine tumor. Eur Radiol. 2020 Dec;30(12):6593-602. DOI: 10.1007/s00330-020-06930-6.
8 Kabasakal L, Demirci E, Ocak M, et al. Comparison of 68Ga-DOTATATE and 68Ga-DOTANOC PET/CT imaging in the same patient group with neuroendocrine tumours. Eur J Nucl Med Mol Imaging. 2012 Aug;39(8):1271-7. DOI: 10.1007/s00259-012-2123-y.
9 Alevroudis E, Spei ME, Chatziioannou SN, et al. Clinical Utility of 18F-FDG PET in Neuroendocrine Tumors Prior to Peptide Receptor Radionuclide Therapy: A Systematic Review and Meta-Analysis. Cancers (Basel). 2021 Apr 10;13(8):1813. DOI: 10.3390/cancers13081813.
10 Panzuto F, Magi L, Esposito G, Rinzivillo M, Annibale B. Comparison of Endoscopic Techniques in the Management of Type I Gastric Neuroendocrine Neoplasia: A Systematic Review. Gastroenterol Res Pract. 2021 Mar 30;2021:6679397. DOI: 10.1155/2021/6679397.
11 Wannhoff A, Meier B, Caca K. Systematic review and meta-analysis on effectiveness and safety of the full-thickness resection device (FTRD) in the colon. Z Gastroenterol. 2022 May;60(5):741-52. DOI: 10.1055/a-1310-4320.
12 Nabi Z, Lakhtakia S, Reddy DN. Current status of the role of endoscopy in evaluation and management of gastrointestinal and pancreatic neuroendocrine tumors. Indian J Gastroenterol. 2023 Apr;42(12):158-72. DOI: 10.1007/s12664-023-01362-8.
13 Marx M, Trosic-Ivanisevic T, Caillol F, et al. EUS-guided radiofrequency ablation for pancreatic insulinoma: experience in 2 tertiary centers. Gastrointest Endosc. 2022 Jun;95(6):1256-63. DOI: 10.1016/j.gie.2021.11.045.
14 *Marx M, Godat S, Caillol F, et al. Management of non-functional pancreatic neuroendocrine tumors by endoscopic ultrasound-guided radiofrequency ablation: Retrospective study in two tertiary centers. Dig Endosc. 2022 Sep;34(6):1207-13. DOI: 10.1111/den.14224.
15 Cloyd JM, Ejaz A, Konda B, Makary MS, Pawlik TM. Neuroendocrine liver metastases: a contemporary review of treatment strategies. Hepatobiliary Surg Nutr. 2020 Aug;9(4):440-51. DOI: 10.21037/hbsn.2020.04.02.
16 de Baere T, Deschamps F, Tselikas L, et al. GEP-NETS update: Interventional radiology: role in the treatment of liver metastases from GEP-NETs. Eur J Endocrinol. 2015 Apr;172(4):R151-66. DOI: 10.1530/EJE-14-0630.
17 Kjaer J, Stålberg P, Crona J, et al. Long-term outcome after resection and thermal hepatic ablation of pancreatic neuroendocrine tumour liver metastases. BJS Open. 2021 Jul 6;5(4):zrab062. DOI: 10.1093/bjsopen/zrab062.
18 Tai E, Kennedy S, Farrell A, et al. Comparison of transarterial bland and chemoembolization for neuroendocrine tumours: a systematic review and meta-analysis. Curr Oncol. 2020 Dec;27(6):e537-e546. DOI: 10.3747/co.27.6205.
19 Braat AJAT, Kappadath SC, Ahmadzadehfar H, et al. Radioembolization with 90Y Resin Microspheres of Neuroendocrine Liver Metastases: International Multicenter Study on Efficacy and Toxicity. Cardiovasc Intervent Radiol. 2019 Mar;42(3):413-25. DOI: 10.1007/s00270-018-2148-0.
20 Wong TY, Zhang KS, Gandhi RT, et al. Long-term outcomes following 90Y Radioembolization of neuroendocrine liver metastases: evaluation of the radiation-emitting SIR-spheres in non-resectable liver tumor (RESiN) registry. BMC Cancer. 2022 Mar 1;22(1):224. DOI: 10.1186/s12885-022-09302-z.
21 Søreide K, Stättner S, Hallet J. Surgery as a Principle and Technical Consideration for Primary Tumor Resection of Small Bowel Neuroendocrine Tumors. Ann Surg Oncol. 2024 Feb;31(2):1125-37. DOI: 10.1245/s10434-023-14610-0.

22 *Kenney LM, Hughes M. Surgical Management of Gastroenteropancreatic Neuroendocrine Tumors. Cancers (Basel). 2025 Jan 23;17(3):377. DOI: 10.3390/cancers17030377.
23 Fahmy JN, Varsanik MA, Hubbs D, et al. Pancreatic neuroendocrine tumors: Surgical outcomes and survival analysis. Am J Surg. 2021 Mar;221(3):529-33. DOI: 10.1016/j.amjsurg.2020.12.037.
24. Caplin ME, Pavel M, Ćwikła JB, et al. Lanreotide in metastatic enteropancreatic neuroendocrine tumors. N Engl J Med. 2014 Jul 17;371(3):224-33. DOI: 10.1056/NEJMoa1316158.
25 Yao JC, Shah MH, Ito T, et al. Everolimus for advanced pancreatic neuroendocrine tumors. N Engl J Med. 2011 Feb 10;364:514-23. DOI: 10.1056/NEJMoa1009290.
26 Raymond E, Dahan L, Raoul JL, et al. Sunitinib malate for the treatment of pancreatic neuroendocrine tumors. N Engl J Med. 2011 Feb 10;364:501-13. DOI: 10.1056/NEJMoa1003825.
27 *Chan JA, Geyer S, Zemla T, et al. Phase 3 Trial of Cabozantinib to Treat Advanced Neuroendocrine Tumors. N Engl J Med. 2025 Feb 13;392:653-665. DOI: 10.1056/NEJMoa2403991.
28 Kunz PL, Graham NT, Catalano PJ, et al. Randomized Study of Temozolomide or Temozolomide and Capecitabine in Patients With Advanced Pancreatic Neuroendocrine Tumors (ECOG-ACRIN E2211). J Clin Oncol. 2023 Mar 1;41:1359-69. DOI: 10.1200/JCO.22.01013.
29 Singh S, Halperin D, Myrehaug S, et al. [177Lu]Lu-DOTA-TATE plus long-acting octreotide versus high-dose long-acting octreotide for the treatment of newly diagnosed, advanced grade 2-3, well-differentiated, gastroenteropancreatic neuroendocrine tumours (NETTER-2): an open-label, randomised, phase 3 study. Lancet. 2024 Jun 29;403(10446):2807-17. DOI: 10.1016/S0140-6736(24)00701-3.
30 *Jin XF, Spampatti MP, Spitzweg C, Auernhammer CJ. Supportive therapy in gastroenteropancreatic neuroendocrine tumors: Often forgotten but important. Rev Endocr Metab Disord. 2018 Jun;19(2):145-58. DOI: 10.1007/s11154-018-9443-6.

* **à lire**