



Journal Homepage: -[www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)  
**INTERNATIONAL JOURNAL OF  
 ADVANCED RESEARCH (IJAR)**

Article DOI: 10.21474/IJAR01/8049  
 DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/8049>



### RESEARCH ARTICLE

#### TUMEUR NEUROENDOCRINE DE L'APPENDICE : A PROPOS D'UN CAS NEUROENDOCRINE TUMOR OF THE APPENDIX: A CASE REPORT.

**Laila Bahi, Kenza Oqbani, Nassira Karich, mouhamed Mouhoub, Achraf Miry, Amal Bennani, Sanaa Abbaoui.**

Service de pathologie, CHU Mohamed VI, faculté de médecine et de pharmacie d'Oujda, Université Mohammed 1<sup>er</sup> Oujda. MAROC.

#### Manuscript Info

##### Manuscript History

Received: 09 September 2018  
 Final Accepted: 11 October 2018  
 Published: November 2018

##### Keywords:-

Neuroendocrine Tumor- Appendix -  
 Acute Appendicitis.

#### Abstract

In our work, we report the case of a neuroendocrine tumor of the appendix in a 32-year-old woman admitted for symptoms of acute appendicitis.

The vermiform appendix obtained after an emergency appendectomy contained a firm and whitish parietal mass of 1 cm of diameter.

Histology revealed a neuroendocrine tumor of the appendix that involved the mucosa, submucosa, and partly the muscularis.

*Copy Right, IJAR, 2018,. All rights reserved.*

#### Introduction:-

Les tumeurs neuroendocrines du tractus gastro-intestinal ont été décrites pour la première fois par Oberndorfer [1] sous le terme de «carcinoïde», entité considérée comme bénigne à cette époque.

Après environ une décennie d'études à propos de ces tumeurs, celle-ci prend le nom de « tumeurs neuroendocrines gastro-entéro-pancréatique » [2]. Plus tard, Le terme « tumeur neuroendocrine de l'appendice » sera utilisé.

Les tumeurs neuroendocrines représentent un groupe hétérogène de tumeurs composées de cellules contenant des granules sécrétoires cytoplasmiques denses [3].

L'OMS classe actuellement ces tumeurs en : tumeur neuroendocrine bien différenciées avec un comportement biologique bénin (1a), en tumeur neuroendocrine bien différenciée avec un potentiel malin incertain (1b), en carcinome neuroendocrine bien différencié (avec un faible potentiel de malignité) (2) et en carcinome mixte exocrine et endocrine (3). Le carcinome à cellules caliciformes appartient à cette dernière catégorie.

L'intestin grêle est le site le plus fréquent de ces tumeurs, suivi du rectum puis de l'appendice [4].

On rapporte dans ce travail, le cas d'une tumeur neuroendocrine primitive de l'appendice.

#### Observation:-

Nous rapportons le cas d'une patiente de 32 ans, admise aux urgences pour douleur aiguë de la fosse iliaque associée à une fièvre.

**Corresponding Author:-Laila Bahi, Kenza.**

Address:-Service de pathologie, CHU Mohamed VI, faculté de médecine et de pharmacie d'Oujda, Université Mohammed 1<sup>er</sup> Oujda. MAROC.

La tomодensitométrie (TDM) de l'abdomen a montré une appendice élargie avec épaississement de la paroi appendiculaire. (Figure 1)

Le bilan biologique a révélé une hyperleucocytose à prédominance de polynucléaires neutrophiles.

Le tableau clinique et les données paracliniques étaient en faveur d'une appendicite aiguë nécessitant ainsi une appendicectomie.

A l'examen macroscopique, l'appendice était augmentée de taille mesurant 5x1.2cm et présentait à l'ouverture au niveau de sa paroi une lésion blanchâtre mesurant 1x0.5x0.5cm qui était située à 1.5cm de la base et à 2cm du fond. L'examen microscopique de la lésion pariétale a révélé une prolifération tumorale faite d'îlots, de tubes, de morules, de nids et de travées. Les cellules tumorales étaient rondes, à cytoplasme moyennement abondant éosinophile et au noyau de polarité presque inversée, monotone, à chromatine vésiculaire et sans atypies cytonucléaires franches. Le nombre de mitoses est estimé à une mitose /10 champs au fort grossissement.

Le stroma tumoral est fibreux, richement vascularisé et inflammatoire. La prolifération présentait des foyers de nécrose tumorale focale, des embolies vasculaires et des engainements périnerveux et infiltrait la paroi de la muqueuse jusqu'à la musculuse avec une base appendiculaire saine. (Figure 2 et 3)

L'examen sous coloration standard HE a été complété par immunomarquage qui a révélé une expression de synaptophysine, de la chromogranine A et du CD-56 permettant de conclure ainsi à une tumeur neuroendocrine de l'appendice.

### **Discussion:-**

Les tumeurs neuroendocrines du tractus digestif surviennent surtout au niveau de l'intestin grêle (44,7%), puis le rectum (19,6%), l'appendice (16,7%), le colon (10,6%) et au niveau de l'estomac (7,2%). [4]

L'incidence annuelle des tumeurs neuroendocrines de l'appendice est estimée à 0,15 pouvant aller jusqu'à 0,6 par 100,000 personnes selon les données de la SEER (Surveillance Epidemiology and End Results) [5].

Les TNE de l'appendice vermiforme sont habituellement asymptomatiques. Les études de séries sur le diagnostic précis préopératoire par imagerie sont rares [6,7]. Dans la grande majorité des cas, le diagnostic de tumeur neuroendocrine appendiculaire est établi fortuitement sur des pièces d'appendicectomies réalisées pour appendicite aiguë comme il est le cas pour notre patiente ou pour douleur abdominale récurrente, chronique de la fosse iliaque droite [8]. Le syndrome carcinoïde est très rare (<1%). [9,10]

Le diagnostic préopératoire a peu d'intérêt vu que la majorité des cas sont de découverte fortuite, les études actuelles se focalisent surtout sur la détection précoce de la récurrence chez les patients ayant déjà subi un traitement chirurgical. Dans une large série de cas de tumeurs neuroendocrines appendiculaires diagnostiquées fortuitement ayant porté sur 143 patients, la base appendiculaire était le siège prédominant de la tumeur (82,4%) avec une base appendiculaire saine dans 95,9% des cas. [10]

Le diagnostic histologique peut être parfois difficile en coloration à l'hématoxyline-éosine surtout pour les cas reprenant l'aspect d'adénocarcinome peu différencié et nécessite donc une étude immunohistochimique par les anticorps anti-synaptophysine, anti-chromogranine A et anti-CD-56. [11]

Des lésions d'appendicite aiguë et de réaction péritonéales peuvent être observées dans respectivement 66,1% et 45,1% [10]

Le dosage plasmatique des taux de chromogranine A comme marqueur tumoral contribue au diagnostic différentiel du carcinome neuroendocrine à cellules caliciformes et à la détection précoce de la récurrence ainsi qu'au suivi à long terme de la maladie métastatique [12].

Une tomодensitométrie et une scintigraphie aux récepteurs de la somatostatine (SRS) sont recommandées pour les cas de tumeurs dont le diamètre dépasse 2 cm.

La coloscopie est recommandée pour la détection précoce de tumeurs synchrones ou métachrones du gros intestin [12].

Le diamètre des tumeurs neuroendocrines appendiculaires ne dépasse pas 1 cm dans presque 80% des cas. Dans 15% des cas, le diamètre est entre 1 et 2 cm alors qu'il est supérieur à 2 cm dans seulement 5% [13]. Dans ce dernier cas, le potentiel métastatique devient considérable [14] et le taux de survie à 5 ans est défavorable [15].

La survenue de métastases ganglionnaires est estimée à 30% [16] et à seulement 1% pour les tumeurs présentant un envahissement mésentérique [17]. À ce jour, il n'y a eu aucune étude corrélant la survenue de métastases ganglionnaires à l'invasion de séreuse appendiculaire [14].

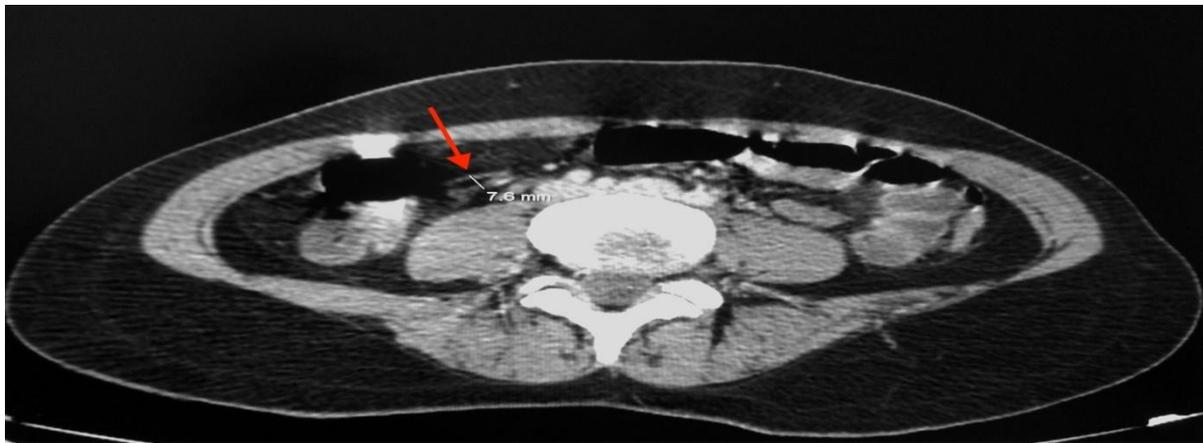
Le traitement dépend en un grand degré de la taille de la tumeur. Les tumeurs neuroendocrines de l'appendice de moins de 1 cm sont traitées par appendicectomie simple, les tumeurs neuroendocrines de diamètre entre 1 et 2 cm par appendicectomie simple suivie d'un suivi postopératoire périodique pendant 5 ans. L'hémi-colectomie droite (dans les 3 mois qui suivent l'appendicectomie) doit être réservée aux patients présentant au moins un des critères suivants: taille de la tumeur > 2 cm, tumeur localisée au niveau de la base de l'appendice, infiltration du caecum, marges de résection chirurgicale positive, envahissement mésentérique appendiculaire, ganglion lymphatique méso-appendiculaire métastatique, présence de cellules indifférenciées ou peu différenciées ou présence de cellules calciformes [12,18,19].

### Conclusion:-

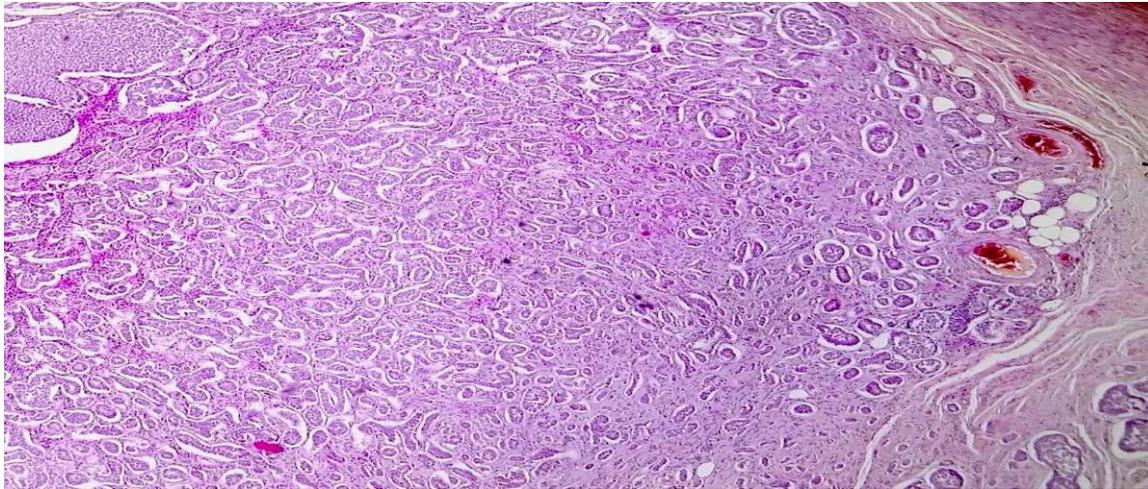
La tumeur neuroendocrine de l'appendice est une tumeur rare de découverte souvent fortuite car son tableau clinique est souvent non spécifique et est souvent prise pour appendicite aiguë. Cette tumeur peut progresser rapidement et présenter ainsi un pronostic défavorable.

### Conflit d'intérêt :

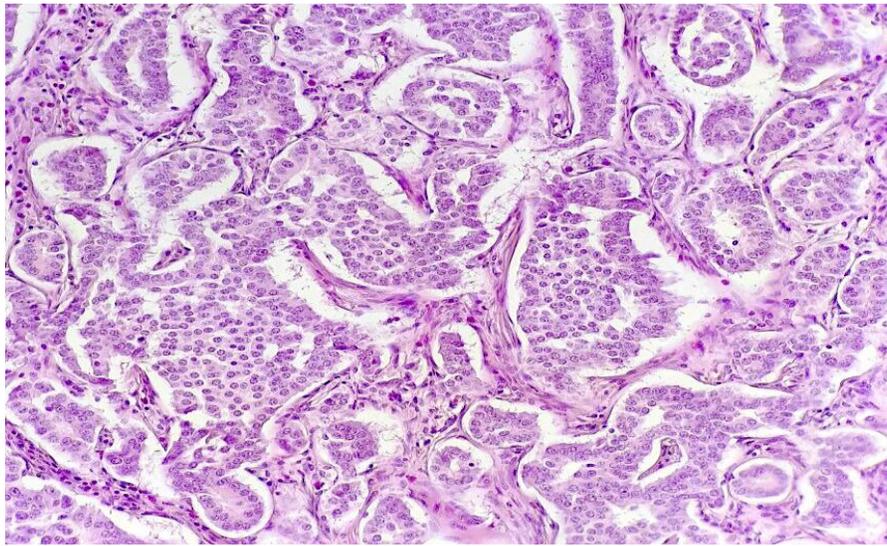
Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt par rapport à cet article.



**Fig 1:-** Vue scannographique en coupe axiale montrant une appendice modérément augmentée de taille avec un diamètre de 7,6mm.



**Fig 2:-**Microphotographie au faible grossissement montrant l'architecture de la tumeur et l'infiltration de la musculaire.



**Fig 3:-**Microphotographie montrant l'architecture en îlots, en tubes et en travées ainsi que les caractéristiques cytologiques de la prolifération

### References:-

1. Modlin IM, Shapiro MD, Kidd M. Siegfried Oberndorfer: origins and perspectives of carcinoid tumors. *Hum Pathol* 2004; 35: 1440-1451
2. Chetty R. Requiem for the term 'carcinoid tumour' in the gastrointestinal tract? *Can J Gastroenterol* 2008; 22: 357-358
3. Estrozi B and Bacchi CE: Neuroendocrine tumors involving the gastroenteropancreatic tract: A clinicopathological evaluation of 773 cases. *Clinics* 66: 1671-1675, 2011.
4. Maggard MA, O'Connell JB and Ko CY: Updated population-based review of carcinoid tumors. *Ann Surg* 240: 117-122, 2004.
5. Pape UF, Perren A, Niederle B, Gross D, Gress T, Costa F, Arnold R, Denecke T, Plöckinger U, Salazar R, Grossman A, and all other Barcelona Consensus Conference participants: ENETS Consensus Guideline for the Management of Patients with Neuroendocrine Neoplasms from the Jejunum-Ileum and the Appendix Including Goblet Cell Carcinomas. *Neuroendocrinology* 95: 135-156, 2012.
6. Pickhardt PJ, Levy AD, Rohrmann CA Jr, Kende AI. Primary neoplasms of the appendix: radiologic spectrum of disease with pathologic correlation. *Radiographics* 2003; 23: 645-662

7. Deeg KH, Reisig A, Seitz G. Sonographic diagnosis of a carcinoid tumour of the appendix in a 14-year-old boy. *Ultraschall Med* 2003; 24: 120-122
8. Modlin IM, Lye KD, Kidd M. A 5-decade analysis of 13,715 carcinoid tumors. *Cancer* 2003; 97: 934-959
9. O'Donnell ME, Carson J, Garstin WI. Surgical treatment of malignant carcinoid tumours of the appendix. *Int J Clin Pract* 2007; 61: 431-437
10. Charfi, S., et al. "Tumeurs endocrines de l'appendice diagnostiquées fortuitement sur pièces d'appendicectomie: étude de 143 cas." *Annales de Pathologie*. Vol. 31. No. 5. Elsevier Masson, 2011.
11. Simon SR and Fox K: Neuroendocrine carcinoma of the colon. *J Clin Gastroenterol* 17: 304-307, 1993.
12. Plöckinger U, Couvelard A, Falconi M, Sundin A, Salazar Christ E, de Herder WW, Gross D, Knapp WH, Knigge UP, Kulke MH, Pape UF. Consensus guidelines for the management of patients with digestive neuroendocrine tumours: well- differentiated tumour/carcinoma of the appendix and goblet cell carcinoma. *Neuroendocrinology* 2008; 87: 20-30
13. Debnath D, Rees J, Myint F. Are we missing diagnostic opportunities in cases of carcinoid tumours of the appendix? *Surgeon* 2008; 6: 266-272
14. GRINIATSOS, John; MICHAEL, Othon. Appendiceal neuroendocrine tumors: Recent insights and clinical implications. *World journal of gastrointestinal oncology*, 2010, 2. Jg., Nr. 4, S. 192.
15. McGory ML, Maggard MA, Kang H, O'Connell JB, Ko CY. Malignancies of the appendix: beyond case series reports. *Dis Colon Rectum* 2005; 48: 2264-2271
16. Stinner B, Rothmund M. Neuroendocrine tumours (carcinoids) of the appendix. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2005; 19: 729-738
17. Rossi G, Valli R, Bertolini F, Sighinolfi P, Losi L, Cavazza A, Rivasi F, Luppi G. Does mesoappendix infiltration predict a worse prognosis in incidental neuroendocrine tumors of the appendix? A clinicopathologic and immunohistochemical study of 15 cases. *Am J Clin Pathol* 2003; 120: 706-711
18. Landry CS, Woodall C, Scoggins CR, McMasters KM, Martin RC 2nd. Analysis of 900 appendiceal carcinoid tumors for a proposed predictive staging system. *Arch Surg* 2008; 143: 664-670; discussion 670
19. Ramage JK, Davies AH, Ardill J, Bax N, Caplin M, Grossman A, Hawkins R, McNicol AM, Reed N, Sutton R, Thakker R, Aylwin S, Breen D, Britton K, Buchanan K, Corrie P, Gillams A, Lewington V, McCance D, Meeran K, Watkinson A. Guidelines for the management of gastroenteropancreatic neuroendocrine (including carcinoid) tumours. *Gut* 2005; 54 Suppl 4: iv 1- iv 16