

CAS CLINIQUES
UN CAS DE SYNDROME DE ZOLLINGER ELLISON COMPLIQUE
D'UNE PERITONITE DE DECOUVERTE AUTOPSIQUE

A CASE OF COMPLICATED ZOLLINGER ELLISON SYNDROME
A PERITONITIS DISCOVERY AUTOPSY

THIAM I¹., DOH K¹., GAYE A. M¹., KAMMOUN C¹., WOTO GAYE G¹

¹Laboratory anatomy and pathological cytology of Hospital Aristide Le Dantec (Dakar /Senegal)

THIAM Ibou : Docteur en médecine, Pathologiste, Assistant à la Faculté de médecine et d'odonto-stomatologie de l'université Cheikh Anta Diop de Dakar

E-mail : dribouthiam@yahoo.fr

Hôpital Aristide Le Dantec, Pavillon BICHAT, Avenue Pasteur, BP : 3001 DAKAR

DOH Kwame : Docteur en médecine, DES en anatomie et cytologie pathologiques,

E-mail : dkwame85@yahoo.fr

Hôpital Aristide Le Dantec, Pavillon BICHAT, Avenue Pasteur, BP : 3001 DAKAR

GAYE Abdou Magib : Docteur en médecine, Pathologiste

E-mail : gabdoumagib@yahoo.fr

Hôpital Aristide Le Dantec, Pavillon BICHAT, Avenue Pasteur, BP : 3001 DAKAR

KAMMOUN Chahir : Docteur en médecine, DES en anatomie et cytologie pathologiques,

E-mail : kammoun.chahir335@gmail.com

WOTO-GAYE Gisèle : Docteur en médecine, Pathologiste, Professeur titulaire en anatomie et cytologie pathologiques, Chef de service du département d'anatomie et cytologie pathologiques

Auteur correspondant

DOH Kwame : Docteur en Médecine, DES en Anatomie et Cytologie Pathologiques,

Hôpital Aristide Le Dantec, Pavillon BICHAT, Avenue Pasteur,

BP : 3001 DAKAR - Email : dkwame85@yahoo.fr - Tél : (00221) 77 437 61 44

Résumé

Le syndrome de Zollinger Ellison est une affection endocrinienne, caractérisée par une hyperproduction de gastrine due à une tumeur siégeant souvent au niveau du pancréas ou du duodénum. Nous rapportons un cas de syndrome de Zollinger Ellison compliqué de péritonite responsable du décès d'un homme de race noire âgé de 47 ans de découverte autopsique. Nous discutons après une revue de la littérature, les aspects épidémiologiques, morphologiques et évolutifs de cette affection rare.

Mots clés : Zollinger Ellison, Gastrinome, Péritonite, Autopsie

Summary

Zollinger Ellison Syndrome is an endocrine disorder caused by an overproduction of gastrin due to a tumor often located in the pancreas or duodenum.

We report a case of Zollinger Ellison syndrome complicated with peritonitis responsible for the death of a 47 year old black man revealed by autopsy. We discuss after literature review the epidemiological, morphological and evolutionary aspects of this rare disease.

Keywords: Zollinger Ellison, Gastrinoma, peritonitis, Autopsy

INTRODUCTION

Le syndrome de Zollinger Ellison est caractérisé par une hypersécrétion d'acide gastrique et des ulcères peptiques qu'on retrouve souvent à des endroits inhabituels. Cette augmentation de la sécrétion est provoquée par la libération d'une très grande quantité de gastrine provenant d'une tumeur d'où le terme de gastrinome [1]. Nous rapportons un cas de syndrome de Zollinger Ellison de découverte autopsique.

OBSERVATION

Le corps du sieur A.S. de race noire, âgé de 47 ans était retrouvé dans sa chambre sans vie et déposé dans notre structure, sans renseignements cliniques, pour la recherche de la cause de la mort. L'examen extérieur du corps montrait une cachexie avec pâleur importante palmo-plantaire et des muqueuses.

A l'autopsie des viscères, nous avons noté un épanchement péritonéal purulent de moyenne abondance avec adhérences des anses. Les viscères abdominaux étaient recouverts de fausses membranes. La dissection de l'œsophage, de l'estomac et du duodénum était très laborieuse à cause de la forte adhérence et des fausses membranes. Elle montrait, des érosions de l'œsophage, de multiples et vastes ulcères parfois perforés de la paroi postérieure de l'estomac et du duodénum (fig. 1) associé à une hypertrophie marquée des plis gastriques. Une tumeur encapsulée d'environ 3 cm de la tête du pancréas était également notée. L'examen de l'hypophyse, des parathyroïdes et des surrénales étaient normal. Aucune localisation secondaire tumorale n'avait été retrouvée. L'étude histologique montrait une prolifération tumorale pancréatique faite de nids de petites cellules rondes au noyau hyperchromatique et au cytoplasme mal limité amphophile séparés par un lacis de capillaires de type sinusoïde (Figure II) associée à une hyperplasie nette des cellules fundiques pariétales de l'estomac compatible avec un gastrinome. Un examen immunohistochimique n'avait pas été réalisé.

DISCUSSION

En 1955, Zollinger et Ellison ont décrit un syndrome caractérisé par un ulcère du jéjunum supérieur et une hypersécrétion d'acide gastrique [2]. Récemment, la gastrine a été identifiée comme étant l'agent humoral responsable du syndrome, d'où le terme de gastri-

nome [3]. Contrairement aux ulcères gastro-duodénaux typiques, ce syndrome est souvent progressif, persistant et mortel [4].

Le gastrinome est une affection rare, responsable de 0,1 à 1% des ulcères gastro-duodénaux [5,6], il s'agit du premier cas de notre expérience après plus de 20 ans d'exercice. Comme dans notre cas, d'autres auteurs rapportent que le syndrome de Zollinger Ellison atteint volontiers les sujets masculins de la quarantaine, bien que des âges extrêmes de 4 ans et de 90 ans aient été signalés [7,8].

Le gastrinome se manifeste par des ulcères multiples, sévères de siège atypique, la localisation évocatrice est le duodénum ou le jéjunum [5,6], soulignons la prédominance d'ulcères gastriques dans notre cas. Ces ulcères sont parfois associés à une œsophagite de reflux [5] corroborée par notre étude.

Chez notre sujet, le gastrinome siégeait au niveau de la tête du pancréas. En effet, le gastrinome se situe dans 75 à 85% des cas au niveau du pancréas et dans 15 à 25% des cas dans la région péripancréatique ou triangle de Stable et Passaro [9]. Bien que rare, le gastrinome représente la deuxième tumeur endocrinienne pancréatique après l'insulinome, il peut être sporadique ou s'intégrer dans le cadre d'une néoplasie multiple endocrinienne de type I dans 25% à 65% des cas avec atteinte de l'hypophyse, des parathyroïdes et des surrénales [6,10]. Dans notre cas, les glandes endocriniennes hypophysaires, parathyroïdiennes et surrénales étaient morphologiquement normales. Le gastrinome peut être bénin ; ou malin dans plus de la moitié des cas, responsable de métastases ganglionnaires, hépatique ou extra abdominales [11]. Dans notre cas, aucune localisation secondaire n'avait été retrouvée. Le syndrome de Zollinger Ellison peut être responsable de complications ulcéreuses (hémorragie, perforation), de fistule gastro-jéjuno-colique, ou de diarrhée volumogénique [1]. Rappelons que notre patient est décédé d'une péritonite secondaire à de multiples perforations ulcéreuses gastriques et duodénales.

CONCLUSION

Le syndrome de Zollinger Ellison est consécutif à une hypersécrétion de gastrine, se traduisant par une maladie ulcéreuse gastroduodénale atypique par son siège et ses modalités évolutives. Elle est une affection rare, mais grave pouvant être mortelle.

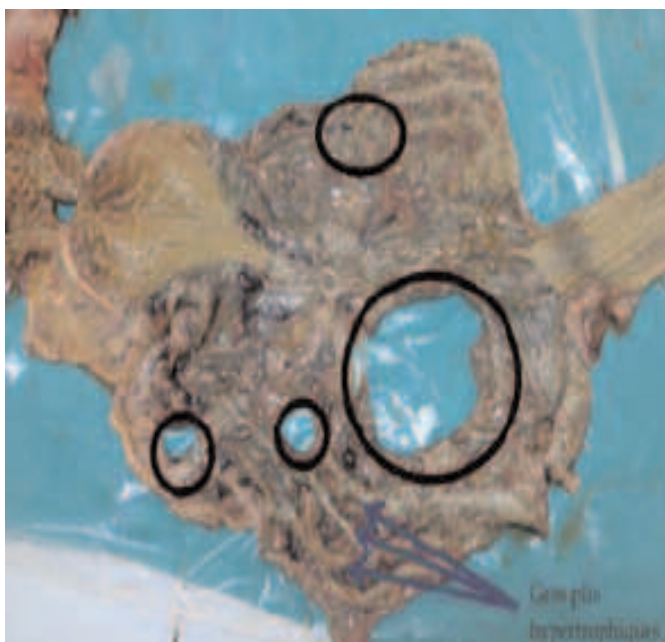


Figure 1 : Aspect macroscopique de la dissection du tube digestif

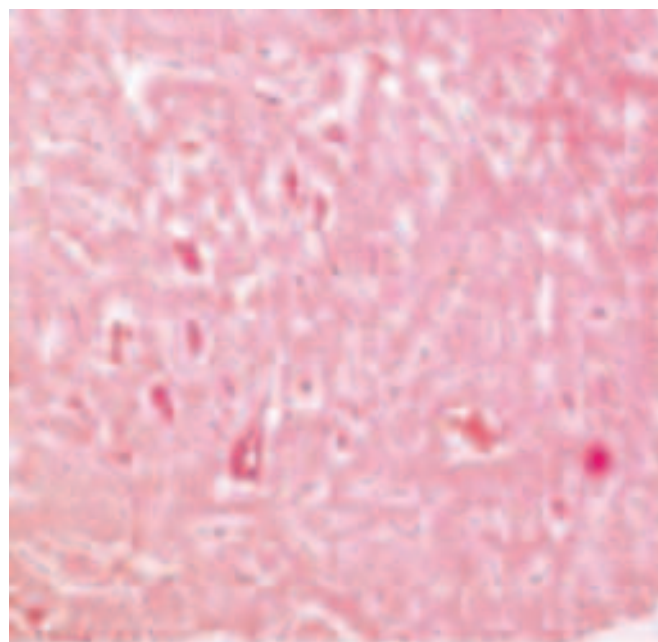


Figure 2: Aspect microscopique du gastrinome au grossissement 100 coloration faite à l'Hematoxylineosine

REFERENCES

- 1- Levenstein S. Peptic ulcer at the end of the 20th century: biological and psychological risk factors. *Can J Gastroenterol*. 1999 Nov; 13 (9):753-9.
- 2- Zollinger RM, Ellison EH. Primary peptic ulcerations of the jejunum associated with islet cell tumors of the pancreas. *Ann Surg* 1955; 142:709.
- 3- Biad A, Cadiot G, Mignon M. Zollinger-Ellison syndrome: diagnostic and therapeutic strategy. *Ann GastroenterolHepatol*. 1994;30:218-26.
- 4- Metz DC, Pisegna JR, Fishbein VA, et al. Control of gastric hypersecretion in the management of patients with Zollinger-Ellison syndrome. *World J Surg* 1993; 17: 468.
- 5- Solcia E, Capella C, Kloppel G. Tumors of the endocrine pancreas. In :Rosai J, Sobin LH, editors. *Tumors of the pancreas*. Washington : Armed forces institute of pathology, 1997 : 145-214.
- 6- De Lellis RA, Lloyd RV, Heitz PU, Eng C. *Pathology and genetics of Tumours of endocrine organs*. Lyon : IARC Press, 2004.
- 7- Bonfils S, Mignon M. Management of Zollinger-Ellison syndrome with gastric anti secretoty drugs. *Scand J Gastroenterol*.1988 ;146 :111-20.
- 8- Berna MJ, Hoffman KM, Serrano J, et al. Serum gastrin in Zollinger-Ellison syndrome: Prospective study of fasting serum gastrin in 309 patients from the National Institutes of Health and comparison with 2229 cases from the literature. *Medicine (Baltimore)* 2006;85:295.
- 9- Stabile BE, Morrow DJ, Passaro E. The gastrinoma triangle: operative implications. *Am J Surg* 1984;147:25-31.
- 10- Thakker RV. Multiple endocrine neoplasia-syndromes of the twentieth century. *J ClinEndocrinolMetab*1998 ; 83(8):2617-2620.
- 11- Mignon M, Ruzsniwski 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.

Recommandations aux auteurs

Le Journal Africain de Chirurgie (JAC) est un organe de diffusion des connaissances relatives à la Chirurgie Générale et aux Spécialités Chirurgicales, sous le mode d'éditoriaux ; d'articles originaux ; de mises au point ; de cas cliniques ; de notes techniques ; de lettres à la rédaction et d'analyses commentées d'articles et de livres. L'approbation préalable du Comité de Lecture conditionne la publication des manuscrits soumis au journal ; avec d'éventuels réaménagements. Les auteurs ont l'obligation de garantir le caractère inédit et l'absence de soumission à d'autres revues des articles proposés à publication. Les locuteurs non francophones sont autorisés à soumettre des articles en langue anglaise.

Le respect des recommandations éthiques de la déclaration d'Helsinki est exigé des auteurs.

Si le travail objet de l'article nécessite la vérification d'un comité d'éthique, il doit être fait mention de l'approbation de celui-ci dans le texte. Les auteurs sont priés de respecter les règles de fond et de forme rappelés ci-après.

1- SOUMISSION DES MANUSCRITS

Les manuscrits doivent être envoyés en format normalisé (textes ; tableaux ; figures ; photographies) par courriel à l'adresse suivante : affaire741@yahoo.fr.

Les informations suivantes sont nécessaires :

- titre de l'article (indiquer la rubrique) ;
- coordonnées complètes (adresse ; téléphone ; fax ; e-mail) ;
- noms et affiliation ; adresse des co-auteurs ;
- mots-clés.

Les documents suivants sont requis :

- un fichier pour la page de titre ;
- un fichier pour le manuscrit complet (sans page de titre et sans figures) ;
- un fichier par figure ou tableau.

2- PRESENTATION DES MANUSCRITS

Le manuscrit, qui doit comporter 250 mots ou 1500 signes par page, doit se composer des éléments suivants.

2.1- PAGE DE TITRE

- un titre en français et en anglais ;
- les noms des auteurs (nom de famille et initiales du prénom) ; l'adresse postale des services ou des laboratoires concernés ; l'appartenance de chacun des auteurs étant indiquée ;
- le nom ; le numéro de téléphone ; de fax et l'adresse e-mail de l'auteur auquel seront adressées les demandes de modifications avant acceptation, les épreuves et les tirés à part.

2.2- RESUMES ET MOTS-CLES

Chaque article doit être accompagné d'un résumé de 250 mots au maximum, en français et en anglais, et de mots-clés (5 à 10) également en français et en anglais. La structuration habituelle des articles originaux doit être retrouvée au niveau des résumés : but de l'étude ; patients et méthode ; résultats ; conclusion.

2.3- TEXTE

Selon le type d'écrit, la longueur maximale du texte (références comprises) doit être la suivante :

- éditorial : 4 pages ;
- article original et mise au point : 12 pages ;
- cas clinique et note technique : 4 pages ;
- lettre à la rédaction : 2 pages.

Le plan suivant est de rigueur pour les articles originaux : introduction ; patients et méthode ; résultats ; discussion ; conclusion ; références. L'expression doit être simple, correcte, claire, précise et concise.

Les abréviations doivent être expliquées dès leur première apparition et leur forme conservée tout au long du texte ; elles ne sont pas utilisées dans le titre et le résumé. Elles doivent respecter la nomenclature internationale.

2.4- REFERENCES

Le nombre de références est au maximum de 30 dans les articles originaux et de 50 dans les mises au point. Toute citation doit être suivie d'une référence. La liste des références est consécutive selon leur ordre (numéro) d'apparition dans le texte. Toutes les références doivent être appelées dans le texte. Les numéros d'appel sont mentionnés dans le texte entre crochets, séparés par des tirets quand il s'agit de références consécutives (par exemple [1-4]), et par des virgules quand les références ne sont pas consécutives [1,4].

Lorsque des auteurs sont cités dans le texte :

- s'ils sont un ou deux, le ou les deux noms (sans l'initiale du prénom) sont cités ;
- s'ils sont au moins trois, seul le nom du premier auteur est cité, suivi de la mention « et al. »

Les abréviations acceptées de noms de revues correspondent à celles de l'Index Medicus de la National Library of Médecine.

La présentation des références obéit aux normes de la « Convention de Vancouver » (International Committee of Medical Journal Editors. Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journal. Fifth edition. N Engl J Med 1997; 336 : 309-16).

Les six premiers auteurs doivent être normalement mentionnés ; au-delà de ce nombre, seuls les six premiers seront cités, suivis d'une virgule et de la mention « et al. »

Exemples de références :

Article de périodique classique

Diop CT. La pneumatose kystique intestinale. A propos de 10 cas. Can J Surg 2001;54 :444-54. (Il n'y a pas d'espaces avant et après les signes de ponctuation du groupe numérique de la référence).

Article d'un supplément à un volume

Fall DF. La lithiase vésiculaire. Arch Surg 1990;4 Suppl 1:302-7.

Livre (avec un, deux ou trois auteurs)

Seye AB. Fractures pathologiques. Dakar : Presses Universitaires;2002.p. 304 (nombre de pages).

Livre à auteurs multiples avec coordonnateur(s)

Fofana B, Sylla M, Guèye F, Diop L editors. Les occlusions intestinales. Dakar : Presses Universitaires;2005.p. 203.

Chapitre de livre

Sangaré D, Koné AB. Cancer de l'hypopharynx. In : Diop HM ; Diouf F, editor (ou eds). Tumeurs ORL, volume 2. Bamako : Editions Hospitalières;2007.p.102-15.

Touré CT, Beauchamp G, Taillefer R, Devito M. Effects of total fundoplication on gastric physiology. In : Siewert JR, Holscher AH, eds. Diseases of the esophagus. New-York : Springer-Verlag;1987.p.1188-92.

2.5- TABLEAUX

Chaque tableau est présenté en page séparée, numéroté en chiffre arabe par lequel il est appelé dans le texte, mis alors entre parenthèses. Le titre est placé au-dessus et les éventuelles notes explicatives, en-dessous. Le tableau doit être saisi en double interligne sur une page.

3- ILLUSTRATIONS

Les figures (graphiques ; dessins ; photographies) numérotées en chiffres arabes sont appelées dans le texte par ordre numérique (numéro entre parenthèses) et fournies sur un fichier distinct. Le titre est placé en-dessous.

Il est recommandé de soumettre des figures en formats TIFF (.tiff) ; EPS (.eps) ou PDF (.pdf) .

Pour l'identification faciles des figures transmises, il est nécessaire de nommer les fichiers en indiquant le numéro de la figure et le format utilisé ; par exemple : figure 1 : .tiff, pour le fichier.

La résolution minimale des figures doit être de 200 DPI pour les photographies en noir et blanc et de 300 DPI pour les graphiques ou schémas.

S'il est impossible à l'auteur de soumettre son manuscrit et ses illustrations par l'Internet, il est prié d'envoyer ses différents fichiers sur CD-rom.

4- MISE EN PRODUCTION, CORRECTION D'EPREUVES, DEMANDES DE REPRODUCTION

L'insertion partielle ou totale d'un document ou d'une illustration dans le manuscrit nécessite l'autorisation écrite de leurs éditeurs et de leurs auteurs.

Pour tout manuscrit accepté pour publication, lors de la mise en production, un formulaire de transfert de droits est adressé par courrier électronique par l'éditeur ou l'auteur responsable qui doit le compléter et le signer pour le compte de tous les auteurs et le retourner dans un délai d'une semaine.

Vingt tirés à part sont fournis à prix coûtants aux auteurs.

Les épreuves électroniques de l'article sont adressées à l'auteur correspondant. Les modifications de fond ne sont pas acceptées, les corrections se limitant à la typographie. Les épreuves corrigées doivent être retournées dans un délai d'une semaine, sinon, l'éditeur s'accorde le droit de procéder à l'impression sans les corrections de l'auteur.

Après parution, les demandes de reproduction et de tirés à part doivent être adressées à l'éditeur.

Instructions for Authors

The African Journal of Surgery (AJS) is a body of dissemination of knowledge pertaining to General Surgery and to Surgical Specialities, by way of editorials, original articles, keynote papers, clinical reportings, technical contributions, letters to the editorial board and commented analyses of articles or books. The prior approval of the vetting committee is a prerequisite condition for the publication of manuscripts submitted to the journal, with possible re-arrangements.

The authors must guarantee the non-published character of the item and its non-submission for publication by other reviews or journals.

Non-French speaking authors are authorized to submit their articles in the English language.

The respect for the ethical recommendations of the Helsinki Declaration is demanded from the authors. If the work intended by the article calls for the vetting of the Ethics Committee, mention must be made of the approval of the latter in the text.

Authors must comply with the rules of substance and form mentioned hereinafter.

1-/ SUBMISSION OF MANUSCRIPTS

Manuscripts must be sent in a standardized format (texts, tables, charts, pictures) by e-mail to the following address : affaire741@yahoo.fr.

The following information are requested :

the title of the article (indicate the item for insertion) ;
the full particulars (address ; telephone ; fax ; e-mail) ;
names and functions ; address of the co-authors ;
the keywords.

The following documents are requested :

a texte file for the front page ;
a list file for the whole manuscript (without the front page nor the charts) ;
a listing of the charts or tables.

2-/ PRESENTATION OF THE MANUSCRIPTS

The manuscript, which is to include no more than 250 words or 1500 signs per page, must be made of the following items :

2.1- TITLE PAGE

a title in French and English ;
the names of the authors (family name and initials of the forename), the postal address of the services or laboratories concerned, the positions of each one of the authors should be clearly spelt-out ;
the name, telephone number, fax number and e-mail of the author to which should sent the requests for amendments before the acceptance stage, the drafts and print-outs.

2.2- SUMMARIES AND KEY WORDS

Each article should be coupled with a summary of 250 words utmost, in French and English, of key-words (5 to 10) also in French and English. The usual make-up of original articles should reflected in the composition of the summaries : aim of the study, patients and methodology, results and outcomes, conclusions and findings.

2.3- TEXT

Depending on the type of submission, the maximum length of a text (references and references) must be as follows :

the editorial : 4 pages ;
an original article or keynote paper : 12 pages ;
a clinical case or technical presentation : 4 pages ;
a letter to the editorial board : 2 pages.

The following plan is required for original articles : the introduction, the patients and methodology, the outcomes, the discussion, the findings, the references.

The writing must be simple, straight forward, clear, precise and pungent. The acronyms should be explained by their first appearance and their abbreviation kept all along the text ; they shall not be used in the title nor in the abstract. They must comply with the international nomenclature.

2.4- REFERENCES

The number of references should not exceed 30 in the original articles and 50 in the keynote papers. Any quotation must be following with a reference. The list of references should follow their sequencing in the body of

the text. All bibliographical references must be annotated in the text. The annotation numbers must be mentioned in the text between brackets, separated by dashes when dealing with consecutive references (for instance [1-4]), and with comas when the references do not follow one another [1,4].

When authors are quoted in the text :

if they are one or two, the one name or the two names (without the initial of the forename) must be quoted ;
if they are at least three, only the name of the first author is mentioned, following with the caption « and al. »

The acknowledged abbreviations of the names of reviews/journals correspond to those of the Medicus Index of the National Library of Medicine.

The presentation of the references comply with the standards of the « Vancouver Convention » (Intl Committee of Medical Journal Editors. Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical Journal. Fifth Edition. N. Engl J Med 1997; 336 : 309-16). The first six authors must normally be mentioned ; beyond that figure, only the six first are quoted, followed with a coma or with the caption (« and al. ») :

Examples of references :

Conventional periodical article

Diop CT. Pneumatosis, intestine cystic formations. About 10 cases. Can J Surg 2001;54 :444-54. (there is no space after the punctuation symbols of the numerical group of reference).

Article of a supplement to a bulletin

Fall DF. Gall bladder lithiasis. Arch Surg 1990;4 Suppl 1:302-7.

Book (with one, two and three authors)

Seye AB. Pathological fractures. Dakar : University Press;2002.p. 304 (number of pages).

Multiple-authors book with one coordination or several

Fofana B, Sylla M, Guèye F, Diop L Editors. Bowel obstruction. Dakar : University Press;2005.p. 203 (number of pages).

Book chapter

Sangaré D, Koné AB. Hypopharyngeal cancer. In : Diop HM ; Diouf F, Editors (or eds). ORL tumours, volume 2. Bamako : Hospital Edition;2007.p.102-15.

Touré CT, Beauchamp G, Taillefer R, Devito M. Effects of total fundoplication on gastric physiology. In : Siewert JR, Holscher AH, eds. Diseases of the esophagus. New-York : Springer-Verlag;1987.p.1188-92.

2.5- TABLES

Each table is presented on a separate page, numbered in Arabic figure through which it is annotated in the body of the text, and then put between brackets. The title is put above and the possible explanatory note put under. The table must also be captioned in double spacing on one page.

3-/ ILLUSTRATIONS

Figures (graphs, drawings, pictures) numbered in Arabic figures are annotated in the text by numerical sequencing (the number between brackets) and provided on a separate file. The title shall be put underneath.

It is recommended to submit figures in TIFF formats (.tiff) ; EPS (.eps) or PDF (.pdf) .

For easy reference of the figures sent, one must name the files by indicating the figure number and the format used, for instance figure 1 : .tiff, for the file listing.

The minimum number of figures should be of 200 DPI's for pictures in black and white and 300 DPI's for graphs or charts.

If it is impossible for the author to submit their manuscript and illustrations via the net, he or she is requested to sent their various files ou CD-roms.

4-/ EDITING PROCEDURES, DRAFTS REVISION AND REQUESTS FOR REPRINTS

The partial or total insertion of a document or of an illustration into the manuscript calls for the prior written consent of their editors or authors.

For any manuscript admitted for publication, during the editing phase, a form of copy rights shall be sent by e-mail by the editor or the author in charge who must fill it and sent it back within a week. Twenty print-outs shall be provided at cost prices to the authors.

The e-copies are sent to the corresponding author. Amendments of substance shall not be accepted, corrections shall be limited to typos. The corrected drafts shall be sent back within a week, other wise the Editor will make it a point of duty to print the text out without the correction of the very author.

Once the item is published, requests for reprints and separate print-outs must be addressed to the Editor.