

TUMEUR STROMALE GASTRO INTESTINALE NECROSEE DE LOCALISATION GASTRIQUE.

Gastric necrotic gastro-intestinal stromal tumor.

Koné AC^{1,2}, Plate M¹, Koné Y³, Steiner J¹, Sidibé S².

1. service d'imagerie médicale du centre hospitalier général Robert Ballanger, France ; 2. service d'imagerie médicale du centre hospitalier universitaire du point G, Mali ; 3. service de radiologie du centre hospitalier Jacques Boutard, France

Auteur correspondant : Dr KONE Abdoulaye Hôpital Général Robert Ballanger, France. Centre hospitalier universitaire du point G, Mali Mail : **achok83@yahoo.fr** Cell : (00223) 75249868 Mali (0033) 753543410 France

INTRODUCTION

Les tumeurs stromales gastro-intestinales (ou GIST en abréviation anglo saxon) sont issue des proliférations immatures de cellules du tissu conjonctif du tractus digestif et montrant des différenciations incomplètes ou partielles musculaires, nerveuses ou mixtes [1]. Les connaissances immunohistologiques sur ces tumeurs ont récemment progressé du fait de la découverte de marqueurs spécifique, permettant de distinguer les GIST des autres tumeurs du mésenchyme.

Il s'agit des tumeurs digestives assez rares, 10 à 15% des sarcomes et moins de 1% de l'ensemble des tumeurs digestives [1]. Tous les segments du tube digestif sont concernés.

Le scanner est actuellement l'examen d'imagerie de référence dans le diagnostic, le bilan d'extension et le suivi post thérapeutique de cette entité même si l'endoscopie et l'écho endoscopie sont généralement réalisées à l'étape diagnostique et l'IRM en cas de GIST du rectum. Le TEP-Scan ou la scintigraphie au FDG-glucose en cas de doute sur une lésion métastatique en TDM ou IRM.

Nous rapportons un cas de volumineuse GIST de siège gastrique confirmées histologiquement et à l'immuno-histochimie, qui était discuté avec le diverticule et la duplication gastrique.

OBSERVATION

Patient de 73 ans, antécédent ulcère gastrique sur anémie ferriprive, consulte pour dyspnée et toux chronique exacerbée depuis 4 jours, produisant des expectorations claires.

A l'admission, l'examen clinique n'objective une pâleur conjonctivale, le reste de l'examen était sans particularité. Un bilan d'exploration lancé.

Le bilan biologique retrouve une anémie avec un taux d'hémoglobine à 79 g/l, microcytaire (attestée par un volume globulaire moyen à 55fl) ; une hyper éosinophilie modérée à 1,47 g/l ; une hyponatrémie modérée à 128 mmol/l, sans autre trouble ionique. Pas de syndrome inflammatoire biologique. Le bilan d'hémostase est normal (TP = 77%).

L'ECG montre des troubles de la dépolarisation diffus, sans argument clinique pour un syndrome coronarien aigu.

La radiographie thoracique ne montre une élévation de la coupole diaphragmatique droite. Une endoscopie digestive haute avec biopsies antrales ne met pas en évidence d'anomalie tumorale, mais une antrite chronique assez marquée, sans signe d'activité, et sans infection par *Helicobacter Pylori*.

La coloscopie retrouve une lésion bombant dans le colon transverse, dont l'aspect évoque au chirurgien celui d'une GIST, mais qui n'est cependant pas hémorragique.

Le scanner thoraco-abdomino-pelvien, avec injection de produit de contraste au temps portal, montre un volumineux processus tissulaire relativement régulier à centre détergé en regard de la petite courbure, se rehaussant de façon hétérogène après injection. Celui-ci communique avec la lumière gastrique à travers un collet de 3 mm. De ce fait, deux hypothèses sont évoquées : une GIST de la petite courbure fistulisée dans l'estomac, ou sur un diverticule gastrique.

A la vue de ces résultats, une seconde endoscopie digestive haute est réalisée. Elle retrouve un ulcère au niveau de la petite courbure antrale. Les biopsies réalisées à ce niveau ont été encore négatives.

L'indication opératoire est posée : Une gastrectomie partielle des 4/5^{ème} est réalisée, complétée par une omentectomie, avec anastomose gastro-jéjunale termino-latérale sur anse en Y. La lésion colique est simplement réséquée.

Les suites opératoires sont simples, on ne note pas d'anomalie au TOGD et TDM de contrôle après opacification digestive par voie antegrade.

Sur le plan histologique, en macroscopique, la pièce de résection mesure de 14 cm est composée d'un fragment d'estomac, du pylore et la partie proximale du duodénum. La lésion est composée de formations arrondies un peu irrégulières paraissant bien limitées, blanchâtres, homogène avec un centre nécrosé développées au niveau de la paroi gastrique, avec une muqueuse gastrique identifiée ne semblant pas être concernée par la lésion.

En microscopie, on met en évidence une prolifération de cellules fusiformes disposées parfois en faisceaux assez larges. Les cellules

sont de taille moyenne et présentent parfois une vacuolisation cytoplasmique. Les noyaux sont assez peu chromatiques ovalaires très réguliers. On trouve 6 mitoses pour 50 champs.

La tumeur se développe notamment dans la sous muqueuse et atteint la musculature muqueuse sans la franchir. La muqueuse est intacte.

L'étude histologique des ganglions prélevés ne montre pas de métastase.

En immunohistochimie, la prolifération est fortement positive pour CD117 et CD34 alors qu'elle est négative pour l'actine, la desmine PS100 et les cytokératines (AE1/AE3).

Il est donc conclu qu'il s'agit d'une tumeur stromale gastro-intestinale (GIST) de 7 cm développée au niveau de la petite courbure de l'estomac, sans métastase ganglionnaire de stade pT3pN0. Selon Miettinen, elle est classée de groupe pronostic 6a.

Le diagnostic retenu est une GIST fistulisée dans la lumière gastrique.

DISCUSSION

Les GIST sont des tumeurs digestives rares, issues du tissu mésenchymateux. Leur incidence annuelle varie entre 1 et 2 pour cent mille d'habitants [1]. Globalement, elles représentent 1 à 3 % des tumeurs malignes gastro-intestinales [2]. De loin, l'estomac est le siège préférentiel soit 75% suivi de l'intestin grêle dans 25 %, et du côlon-rectum dans environ 5 % [3]. Les 2 sexes et tous les âges sont concernés par la lésion avec un âge médian au moment du diagnostic estimé à environs 60 ans.

La toux ayant révélée notre cas, pourrait s'expliquer par le volume de la lésion et son effet de masse sur le poumon gauche comme l'a évoquer la radiographie du thorax. Sinon dans 75 % des cas, les GIST gastriques sont révélées par une hémorragie digestive haute le plus souvent chronique ou massive avec anémie. [2]

L'imagerie de façon générale est incontournable au diagnostic, dans notre étude la radiographie du thorax a suspecté une masse sous le diaphragme devant son ascension.

Le transit baryté peut être utile au diagnostic devant une masse intraluminale sous d'image de soustraction ou en cas de nécrose fistulisée dans la lumière gastrique comme notre cas sous forme d'addition, mais il n'a pas été réalisé par le faite de la disponibilité du scanner. L'endoscopie haute est utile dans le diagnostic des GIST gastriques permettent souvent de poser un diagnostic, sa négativité chez notre patient s'explique par le faite du développement exo-luminale de la lésion, et de l'intégrité de la muqueuse selon le résultat de l'histologie.

Mais l'examen de choix dans le diagnostic et le bilan des GIST est le scanner [4]. Les aspects scannographiques sont généralement assez typiques pour les cas de volumineuse GIST. Pour les petites GIST, il n'est pas souvent contributif. Les coupes hélicoïdales scannographiques réalisées après injection du produit de contraste, montrent une lésion de densité tissulaire hétérogène à rehaussement périphérique dans la majorité des cas.

Une ou plusieurs zones centrales hypodenses peuvent se voir pouvant correspondre à la nécrose, à de l'hémorragie ou à des formations kystiques. Lorsque la nécrose est étendue, et associée à une fissuration pariétale comme notre cas, le scanner peut montrer des larges cavités kystiques pouvant communiquer avec la lumière digestive et opacification de la zone nécrosée par le produit de contraste ingéré par voie orale. Cet aspect peut mimer un diverticule ou une duplication gastrique en cas de nécrose étendue et quasiment irrégulière.

Les critères de malignités scannographiques des GIST sont : le volume tumoral, le rehaussement hétérogène, les foyers nécrotiques, et la présence de métastases [5]. Aucune localisation secondaire à distance n'est retrouvée chez notre patient. Les métastases se voient dans 25 à 30 % des cas, le foie, le péritoine et le mésentère sont les plus touchés et leur atteinte sont associées à un mauvais pronostic [6].

Le diagnostic de certitude est basé sur l'histologie à la recherche des cellules fusiformes, de cellules rondes et/ou de cellules épithélioïdes dont les mises en évidences sont faciles sur la microscopie électronique.

La chirurgie reste le traitement de référence des formes localisées. En revanche les traitements médicamenteux sont désormais disponibles pour les formes avancées et métastatiques, ayant permis de modifier leur pronostic. L'objectif de l'intervention est une résection complète des tissus pathologiques visibles. [7]

Le traitement de référence des GIST localisées est la résection chirurgicale complète en monobloc de la tumeur [8].

Malgré le traitement, les GIST sont des tumeurs malignes à pronostic sombre puisque la survie à 5 ans est de l'ordre de 50 % et les récurrences locales ou locorégionales sont très fréquentes.

CONCLUSION

Les GIST sont des tumeurs rares. Le scanner est un moyen diagnostique de référence pour la prise en charge des formes volumineuses, tant dans le diagnostic positif, bilan pré opératoire que dans le suivi post opératoire. Toute fois, l'histologie et l'immunohistochimie sont nécessaires au diagnostic de certitude.

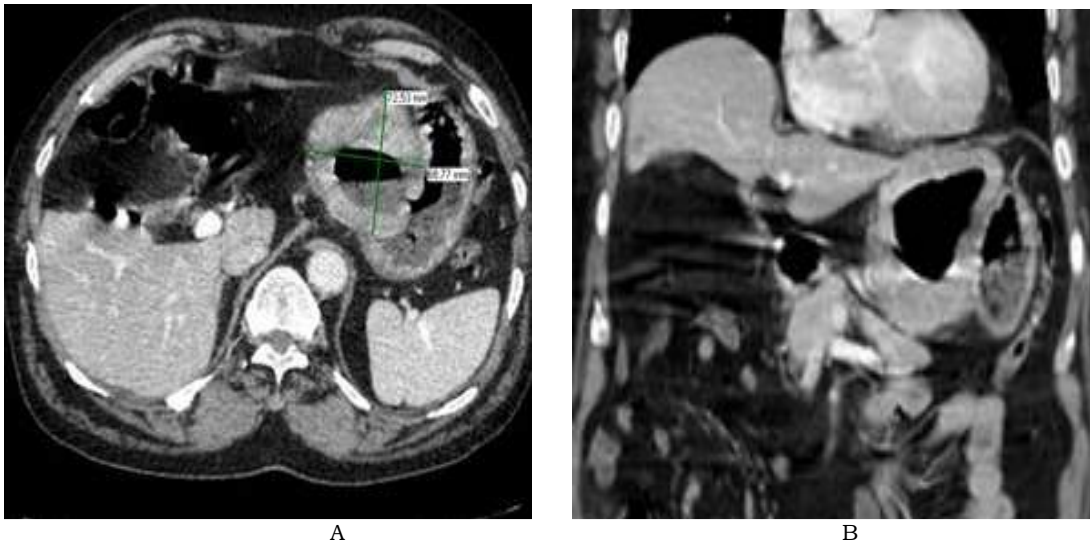
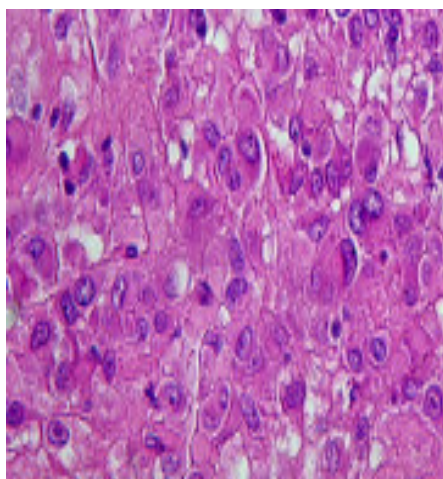


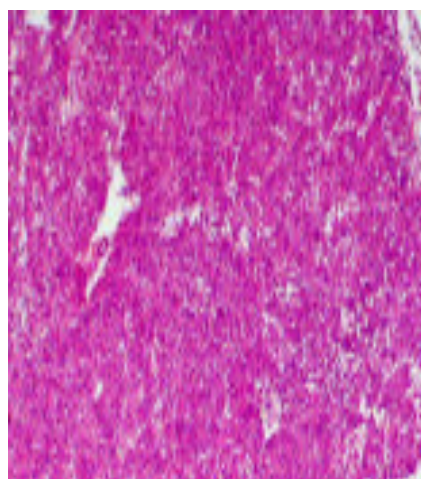
Figure 1 : Coupes axiale (A) et coronale (B) passant par l'estomac montrant un volumineux processus tissulaire relativement régulier à centre détergé en regard de la petite courbure, se rehaussant de façon hétérogène. Communication avec la lumière gastrique à travers un collet de 3 mm.



Figure 2 : Contrôle scanner avec opacification gastrique par voie ante grade de la gastrectomie partielle des 4/5^{ème} et anastomose gastro-jéjunale termino-latérale sur anse en Y. Continuité et perméabilité normale de l'anastomose.



A



B

Figure 3 : Aspect microscopique de la tumeur stromale, mettant en évidence une prolifération de cellules fusiformes disposées en faisceaux (A), la positivité des cellules tumorales après immunomarquage c-kit à CD117 (B).

REFERENCE

1. Demetri GD, Benjamin RS, Blanke CD, Blay JY, Casali P, Choi H, et al.

NCCN Task Force report: management of patients with gastrointestinal stromal tumor (GIST)- update of the NCCN clinical practice guidelines.

J Natl Compr Canc Netw. 2007; 5 Suppl 2: S1-29; quiz S30.

2. Bucher P, Villiger P, Egger J, et al.

Management of gastrointestinal stromal tumors : From diagnosis to treatment. Swiss Med Wkly 2004;134:145-53.

3. Miettinen M., Lasota J.

Gastrointestinal stromal tumors--definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis.

Virchows Arch 2001; 438: 1-12

4. Hong X, Choi H, Loyer E, et al.

Gastrointestinal stromal tumor : Role of Ct in diagnosis and in response evaluation and surveillance after treatment with imatinib. Radiographics 2006;26:481-95.

5. Churg A

Neoplastic asbestos induced disease. In : Pathology of Occupational Lung Disease. Eds : Churg A, Green FHY. 2nd Ed. Williams & Wilkins Baltimore. 1998.p 356.

6. Burkill Gj., Badran M., Al Muderis O., Meirion Tj., Judson Ir., Fisher C., Et Al.

Malignant gastrointestinal stromal tumor : distribution, imaging features, and patten of mestastatic spread.

Radiology, 2003 ; 226 : 527 – 532

7. Blay J.Y., Landi B., Bonvalot S., Monges G., Ray-Coquard I., Duffaud F., and al.

Recommendations for the management of GIST patients

Bull Cancer 2005 ; 92 : 907-918

8. Casali PG, Blay JY.

ESMO Guidelines Working Group. Gastrointestinal stromal tumors : ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up.

Ann Oncol 2012; 23 (Suppl. 7): vii49-55.