

Hémorragie digestive du sujet jeune: possibilité d'une tumeur stromale



H.N. Rakoto-Ratsimba*¹, S.S.E.N. Rabesalama¹,
A.J.C. Rakotoarisoa², G. Rakotozafy³,
N. Randrianjafisamindrakotroka⁴

¹ Service de Chirurgie Viscérale A, CHU-JRA, BP 4150, 101 Antananarivo, Madagascar

² Service de Chirurgie Thoracique, CHU-JRA, BP 4150, 101 Antananarivo, Madagascar

³ Service de Traumatologie Orthopédie, CHU-JRA, BP 4150, 101 Antananarivo, Madagascar

⁴ Service d'Anatomie Pathologique, CHU-JRA, BP 4150, 101 Antananarivo, Madagascar

Résumé

Nous rapportons un cas de tumeur stromale gastrique chez un jeune homme de 20 ans, se manifestant par une hémorragie digestive haute persistante. Le traitement était uniquement chirurgical, la tumeur, bien que volumineuse, étant localisée. L'évolution était défavorable avec dissémination néoplasique amenant le décès du patient après cinq mois. A travers une revue de littérature, les aspects diagnostiques et thérapeutiques des tumeurs stromales sont discutés.

Mots-clés: Chirurgie; Diagnostic; Estomac; Traitement; Tumeur stromale

Gastrointestinal bleeding in youth. Probability of stromal tumor

Summary

Authors report a case of gastric stromal tumor in a 20 year-old man, revealed by persistent upper gastrointestinal bleeding. It was huge but localised tumor and only surgical treatment was performed. Evolution was unfavourable with multiple metastases and death after five months. Diagnosis and treatment features are discussed with a review of the literature.

Keywords: Diagnosis; Gastric; Stromal tumor; Surgery; Treatment

Introduction

Les tumeurs stromales sont rares et représentent 1 à 3% des tumeurs malignes gastro-intestinales [1]. Nous en rapportons un cas de localisation gastrique chez un jeune homme de 20 ans, se manifestant par une hémorragie digestive haute persistante. A travers une revue de littérature, les aspects diagnostiques et thérapeutiques de ces tumeurs sont discutés.

Observation

Un jeune homme âgé de 20 ans, éthylique chronique, était admis pour une hémorragie digestive haute persistante ayant débutée dix jours auparavant. A l'entrée, le patient était en état de collapsus vasculaire avec une anémie chiffrée à 8g/100ml d'hémoglobine et un amaigrissement de 9kg en un mois. L'examen retrouvait une masse épigastrique arrondie, de 10cm environ de diamètre, ferme, mobile et sensible à la palpation. La fibroscopie digestive haute visualisait une tumeur ulcéro-bourgeonnante, saignant activement, occupant toute la région fundique. Une laparotomie en urgence était indiquée et avait permis de trouver une tumeur hémorragique à développement endogastrique, de consistance dure, mal limitée, grossièrement sphérique avec des zones de nécrose, mesurant 10x9cm et occupant la région fundique et antrale (Figure 1). Aucune extension ganglionnaire ni métastatique évidente n'était retrouvée. Une gastrectomie totale associée à une omentectomie totale, une splénectomie et un curage ganglionnaire type D2 était pratiquée suivie d'une anastomose œso-jejunale en Y.

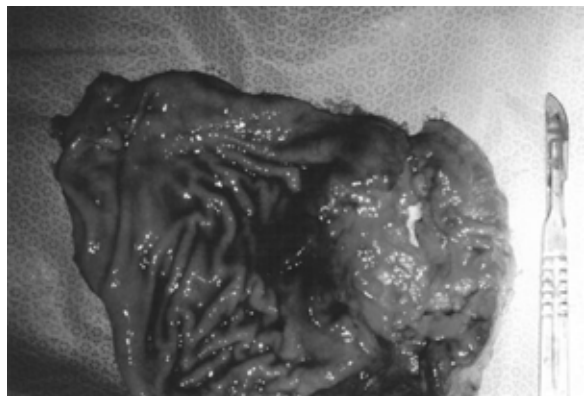


Fig. 1: Volumineuse tumeur hémorragique avec des zones de nécrose, mesurant 10x9cm et occupant la région fundique et antrale

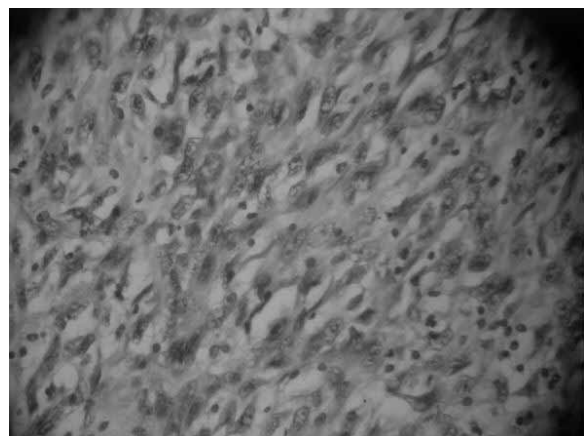


Fig. 2: Tumeur stromale gastrique Hematoxiline-Eosine x400

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: rrhery@yahoo.fr (H.N. Rakoto-Ratsimba).

¹ Adresse actuelle: Service de Chirurgie Viscérale A, CHU-JRA, BP 4150, 101 Antananarivo, Madagascar

L'histologie concluait en une tumeur stromale gastrique maligne (Figure 2) avec immunomarquage CD 117 positif. Le patient décédait cinq mois plus tard suite à une dissémination néoplasique.

Discussion

Les tumeurs stromales gastro-intestinales (TSGI) sont des tumeurs mésenchymateuses du tractus digestif [2] et dont l'origine proviendrait des cellules de Cajal ou de leurs précurseurs, du nom du neurologue qui les a décrites en 1893. Elles correspondent aux cellules nerveuses responsables de la motricité autonome digestive [1]. Depuis 1998, il est reconnu que ces cellules expriment au niveau de leur surface un récepteur muté d'une tyrosine kinase appelé c-kit ou CD117 [2,3]. L'incidence exacte des TSGI est encore difficile à établir et serait estimée à deux nouveaux cas pour 100.000 habitants par an [1,4]. Ce sont les tumeurs mésenchymateuses digestives les plus fréquentes (80%) [3]. Elles s'observent surtout après 30 ans avec un sexe ratio de 1 [3]. La majorité de ces tumeurs se développent au niveau de l'estomac (60-70%) mais aussi au niveau du grêle (20-30%), du côlon (10%), de la région rectale et périanale (<5%) et plus rarement au niveau de l'œsophage, du mésentère et de l'appendice (<1%) [2,5]. La symptomatologie est fonction de la taille et de la localisation. Elles sont plutôt de petite taille et asymptomatiques au niveau du tractus digestif supérieur (30% des cas) rendant leur découverte souvent fortuite [3]. Les symptômes cliniques révélateurs, quand ils existent, sont peu spécifiques: douleurs abdominales, hémorragies digestives et masse abdominale palpable [1-3]. Selon Barrier, la palpation d'une masse épigastrique est un bon élément d'orientation avec une valeur prédictive de malignité de 65% [1,6]. D'autres auteurs suggèrent que toute tumeur de plus de 10cm de grand axe, déformant l'abdomen, indolore, sans retentissement sur l'état général est une TSGI ou autre sarcome jusqu'à preuve du contraire [3]. Sur le plan paraclinique, la fibroscopie permet souvent de suspecter le diagnostic en montrant un refoulement et/ou une ulcération de la muqueuse gastrique [1,6]. Elle permet surtout de pratiquer un prélèvement biopsique devant une lésion suspecte avec envoi pour examen anatomo-pathologique. L'échoendoscopie est certainement l'examen de référence actuel. Elle permet de distinguer une tumeur sous muqueuse d'une compression extrinsèque et de suspecter le

type histologique par la localisation de la tumeur au sein des différentes couches de la paroi gastrique [6]. L'IRM complète le bilan d'extension [1]. Le diagnostic définitif repose sur l'examen anatomo-pathologique et l'immunohistochimie, les TSGI exprimant le CD117 [1,3,5]. Le traitement des formes localisées dont l'exérèse peut être complète repose sur une chirurgie large et optimale [1,5-7]. Les TSGI étant des tumeurs extrêmement radio- et chimiorésistantes, moins de 10% de réponses objectives sont rapportées avec les protocoles actuels (anthracyclines) [1]. Concernant les tumeurs localement inopérables, avancées, et/ou métastatiques, le Glivec, inhibiteur sélectif des tyrosines kinases, est en train de révolutionner leur pronostic: 70 à 80% de survie sont rapportées à 18 mois [1,2,5,7]. L'évolution et le pronostic sont corrélés à la taille tumorale et à l'index mitotique [5,7]. La localisation initiale serait également un facteur pronostique, favorable pour les TSGI proximales (estomac) et défavorables pour les sites distaux (grêle) [1,5]. La survie globale à 5 ans est de 45% après le diagnostic initial [1].

Conclusion

Cette observation a permis la description du cas d'un patient très jeune ayant présenté une volumineuse tumeur stromale gastrique se manifestant par une hémorragie digestive haute persistante. L'évolution rapide et fatale illustre bien l'agressivité de ces tumeurs.

Références

- 1- Clère F, Carola E, Halimi C, De Gramont A, Bonvalot S, Panis Y, et al. Actualités sur les tumeurs stromales gastro-intestinales: à partir de sept observations malignes. *Rev Med Int* 2002;23:499-507.
- 2- Béchade D, Desramé J, Eggenspieler P, Raynaud JJ, Algayres JP. Gastrointestinal bleeding due to a gastric stromal tumor. *Rev Med Int* 2004;25:673-4.
- 3- Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumours: definition, occurrence, pathology, differential diagnosis and molecular genetics. *Pol J Pathol* 2003;54:3-24.
- 4- Ray-coquard I. Tumeurs stromales du tractus digestif: actualités 2003. *Bull Cancer* 2003;90:69-76.
- 5- Algros MP, Ringenbach F, Viennet G, Denué PO, Kantelip B, Manton G. Trois observations de tumeurs stromales de l'intestin grêle à fibres en écheveau. *Ann Chir* 2003;128: 397-401.
- 6- Barrier A, Huiguiet M, Levard H, Montariol T, Fagniez PL, Sauvanet A. Tumeurs gastriques conjonctives. Résultat d'une étude multicentrique. *Chirurgie* 1999;124:494-502.
- 7- Buchera P, Eggerb JF, Gervaza P, Risa F, Weintraub D, Villigera VP, et al. An audit of surgical management of gastrointestinal stromal tumours (GIST). *Eur J Surg Oncol* 2006;32:310-4.