

Tumeur stromale duodénale révélée par une hémorragie abondante: A propos d'un cas

Stromal tumor of the duodenum revealed by massive bleeding: A case report

Malika Kaci¹, Malika Baghdadi¹, Abderrahmane Loumi¹, Toufik Bassaid², Zineddine Selmani³, Housseem Bouakline⁴

¹ Service de Gastroentérologie, HMRU Oran

² Service d'imagerie médicale, HMRU Oran

³ Service de Chirurgie générale, HMRU Oran

⁴ Service d'Anatomie pathologique, HMRU Oran

MOTS CLÉS

Tumeurs stromales gastro-intestinales, TSGI, Duodénum, Hémorragie digestive

KEY WORDS

Gastrointestinal stromal tumors, GIST, Duodenum, Gastrointestinal bleeding

Résumé

Introduction - Les tumeurs stromales gastro-intestinales de localisation duodénale sont rares. Elles sont le plus souvent de découverte fortuite ou se manifestent par des symptômes digestifs chroniques avec anémie, des douleurs ou une masse abdominale. Cependant, l'hémorragie digestive massive est un mode de révélation inhabituel et pose un véritable problème de prise en charge diagnostique et thérapeutique.

Observation - Nous rapportons l'observation d'une tumeur stromale duodénale, révélée par une hémorragie digestive de grande abondance avec retentissement hémodynamique chez un homme de 37ans.

Abstract

Introduction - Gastrointestinal stromal tumors of duodenal localization are rare. Most often, they are found incidentally or are manifested by chronic digestive symptoms with anemia, pain or abdominal mass. However, massive digestive bleeding is an unusual mode of disclosure and poses a real problem of diagnostic and therapeutic management.

Observation - We report the observation of a duodenal stromal tumor, revealed by a digestive hemorrhage of great abundance with hemodynamic repercussion in a 37 old year man.

Introduction

Les tumeurs stromales gastro-intestinales (TSGI) sont les tumeurs mésoenchymateuses les plus fréquentes du tube

digestif. Environ 65% d'entre elles siègent dans l'estomac, 25 % dans l'intestin grêle, 5 à 10 % dans le côlon-rectum.

Auteur correspondant: E-mail : mkacikaci@yahoo.fr

La localisation duodénale est rare ne représente que 1 à 4% des tumeurs stromales gastro-intestinales [1]. Les TSGI duodénales sont le plus souvent de découverte fortuite, parfois révélées par un syndrome occlusif ou un saignement digestif occulte. L'hémorragie digestive massive est inhabituelle, elle peut mettre en jeu le pronostic vital [2]. Nous rapportons un cas de TSGI duodénal révélé par une hémorragie digestive de grande abondance.

Observation

Un patient âgé de 37 ans, ne rapportant aucun antécédent pathologique notable, a été admis aux urgences pour hémorragie digestive haute de grande abondance type hémartémèse et méléna avec retentissement sur l'état hémodynamique. Les examens biologiques montraient une anémie avec un taux d'hémoglobine à 5,4 g/dl, une CCMH à 32 g/dl et un VGM à 79. La fibroscopie réalisée en urgence,

après stabilité hémodynamique montrait une formation tumorale saillante d'allure sous muqueuse prolabée dans la lumière duodénale d'environ 3 cm de diamètre, ulcérée en son centre avec un saignement en nappe ayant tari après lavage au sérum glacé (Figure 1).

La tomодensitométrie abdominale mettait en évidence une formation ovalaire mesurant 34x33mm bien limitée prenant le contraste après injection de produit de contraste, localisée au niveau de l'angle duodénal inférieur (génus inférius) gardant un plan de clivage avec les organes de voisinage (figure 2).

Vue la récurrence hémorragique non contrôlée par les transfusions sanguines (taux d'hémoglobine variant entre 3 et 5 g/dl, taux de référence : 12,5-15,5g/dl), une laparotomie a été pratiquée en urgence révélant une masse duodénale sans ganglions perceptibles dans les aires satellites, ni mé-



Figure 1 : Tumeur sous muqueuse ulcérée prolabée dans la lumière duodénale

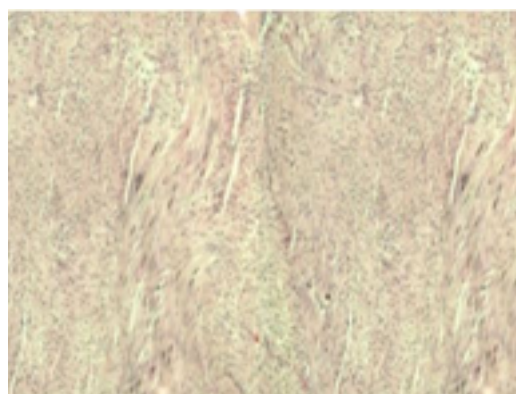


Figure 3 : Aspect histologique (coloration hématoxyline-eosine x400) Prolifération tumorale maligne faite de cellules fusiformes

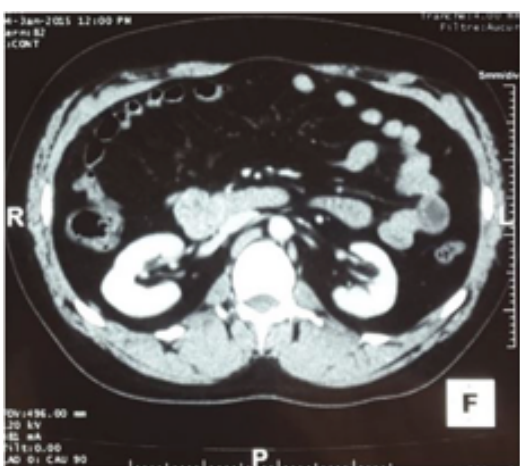


Figure 2 : TDM abdominale. Formation circonscrite de 34x33mm localisée au niveau de l'angle duodénal inférieur prenant le contraste

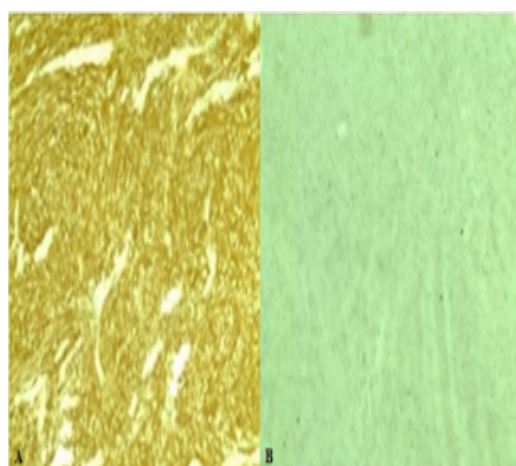


Figure 4 : Immunohistochimie. A. positivité franche des cellules tumorales au CD117 c-KIT. B. Indice de prolifération Ki67 faible inférieur à 1%

tastases hépatiques. Il a été réalisé une résection emportant la tumeur avec des marges de sécurité de 1cm.

Histologiquement, cette tumeur était constituée par une prolifération de cellules fusiformes mises en évidence après une coloration par l'Hématoxyline éosine (HE) sans atypies franches ni mitoses anormales (figure 3), l'indice de prolifération KI67 était faible inférieur à 1% (figure 4 a), les limites d'exérèse chirurgicales étaient saines (résection R0).

L'étude immunohistochimique montrait une positivité franche des cellules tumorales au CD117 c-KIT (figure 4b). L'aspect morphologique et immuno histochimique ainsi réalisé correspondait à une TSGI de faible grade de malignité.

Les suites opératoires étaient compliquées d'une fistule duodénale tarie après 2mois. L'évolution fut favorable, sans récidives ni métastases avec un recul de 2ans.

Discussion

Les TSGI sont les tumeurs conjonctives les plus fréquentes du tube digestif dérivant des cellules interstitielles de Cajal ou de leurs précurseurs, individualisées par l'expression de la protéine C-Kit (récepteur transmembranaire d'un facteur de croissance présentant une activité tyrosine kinase) [3].

Les TSGI sont des tumeurs rares, leur incidence est estimée à environ 15 cas/million d'habitants/an [2]. La majorité des TSGI se développent aux dépens de l'estomac (65%), puis de l'intestin grêle (25%) et plus rarement dans les autres segments du tube digestif. La localisation duodénale est rare (moins de 4% des TSGI) [1,4].

La présentation clinique des TSGI est variable. Elle dépend de leur taille, leur localisation et de la présence d'une ulcération muqueuse. Le retard diagnostique souvent constaté dans ces tumeurs est dû au manque de spécificité des symptômes révélateurs. En effet malgré le volume considérable de certaines TSGI, l'obstruction intestinale et l'ictère sont inhabituels car les lésions présentent souvent un développement extra pariétal [2,5].

Chez notre patient, cette TSGI s'est manifestée par une hémorragie digestive haute. L'hémorragie digestive est souvent occulte entraînant une anémie chronique ferriprive [5]. Plus rarement, elle est abondante et pose alors un problème de stratégie diagnostique plus difficile à résoudre car survenant dans un contexte d'urgence.

L'endoscopie nous a permis de repérer facilement la tumeur endophytique. Celle-ci réalise généralement une formation arrondie, recouverte d'une muqueuse normale ou ulcérée [6]. Lorsque la tumeur est développée dans l'épaisseur de la paroi ou vers l'extérieur, la paroi peut être normale ou présenter une voussure posant le problème d'une compression extrinsèque. Dans ce cas l'écho-endos-

copie peut permettre un diagnostic présomptif de la TSGI en montrant une lésion hypoéchogène, se développant à partir de la musculature [7].

Les biopsies endoscopiques sont généralement négatives, l'indication d'une ponction biopsie par voie écho-endoscopique, percutanée ou opératoire comporte un risque hémorragique et potentiellement de dissémination péritonéale [6,7].

La TDM est actuellement l'examen d'imagerie de référence pour le diagnostic, le bilan d'extension et le suivi post-thérapeutique des TSGI [8]. Ces tumeurs se présentent sous la forme d'une masse bien circonscrite à croissance extraluminale, ou intraluminale semblant être attachée à la paroi digestive.

L'examen histologique standard, complété par l'immunohistochimie est nécessaire au diagnostic des TSGI, par la mise en évidence d'un marqueur C KIT (CD117), celui-ci est positif dans 95 % des cas [8]. Cet examen a permis de confirmer le diagnostic de TSGI chez notre patient.

La résection chirurgicale complète en monobloc de la tumeur est le seul traitement potentiellement curatif [9]. La taille, la localisation sur le cadre duodénal influence le choix de la technique chirurgicale, une résection élective conservant le pancréas peut être une option lorsque la tumeur est de petite taille et située à distance de la papille [8,9], comme c'est le cas dans notre observation. Il n'existe pas de consensus sur la marge optimale de résection, qui peut probablement être de 1 cm ou moins dès lors que la résection est R0.

Une résection plus large comme la duodéno-pancréatectomie céphalique est le plus souvent indiquée en cas de tumeurs du premier ou du deuxième duodénum ou en cas de tumeur de grande taille avec un haut grade de malignité [9].

L'efficacité de l'imatinib (inhibiteur de tyrosine-kinases dont KIT et PDGFRA) dans les TSGI localement avancées ou métastatiques est bien établie, ainsi qu'en situation adjuvante à la chirurgie [8]. Une réponse complète est observée dans 1 à 6%, une réponse partielle dans 45 à 67% et une stabilité dans 16 à 33% [9]. Le traitement par l'imatinib en neoadjuvant est recommandé en dehors de l'urgence, en cas de TSGI du 2ème duodénum pour limiter le geste chirurgical initial et augmenter les chances de résection complète [8,9].

Le pronostic dépend de la taille de la tumeur, de sa localisation et du nombre de mitoses (classification National Institute of Health (NIH) et Armed Forces Institute of Pathology (AFIP) [9,10]. Il est excellent pour les TSGI de bas degré de malignité après résection chirurgicale (survie 90% à cinq ans) contre un pronostic très mauvais pour celles de haut degré de malignité [8,10].

La TSGI duodénale a un meilleur pronostic que les autres localisations en raison de ses particularités pathologiques et immuno histochimiques. En effet, sa taille est plus ré-

duite en moyenne 4cm versus 6 et 7 cm pour la localisation gastrique et grélique respectivement, il est de découverte plus précoce ne nécessitant le plus souvent qu'une résection limitée [10].

Conclusion

Cette observation nous paraît intéressante à rapporter du fait de la rareté du diagnostic de TSGI duodénale et de sa révélation par une hémorragie digestive massive. Dans ces situations, ces TSGI posent un problème de stratégie diagnostique et thérapeutique plus difficile à résoudre. La résection chirurgicale complète en monobloc de la tumeur est le seul traitement potentiellement curatif, parfois large et mutilant. Cependant, pour les petites tumeurs localisées à distance de la papille, une résection élective conservant le pancréas peut être une option lorsqu'elle est techniquement possible.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs n'ont pas de conflit d'intérêt à divulguer.

Références bibliographiques

[1] Bucher P, Morel P. Tumeurs stromales gastro-intestinales. Rev Med Suisse 2008; 4 : 1567-70.

[2] Chung JC and al. Management and outcome of gastrointestinal stromal tumours of the duodenum. J Gastrontest Surg 2010; 14:880-3.

[3] Bachet JB and al. Diagnosis, prognosis and treatment of patients with gastrointestinal stromal tumour (GIST) and germline mutation of KIT exon13. Eur J Cancer 2013; 49:2531-41.

[4] Landi B and al. Gastrointestinal stromal tumors (GIST) <5cm in size: review of the literature and expert propositions for clinical management. Gastroenterol Clin Biol 2010 ; 34:120-33.

[5] Jason D. Jones, MD1, Stephen Oh, MBBS2, Clancy Clark, MD3, and Rishi Pawa, MBBSA Bleeding Duodenal GIST Masquerading as Refractory Peptic Ulcer Disease. Volume 3, Issue 4 | December 2016.

[6] Landi B. Place de l'endoscopie dans les GIST. J Chir 2008, 145 - Supplément 3:14-17.

[7] Nickl N. Endoscopic approach to gastrointestinal stromal tumors. Gastrointest Endosc Clin N Am 2005 ; 15:455-466

[8] Thésaurus National de Cancérologie Digestive (TNCD). Tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) 26pages.

[9] Duffaud F and al. Conservative surgery vs. duodeneopancreatectomy in primary duodenal gastrointestinal stromal tumors (GIST): a retrospective review of 114 patients from the French sarcoma group. Eur J Surg Oncol.2014 ; 40:1369-75.

[10] European Sarcoma Network Working Group. Gastrointestinal stromal tumors: ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol 2014; 25 Suppl 3:21-26.