



HEMATEMESE REVELANT UNE TUMEUR STROMALE GASTRIQUE
SEHONOU J*, OLORY-TOGBE JL**, GBESSI D.G**, VINASSE A***.

*Service de Médecine interne CNHU-HKM Cotonou

** Clinique universitaire de chirurgie viscérale A CNHU-HKM Cotonou

*** Service de chirurgie viscérale de l'Hôpital des Armées Cotonou

Correspondance : Jean Léon OLORY TOGBE E-mail : joloryt@hotmail.com

RESUME

Les tumeurs stromales digestives ou Gastrointestinal Stromal tumor (GIST) sont des tumeurs mésenchymateuses du tube digestif qui dérivent vraisemblablement de cellules localisées dans le plexus myentérique du tube digestif, les cellules de Cajal. Seules, des colorations immunohistochimiques spéciales comme celles qui mettent en évidence les récepteurs c-kit, peuvent identifier les GIST. Ces tumeurs rares, sont localisées dans 60% des cas dans l'estomac. Nous rapportons ici un cas de tumeur stromale gastrique révélé par une hématémèse chez un jeune béninois de 45 ans. Une gastrectomie polaire supérieure avec rétablissement de la continuité digestive était réalisée. Chez ce patient suivi depuis 20 mois, il n'y a pas d'indication pour l'utilisation d'un traitement complémentaire à type d'imatinib (Glivec®). Une surveillance semestrielle est instaurée.

Mots clés : Tumeur stromale- Estomac – République du Benin

ABSTRACT

Gastrointestinal stromal or Gastrointestinal Stromal tumor (GIST) tumors are gut mesenchymal tumors that likely derive from cells located in the plexus of the digestive tract, cells of Cajal myenteric. Only, and immunohistochemical special stains such as those that highlight the c - kit receptor, may identify the GIST. They are located in the stomach in 60% of cases. Here we report a case of Stromal Tumors gastric reveled by a hematemesis in a Benin 45 years old. A superior polar gastrectomy with digestive continuity recovery was carried out. In this patient followed for 20 months, there is no indication for the use of a complementary treatment as imatinib (Glivec ®). A bi-annual monitoring is established.

Key - Words : Gastrointestinal Stromal Tumor- Stomac- Republic of Benin.

INTRODUCTION

Les tumeurs stromales sont des tumeurs mésenchymateuses du tube digestif qui ont été longtemps méconnues. Elles ont fait l'objet de nombreuses controverses en termes d'histogénèse et de classification. La découverte récente de mutations du gène c-kit et l'expression de la protéine c-kit par les cellules tumorales ont permis de mieux les caractériser. Ces tumeurs sont le plus souvent asymptomatiques découvertes fortuitement lors d'une endoscopie systématique ou demandée devant un symptôme digestif peu spécifique (douleurs abdominales, hémorragie digestive).

Ces tumeurs qui siègent dans les deux tiers des cas dans l'estomac [1] posent donc un problème diagnostique.

Nous rapportons ici l'observation d'une tumeur stromale gastrique révélée par une hématémèse de grande abondance.

OBSERVATION

Monsieur O T, 47 ans, était reçu en urgence pour hématémèse et mélèna de grande abondance. Il n'avait pas d'antécédent personnel ni familial d'ulcère ni de tumeur gastrique. A

l'examen clinique, il était noté un indice de performance (performans status) OMS de 1, une hypotension orthostatique, une sensibilité épigastrique sans masse palpable, sans signe clinique d'hypertension portale. Des selles noirâtres étaient notées au toucher rectal. Le reste de l'examen physique était normal.

Les examens paracliniques révélaient une anémie normocytaire régénérative à 7g/dl, des leucocytes (4G/L) et les plaquettes normaux (256G/L). La fonction rénale était normale.

Les marqueurs tumoraux glandulaires étaient également normaux : ACE 0,50ng/ml, Ca19.9 3 UI/ml).

Après stabilisation de l'état hémodynamique, il était réalisé une endoscopie oesogastroduodénale. Celle-ci montrait une volumineuse lésion d'allure tumorale de la face postérieure du fundus, à surface lisse, à base d'implantation large, d'environ 100 mm de long sur 30 mm de haut. Cette lésion tumorale avait une ombilication centrale ulcérée à son sommet (Photo 1). Des signes de saignement étaient présents et classés type II selon la classification de Forrest.



Photo1 : Aspect endoscopique pré-opératoire de la tumeur gastrique.

Une intervention chirurgicale a été décidée. Celle-ci a consisté en une gastrectomie polaire supérieure avec rétablissement de la continuité digestive. Les suites opératoires ont été favorables, le patient est sorti au 10^{ème} jour postopératoire.

L'examen anatomopathologique de la pièce révélait une prolifération de cellules fusiformes, organisées en petits faisceaux et évoquant des cellules musculaires lisses ou des cellules nerveuses avec une dégénérescence myxoïde ne permettant pas de préciser le type musculaire lisse ou nerveuse. Il n'y avait pas de différenciation épithélioïde. Il était noté de petits vaisseaux ; l'épithélium de revêtement de la zone ombiliquée et ulcérée était remplacé par du matériel fibrinoïde.

La lésion ne semble pas infiltrer la musculature externe. La recherche de ganglions est négative. La conclusion était en faveur d'une tumeur stromale gastrique. Le diagnostic de précision nécessitait alors des analyses immuno-histochimiques.

Ces dernières analyses non réalisable sur place ont été faites dans un laboratoire en Europe ; elles montraient un CD117 (c-kit) et un CD34 positif ; la desmine et la protéine S100 étaient négatives. Le diagnostic de tumeur stromale gastrique était ainsi confirmé.

La recherche de facteurs prédictifs de malignité montrait que cette tumeur de taille oscillant entre 5 et 10 cm dont l'index mitotique n'était pas précisé, présentait un risque intermédiaire de malignité après exérèse.

Un suivi clinique d'abord trimestriel a été assuré. L'oeso-gastroscopie réalisée un an après (Photo 2) montrait une gastropathie pétéchiale avec importante stase salivaire et l'absence de récurrence tumorale.



Photo 2. Image de la muqueuse gastrique lors de l'endoscopie de contrôle 1 an plus tard.

Depuis avec un recul de 2 ans, le patient est asymptomatique, en excellent état général, l'indice de Performance OMS est de 0. Il n'y a pas de récurrence telle que le montre la tomodensitométrie abdominale (Photo 3).

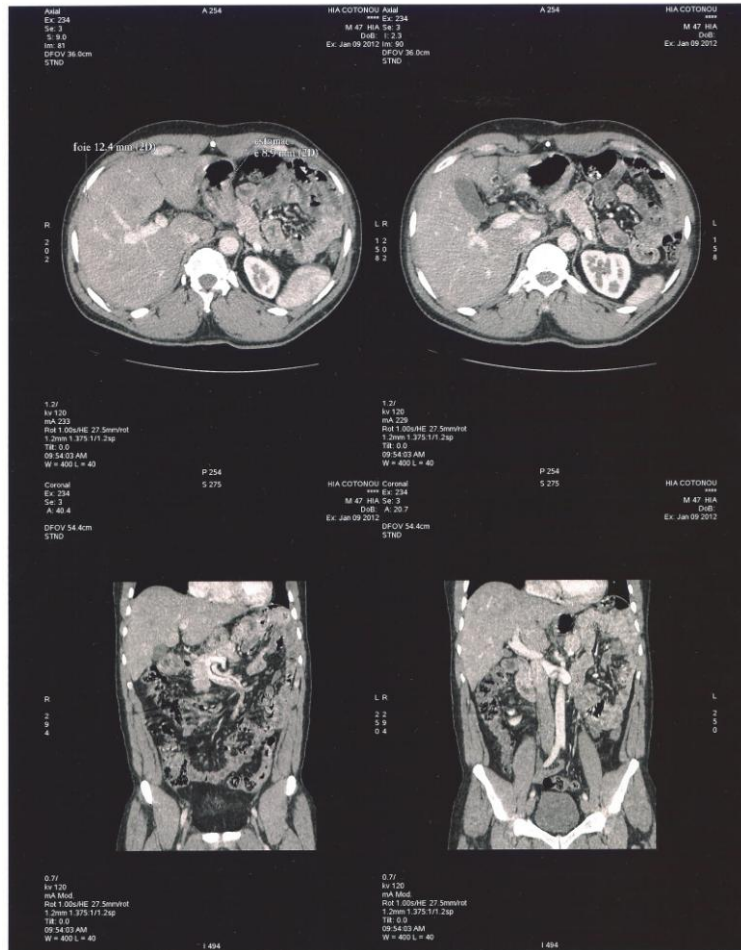


Photo3 : Images de l'examen scannographique de l'abdomen réalisé 22 mois après la gastrectomie. Pas d'anomalie évoquant une récurrence tumorale.

La périodicité du suivi clinique est passée à 6 mois.

DISCUSSION

Les tumeurs stromales gastro-intestinales sont des tumeurs mésoenchymateuses rares (moins de 1%) de l'ensemble des tumeurs digestives [2,3,4]. L'incidence annuelle est d'environ 10-20 cas par million d'habitants à travers le monde [4,5]. Notre observation est le premier cas de tumeur stromale rapporté au Bénin.

Sur le plan diagnostique, l'hémorragie digestive est un des modes de révélation de cette tumeur qui est le plus souvent asymptomatique, de découverte fortuite au cours des gastroscopies. L'aspect endoscopique évoque une tumeur sous muqueuse mais il est difficile de faire la différence macroscopiquement avec d'autres tumeurs telle qu'un schwannome, un lipome gastrique ou un léiomyome. Même à l'histologie la différence entre ces dernières et une tumeur stromale est souvent délicate à établir. Cette étude histologique nécessite l'examen de la pièce opératoire car les biop-

sies superficielles habituellement sont peu contributives. Le diagnostic formel est établi après immuno marquage [6,7]

Le traitement des tumeurs stromales gastriques est l'exérèse chirurgicale monobloc sans curage ganglionnaire excessif [8-9] Pour les tumeurs non résecables et/ou métastatiques, un traitement par imatinib (Glivec®) inhibiteur électif des tyrosines kinases c-kit,c-abl, bcr-abl et PDGFR est indiqué.

Le principal problème des tumeurs stromales est celui de la récurrence et du risque de dégénérescence. Les facteurs pronostiques sont déterminés par la taille de la tumeur et l'index mitotique (nombre de cellules en division par champ) comme le suggère le consensus de la NIH [10]. Les tumeurs de moins de 2 cm avec moins de 5 mitoses par 50 champs à fort grossissement (CFG) sont considérées comme à risque très faible de malignité ; celles qui ont entre 2-5 cm avec moins de 5 mitoses/50CFG

sont à faible risque. Une tumeur de moins de 5cm avec 6-10 mitoses / 50 CFG ou une tumeur dont la taille varie entre 5-10cm avec moins de 5 mitoses/50 CFG est considéré comme à risque intermédiaire, Une tumeur de plus de 5 cm avec plus de 5mitoses par 50 /50 CFG ou toute tumeur de plus de 10cm ou toute tumeur avec plus de 10 mitoses /50 CFG sont considérées comme à haut risque. La survenue d'une récidive, le plus souvent entre le 18ème et le 24ème mois post opératoire est de mauvais pronostic [11]. Elle justifie alors l'administration d'un traitement médical par imatinib[12]. La survie sans récidive à un an est de 98% chez les patients recevant l'imatinib en post opératoire contre 83% sous

placebo. Ce traitement médical couteux (plus de 4000 dollars par mois)[13] n'est pas encore disponible au Bénin. Un contrôle tomographique est recommandé tous les 3 ou 6 mois pendant 3 à 5 ans puis tous les ans [11].

CONCLUSION

Il s'agit du premier cas de tumeur stromale gastrique signalé à Cotonou. L'exérèse chirurgicale a été le seul traitement de cette tumeur chez ce patient qui se porte bien 2 ans après. Le risque intermédiaire de récidive justifie cependant une surveillance prolongée et la disponibilité au Bénin, au moins sous forme générique, de l'imatinib qui est indispensable dans l'arsenal thérapeutique de cette affection.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1- Petitjean B, Beaulieu S, Louboutin-Sanchez A et Bergue A. Tumeurs stromales digestives. Anatomopathologie, diagnostic et traitement. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Gastro-entérologie, 9-027-A-15, 2003, 6 p.
- 2- Howe JR, Karnell LH, Scott-Conner C. Small bowel sarcoma: analysis of survival from the National Cancer Data Base. *Ann Surg Oncol* 2001; 8: 496-508
- 3- van der Zwan SM, DeMatteo RP. Gastrointestinal stromal tumor: 5 years later. *Cancer* 2005; 104: 1781-8
- 4- Arolfo S, Mello Teggia P, Nano M. Gastrointestinal stromal tumors: Thirty years experience of an Institution. *World J Gastroenterol* 2011; 17(14): 1836—9.
- 5- Kindblom LG, Remotti HE, Aldenborg F, Meis-Kindblom JM. Gastrointestinal pacemaker cell tumor (GIPACT): gastrointestinal stromal tumors show phenotypic characteristics of the interstitial cells of Cajal. *Am J Pathol* 1998; 152: 1259-1269
- 6-Miettinen M, Virolainen M, Maarit-Sarlomo-Rikala. Gastrointestinal stromal tumors--value of CD34 antigen in their identification and separation from true leiomyomas and schwannomas. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 207-16.
- 7- Kindblom LG, Remotti HE, Aldenborg F, Meis-Kindblom JM. Gastrointestinal pacemaker cell tumor (GIPACT): gastrointestinal stromal tumors show phenotypic characteristics of the interstitial cells of Cajal. *Am J Pathol* 1998; 152: 1259-69
- 8-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 Care Netw* 2007; 5 (Suppl 2): S1-29.
- 9- Gold JS, Dematteo RP. Combined surgical and molecular therapy: the gastrointestinal stromal tumor model. *Ann Surg* 2006; 244: 176-184.
- 10- Fletcher CD, Berman JJ, Corless C, Gorstein F, Lasota J, Longley BJ, et al. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: a consensus approach. *Hum Pathol* 2002; 33: 459-465.
- 11 Cao H, Zhang Y, Wang M, Shen DP, Sheng ZY, Ni XZ, Wu ZY, Liu Q, Shen YY, Song YY. Prognostic analysis of patients with gastrointestinal stromal tumors: a single unit experience with surgical treatment of primary disease. *Chin Med J (Engl)*. 2010 ; 123(2):131-6.
- 12- Dematteo RP, Ballman KV, Antonescu CR, Maki RG, Pisters PW, Demetri GD, Blackstein ME, Blanke CD, von Mehren M, Brennan MF, Patel S, McCarter MD, Polikoff JA, Tan BR, Owzar K; American College of Surgeons Oncology Group (ACOSOG) Intergroup Adjuvant GIST Study Team. Adjuvant imatinib mesylate after resection of localized, primary gastrointestinal stromal tumor: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet*. 2009 ;373(9669):1097-1104.
- 13- Rubin JL, Taylor DC, Sanon M, Coombs JH, Bollu VK. Budgetary impact of treatment with adjuvant imatinib for 1 year following surgical resection of Kit-positive localized gastrointestinal stromal tumors. *J Manag Care Pharm*. 2010 ;16(7):482-91.
- 14- Ahmed I, Welch NT, Parsons SL. Gastrointestinal stromal tumours (GIST)—17 years experience from Mid Trent Region (United Kingdom). *Eur J Surg Oncol* 2008; 34: 445-9.