



Journal Homepage: - www.journalijar.com
**INTERNATIONAL JOURNAL OF
 ADVANCED RESEARCH (IJAR)**

Article DOI: 10.21474/IJAR01/8145
 DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/8145>



RESEARCH ARTICLE

TUMEUR STROMALE JEJUNALE A FIBRES SKENOÏDES: A PROPOS D'UN CAS JEJUNAL STROMAL TUMOR WITH SKEINOID FIBERS: A CASE REPORT.

Laila Bahi, Kenza Oqbani, Nassira Karich, mouhamed Mouhoub, Achraf Miry, Amal Bennani and Sanaa Abbaoui.

Service de pathologie, CHU mohamed VI, faculté de médecine et de pharmacie d'oujda, université mohammed 1^{er} oujda. Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 04 October 2018

Final Accepted: 06 November 2018

Published: December 2018

Keywords:

GIST-skeinoid fibers –jejunum.

Abstract

GISTs are a rare group of gastrointestinal tumors that occur in the gastrointestinal tract and develop from the Cajal interstitial cells.

Their occurrence in the small intestine is less common in the stomach than twenty to 30% of all GIST locations. This localization has prognostic features due to the higher aggressivity, and morphological features given the frequency of observation of skeinoid fibers. We report the case of a jejunal GIST with skeinoid fibers.

Copy Right, IJAR, 2018,. All rights reserved.

Introduction:-

Les GISTs sont des tumeurs mésoenchymateuses qui surviennent au niveau du tractus gastro-intestinal et moins fréquemment ailleurs au niveau abdominal (épiploon, péritoine et rétro-péritoine) [1]

L'incidence de cette pathologie est très faible (2 sur 100 000). Vingt à 30 % des GISTs siègent sur l'intestin grêle. Elles présentent des caractéristiques particulières que ça soit sur le plan pronostic [2] ou morphologique se manifestant par une présence fréquente de fibres en écheveau dans les tumeurs bénignes [3].

Son incidence au niveau jéjunale est extrêmement rare, représentant 0,1- 3% de toutes les tumeurs gastro-intestinales. [4]

Observation:-

Nous rapportons le cas d'une femme âgée de 58 qui était suivie pour syndrome anémique sans signes d'hémorragie extériorisée. La patiente ne présente aucun antécédent pathologique notable.

Le scanner abdominal montrait une tumeur de la première anse jéjunale mesurant 7cm de grand axe prenant naissance au niveau de la paroi et faisant protrusion au niveau de la lumière de ce dernier.

Une résection cunéiforme emportant la tumeur jéjunale a été réalisée.

L'examen macroscopique de la pièce de résection a permis d'objectiver une tumeur blanchâtre ferme, mesurant 6x3.8x2cm qui fait protrusion à travers la lumière jéjunale et qui poussait vers la séreuse sans la perforer. La tumeur était située entre 1 et 0.2cm de la limite de résection chirurgicale. (Figure 1)

Corresponding Author:-Laila Bahi.

Address:-Service de pathologie, chu mohamed vi, faculté de médecine et de pharmacie d'oujda, université mohammed 1^{er} oujda. Maroc.

Sur le plan histologique, la sous-muqueuse jéjunale était siège d'une prolifération tumorale fusocellulaire bien limitée et disposée tantôt en nappe, tantôt en palissade et focalement en fascicules. Elle est faite essentiellement de cellules fusiformes, au noyau central, effilé, nucléolé et régulier. Le cytoplasme est éosinophile comportant par place une vacuole juxta nucléaire. L'index mitotique était estimé à 3 mitoses / 5mm². (figure 2)

Le stroma tumoral est grêle et hyalin, parcouru de nombreux vaisseaux sanguins à paroi fine.

On observait de nombreuses fibres « en écheveau », extracellulaires, hyalines, acidophiles sur la coloration standard et positives à la coloration PAS. (Figure 3)

Cette prolifération est assez bien limitée en périphérie. Elle infiltre la sous muqueuse, la musculuse et la sous séreuse. Il n'y avait pas de nécrose. Les cellules tumorales présentaient un phénotype immunohistochimique Vimentine+, CD34+, c-KIT+ (Figure 4), PS100-, actine-, desmine-.

Discussion:-

Les GISTs constitue un groupe distinct de tumeurs gastro-intestinales rares qui se développent au dépend des cellules interstitielles de Cajal impliqués dans la régulation de la motilité gastro-intestinale et interviennent également dans la relaxation musculaire. [1]

Les GIST sont plus fréquents chez le sujet adulte âgé de 50 à 60 ans. [1] Cependant, Dhull et al. Ont rapporté un cas de GIST jéjunale chez un homme de 38 ans. [4] Les hommes et les femmes sont également affectés. [5] La grande majorité des GIST (jusqu'à 70%) surviennent dans l'estomac, 20 à 30% au niveau de l'intestin grêle et 10% au niveau de l'œsophage, le côlon et le rectum. [6] La manifestation clinique la plus fréquente des GIST symptomatiques est le saignement gastro-intestinal occulte dû à une ulcération muqueuse suivie par les des douleurs abdominales. [5]

Macroscopiquement, les GISTs se présentent habituellement sous forme d'une masse qui peut intéresser toutes les couches de la paroi intestinale. La plupart des GISTs sont des masses circonscrites, solitaires, arrondies ou ovoïdes. Sur coupe, les GISTs ont un aspect blanc rosâtre, souvent avec des zones d'hémorragie, de nécrose, de remaniements myxoïde ou de dégénérescence kystique. Les GISTs bénignes et malignes ont des aspects macroscopiques similaires. [7]

Histologiquement, les cellules tumorales des GISTs peuvent être soit fusiformes (70%), épithélioïde (20%) ou associant les deux en même temps (10%). Au niveau de l'intestin grêle, la plupart des GISTs sont malignes. [7] Brainard, Jennifer A et al ont étudié 39 cas de tumeurs stromales du jéjunum et de l'iléon et ont conclu que les caractéristiques associées à un pronostic défavorable incluaient une taille de tumeur > 5 cm et un compte mitotique > 5 figures mitotiques par 20 à 25 champs à fort grossissement. [8] Des fibres en écheveau, appelé aussi skénoïdes sont fréquemment observées dans les GISTs de l'intestin grêle en particulier dans les tumeurs présumées bénignes [3, 9,10]. Dans une étude menée par Min [10], on a pu démontrer l'impact bénéfique sur le pronostic de ces fibres quand il s'agit de GIST de l'intestin grêle. Parmi les neuf tumeurs de l'intestin grêle qu'il a étudié, huit sont considérées comme bénignes (leur taille est de 3,5 cm en moyenne).

Une deuxième série de 20 tumeurs stromales duodénales [11] a rapporté la présence de fibres en écheveau en nombre beaucoup plus grand dans les tumeurs considérées comme bénignes. Parmi ces dernières, neuf ont une évolution favorable (absence de récurrence ou de métastase) avec un suivi moyen de 7 ans. Le marquage cytoplasmique diffus avec accentuation membranaire au CD 117 est observée presque dans toutes les GIST faites de cellules fusiformes ou épithélioïdes, bien que le marquage soit moins intense dans le dernier cas. Un petit nombre de GIST typiques reste négatif au CD 117 et l'immunoréactivité est parfois perdue dans les métastases. D'autres marqueurs sont utilisés comme le CD 34, le caldesmone et la calponine. La cytokératine est habituellement absente mais parfois observée dans les GIST épithélioïdes. Quelques GISTs présentent une différenciation nerveuse avec une positivité au S-100 en particulier dans les tumeurs de l'intestin grêle qui est retrouvée dans 10 à 15% des cas. En outre, on peut avoir également des cas qui expriment l'AML, témoignant ainsi d'une double différenciation neurogène et myogène. [1]

Sur le plan génétique, Plus de 95% des GIST ont des mutations dans l'un des 2 gènes : c-kit (CD117) ou PDGFRA. Le C-kit est un proto-oncogène, situé sur le chromosome 4q 11-21, et code pour une protéine tyrosine kinase de

type III CD 117. On a décrit récemment qu'un nouveau gène DOG1 est presque toujours impliqué dans les GISTs quel que soit le statut de mutation du c-kit ou du PDGFRA, ce qui pourrait être utile pour le diagnostic dans les cas de GIST non associés à une mutation du gène c-kit. [1]

Sur le plan pronostic, les tumeurs de l'intestin grêle ont un pronostic plus sombre que les GIST gastriques. La survie globale à 10 ans est d'environ 17% dans les tumeurs de l'intestin grêle. [1]. Néanmoins, la présence de fibres en écheveau qui s'observe surtout dans cette localisation améliore nettement le pronostic et la tumeur porteuse de ces fibres présente un comportement bénin par rapport à celles sans fibres en écheveau.

Conclusion:-

Les GISTs représentent un groupe de tumeurs gastro-intestinales rares qui se développent au dépend des cellules interstitielles de Cajal qui représentent le pacemaker du tube digestif. Leur survenue au niveau de l'intestin grêle est moins fréquente qu'au niveau de l'estomac mais elle est caractérisée par une agressivité supérieure et un pronostic plus sombre. De nombreuses études plaident cependant pour un meilleur pronostic des GISTs de l'intestin grêle lorsque des fibres en écheveau sont présentes ce qui était le cas pour notre patient.

Conflit d'intérêt :

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt par rapport à cet article.



Figure 1:-Aspect macroscopique de la tumeur jéjunale

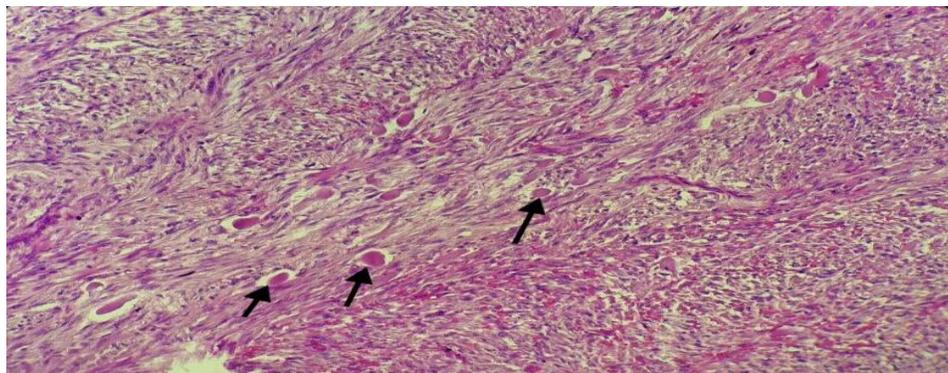


Figure 2:-Microphotographie montrant l'aspect de la prolifération sur coloration HE avec présence de fibres en écheveau (flèches)

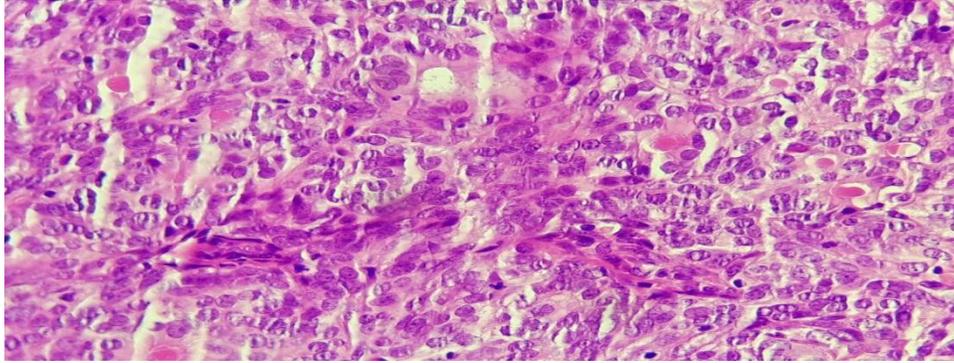


Figure 3:-Microphotographie de la prolifération après coloration PAS démontrant la positivité de ces fibres après coloration

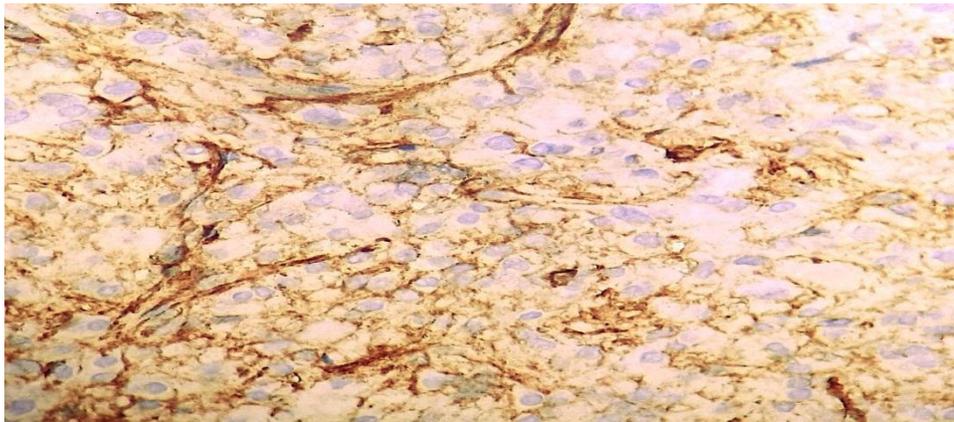


Figure 4:-Microphotographie montrant le marquage des cellules tumorales par les anticorps anti-CD117

Références:-

1. Cyril Fisher. Gastrointestinal stromal tumors. In: Pignatelli M, Underwood J.C.E, editors. Recent Advances in Histopathology 21. The Royal Society of Medicine Press Limited; 2005. p.71-88.
2. Emory TS, Sobin LH, Lukes L, Lee DH, O'leary TJ. Prognosis of gastro-intestinal smooth-muscle (stromal) tumors, Dependence on anatomic site. Am J Surg Pathol 1999;23:82–7.
3. Jaison, J., Joshi, S. R., Pathak, S., Tekwani, D., & Nagare, M. (2014). Gastrointestinal Stromal Tumour at An Unusual Site Jejunum: A Case Report. Int J Sci Stud, 2(4), 80-83.
4. A.K. Dhull, V. Kaushal, R. Dhankar, R. Atri, H. Singh and N. Marwah. The inside mystery of jejunal gastrointestinal stromal tumor: A rare case report and review of literature. Case reports in Oncological Medicine 2011, Article ID 985242, 4 pages, 2011.
5. Gastrointestinal Stromal Tumors Treatment (PDQ) NCI Issues Cancer Trends Progress Report: 2009/2010 Update (Online).
6. Shanmugam S, Vijaysekaran D, Marimuthu MG. Gastro intestinal stromal tumor: A case report. Indian J Radiol Imaging. 2006;16:373-6.
7. Harry S Cooper. Intestinal Neoplasms. In: Mills SE, ed. Sternberg's Diagnostic Surgical Pathology, 4th ed. India: Jaypee Brothers Medical Publishers Ltd; 2004. p. 1589-90.
8. Brainard, Jennifer A., Goldblum, John R. Stromal tumors of the jejunum and ileum: A clinicopathologic study of 39 cases. Am J Surg Pathol 1997; 21(4):407-16.
9. Balaton AJ, Min KW, Vaury P, Baviera EE. Tumeurs de l'intestin grêle avec fibres en écheveau : 3 observations avec étude immunohistochimique et ultrastructurale. Ann Pathol 1994;14:148–54.
10. Min KW. Small intestinal stromal tumors with skenoid fibers, clinicopathological, immunohistochemical and ultrastructural investigations. Am J Surg Pathol 1992;16:145–55.
11. Goldblum JR, Appelman HD. Stromal tumors of the duodenum, A histologic and immunohistochemical study of 20 cases. Am J Surg Pathol 1995;19:71–80.