



Hémorragie digestive basse: possibilité d'une tumeur stromale rectale

Low digestive haemorrhage: possibility of a rectal stromal tumor

S S E N RABESALAMA ^{(1)*}, A RANDRIANIRINA ⁽²⁾, M J RAKOTONAIVO ⁽²⁾, A H RAKOTOARIJAONA ⁽³⁾, H N RAKOTO RATSIMBA ⁽⁴⁾

⁽¹⁾ Bloc Opératoire, CHU de Toamasina Madagascar

⁽²⁾ Service de Chirurgie Générale, HUIRA, CHU d'Antananarivo Madagascar

⁽³⁾ Service de Chirurgie, CHU de Toamasina Madagascar

⁽⁴⁾ Service de Chirurgie Viscérale, HUIRA, CHU d'Antananarivo Madagascar

RESUME

Les auteurs rapportent un cas de tumeur stromale rectale, chez un homme de 81 ans, sous anticoagulant, se manifestant par des rectorragies abondantes. Le traitement était initialement chirurgical, la tumeur, bien que volumineuse, étant localisée et de bas grade. L'évolution était défavorable avec récurrence locale et dissémination néoplasique (métastase hépatique) après 22 mois. Étant donné que la récurrence est plus maligne que la tumeur primitive, le traitement est chirurgical suivi d'une immunothérapie par un inhibiteur de la tyrosine kinase (Glivec). L'observation de ce cas clinique nous permet de discuter les particularités de cette localisation rare et d'apporter les connaissances récentes sur les GIST.

Mots-clés : GIST ; Glivec ; Hémorragie digestive basse ; Imatinib ; Inhibiteur de tyrosine kinase ; Tumeur stromale rectale.

SUMMARY

The authors report a case of rectal stromal tumour, at a 81 year old man, under anticoagulant, appearing by abundant rectorrhages. The treatment was initially surgical, the tumour, although bulky, being located and of low grade. The evolution was unfavourable with local repetition and neoplastic dissemination (hepatic metastasis) after 22 months. Since repetition is more malignant than the primitive tumour, the treatment is surgical followed by immunotherapy by an inhibitor of tyrosin kinase (Glivec). The observation of this clinical case enables us to discuss the characteristics of this rare localization and to bring recent knowledge on the GIST.

Keywords: Low digestive haemorrhage; GIST; Glivec; Imatinib; Rectal stromal tumor; Tyrosine kinase inhibitor.

Introduction

Les tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) sont les tumeurs mésenchymateuses les plus fréquentes du tube digestif [1]. Ces tumeurs se localisent rarement au niveau du rectum. Seuls quelques cas de GIST rectale ont été rapportés dans la littérature [2]. La fréquence des récurrences explique la gravité de ces tumeurs. La récurrence de la maladie est dans tous les cas sombre. L'observation d'un cas clinique nous permet de discuter les particularités de cette localisation inhabituelle et d'apporter les connaissances récentes sur les GIST.

Observation

Un homme de 81 ans, sous anti-vitamine K (AVK) pour une prothèse valvulaire aortique et porteur d'une pathologie hémorroïdaire ancienne, se présentait aux urgences pour des rectorragies récurrentes et abondantes évoluant depuis un mois. Le toucher rectal découvrait une tumeur sous muqueuse au niveau de la face antérieure du rectum. L'examen proctologique montrait une masse pédiculée d'environ 2cm de diamètre, ulcérée à son sommet, de consistance dure, localisée à la face antérieure du rectum juste au dessus du canal anal. Une hémostase directe de la lésion était réalisée par une sclérose adrénalinée sous rectosigmoi-

scopie, suivie d'une biopsie extemporanée. L'examen histologique de la pièce biopsique évoquait une GIST rectale. L'examen biologique trouvait en particulier une anémie à 10g d'hémoglobine et une élévation du PSA à 63ng/ml. Le scanner et l'IRM montraient une lésion intramurale de la face antérieure du rectum, bien limitée, de 45x30mm de grand axe. Ces examens montraient également l'existence d'une hypertrophie prostatique hétérogène aux dépens du lobe gauche. Une résection trans anale de la tumeur était effectuée quatre jours après son admission, étant donné la prise d'AVK. Les suites opératoires étaient simples sur le plan local que général. Le patient refusait toute intervention au niveau de la prostate, y compris la biopsie. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire montrait une prolifération de cellules fusi-

Du CHU d'Antananarivo, et de l'Université d'Ambohitsaina, Antananarivo, Madagascar.

Auteur correspondant:

Dr. RABESALAMA Solohery Solofomandimby Edison Nirina

Adresse: Bloc Opératoire
CHU de Toamasina,
501 Toamasina Madagascar

E-mail: soloherinirina@yahoo.fr

Téléphone: +261 334176362

formes avec une activité mitotique de 2 mitoses pour 10 champs. L'étude immunohistochimique évoquait une positivité intense et diffuse des cellules tumorales pour le CD34, une positivité discrète et hétérogène pour le CD117 ; AML et PS100 étaient négatifs. Ces examens concluaient à une GIST rectale de bas grade. Les suites opératoires étaient sans particularité. Six mois après l'intervention, le toucher rectal montrait une anastomose souple et une grosse prostate homogène ; l'imagerie montrait une hypertrophie prostatique inchangée et une disparition de l'épaississement de la paroi rectale basse ; le PSA diminuait à 4,2ng/ml. Vingt deux mois plus tard, le patient était admis de nouveau aux urgences pour des rectorragies très abondantes en rapport avec une récurrence de la GIST rectale. Le toucher rectal montrait une lésion polypoïde de 6cm de grand axe, se trouvant au dessous d'une grosse prostate homogène non perçue en totalité. Le scanner montrait des poumons normaux et une petite lésion sous capsulaire du segment VII d'environ 4cm de diamètre et une lésion de 41x28mm de la face antérieure du rectum sous la prostate, ne rétrécissant pas la lumière, prenant le contraste. L'examen proctologique montrait que le saignement provenait des lésions télangiectasiques muqueuses en regard de la tumeur (Fig 1).



Fig 1. Tumeur stromale rectale visible à la rectoscopie. Le saignement provient des lésions télangiectasiques muqueuses en regard de la tumeur

Une tentative d'électrocoagulation n'avait pas arrêté le saignement. Compte tenu de l'abondance de l'hémorragie et la nécessité de l'anticoagulation efficace en

raison de sa valve mécanique aortique, une résection transanale de la tumeur était réalisée après une brève réanimation ; cette résection était macroscopiquement complète mais carcinologiquement peu satisfaisante en raison de l'effraction accidentelle de la lésion en cours d'intervention. Les suites opératoires étaient simples. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire retrouvait les mêmes caractéristiques histologiques mais avec des nécroses tumorales et un index mitotique plus élevé (15 mitoses pour 10 champs), concluant à une GIST à haut risque de malignité. La biopsie ostéomédullaire montrait une moelle hématopoïétique bien équilibrée évoquant l'absence de localisation tumorale. A la sortie, le patient était mis sous Glivec et l'AVK était remplacé par le Previscan. Le patient était vu pour la dernière fois deux mois après avec stabilisation des lésions hépatiques et absence de récurrence locale.

Discussion

Les GIST sont des tumeurs du tube digestif, du mésentère ou du péritoine, constituées par une prolifération de cellules fusiformes et ou épithélioïdes, exprimant fréquemment la protéine Kit [3]. Ces tumeurs semblent dériver des cellules interstitielles de Cajal qui sont responsables du péristaltisme digestif et expriment la protéine Kit à l'état normal [4]. Les GIST représentent moins de 3% de l'ensemble des tumeurs du tractus digestif et 80% des tumeurs mésenchymateuses de ces organes [5]. Elles peuvent siéger sur tout le tube digestif, l'omentum, le mésentère et le rétropéritoine, mais la localisation rectale est rare, constituant 5 à 10% des cas selon les séries [1, 2]. Elles touchent le plus souvent les hommes avec une sex-ratio de 1,3/1. L'âge moyen de survenue est de 58 ans [1]. Elles peuvent néanmoins se rencontrer chez les jeunes, mais exceptionnellement chez l'enfant [5]. Les métastases sont principalement hépatiques et péritonéales [6]. Les GIST sont longtemps asymptomatiques, jusqu'à ce qu'elles deviennent volumineuses ou entraînent une complication. Leur découverte est fortuite, en particulier lors d'une endoscopie digestive, dans environ 20% des cas [1]. Les signes révélateurs sont le plus souvent une hémorragie digestive, une douleur abdominale, une masse abdominale, un syndrome obstructif ou plus rarement un hémopéritoine [1]. Notre cas se présentait par des rectorragies très abondantes et récidivantes expliquées par la prise d'AVK et l'existence d'ulcérations tumorales. L'échographie peut montrer une masse hypoéchogène homogène [7]. L'endoscopie trouve habituellement une tumeur d'allure sous muqueuse recouverte d'une muqueuse normale qui peut être ulcérée à son sommet, notamment dans les cas se révélant par un saignement digestif [1]. Les biopsies endoscopiques sont habituellement négatives, la tumeur se développant à partir de la musculature [1]. Elles peuvent être positives quand les biopsies sont réalisées au niveau d'une ulcération [1]. La TDM abdominopelvienne est considérée comme la méthode d'imagerie de référence pour le bilan d'extension et le

suivi thérapeutique des GIST. Toutefois, la réalisation d'une TEP au FDG lors du bilan pré thérapeutique peut être indiquée s'il est prévu d'évaluer précocement l'efficacité d'un traitement par imatinib, car elle permet d'observer une réponse dès le 8^{ème} jour de traitement [5]. Le diagnostic repose sur l'examen histologique qui trouve une prolifération de cellules fusiformes (70%) et ou des cellules épithélioïdes (20%) [3]. L'immunohistochimie permet de confirmer le diagnostic et d'écarter les autres tumeurs mésoenchymateuses tels que les léiomyomes, les léiomyosarcomes, les swannomes, les neurofibromes, les liposarcomes différenciés [3, 4]. L'immunohistochimie montre l'expression de Kit dans 95% des cas, associée à l'expression de CD34 dans 60 à 70% des cas. L'évolution est caractérisée par la fréquence des récurrences même après résection complète de la tumeur (40 à 80% selon les études) [6]. La récurrence de la maladie est dans tous les cas sombre. Dans notre étude, la récurrence est plus maligne que la tumeur primitive. Une classification histopronostique postopératoire pour les GIST localisées, fondée sur la taille de la tumeur et sur l'index mitotique, a été établie en 2002 lors d'un consensus d'experts organisé par le National Institute of Health (Tableau I) [7].

Tableau I : Échelle de Fletcher pour la classification des GIST en fonction de leur degré de malignité [11].

	Taille	Index mitotique
Très bas risque	<2cm	<5/50 HPF
Bas risque	2-5cm	<5/50 HPF
Risque intermédiaire	<5cm	6-10/50 HPF
	5-10cm	<5/50 HPF
Haut risque	>5cm	>5/50 HPF
	>10cm	Indifférent
	Toute taille	>10/50 HPF

Mais le risque de récurrence après exérèse est également corrélé à d'autres facteurs notamment le siège de la tumeur et l'existence d'une perforation tumorale per opératoire (Tableau II) [6].

Tableau II : Facteurs pronostiques des GIST localisées [6]

Taille
Index mitotique
Localisation de la tumeur
Qualité de résection (R0, R1 ou R2)
Perforation
Présence de nécrose
Type de mutation (en cours de démantèlement)

Le traitement des GIST localisées repose sur leur exérèse chirurgicale, qui doit être macroscopiquement complète, sans effraction tumorale et avec des marges saines [1]. Pour les localisations rectales, elles seront le plus souvent traitées par voie endorectale, mais cer-

tains auteurs préfèrent une amputation abdomino-périnéale [9]. Une résection trans-coccygienne a été décrite par Kraske pour les lésions plus profondes, situées à la paroi postérieure du rectum [8]. Chez les femmes, une résection transvaginale est une alternative sûre même pour les tumeurs volumineuses localisées au niveau de la face antérieure du rectum [9]. Comme pour les autres sarcomes, le curage ganglionnaire n'est pas systématique [1, 3]. Les GIST sont hautement résistants à la radiothérapie et aux chimiothérapies courantes [1, 2]. Depuis 2000, l'utilisation de l'imatinib révolutionne la prise en charge des tumeurs localement avancées et ou métastatiques [4]. Selon la recommandation française, les patients qui présentent un faible ou un très faible risque de récurrence ne doivent pas être traités par l'imatinib [6]. L'imatinib est un inhibiteur puissant et relativement sélectif des tyrosines kinases qui sont surexprimées ou anormalement actives dans ces cancers [1]. Les réponses obtenues sur le volume tumoral ont été impressionnantes mais les réponses cliniques complètes restent exceptionnelles (inférieures à 5%) [10]. Par ailleurs, il existe environ 20% de résistances secondaires par an. Une chirurgie au moment où la réponse au traitement est maximale doit donc être discutée. Une surveillance à distance est indispensable du fait de la fréquence des récurrences tardives (même à 10 ans) [10].

Conclusion

Cette observation a permis la description d'un cas de GIST rectale récidivante et métastatique, chez un patient sous anticoagulant, se manifestant par des rectorragies très abondantes. L'évolution rapide illustre bien l'agressivité de ces tumeurs et explique la difficulté de la prise en charge thérapeutique.

Références

1. Landi B. place de l'endoscopie dans les GIST. *J Chir* 2008 ; 145.
2. Giuseppe P, Lucia M, Francesca R, Alessandra C, Marina de Vargas M. A case of rectal GIST: findings of MR-spiral CT imaging and transrectal ultrasound guided biopsy. *European Journal of Radiology Extra*, 2003; 47 : 66-69.
3. Coindre JM, Emile JF, Monges G, Ranchère-Vince D, Scoazec JY. Tumeurs gastrointestinales : définition, caractéristiques histologiques, immunohistochimiques et génétiques, stratégie diagnostique. *Ann Pathol*, 2005 ; 25 : 358-385.
4. Emile JF. Tumeurs stromales gastrointestinales (GIST) : définition, physiopathologie. *J Chir* 2008, 145 ; 3 : 681-3.
5. Alberini JL, Al Nakib M, Gontier E, cvitkovic F, Rixe O, Rougier P, Pecking AP. place de l'imagerie par Tomographie par Emission de Positrons pour les tumeurs stromales gastrointestinales. *Gastroentérologie Clinique et Biologique*, 2007 ; 31 : 585-593.
6. Landi B, Boussaha T, Trouilloud I, Dubreuil O, Taïeb J. Traitement adjuvant des tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) localisées. *Cancero dig. Vol.2 N°2-2010*.
7. Fletcher CD, Berman JJ, Corless C, Gorstein F, Lasota J, Longley BJ. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: a consensus approach. *Hum Pathol* 2002 ; 33 : 459-65.
8. Kraske P. Zur Extirpation hechtsitzer Mastdarm Krebse. *Verh Dtsch Gs Chir* 1885 ; 14: 464 -74.
9. Minia Hellan, Vijay K. Maker. Transvaginal excision of a large rectal stromal tumor: an alternative. *The American Journal of Surgery*, 2006 ; 191 : 121-123.
10. Bucher P, Morel P. Tumeurs stromales gastrointestinales. *Rev Med Suisse*, 2008 ; 4 : 1567-70.