

bases de caractérisation lésionnelle en imagerie des tumeurs intestino-mésentériques

Les tumeurs mésenchymateuses du tube digestif :

différenciées : musculaires lisses GIST léiomyomes

vasculaires angiomes artériels (caverneux, capillaires...) |

, artério-veineux (mav), lymphangiomes

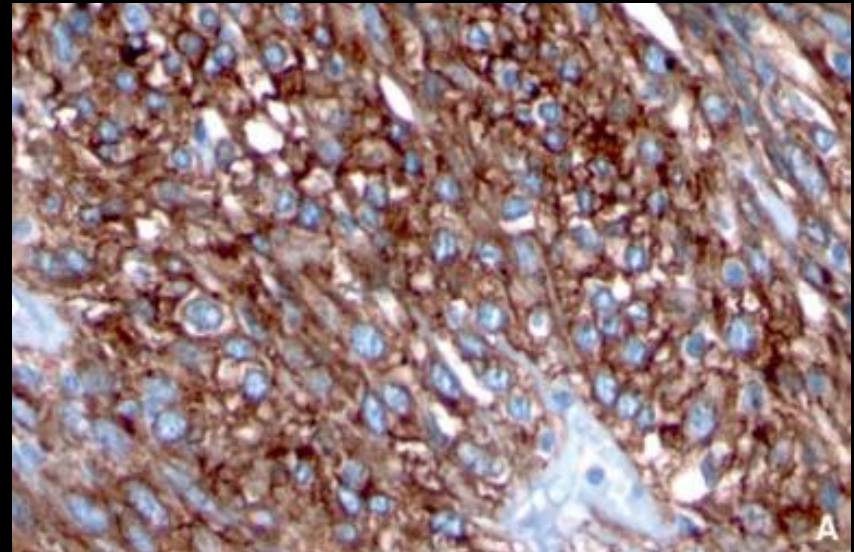
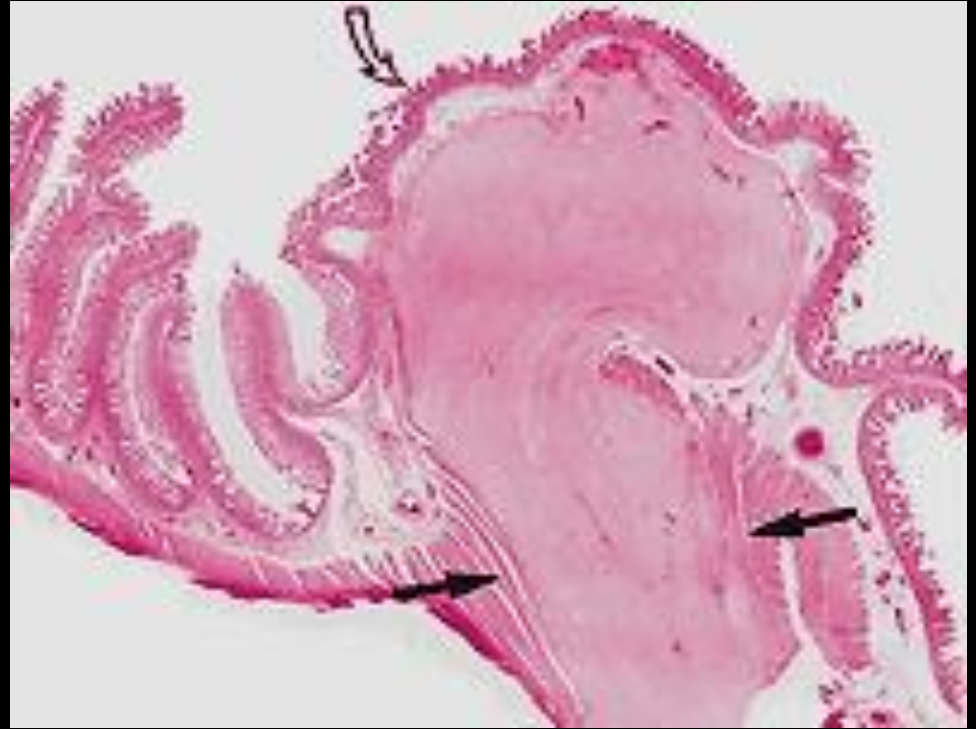
nerveuses schwannomes ganglioneuromes

graisseuses lipomes

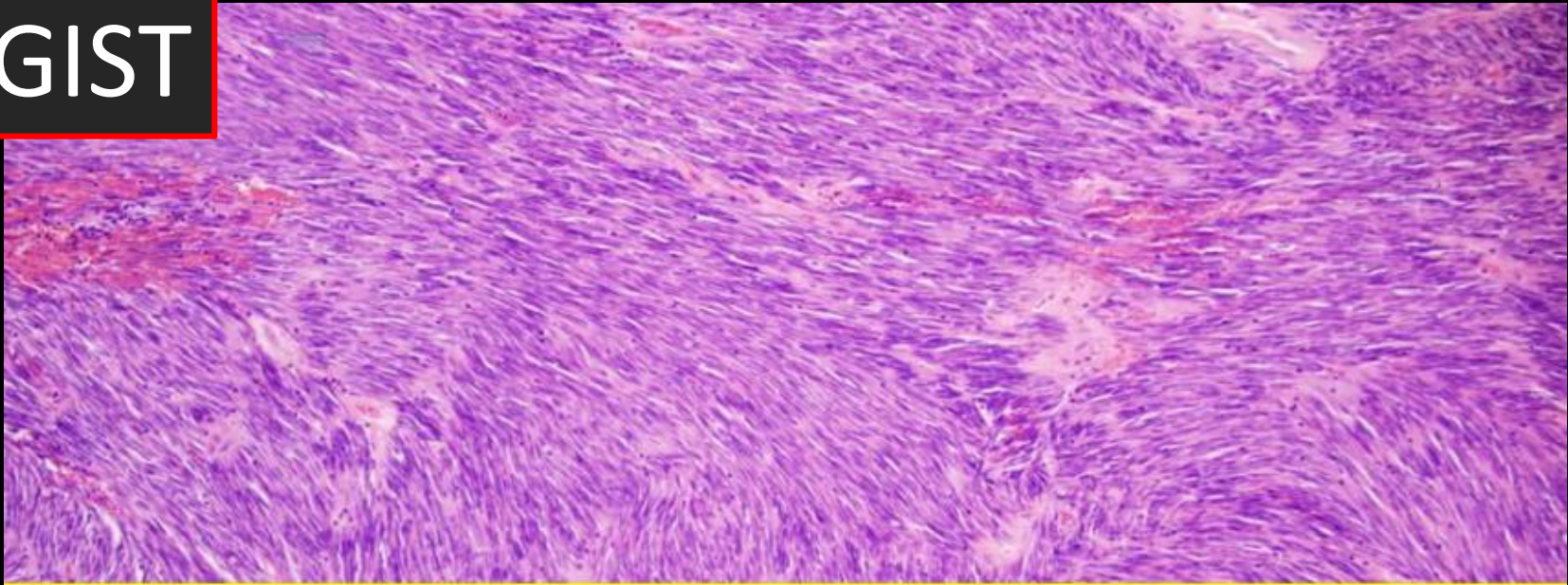
les **tumeurs mésenchymateuses** malignes représentent un groupe hétérogène de **tumeurs** développées à partir des tissus de soutien : tissus conjonctifs, vasculaires, nerveux ou adipeux. Ces **tumeurs** sont définies selon le type de tissus qu'elles reproduisent et non celui dont elles sont issues.

GIST

- GIST = Gastro Intestinal Stromal Tumor
- Tumeur **conjonctive** gastro-intestinale, à cellules fusiformes, exprimant le **CD117 (C-Kit)** dans 95% des cas (inhibiteur de la tyrosine kinase)
- Développée à partir des cellules progénitrices **cellules pace maker de l'intestin** (cellules de Cajal)



GIST

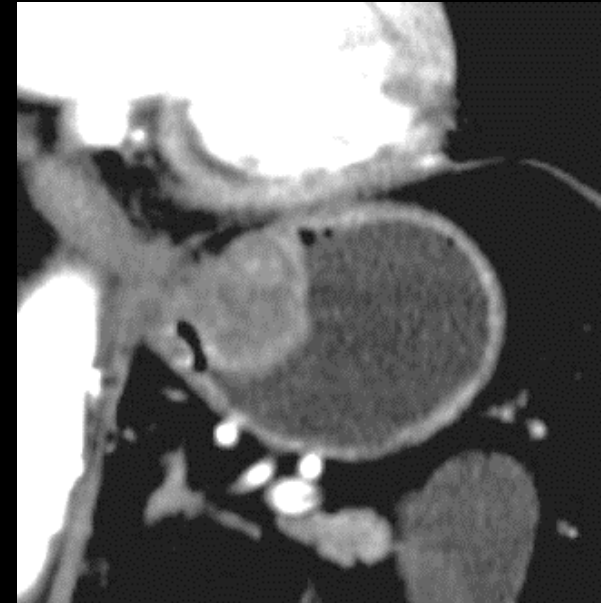


https://www.flickr.com/photos/jian-hua_qiao_md/8894038985/in/album-72157622501546940/

- avant la découverte des données immunohistochimiques, ces tumeurs étaient décrites comme léiomyomes, léiomyosarcomes ou léiomyoblastomes (léiomyomes "bizarres" associant des contingents de cellules fusiformes et des contingents de cellules épithélioïdes, de malignité intermédiaire)

GIST

- Atteinte préférentielle de l'estomac (60%) puis du grêle (30%)
colon-rectum 5 % +++++œsophage, appendice,
rétropéritoine exceptionnelles
- Potentiellement maligne (25 %)
- Facteurs pronostiques : taille, localisation, index mitotique
(classification pronostique de Miettinen et Lasota)
- développement endoluminal (pédiculée; invagination chronique
ou aiguë révélatrice), intramural, sur le versant séreux
(extension péritonéale -ligament gastro-colique et grand
omentum) ou mixte (tumeur "en sablier"+++)
- pas de biopsie guidée +++
- dissémination vasculaire portale ; méta foie, poumons



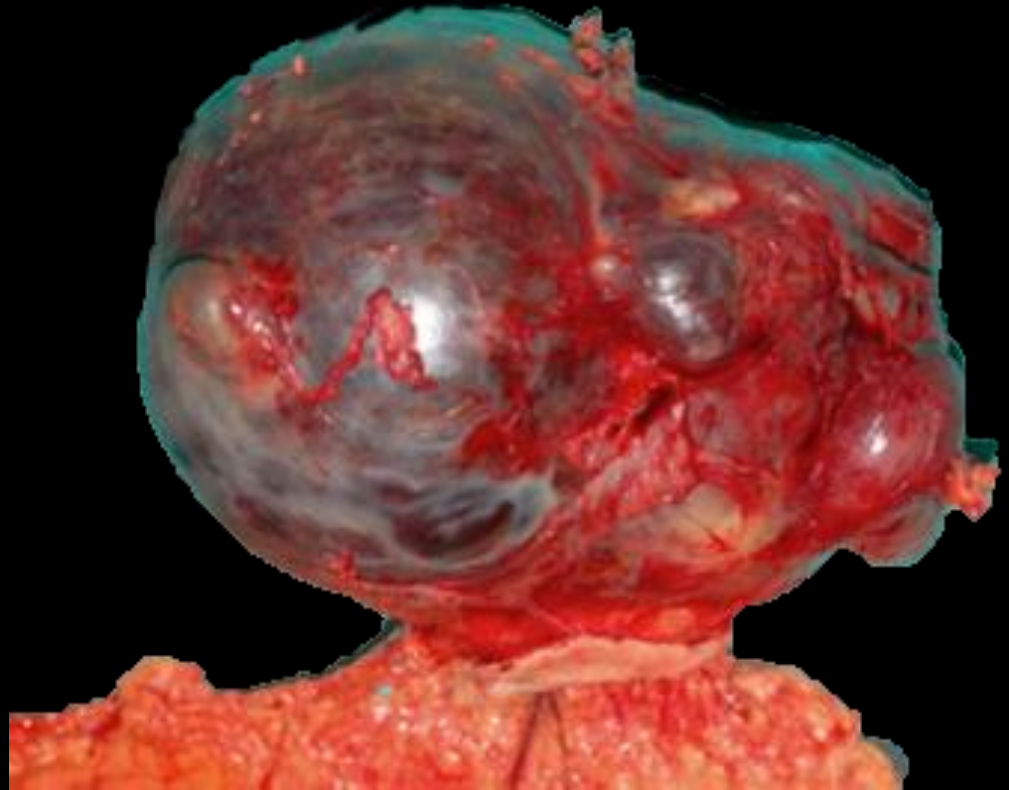
GIST

aspects macroscopiques variés



GIST gastrique: nodulaire, bien limitée, remaniements hémorragiques et nécrotiques

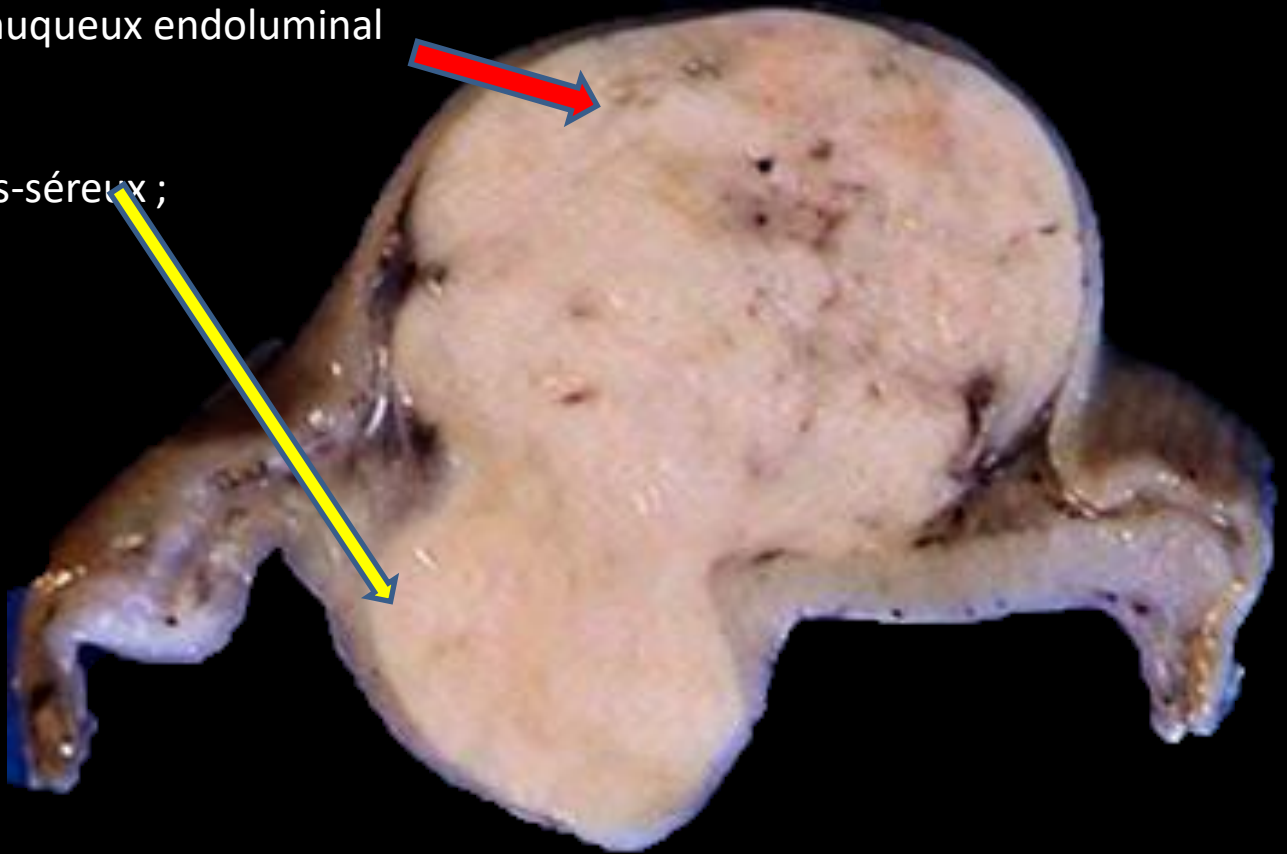
GIST gastrique kystique



GIST gastrique "en sablier"; association de 2 nodules ,

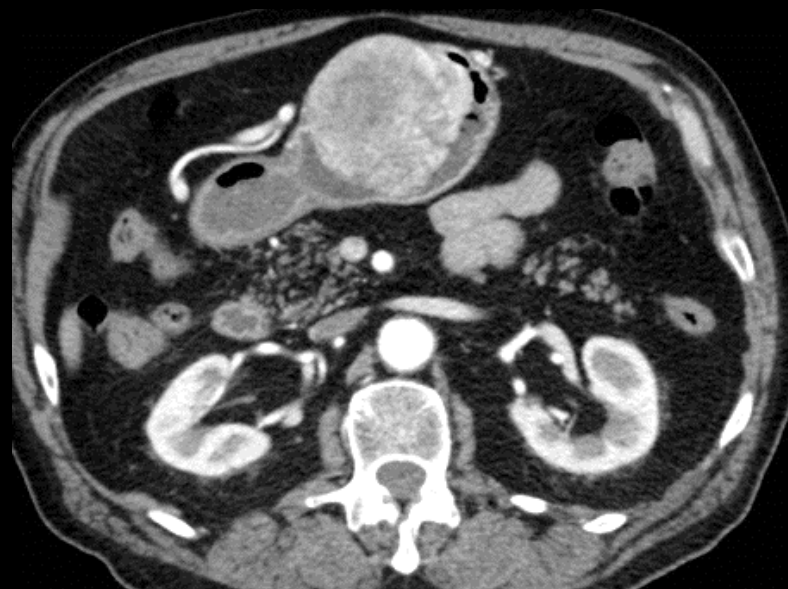
l'un à développement sous muqueux endoluminal

l'autre à développement sous-séreux ;



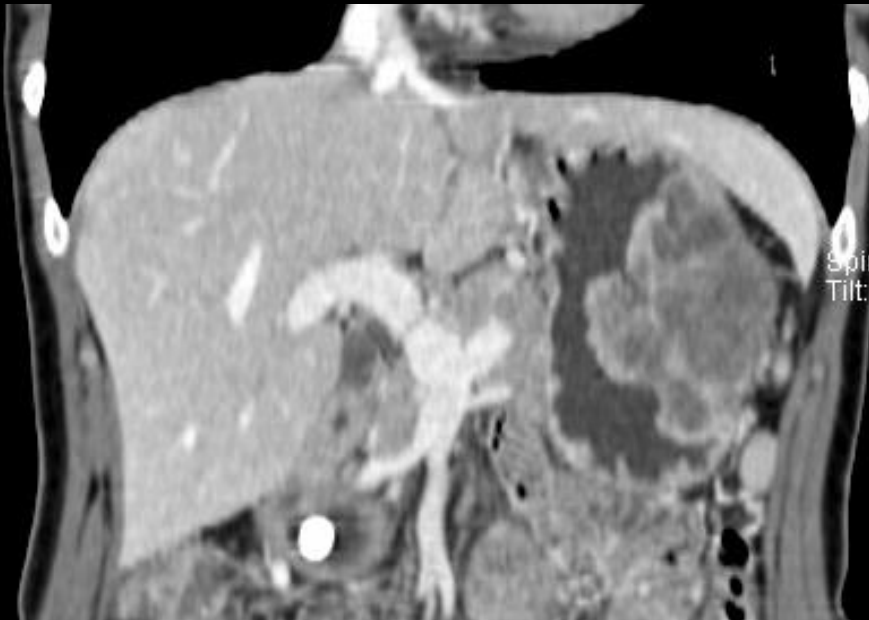
les 2 nodules peuvent être de tailles très différentes

GIST

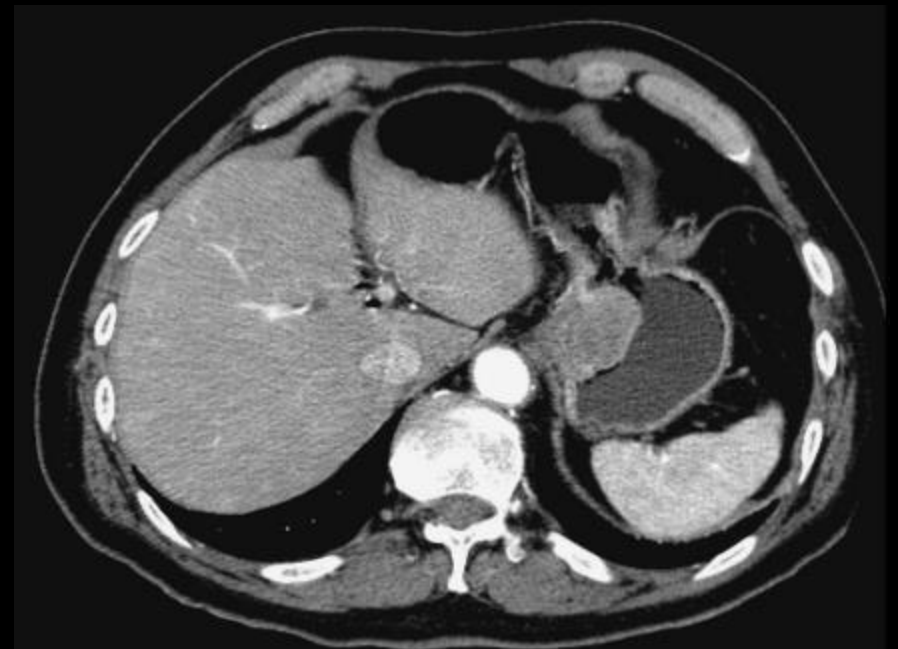
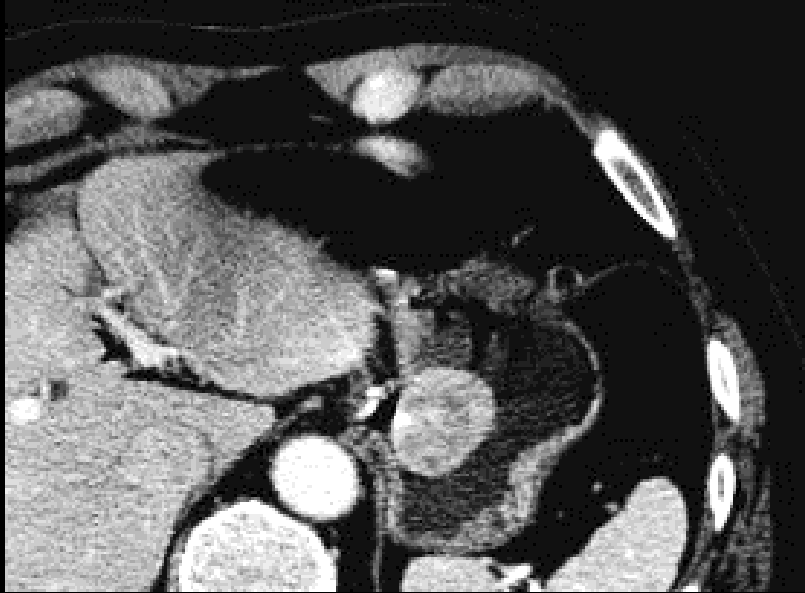


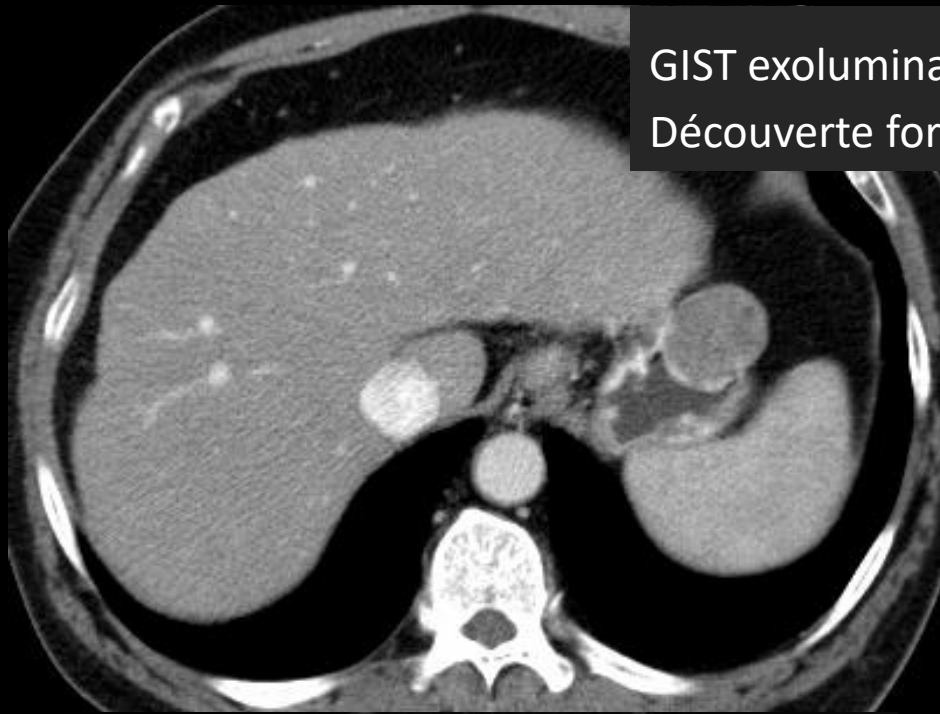


Femme 44 ans
Dyspnée et anémie sévère
→ tumeur stromale de l'estomac

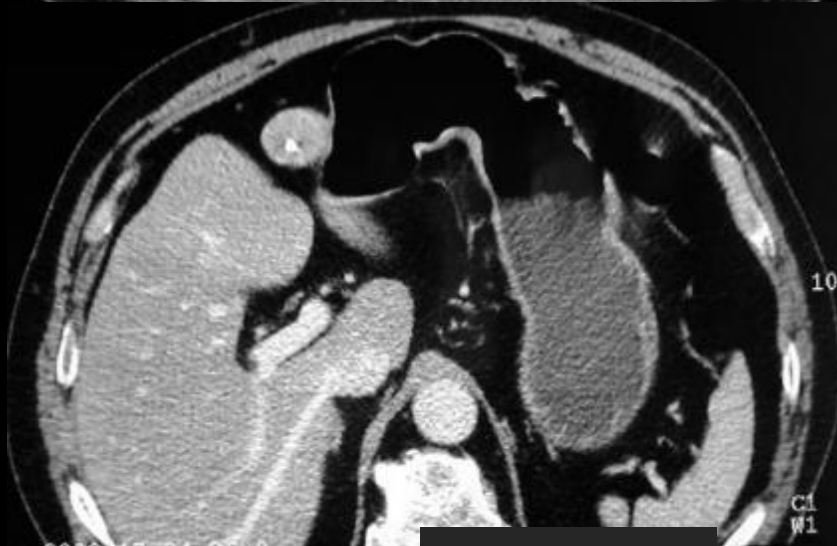


Découverte fortuite lors
d'une sphinctérotomie
endoscopique





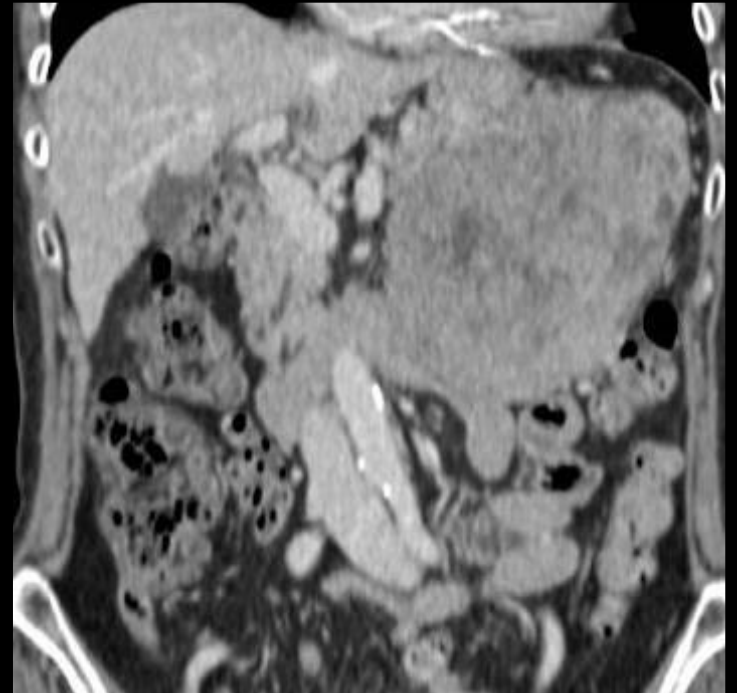
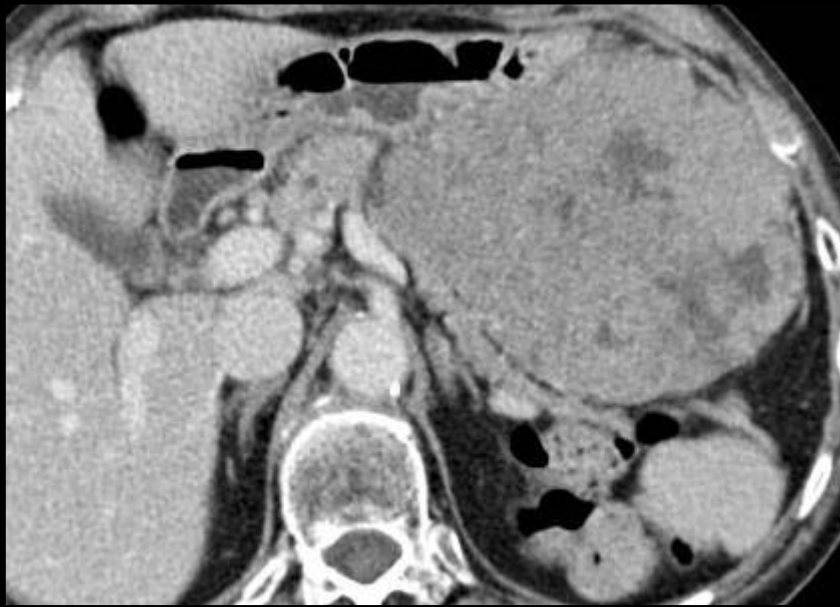
GIST exoluminale
Découverte fortuite



GIST bénigne



GIST maligne

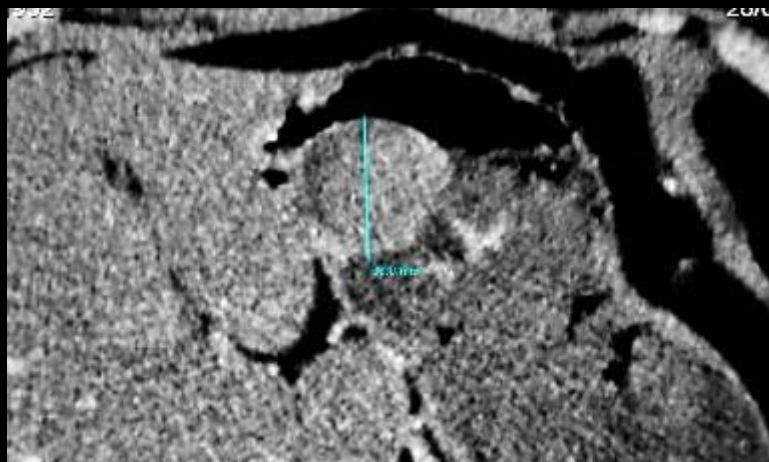
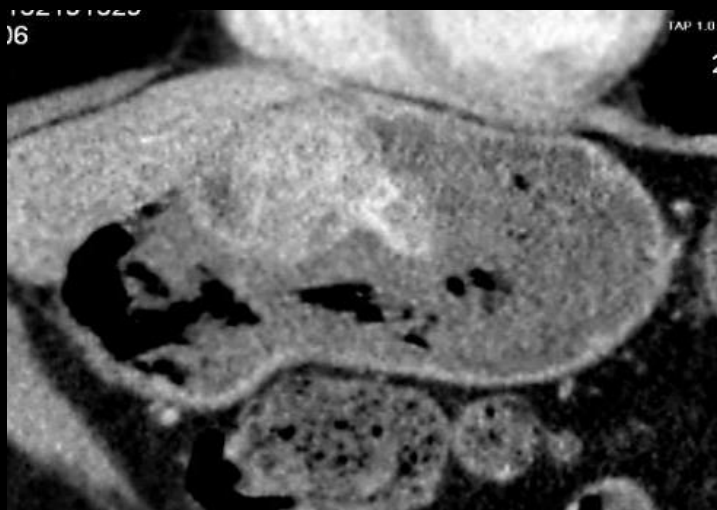


Découverte fortuite sur un scanner réalisé pour recherche d'embolie pulmonaire

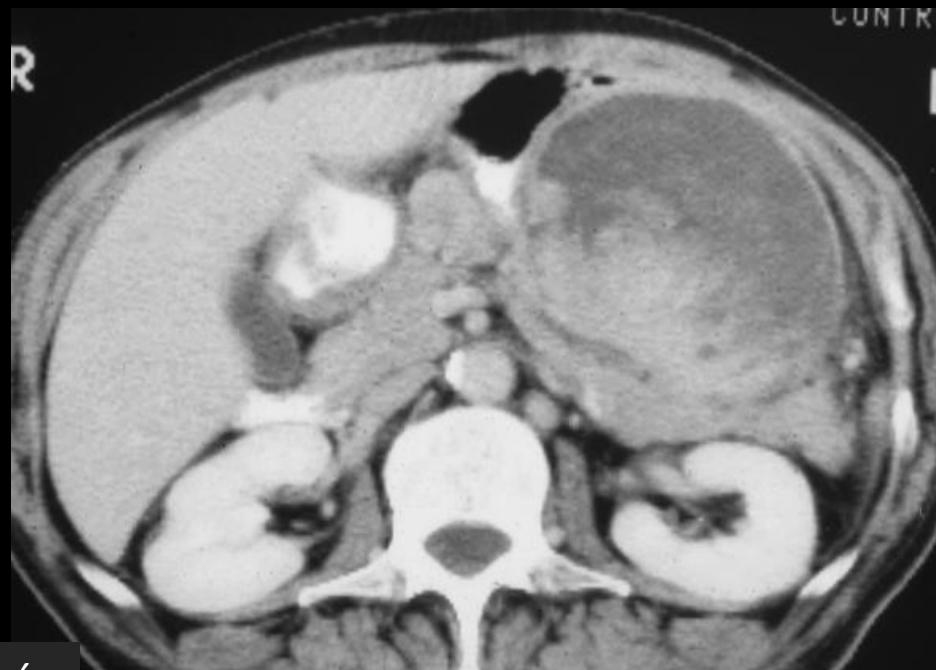
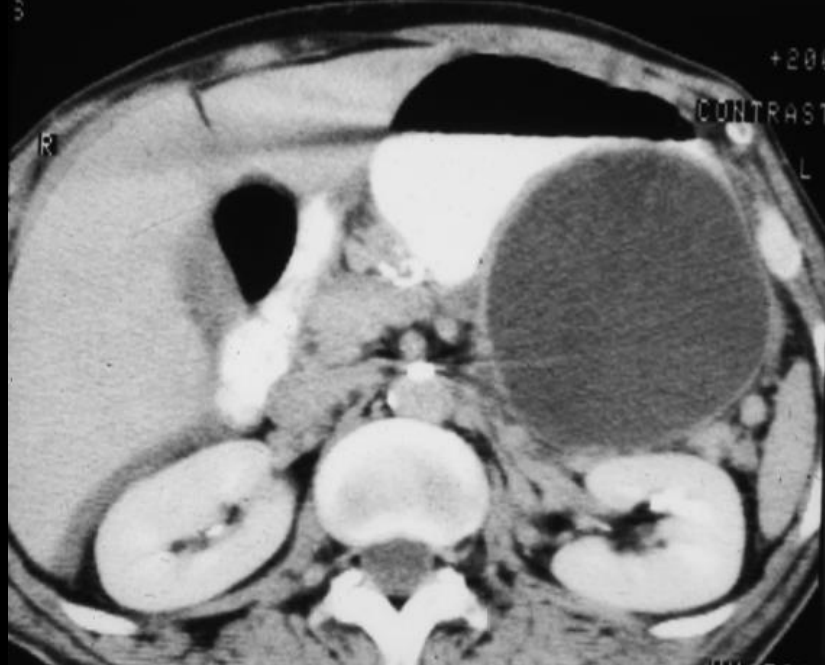
Homme de 58 ans

Hémorragie digestive haute avec déglobulisation importante

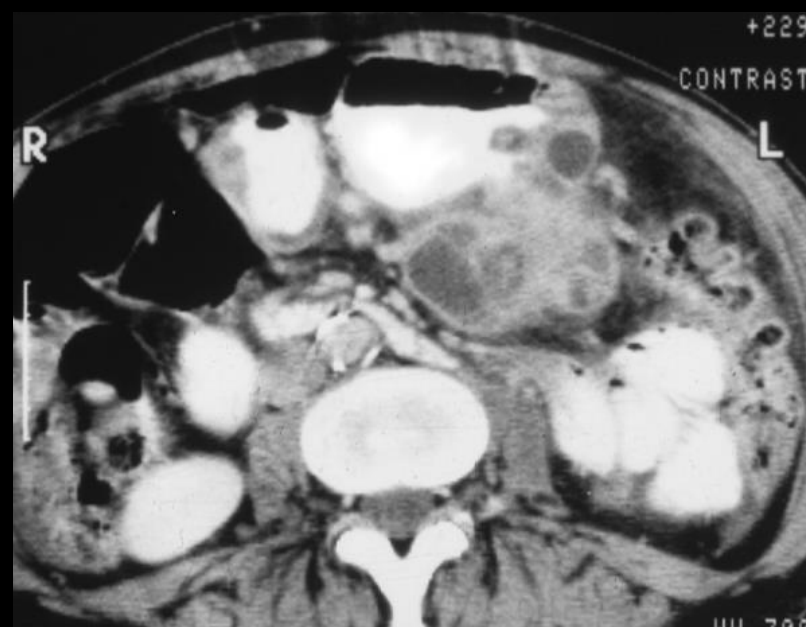
FOGD : lésion tissulaire de la petite courbure gastrique



GIST avec saignement actif sur le cratère de la lésion



GIST kystisée



la lésion avait initialement été considérée comme un nécrose kystique pancréatique



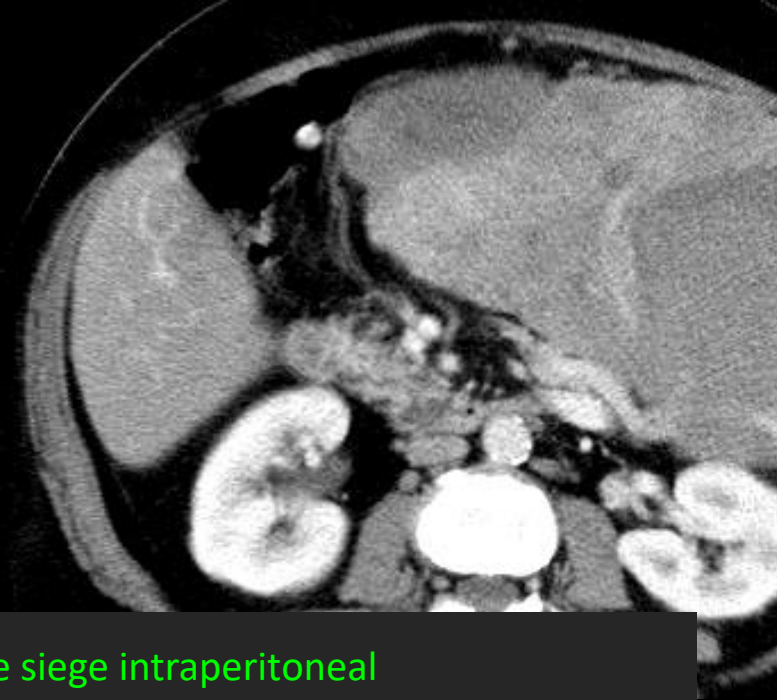
GIST "en sablier" et ulcérée, hémorragique



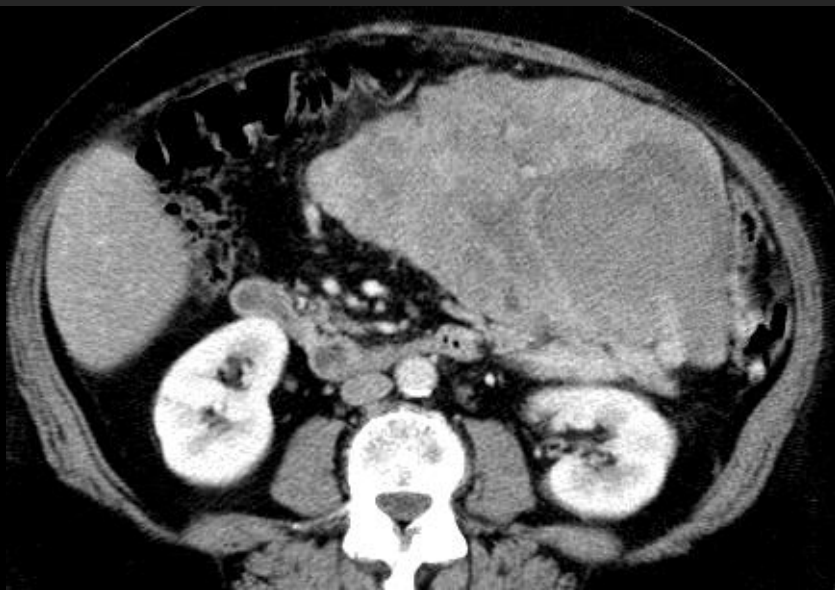


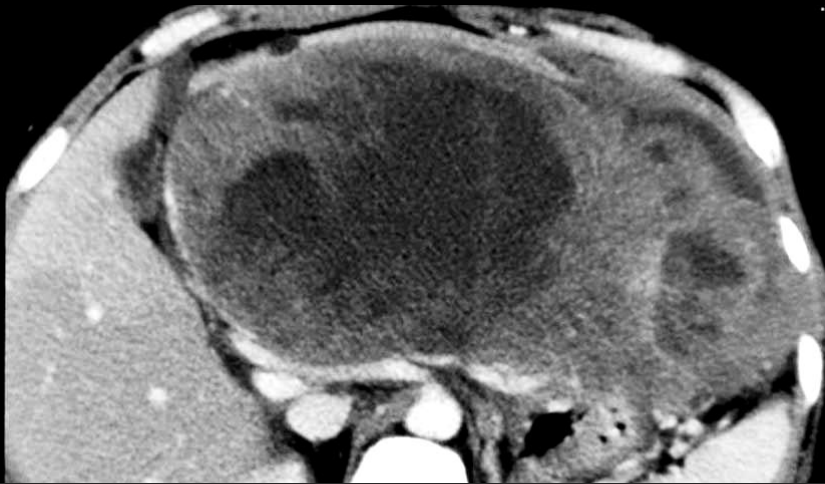
dans les grosses masses il faut ensuite préciser , surtout à titre pronostique, l'organe d'origine : estomac ou intestin grêle , en se souvenant qu'en principe il n'y a pas de GIST du grand omentum puisqu'il n'y a pas de cellules de Cajal ; par ailleurs les GIST recto-coliques sont rares (< 10 %)



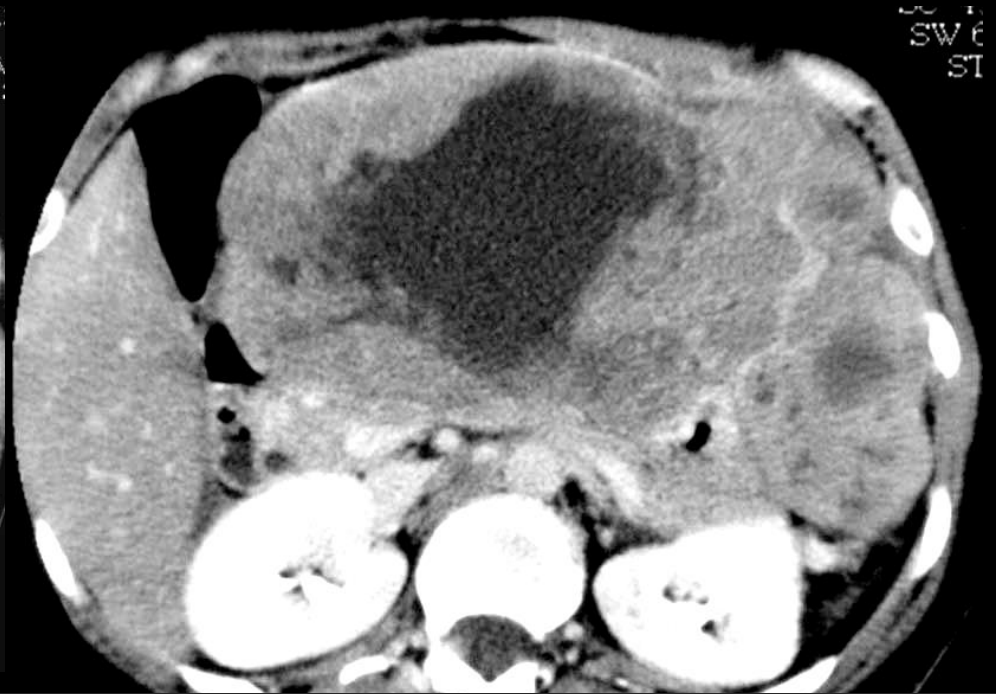


dans les grosses masses il faut d'abord s'attacher à **préciser le siege intraperitoneal**
donc éliminer une origine rétropéritonéale ; déplacement antérieur des éléments devenus
rétropéritonéaux (bloc duodéno-pancréatique) , d'un rein, de la VCI et/ou de l'aorte abdominale





dans les grosses masses ,l'extension aux organes avoisinants peut rendre delicate la détermination de l'organe d'origine.



dans les grosses masses ,l'extension aux organes avoisinants peut rendre delicate la détermination de l'organe d'origine.

l'analyse des artères vascularisant la masse (AMS , branches du tronc coeliaque ou au contraire artères lombaires, diaphragmatiques...) est un élément important du diagnostic

GIST

2 à 3 % des tumeurs gastriques

âge moyen 60 - 65 ans

sex ratio 1

95 % sporadiques ; 5 % génétiques

neurofibromatose de type 1

triade de Carney (GIST's ,paragangliomes, hamartochondromes pulmonaires), ou

dyade de Carney-Stratakis

Anatomic stage / prognostic groups

- **Stage IA:** T1-2 N0 M0 low mitotic rate
- **Stage IB:** T3 N0 M0 low mitotic rate
- **Stage II:** T1-2 N0 M0 high mitotic rate or T4 N0 M0 low mitotic rate
- **Stage IIIA:** T3 N0 M0 high mitotic rate
- **Stage IIIB:** T4 N0 M0 high mitotic rate
- **Stage IV:** N1 or M1
- Low mitotic rate: 5 or fewer per 50 HPF
- High mitotic rate: over 5 per 50 HPF

GIST

Potentiel malin variable (10 à 30% formes malignes, autres indéterminées):

5cm, ulcérations hémorragiques, nécrose

Envahissement loco régional

Métastases (foie, péritoine, poumon, os)

Histologie (index mitotique...)



GIST estomac

> 5 cm

grosse ulcération

a priori maligne

	Diamètre tumoral maximal	Nombre de mitoses/50 hpf*
Très faible risque	moins de 2 cm	et moins de 5 mitoses
Faible risque	2 à 5 cm	et moins de 5 mitoses
Risque intermédiaire	moins de 5 cm	et 6 à 10 mitoses
	ou 5 à 10 cm	et moins de 5 mitoses
Haut risque	5 à 10 cm	et 6 à 10 mitoses
	ou plus de 10 cm	indifférent
	ou indifférent	plus de 10 mitoses



GIST estomac
< 5 cm
homogène,
a priori bénigne



GIST estomac
> 5 cm
développement
exoluminal
hyper vascul.
artérielle
a priori maligne

Tableau 1 Classification pronostique des GIST de Miettinen et Lasota (d'après [7]). Le compte mitotique sur « 50 hpf » est évalué sur une surface de 5 mm^{2a}.

Classification of GIST proposed by Miettinen and Lasota (from [7]). The mitotic count in "50 hpf" must be made in a 5 mm² surface^a.

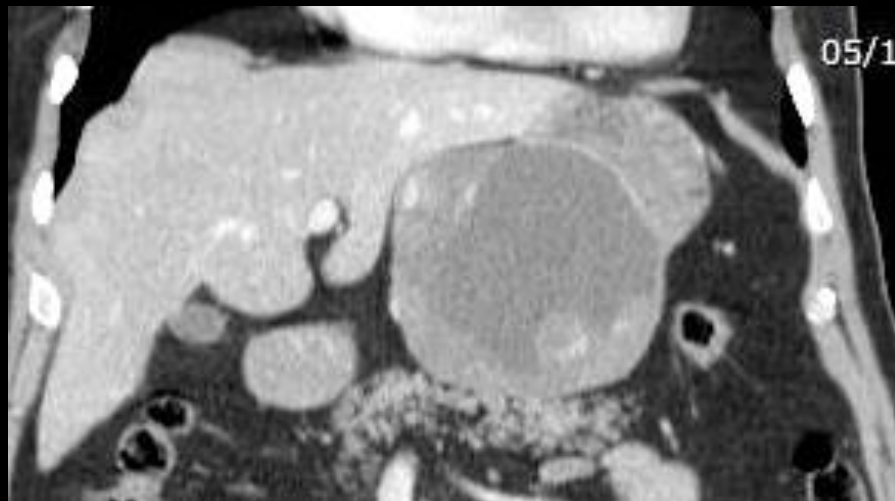
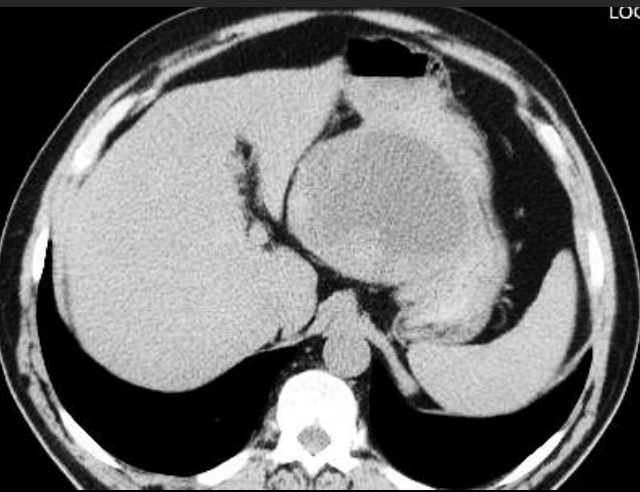
Index mitotique	Taille tumorale	Risque de récurrence	
		Estomac	Grêle
< = 5 mitoses	< = 2 cm	Bénin	Bénin
	> 2 et < = 5 cm	Très faible	Faible
	> 5 et < = 10 cm	Faible	Modéré
	> 10 cm	Modéré	Elevé
> 5 mitoses	< = 2 cm	Bénin ^b	Elevé ^b
	> 2 et < = 5 cm	Modéré	Elevé
	> 5 et < = 10 cm	Elevé	Elevé
	> 10 cm	Elevé	Elevé

^a Soit 20 à 25 champs × 400 sur des microscopes récents.

^b Très faible nombre de cas.

Homme de 67 ans, découverte fortuite d'une masse rétrogastrique.

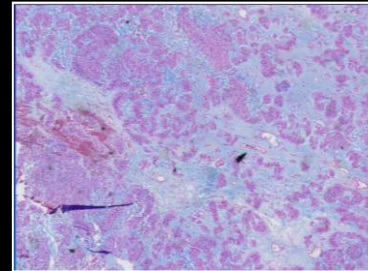
Bilan pré-opératoire.



Volumineuse masse au contact de la petite courbure gastrique. . saillant dans la cavité omentale
Contingent tissulaire avec rehaussement hétérogène et kystique

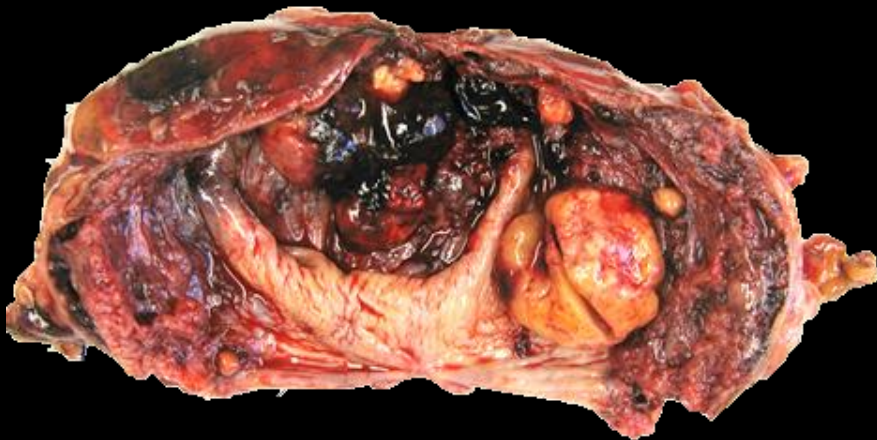
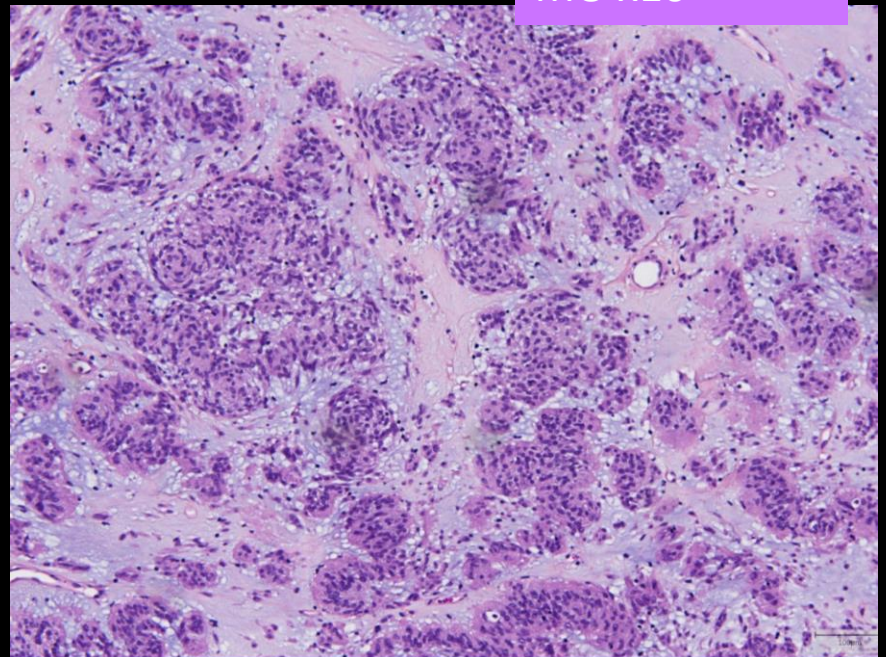


Stroma myxoïde
(Bleu alcian)



Risque de récurrence
faible selon la
classification de
Miettinen

Coloration HES
MO x10



Prolifération tumorale de nature **conjonctive**

Développée aux dépens de la **muscleuse gastrique fundique**

Pas d'infiltration de la muqueuse ni de la sous-muqueuse

Pas d'invasion vasculaire

Pas d'effraction capsulaire

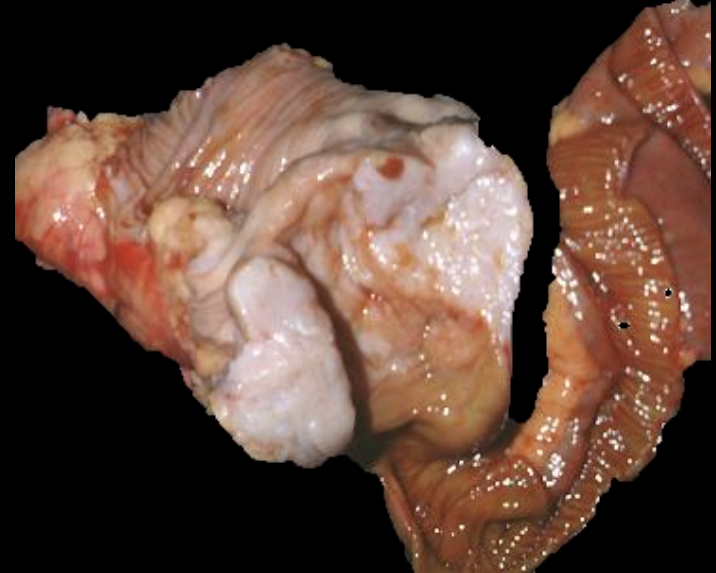
Immunohistochimie :

- Expression de : (caldesmone), **CD117**, DOG1, CD34
- Pas d'expression de : actine musculaire lisse, desmine, (éliminer autre tumeur à cellules musculaires lisses), pancytokératine (éliminer autre carcinome), MDM2 (éliminer sarcome)
- Indice de prolifération : **Ki67 à 5%**

Biologie moléculaire : **recherche de la mutation cKIT et PDGFRA : c-kit + (Paris. Ambroise Paré)**

Localisations rares :

GIST ulcérée du
carrefour iléo-caecal



GIST syndromiques (rares)

Traide de Carney (très rare) : GIST gastriques multiples, chondromes pulmonaires et para-gangliomes.

GIST dans le cadre de mutations constitutionnelles :

- **NF1** : GIST sans mutation des gènes c-kit et PDGFRA souvent multiples, prédominant dans l'intestin grêle, avec mutation du gène NF1.
- **Dyade de stratakis-carney (très rare)** : GIST gastriques multiples et para-gangliomes (pas de chondrome).
- **Formes familiales de GIST (exceptionnelles)** : GIST multiples + <50 ans + antécédent familial de GIST → à suspecter.

Mini GIST

Des GIST multiples de petite taille sont observées lors d'affections prédisposant au développement de tumeurs:

NF1,

syndrome de Stratakis Carney,



GIST du sujet jeune (< 30 ans) :

Evolution lente

Localisation gastrique

Histologie épithélioïde ou mixte

Pas de mutation KIT ou PDGFRA

Fréquentes récives

Métastases ganglionnaires

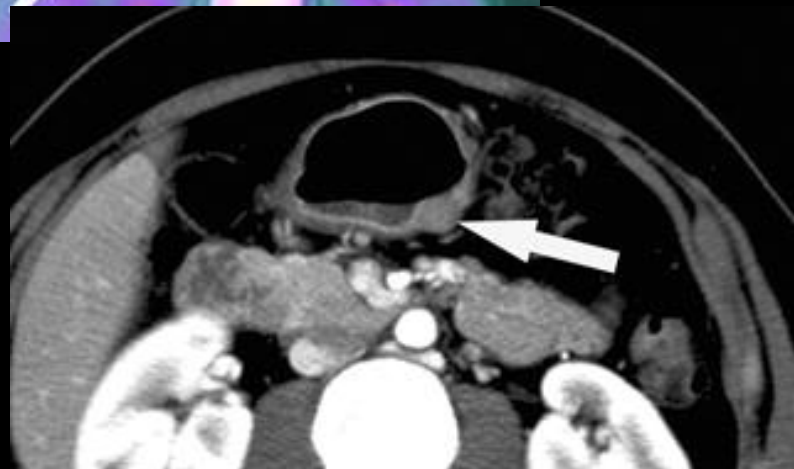
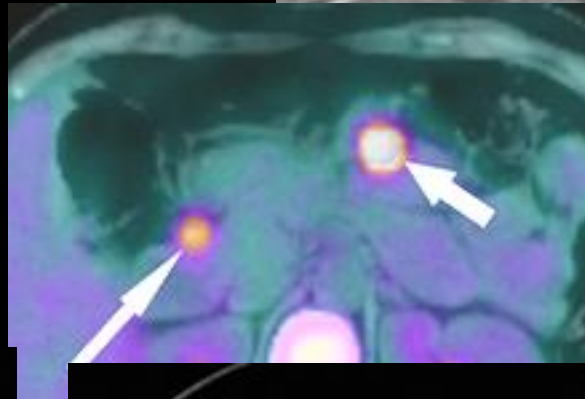
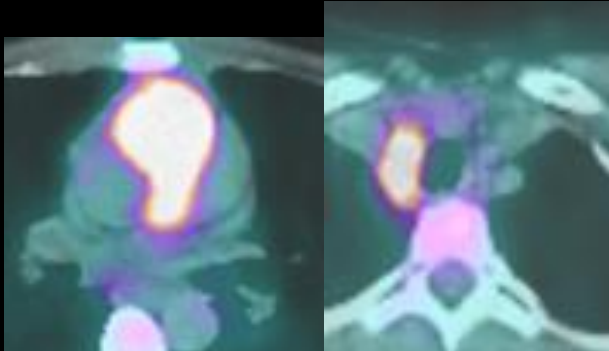
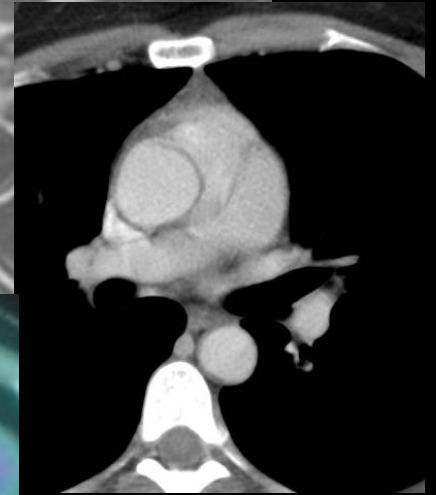
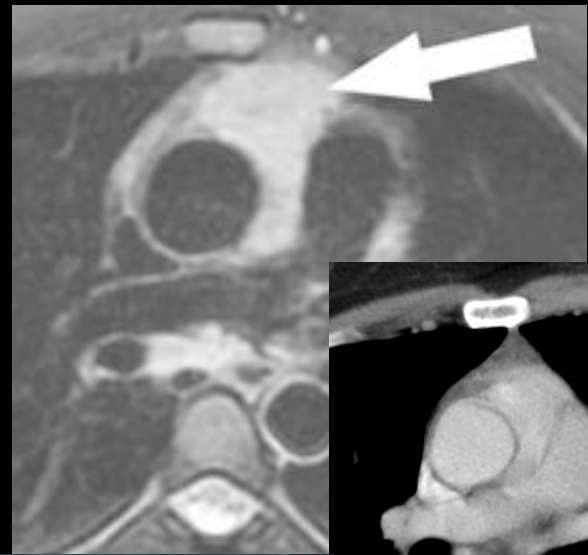


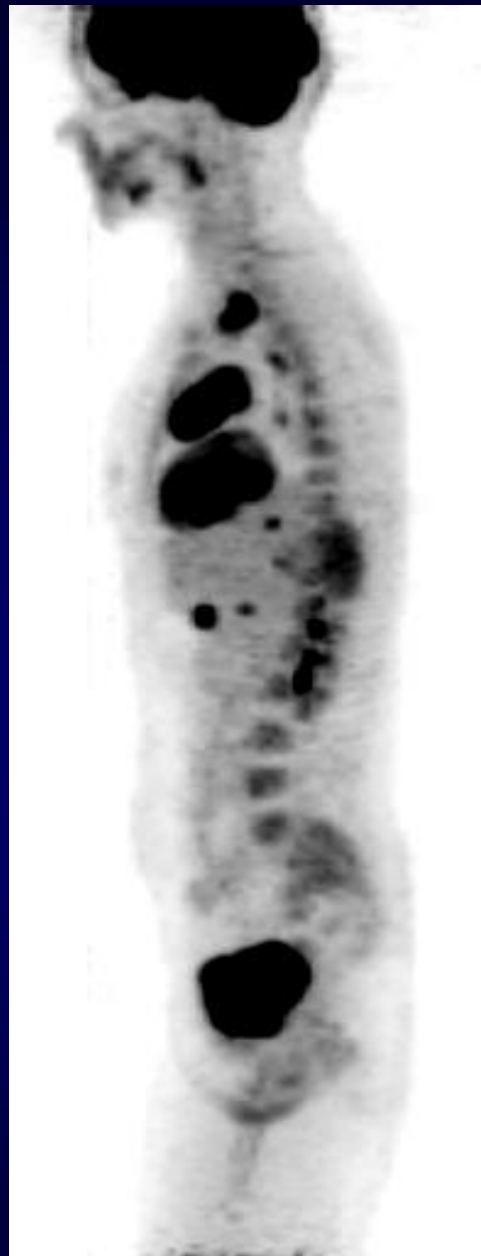
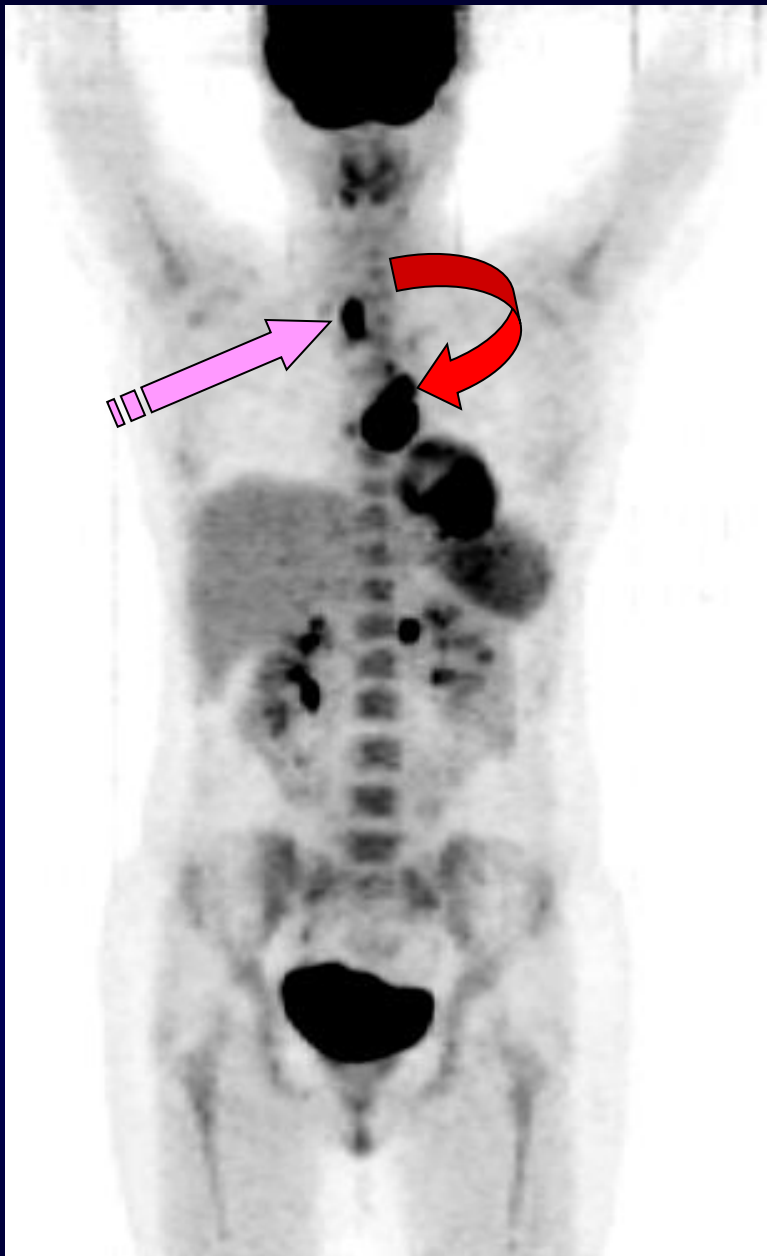
GIST

les **thérapeutiques ciblées** (imatinib mesylate, sunitinib malate) sont efficaces dans la plupart des cas ayant les **mutations kit** (activation du récepteur de la tyrosine kinase) ou **PDGFA** (récepteur alpha du facteur de croissance dérivé des plaquettes). Elles inactivent la capacité des gènes d'agir dans les voies de signalisation intracellulaire

l'absence des mutations c-kit ou PDGFA supprime la réponse aux thérapeutiques ciblées (10 à 15 % des GIST incluant les formes pédiatriques, les GIST's associées à la neurofibromatose de type I et les cas sporadiques)

de rares lésions ont perdu les fonctions du complexe de la succinate dehydrogénase incluant les **GIST's associées au syndrome de Carney-Stratakis** (GIST-paragangliomes et sd des paragangliomes familiaux)





PET 18 FDG



PET 18 DOPA phase précoce



PET DOPA **phase tardive**

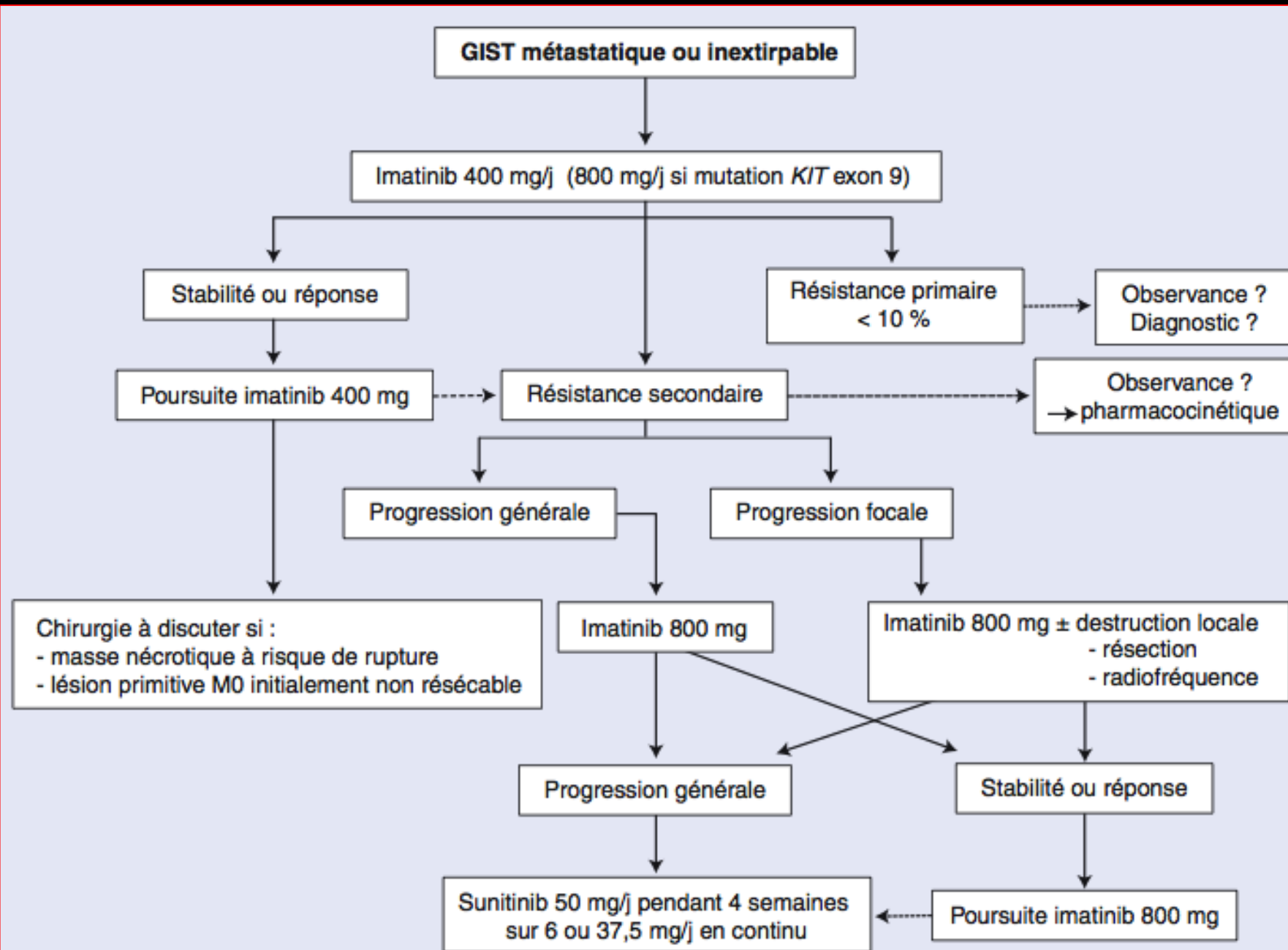


18 mois plus tard réapparition de nodules identiques ; nouvelle intervention

GISTs

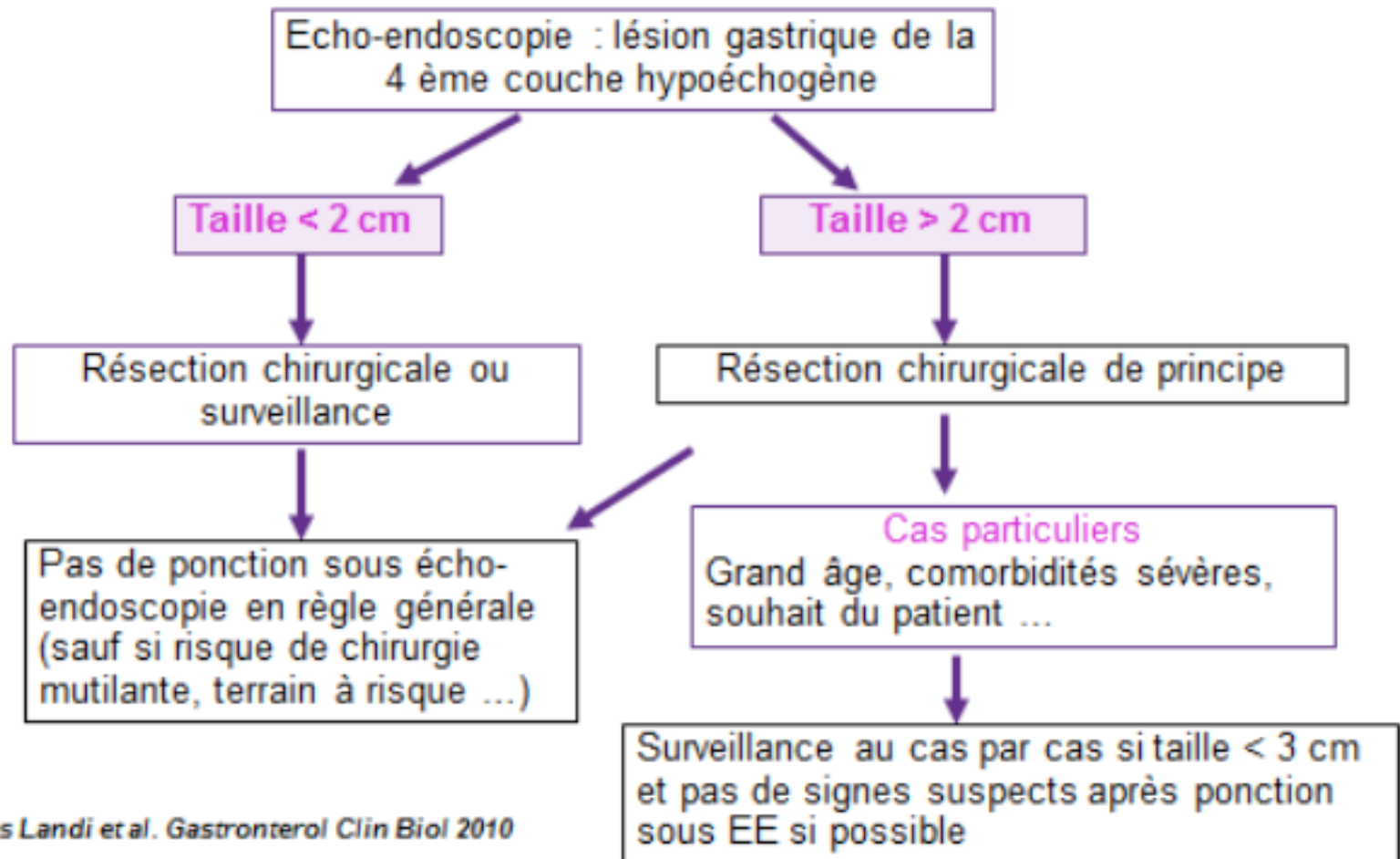


traitement par Glivec pas de suivi par la taille; prise de contraste-perfusion



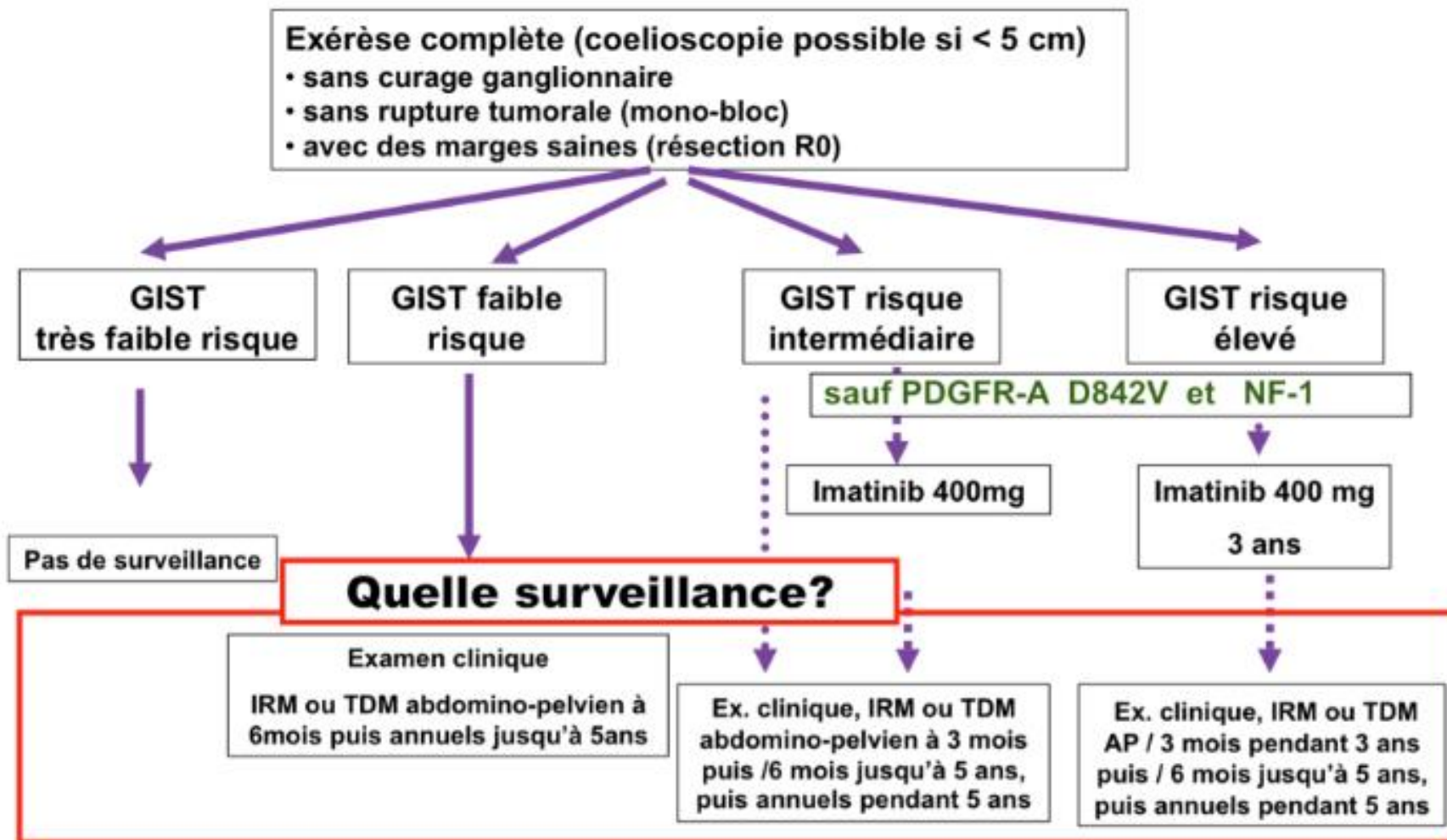
l'exérèse chirurgicale complète est recommandée pour toutes les lésions primitives ou métastatiques à haut risque (index mitotique >2 ; rapport nucléo-cytoplasmique élevé)

Annexe 1. Suspicion de GIST gastrique localisée de petite taille



GIST: Prise en charge

Annexe 2. GIST localisées : prise en charge et surveillance



GIST

-au total, **sur le plan de l'imagerie macroscopique** , quelles que soient la taille, l'organe d'origine, le degré d'agressivité (extension aux organes avoisinants), **rien ne permet de différencier les GIST des autres lésions à cellules fusiformes bénignes ou malignes** . Seules la mise en évidence des mutations c-kit ou PDGRA ou un contexte épidémiologique (NFM de type I, paragangliomes associés, caractère familial....) permettront de différencier les GIST des autres sarcomes ;

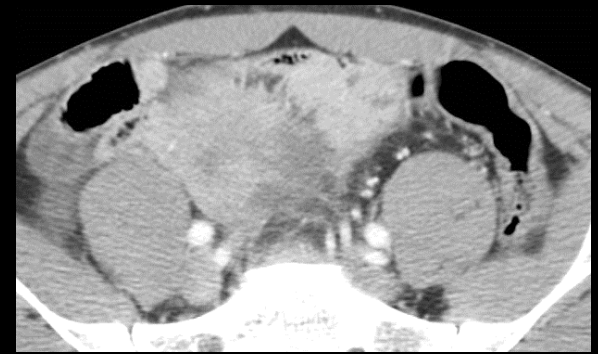


tumeur desmoïde

-sarcome indifférencié pléiomorphe (ex histiocytome fibreux malin)

-léiomyosarcomes (léiomyomes , léiomyoblastome mais aussi léiomyomatose péritonéale)

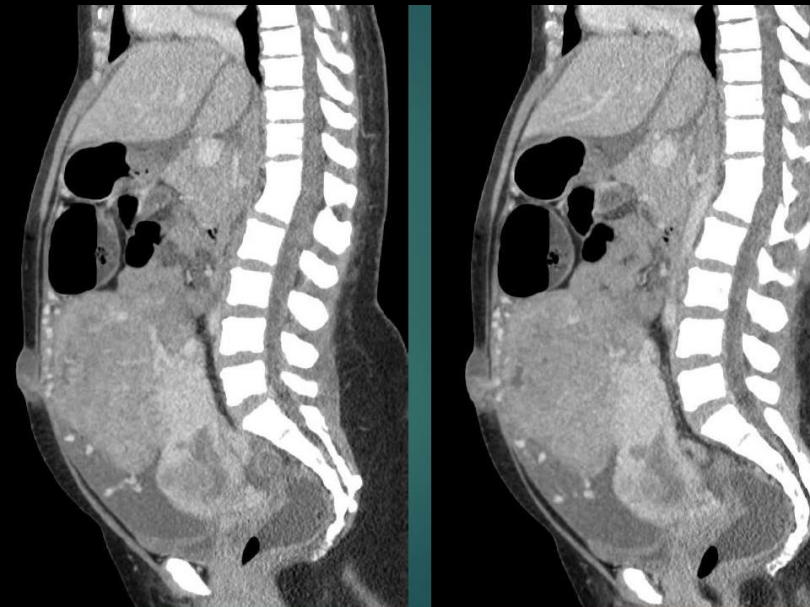
-dans des contextes particuliers une **tumeur desmoïde** pourra être évoquée (polypose adénomateuse recto-colique familiale)



tumeur desmoplastique à petites cellules rondes (PNET)

chez un grand adolescent ou un jeune adulte; c'est à la **PNET (tumeur desmoplastique à petites cellules rondes)** qu'il faut penser

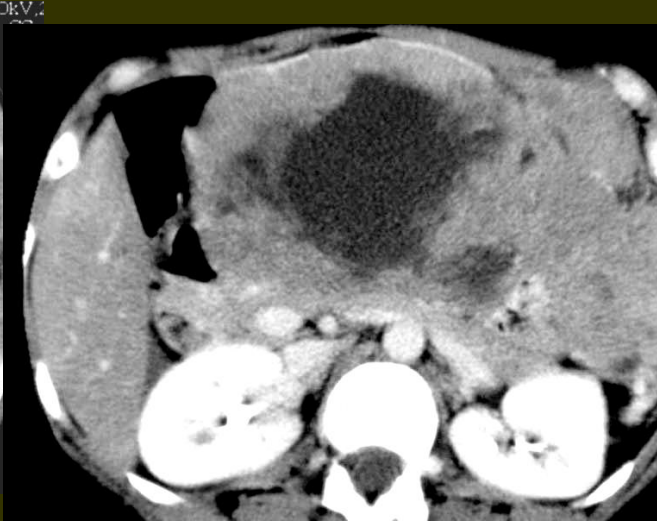
enfin s'il existe un continuum entre la masse et le tractus génital, c'est vers la **leiomyomatose péritonéale** qu'il faut se diriger



leiomyomatose péritonéale

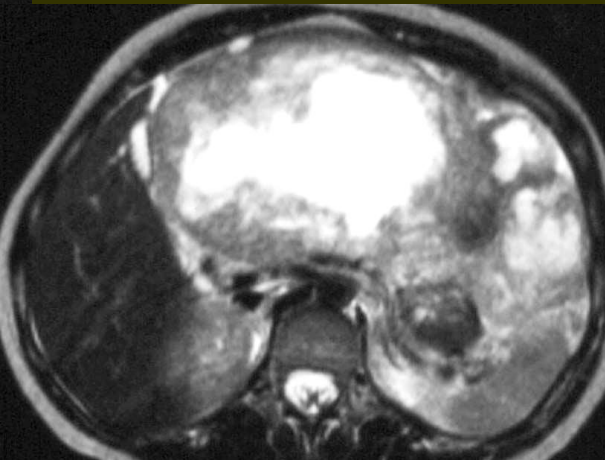
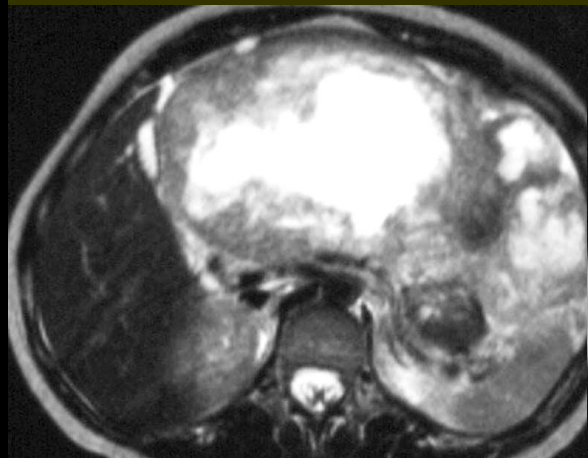
GIST

- le caractère encapsulé , l'hypervascularisation nette pouvant refléter l'organisation l'organisation "storiforme" (en tourbillons), la kystisation fréquente dans les grosses masses (échographie et IRM en pondération T2 +++)



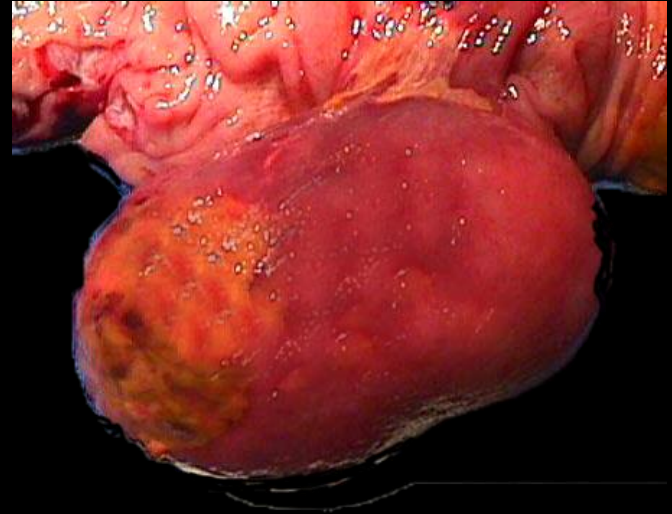
t autant d'éléments pour

le diagnostic différentiel
avec les lymphomes ,les
tumeurs fibreuses (T
fibrocytaires),les PNET (T
neuroectodermiques)
les,pséudotumeurs
inflammatoires



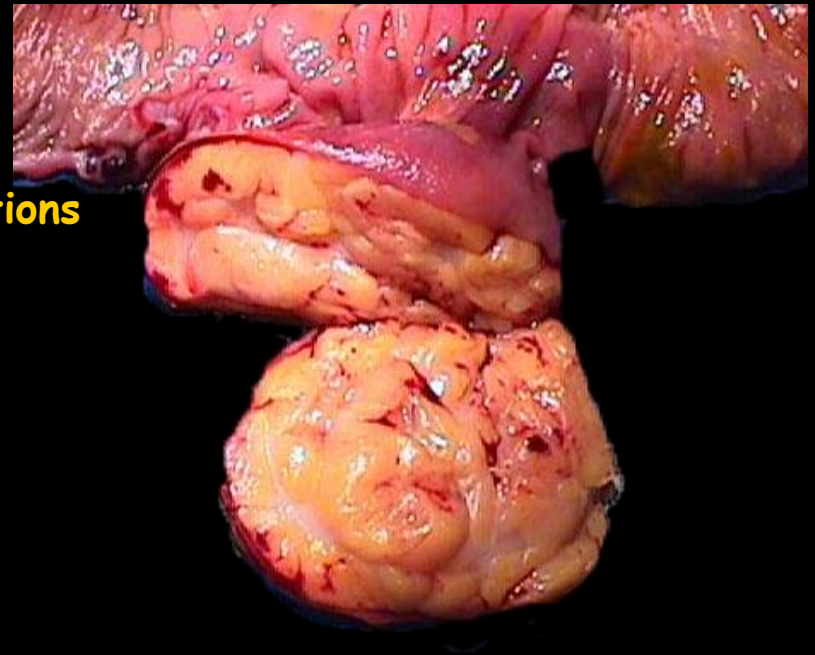
les tumeurs graisseuses du tube digestif

tumeur bénigne des tissus mous la plus fréquente , constituée de tissu adipeux mature lobulé entouré d'une capsule fine . Dans le tube digestif, les lipomes sont relativement peu fréquents et peuvent être observés dans tous les segments.



ils sont multiples dans 5 % des cas

ils se développent dans la sous muqueuse et acquièrent un pédicule sous l'action des sollicitations mécaniques liées au péristaltis



ils sont un des triomphes du scanner qui permet d'identifier le contingent graisseux par leur hypodensité ($< - 50$ UH)

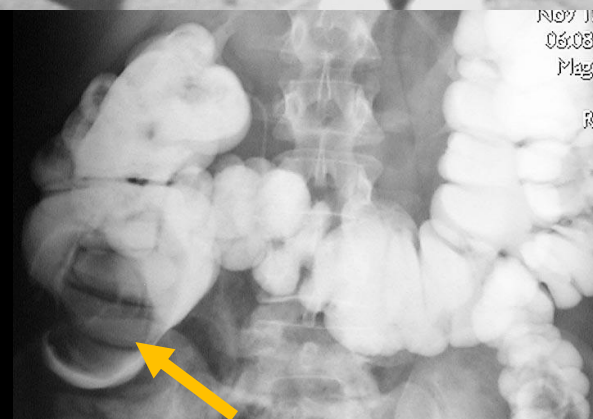
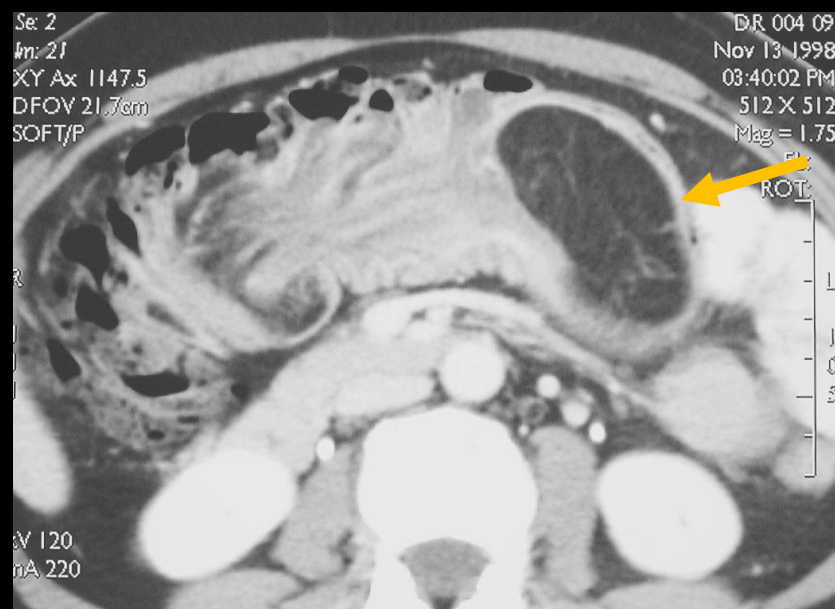
deux complications potentiellement graves des lipomes du tube digestif ;

- les hémorragies dans les gros lipomes (caecum, estomac

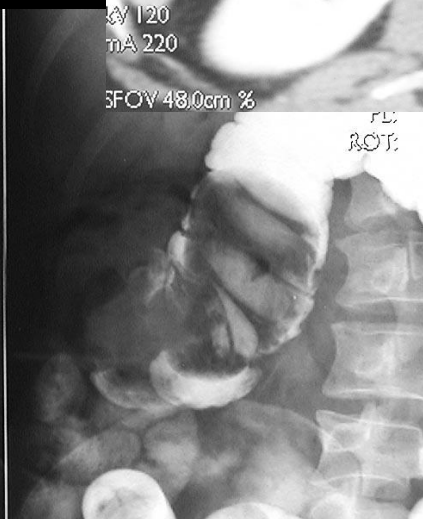
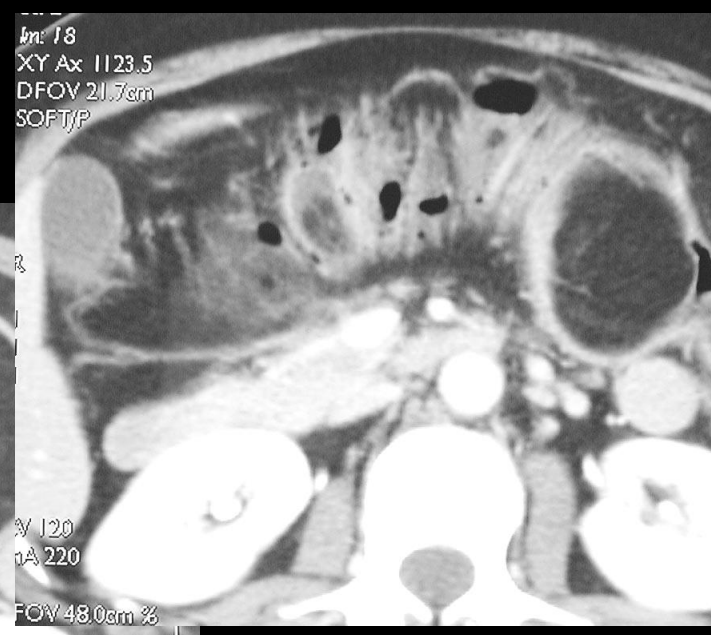
- les invaginations surtout avec les lipomes pédiculés, "en battant de cloche" dans l'intestin grêle et le colon droit.

- le plus souvent il s'agit d'intussusceptions chroniques à l'origine de crises douloureuses résolutes itératives

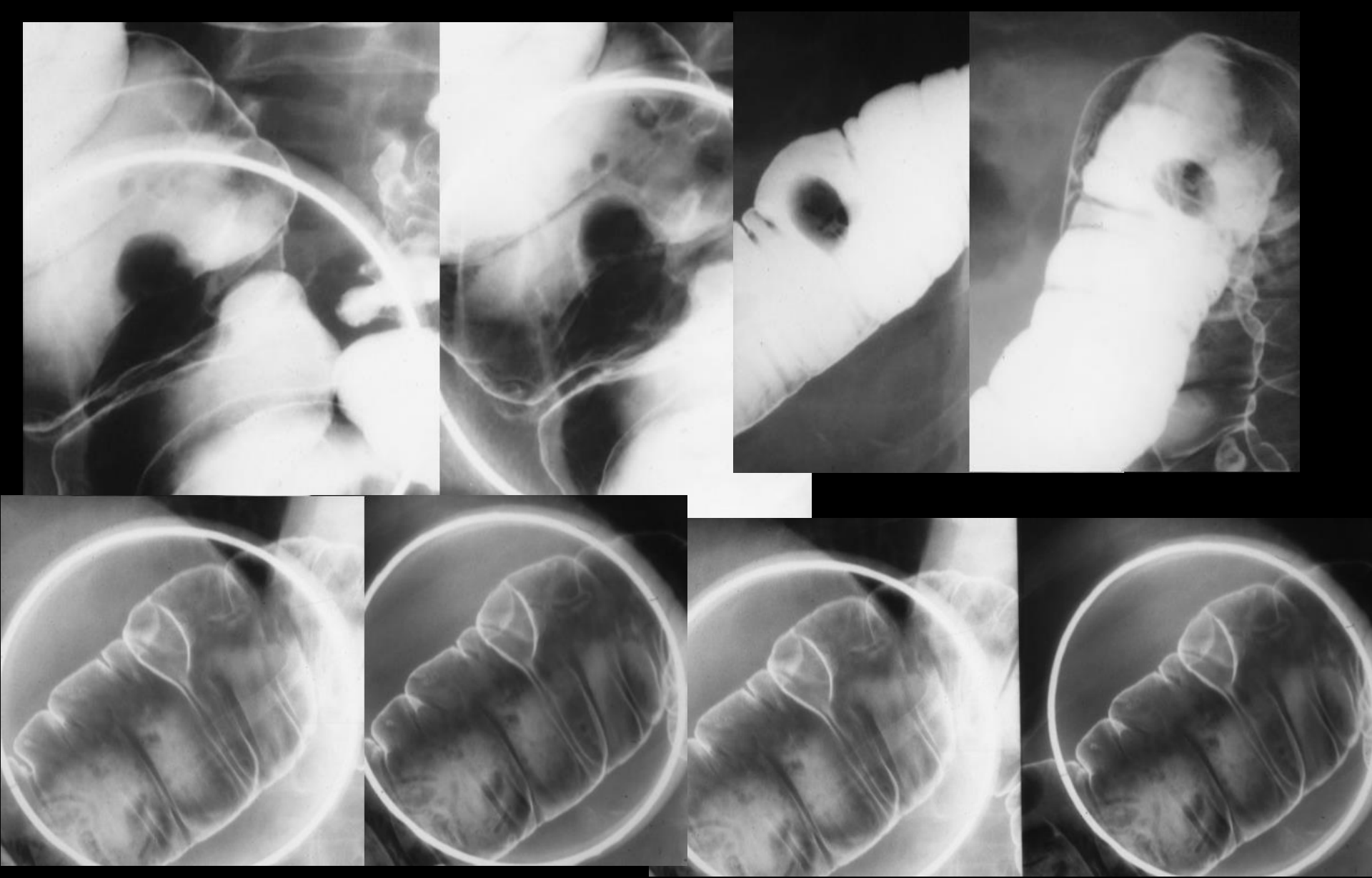
- ils peuvent également se révéler par une invagination aiguë s'accompagnant d'une strangulation vasculaire ischémisante mettent en jeu le pronostic vital



invagination colo-colique chronique sur gros lipome pédiculé caecal, "réduite partiellement au moment du lavement opaque



invagination colo-colique chronique sur gros lipome pédiculé caecal, "réduite"
partiellement au moment du lavement opaque

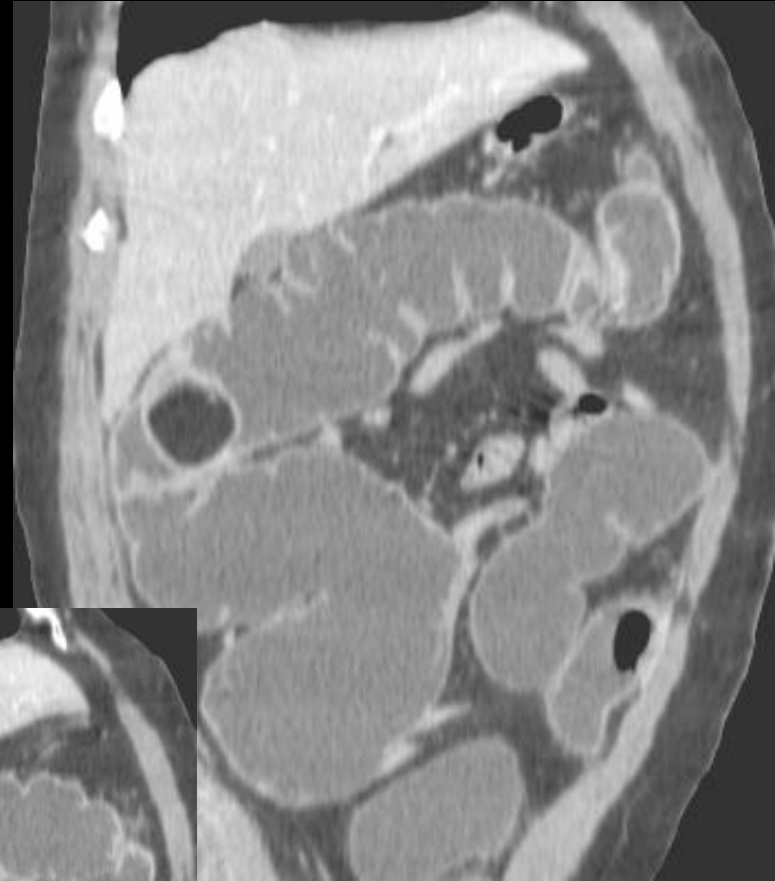


lipomes coliques multiples (lèvre supérieure de la valvule de Bauhin et colon transverse)
lavement baryté en double contraste



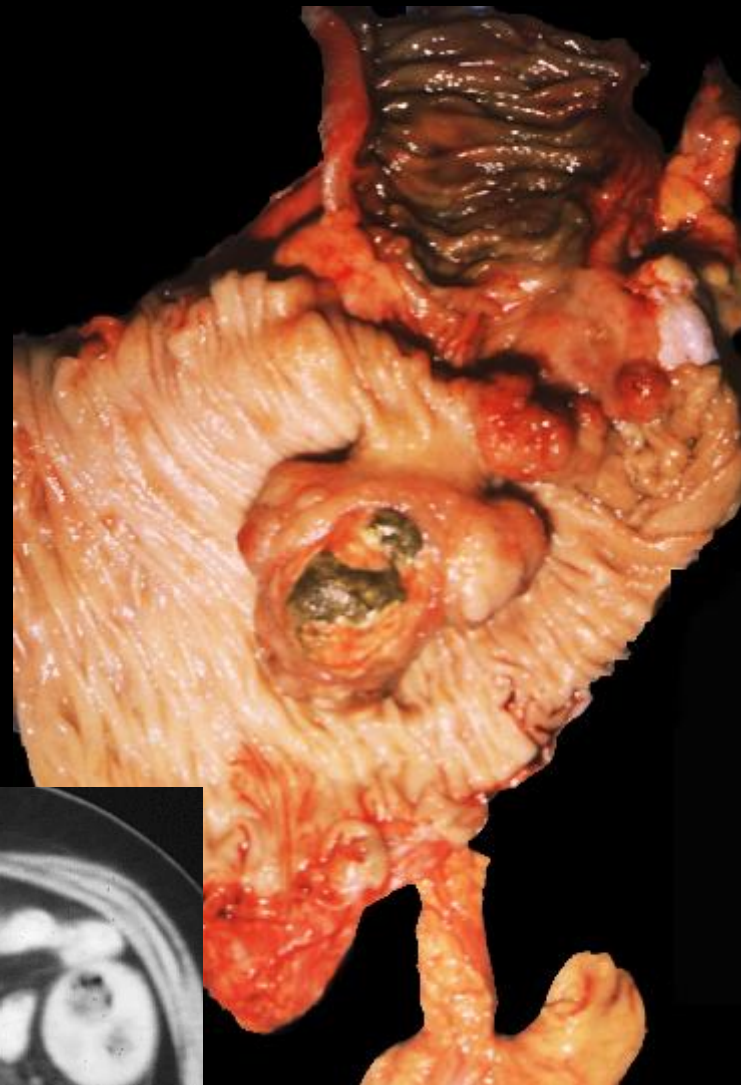
lipome colique de l'angle
droit

colo-scanner à l'eau



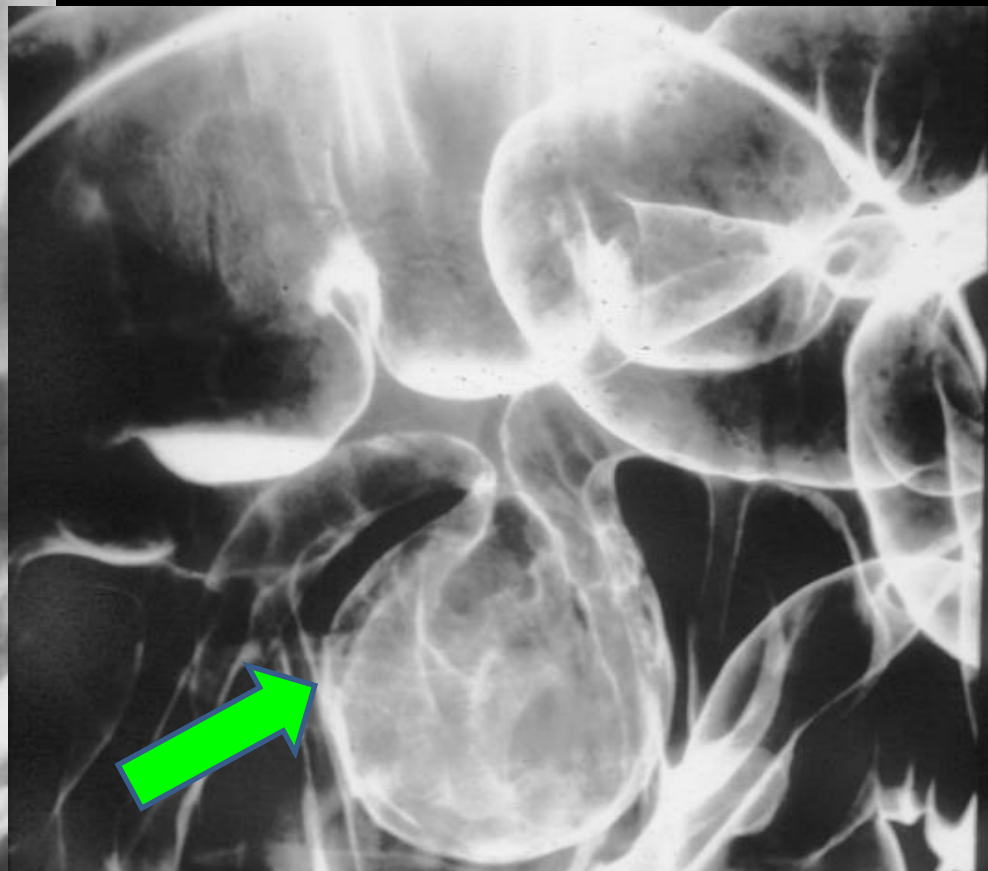
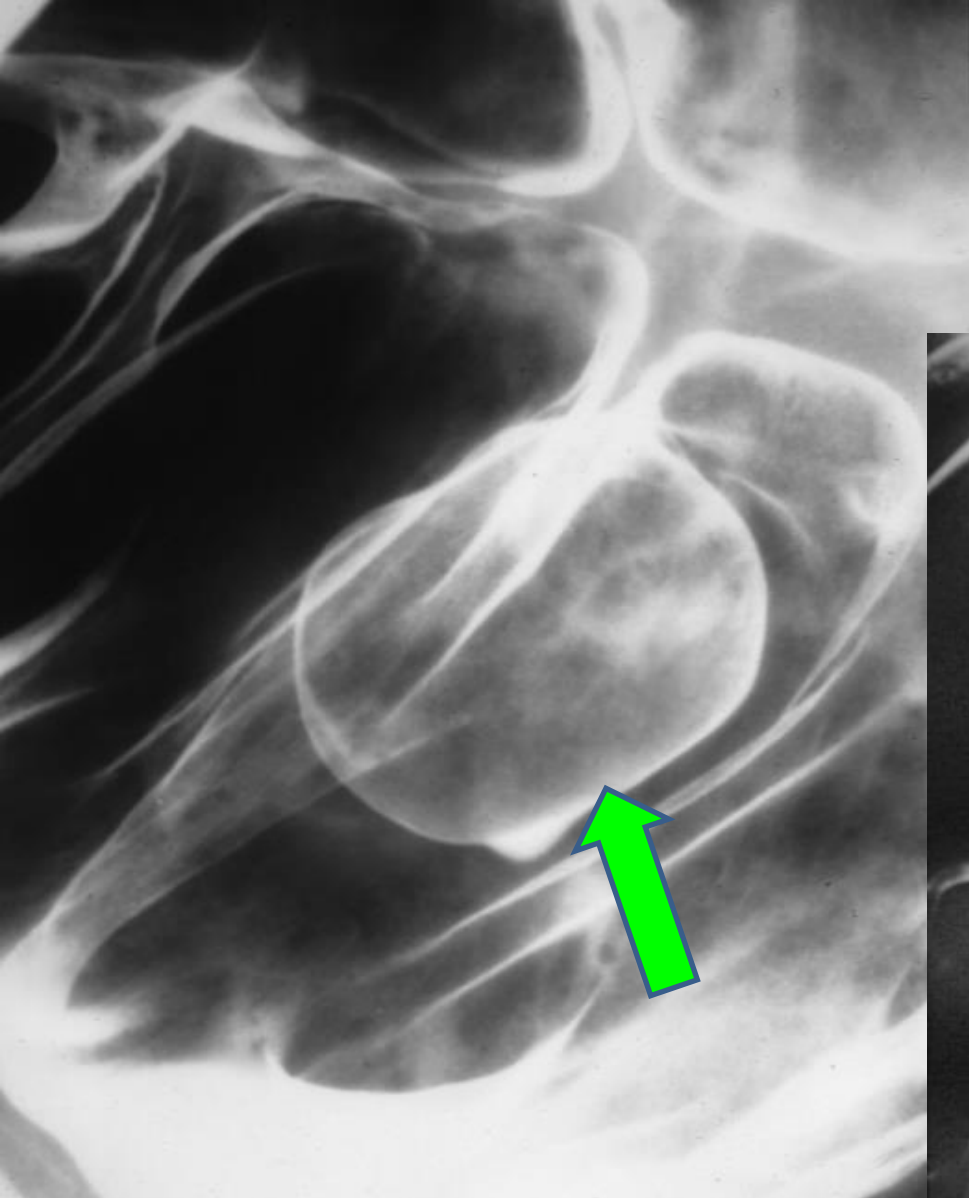


lipome colique de l'angle droit "en battant de cloche"

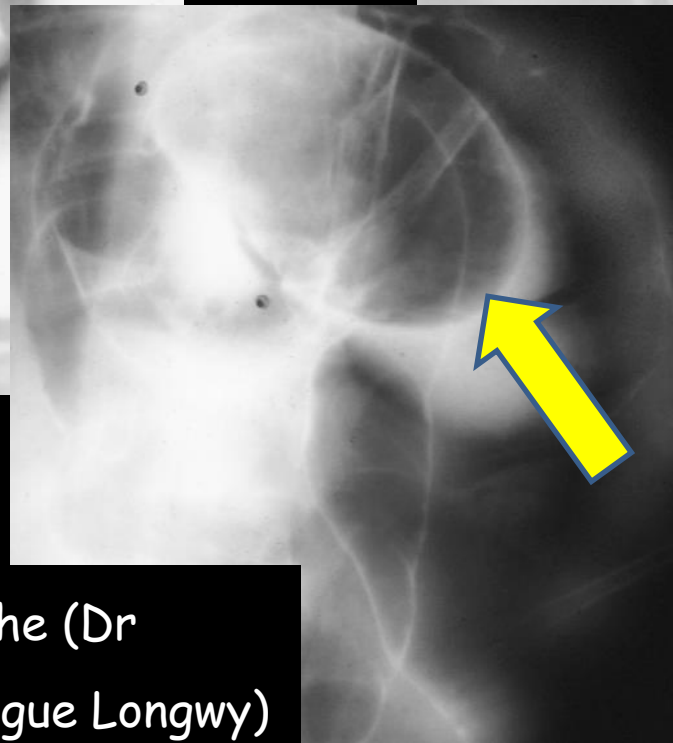
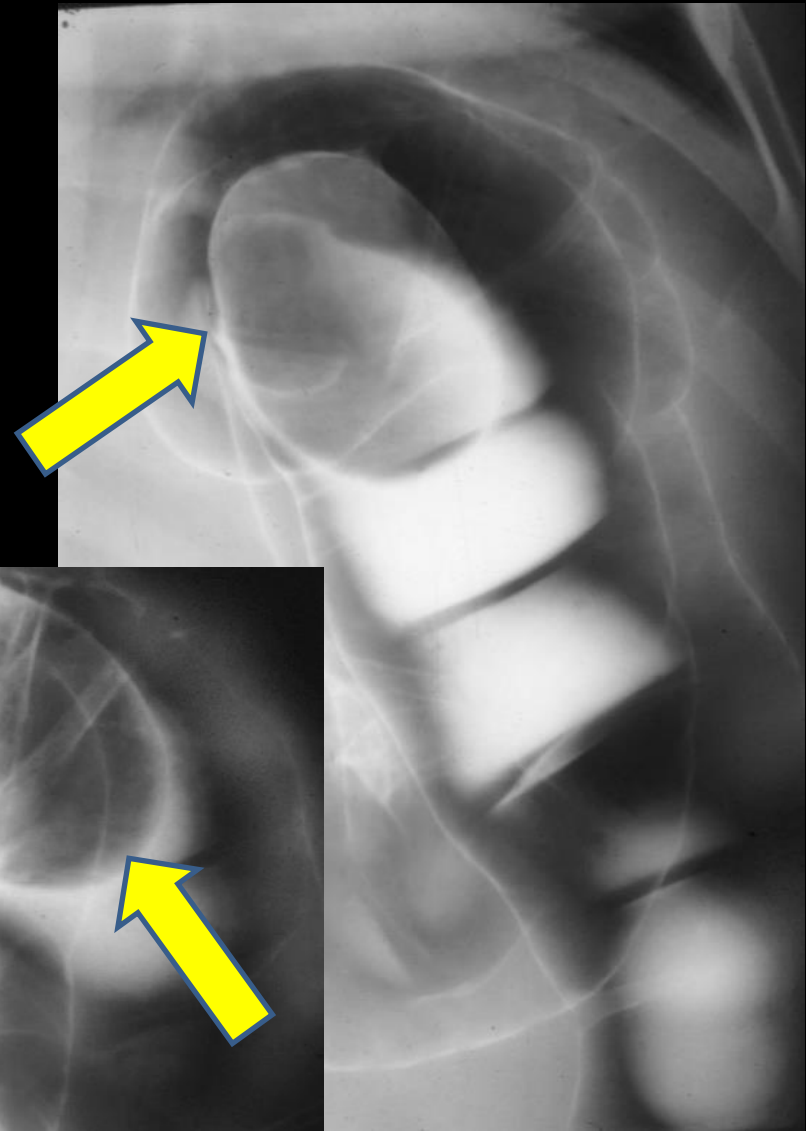
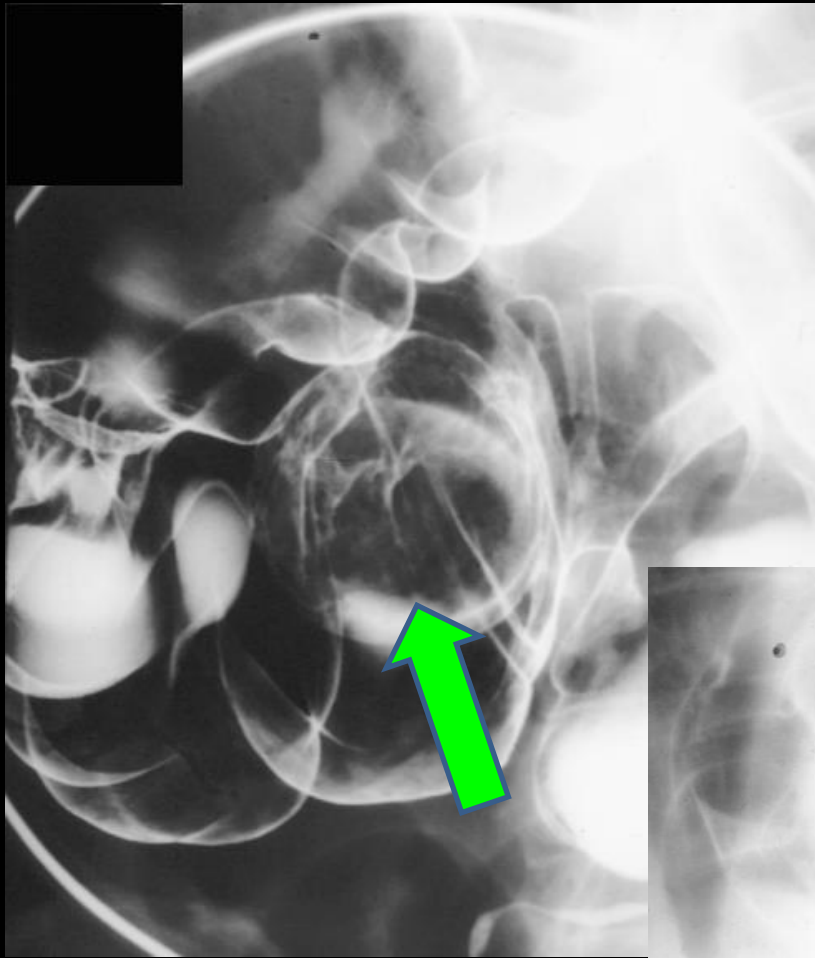


lipome caecal ulcéré
hémorragique

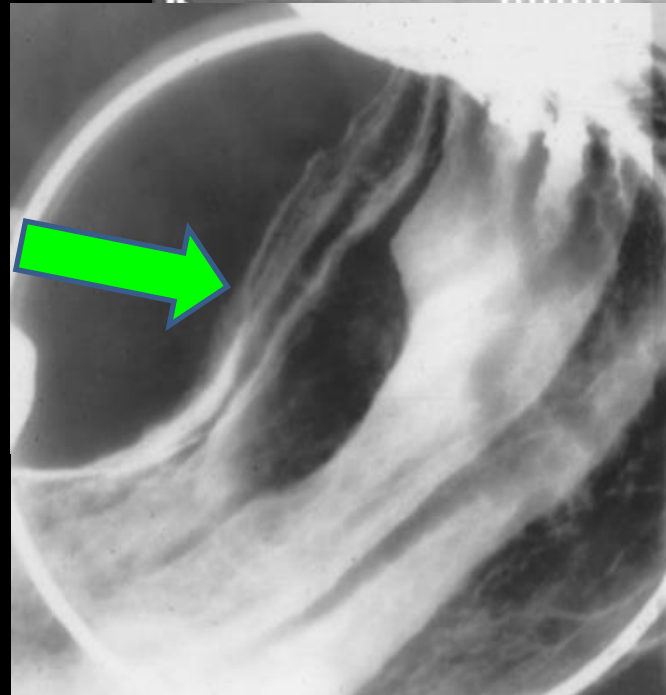
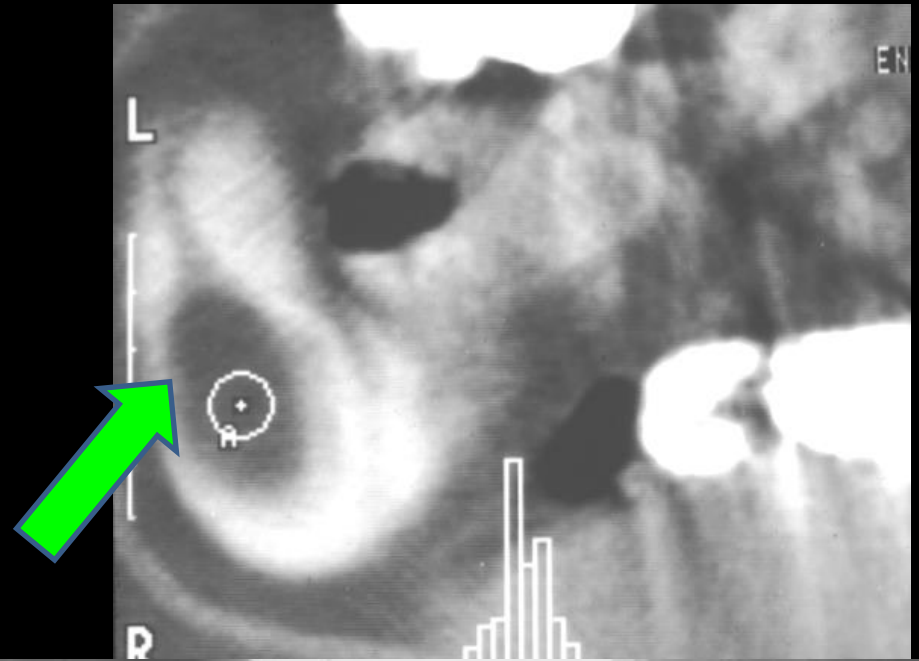
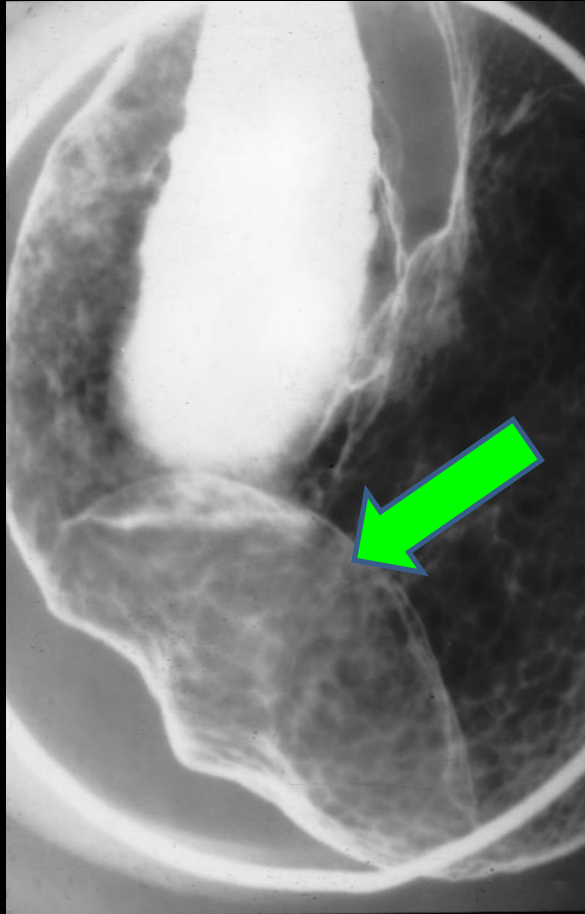




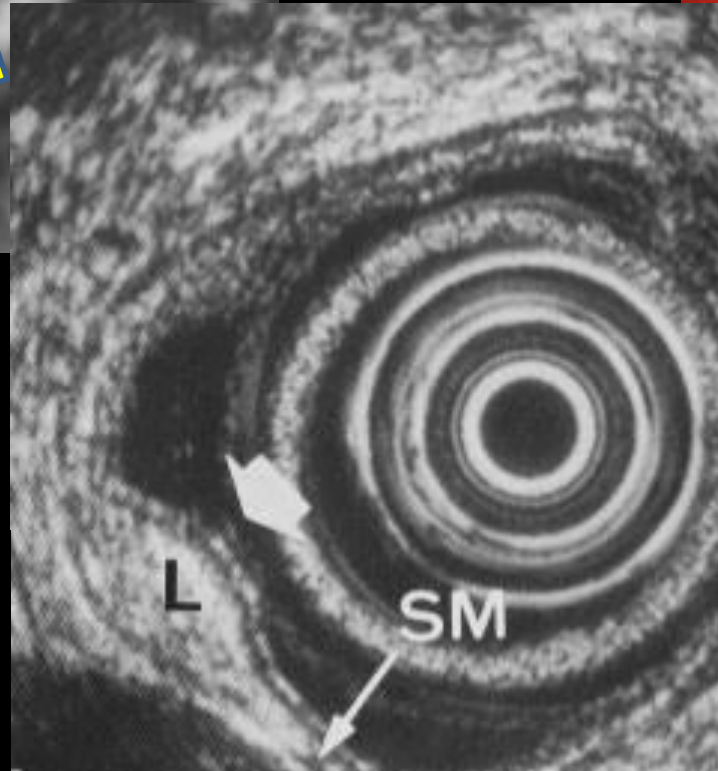
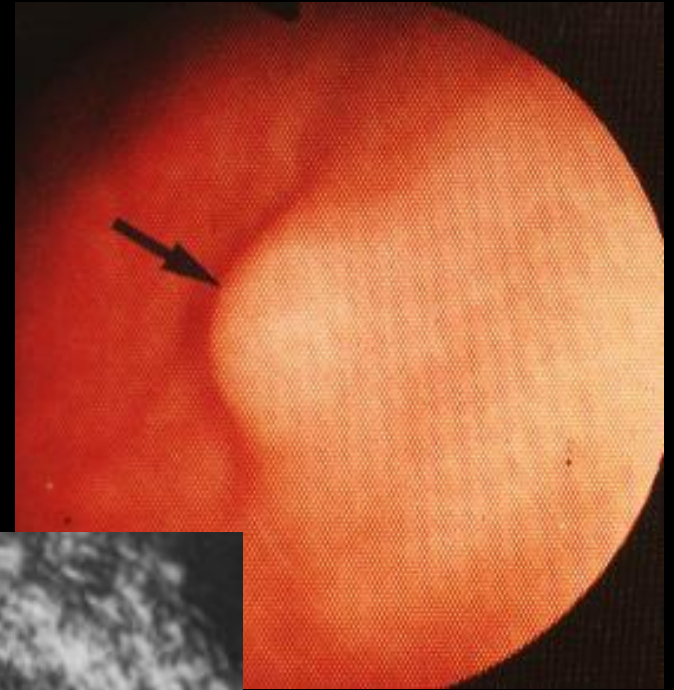
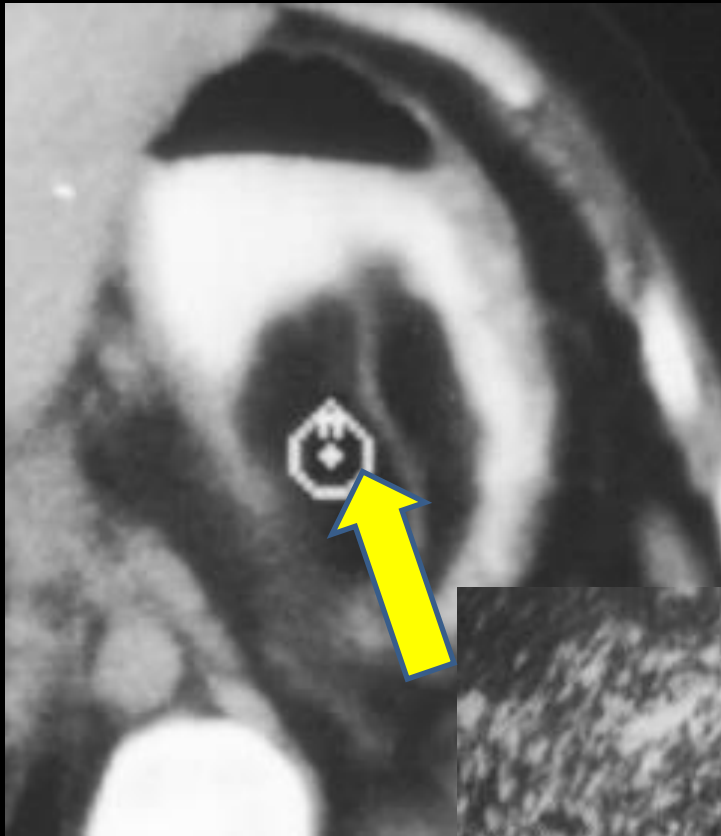
lipome caecal . lavement baryté en double contraste



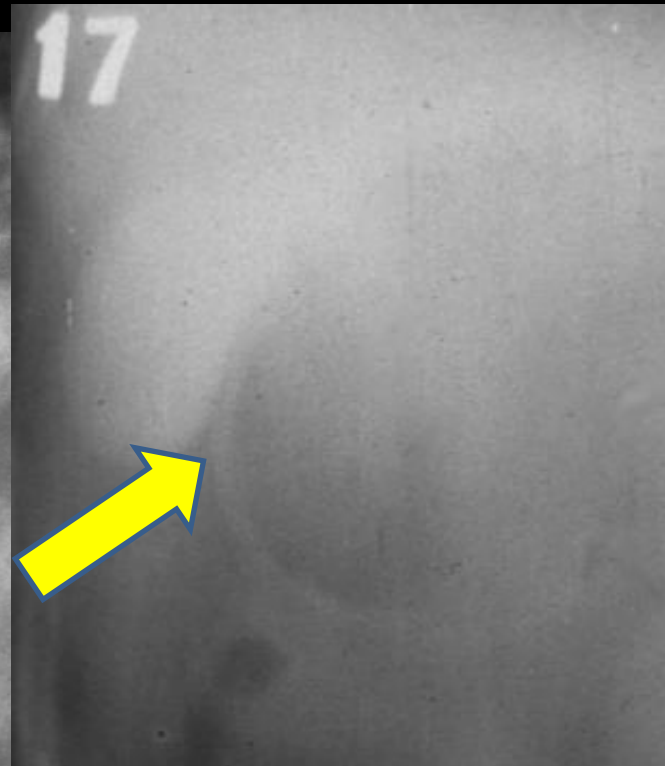
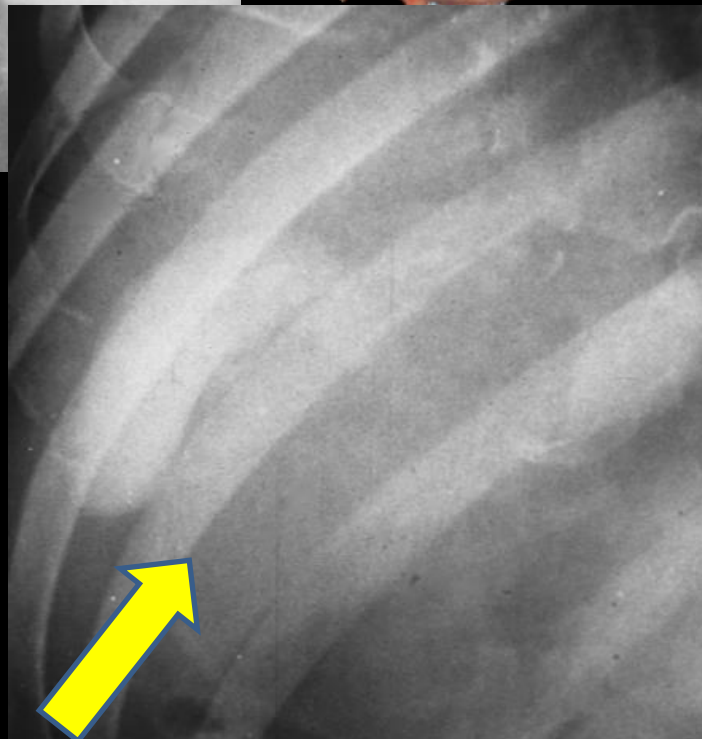
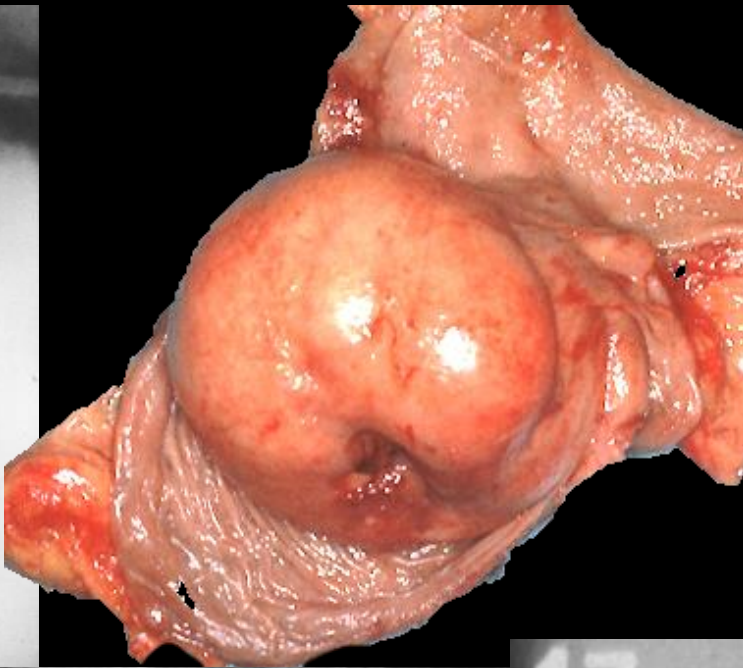
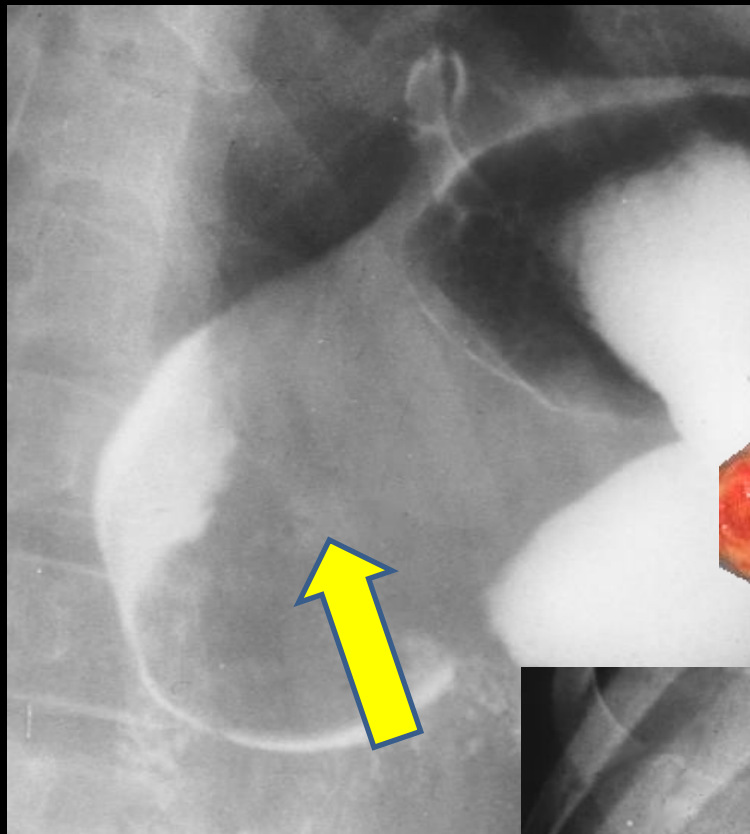
lipome pédiculé" de l'angle gauche (Dr
Manuel Gerique gastro-entérologue Longwy)



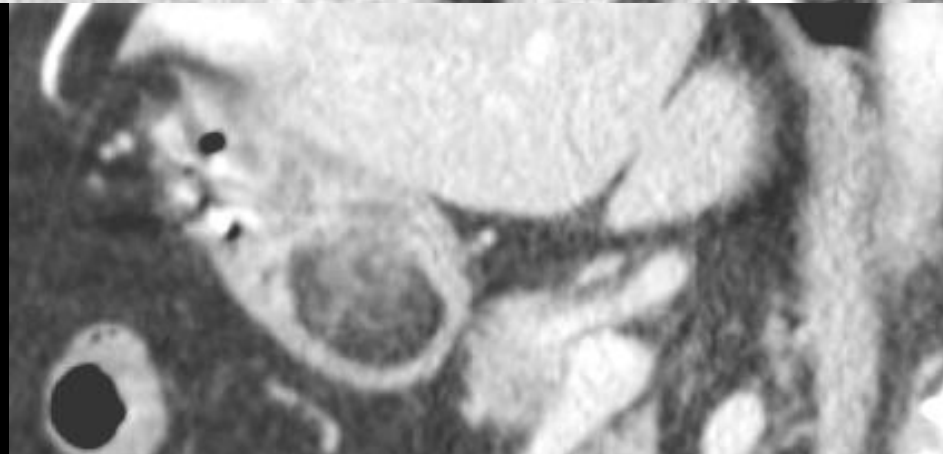
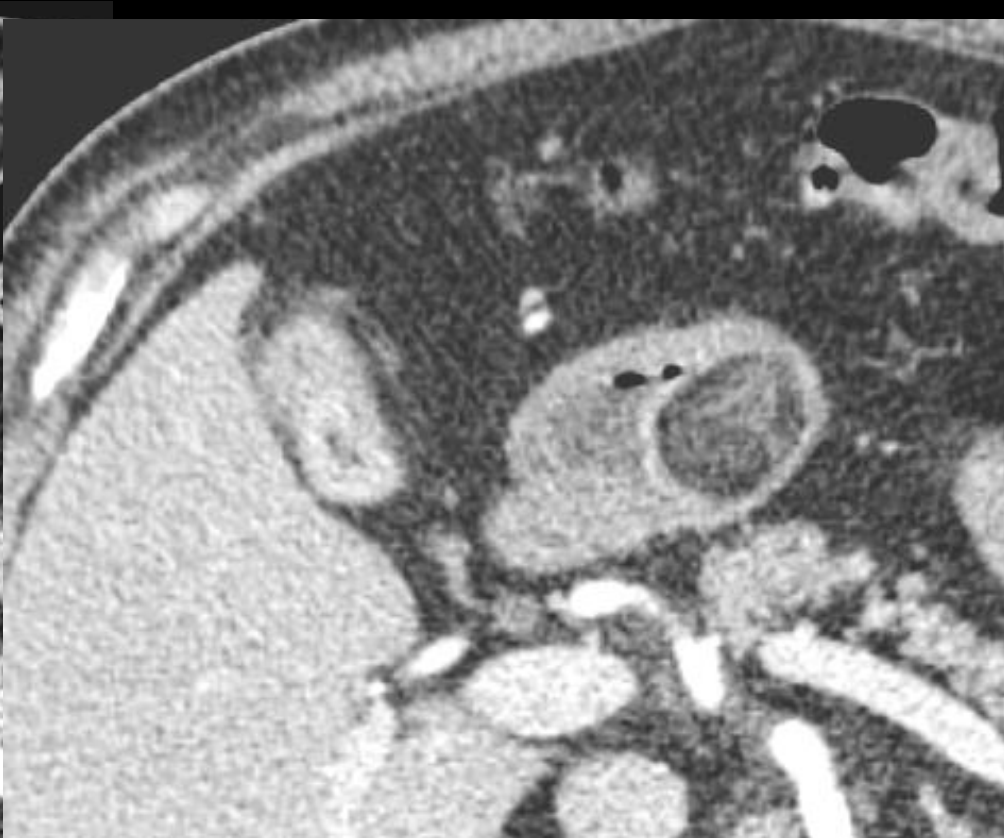
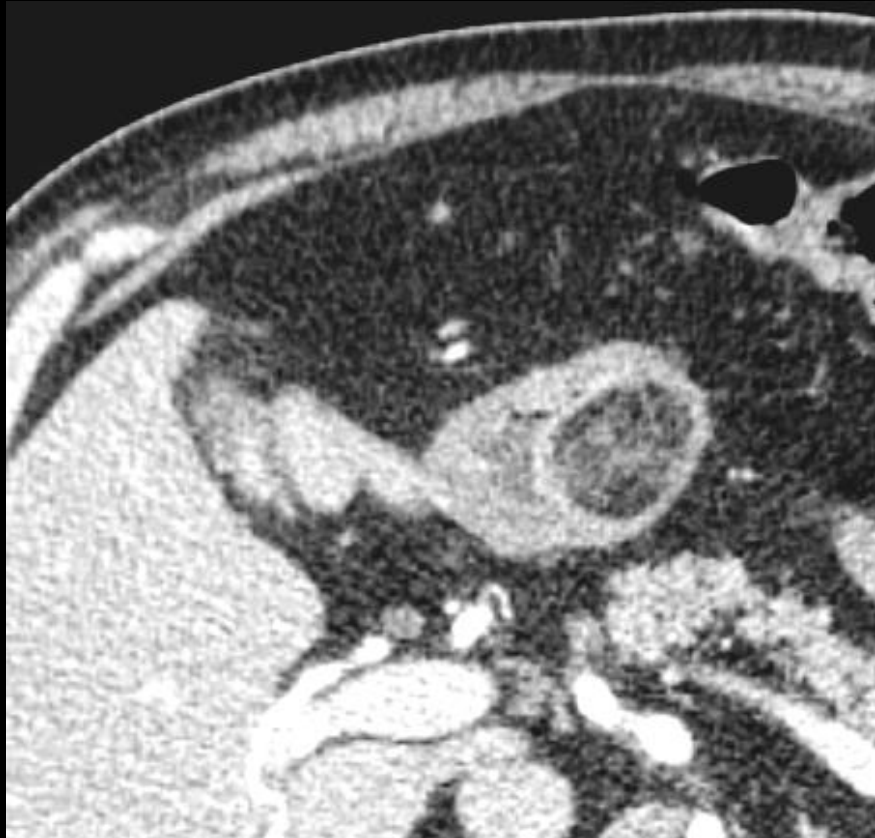
lipomes sous-muqueux plans
gastriques



lipomes sous-muqueux
plans gastriques



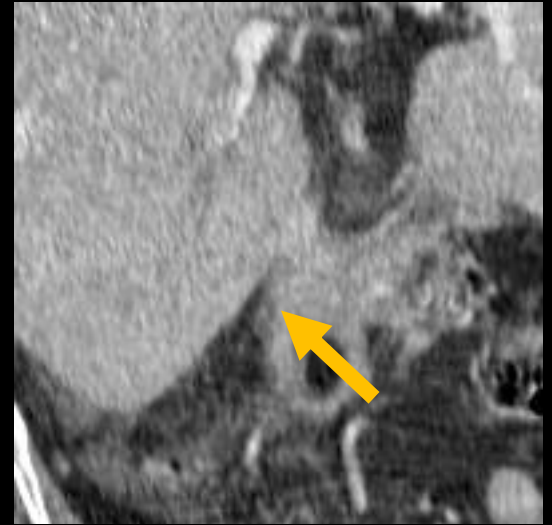
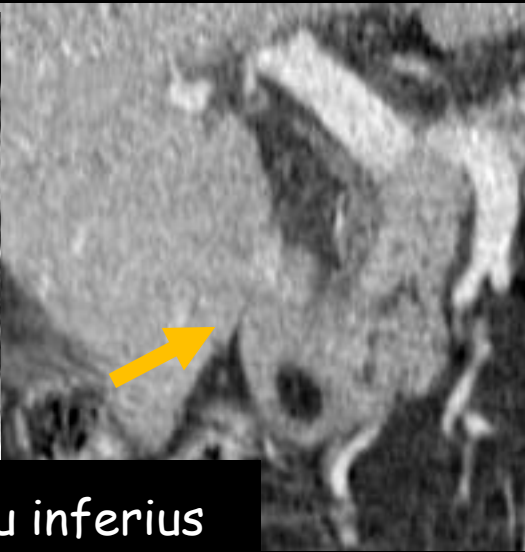
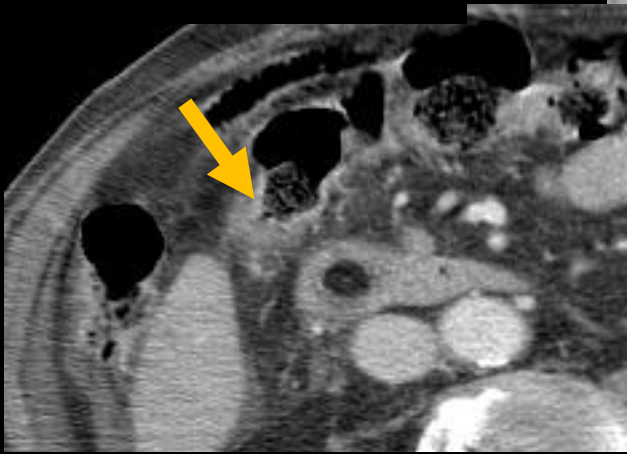
gros lipome gastrique
ulcéré hémorragique
.cholangiographie IV
et tomographie
conventionnelle



1184

lipome gastrique révélé par des hémorragies digestives

lipomes du grêle



du plus petit : lipome du genu inferius

au plus grand : lipome sous séreux du grêle pédiculé et volvulé avec nécrose
ischémique (obs. Dr Christophe Barbier CH Epinal)

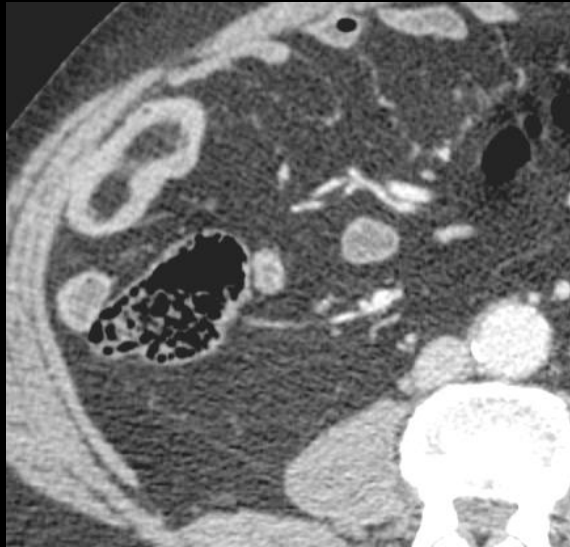
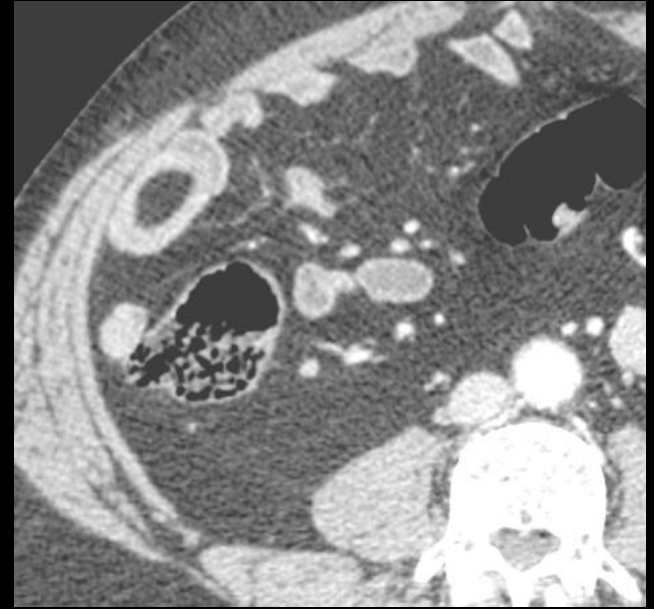
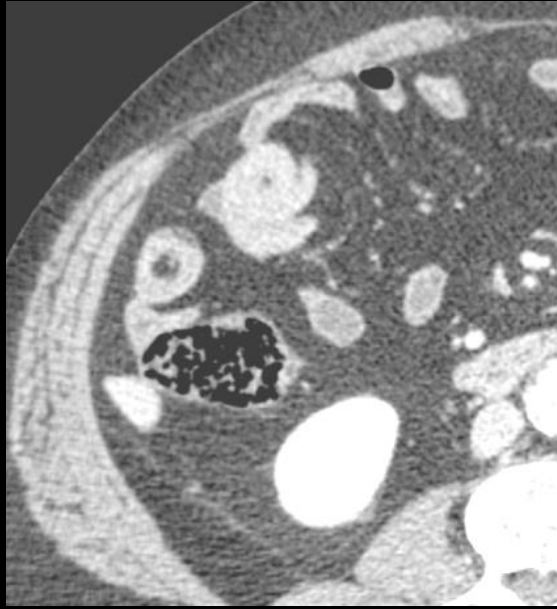
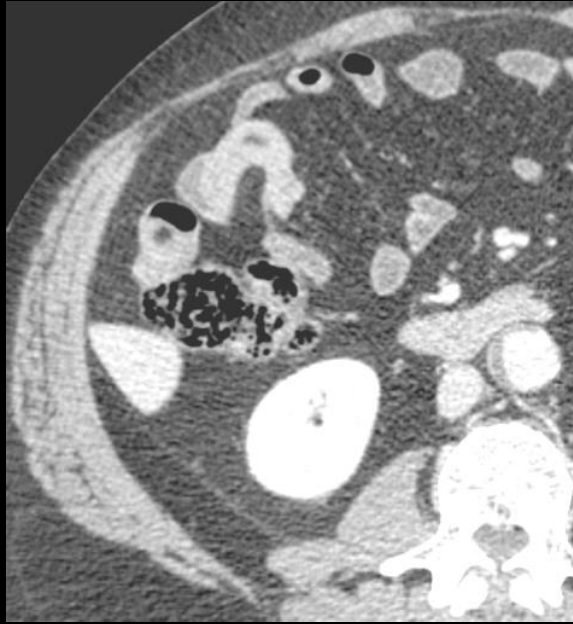




lipome sous séreux du grêle
pédiculé et volvulé avec nécrose
ischémique (obs. Dr Christophe
Barbier CH Epinal)



homme 55ans bila d'une anémie microcytaire 7,9 g/dL FOGD et coloscope norma 

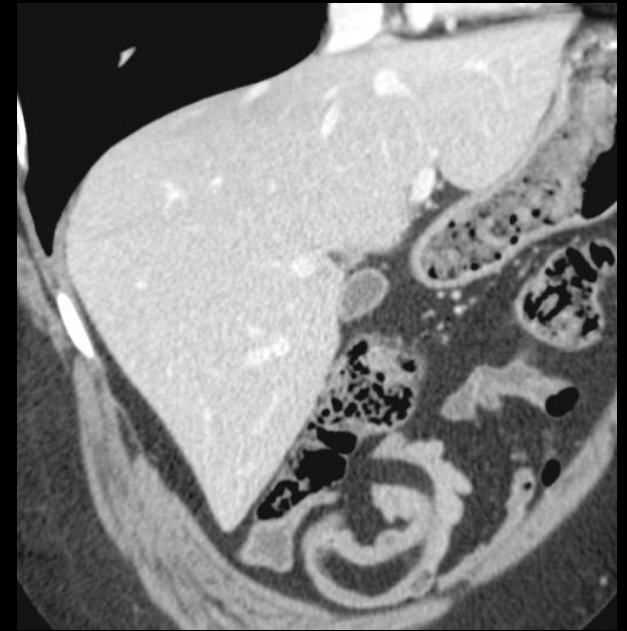


-au niveau du grêle distal il existe une masse oblongue ,
endoluminale , dont le contenu est de densité nettement
graisseuse.

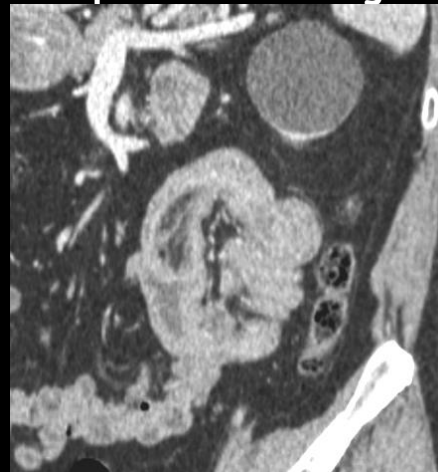
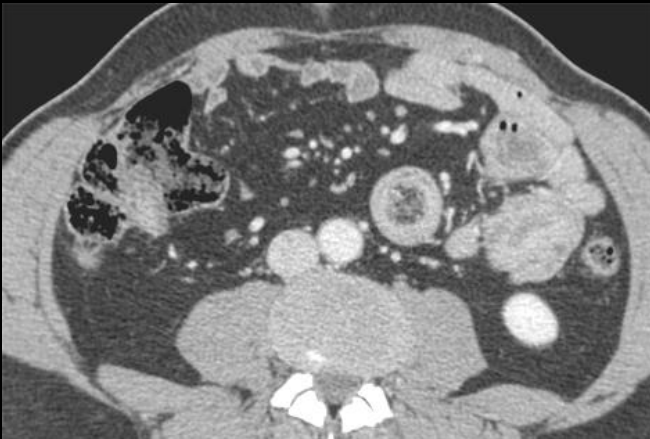
-vous pensez probablement à **un lipome ou à un polype
inflammatoire**



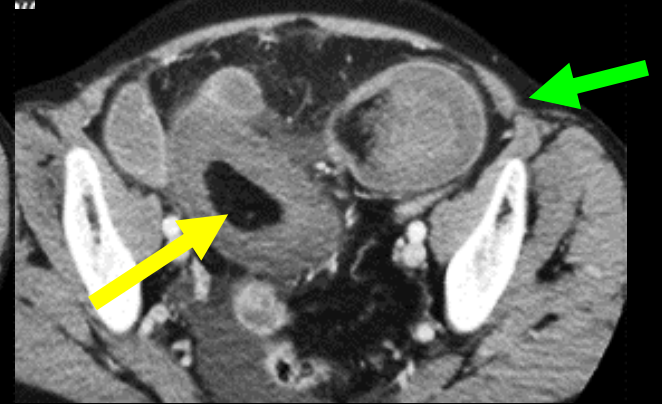
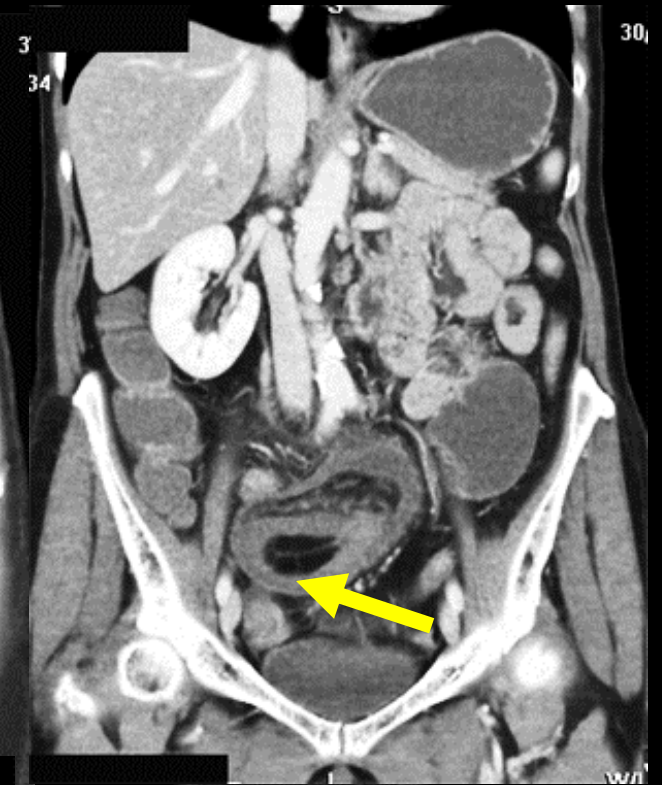
-ce n'est pas le bon diagnostic....what else



les reformations frontales , sagittales permettent d'apporter des arguments sémiologiques très solides contre le diagnostic de lipome et pour le bon diagnostic !!!

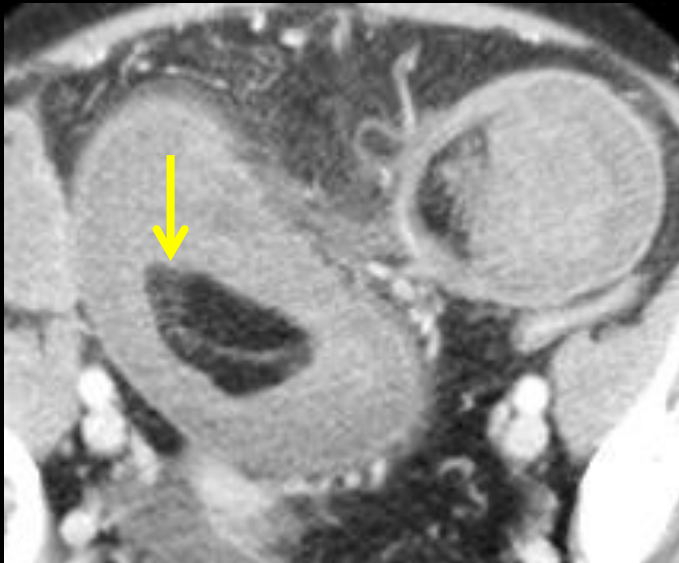


ceci est un vrai lipome iléal avec petite invagination chronique. Voyez vous les différences ?



invagination intestinale aiguë sur lipome du grêle , nécrose ischémique de l'intussusceptum et de l'intussusciens

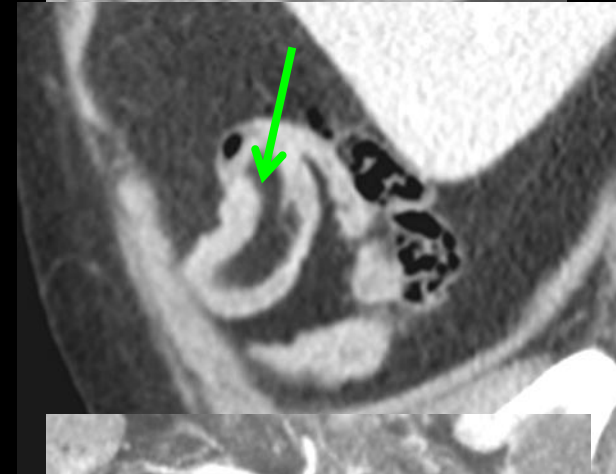
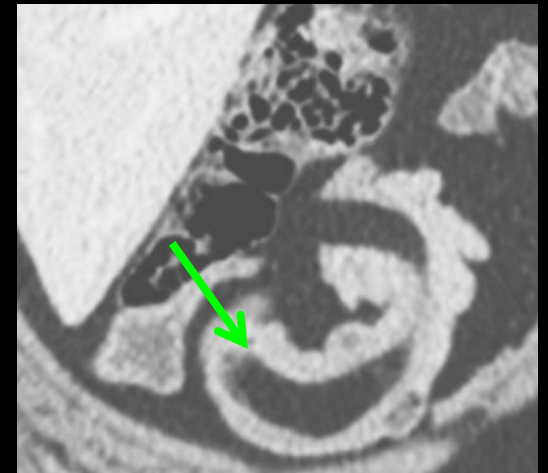




l'agrandissement vous aide -t-il ?

-les lipomes ont un **aspect piriforme** , "**en battant de cloche**" ;cela est du au fait qu'ils sont initialement sous muqueux puis **se pédiculisent** sous l'action des tractions exercées par les **contractions péristaltiques** . Ces tractions s'accroissent lorsqu'apparaît l'invagination chronique , entraînant un **allongement et un amincissement du pédicule** .Un enclavement aigu non réductible de l'invagination peut s'accompagner d'une ischémie majeure imposant la résection intestinale

-lorsque , l'image endoluminale est **tubulée**, élément sémiologique essentiel qui doit nous faire évoquer le **diverticule de Meckel inversé**

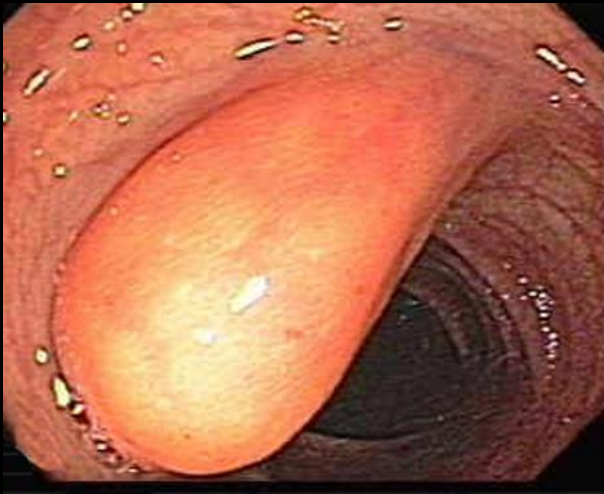


stade de polype

sessile



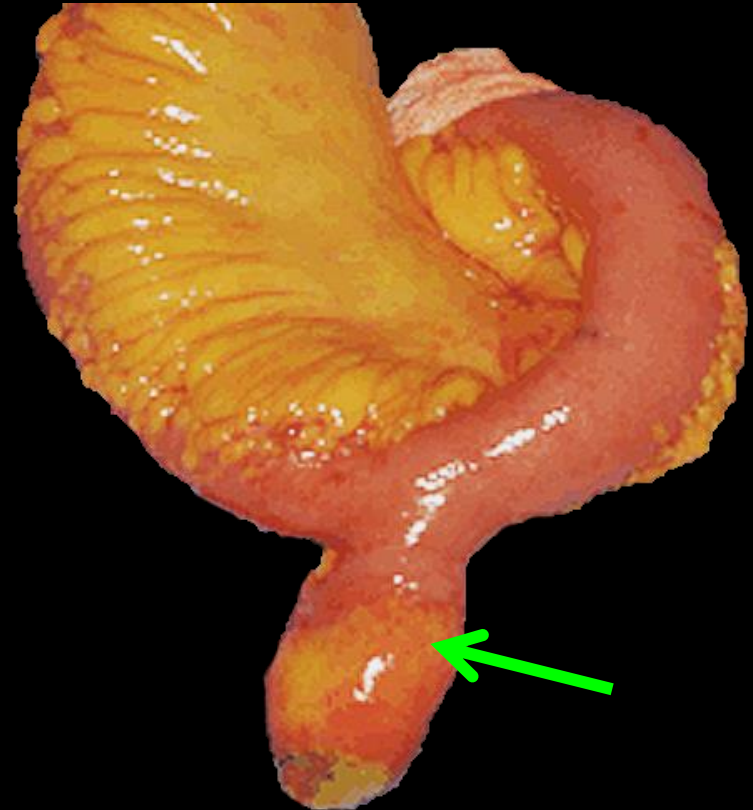
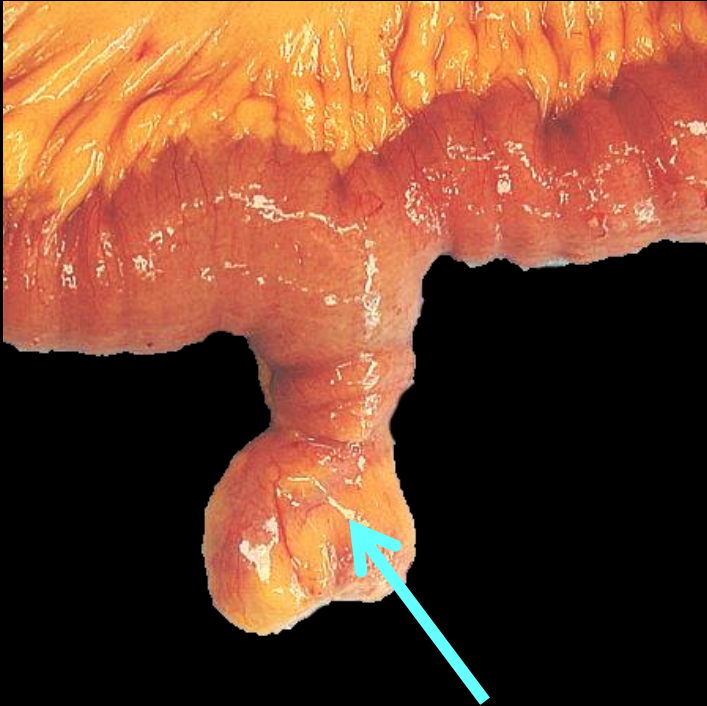
lorsque le volume est suffisant pour que le nodule
"amorce" des invaginations spontanément
réductibles itératives , le polype se pédiculise



le pédicule s'allonge et s'amincit tandis que la
partie nodulaire poursuit sa croissance ; l'ensemble
prenant l'aspect typique "en battant de cloche"

[http://anabible.webethan.com/spip.php?page=print-
article&id_article=573&lang=fr](http://anabible.webethan.com/spip.php?page=print-article&id_article=573&lang=fr)

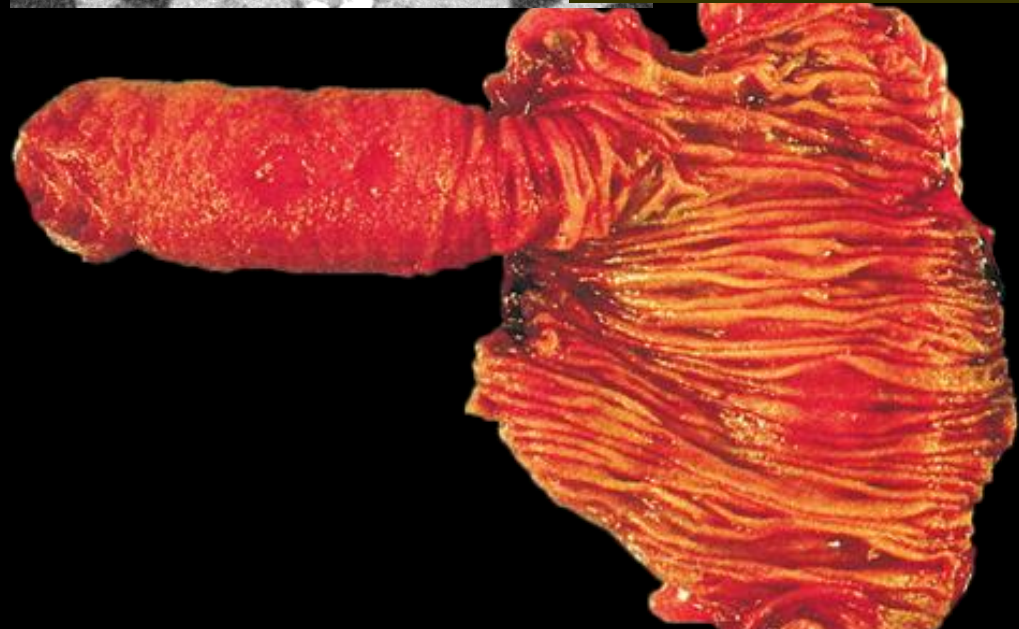
comment comprendre pourquoi un diverticule de Meckel (segment intestinal plus ou moins long , sans méso propre, par opposition à l'appendice vermiculaire, , implanté sur le bord antimésentérique de l'iléon , dans les 70 derniers centimètres) peut donner , en se retournant "en doigt de gant" dans la lumière de l'intestin d'aval, une lacune endoluminale tubuliforme à contenu graisseux



dans bon nombre de cas, il existe , à l'apex du diverticule de Meckel , comme on le voit sur ces 2 pièces anatomiques une frange graisseuse de volume et de longueur variables , en fonction des tractions mécaniques (stimulatrices de la lipogenèse) , que les contractions péristaltiques de l'iléon lui auront fait subir dans les phases d'invagination chronique.



exemple de la littérature
montrant bien le caractère
tubuliforme du diverticule de
Meckel inversé et le contenu
grassex par la frange
graisseuse apicale hypertrophiée



From the Archives of the AFIP Meckel Diverticulum: Radiologic Features with Pathologic Correlation¹

Expand

Angela D. Levy, LTC, MC, USA and Christine M. Hobbs, MD

¹From the Departments of Radiologic Pathology (A.D.L.) and Hepatic and Gastrointestinal Pathology (C.M.H.), Armed Forces Institute of Pathology, 6825 16th St NW, Washington, DC 20306-6000; and the Department of Radiology and Nuclear Medicine, Uniformed Services University of the Health Sciences, Bethesda, Md (A.D.L.). Received August 28, 2003; accepted October 7. Both authors have no financial relationships to disclose. Address correspondence to A.D.L. (e-mail: levva@afip.osd.mil).



autre exemple de diverticule de Meckel inversé avec contenu graisseux
du "doigt de gant" correspondant au diverticule inversé ,protrus dans la
lumière

GS Schmutz Sherbrooke

message à retenir

-devant une **image lacunaire allongée endoluminale de l'iléon distal** , qu'elle soit ou non accompagnée d'un aspect d'intussusception chronique ou aiguë ,
on évitera de ne penser qu'au lipome !

-si la lacune endoluminale de densité grasseuse est un **tube d'épaisseur régulière** , c'est un **diverticule de Meckel inversé** "en doigt de gant" et son contenu grasseux correspond à une frange grasseuse péritonéale apicale hypertrophiée et allongée sous l'action des sollicitations mécaniques dues au péristaltisme

message à retenir

-si la lacune graisseuse endoluminale est de **forme ovoïde** , c'est un **lipome endoluminal "en battant de cloche"** , **pédiculé** , qui peut également s'observer dans un contexte d'invagination chronique ou aiguë

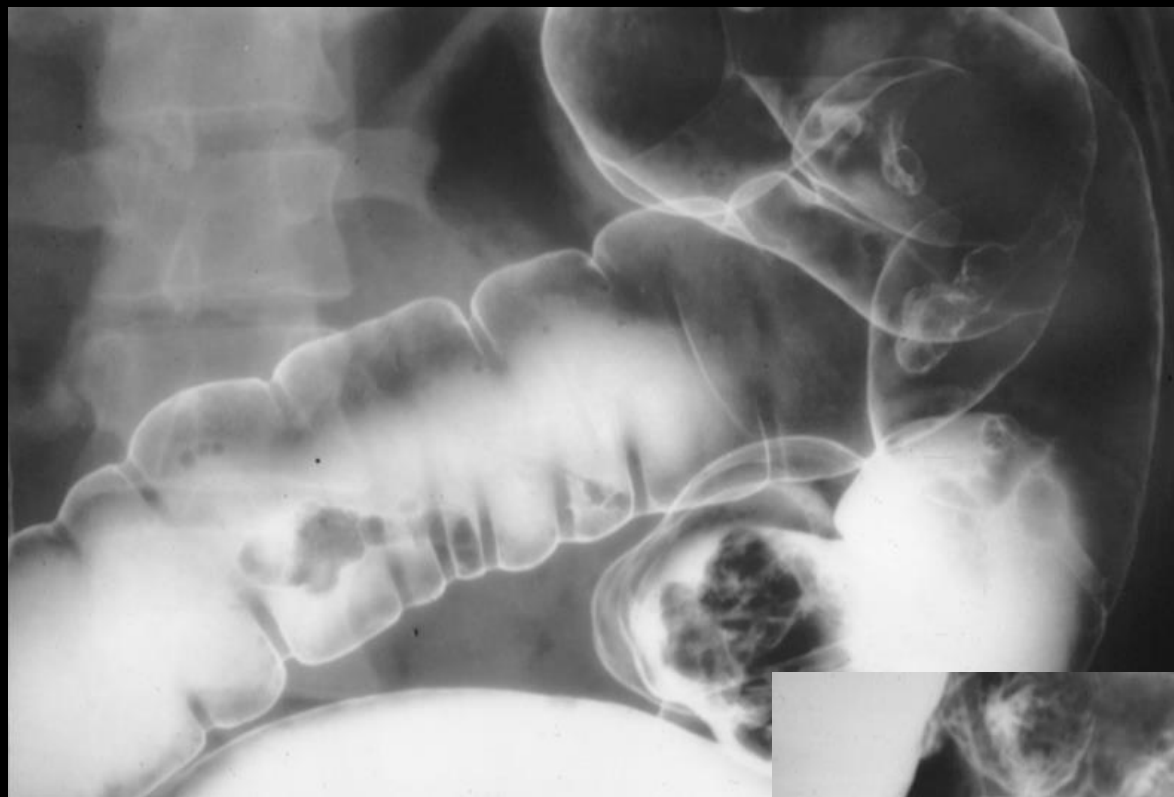
- s'il n'y a pas de graisse apicale , comme sur le spécimen ci-contre , le problème se pose en d'autres termes puisque c'est celui d'une invagination chronique ou aiguë sur lésion tumorale , sans élément de caractérisation lésionnelle (Peutz-Jeghers , métastase de mélanome ,LMHH....)

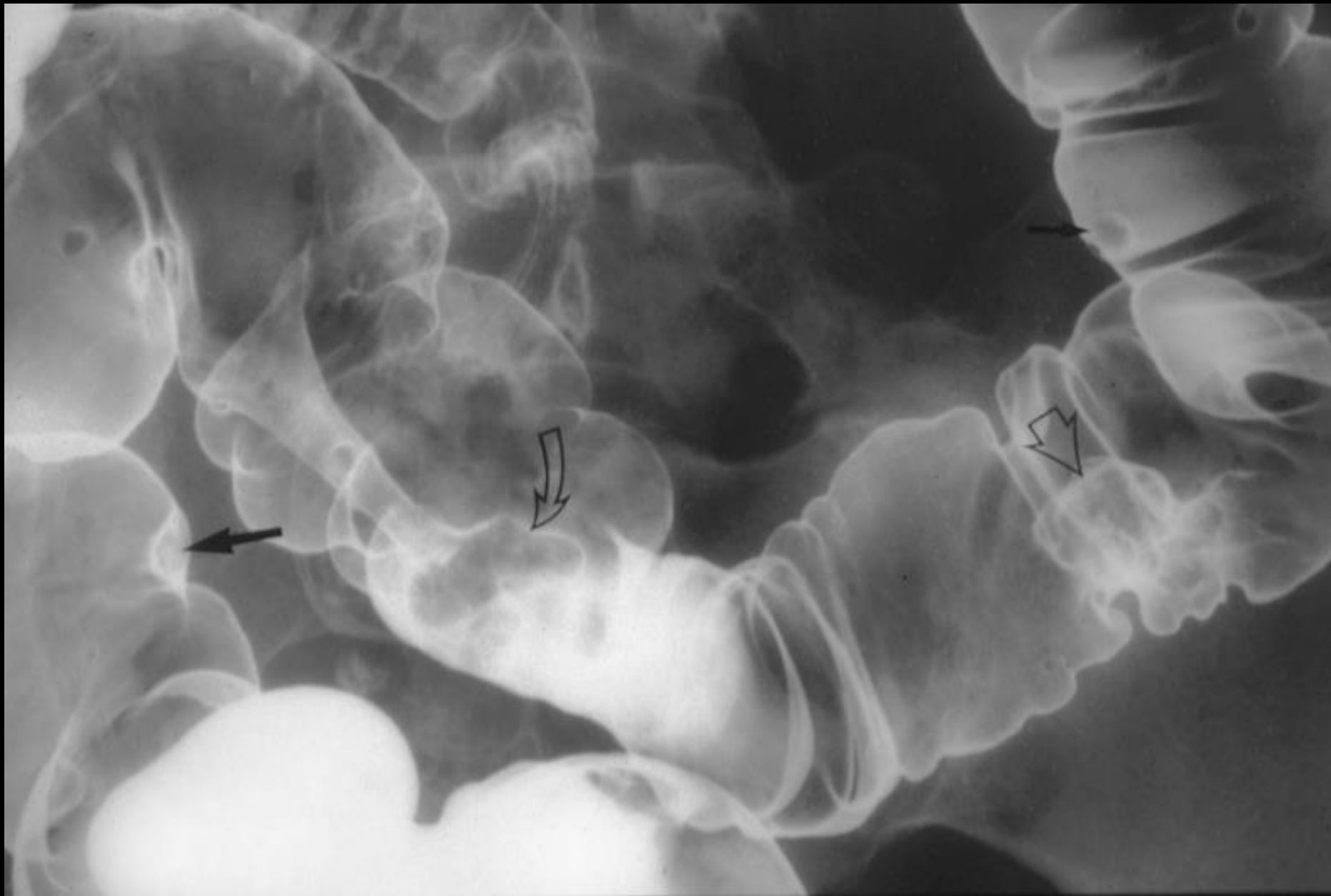


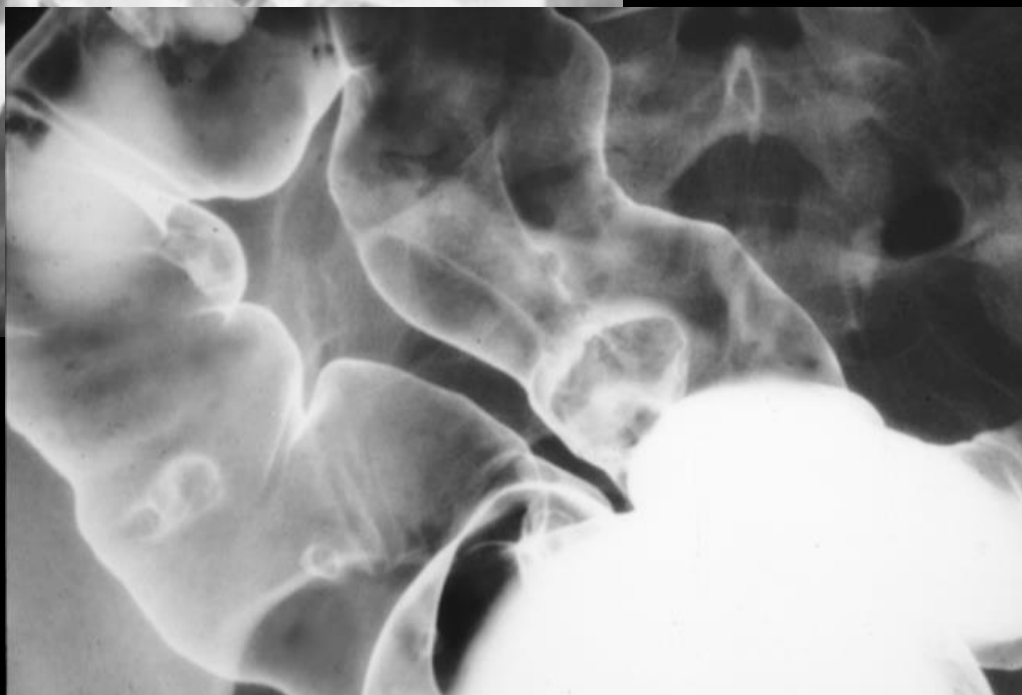
les dysembryoplasies pseudo-tumorales

pancréas ectopiques

polyposes hamartomaateuses (Peutz-Jeghers-Touraine







les pseudotumeurs dysembryoplasiques du tube digestif

