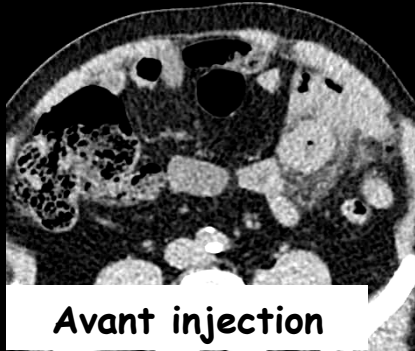


homme 61 ans , douleurs du flanc gauche depuis 3 jours avec défense , apyrétique , syndrome inflammatoire biologique (CRP à 227mg/l) ; suspicion clinique de sigmoïdite ?

Marion GRANDHAYE IHN



Temps artériel 45 sec



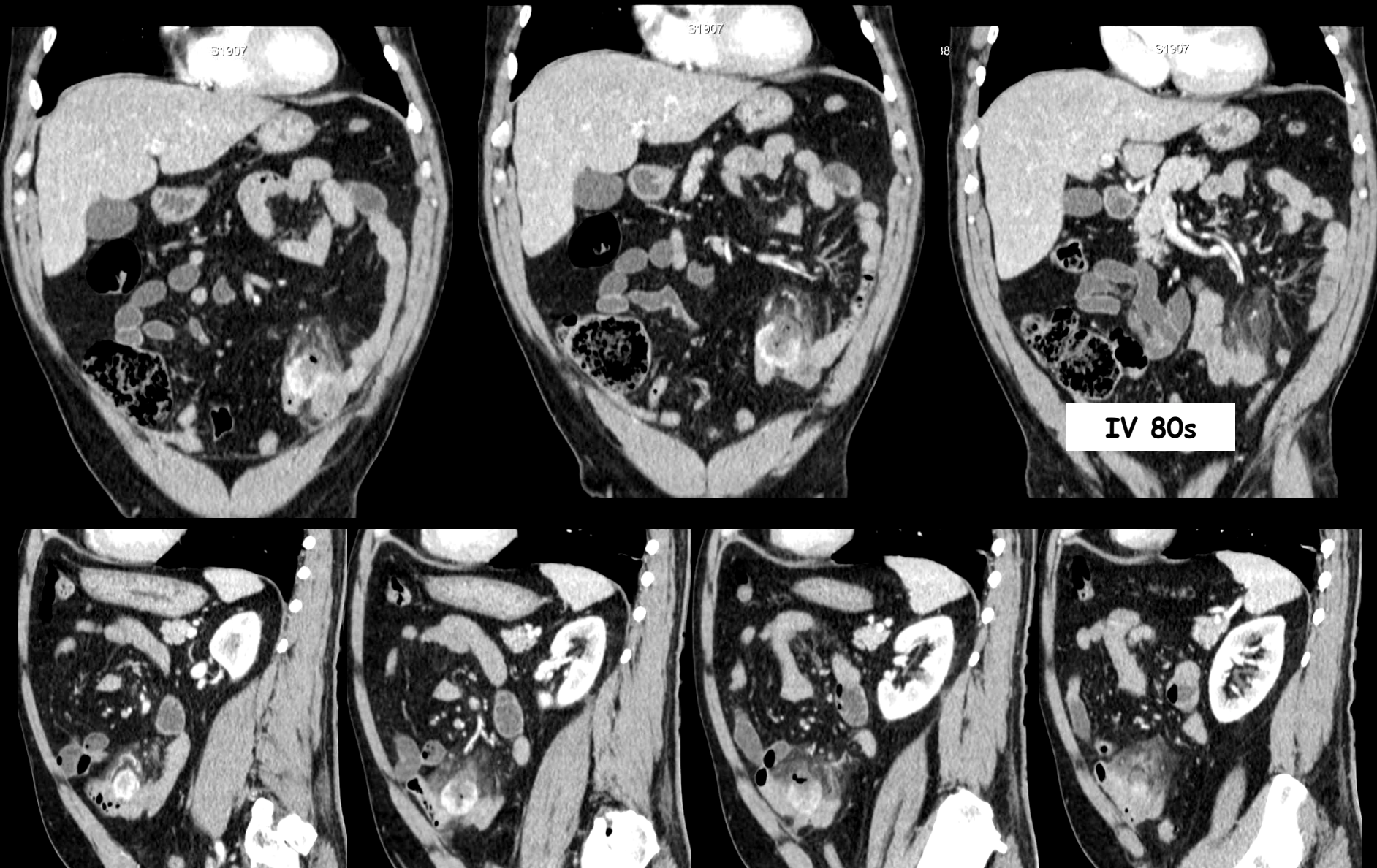
Temps veineux 75 sec



Localisez et décrivez les principaux éléments de sémilogie radiologique

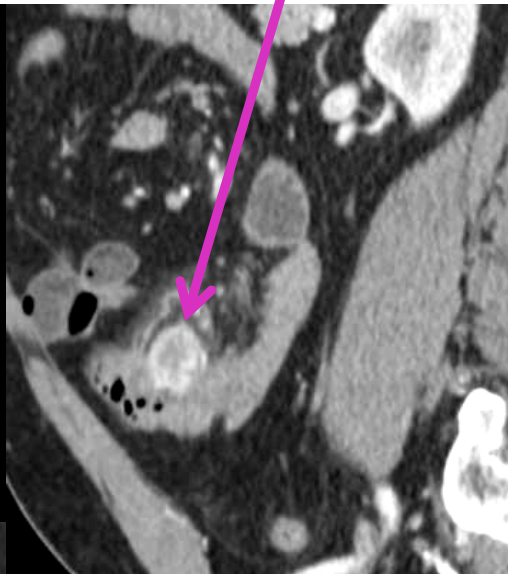


Les anomalies siègent dans le mésentère (infiltration et oedème) , alentour d'une lésion arrondie hypervascularisée dont le centre ne se rehausse pas ou peu et renferme une bulle gazeuse , ce qui est en faveur de sa nature intestinale , a priori jéjunale



Les reformations frontales et sagittales confirment la présence d'une lésion hypervascularisée à centre hypodense du jéjunum avec infiltration du mésentère adjacent en faveur d'une complication locale (saignement sur le versant séreux et/ou perforation "couverte")

Masse développée dans la paroi d'une anse jéjunale du flanc gauche avec couronne tissulaire se rehaussant intensément, centre hypodense.



Bulle de gaz au pôle supérieur de la masse
Infiltration du mésentère en regard

Quelles sont vos principales orientations diagnostiques



- tumeur stromale gastro-intestinale (GIST) +++++
- tumeur carcinoïde : mais pas de rétraction du mésentère
- métastase hypervasculaire du grêle (T de Grawitz ++ , mélnome , cancer bronchique ...)
- diverticule du grêle perforé : mais prise de contraste périphérique épaisse d'allure tumorale...
- diverticule de Meckel avec perforation ("diverticulite")

....

Prise en charge chirurgicale

Resection segmentaire du jéjunum avec rétablissement de continuité

Aspect de tumeur perforée à une trentaine de centimètres de l'angle de Treitz

Anatomo-pathologie

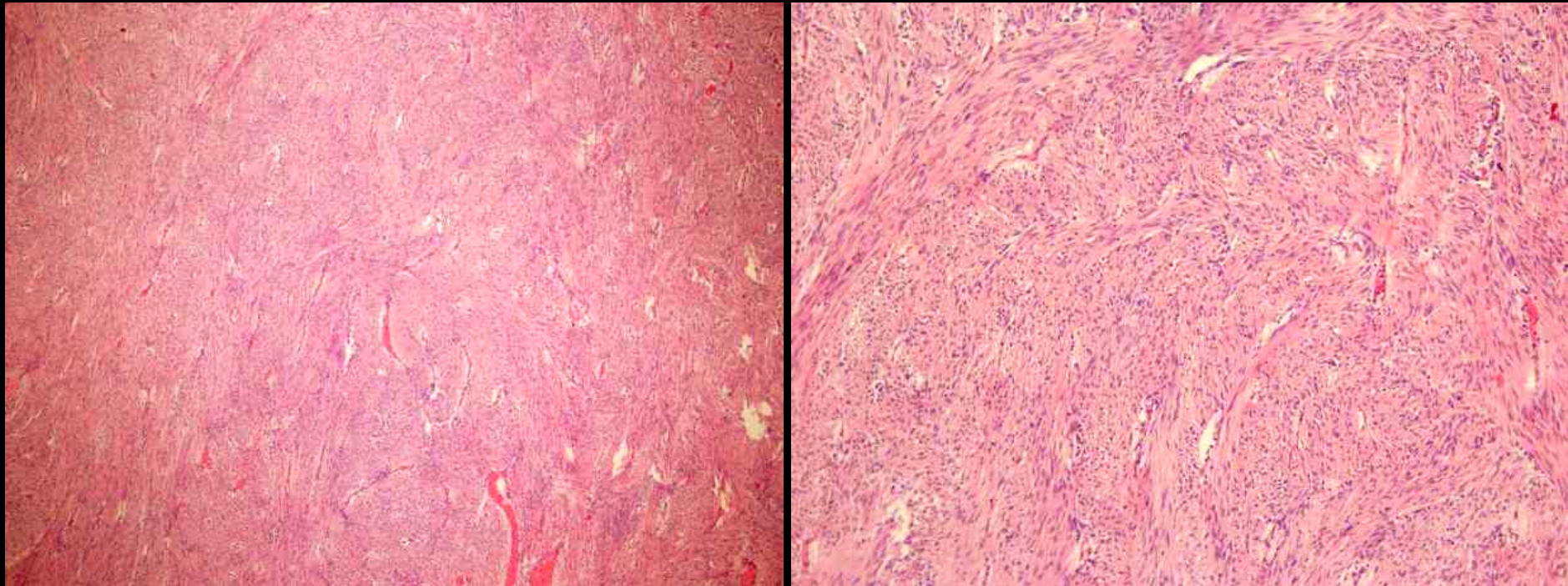
Lésion de 4cm

Cellules fusiformes et/ou épithélioïdes ; aspect lobulé caractéristique

Expression de C kit (CD117) et actine musculaire lisse en immunohistochimie

Indice de prolifération faible estimé à moins de 10%

Pas de métastase ganglionnaire



GIST perforée , de bon pronostic en fonction des données anatomo-pathologiques

Tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST)

GIST

-affectent l'intestin grêle dans 20 à 30% des cas (estomac = site le plus fréquent; 60% des cas et meilleur pronostic ; 20 à 25 % des GIST gastriques sont malignes ; 40 à 50 % des GIST du grêle le sont également) .les localisations coliques sont très rares (<5 %) ; les atteintes duodénales représentent 5 % des cas. Les localisations péritonéales (y compris omentales sont toujours des propagations de lésions du tube digestif).l'oesophage est rarement atteint , tout comme l'appendice tandis que le diverticule de MECKEL est un lieu de prédilection

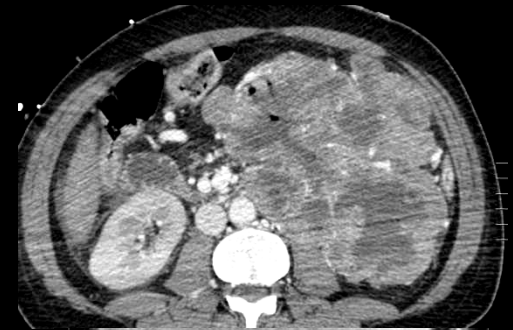
-tumeurs mésenchymateuses les plus fréquentes du tube digestif développées à partir des cellules de Cajal

-âge moyen au diagnostic 60 ans

-circonstance de découverte : douleurs, occlusion (obstruction ou invagination), hémorragie digestive; perforation exceptionnelle ,10 % sont asymptomatiques

-anapath : cellules fusiformes parfois épithélioïdes, exprimant C-kit (79 à 100% des cas) ou PDGFRA

-il existe des formes familiales (transmission autosomique dominante) , des formes associées à la NFM type I (toujours au niveau du grêle) ; la triade de Carney associe chez des femmes jeunes : GISTs épithélioïdes multiples gastriques ; paragangliome ,chondromes pulmonaires (hamartomes cartilagineux)



Imagerie

- Lésion nodulaire à développement initialement sous-muqueux, puis **endo- ou exoluminal**
- Bien **limitée** (refoule les structures plus qu'elle ne les envahit) ,
- Hypervasculaire avec **rehaussement précoce et intense++++**
- Composante **nécrotique** plus ou moins élevée (peut apparaître pseudo-kystique)
- Plus hétérogène dans les formes malignes

Prise en charge

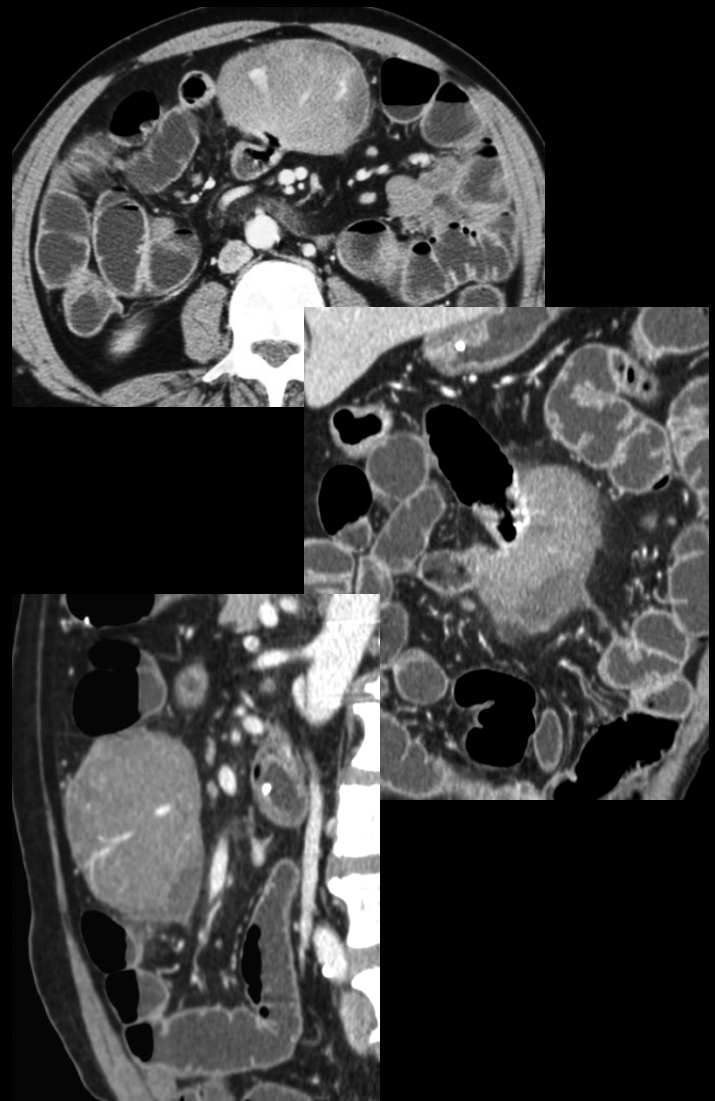
Chirurgie si possible

Sinon **imatinib (GLIVEC®)** si C-kit positif

Importance de la biologie moléculaire pour prédire l'efficacité du Glivec :

KIT exon 11 (mutation la plus fréquente 3% de progression seulement ; regression ou stabilisation pour le reste) :

KIT et PDGFRA sauvage 19 % de progression sous traitement

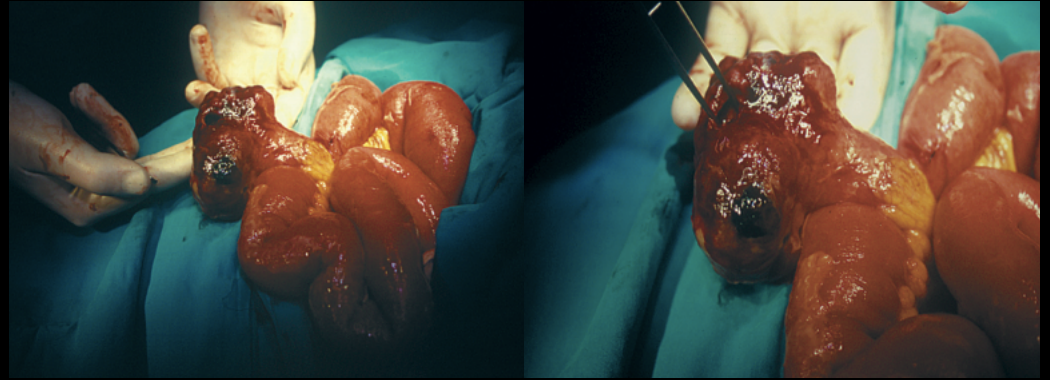


Tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) perforées

Perforation

Remplacement de la paroi intestinale par des cellules tumorales détruites par **nécrose ou ischémie**

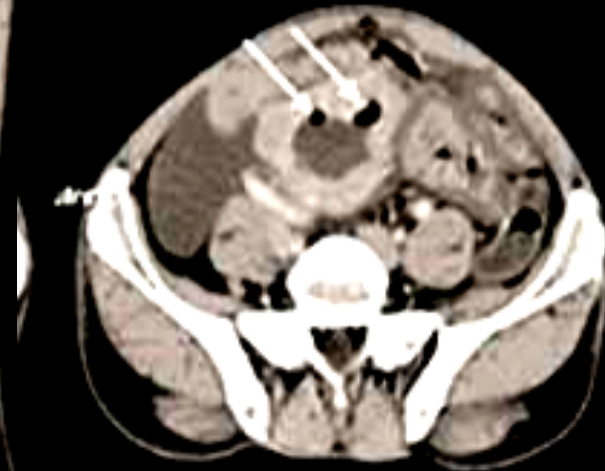
Mauvais pronostic des lésions perforées (tout comme les métastases ou les localisations multiples) en raison de la dissémination péritonéale (risque de récurrence)



Eleni et al.



Karagülle et al.



Feng et al.