

Homme de 67 ans, découverte fortuite d'une masse rétro-gastrique.

Bilan pré-opératoire.



Sans IV

LOC:

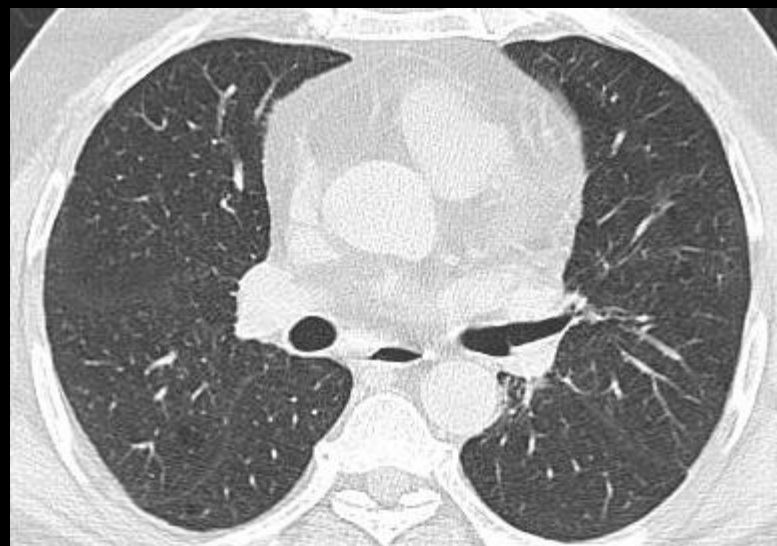
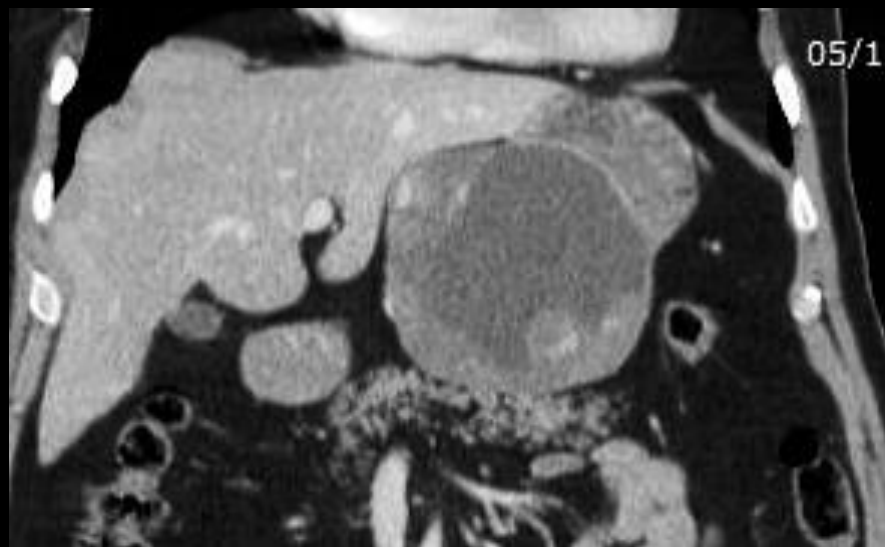


Avec IV

LOC:

Volumineuse masse kystisée faisant saillie dans la cavité omentale au contact de la petite courbure gastrique.

Contingent tissulaire avec rehaussement hétérogène.



Pas de lésion à distance !



Macroscopie

Tumeur de 8 cm de grand axe

Pièce de gastrectomie partielle mesurant 13 x 9 x 5 cm

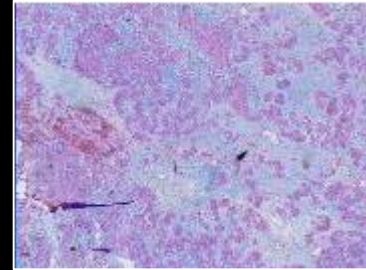
Fragments de muqueuse gastrique

Lésion kystique semblant se développer aux dépens de la paroi gastrique

À l'intérieur : double aspect charnus avec remaniements hémorragiques et nodulaires

Bien limitée par une fine capsule

Pas d'envahissement des tissus adjacents

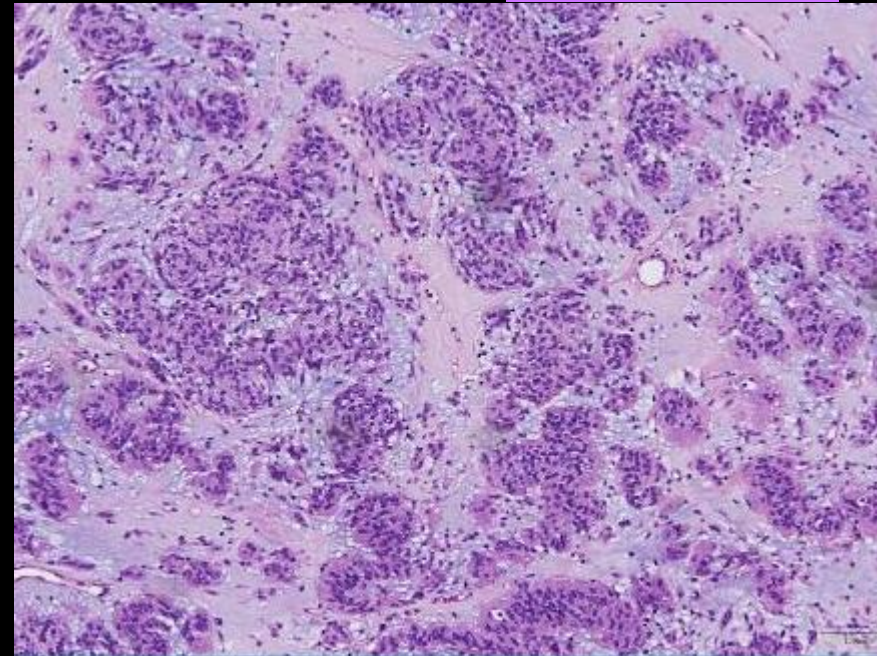


Stroma myxoïde
(Bleu alcian)

Coloration HES
MO x10

Microscopie

Risque de récurrence
faible selon la
classification de
Miettinen



Prolifération tumorale de nature conjonctive

Développé **aux dépens de la musculature 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 c-kit et PDGFRA : c-kit + (Paris. Ambroise Paré)

GIST gastriques

GIST

= *Gastro-intestinal stromal tumor*

Tumeurs conjonctives et/ou épithélioïdes à potentiel évolutif malin incertain et exprimant le gène c-kit (antigène CD117)

Développement aux dépens de la musculouse digestive à partir des cellules de Cajal (responsables de la contraction autonome “cellules pacemaker” du tube digestif).

Localisation :

- Estomac (50-60%)
- Grêle (20-30%)
- **Colon (10%), oesophage (5%) ...**

Incidence :

Environ 1000 cas/an

Tumeur bénigne la plus fréquente de l'estomac : 1-3 %



GIST

Symptomatologie clinique :

Peu ou absence (développement exoluminal +++)

Pesanteur ou douleur de l'hypochondre

Mode de découverte :

- Fortuite (25%)
- Hémorragie digestive
- Envahissement de la muqueuse gastrique ou duodénale

Traitement :

Chirurgical

Médical Inhibiteur de tyrosine kinase (imatinib = GLIVEC)



C-kit = gène codant pour un récepteur trans-membranaire de la tyrosine kinase situé sur les cellules de cajal.

GIST

Potentiel de malignité :

**Aucun critère formel pour identifier le potentiel malin d'une tumeur stromale → le
seul : la découverte de métastase !**

Et aucune GIST ne peut être définie avec certitude comme bénigne.

Morphologiquement, **seule la taille est retenue comme critère de bénignité (<2 cm)**

Aspect classique d'une GIST maligne :

Volumineuse tumeur, spontanément hypodense

Rehaussement après injection de produit de contraste

Hétérogène ++ : plages de nécrose centrale et hémorragies

Possible dégénérescence kystique

Développement ++ exoluminal

Pas d'épaississement de la paroi gastrique adjacente (≠ lymphome et adénocarcinome)

Refoulement > envahissement des organes de voisinage

Métastases : hépatiques et spléniques ++, péritonéales

GIST

Estimation du risque de récurrence dans les GIST localisées réséquées dans la classification de Joensuu dérivée de celle du NIH. Elle vise notamment à mieux scinder les GIST à risque intermédiaire et élevé, et intègre le caractère péjoratif d'une perforation [10].

Risque de rechute	Taille	Index mitotique	Localisation
Très faible	≤ 2 cm	≤ 5	Indifférente
Faible	$>2 - 5$ cm	≤ 5	Indifférente
Intermédiaire	≤ 5 cm	6-10	Gastrique
	$>5 - 10$ cm	≤ 5	Gastrique
Élevé	Indifférente	Indifférent	Rupture tumorale
	> 10 cm	Indifférent	Indifférente
	Indifférente	> 10	Indifférente
	> 5 cm	> 5	Indifférente
	≤ 5 cm	> 5	Non gastrique
	$>5 - 10$ cm	≤ 5	Non gastrique

Joensuu H. Risk stratification of patients diagnosed with gastrointestinal stromal tumor. Hum Pathol 2008;39:1411-1419.

GIST

En faveur d'une ...

GIST maligne

Index mitotique $> 10/50$
quelle que soit la taille de
la tumeur
Métastases

GIST bénigne

Index mitotique $< 5/50$
Taille < 2 cm
Localisation : intestin $>$ estomac

D'après la classification pronostique des GIST de Miettinen

GIST syndromiques (rares)

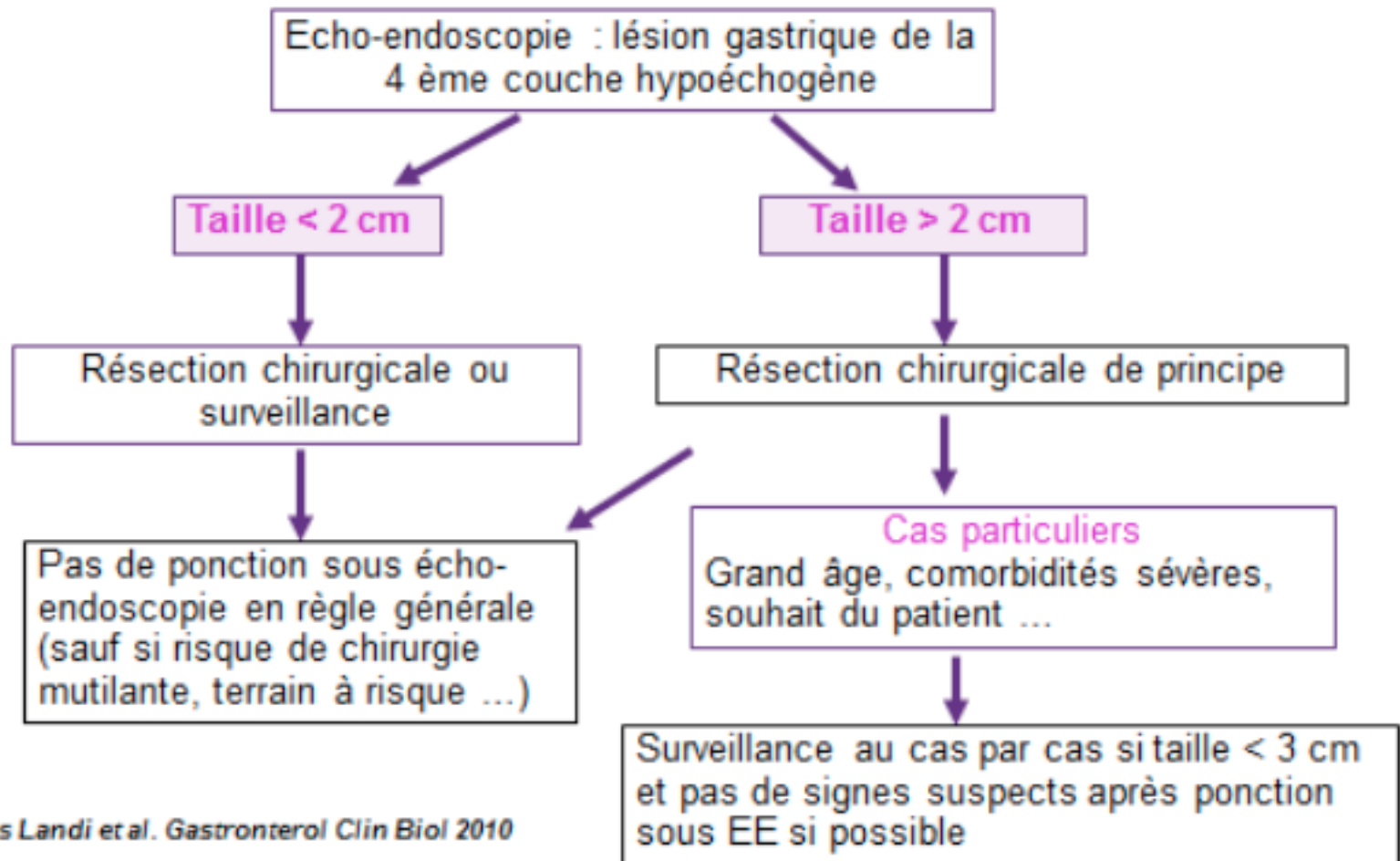
Traide de Carney (très rare) : GIST gastriques multiples, chondromes pulmonaires et para-gangliomes.

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.

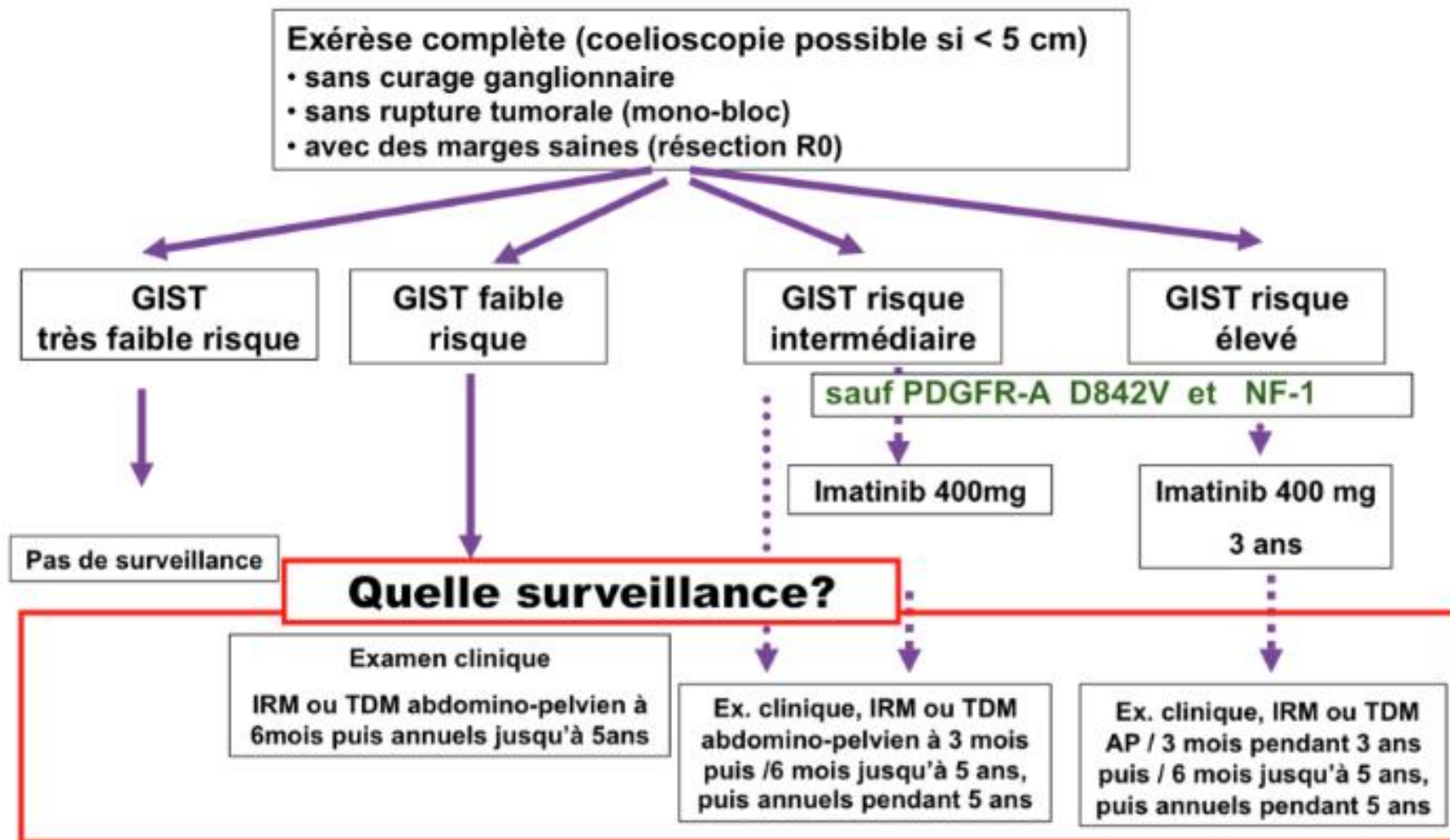
GIST: Prise en charge

Annexe 1. Suspicion de GIST gastrique localisée de petite taille



GIST: Prise en charge

Annexe 2. GIST localisées : prise en charge et surveillance



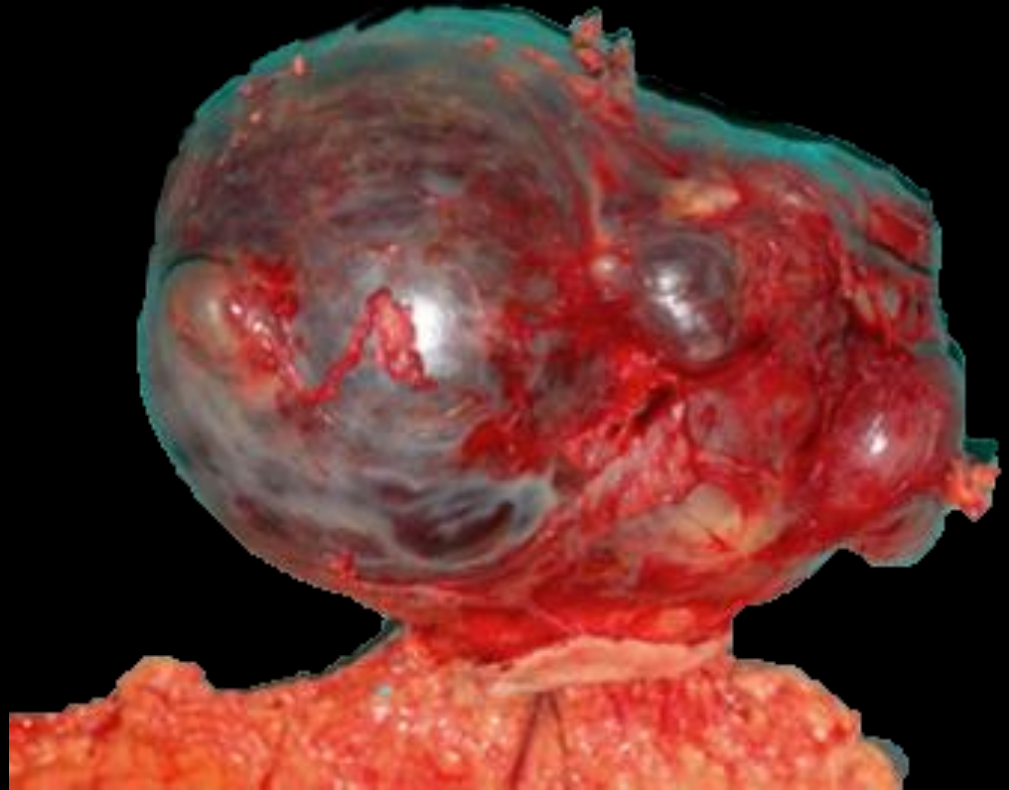
GIST

aspects macroscopiques variés



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

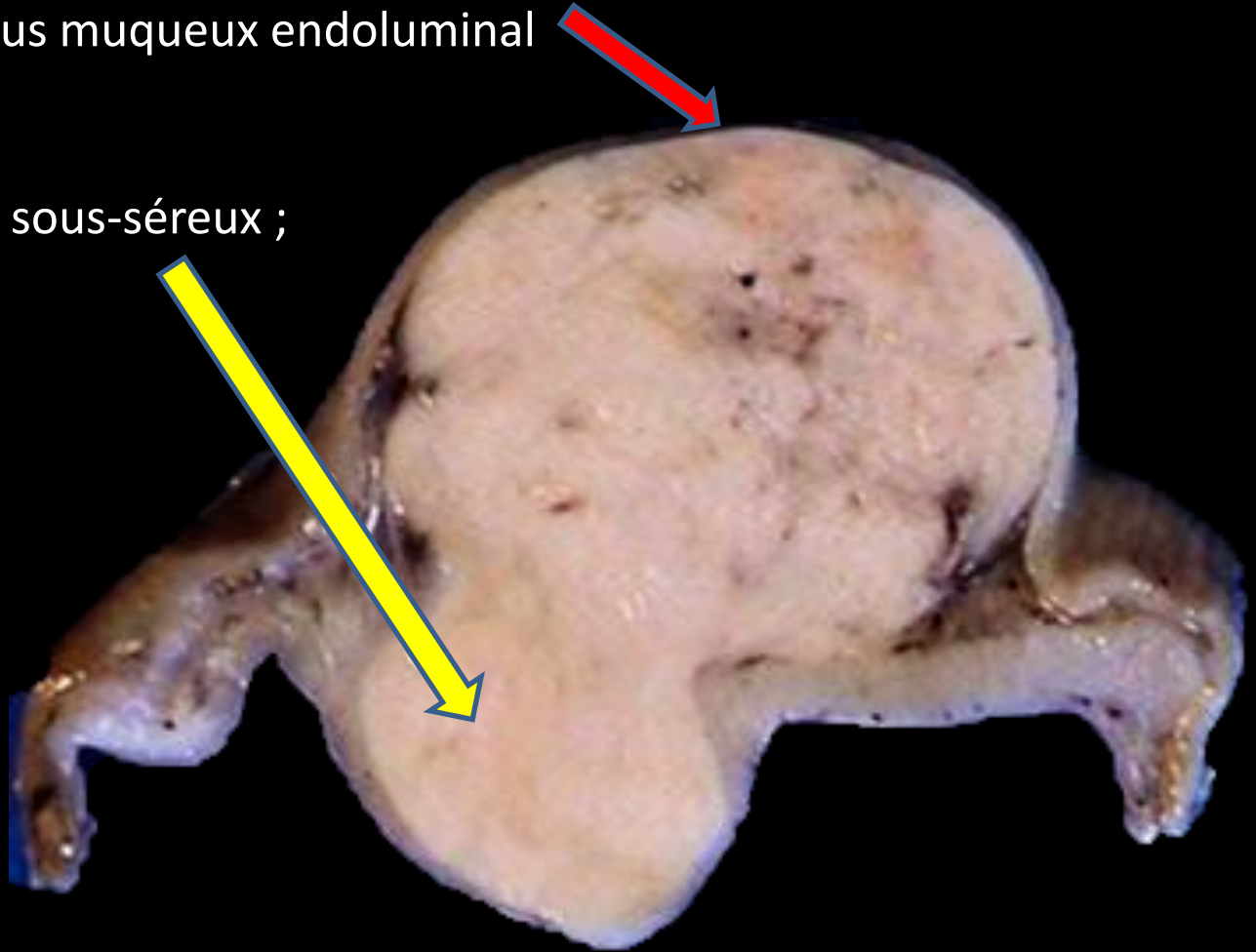
GIST gastrique kystique



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

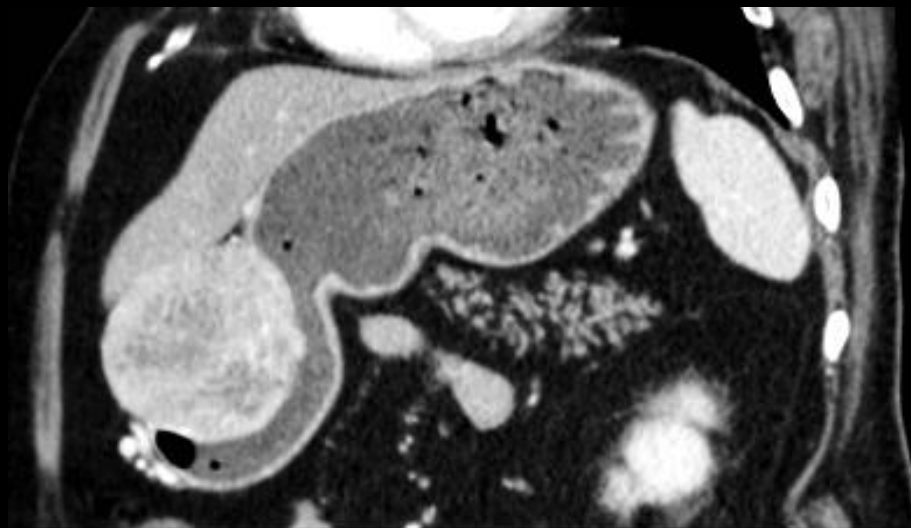
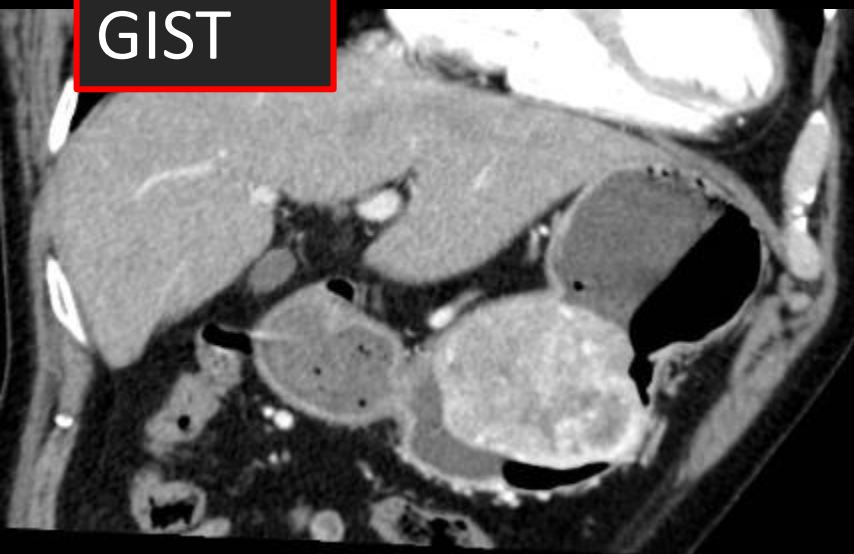
l'un à développement sous muqueux endoluminal

l'autre à développement sous-séreux ;



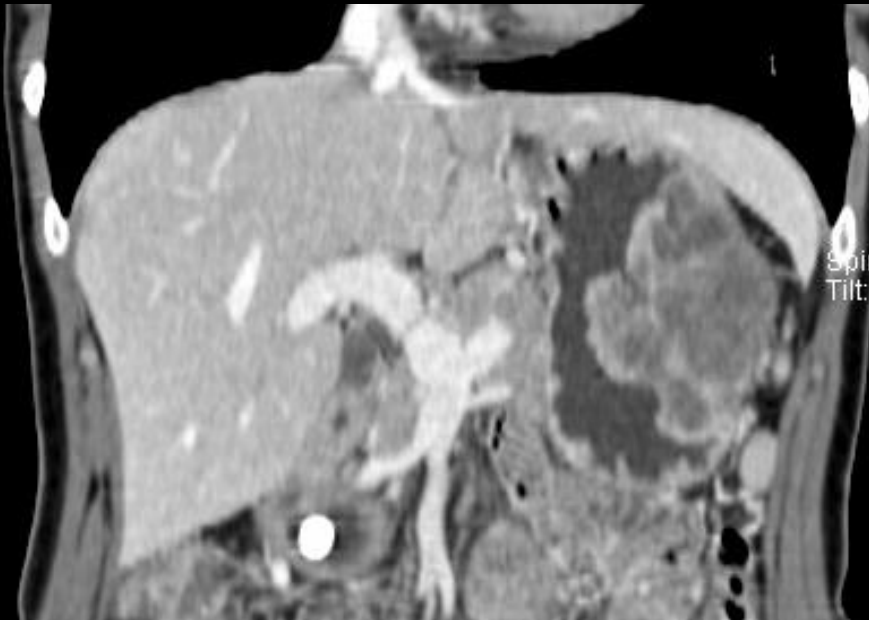
les 2 nodules peuvent être de tailles très différentes

GIST

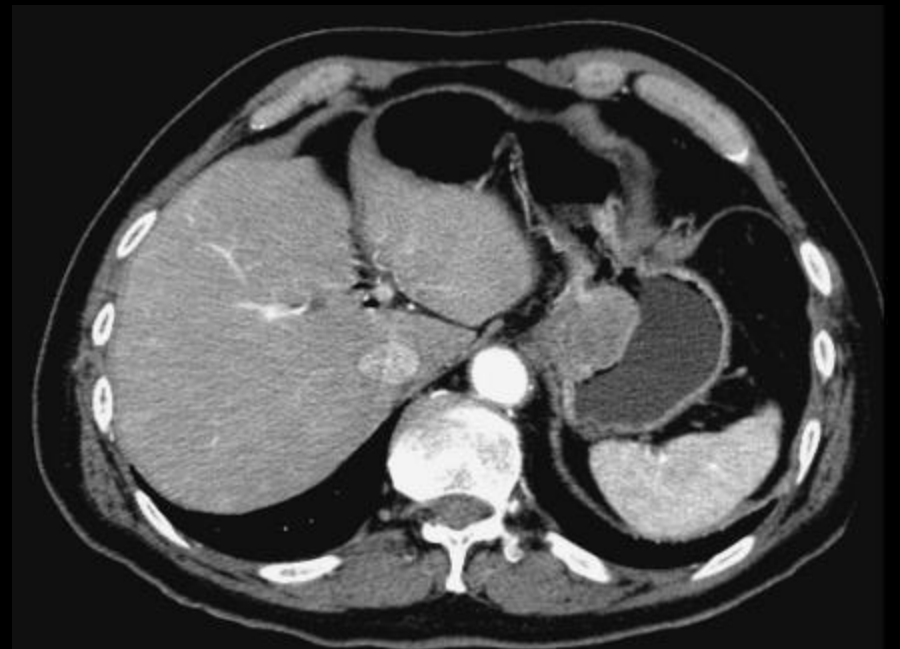


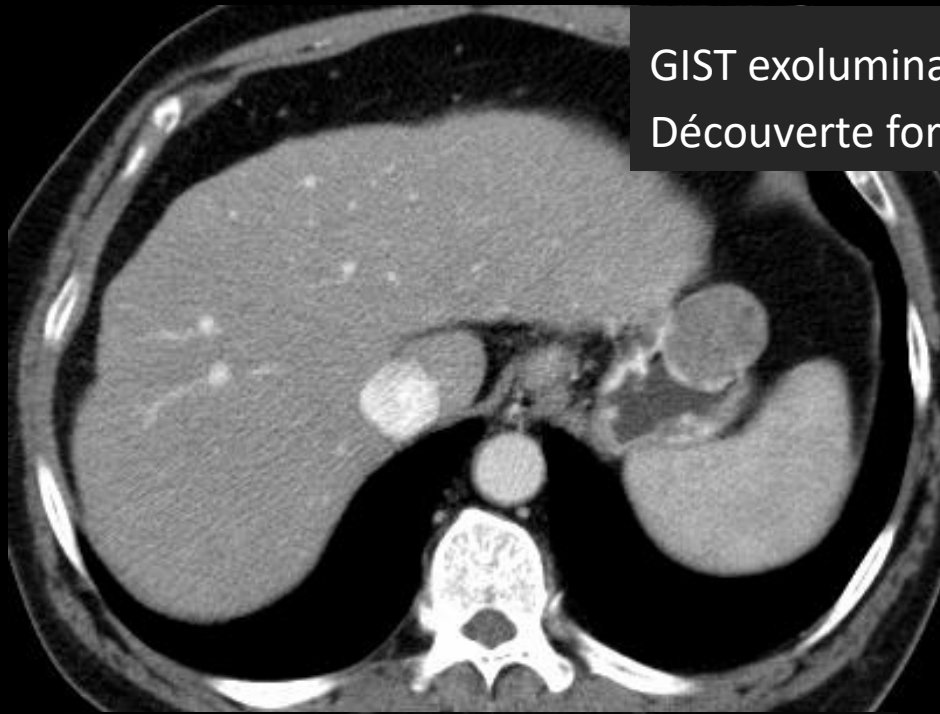


Femme 44 ans
Dyspnée et anémie sévère
→ tumeur stromale de l'estomac

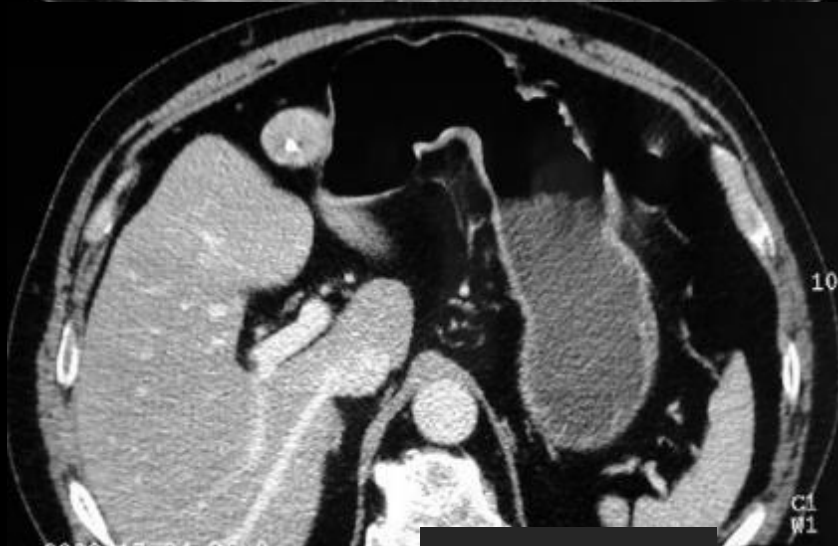


Découverte fortuite lors
d'une sphinctérotomie
endoscopique





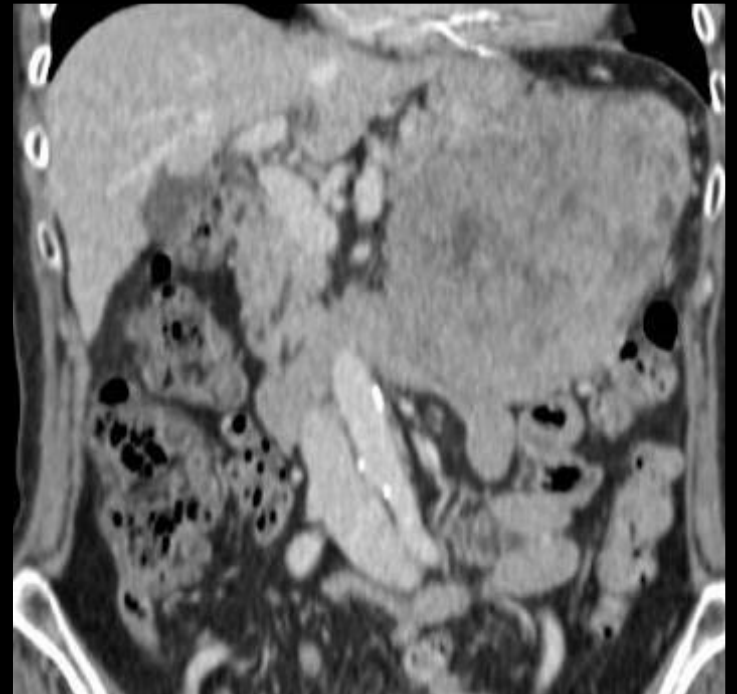
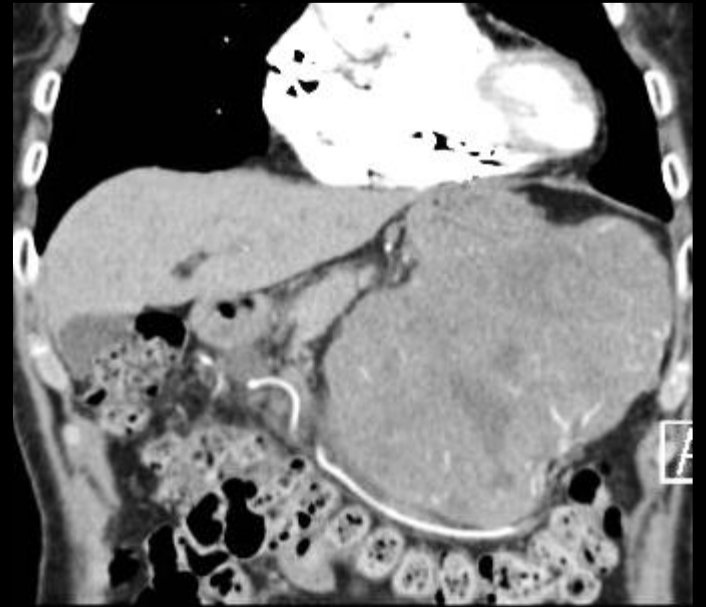
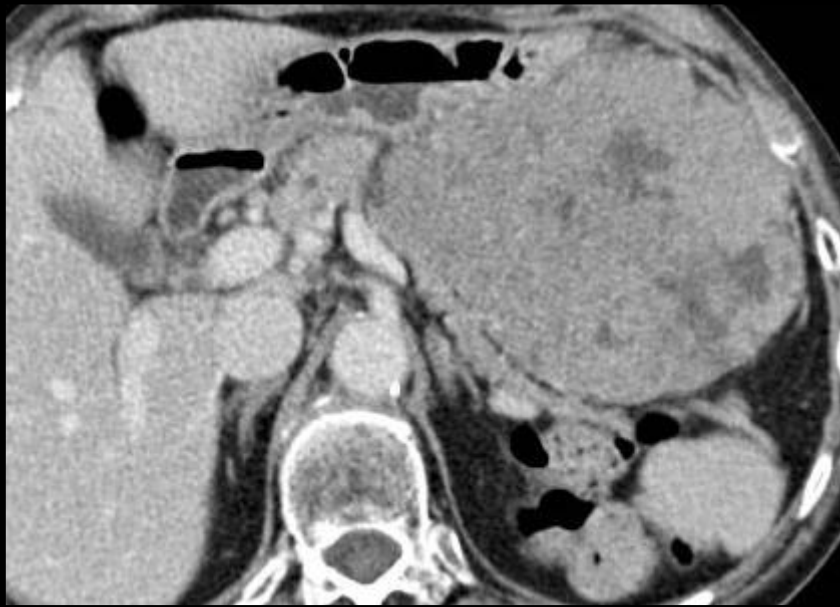
GIST exoluminale
Découverte fortuite



GIST bénigne



GIST maligne

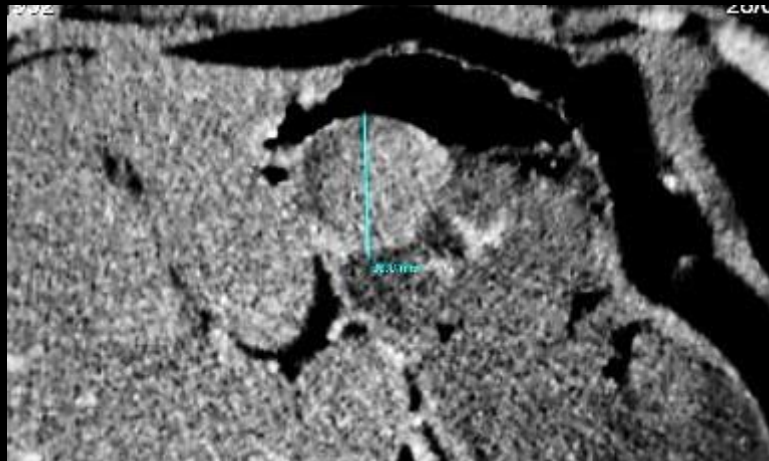
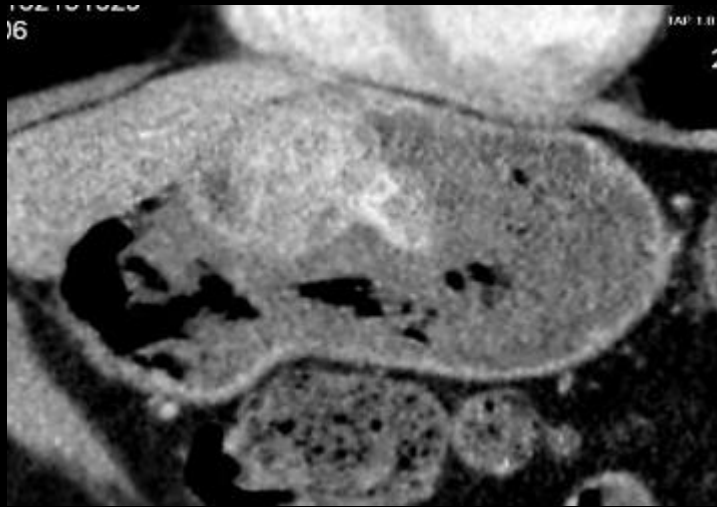


Découverte fortuite sur un scanner réalisé pour recherche d'embolie pulmonaire

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



Cas compagnon

44 ans, AEG depuis 3 semaines

Amaigrissement, diarrhées

Syndrome inflammatoire biologique



Tumeur stromale intestinale de haut
grade, sans nécrose

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):

> 5 cm, ulcérations
hémorragiques, nécrose

Envahissement loco régional

Métastases (foie, péritoine,
poumon, os)

Histologie (index mitotique...)



GIST estomac

> 5 cm

grosse ulcération

a priori maligne