

TUMEURS DE L'INTESTIN GRELE

Dr Moudir

I-Introduction

- Les tumeurs primitives du grêle sont relativement rares.
- Elles ont été pendant longtemps de pronostic sombre lié à un diagnostic retardé , du à la non spécificité des symptômes révélateurs mais surtout a l'inaccessibilité de l'intestin grêle aux différents moyens d'exploration morphologiques
- L'imagerie actuelle est en constante évolution et a permis de réduire le délai du diagnostic et permettre une meilleure prise en charge du patient.

II-Rappels anatomique et histologique

1-Rappels anatomiques:

- l'intestin grêle est un organe creux, il forme la partie la plus longue du Tube digestif, fait suite à l'estomac et est prolongé par le gros intestin
- il mesure environ 5 à 7 mètres, il présente des anses et occupe une partie importante de la cavité abdominale
- l'intestin grêle se compose du **duodenum**, du **jejunum**, et de **l'iléon**. Il est recouvert par le mésentère

2-Rappels histologiques:

-Couches de la paroi de l'intestin grêle:

l'intestin grêle est constitué des même 4 couches qui forment la plus grande partie du tractus gastro-intestinal

A-Muqueuse: composée :

- D'un épithélium qui surmonte un tissu conjonctif lâche appelé lamina propria

- une couche musculaire très mince appelée musculaire muqueuse

La surface interne de la muqueuse comporte des villosités qui aide a absorber les aliments digérés

B-sous-muqueuse:

Renferme des glandes muqueuses, vaisseaux sanguins et lymphatiques et des nerfs

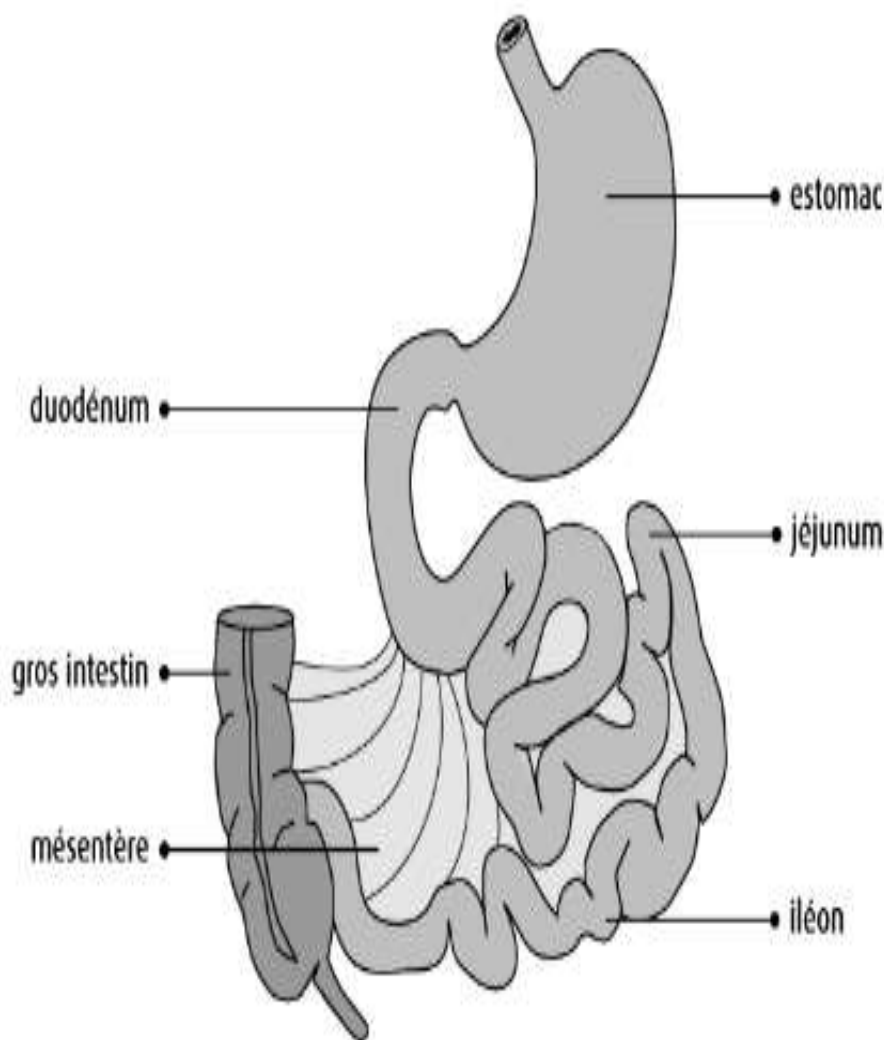
C-Musculeuse:

C'est une bande de muscle lisse qui aide à déplacer les aliments le long de l'intestin grêle

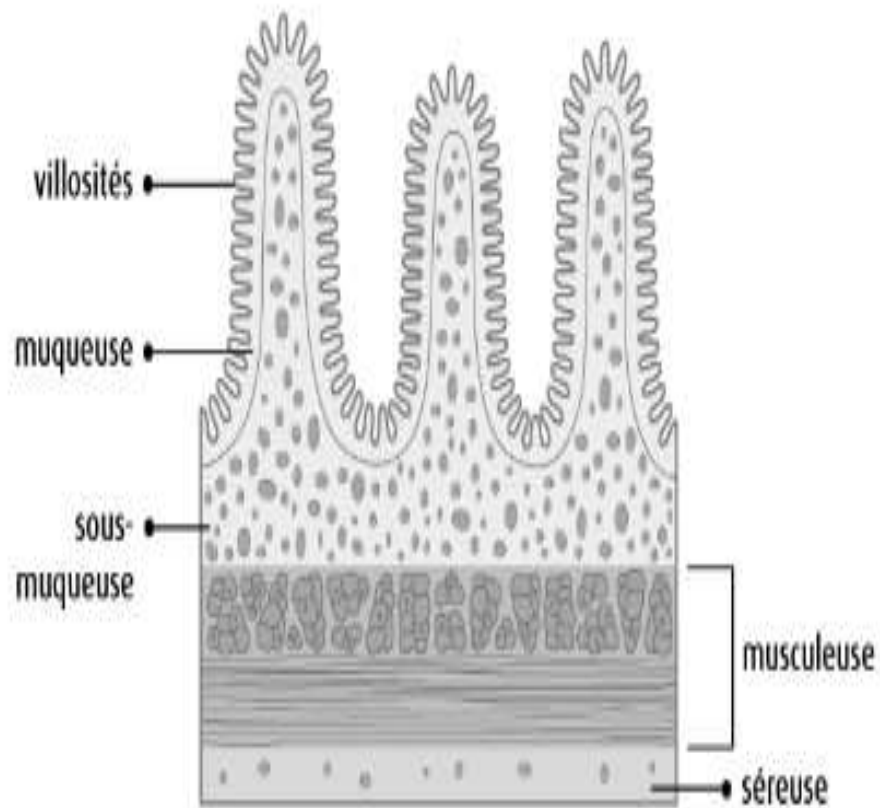
D-Séreuse:

couche externe de l'intestin grêle, formée de la couche viscérale du péritoine

Le mésentère est fixé à la séreuse



Couches de l'intestin grêle



III-Intérêt

- L'intestin grele:représente 75% de la longueur du TD et 90% de sa surface muqueuse → 5% de l'ensemble des tumeurs du tube digestif
- Les tumeurs bénignes du grêle les plus fréquentes sont représentées par les adénomes et les tumeurs musculaires lisses

Parmi les autres tumeurs, on cite: angiomes, lipome

- Les tumeurs malignes du grêle représentent moins de 5% des tumeurs du TD:les adénocarcinomes du grêle et les tumeurs carcinoïdes ont une incidence a peu près égale

IV-Définition

Les tumeurs intestinales (bénignes ou malignes) sont définies comme l'ensemble des **proliférations tumorales primitives**, qui se développent au dépend de l'un des **constituants** de la paroi intestinale.

V-ETUDE CLINIQUE ET PARACLINIQUE

1/Clinique: dépend en partie de la **nature**, la **taille** et le **siège** de la tumeur

-La plus part des tumeurs intestinales bénignes restent asymptomatiques

-Les tumeurs malignes sont plus symptomatiques
on peut avoir comme symptômes:

-**Obstruction progressive de la lumière** : se manifestant par des douleurs abdominales

(spasme - coliques, déclenchées par la prise D'aliments)
=Sd de Koenig (évocateur d'une sténose grélique)

-**Obstruction aigue** par obstacle complet ou par invagination intestinale : OIA

- Obstruction de l'ampoule de Vater ou cholédoque : ictère obstructif ; angiocholite; ou pancréatite.
- Une pullulation microbienne : Diarrhée chronique et Sd de malabsorption.
- Hémorragie digestive : méléna, anémie ferriprive , hémorragie occulte.
- Signes généraux (AEG, fièvre) et physiques (masse abdominale) si processus malin.

2/Paraclinique:

- Radiologie : ASP, Transit du Grêle
- Endoscopie digestive :jejunoscopie
- Entéroscopie
- Entéroscanner
- Vidéo capsule
- Tomodensitométrie TDM:identifie les tumeurs volumineuses ,et apprécie les métastases

v-Diagnostic étiologique

Tm bénignes:

tumeur épithéliales: adénomes

adénomes Brunner (duodénum)

tumeur musculaire :léiomyome

tumeur adipeuse: lipome

tumeur nerveuse: schwannome, neurofibrome

tumeur vasculaire: hémangiomes; télangiectasie ou angiodysplasie

tumeur lymphoïdes :hyperplasie lymphoïde nodulaire.

Tm malignes:

Adénocarcinome

Tumeur stromales (GIST)

lymphome

Tumeur carcinoïdes

A-Tumeurs Bénignes

1-Tum épithéliale:

a-Adénomes

- 25% des tumeurs bénignes du grêle

- la plus part s'observent au niveau de l'ampoule de Vater

- âge : **30-60** ans

- les adénomes se développe **a partir de l'épithélium de revêtement**, composé de tubes et/ou de structures villoses et bordés **d'un épithélium dysplasique**(dys de bas grade,dys de haut grade)

- les adénomes peuvent correspondre a des polypes de petites taille,svt **pédiculés** et parfois **sessiles**

- risque de dégénérescence maligne est corrélé avec: la **taille du polype, le dispositif et la sévérité de la dysplasie**

- Clinique** : saignement occulte, hémorragie ,et parfois ils sont asymptomatiques

- se présente sous forme d'une masse exophytique ,sessile,volontiers volumineuses, bosselée ,friable, faisant saillie dans la lumière intestinale

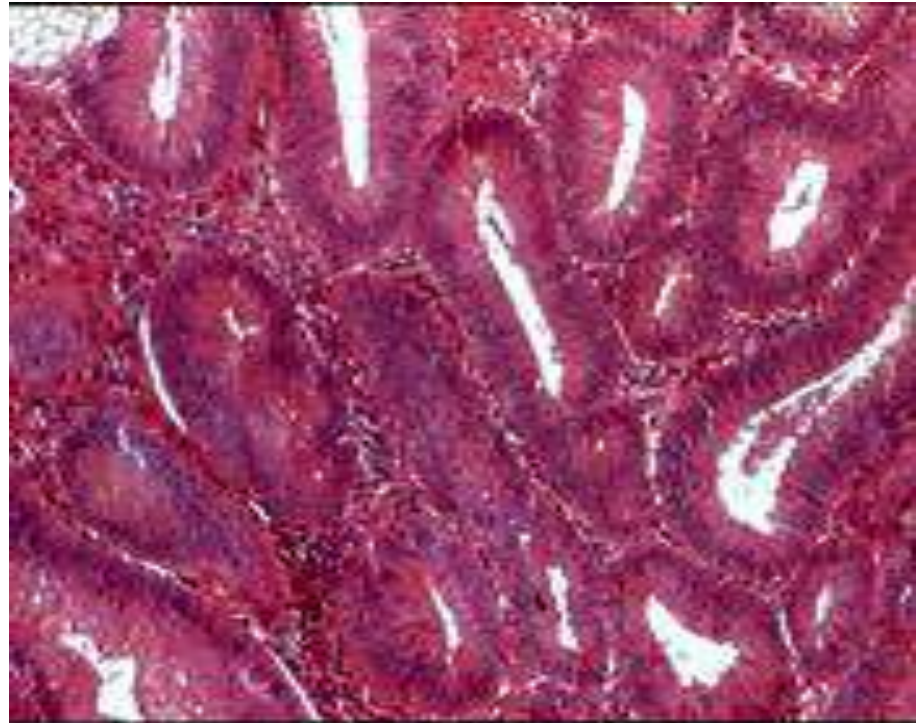
Les adénomes sont classés en 2 classes de dysplasie:

Dysplasie de bas grade: persistance d'une mucosécrétion, cellules cylindriques avec noyaux ovalaires ne dépassant pas les $\frac{3}{4}$ de la hauteur de l'épithélium, atypies cytonucléaires peu marquées



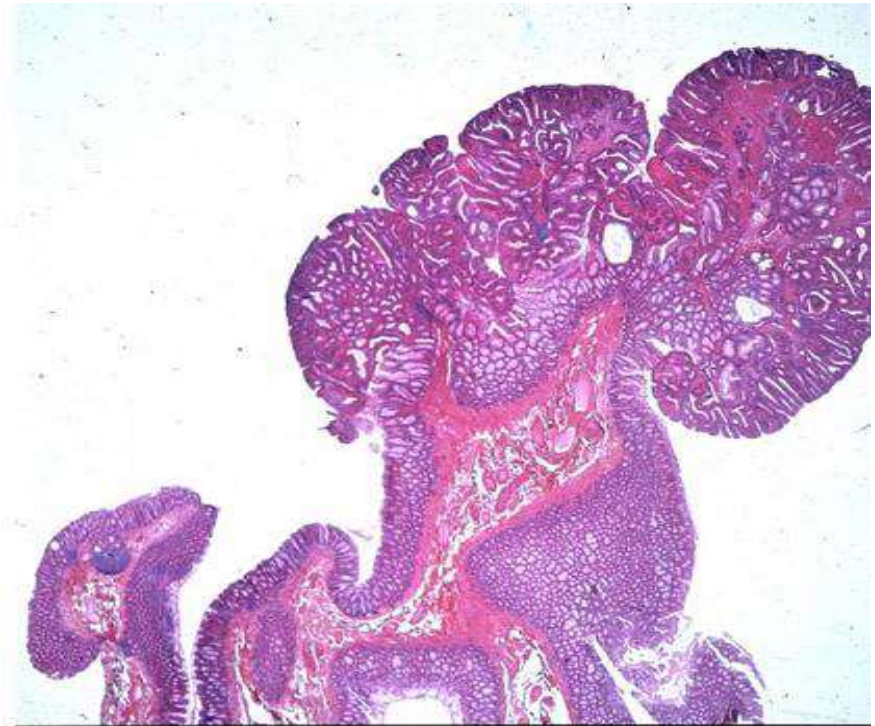
-Dysplasie de haut grade:

- perte de la mucosécrétion
- stratification nucléaire a la partie haute de l'épithélium
- atypies cytonucléaires marquées



Histologie: les polypes adénomateux se divisent en 3 sous groupes:

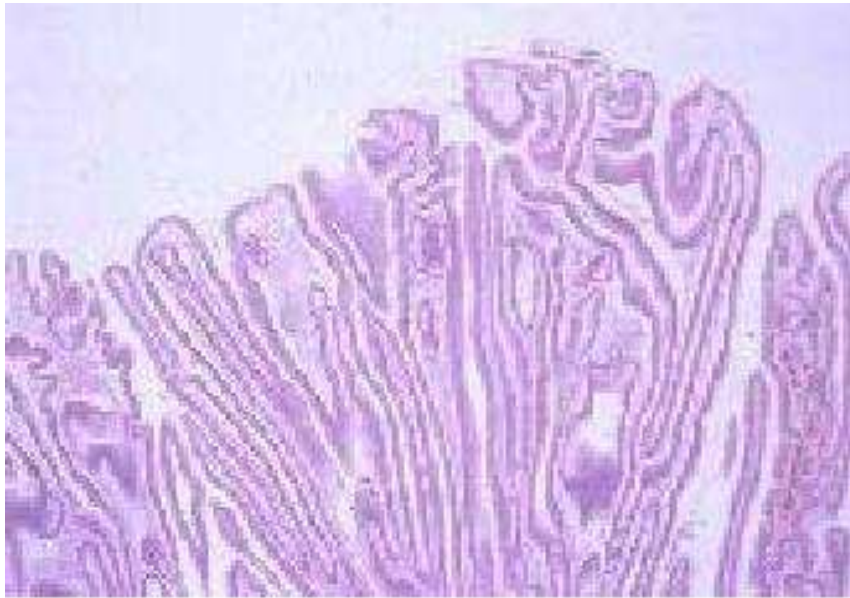
-**adénomes tubuleux**: bordé d'un épithélium dysplasique avec des cellules irrégulières, présentant des glandes dont la dysplasie reste de bas grade



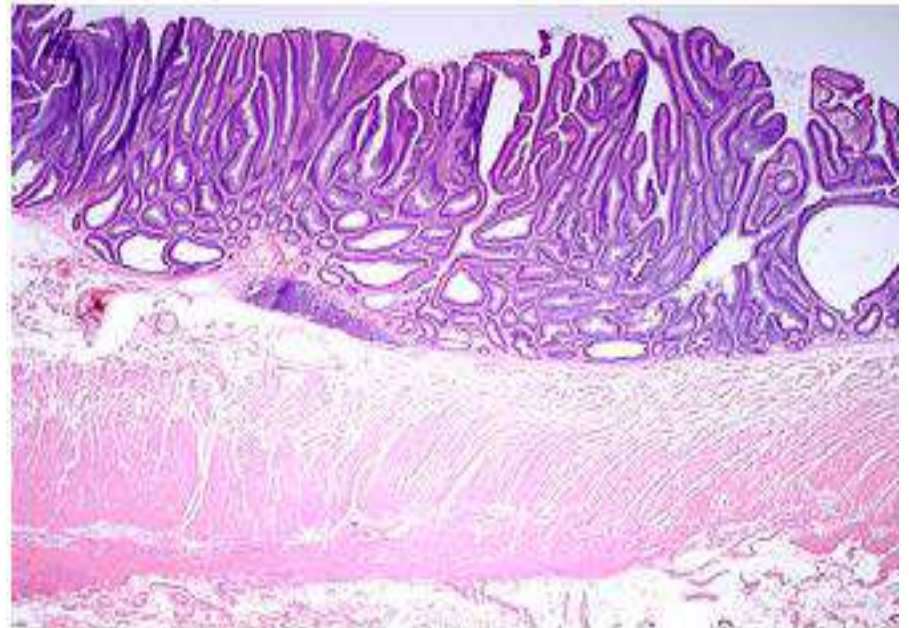
Adénome tubuleux

-**Adénome vilieux**: fait de franges papillaires recouvertes d'un épithélium dysplasique, plus grand potentiel de dégénérescence

-**Adénome tubulo-vilieux**: ils représentent une forme **intermédiaire** entre l'adénome tubuleux et l'adénome vilieux



Adénome vilieux



Adénome tubulovilleux

- **Traitement** : polypectomie ou résection chirurgicale.
- **Risque de récidence** : surveillance endoscopique



b-Adénome de Brunner :

- se devlp partir des glandes muqueuses de Brunner situées au niveau du bulbe et duodénum(**Adénome de Brunner**)
- Représente 5 % des tumeurs bénignes du duodénum
- H: **40-60** ans
- **Clinique**: asymptomatique dans 50% des cas; parfois: nausées, vomissements, hémorragie digestive.
- Endoscopie**: polype sessile+++ ou pédiculé, recouvert d' une muqueuse normale, exceptionnellement ulcérée.
- Anapath**: se développe a partir des glandes muqueuses de Brunner
et se caractérise par la présence d'atypies ou de dysplasie

Tumeurs Bénignes

II-Tumeurs conjonctives:

1-Tumeur musculaire: Léiomyomes

- le léiomyome(20% des tum bénignes du grêle) est une tumeur d'origine **musculaire**
- 1ere tumeur de l'intestin grele,son siège préférentiel est le duodénum et le jéjunum
- Age > 40 ans**, femme =homme
- clinique**: saignement digestif occulte ,méléna, ou occlusion
- Transit du Grêle** : lacune ovoïde a base d'implantation large sans signes d'invasion du tissu avoisinant
- TDM**: masse régulière, homogène, limite nette

-**Macroscopie:** masse dont la taille varie de qq cm a une masse volumineuse, ayant une forme ovale ou arrondie parfois déformée, non encapsulée ,présentant a la tranche de section un aspect fasciculé

-**Histologie:**

-se développe a partir de la couche musculaire lisse de la paroi intestinale

-formée par des cellules musculaires allongées fusiformes, à cytoplasme éosinophile ,a noyaux réguliers aux extrémités carrés ,disposés en faisceaux et se coupant a angle droit,

L'index mitotique est nul

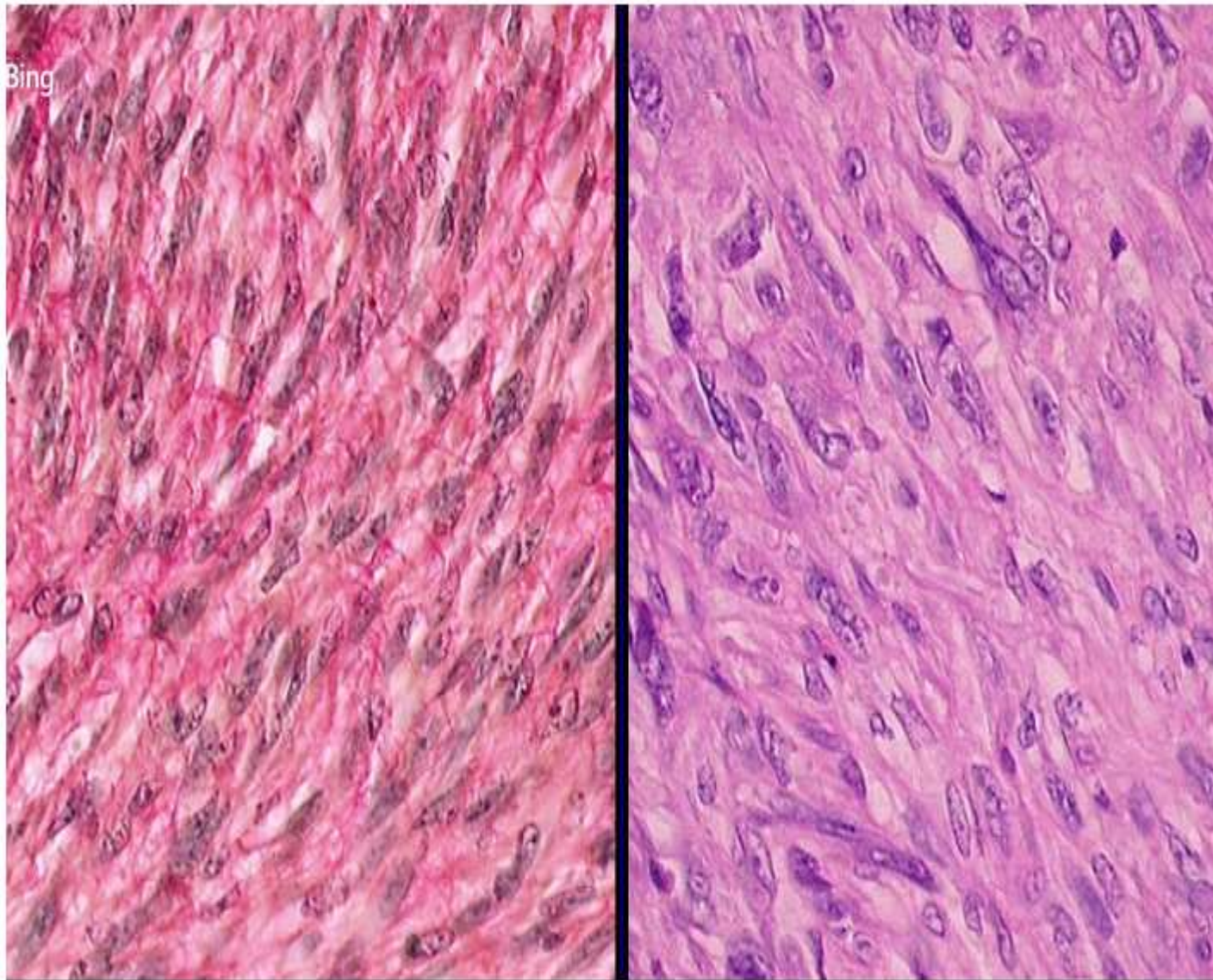
Ces cellules **expriment l'actine musculaire lisse** en immunohistochimie dans 70 à 90 %.

- **TRT** : Exérèse chirurgicale complète (**risque de dégénérescence +++**).

Intestinal Leiomyoma



léiomyome



2-Tumeur adipeuse : Lipome :

-tumeur conjonctive, siège

Préférentiel iléon terminal, unique ou multiples

-représente 14% des tumeur Bénignes duodénales H: (**60-70** ans)

-**Origine** : tissus **adipeux** S/muqueux ou

Graisse de la séreuse

-**Clinique** : souvent **asymptomatique** , signes OIA si elles deviennent volumineuses

-**Endoscopie** : formation sessile quand elles sont de petites taille ,pédiculée si volumineuses ,molle, de coloration jaune orangé , aspect brillant a la tranche de section

-**Histologie** :prolifération d' adipocytes adultes a noyaux réguliers entourés d'une capsule fibreuse

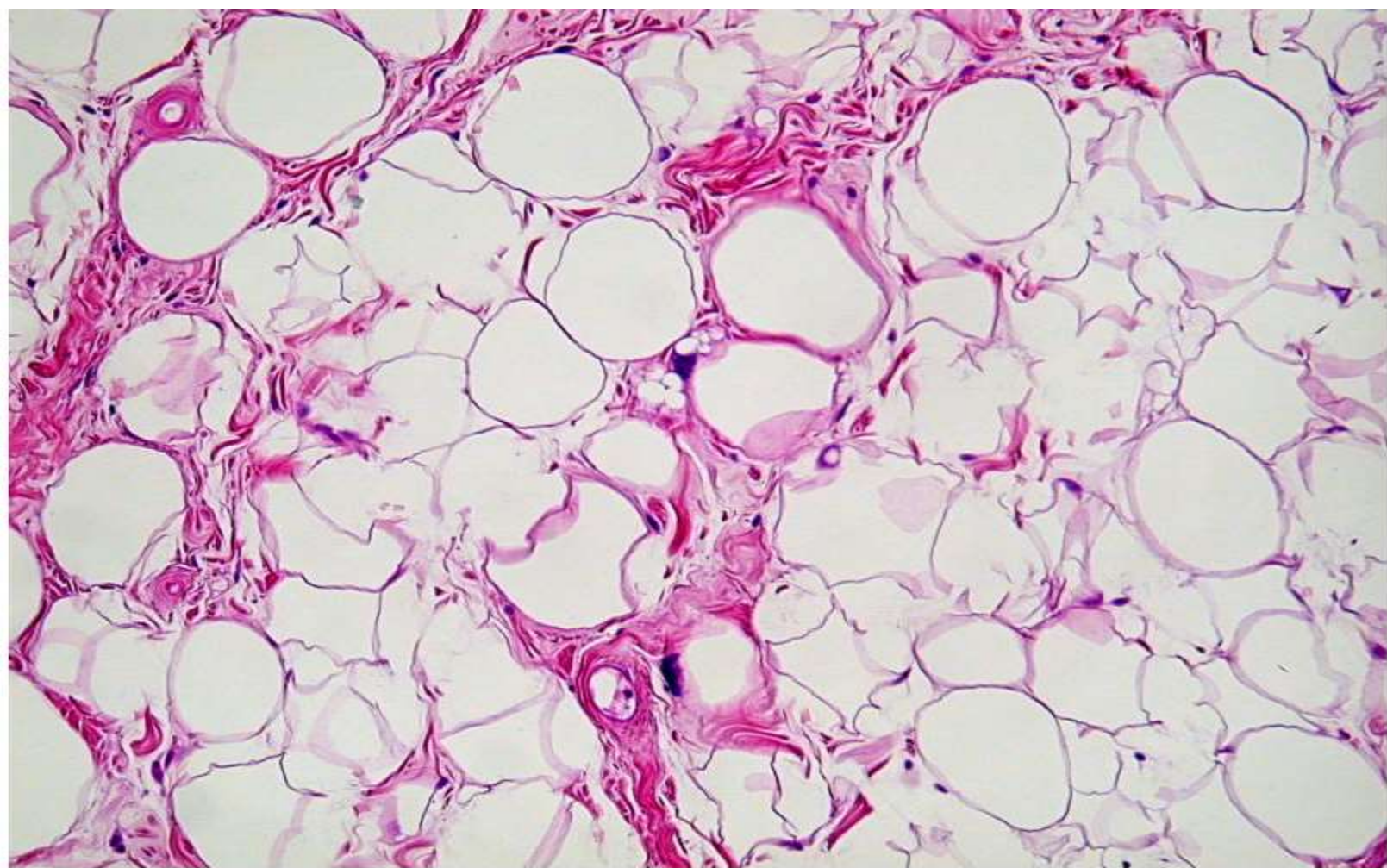
elles ne dégénèrent jamais.

-**Traitement** :- indication cas par cas, généralement abstention

-chirurgie exérèse en cas de symptômes



lipome



3-Fibrome : rare, asymptomatique, diagnostic par ana path

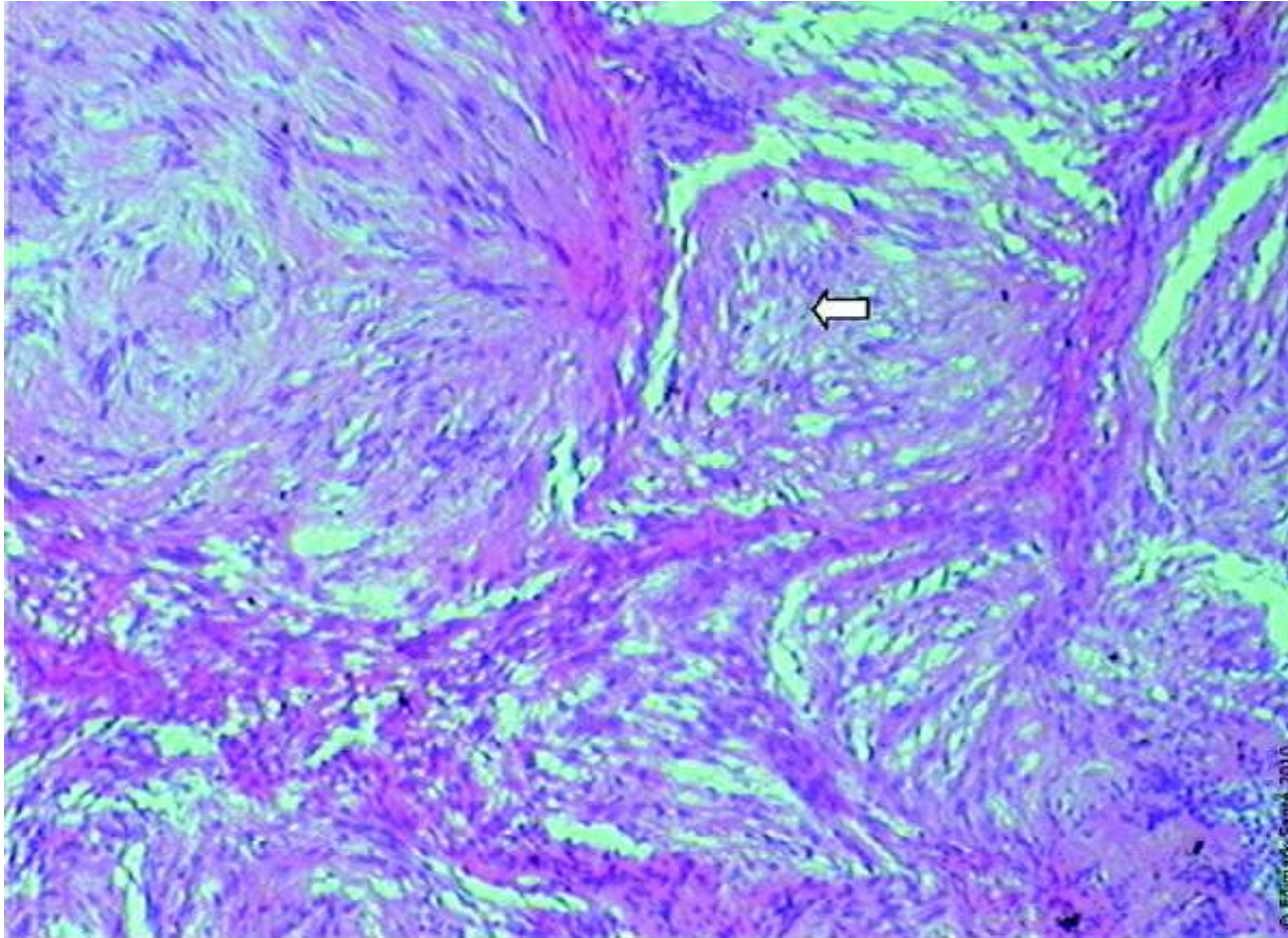
4-Tumeurs nerveuses: Schwannome, Neurofibrome

a-Schwannome

- **Origine** : **plexus d'Auerbach**, situés entre les couches musculaires circulaires et longitudinales.
- Tumeur **rare**, généralement **encapsulée**
- **Micro**: prolifération de cellules de Schwann agencées en faisceaux compacts ou en zones lâches, les noyaux peuvent s'agencer en palissade délimitant des espaces correspondant aux nodules de Verocay
- **Potentiel de malignité élevé**
- **Immunohistochimie**: les cellules tumorales **exprime la protéine S-100**
- **Traitement** : -résection chirurgicale : tumeur multiples, étendues
-résection endoscopie : tumeur unique, limitée.

b-Neurofibrome (gaine nerveuse) et **ganglioneuromes** (ganglions sympathiques): tumeurs rares

schwannome



5-Tumeurs vasculaires

-Hémangiomes =(angiome)

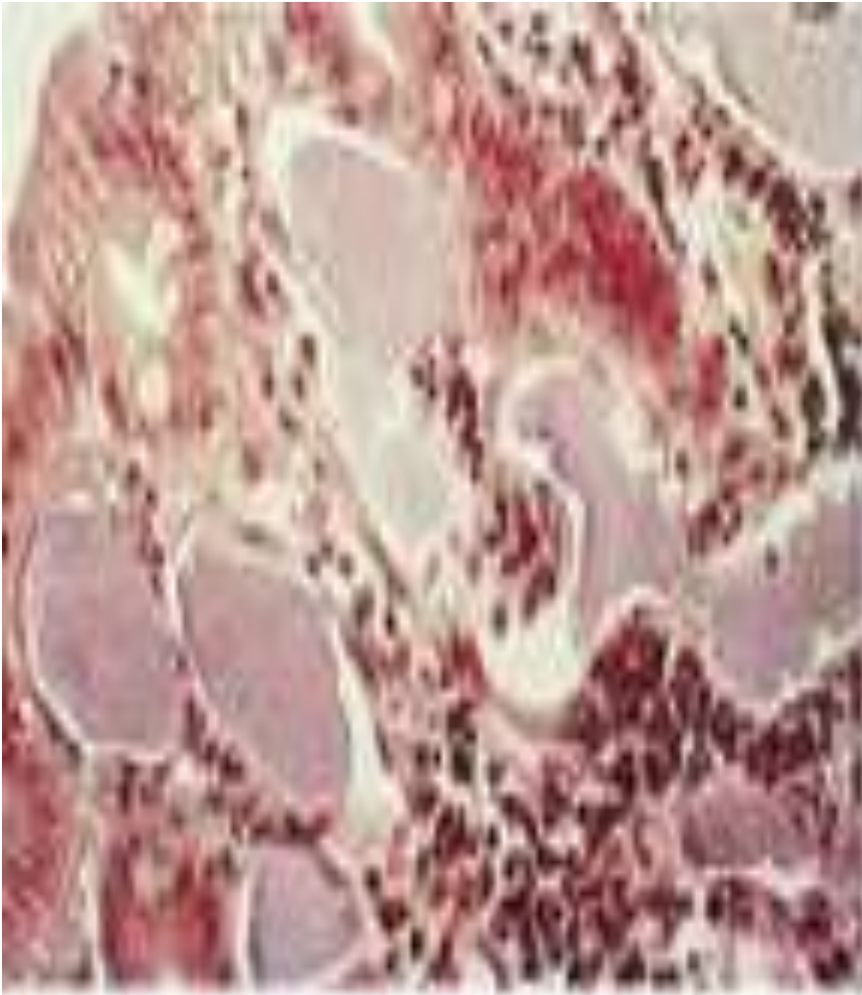
- **origine** : vaisseaux de la sous muqueuse;
- **Clinique** : hémorragie digestive , anémie;
- **Endoscopie** : formation polyploïde souvent sessile, de consistance moins ferme et de coloration bleutée;

Histologie : prolifération vasculaire de type capillaire, caverneux, ou mixte

-Télangiectasies ou angiodysplasie focale

- lésion vx acquise , superficielle, unique ou multiple,devlp dans la muqueuse et/ou la sous muqueuse de la paroi du TD sans être associé a une lésion angiomatose cutanée ou viscérale
- Tache rouge arrondie petite taille légèrement surélevé
- Histo**: dilatation de fins capillaires muqueux en communication avec des veines sous muqueuses éctasiques et tortueuses
- lymphangiome :tumeur bénigne des vaisseaux lymphatique

Angiodysplasie



6-Tumeur bénigne lymphoïde

Hyperplasie lymphoïde nodulaire : Très rare;

Siège: Bulbe ++ ,ou peut être diffuse atteignant tout le grêle

Endoscopie + biopsie permet le diagnostic



B-Tumeurs malignes

- Elles sont Rares (- de 5% de l'ensemble des tumeurs malignes du TD)
- Prédominance **masculine**
- Ces tumeurs surviennent souvent dans le cadre de syndromes génétiques familiaux, notamment la polypose adénomateuse familiale (il s'agit majoritairement d'adénocarcinomes)

Les tumeurs malignes peuvent aussi compliquer l'évolution a long terme de maladies inflammatoires chroniques comme la maladie de crohn, ou la maladie cœliaque,

- Clinique** : peut se manifester par des signes non spécifiques :douleurs abdominales+++, vomissements , hémorragie(rectorragies ou méléna), AEG, parfois complication :perforation
- **macroscopie** : forme infiltrante, ulcérée, bourgeonnante
- Transit du Grêle** : signes de malignité (lacune marécageuse, sténose en virole, rigidité localisée, perte du relief muqueux).
- TDM** :bilan d'extension , **CPRE**: BX dirigées.

Il existe 4 types histologiques principaux:

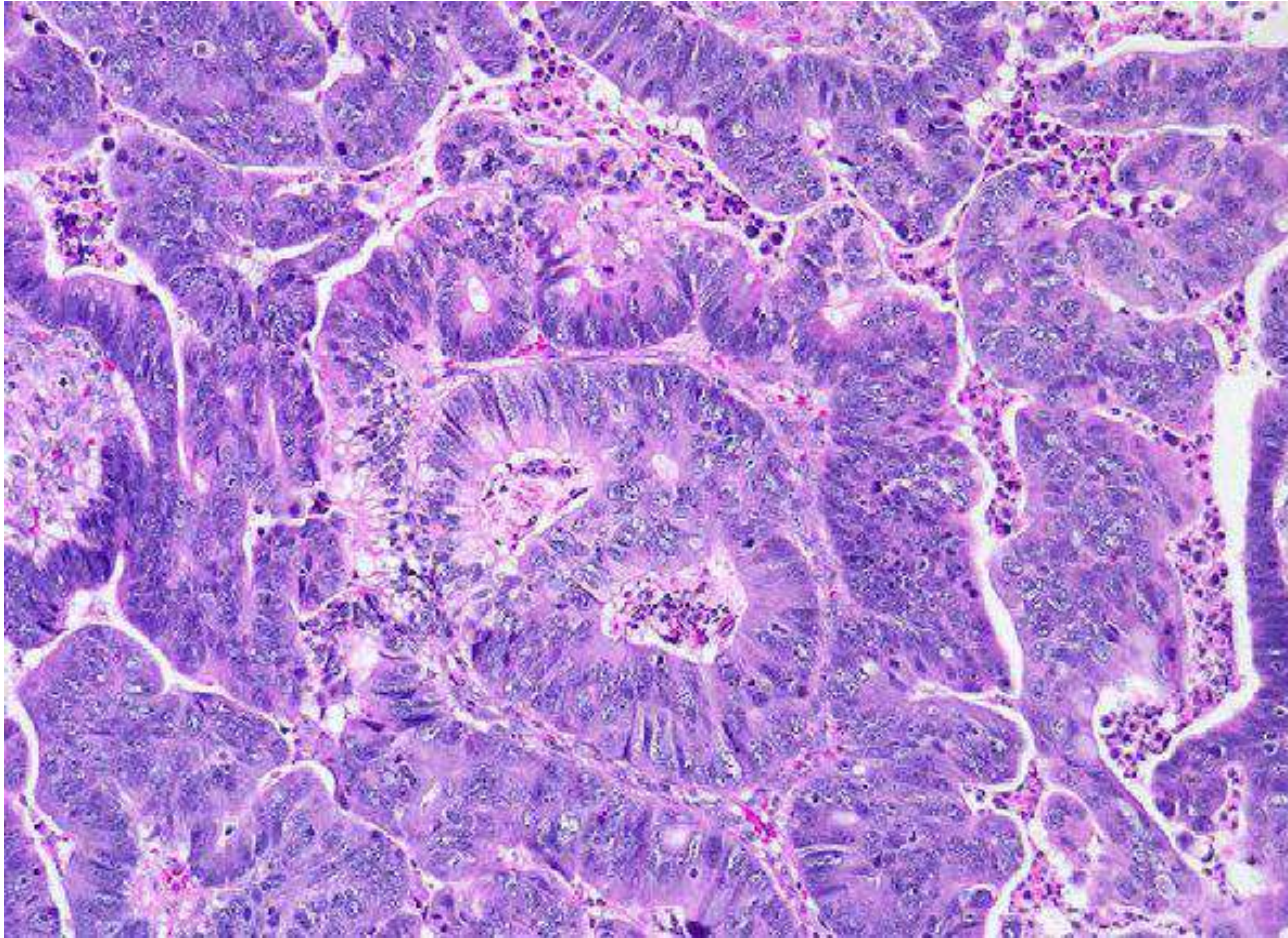
- Les adénocarcinomes
- Les tumeurs carcinoïdes
- Les lymphomes
- les GIST(Tumeur stromale gastro-intestinale)

Tumeurs Malignes

1- Adénocarcinome:

- représente environ 2% des tumeurs du TD
- C'est la Tumeur maligne primitive la plus fréquente de l'intestin grêle.
- Atteinte préférentielle duodénale et jéjunale proximale.
- La tumeur se présente sous forme d'épaississement pariétal rigide, souvent circonférentiel.
- Histologie:** prolifération tumorale maligne épithéliale, d'architecture glandulaire(bien différencié) siège d'atypies cytonucléaires et de mitoses anormales
- En cas de localisations multiples, penser aux métastases d'ADK colique.

Adénocarcinome du grêle



2-Tumeurs stromales

- Les **GIST**(gastro-intestinal stromal tumor) sont des Tumeur mésenchymateuse les + fréquentes du TD
- La majorité des GIST se développent au dépend de l'estomac (60%), puis dans L'intestin grêle (30%) et plus rarement dans les autres segments du TD
- Les GIST sont considérées comme des tumeurs malignes classées en faible et haut risque de malignité
- Reconnues sur des critères histologiques et immunohistochimiques (obligatoire pour le DC)
- ces tumeurs dérivent des cellules de Cajal (cellule de Cajal situées au sein de la musculature) et se devlp suite à la survenue de mutations du gène C-kit
- Le c-kit est un gène codant un récepteur membranaire tyrosine kinase (CD 117) largement impliqué dans l'étiogenèse des GIST et sa mutation entraîne une hyper expression d'une tyrosine kinase
- ces tumeurs se **devlp le plus souvent dans la musculature**

-Clinique : pas de signes spécifiques, hémorragie digestive ++ , anémie, masse abdominale, ou de découverte fortuite

-Age: surtout l'homme(**50-60** ans)

-Macro: les GIST sont des tumeurs pseudo-encapsulées, contenant svt des foyers d'hémorragies et de nécrose, associé svt a des ulcérations de la muqueuse les recouvrant

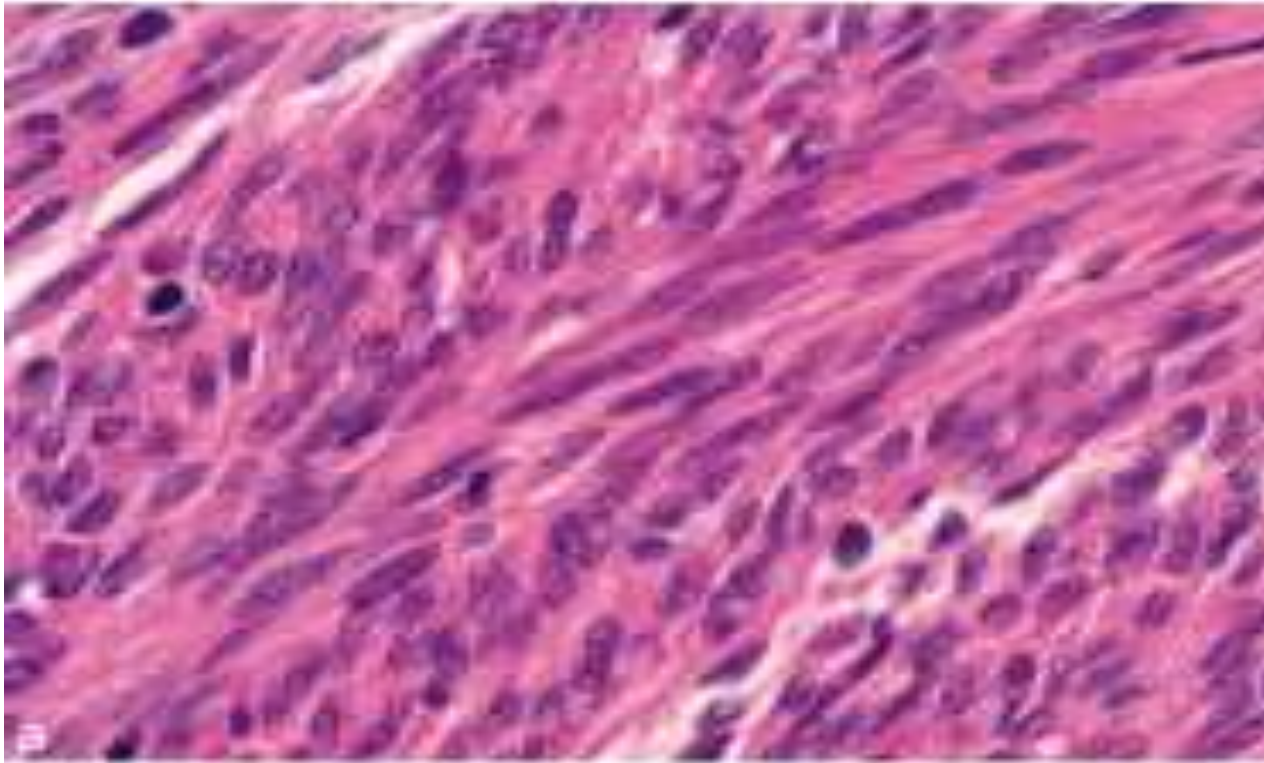
-Diagnostic histologique : prolifération cellulaire fusiforme et/ou épithéloïde exprimant en immunohistochimie le **C-Kit=CD117 (90%) ; CD34 (70%)**

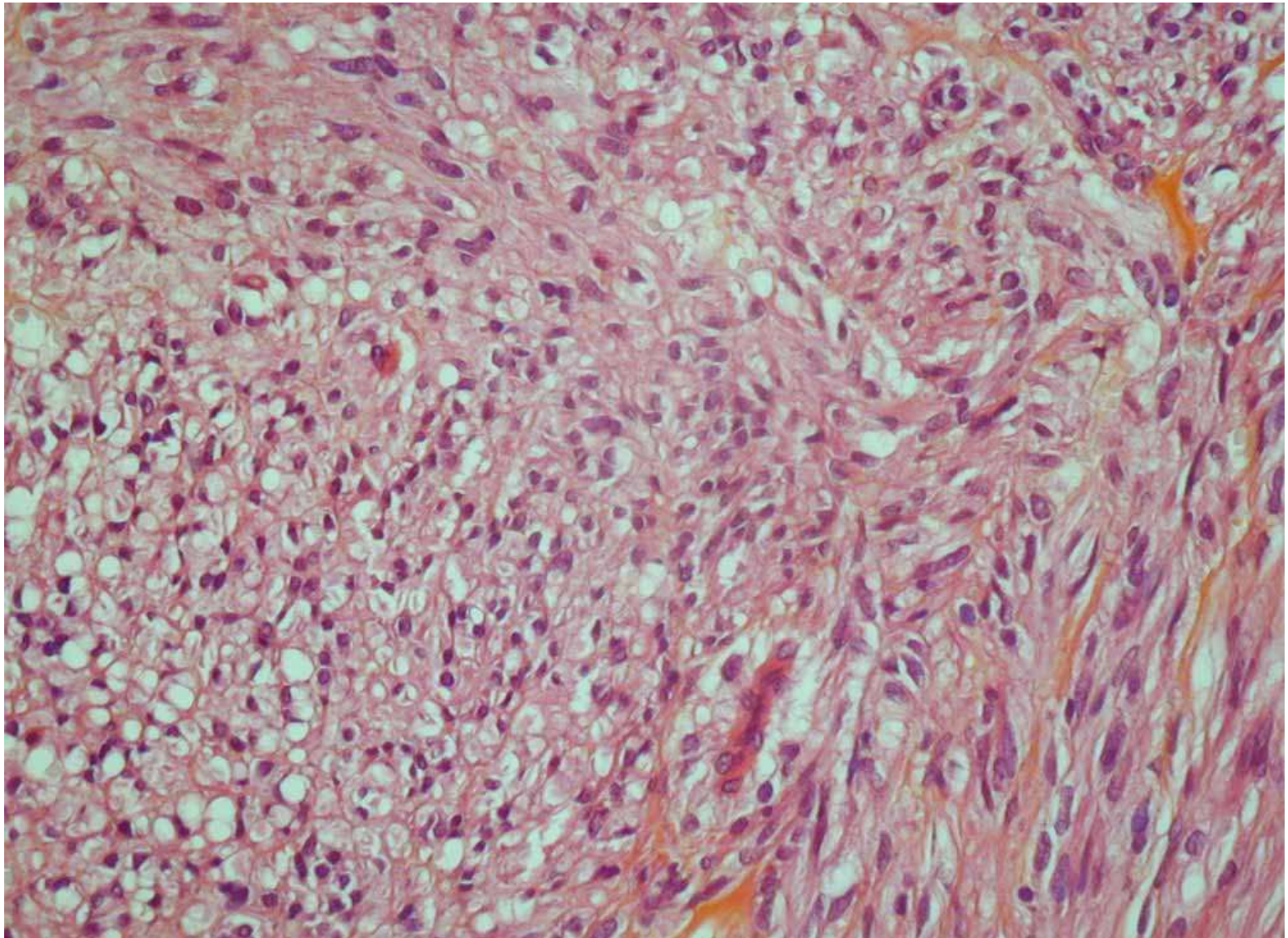
-Critères de Malignité (Taille, index mitotique)

Pc excellent pour les GIST de bas degré de malignité(survie sup a 90% a 5ans)contre un pc très mauvais pour celles de haut degré

-Traitement: exérèse chirurgicale complète de la tumeur

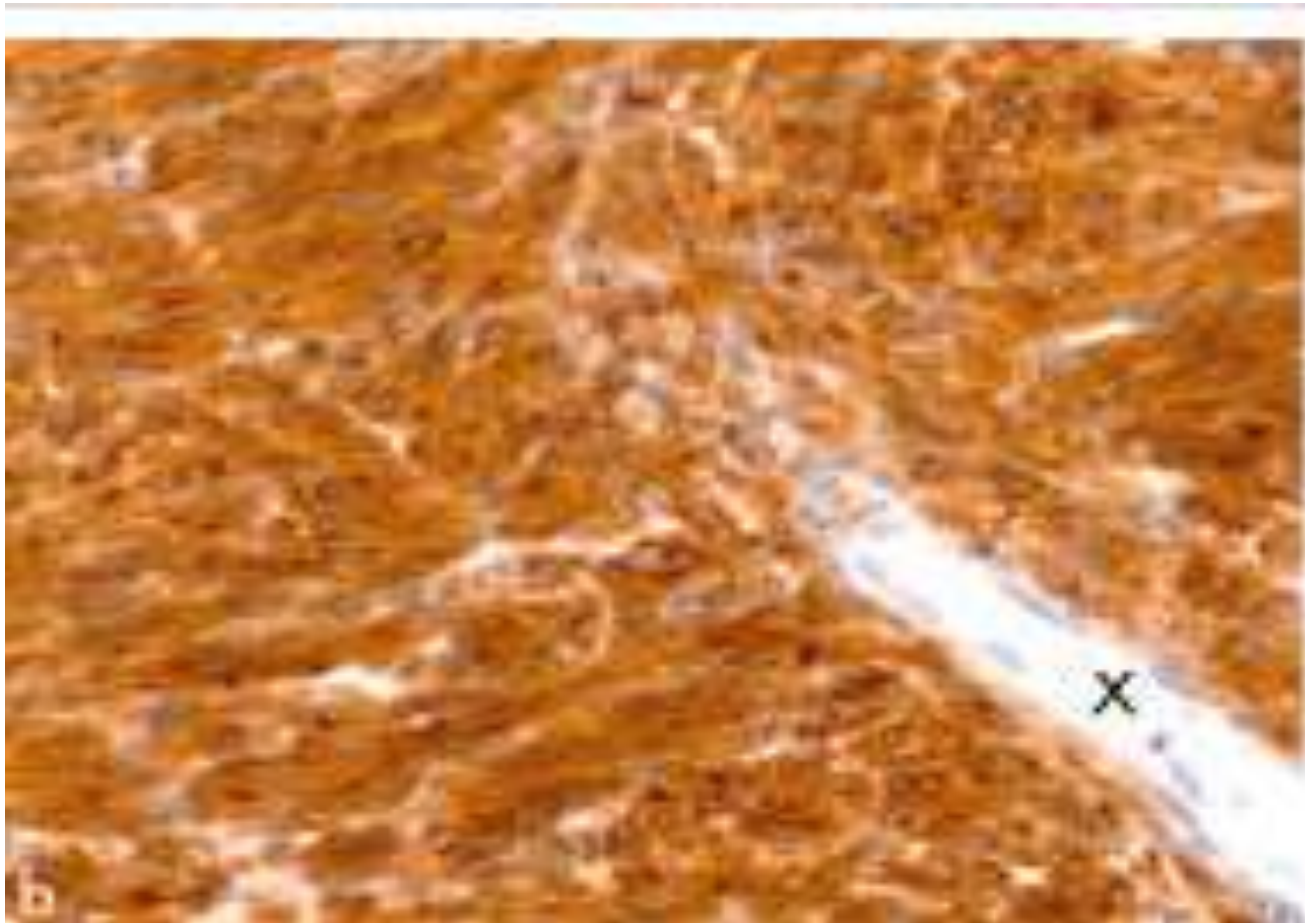
Aspect microscopique de GIST : cellules allongées (fusiformes),
organisées en faisceaux





Tumeur stromale

Immunomarquage de c-kit (CD117) positif sur les
cellules tumorales (X = vaisseau sans marquage)



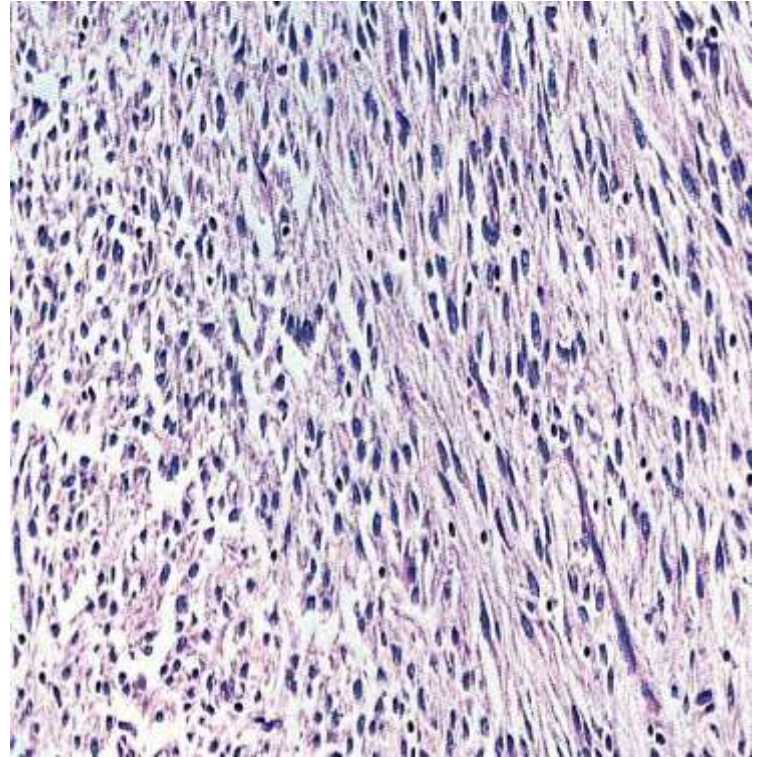
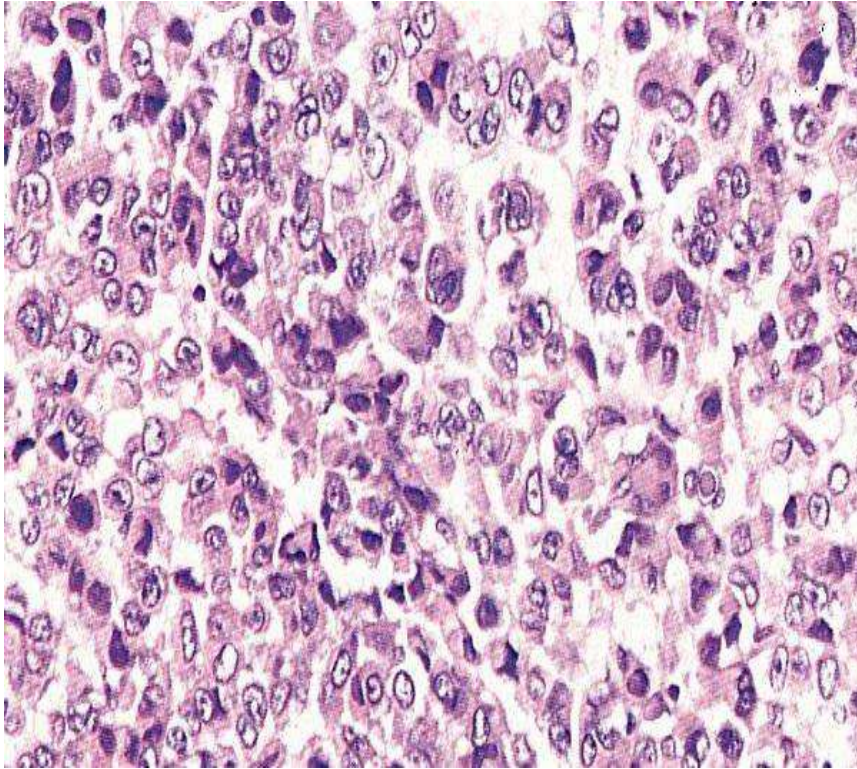
3-Leiomyosarcome :

- leiomyosarcome 10 % des tumeurs malignes , siègent plus souvent au niveau de l'iléon
- Age : **40-50 ans**
- Lésion pré cancéreuse** : léiomyome (qui en absence de TRT ou TRT retardé ils dégénèrent)
- Clinique** : AEG, complication (nécrose, perforation);
- macro**: Taille sup a 10cm(facteur de mauvais pronostic)
- Histologie** : prolifération de cellules musculaires lisses d'aspect fusiformes ,a cytoplasme éosinophile et a noyaux allongés ,agencées en faisceaux entrecroisés et présent des signes de malignité: atypies cyto nucléaires et mitoses fréquentes
- TRT** : -chirurgie efficace si diagnostic précoce,
 - Radio-résistants mais seraient légèrement sensible a la Poly chimiothérapie

Autres sarcomes: rares

- **fibro sarcome;**
- **Neurofibrosarcome;**
- **Angiosarcome;**
- **Schwanome malin;**
- **Liposarcome;**

leiomyosarcome



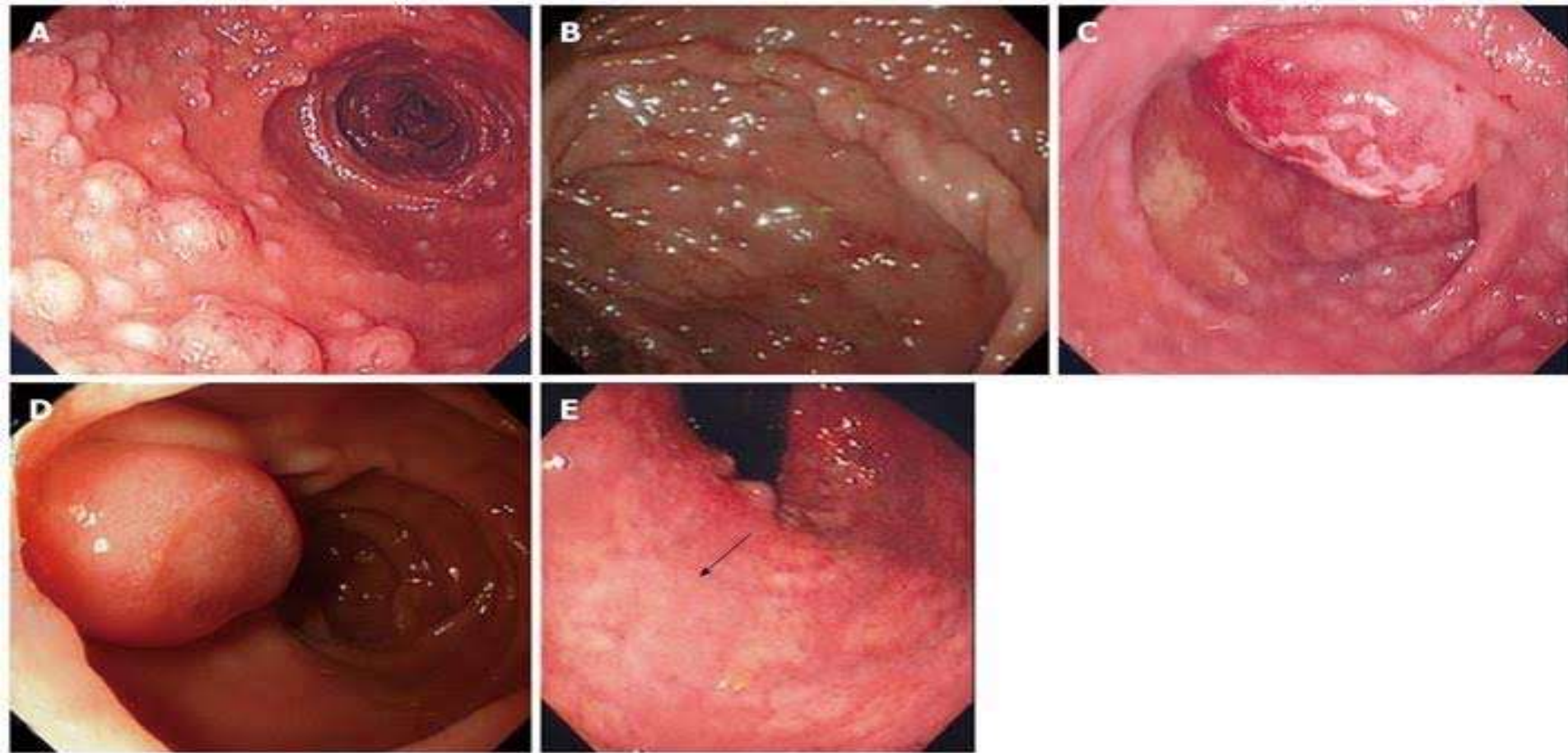
4- Lymphomes :

- représentent 1 à 4% de toutes les tumeurs malignes gastro-intestinales
- La plus part des lymphomes du TD sont **des lymphomes de type B**

Les rares **tumeurs à cellules T** s'observent essentiellement chez des patients présentant une maladie cœliaque

- 2ème tumeur maligne duodénale et grélique.
 - Siège**: D2, souvent secondaire à un lymphome gastrique.
 - Clinique** : tumeur malignes (douleur, masse, occlusion);
 - Macro** : les aspects macro sont variés: infiltrant, polypoïde, nodulaire, Forme ulcéreuse
 - **Micro** : lymphome à petites cellules (bas grade de malignité), lymphome à grandes cellules (haut grade)
- L'immunohistochimie: Dc+
- TRT** : chirurgie ou chimiothérapie.
 - Pc** : les lymphomes primitifs gastro-intestinaux ont en général un meilleur pc que les lymphomes extra digestifs

lymphome



5-Tumeurs carcinoïdes : Très rares <2%

-Tumeur endocrinienne bien différenciée, sécrète hormones et des amines polypeptidiques

-Origine : cellules neuroendocrine

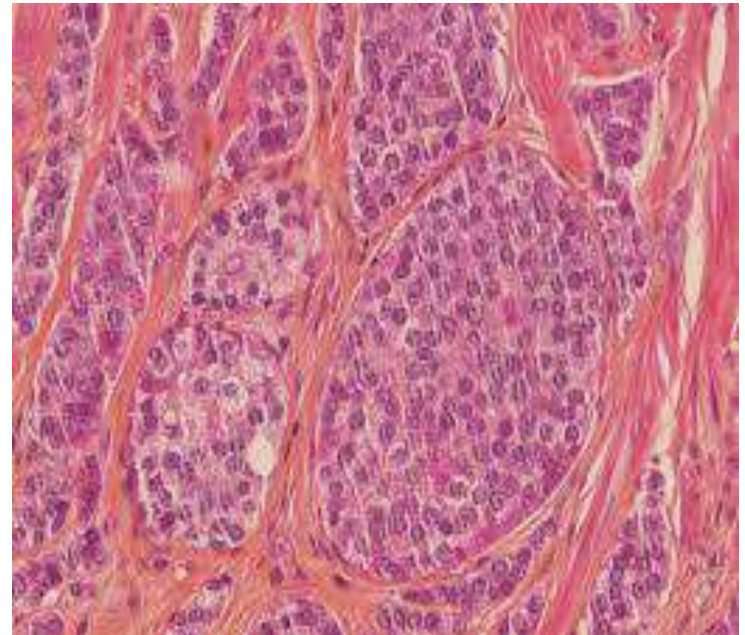
-TDM : lésion homogène, bien limitée se rehaussant nettement après injection de produit de contraste

-PC : corrélé à la taille de la tumeur ,et à l'existence de métastases .

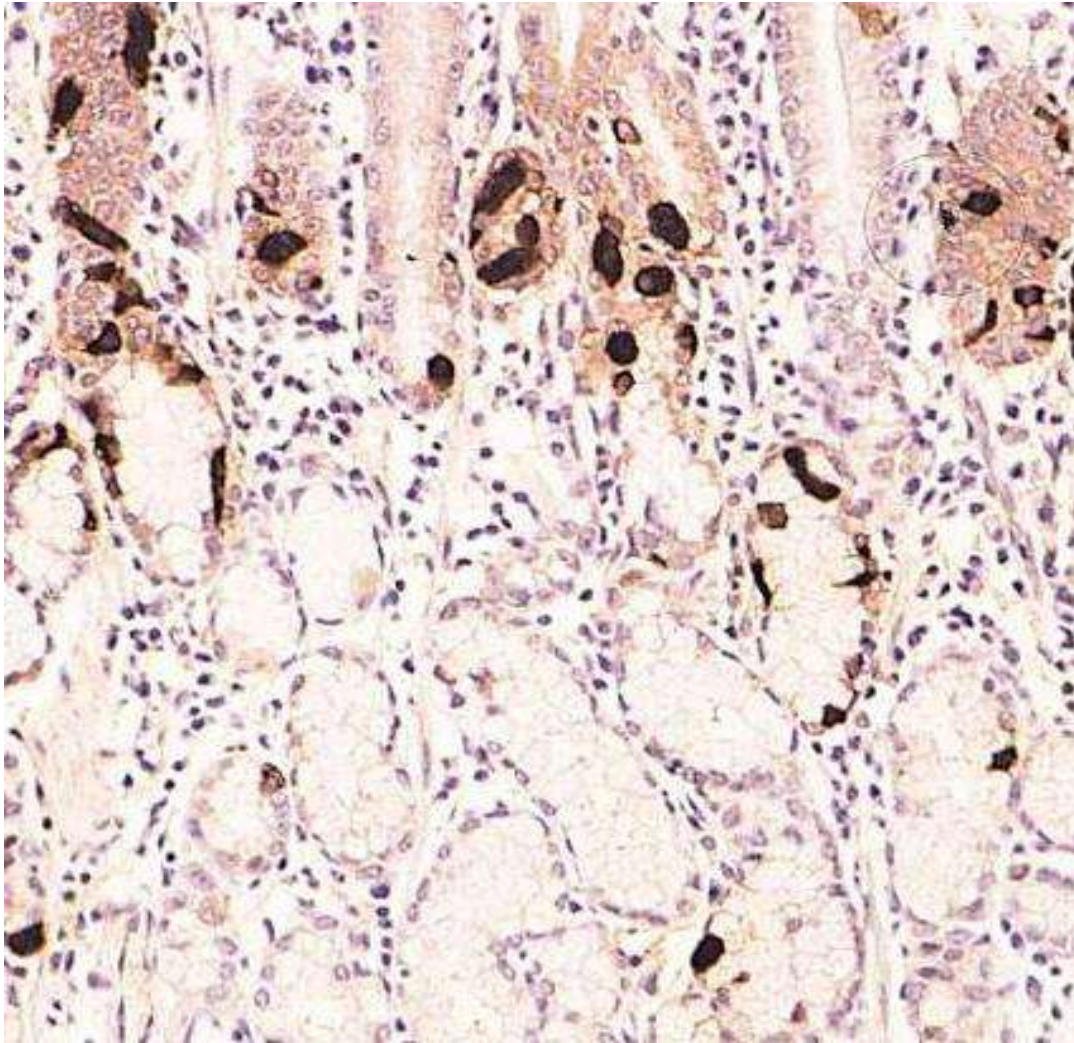
macro: masse sous muqueuse ou intrapariétale, mesurant rarement plus de 3 cm de diamètre présentant à la coupe un aspect ferme, de coloration jaune-beige



Histologie: les cellules tumorales ont une disposition insulaire, trabeculaire, cordonale (**exprime chromogranine, synaptophysine**) elles sont monomorphes, a cytoplasme abondant éosinophile avec un noyau rond rarement mitotique



Cellules neuroendocrines disséminées individuellement dans le tractus intestinal



V-Tumeurs malignes secondaires du grêle

Par dissémination hématogène directe ou péritonéale

- Mélanome malin+++: les lésions sont multiples de taille variable, d'aspect polyploïde sessile, pigmentés, ou amélaniques.
- TRT: exérèse peut être tentée en absence d'autres métastases.
- Autres: sein, thyroïde, utérus, rein, poumon, ovaires; cancers digestifs.

conclusion

- Malgré la rareté des tumeurs du grêle ,et le manque de symptomatologie spécifique, les moyens actuels permettent :un diagnostic plus précoce
- Ne pas hésiter à demander des explorations devant des symptômes banaux(douleurs, anémie)
- L' exérèse des tumeurs bénignes s'impose en raison du risque élevé de dégénérescence maligne
- Leur pronostic reste sombre