

Amyloïdose Gastrique Pseudo Tumorale : A Propos d'une Observation Rare

Haifa Nfoussi, Ines Chelly, Khadija Bellil, Nidhameddine Kchir, Slim Haouet, Moncef Zitouna.

Service d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques. Hôpital la Rabta. Tunis. Tunisie

H. Nfoussi, I. Chelly, K. Bellil, N. Kchir, S. Haouet, M. Zitouna.

H. Nfoussi, I. Chelly, K. Bellil, N. Kchir, S. Haouet, M. Zitouna.

Amyloïdose Gastrique Pseudo Tumorale: A Propos d'une Observation Rare

Pseudo Tumoral Gastric Amyloidosis:
About A Rare Case Report

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°09) : 670 - 673

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°09) : 670 - 673

R É S U M É

Prérequis : L'amyloïdose systémique est une dysprotéinose caractérisée par la présence de dépôts extracellulaires de substance amyloïde insoluble. L'amyloïdose s'associe à une atteinte du tractus gastro-intestinal dans 50 à 70 % des cas. La localisation gastrique de l'amylose primitive à chaînes légères peut simuler une linite plastique lorsque les biopsies endoscopiques sont négatives.

But : Au vu de cette observation et une revue de la littérature, rappeler les aspects anatomocliniques, endoscopiques et évolutifs de cette forme pseudo tumorale d'amyloïdose.

Observation: Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 56 ans ayant consulté pour une sténose digestive haute. Les explorations (fibroscopie, transit baryté, écho endoscopie) étaient en faveur d'une linite gastrique avec atteinte ganglionnaire péri gastrique.

Résultats: L'examen anatomopathologique des biopsies était négatif. Une gastrectomie totale avec curage ganglionnaire a été réalisée. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu à une amylose gastrique avec atteinte ganglionnaire. Le patient est décédé neuf mois plus tard d'une défaillance cardiaque liée à l'amylose.

Conclusion: Le diagnostic d'amyloïdose gastrique devrait être évoqué devant toute lésion gastrique pseudo tumorale.

S U M M A R Y

Background: Amyloidosis is an abnormal extracellular deposition of insoluble proteins, which is associated with an involvement of the gastrointestinal tract in 50 to 70% of cases. In primary amyloidosis (light chain amyloidosis), localized gastric involvement is a rare finding which can mimic malignancy.

Aim: to elucidate the clinical, histological and therapeutic features of pseudo tumoral gastric amyloidosis via a rare report along with a review of related literatures.

Observation: We report the case of a 56-year-old man, admitted with upper digestive outlet obstruction. Linitis plastica with lymph node involvement was suspected by gastroscopy, barium meal and endoscopic ultrasonography but was not confirmed by gastric biopsies. The patient was treated with total gastrectomy with lymph node dissection.

Results: Pathological examination demonstrated gastric and lymph nodes amyloidosis and no malignant tumor was found.

Conclusion: we propose that amyloidosis should be considered in the differential diagnosis of gastric tumors.

Mots-clés

Amylose, estomac, pathologie

Key- words

Amyloidosis, stomach, pathology.

L'amyloïdose systémique est une dysprotéinose caractérisée par la présence de dépôts extracellulaires de substance amyloïde insoluble. L'amyloïdose s'associe à une atteinte du tractus gastro-intestinal dans 50 à 70 % des cas. La localisation gastrique de l'amylose primitive à chaînes légères peut simuler une linite plastique lorsque les biopsies endoscopiques sont négatives.

OBSERVATION

Patient âgé de 56 ans, ayant comme antécédents un kyste hydatique du foie opéré en 1991, était admis pour explorations de dysphagie avec vomissements postprandiaux précoces associés à une asthénie et à un amaigrissement de 9 Kg en 4 mois. Il n'avait par ailleurs ni douleurs abdominales ni hématurie. Son état général était moyen. Son bilan biologique révélait une anémie modérée, une cholestase anictérique, et une hypo albuminémie à 31,4 g/l. Une fibroscopie oeso-gastro-duodénale était pratiquée. Elle montrait une muqueuse gastrique diffusément congestive et non ulcérée. La paroi gastrique semblait rigide ne se distendant pas à l'insufflation. Cet aspect endoscopique faisait évoquer une linite plastique. Des biopsies ont été pratiquées. L'examen histologique montrait un aspect de gastrite antrale chronique avec atrophie légère et activité modérée sans métaplasie intestinale. L'Echo-endoscopie montrait un aspect typique de linite plastique avec extension ganglionnaire peri-gastrique. L'indication d'une gastrectomie totale était alors posée, malgré la négativité des biopsies. La pièce de gastrectomie mesurait 16 cm sur la grande courbure.

Sa paroi était épaissie. L'examen anatomopathologique objectivait, au sein du chorion de la muqueuse antrale et fundique, la présence d'un dépôt anhisté éosinophile finement craquelé (figure 1). Les tubes glandulaires étaient atrophiques (figure 2). Ces dépôts étaient également observés au niveau de la paroi des vaisseaux de la muqueuse et de la sous-muqueuse (figure 3).

Figure 1 : Dépôts amyloïdes au niveau de la muqueuse gastrique (HEX250)

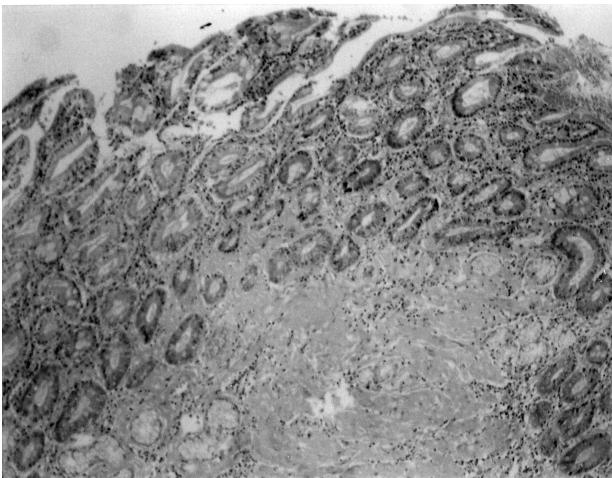


Figure 2 : Ce dépôt entoure les glandes et entraîne une atrophie de la muqueuse (HEX400)

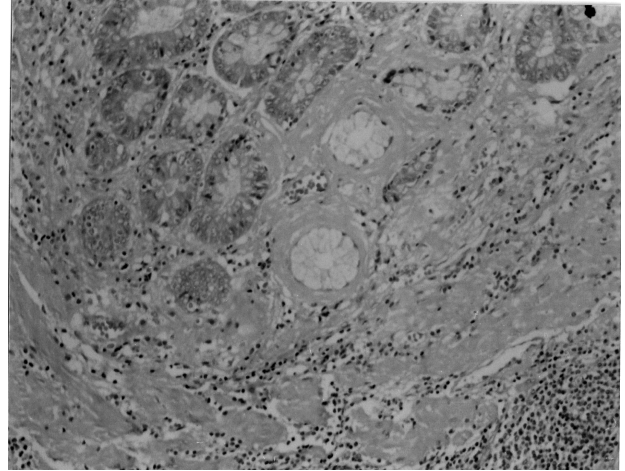
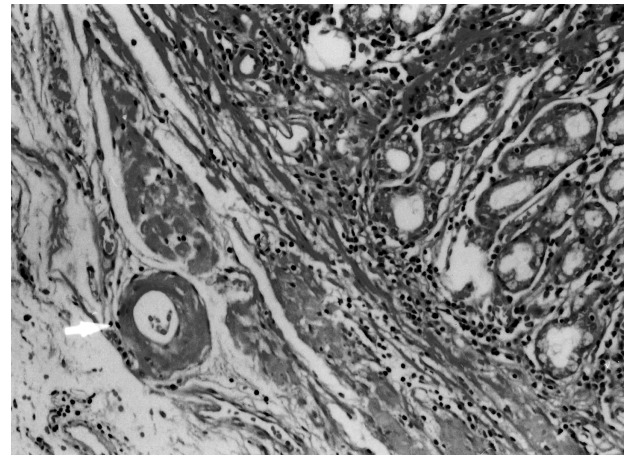
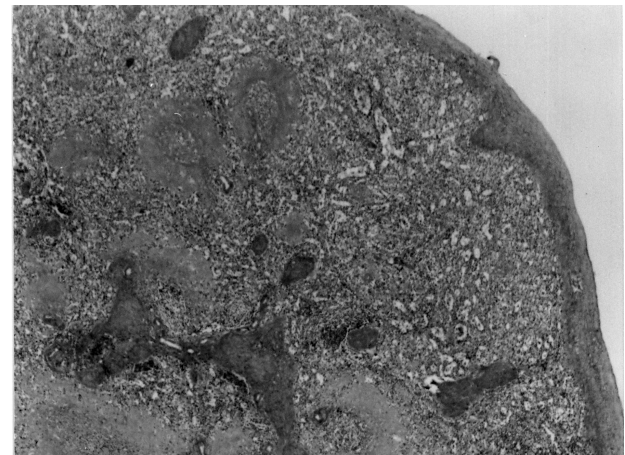


Figure 3 : Dépôt amyloïde au niveau de la paroi des vaisseaux (HEX400)



Le même dépôt était retrouvé au niveau des sinus lymphatiques des ganglions péri-gastriques (figure 4).

Figure 4 : Dépôts amyloïdes au niveau des ganglions lymphatiques péri-gastriques (HEX100)



Cette substance présentait une bi-réfringence jaune-verte en lumière polarisée après coloration au rouge congo. Une étude immunohistochimique de la pièce opératoire révélait une positivité de ces dépôts pour les chaînes légères d'immunoglobuline kappa et lambda et une négativité pour les dépôts de type serum amyloid A (SAA). Un bilan étiologique était réalisé comportant une ponction biopsie du foie, une échocardiographie, une colonoscopie et un transit du grêle. L'atteinte hépatique était à posteriori suspectée devant l'hépatomégalie et la cholestase anictérique et prouvée histologiquement. L'atteinte cardiaque était documentée par l'existence d'une hypertrophie ventriculaire gauche et de troubles de la relaxation à l'échocardiographie. Une localisation rénale était également fortement suspectée en raison d'un syndrome néphrotique. Les biopsies coliques étagées répondaient histologiquement à une muqueuse colique normale. Le transit du grêle était normal. Le diagnostic d'amyloïdose primitive systémique était retenu. Le patient décédait neuf mois plus tard dans un tableau d'insuffisance cardiaque globale réfractaire.

DISCUSSION

L'amylose désigne un ensemble de maladies caractérisées par le dépôt extracellulaire sous forme fibrillaire d'un matériel protéique devenu insoluble. Cette substance est faite de chaînes polypeptidiques arrangées en feuillets bêta-plissés [1, 2]. La classification moderne des amyloses est une classification chimique basée sur la nature des protéines formant les fibrilles. Les formes les plus fréquentes sont les suivantes :

L'amylose primitive (AL) résulte de dépôts de chaînes légères d'immunoglobulines monoclonales secrétées par une prolifération plasmocytaire médullaire et peut se traduire cliniquement par une atteinte hépatique, rénale, cardiaque, neurologique ou digestive. Notre patient présentait une amylose primitive systémique révélée par une atteinte gastrique pseudo tumorale.

L'amylose secondaire (AA) résulte du dépôt de protéines SAA au cours de la phase aiguë de la réponse inflammatoire. Elle s'observe surtout au cours des inflammations chroniques non traitées et dans certaines affections malignes. L'atteinte digestive est observée dans 20 à 50 % des cas. D'après certains auteurs, l'atteinte gastrique serait secondaire à une gastrite chronique [2]. UUDFFF11

L'amylose de la Transthyrétine (ATTR) est la plus fréquente et la plus connue des amyloses héréditaires à transmission autosomique dominante. Elle est secondaire au dépôt d'une protéine mutée.

L'amylose A, résulte du dépôt de la protéine A, toxique pour les neurones entraînant une dégénérescence neurofibrillaire. Elle est observée dans certaines maladies neurologiques (Alzheimer).

L'amylose β_2 microglobuline est particulière aux sujets hémodialysés. Elle est expliquée par le dépôt de β_2 -globuline qui n'est plus épurée par le rein en cas d'insuffisance rénale chronique [1].

L'atteinte gastro-intestinale peut s'observer dans les amyloses primitives (AL) ou secondaires (AA) [1], ou dans l'amylose à lysozyme [2]. Sa fréquence au cours de l'amylose systémique est variable ; elle se situe entre 55 à 70 %, allant même jusqu'à 100% dans une étude autopsique [3,4]. L'atteinte gastrique isolée est rare, observée dans 1% des cas. Cliniquement l'amylose gastrique peut se manifester par des nausées et des vomissements, comme c'était le cas de notre patient, en rapport avec des troubles de la motricité gastrique par atteinte neurovégétative [5,6]. Elle peut se traduire également par des hématomés, des épigastalgies. Cette symptomatologie est expliquée par le dépôt de substance amyloïde au niveau des parois vasculaires digestifs et sont à l'origine de lésions ischémiques [7]. L'aspect endoscopique est très variable : la muqueuse gastrique peut être le siège de multiples érosions ou ulcérations. Des aspects de micro-nodules voire de polypes ont été décrits.

Ces aspects endoscopiques sont la conséquence d'une infiltration de la muqueuse et de la sous-muqueuse, tandis que l'atteinte de toute la paroi est à l'origine de sténoses, de diverticules et de pseudotumeurs qui peuvent simuler des lésions néoplasiques [4-8]. Cependant, l'endoscopie peut être normale dans 30% des cas [5]. Le diagnostic différentiel se pose, tout comme chez notre patient, avec les tumeurs gastriques notamment avec une linite plastique. L'étude anatomopathologique prend un intérêt particulier grâce à l'apport de l'immunohistochimie, permettant de typer les différentes formes d'amyloïdose et de proposer une classification biochimique. L'examen histologique montre un épaississement de la muqueuse, de la sous-muqueuse et de la paroi des vaisseaux par un matériel amorphe rose à la coloration standard. Cette substance, après coloration au rouge Congo, présente une biréfringence jaune-verte en lumière polarisée. Les biopsies profondes recherchent une infiltration amyloïde des vaisseaux de la paroi digestive au niveau de la sous-muqueuse [4]. Le traitement de l'amylose consiste en une chimiothérapie associant le melphalan et le prednisone. Il a pour objectif la diminution voir la suppression des dépôts amyloïdes. Le traitement des formes secondaires vise les affections sous-jacentes susceptibles d'entraîner ces dépôts amyloïdes [1,9]. Le traitement chirurgical est réservé aux formes compliquées (perforation, hémorragie, sténose). Le pronostic des patients atteints d'amylose systémique est péjoratif. Il est conditionné par l'insuffisance cardiaque, l'insuffisance rénale et les infections. La survie à cinq ans est de l'ordre de 16 % [5].

CONCLUSION

Notre patient a eu une gastrectomie totale abusive alors qu'il aurait pu bénéficier d'un traitement médical si le diagnostic d'amylose était posé en pré-opératoire. Le diagnostic d'amylose gastrique devrait être évoqué devant toute lésion gastrique pseudotumorale non confirmée par des biopsies.

Références

1. Reinhold P, Link, Rosl Oos, Natalie M. Wiegel and Walter B.J. Nathrath Classification of amyloidosis: misdiagnosing by way of incomplete immunohistochemistry and how to prevent it. *Acta Histochemica* 2006;108 : 197-208.
2. Granel B, Serratrice J, Valleix S, Grateau G, Droz D, Lafon J, et al. A family with gastro-intestinal amyloidosis associated with variant lysozyme. *Gastroenterology* 2002; 123:1346-9.
3. Rocken C, Saeger W, Linke RP. Gastrointestinal deposits in old age: report on 110 consecutive autopsial patients and 98 retrospective biopsic specimens. *Path Res Pract* 1994;190:641.
4. Wu D, Lou JY, Chen J. A case report of localized gastric amyloidosis. *World J Gastroenterol* 2003; 9: 2632-4.
5. Friedman S, Henry D, Janowitz D. Systemic amyloidosis and the gastrointestinal tract. *Gastroenterol Clin North Am* 1998; 27: 595-614.
6. Peny M, Debongnie J, Haot J. Localised amyloid tumor in small bowel. *Dig Dis Sci* 2000; 45: 1850-3.
7. Usui M, Matusda S, Suzuki H, Hirata K, Ogura Y, Shiraishi T. Gastric amyloidosis with massive bleeding requiring emergency surgery. *J Gastroenterol* 2000; 35: 924-8.
8. Goulding C, O'hanlon DM, Clarke E, Kennedy M, Lennon J. Primary amyloidosis of the stomach: EUS appearances. *Gastro-intest Endosc* 2002; 56: 305-6.
9. Khan MF, Falk RH. Amyloidosis. *Postgrad Med J* 2001;77: 686-93.