

The clinician should be aware of this association. So that, in patients with von Recklinghausen neurofibromatosis the appearance of gastrointestinal symptoms should raise interest to search for gastrointestinal tumors. Further studies including molecular analysis to clarify the relationship between gastrointestinal tumors- particularly GIST-and neurofibromatosis are needed.

References

1. Miettinen M, Lasota J: Gastrointestinal stromal tumors – definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchows Arch* 2001; 438:1-12.
2. Miettinen M, Sobin LH, Sarlomo-Rikala M. Immunohistochemical spectrum of GISTs at different sites and their differential diagnosis with a reference to CD117 (KIT). *Mod Pathol* 2000; 13: 1134-42.
3. Zoller ME, Rembeck B, Oden A, Samuelsson M, Angervall L. Malignant and benign tumors in patients with neurofibromatosis type 1 in a defined Swedish population. *Cancer* 1997; 79: 2125-31.
4. Miettinen M, Koczcynski J, Makhlof HR, et al. Gastrointestinal stromal tumors, intramural leiomyomas, and leiomyosarcomas in the duodenum: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular genetic study of 167 cases. *Am J Surg Pathol* 2003; 27: 625-41.

Sami Karoui (1), Abir Debbabi (1), Meriem Serghini (1), Slim Haouet (2), Soraya Fenniche (3), Nesrine Chraïet (4), Jalel Bouabaker (1), Amel Mezlini (4), Azza Filali (1).

1: Department of Gastroenterology A. La Rabta Hospital. Tunis.

2: Department of Pathology. La Rabta Hospital. Tunis.

3: Department of Pneumology Ibn Nafiss. Abderrahmane Mami Hospital. Tunis.

4: Department of Carcinology. Salah Azaiz Institute. Tunis.

Tunis Medical School

Tunis El Manar University

Lymphome primitif T intestinal

Les lymphomes T extra ganglionnaires sont rares. Ils représentent 5 à 30 % des LMNH de type T. Les localisations les plus fréquentes sont représentées par la peau, la langue et le foie. Le tube digestif est rarement atteint (<10% des cas). Le siège le plus fréquent étant le grêle (jéjunum dans 80% des cas). Les atteintes coliques et gastriques sont rares (1).

Nous rapportons quatre observations de lymphomes T intestinaux.

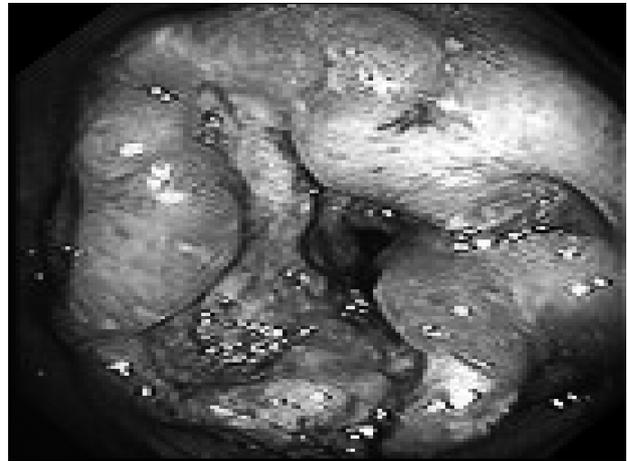
Observations :

Observation n° 1 :

Il s'agit d'un homme de 73 ans qui a consulté pour une diarrhée associée à des douleurs abdominales évoluant dans un contexte fébrile depuis 2 mois. L'examen physique trouvait une masse ferme sensible de 10 cm de grand axe au niveau de la fosse iliaque droite. La biologie avait montré un syndrome inflammatoire biologique (VS=130H1, CRP= 156 mg/l), une légère élévation des LDH à 1,5 N. L'échographie abdominale avait trouvé une masse tissulaire vascularisée du cæcum avec un épaissement de la graisse et des adénopathies intra

abdominales. Le scanner a confirmé les constatations de l'échographie. La coloscopie montrait un aspect ulcéré et rétréci du colon droit (Figure 1).

Figure 1 : Coloscopie : aspect inflammatoire ulcéré et rétréci du colon droit



L'examen anatomo-pathologique des biopsies coliques concluait à une localisation colique d'un lymphome malin non hodgkinien (LMNH) pléomorphe à cellules moyennes et grandes de phénotype T (CD3+, CD7+, CD8-, CD20 -). Le bilan d'extension (une fibroscopie oesogastroduodénale, un transit du grêle, un examen ORL avec biopsies du cavum, une biopsie ostéoméduleaire, bilan hépatique) était sans anomalie. Le patient a subi une hémicolectomie droite. L'évolution était marquée par la récurrence tumorale loco-régionale deux mois après la résection avec apparition d'une carcinose péritonéale et de métastases ganglionnaires abdominales et à distance avec une aggravation manifeste de l'état général rendant le malade au dessus de toutes ressources thérapeutiques et le patient est décédé 5 mois plus tard.

Observation n° 2 :

Une femme de 28 ans, explorée pour des syndromes subocclusifs évoluant dans un contexte d'altération de l'état général depuis 6 mois. L'examen abdominal avait trouvé une masse profonde de 6 cm de grand axe. La biologie montrait un syndrome inflammatoire biologique (VS= 60 H1), une hypoalbuminémie à 30 g/l, le taux des LDH était normal. L'échographie abdominale révélait la présence d'une masse digestive à paroi épaissie de 8 cm. Le scanner avait noté une dilatation pseudoanevrismale d'une anse grêlique avec des métastases pulmonaires dont les biopsies avaient conclu à des métastases d'un lymphome T. Les biopsies grêliques étaient non concluantes. Le bilan d'extension (bilan hépatique, fibroscopie oeso-gastro-duodénale, coloscopie, examen ORL + biopsies du cavum, biopsie ostéoméduleaire) était normal. L'évolution était marquée par la survenue d'une occlusion nécessitant une intervention en urgence avec en peropératoire découverte d'une volumineuse tumeur de 15 cm du grêle envahissant le colon transverse avec des métastases hépatiques.

Une résection tumorale et du colon transverse gauche était réalisée. La patiente est décédée à J3 post opératoire dans un état de choc septique.

L'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire avait conclu à un lymphome T pléomorphe à cellules moyennes de l'intestin grêle de même phénotype que les métastases pulmonaires (CD3+, CD7+, CD8-, CD20-) (figures 2, 3, 4).

Figure 2 : Infiltrat lymphomateux dense de la paroi intestinale grêle (HE ; x 40)



Figure 3 : Les cellules lymphomateuses sont petites à moyennes et à noyaux clairs irréguliers (HE; x 400)

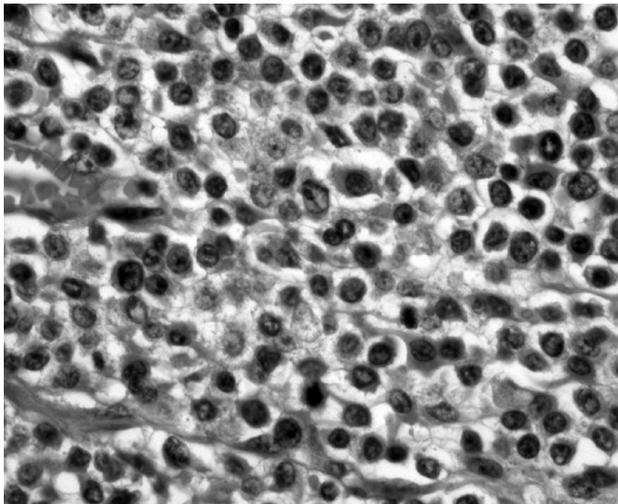
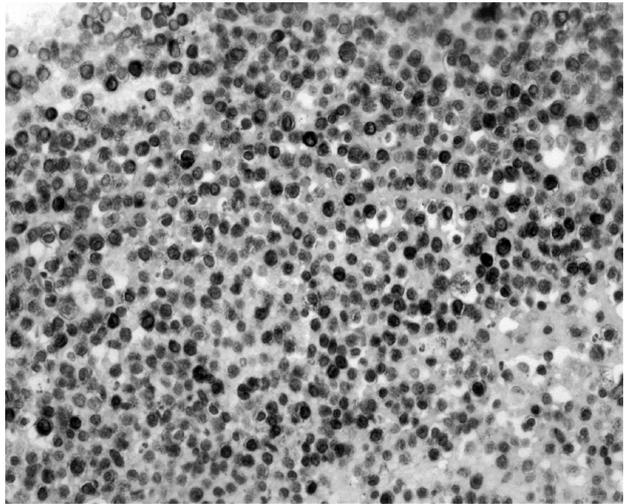


Figure 4 : Expression diffuse et intense du CD3



Observation n° 3 :

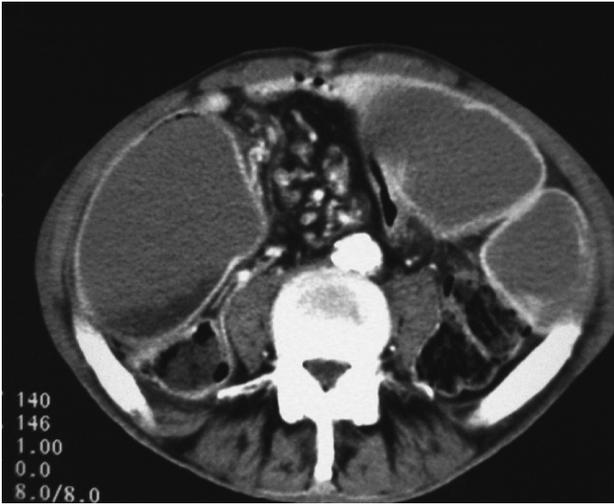
Un homme de 44 ans qui était hospitalisé pour une hématomélose de grande abondance avec une déglobulisation à 6 g/dL d'Hb. La biologie montrait un syndrome inflammatoire biologique. (VS = 100H1). La FOGD avait trouvé une tumeur ulcérobourgeonnante de la grosse tubérosité étendue au fundus. Les biopsies gastriques avaient conclu à une tumeur maligne pouvant discuter un lymphome à grandes cellules ou un carcinome neuroendocrine. L'étude immunohistochimique était en faveur d'un lymphome de phénotype T. L'échographie et le scanner abdominal avaient conclu à un épaississement de la paroi fundique avec une collection péri tumorale. Le bilan d'extension était négatif. Le patient était opéré avec en per opératoire, découverte d'une perforation tumorale gastrique colmatée par le pancréas avec envahissement de la rate et de la queue du pancréas. Une gastrectomie élargie à la rate et à la queue du pancréas était réalisée. L'examen de la pièce opératoire concluait à un lymphome intestinal pléomorphe à grandes cellules de phénotype T (CD7+, CD3+, CD20-, CD8-). Le malade est décédé au bout d'un mois dans un contexte d'embolie pulmonaire.

Observation n° 4 :

Un homme de 51 ans qui était hospitalisé pour épigastralgies évoluant dans un contexte d'altération de l'état général depuis un an. A la biologie, on notait une anémie ferriprive à 8.8 g/dl, une hypoalbuminémie à 29 g/l, un syndrome inflammatoire biologique (VS : 82 H1, une fibrinémie : 3,5 g/l), LDH = 1,5N. La FOGD trouvait des gros plis pseudopolypoides ulcérées du fundus avec une stase importante avec à l'examen anatomo-pathologique un lymphome pléomorphe à cellules moyennes et grandes. L'étude immunohistochimique concluait à la positivité à l'anti UCHL1 et une négativité à l'anti CD20. Les biopsies duodénales étaient sans anomalies. A l'échoendoscopie, on notait un épaississement de 15 mm de la muqueuse, la sous-muqueuse et de la musculature avec des adénopathies péri

gastriques. Le transit du grêle avait objectivé une dilatation jéjunale en amont d'une sténose serrée étendue sur 5 cm avec épaissement des plis. Au scanner, on retrouvait l'épaississement gastrique et jéjunal avec une distension gastrique et duodénale, des adénopathies mésentériques et une ascite de faible abondance. (Figure 5).

Figure 5 : TDM abdominale: Aspect dilaté du grêle avec multiples adénopathies coelio mésentériques



Le bilan hépatique, l'examen ORL, et la biopsie ostéo médullaire étaient sans anomalies. Une résection jéjunale était réalisée. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire avait conclu à un lymphome T ayant les mêmes caractéristiques histologiques que le lymphome gastrique. Le malade avait bénéficié d'une chimiothérapie selon le protocole CHOP (cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine et prednisone). Il est décédé un an plus tard.

Conclusion

Le lymphome T du tube digestif est un cancer rare touchant souvent le grêle. Le diagnostic repose sur l'histologie couplée à l'immunohistochimie. Le traitement est basé sur la chirurgie et la chimiothérapie. Le pronostic est très mauvais.

Références

1. Ruskoné-fourmestreaux A, Lavergne-Slove A, Delmer A. Synopsis : gastrointestinales lymphomas.. *Gastroenterol Clin Biol.* 2002;26: 233-41.

Olfa Hellara1, Nabil Ben Chaabane1, Adnène Moussa2, Wissem Melki1, Hichem Loghmari1, Fethia Bdioui1, Leila Safer1, Abdelfattah Zakhama2, Hammouda Saffar1

1: Service de gastroentérologie de Monastir

2: Service d'anatomo-pathologie de Monastir

Faculté de Médecine; Université de Monastir

Pancréatite lupique

La pancréatite aiguë (PA) auto-immune lupique est une maladie rare et de diagnostic difficile. Elle n'est pas obligatoirement associée aux manifestations auto-immunes ou systémiques au moment de l'épisode qui peut précéder ou succéder de plusieurs années la PA (1). La clinique et la biologie peuvent évoquer le diagnostic et l'imagerie peut en aider. A ce propos, nous présentons six cas de PA lupique.

Observation 1

Mme BS, âgée de 34 ans, G4P2 avec un avortement au 5ème mois et une interruption thérapeutique d'une grossesse devant une malformation des membres. Lors de sa dernière grossesse elle a présenté des polyarthralgies de type inflammatoire, une chute des cheveux, des lésions cutanées au niveau du visage associé à un phénomène de Raynaud. L'examen physique avait montré un état général moyen, une TA à 120/80mmHg. L'examen cutané avait objectivé un rash malaire et des lésions érythémateuses et squameuses du décolleté et une ulcération buccale. A la biologie, la numération formule sanguine (NFS) a montré une Hb à 12 g/dl, GB : 3300/mm³, lymphocytes : 700/mm³, plq : 118000/mm³ ; le test de coombs direct était négatif ; une CRP à 2 mg/l, une vitesse de sédimentation à 25mm la première heure, fibrinogène à 3,88 g/l, une glycémie à 4,9 mmol/l, urée à 4,7mmol/l, créatinémie à 71mmol/l, natrémie à 136 mmol/l et kaliémie à 4,4 mmol/l, cholestérol à 5,1mmol/l, TG à 1,3mmol/l ; le bilan hépatique était normal ; calcémie à 2,26 mmol/l ; la protéinurie de 24h était négative. Le bilan immunologique a montré des anticorps antinucléaires (AAN) positifs à 1/320, des anticorps anti DNA natif positifs, anti Sm positifs, anticardiolipine Acl positif et un complément consommé avec C3 à 0,42 et C4 à 0,17. La biopsie cutanée en peau saine avec étude en immunofluorescence avait révélé des dépôts d'immunoglobulines IgM et de complément au niveau de la jonction dermo - épidermique. Le diagnostic de lupus érythémateux systémique avec une atteinte cutanée a été retenu sur 6 critères de l'ACR. Un bilan lésionnel de la maladie était négatif. La patiente a été traitée par des antipaludéens de synthèse (Hydroxychloroquine : 6.5 mg/Kg/j) associé à une crème photo protectrice. Deux mois plus tard, elle a présenté des douleurs épigastriques d'installation aiguë sans autres signes accompagnateurs. L'examen physique avait montré une sensibilité épigastrique et à la biologie : amylasémie : 389 UI/l et une lipasémie à 980 UI/l. Une échographie abdominale, une endoscopie digestive haute étaient normales. Un scanner abdominal avait montré un pancréas tuméfié. Une pancréatite aiguë a été alors retenue. Un bilan étiologique de la pancréatite était négatif, l'origine auto-immune secondaire au lupus était la cause la plus probable et la patiente était alors mise sous corticoïde 3 boli de Méthyl prédnisolone relayé par prednisone 1mg/kg/j avec diète absolue. L'évolution était marquée par la disparition des douleurs abdominales et normalisation du bilan pancréatique. Un an plus tard elle est revenue avec des épigastralgies, vomissement et frissons associés à une poussée cutanée du lupus. La biologie avait montré une amylasémie à