

Figure 2 : Coupe histologique de la duplication œsophagienne.



Conclusion

La duplication œsophagienne kystique cervicale doit être reconnue en raison de son potentiel évolutif et du risque de détresse respiratoire majeure. Le diagnostic anténatal permet la reconnaissance précoce de la malformation. L'approche du diagnostic a pour principal intérêt d'orienter le geste vers une chirurgie conservatrice.

Références

1. Achildi O, Grewal H. Congenital anomalies of esophagus. Otolaryngol Clin North Am 2007; 40: 219-44.
2. Sharma KK, Ranka P, Meratiya S. Isolated cervical esophageal duplication: a rarity. J Ped Surg 2005; 40: 591-2.

Mourad Hamzaoui, Jihène Ben Aoun, Radhia Jémai, Aicha Ben Slama, Nada Sghairoun, Manef Gsmi

Service de chirurgie pédiatrique « A » de l'hôpital d'enfant de Tunis

Association d'une adénocarcinome rectal et d'une tumeur stromale duodénale

Souvent isolées, les tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) peuvent entrer dans le cadre d'associations lésionnelles actuellement bien individualisées. Ainsi, elles peuvent s'associer à un chondrome pulmonaire et un paragangliome, et sont dans ce cas multiples, de siège gastrique, réalisant la triade de Carney. Elles peuvent aussi s'associer à une neurofibromatose de type 1 (1). L'association de GIST et d'adénocarcinome colorectal (ACR) est relativement rare et son étiopathogénie est encore non élucidée.

Nous rapportons dans ce travail un cas de survenue synchrone d'ACR et de GIST.

Observation

Une femme âgée de 65 ans, aux antécédents d'hystérectomie pour léiomyomes utérins, était admise pour une symptomatologie évoluant depuis deux mois, faite de douleurs abdominales diffuses, associées à des épisodes de rectorragies et de sub-occlusion, le tout évoluant dans un contexte

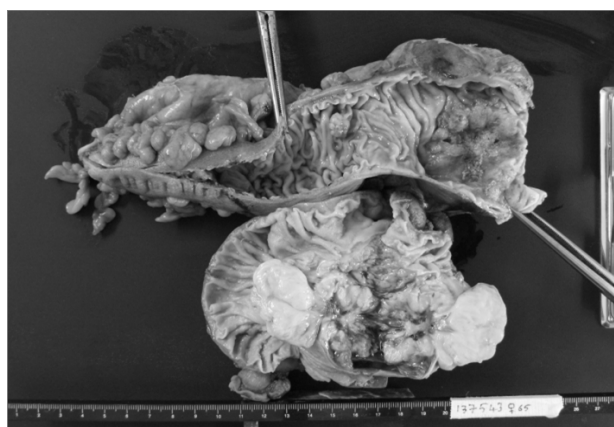
d'altération de l'état général. Le toucher rectal et la rectoscopie ont objectivé une masse bourgeonnante à 7 cm de la marge anale, dont la biopsie a conclu à un adénocarcinome moyennement différencié. Un scanner abdomino-pelvien a été réalisé dans le cadre du bilan d'extension. Il a révélé, outre la tumeur rectale, la présence d'une masse duodénale au niveau de D3-D4. Cette masse était hétérogène, mesurait 5 cm de diamètre et se rehaussait après injection du produit de contraste (Figure 1).

Figure 1 : Scanner abdominal : Tumeur duodénale de 5 cm de grand axe, se rehaussant après injection du produit de contraste.



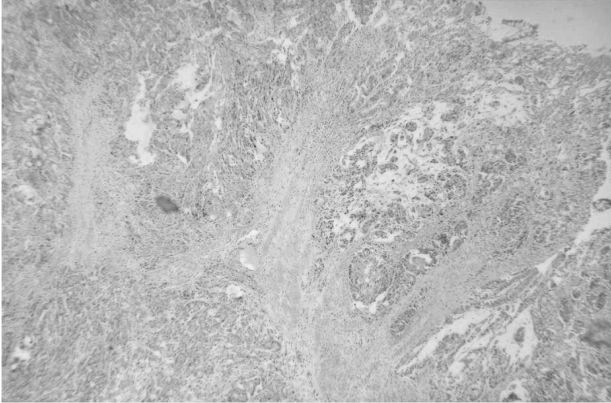
Il n'a pas été noté de nodule hépatique. La fibroscopie œso-gastro-duodénale a mis en évidence une tumeur duodénale, polypoïde, sous muqueuse dont la biopsie a conclu à une GIST. La patiente a eu une proctectomie associée à une duodéno-pancréatectomie céphalique. A l'examen macroscopique de la pièce opératoire, le rectum renfermait une tumeur ulcéro-bourgeonnante hémicircconférentielle de 5,5 x 4 cm, associée à 5 cm en aval, à un polype pédiculé de 1,2 cm. Le duodénum était le siège d'une néoformation sous-muqueuse bien limitée, mesurant 5 x 6 cm, blanchâtre, fasciculée à la coupe. La muqueuse en surface était focalement ulcérée (Figure 2).

Figure 2 : Aspect macroscopique. En haut : tumeur rectale ulcéro-bourgeonnante. En bas : formation nodulaire, blanchâtre, bien limitée, siégeant au niveau de la sous-muqueuse duodénale.



de 50% du volume tumoral, infiltrant la musculature (Figure 3). De nombreux embolus tumoraux ont été retrouvés. La clairance était de 13 mm et les limites longitudinales de la résection chirurgicale étaient saines. Un seul ganglion métastatique a été retrouvé sur 17 prélevés. La tumeur a alors été classée pT2N1.

Figure 3 : La tumeur rectale : adénocarcinome moyennement différencié (HEx40)



Le polype rectal répondait, quant à lui, à un adénome tubulo-villeux de haut grade. Une expression du c-kit par les cellules carcinomateuses a été recherchée et a été absente. La tumeur duodénale répondait à une prolifération mésenchymateuse de siège sous-muqueux, d'architecture fasciculée, faite de cellules fusiformes aux noyaux allongés, assez réguliers, rarement volumineux voire pléomorphes (Figure 4).

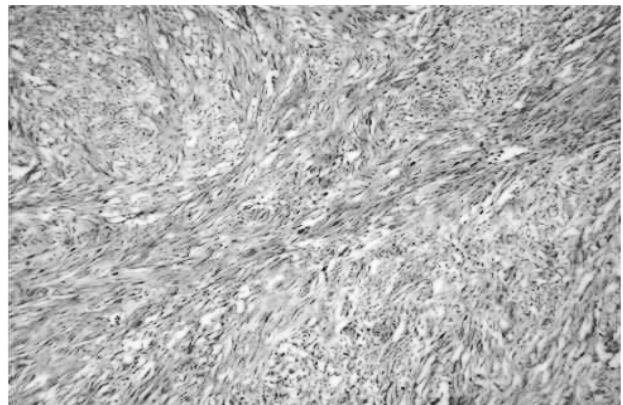
Figure 4 : La tumeur duodénale : prolifération mésenchymateuse faite de faisceaux entrelacés de cellules fusiformes régulières (HEx200).



L'index mitotique était nul. Des foyers peu étendus de nécrose étaient présents. La tumeur ulcérât la muqueuse duodénale. Elle arrivait au contact immédiat du parenchyme pancréatique, dont elle était séparée par une pseudo-capsule fibreuse, et restait à distance de la muqueuse gastrique. Six ganglions péri-gastriques ont été prélevés et étaient tous réactionnels. En immuno-histochimie, les cellules tumorales exprimaient

intensément et diffusément le c-kit (Figure 5) et le CD34, et de façon plus faible et focale la PS100. Le diagnostic de GIST a été retenu. Devant son siège et sa taille, la tumeur a été considérée comme étant à haut risque de rechute ou de métastase selon la classification de Miettinen (2006). La patiente est décédée au 7^{ème} jour des suites de complications opératoires.

Figure 5 : Les cellules de la tumeur duodénale expriment intensément et de façon diffuse le c-kit (x100).



Conclusion

Bien qu'elle soit de plus en plus rapportée dans la littérature, la survenue synchrone de GIST et d'ACR reste rare. L'étiopathogénie de ce phénomène est mal connue et bien que la plupart des auteurs pensent qu'il s'agirait plutôt d'un événement fortuit, des études génétiques et moléculaires complémentaires semblent être nécessaire avant de retenir une telle hypothèse.

Références

- 1- Hamilton SR, Aaltonen LA, editors. World Health Organisation Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumors of the Digestive System. IARC Press: Lyon 2000.

Mohamed Moncef Hamdane, Mériam Bel Haj Salah, Olfa Khayat, Amen Dhaoui, Amira Ben Salem, Wafa Koubâa, Mohamed Naceur Labbene, Noomen Houas, Abderraouf Cherif*, Ehsen Ben Brahim, Achraf Chedly-Debbiche*

Service d'anatomie pathologique

** Service de chirurgie générale. Hôpital Habib Thameur. Montfleury. 1008- Tunis. Tunisie.*

Faculté de Médecine de Tunis - Université Tunis El Manar

Massive gastrointestinal bleeding caused by small stromal tumour of the jejunum

Gastrointestinal stromal tumours (GISTs) are a group of rare tumors of the digestive tract that constitute about 1% of all gastrointestinal cancers (1). In about 60% of patients, these tumors are localized in the stomach, whereas in 20% it has been seen in the small intestines (2).