

Tumeurs du grêle

J. Mathias, O. Bruot, P.-A. Ganne, V. Laurent, D. Regent

Les tumeurs du grêle, même si elles sont peu fréquentes (environ 5 % de l'ensemble des tumeurs du tractus gastro-intestinal) ont longtemps été de sombre pronostic en raison d'un important retard diagnostique lié, au moins en partie, à la sensibilité insuffisante des méthodes d'imagerie. Celles-ci sont en constante évolution et les examens modernes (entéroscanner, entéro-imagerie par résonance magnétique [IRM]) rivalisent avec les examens endoscopiques (vidéocapsule, entéroscopie totale double ballon) pour tenter de réduire ce délai diagnostique, de détecter des lésions très superficielles muqueuses et de mieux les caractériser dès l'étape de l'imagerie. Soixante pour cent à 75 % des tumeurs du grêle sont bénignes ; les plus fréquentes sont les adénomes, les léiomyomes, les lipomes. Les tumeurs malignes sont essentiellement représentées, par ordre de fréquence décroissante, par les tumeurs carcinoïdes, les adénocarcinomes, les lymphomes et les léiomyosarcomes.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Grêle ; Tumeur ; Scanner ; Entéroscanner ; Entéro-IRM

Plan

■ Introduction	1
■ Méthodes d'exploration d'une tumeur de l'intestin grêle	2
Abdomen sans préparation	2
Échographie	2
Transit baryté	2
Scanner	2
Imagerie par résonance magnétique	2
Méthodes endoscopiques	3
Méthodes isotopiques	3
■ Lésions tumorales fréquentes de l'intestin grêle	3
Adénome (ou polype adénomateux)	3
Lipome	4
Hamartome (ou polype hamartomateux)	4
Tumeurs conjonctives	5
Adénocarcinome	8
Lymphomes	8
Tumeurs carcinoïdes	14
■ Lésions tumorales rares de l'intestin grêle	14
Métastases du grêle	14
Hémangiome	15
Tumeurs d'origine nerveuse	15
Sarcomes	16
Hémopathies	17
Polypes fibro-inflammatoires	17
■ Diagnostic différentiel	17
Endométriose	17
Amylose	17
Anguillulose	19
■ Conclusion	19

■ Introduction

L'exploration de l'intestin grêle est longtemps restée une science mystérieuse ; que de chemin parcouru depuis les « antiques » mais néanmoins méticuleuses interprétations radiologiques (car c'était bien à l'époque de véritables « interprétations » des images) des transits du grêle et autres clichés d'abdomen sans préparation ! Aujourd'hui, l'imagerie de l'intestin grêle représente toujours un véritable challenge, comme le montre l'explosion des techniques les plus modernes qui rendent désormais l'intestin grêle accessible à des méthodes d'exploration « directes » (vidéocapsule, entéroscopie totale à double ballon) ou, concernant plus directement l'imagerie médicale, « indirectes » (échographie simple ou de contraste, entéroscanner et entéro-imagerie par résonance magnétique [IRM]).

Même si l'intestin grêle représente 75 % de la longueur du tube digestif, son atteinte tumorale primitive – bénigne ou maligne – est rare (5 % de l'ensemble des tumeurs du tractus intestinal). L'usage de plus en plus « banalisé » des méthodes d'imagerie en coupe modernes, particulièrement scanographiques, lors de toute symptomatologie orientant un tant soit peu vers la sphère intestinale, rend indispensable pour tout radiologue la connaissance de la sémiologie de base des lésions tumorales les plus fréquemment rencontrées, afin d'adapter au mieux le protocole d'examen en mettant par exemple en évidence le caractère hypervasculaire d'une tumeur carcinoïde. Souvent, les tumeurs du grêle se révèlent sur un mode clinique brutal, à l'occasion d'une occlusion, d'une hémorragie, enfin plus rarement d'une perforation. Ailleurs, elles évoluent à bas bruit, à l'origine d'un retard diagnostique parfois important, et sont responsables d'une constipation ou au contraire d'une diarrhée chronique (pullulation microbienne en amont d'une sténose, infiltration tumorale diffuse du grêle avec malabsorption, etc.), d'un syndrome de König, d'une anémie obscure, d'une masse abdominale, etc.

Par souci de clarification, plutôt que d'envisager les différentes tumeurs du grêle selon leur caractère bénin ou malin, nous opposons les lésions fréquentes (ou tout du moins fréquemment citées) aux lésions plus rares.

“ Point important

Fréquence des tumeurs malignes du grêle :

- tumeurs carcinoïdes (40-45 %)
- adénocarcinomes (20-30 %)
- lymphomes (10-30 %)
- léiomyosarcomes (9-11 %)

■ Méthodes d'exploration d'une tumeur de l'intestin grêle

Abdomen sans préparation

Cet examen est bien évidemment d'une rentabilité diagnostique quasi nulle dans ce contexte. Tout au plus seront mis en évidence des niveaux hydrogazeux ou des bulles gazeuses en chapelet témoignant d'une occlusion du grêle en amont d'une lésion tumorale sténosante.

Échographie

Après balayage « de repérage » de la cavité abdominopelvienne par sonde convexe basse fréquence, l'étude précise des différentes couches histologiques de la paroi du grêle est réalisée à l'aide d'une sonde linéaire haute fréquence. On admet que la paroi de l'intestin grêle normal mesure environ 3 mm. Les avantages de l'échographie sont une excellente résolution spatiale, l'étude possible du péristaltisme des anses, et une très large disponibilité, rapidement « effacées » par le caractère forcément non exhaustif de l'exploration.

Transit baryté

Le « transit du grêle » est longtemps resté l'examen de référence pour l'exploration des zones de l'intestin qui étaient jusqu'alors inaccessibles à l'endoscopie (entre la première anse jéjunale et l'iléon terminal). Deux techniques sont proposées : la plus simple (« réplétion en baryte fluide ») est d'ingérer une grande quantité (environ 1,5 l) de produit de contraste (sulfate de baryum) tout en suivant sa progression dans le tube digestif depuis l'œsophage ; une compression abdominale permet de donner du relief aux images, d'étaler les anses pour dégager une zone pathologique ; la seconde technique, plus répandue, mais aussi la plus lourde à mettre en œuvre, est celle de l'entérocluse, qui nécessite la pose d'une sonde naso- ou orojéjunale, dont l'extrémité doit se placer en aval de l'angle de Treitz afin d'instiller le produit de contraste à débit constant. Elle peut être complétée par une insufflation d'air (technique du double contraste) pour mieux distendre les anses et ainsi détecter avec plus d'acuité les petites lésions pariétales. Dans tous les cas, une administration orale ou intraveineuse d'antispasmodiques permet de minimiser les spasmes intestinaux, qui peuvent mimer une lésion tumorale. L'objectif est d'obtenir une distension optimale de chaque segment digestif et de varier les incidences, la position du patient et de réaliser des compressions. Le transit du grêle est « d'interprétation » bien délicate, même lorsque les conditions d'une bonne exploration radiologique sont réunies ; il existe de nombreux faux positifs : artefacts liés à la présence d'un contenu endoluminal solide ou gazeux, spasmes, compressions extrinsèques par les organes de voisinage. Aussi, la sensibilité globale de cet examen pour la détection de petites tumeurs non occlusives ou non ulcérées est-elle très insuffisante.

Scanner

Une tumeur du grêle est parfois découverte sur un scanner « simple » (c'est-à-dire sans distension préalable du grêle) de manière fortuite. Dans tous les autres cas où les examens cliniques ou paracliniques préliminaires orientent vers une origine grêle aux symptômes, il faut préférer un entéroscanner dont le but est, une fois encore, d'obtenir une distension maximale et homogène de l'ensemble de l'intestin grêle. Les opacifications du grêle par hydrosolubles iodés dilués (qui restent utiles pour la recherche de lésions endoluminales de petite taille et de fistules internes) sont de plus en plus abandonnées (le produit de contraste pouvant masquer une éventuelle prise de contraste de la paroi) au profit d'opacifications à l'aide d'agents de contraste dits « neutres ». Deux méthodes sont alors possibles : sans ou avec entérocluse. Dans tous les cas, l'examen est réalisé à jeun depuis au moins 8 heures, après administration d'antispasmodiques (phloroglucinol [Spasfon®] per os ou intraveineux ; ou plus efficace – mais aussi plus coûteux – glucagon [Glucagen®] 1 mg injecté par voie intraveineuse 5 minutes avant le début de l'acquisition). La technique sans entérocluse est bien plus souple, mieux tolérée, et nécessite l'ingestion de 1 l de polyéthylène glycol (PEG) (500 ml 1 heure avant l'examen, puis 500 ml 15 minutes avant) ; elle est surtout intéressante pour les patients atteints de maladie de Crohn (ou toute autre pathologie touchant l'iléon), car la distension est surtout obtenue au niveau iléal. La technique avec entérocluse est la plus répandue, permet de mieux visualiser les lésions endoluminales jéjunales et les atteintes sténosantes ; son principal inconvénient est de nécessiter la mise en place sous fluoroscopie d'une sonde naso- ou orojéjunale (cf. transit du grêle). La réplétion du grêle est réalisée à l'aide d'un entérocluseur par 1,5 à 2 l d'eau à un débit de 200 ml/min. L'acquisition scanographique (des coupes à la symphyse pubienne) débute pendant la fin de la réplétion, 40 secondes après injection intraveineuse de produit de contraste iodé (1,5 ml/kg à 3-4 ml/s) si l'on suspecte une tumeur hypervascularisée (carcinoïde ou conjonctive), 80 secondes après injection dans les autres cas. Les paramètres d'acquisition varient selon le type de scanner, la plupart autorisant maintenant une collimation inframillimétrique avec une épaisseur de coupe reconstruite de 1,25 mm environ, suffisante pour réaliser des reformations multiplanaires de qualité tout en limitant le niveau de bruit quantique. Ces reformations obliques dans le plan des anses sont fondamentales pour éliminer les faux positifs représentés par les plicatures intestinales. L'entéroscanner, par son excellente résolution spatiale, sa reproductibilité, au prix d'une irradiation souvent non négligeable, est un examen de choix pour l'étude des lésions transmuraux ou extramurales, tumorales et inflammatoires [1-4].

Imagerie par résonance magnétique

L'IRM « simple », sans distension de l'intestin grêle, n'a que peu d'intérêt pour l'étude des tumeurs du grêle. En revanche, l'entéro-IRM connaît un essor important, notamment par son caractère non irradiant et son excellente résolution en contraste, bien supérieure à celle du scanner. La résolution spatiale est par ailleurs en constante amélioration, stupéfiante sur les imageurs les plus récents. Là encore, deux techniques s'affrontent : l'entéro-IRM avec entérocluse, qui nécessite la pose d'une sonde naso- ou orojéjunale comme décrit plus avant ; la distension des anses est réalisée au mieux avec un agent de contraste biphasique (contenu endoluminal en hyposignal T1 et hypersignal T2 tel que l'eau additionnée d'un agent osmotique [mannitol à 20 %] pour diminuer la résorption liquidienne intestinale). Le remplissage peut être manuel (long et fastidieux) ou effectué à l'aide d'un entérocluseur (amagnétique ou resté à l'extérieur de la salle) ; l'entéro-IRM sans entérocluse nécessite l'ingestion de 1 l d'un mélange eau + PEG 30 minutes avant le début de l'examen, le dernier quart de litre devant être absorbé dans le dernier quart d'heure avant l'examen (afin d'assurer un bon remplissage du jéjunum). Dans tous les cas, l'utilisation d'antispasmodiques permet d'inhiber le tonus pariétal et le péristaltisme, et ainsi d'obtenir une distension maximale des anses et de limiter les spasmes. Le protocole d'exploration comprend des

séquences SS-FSE (ou TSE, HASTE) T2 axial et frontal ; séquences à l'état d'équilibre SS-FP avec saturation du signal de la graisse (2D Fiesta, Balanced FFE, True FISP) frontal et axial ; diffusion dans le plan axial avec trigger respiratoire ; EG T1 3D après injection de chélate de gadolinium ; EG T1 2D axial et frontal tardives. Les limites de l'entéro-IRM sont sa faible reproductibilité et des inconvénients propres liés à la durée importante de l'examen (20 à 30 minutes) : résorption rapide du produit de distension, nombreux artefacts cinétiques générés par le péristaltisme.

Méthodes endoscopiques

Vidéocapsule endoscopique

Le malade ingère une capsule qui transmet ses informations à un enregistreur sans fil porté à la ceinture ; il peut se déplacer de façon autonome. La prise de boisson est autorisée 1 heure après l'ingestion, le repas 4 heures après. Les différentes équipes s'accordent sur la nécessité d'une préparation du patient avant l'examen, pour améliorer la vision en particulier au niveau de l'iléon distal ; cette préparation est réalisée par l'ingestion de 1 ou 2 l de PEG la veille au soir ou le matin de l'examen. La principale contre-indication de la vidéocapsule endoscopique (VCE) est l'existence d'une sténose digestive, qui peut entraîner un blocage de la progression de la capsule (0,8 % à 5 % des cas) ; la rétention de la capsule est définie par une absence d'expulsion de celle-ci 15 jours après son ingestion. Pour prévenir cette complication, un entéroscanner préalable à la mise en place de la VCE peut être proposé chez les sujets à risque de sténose digestive (antécédents de résection intestinale, signes cliniques d'occlusion, maladie de Crohn, traitement par anti-inflammatoires non stéroïdiens [AINS]). Devant cette difficulté à prédire l'existence d'une sténose en pratique clinique, des capsules « test » ont été développées (Patency Agile®) constituées d'une capsule en lactose munie d'un opercule qui permet son autodissolution (débutant 40 heures après l'ingestion) au contact des sécrétions digestives. Le principe du test est de considérer que la lumière intestinale est libre de toute sténose si la capsule est excrétée intacte ou peu altérée dans les 40 heures suivant son ingestion. Dans le cas contraire, l'enveloppe radio-opaque peut être recherchée sur un cliché d'abdomen sans préparation. Les lésions vues par la VCE ont le plus souvent l'aspect d'une masse. Celle-ci peut provoquer une rupture de la continuité de la muqueuse, être responsable de son soulèvement (compression extrinsèque) et/ou d'une sténose de la lumière intestinale. Il est parfois difficile de distinguer cette masse d'une contraction brutale de l'intestin grêle (phénomène de *bulging*), d'une compression extrinsèque par un organe abdominal ou d'une invagination fonctionnelle. Enfin, il est très difficile de préciser le caractère malin ou bénin de la lésion observée sur le seul enregistrement de la VCE. Tous les malades réunissant des critères de probabilité haute ou intermédiaire de tumeur de l'intestin grêle doivent bénéficier d'une imagerie (scanner et/ou IRM) pour préciser le développement extraluminal de la tumeur et/ou son développement métastatique. En fonction du contexte individuel, une entéroscopie double ballon (EDB) est mise en œuvre pour confirmer le diagnostic histologique et proposer une thérapeutique endoscopique. En cas de probabilité faible de lésion tumorale, si aucune anomalie n'est observée à l'entéroscanner, la stratégie diagnostique repose sur la conviction clinique que cette lésion puisse être une lésion tumorale : nouvelle VCE, EDB ou surveillance. Dans le cadre général des tumeurs, la VCE pourrait améliorer de façon significative la prise en charge des tumeurs de l'intestin grêle, en particulier lorsque la présentation clinique est celle d'un saignement digestif chronique obscur (endoscopies digestives haute, gastroduodénale, et basse, colorectale, normales). Les principaux problèmes sont la mesure de la taille des tumeurs vues en VCE, leur localisation exacte. Dans le cadre des polyposes, et en particulier de la polypose familiale adénomateuse, tous les auteurs soulignent les insuffisances de la VCE dans l'examen du duodénum compte tenu de sa vitesse de

progression élevée dans ce segment. De plus, la région périapillaire est mieux examinée avec un endoscope à vision latérale. Enfin, cet examen est de lecture fastidieuse (30 à 40 min) [5, 6].

Entéroscopie totale double ballon

Le principe consiste à raccourcir l'intestin grêle sur un surtube dont est muni l'endoscope, ces deux éléments étant équipés, à leurs extrémités distales, de ballons en latex. Par voie haute, il devient possible de parcourir le jéjunum et la première partie de l'iléon ; par voie basse, la dernière partie de l'iléon. Ainsi, dans 86 % des cas, la combinaison des voies haute et basse permet d'explorer la totalité de l'intestin grêle. L'intérêt de cette technique est que l'EDB est supérieure à la VCE pour l'exploration des lésions duodénales. Il est également possible d'effectuer des biopsies ou de mettre en œuvre un traitement endoscopique [5, 6].

Méthodes isotopiques

La scintigraphie à l'octréotide (analogue de synthèse de l'hormone somatostatine) marqué à l'indium 111 (Octréoscan®) peut être utilisée pour localiser et suivre sous traitement une tumeur carcinoïde primitive : dans la plupart de ces lésions, les cellules tumorales expriment en effet à leur surface des récepteurs à la somatostatine de sous-type II. La sensibilité de la scintigraphie est de 80 % à 95 % dans les tumeurs exprimant ces récepteurs.

La morpho-TEP (tomographie par émission de positions) est une méthode d'imagerie hybride associant une caméra à positons et un scanner X conventionnel ; la technique utilise un radiopharmaceutique (¹⁸F-fluorodésoxyglucose). Le ¹⁸F-FDG, après passage intracellulaire actif, grâce aux transporteurs de type Glut1, est phosphorylé en 6 au même titre que le glucose, mais, à la différence de ce dernier, n'est pas métabolisé, la cellule tumorale constituant ainsi pour le FDG une impasse métabolique. Globalement, l'accumulation de FDG au niveau tumoral est d'autant plus importante que les cellules tumorales sont peu différenciées et que leur prolifération est importante. Ainsi, la morpho-TEP présente un intérêt dans la recherche des localisations lymphomateuses intestinales (au même titre que pour d'autres localisations ganglionnaires ou extraganglionnaires fréquentes), et ce, en particulier, pour les lymphomes de haut grade. Mais la TEP est surtout séduisante dans l'exploration des tumeurs stromales, non seulement lors du diagnostic initial, où elle peut potentiellement montrer des lésions non visibles au scanner, mais surtout lors du suivi sous traitement spécifique inhibiteur du c-kit (Gleevec®), en montrant après quelques jours de traitement seulement une diminution de l'activité métabolique de la lésion, de bon pronostic. Ce type d'application est, d'une façon générale, très prometteur dans l'évaluation des thérapeutiques ciblées, pour lesquelles on ne dispose pas forcément de critères morphologiques pertinents pour identifier les patients a priori bons répondeurs [7].

■ Lésions tumorales fréquentes de l'intestin grêle

Les tumeurs bénignes du grêle représentent 60 % à 75 % des cas. Les plus fréquentes sont l'adénome, le lipome, le léiomyome et l'hamartome. Les variétés malignes représentent seulement 1 % à 3 % des tumeurs malignes du tube digestif ; les plus fréquentes sont la tumeur carcinoïde, l'adénocarcinome, le lymphome ; leur fréquence augmente d'autant plus que l'on s'éloigne du duodénum : elles sont ainsi plus fréquentes dans l'iléon.

Adénome (ou polype adénomateux)

L'adénome représente un quart des tumeurs bénignes du grêle. De petite taille (5 à 15 mm), il est souvent difficilement individualisable, et se présente comme une tumeur endoluminale arrondie sessile ou pédiculée, prenant le contraste de

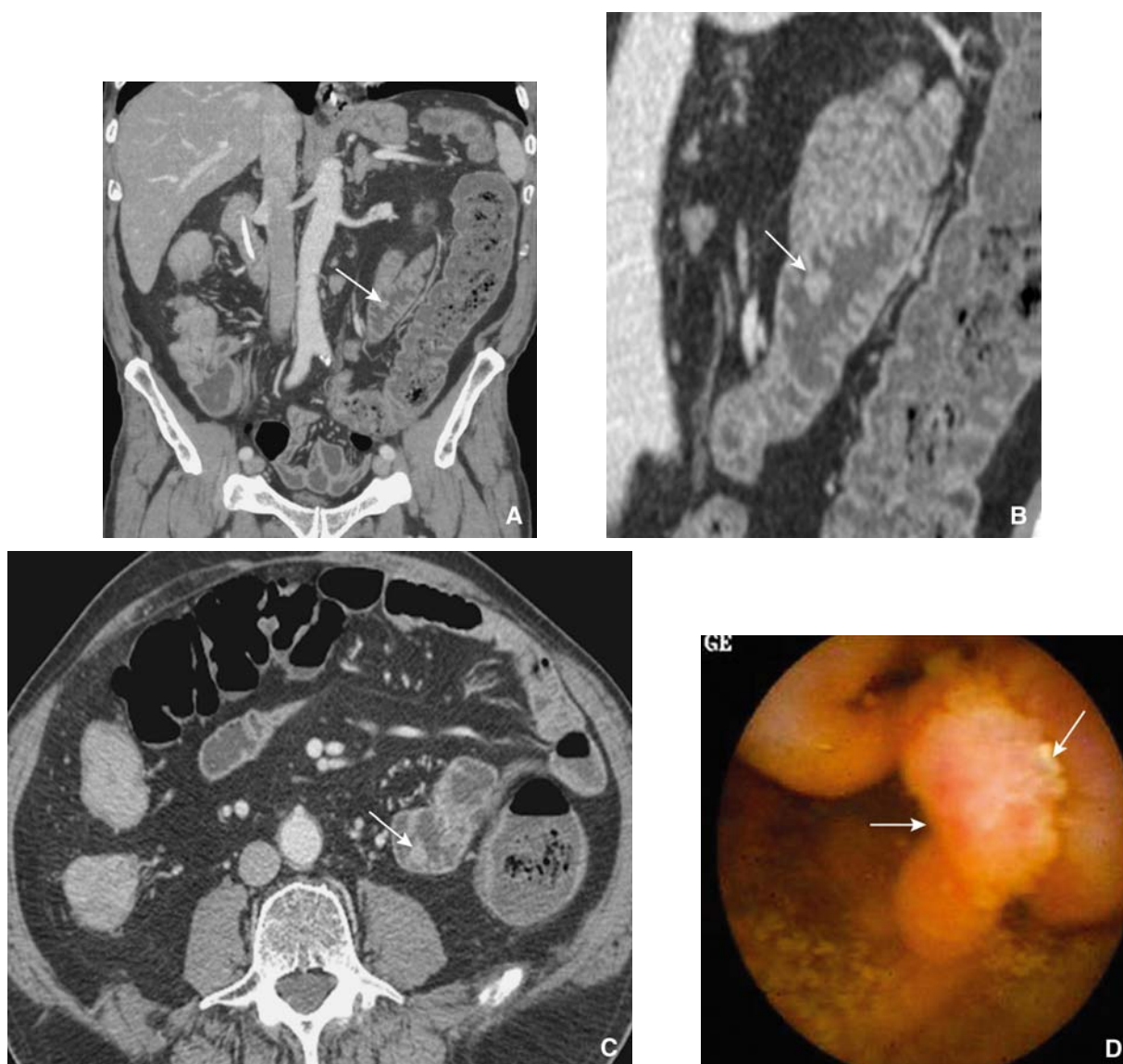


Figure 1. Polype adénomateux centimétrique (flèches). La lésion est visible en entéroscanner (A à C) et en capsule vidéo-endoscopique (D) (flèches).

manière souvent précoce. On le découvre souvent à l'occasion d'un saignement ou d'une invagination. Certains adénomes se développent à partir des glandes muqueuses de Brünner, en principe au niveau du bulbe et du deuxième duodénum sus-vatérien, mais on peut en observer dans le jéjunum. Les autres sont des adénomes tubuleux, tubulovilleux ou plus rarement vilieux. Ils peuvent s'intégrer dans le cadre d'une polypose adénomateuse familiale, même si celle-ci touche préférentiellement le côlon. Dans le syndrome de Gardner (ou polypose adénomateuse familiale), les polypes adénomateux siègent dans 10 % des cas sur l'iléon ; ils s'associent à des tumeurs osseuses (ostéomes) et des tissus mous (kystes sébacés, lipomes, etc). Du fait du risque de transformation maligne potentielle, les lésions polypeuses doivent être résectionnées, par voie endoscopique ou chirurgicale, avec large exérèse s'il existe un contingent carcinomateux (Fig. 1).

Lipome

Facilement identifiable par son caractère graisseux, en particulier au scanner, il prend naissance dans la sous-muqueuse (ceci explique que les biopsies endoscopiques n'atteignent souvent pas la tumeur) et peut, en augmentant de volume, avoir un développement endoluminal sous la forme d'une masse ovoïde ou pédiculée. Souvent de découverte fortuite, il peut être compliqué d'invagination, ou d'ulcération responsable



d'anémie chronique ferriprive. Il siège de manière préférentielle sur l'iléon terminal, et peut être multiple dans 10 % à 15 % des cas (Fig. 2).

Le lipome du grêle représente 50 % des lipomes du tractus digestif et 20 % à 25 % des tumeurs bénignes du grêle.

Hamartome (ou polype hamartomateux)

Les hamartomes sont des lésions malformatives, constituées par un mélange de différents éléments du tissu normal avec un excès d'un ou plusieurs de ses constituants.

Ils se rencontrent préférentiellement dans le syndrome de Peutz-Jeghers-Touraine (Fig. 3, 4) (ou polypose hamartomateuse familiale), maladie rare de transmission autosomique dominante, touchant l'ensemble du tube digestif, comportant des polypes souvent de grande taille. Il s'y associe une lentiginose cutanéomuqueuse (typiquement périorificielle buccale et anale). Cette maladie expose à un risque accru de tumeurs extradiigestives (polypes nasaux, bronchiques, vésicaux, tumeurs ovariennes ou testiculaires, ostéomes). Les polypes sont en nombre variable, mesurant parfois plusieurs centimètres, et peuvent, en dehors de l'intestin grêle, se localiser également à l'estomac et au côlon. Les symptômes surviennent chez l'adulte jeune, à type d'invaginations ou d'hémorragie. Une transformation maligne est possible et est le fait de rares lésions renfermant un contingent adénomateux. Certaines équipes préconisent ainsi la réalisation systématique d'une VCE chez ces malades, dans le



Figure 2. Lipome (flèches) facilement identifiable à sa densité grasse voisine de celle de la graisse mésentérique ou sous-cutanée, parfaitement limité. Entéroscanner (A à C).

bilan initial de la maladie, car son taux de détection est supérieur à celui de l'entéroscanner ou de l'entéro-IRM pour les lésions inférieures à 1 cm [1, 5].

Dans le syndrome de Cronkhite-Canada, polypose sans notion héréditaire, il existe une polypose hamartomateuse digestive associée à une dystrophie unguéale, une alopecie et une hyperpigmentation cutanée (taches café au lait péniennes).

L'exceptionnel syndrome de Ruvalcaba-Myrhe-Smith associe une polypose hamartomateuse digestive, une macrocéphalie, des lésions pigmentaires génitales.

Enfin, dans le syndrome de Cowden (ou syndrome des hamartomes multiples), il existe des polypes hamartomateux

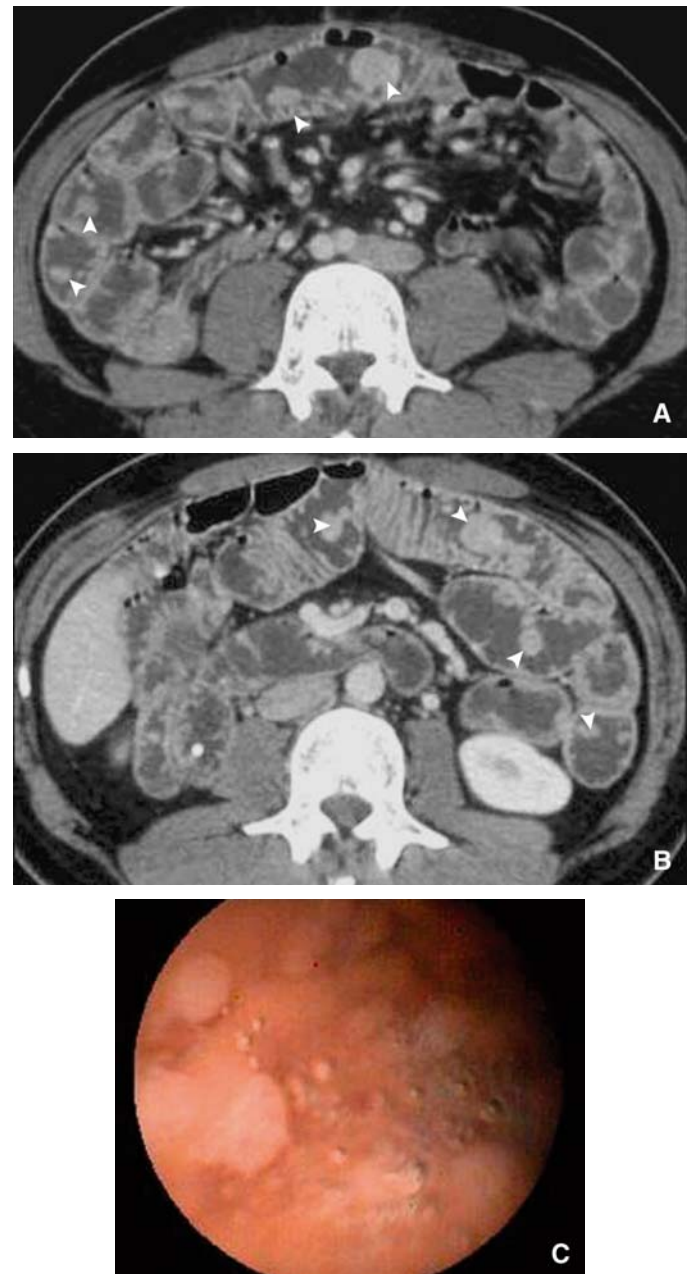


Figure 3. Polypose hamartomateuse de Peutz-Jeghers-Touraine. Innombrables hamartomes disséminés sur le tube digestif en entéroscanner (A, B, têtes de flèches) et en vue endoscopique (C).

digestifs coexistant avec des lésions cutanéomuqueuses, mammaires, thyroïdiennes, endométriales et cérébrales.

Tumeurs conjonctives

Ce sont des tumeurs mésoenchymateuses à cellules fusiformes. La cellule d'origine est soit nerveuse (schwannome, neurofibrome), soit musculaire lisse (léiomyome), ou soit une cellule « pace maker » de l'intestin (tumeur stromale). Ces tumeurs sont bénignes mais à caractère potentiellement malin (tumeur stromale, léiomyosarcome). Elles sont toutes hypervasculaires au temps artériel. De développement endo- ou exoluminal, ces tumeurs peuvent passer inaperçues en endoscopie ou en vidéocapsule. Lorsqu'elles atteignent une grande taille, elles présentent des plaques de nécrose et des calcifications.

Tumeurs stromales digestives

Les tumeurs stromales digestives, également appelées *gastrointestinal stromal tumors* (GIST) sont des tumeurs conjonctives à cellules fusiformes développées à partir des cellules « pace



Figure 4. Polypose hamartomateuse de Peutz-Jeghers-Touraine (A à C) (flèches). Invagination d'un polype iléal (têtes de flèches).

maker » de l'intestin (cellules de Cajal). Récemment a été découverte l'expression spécifique de la protéine c-kit (ou CD117+) dans plus de 95 % des cas. Aussi, le qualificatif de « stromal », longtemps employé pour décrire les tumeurs conjonctives atypiques, doit aujourd'hui être réservé aux proliférations conjonctives exprimant c-kit. L'atteinte préférentielle est gastrique (60 % des cas), puis grêle (20 % à 30 % des cas). Ces tumeurs sont toutes potentiellement malignes, de manière variable selon leur site de développement, leur taille, l'index mitotique et l'envahissement en imagerie. Lorsqu'elles sont localisées et non métastatiques, elles doivent être traitées chirurgicalement. Lorsqu'elles sont métastatiques ou inopérables, ces tumeurs, radio- et chimiorésistantes, doivent bénéficier d'un traitement moléculaire spécifique par inhibiteur de c-kit (imatinib [Gleevec®]). En cas d'échappement ou de résistance, le

sunitinib (Sutent®) est disponible en traitement de seconde ligne. Dans tous les cas, il faut proscrire toute biopsie percutanée pour éviter un essaimage péritonéal.

D'autres tumeurs, comme les métastases de mélanome, les angiosarcomes et les sarcomes d'Ewing expriment c-kit, mais ne sont pas constituées de cellules fusiformes.

Les tumeurs stromales de taille inférieure à 5 cm sont le plus souvent homogènes à contours réguliers avec développement endoluminal ; les tumeurs plus volumineuses ont généralement un développement au moins partiellement extraluminal, des contours irréguliers, un aspect hétérogène. Au scanner, leur densité peut être spontanément hétérogène (nécrose hypodense ou hémorragie hyperdense), parfois calcifiée. Après injection, le rehaussement est parfois hétérogène pour les tumeurs les plus volumineuses ; il est habituellement modéré mais peut quelquefois être très intense, proche de celui de l'aorte du fait de l'hypervascularisation tumorale. Les tumeurs de grande taille peuvent envahir les organes adjacents mais l'extension ganglionnaire est rare. Lors du suivi sous traitement moléculaire, l'application des critères volumiques RECIST (*response evaluation criteria in solid tumors*) n'est pas fiable, il faut surtout tenir compte de la densité propre et du rehaussement des lésions et de leurs métastases éventuelles ; en outre, une augmentation paradoxale du volume d'une lésion sous traitement est possible par transformation hémorragique ou oedémateuse, bien que le traitement soit efficace. L'apparition d'un nodule rehaussé au sein d'une lésion est un argument de progression de la maladie.

En IRM, la cinétique des lésions après injection de produit de contraste est similaire à celle du scanner. En pondération T1, le signal est intermédiaire avec hypersignaux témoins des remaniements hémorragiques. En T2, le signal est intermédiaire. L'IRM a une place prépondérante dans la recherche ou le suivi de lésions secondaires hépatiques, qui peuvent n'être visibles qu'à la phase cruciale artérielle de l'exploration. De récentes études en échographie de contraste ont montré qu'une chute de la prise de contraste tumorale dès le 7^e jour après le début du traitement permet de sélectionner les patients bons répondeurs. Elle permet également d'identifier les résistances secondaires [8]. La morpho-TEP permet d'évaluer l'hypermétabolisme tumoral, bien que 10 % des tumeurs stromales ne soient pas hyperfixantes. Cet examen est très sensible dans la détection précoce d'une réponse au traitement par imatinib (une chute de plus de 25 % de l'activité métabolique au cours du premier mois de traitement par rapport à l'examen de référence est de bon pronostic) ; il permet également d'identifier une résistance secondaire au traitement. Il est en outre utile en cas de discordance entre la clinique et les aspects scanographiques [9, 10].

La localisation au grêle est la seconde en fréquence après l'estomac (Fig. 5).

Léiomyome

Ce sont les tumeurs bénignes les plus fréquentes (25 % des tumeurs du grêle). Les léiomyomes sont des tumeurs conjonctives naissant à partir de la couche musculaire lisse de la pari intestinale (la tumeur a alors un développement plutôt extraluminal), plus rarement de la couche musculaire muqueuse (l'extension tumorale est dans ce cas volontiers endoluminale). Ils appartiennent au groupe des tumeurs à cellules fusiformes, mais n'expriment pas le CD117. Dans 20 % des cas, une récurrence après traitement ou une dégénérescence maligne peut être observée. Ces tumeurs se localisent préférentiellement dans le jéjunum souvent sous la forme d'une volumineuse lésion exoluminale étendue vers la racine du mésentère, parfois palpable. Le diverticule de Meckel est une localisation privilégiée : par centimètre de longueur, c'est lui qui a la plus forte fréquence de tumeurs conjonctives à flexion musculaire, par rapport à l'ensemble de l'intestin grêle. En imagerie, ces lésions sont arrondies avec des limites nettes, se rehaussent fortement et de manière homogène après injection ; elles renferment parfois des calcifications centrales, voire des plages nécrotico-hémorragiques pour les plus volumineuses, et sont parfois ulcérées. Il n'y a en règle pas d'extension ganglionnaire. Les biopsies endoscopiques, trop superficielles, peuvent être mises en défaut.



Figure 5. Tumeur stromale iléale, partiellement calcifiée (flèches). Entéroscanner (A à D) et entéro-IRM (E, F). Le caractère hypervasculaire de la lésion est caractéristique.

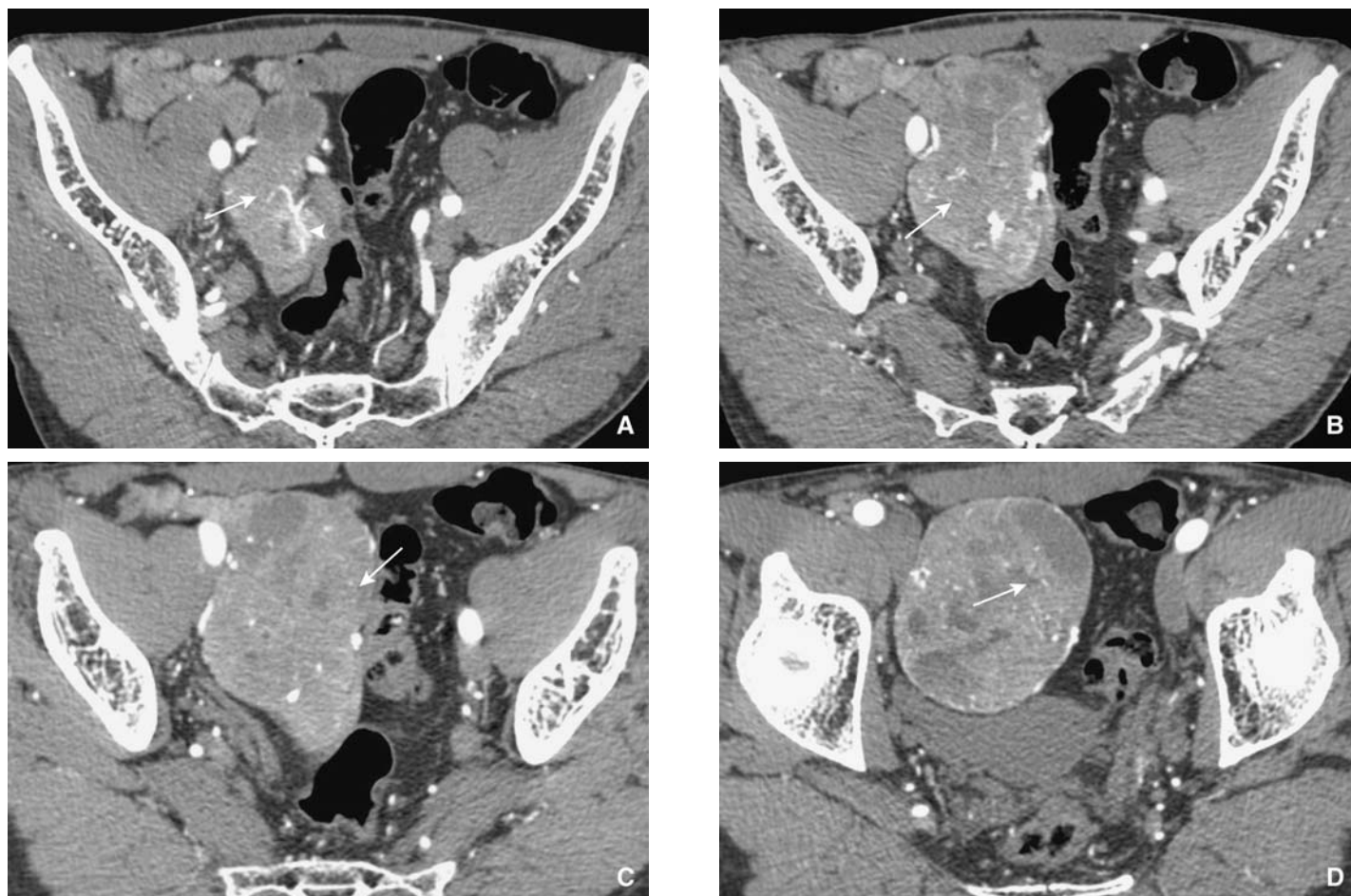


Figure 6. Léiomyome iléal (A à H). Le scanner montre parfaitement le caractère hypervasculaire de la lésion (flèches), alimentée principalement par une branche de l'artère mésentérique inférieure (têtes de flèches).

En dehors de l'examen histologique de la pièce de résection, il est impossible de différencier un léiomyome d'un léiomyosarcome (Fig. 6, 7).

Adénocarcinome

C'est la tumeur maligne primitive la plus fréquente de l'intestin grêle (40 %) si l'on inclut le duodénum, devant les carcinoïdes, le lymphome, les tumeurs conjonctives dégénérées et les métastases du grêle. L'âge de découverte est habituellement entre 60 et 70 ans. L'atteinte préférentielle est caractéristique, duodénale ou jéjunale très proximale. La maladie de Crohn est un facteur prédisposant ; l'intervalle entre le diagnostic de la maladie et le développement du cancer est en moyenne de 20 ans ; la tumeur se développant au niveau des segments digestifs atteints par la maladie, et donc le plus souvent dans l'iléon. Le risque d'adénocarcinome est également accru dans la maladie coeliaque, la polypose adénomateuse familiale, à un moindre degré dans les polyposes hamartomateuses, et sur un diverticule de Meckel. La tumeur se présente le plus souvent sous forme d'un épaississement pariétal souvent circinférentiel, rigide, rapidement sténosant avec dilatation du tractus digestif d'amont. Elle peut parfois s'ulcérer (40 % des cas). Du fait de la composante tissulaire fibreuse prédominante, il n'y a pas de prise de contraste artérielle, mais un rehaussement maximal sur les acquisitions les plus tardives qui peut contribuer à la caractérisation « histologique » dès l'étape scanographique. Il faut bien entendu rechercher une extension locorégionale et à distance (foie, péritoine). Le retard diagnostique fréquent explique leur mauvais pronostic (moins de 50 % des patients ont une lésion localisée au diagnostic). Lorsqu'il est possible, le traitement est principalement chirurgical. En cas de localisations adénocarcinomeuses multiples sur l'intestin grêle, il faut toujours penser aux métastases d'adénocarcinome colique (Fig. 8).

Lymphomes

Généralités

Sur des séries autopsiques, 45 % des patients atteints de lymphomes non hodgkiniens (LNH) ganglionnaires ont en réalité une atteinte digestive. L'atteinte lymphomateuse primitive du grêle ne représente que 8 % des cas environ.

La fréquence des lymphomes du grêle est accrue dans la maladie coeliaque, les déficits constitutionnels en immunoglobulines, le sida, les traitements immunosuppresseurs.

Histologie

Les LNH sont des proliférations malignes à partir des constituants des organes lymphoïdes, sans contamination sanguine. Sur le grêle, les structures lymphoïdes siègent sur la partie profonde de la muqueuse et de la sous-muqueuse. L'extension peut être nodulaire, endoluminale, ou vers la séreuse, extraluminaire. La destruction des plexus nerveux myoentériques avec nécrose tumorale est responsable de la classique forme « pseudoanévrismale » des grosses lésions. Comme ces tumeurs n'entraînent pas de stromaréaction fibreuse, il n'y a en règle pas de complication occlusive sauf en cas d'invagination.

On distingue plusieurs types histologiques, récemment remémbrés selon la classification de l'Organisation mondiale de la Santé (OMS 2001) (Tableau 1).

Lymphome de la zone marginale du « mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) »

Ce sont des lymphomes B, naissant de la zone marginale des follicules lymphoïdes extraganglionnaires, ayant un phénotype identique (CD20+ CD5- CD23- CD10-). Dans les pays occidentaux, l'intestin grêle est la seconde localisation digestive (20 % à 30 % des cas) des lymphomes du MALT après l'estomac (50 %

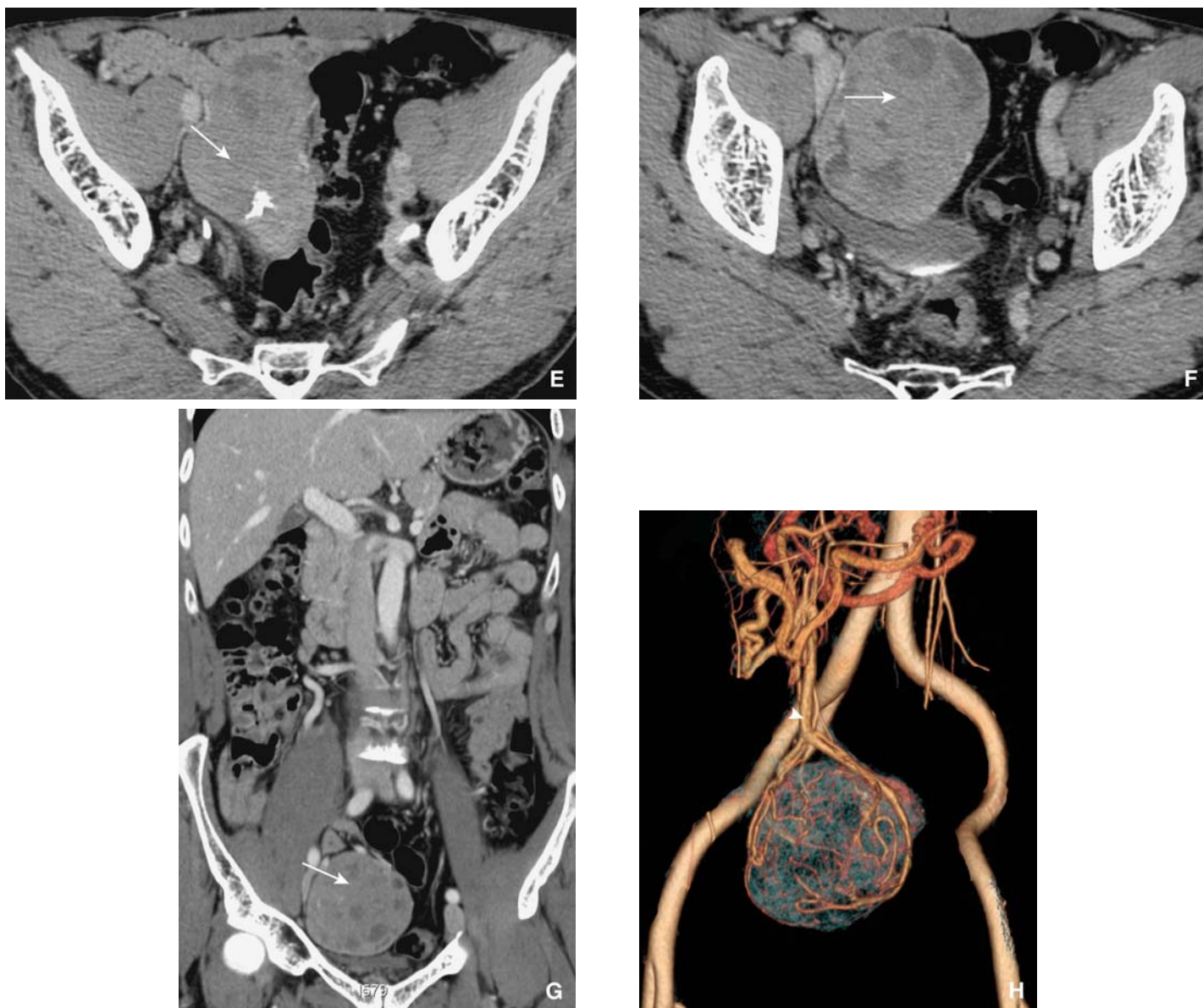


Figure 6. (Suite) Léiomyome iléal (A à H). Le scanner montre parfaitement le caractère hypervasculaire de la lésion (flèches), alimentée principalement par une branche de l'artère mésentérique inférieure (têtes de flèches).

des cas). Il s'agit le plus souvent de tumeurs localisées. Contrairement à leur localisation gastrique, la majorité des lymphomes du grêle sont de haut grade au diagnostic. Les symptômes sont tardifs et la maladie peut se révéler à l'occasion d'une complication (perforation, occlusion). Au diagnostic, la maladie est disséminée chez 30 % des patients (multiples organes ou moelle osseuse, ou localisée au sein d'un même organe mais multifocale).

La maladie des chaînes alpha est une entité rattachée aujourd'hui au groupe des lymphomes du MALT mais méritant par ses particularités qu'on l'individualise : il s'agit d'une prolifération de cellules lymphoïdes B qui sécrètent souvent une immunoglobuline A (IgA) incomplète dépourvue de chaîne légère. Elle touche presque toujours le duodénojunum proximal, et peut s'étendre à tout l'intestin grêle, sans intervalle sain, parfois à l'estomac et au côlon. La majorité des cas ayant été décrite dans des pays du pourtour méditerranéen et du Proche-Orient, cette entité a longtemps été désignée sous le terme de « lymphome méditerranéen », source de confusion. Il faut donc aujourd'hui lui préférer l'acronyme IPSID (*immunoproliferative small intestine disease*). Le diagnostic est porté souvent entre 15 et 40 ans. Les symptômes sont ceux d'une malabsorption (anémie, hypocalcémie, carences vitaminiques), d'une entéropathie exsudative (hypoalbuminémie, œdèmes), d'un retard de

croissance chez l'enfant. Le diagnostic repose sur les biopsies, la mise en évidence de la chaîne alpha sérique, dans les urines, le liquide jéjunal (ou dans le cytoplasme des plasmocytes intestinaux pour les rares formes non sécrétantes). Certains cas peuvent être favorisés par une stimulation antigénique chronique liée à une infection à *Campylobacter jejuni*, pour lesquels le traitement antibiotique fait partie intégrante de l'arsenal thérapeutique. Pour les autres, la chirurgie n'est en règle pas indiquée et le traitement repose essentiellement sur une polychimiothérapie.

Les lymphomes du MALT de haut grade sont classés en « lymphome B diffus à grandes cellules » dans la classification OMS 2001 (Fig. 9, 10).

Lymphome de la zone du manteau

Ce sous-type était appelé auparavant « polypose lymphomateuse maligne » ou « lymphome centrocytique ». Il représente moins de 5 % des lymphomes digestifs. Il s'agit d'une infiltration diffuse par des cellules lymphoïdes B dont le phénotype est celui des lymphocytes de la zone du manteau (CD 5+ CD 10- CD 23-). Les lésions sont souvent plurifocales ou diffuses sur le tube digestif, le grêle étant touché dans 90 % des cas. Une extension extradigestive est fréquente (80 %) au diagnostic.

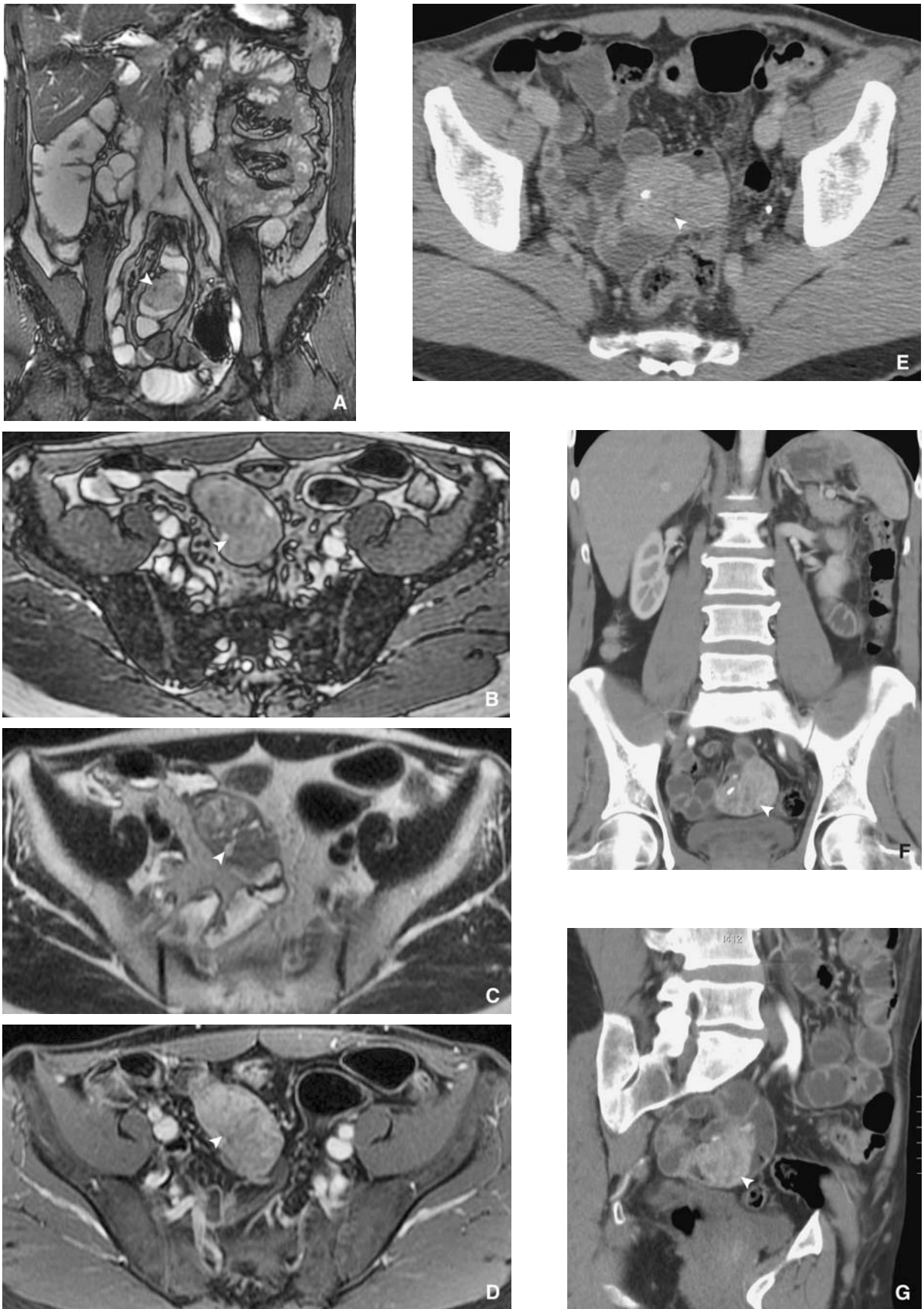


Figure 7. Léiomyome iléal. La lésion se présente en entéro-IRM (A à D) et entéroscanner (E, G) comme une masse endoluminale hypervasculaire (têtes de flèches), ici partiellement calcifiée.

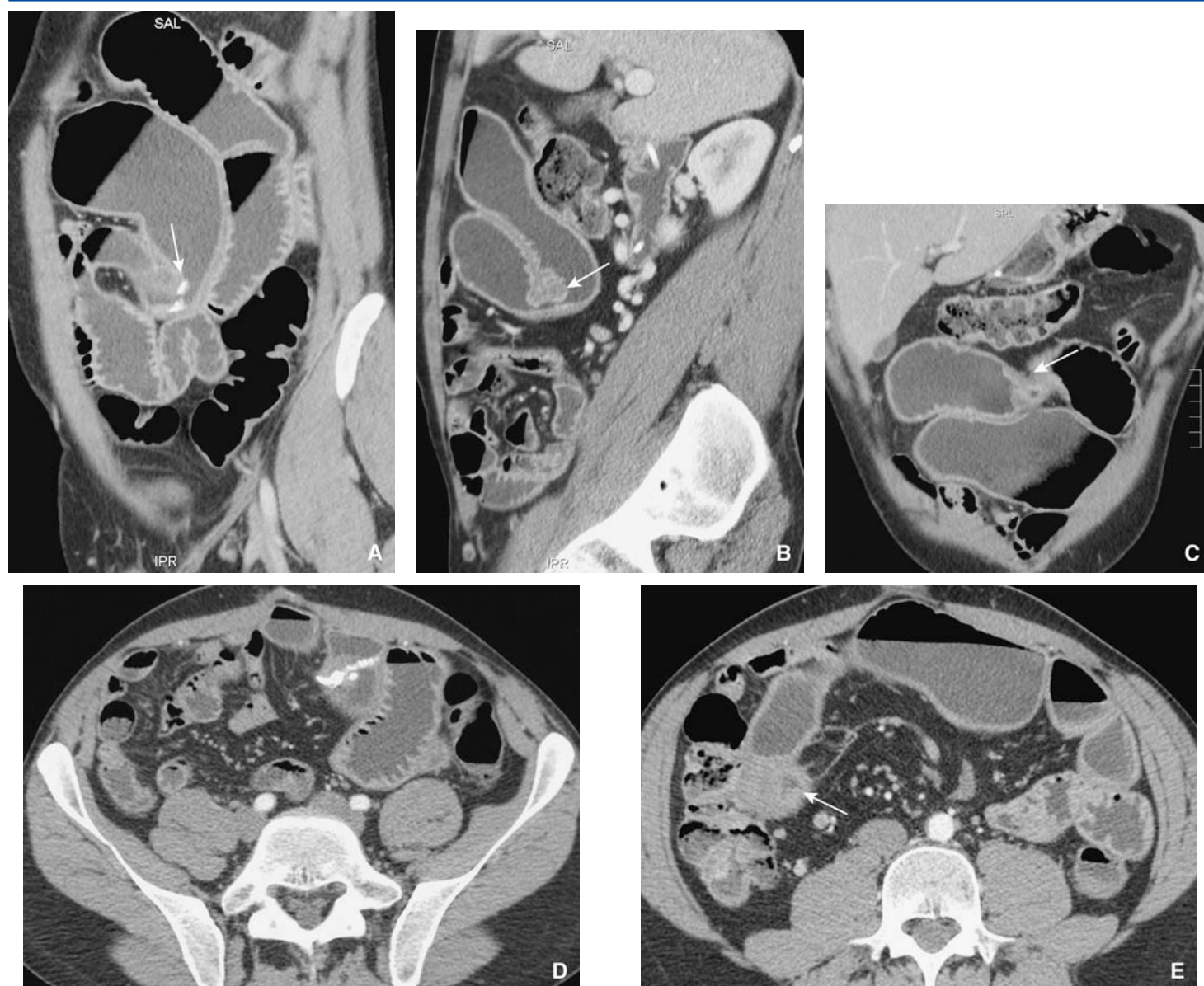


Figure 8. Maladie de Crohn multipépérée (A à E). Réapparition de symptômes digestifs bas permettant la découverte d'un adénocarcinome iléal (flèches). Distension intestinale majeure en amont de la lésion en raison de son caractère fibreux.

Tableau 1.

Différents types de lymphomes gastro-intestinaux répertoriés par Isaacson et équivalence avec la classification OMS 2001.

Classification Isaacson (1988)	Classification OMS 2001
<i>Phénotype B (90 % des cas)</i>	
Lymphome B du MALT de faible degré de malignité :	De la zone marginale extraganglionnaire du MALT
- de type occidental (focalisé)	
- de type méditerranéen (extensif) : IPSID (maladie des chaînes alpha essentiellement)	
Lymphome B du MALT de haut degré de malignité, avec ou sans composant de faible degré de malignité incluant :	Diffus à grandes cellules B
- centroblastique	
- immunoblastique	
- grandes cellules anaplasiques	
Lymphome centrocytique = polypose lymphomateuse digestive	De la zone du manteau
Lymphome de Burkitt ou de type Burkitt	De Burkitt
Autres types (équivalents aux lymphomes ganglionnaires)	Folliculaires
<i>Phénotype T (10 % des cas)</i>	
Lymphomes T associés à une entéropathie (EATL)	T de type intestinal
Lymphomes T non associés à une entéropathie	

MALT : *mucosa-associated lymphoid tissue* ; IPSID : *immunoproliferative small intestinal disease* ; EATL : *enteropathy-associated T lymphoma*.

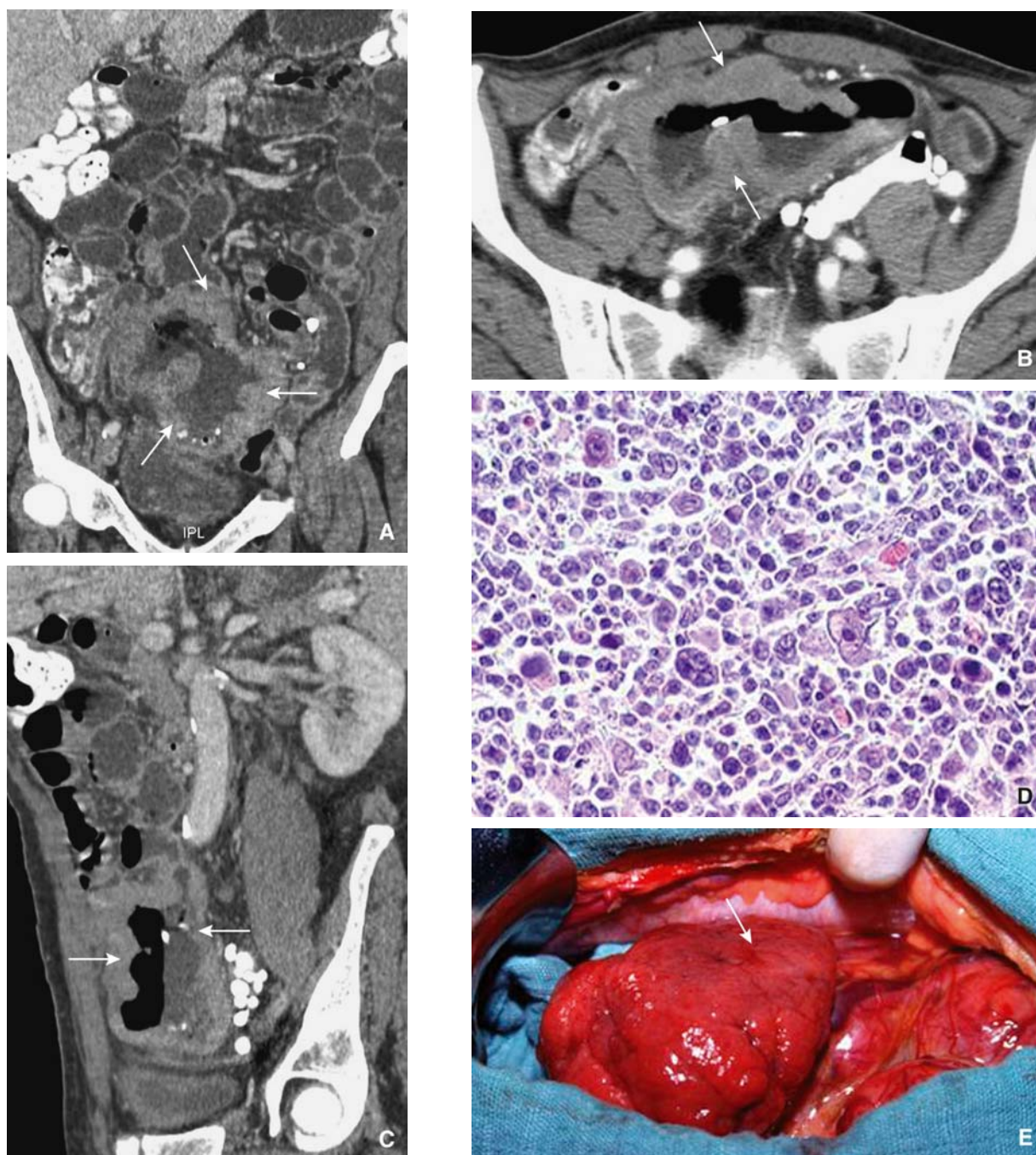


Figure 9. Lymphome du MALT présentant l'aspect caractéristique « pseudoanévrismal », lié à l'atteinte des plexus nerveux par la lésion (flèches) (A à E). L'épaississement pariétal est homogène, peu rehaussé et il n'y a en règle pas de retentissement mécanique d'amont comme le montre l'absence de contingent fibreux intralésionnel (D). Vue peropératoire (E).

Lymphome de Burkitt

Deux formes existent : l'une est endémique (Afrique noire), liée au virus Epstein-Barr (EBV), et se présente sous forme d'une tumeur de la joue ; l'autre est sporadique, non liée à l'EBV et se développe dans l'abdomen. Dans ce dernier groupe, l'atteinte est plus fréquente chez l'enfant et le sujet immunodéprimé. Les localisations sont surtout ganglionnaires, parfois intestinales et prédominent alors sur la région iléocœcale. Il s'agit de volumineuses lésions à croissance très rapide, avec un taux de lactate déshydrogénase (LDH) très élevé. Les cellules tumorales expriment CD20. Dans plus de 75 % des cas, il existe une translocation pathogénomique (8;14) (q24;q32).

Lymphome folliculaire

Les cellules tumorales ont pour phénotype CD5- CD10+ CF2D+. L'atteinte est souvent disséminée, ganglionnaire, médullaire. L'évolution est indolente. Le traitement va de l'abstention thérapeutique à la polychimiothérapie.

Lymphome T

La majorité des lymphomes T du grêle est associée aux entéropathies (*enteropathy associated T-cell lymphoma* [EATCL]). Le risque de lymphome T est augmenté de plus de 40 fois au cours de la maladie cœliaque non traitée. Il est considérablement réduit lorsque le régime sans gluten est bien suivi. Le phénotype des cellules est celui des lymphocytes T intraépithéliaux de la muqueuse. Le diagnostic doit être évoqué chez un malade atteint d'une maladie cœliaque connue, présentant une symptomatologie digestive inhabituelle. Les lésions siègent le plus souvent sur le jéjunum, sont souvent multifocales. Le diagnostic est facile lorsque les lésions prennent une forme nodulaire, il est parfois difficile en cas d'infiltration diffuse de la muqueuse, avec de multiples ulcérations. Ces lésions sont peu chimiosensibles, de mauvais pronostic.

En dehors de ces rares cas, les lymphomes T du grêle sont exceptionnels.

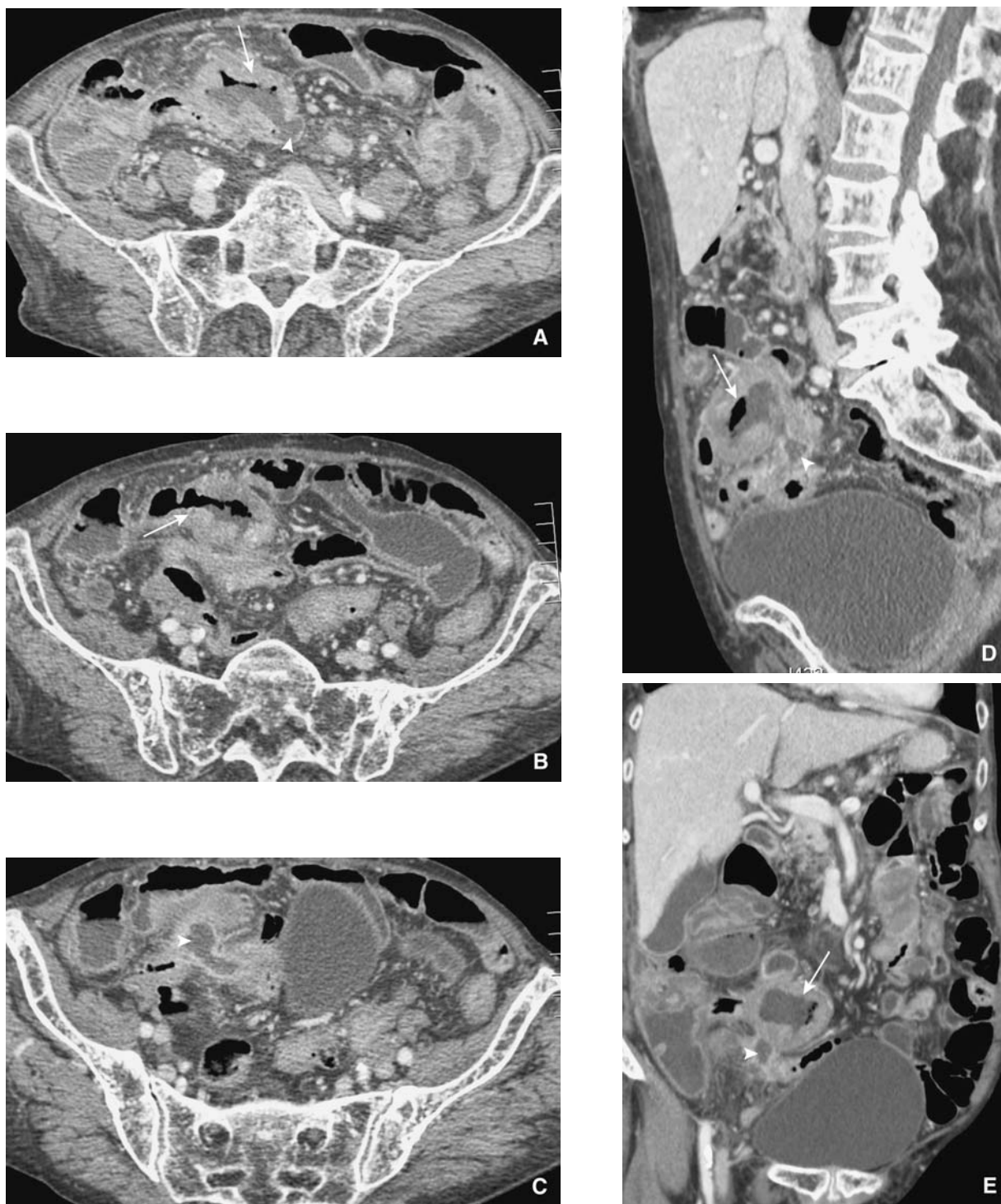


Figure 10. Lymphome du grêle (flèches) révélé par une perforation couverte (têtes de flèches) avec petite collection en fosse iliaque droite (A à E).

Localisations secondaires du grêle des hémopathies

Les localisations sur l'intestin grêle des lymphomes ganglionnaires sont fréquentes (45 % des séries autopsiques), et correspondent souvent à des formes évoluées.

Il peut exister, rarement, des localisations au grêle des leucémies myéloïdes (sarcomes granulocytaires ou « chloromes »).

Aspects en imagerie

Les images évocatrices de lymphome sont une lésion souvent volumineuse, possiblement sténosante mais sans retentissement mécanique d'amont, de densité tissulaire homogène, peu rehaussée après injection. On distingue plusieurs formes : la forme multinodulaire est constituée de multiples nodules disséminés, de quelques millimètres à quelques centimètres ; la forme infiltrante est la plus fréquente et prédomine sur l'iléon.

Au stade ultime, elle réalise l'aspect « pseudoanévrismal », dont la cavité est centrée par la lumière digestive (à la différence du léiomyosarcome qui est excentré). L'ectasie tumorale peut être à l'origine d'une fistulisation à un organe de voisinage ou d'une perforation (10 % des cas) ; enfin, la forme tumorale réalise une volumineuse lésion endoluminale arrondie, non ulcérée, qui peut s'invaginer.

Dans tous les cas, dès lors qu'est envisagé le diagnostic de lymphome du tube digestif, il faut toujours évoquer son principal diagnostic alternatif représenté par les métastases de mélanome (même – et surtout – en l'absence de lésion cutanée connue). La majorité des lymphomes du grêle est découverte au stade I_E (atteinte isolée du grêle) ou II_E sous-phrénique (atteinte du grêle et des ganglions sous-phréniques) de la classification d'Ann Arbor.

Tumeurs carcinoïdes

Ces tumeurs, qui représentent 20 % à 30 % des tumeurs malignes du grêle, ont été dénommées carcinoïdes en 1907 par Oberdorfer pour évoquer le caractère « malin atténué » de ces lésions, capables de métastases hépatiques et ganglionnaires mésentériques contrastant avec un potentiel évolutif faible (survie parfois supérieure à 15 ans). Ces tumeurs sont dérivées des cellules endocrines entérochromaffines (ou chromoargentaffines) de la muqueuse digestive (cellules de Kultchitzky-Masson), appartenant au système APUD (*amine content precursor uptake and decarboxylation*) dont les éléments cellulaires sont disséminés dans l'organisme (hypophyse, thyroïde, surrénales, bronches, pancréas, etc). Il s'agit de la deuxième tumeur maligne primitive du grêle (25 %). Elles peuvent sécréter de multiples peptides : sérotonine (dont le catabolite urinaire est l'acide 5-hydroxy-indol-acétique [5-IAA]), plus rarement *adrenocorticotrophic hormone* (ACTH), *vasoactive intestinal peptid* (VIP), substance P, motiline, somatostatine, gastrine, plasmakinine, histamine, bradykinine, insuline, calcitonine, glucagon, 5-hydroxytryptamine, 5-hydroxytryptophane, etc. Le stroma tumoral est très vasculaire, souvent fibreux, calcifié, voire ossifié, contenant de l'amylose. Il n'y a pas de nécrose. Il n'y a pas de critère histologique de malignité, c'est l'extension tumorale qui l'affirme.

L'intestin grêle représente la seconde localisation des tumeurs carcinoïdes (25 % des cas), après l'appendice (40 %), avant le rectum (15 %) et le côlon (5 %). Sur le grêle, les localisations sont pour 85 % iléales terminales, parfois dans un diverticule de Meckel. Des carcinoïdes duodénaux périvartériennes peuvent s'observer dans la neurofibromatose et les néoplasies endocriniennes multiples (NEM) de type I.

La tumeur est en règle inférieure à 5 cm (le plus souvent inférieure à 2 cm), ronde ou polypoïde, à contours bien limités, non encapsulée, ferme, homogène, de couleur jaune ou gris-brun. Dans 30 % des cas, elle est multiple et ces lésions multiples siègent généralement sur le même segment digestif, suggérant la possibilité d'une tumeur primitive unique compliquée de métastases muqueuses. Elle siège dans la couche profonde de la muqueuse ou la sous-muqueuse, peut infiltrer toutes les couches de la paroi et entraîner une réaction desmoplastique rétractant la séreuse et les musculaires. La sécrétion de 5-hydroxytryptamine peut être responsable d'une sclérose élastique concentrique des vaisseaux mésentériques et de l'aspect caractéristique de fibrose rétractile du mésentère (« mésentérite rétractile »). Les irrégularités de calibre moniliformes des vaisseaux irriguant la région tumorale, liées à l'hyperélastogenèse au niveau des tuniques élastiques, sont très caractéristiques de ce type de lésion, en angioscanner comme en angiographie. Les métastases, hépatiques ou ganglionnaires, peuvent exister même en cas de petite tumeur ; les lésions secondaires hépatiques sont souvent plus volumineuses que la lésion primitive ; leur fréquence est de 2 % en cas de lésion inférieure à 1 cm, de 80 % pour les lésions supérieures à 2 cm.

Du fait de leur petite taille et de leur croissance très lente, les tumeurs carcinoïdes du grêle sont longtemps asymptomatiques. L'âge moyen de découverte est 60 ans, avec une discrète prédominance masculine. L'altération de l'état général et l'apparition d'un syndrome carcinoïdien témoignent de la présence de métastases hépatiques. Le classique « syndrome carcinoïdien » n'est que rarement observé (moins de 10 % des cas) : il est lié à la libération par la tumeur des peptides précités, en particulier de la sérotonine, des prostaglandines et de la bradykinine. Bien qu'elles soient le plus souvent sécrétantes, les carcinoïdes du grêle n'entraînent pas de syndrome carcinoïdien clinique en raison de leur petite taille, et surtout en raison de l'interposition du filtre hépatique entre la tumeur et la circulation systémique. Les flushes sont la manifestation la plus fréquente, spontanés ou déclenchés par l'effort, une émotion, l'ingestion d'alcool, la palpation de la tumeur primitive ou des métastases ; ils correspondent à une crise vasomotrice avec rougeur écarlate du visage, suivie d'une phase de cyanose puis de pâleur accompagnée de signes cardiovasculaires (tachycardie, puis bradycardie avec hypotension). Une diarrhée, souvent

modérée et motrice, intermittente ou permanente, survient dans 60 % des cas. L'insuffisance cardiaque droite est rare, tardive dans l'évolution (syndrome de Björk-Axen-Thorsen ou carcinoïdose de Waldenström), liée à une atteinte valvulaire droite (insuffisance tricuspide et/ou rétrécissement pulmonaire). D'autres signes peuvent être associés : bronchospasme, lésions cutanées de pellagre (par carence en tryptophane), érythrocytose du visage. Des signes occlusifs peuvent résulter d'une obstruction tumorale endoluminale, de la mésentérite rétractile, d'une invagination. Les hémorragies et perforations sont rares. Actuellement, la circonstance de découverte la plus fréquente est la découverte de métastases hépatiques en scanner ou échographie, dont la cinétique de rehaussement et les biopsies orientent rapidement vers une origine endocrine.

En imagerie, au stade initial, la lésion apparaît comme un nodule endoluminal de 1 à 2 cm, arrondi, régulier, sous-muqueux, hypervasculaire au temps artériel. Parfois, la lésion primitive n'est pas visualisée et l'on observe simplement un épaississement localisé des valvules conniventes, une courte sténose circonférentielle, la fixité anormale d'une anse. Au stade plus évolué apparaît la mésentérite rétractile, alors que la lésion primitive n'est parfois plus identifiable : fixité, rigidité, angulation aiguë, disposition en « rayon de roue » des anses iléales avec majoration de l'espace interanses, aspect spiculé des contours, associés à une masse mésentérique de densité tissulaire, à contours étoilés avec des prolongements denses dans la graisse mésentérique, réalisant l'image en « crabe » ou en « araignée ». Cette « mésentérite » peut se compliquer de lésions ischémiques, avec aspect épaissi diffus des parois des anses. Quelquefois la mésentérite peut s'étendre au rétropéritoine avec hydronéphrose. Les éventuelles adénopathies et surtout les métastases sont caractéristiques, très vascularisées avec un centre fibreux générant un aspect en « cocarde ». L'embolisation de ces métastases hépatiques est généralement très efficace sur le syndrome carcinoïdien.

La scintigraphie à la méta-iodo-benzylguanidine (MIBG) marquée à l'iode 131 est actuellement remplacée par l'Octréoscane®, dont la sensibilité pour la détection de la tumeur primitive et de ses métastases est supérieure à 80 %.

Biologiquement, lorsqu'un syndrome carcinoïdien est présent, il y a une élévation de la sérotonine sanguine et de son métabolite urinaire, l'acide 5-hydroxy-indol-acétique (5-HIAA). L'élévation du 5-HIAA peut exister même en l'absence de signes cliniques.

Le traitement consiste en une résection segmentaire large du grêle et du mésentère en regard de la lésion. Les métastases hépatiques peuvent être opérées ; même si elles sont inopérables, il faut réséquer la tumeur primitive pour éviter les complications occlusives. Différents traitements sont proposés en cas de lésions secondaires non opérables : analogues de la somatostatine, embolisation artérielle hépatique, chimiothérapie sans effet prouvé sur la survie. Celle-ci est estimée, à 5 ans, à 30 % environ en cas de métastases, à 75 % en cas de résection totale (Fig. 11, 12).

■ Lésions tumorales rares de l'intestin grêle

Métastases du grêle

Ce sont des lésions tumorales uniques ou multiples du grêle, correspondant à une extension par voie lymphatique ou hémotogène (et non à l'extension par contiguïté d'une tumeur primitive voisine ou d'une carcinomatose péritonéale). Les étiologies les plus fréquentes sont : les mélanomes, les tumeurs malpighiennes (col utérin, bronchique ou œsophagienne) et les adénocarcinomes (colorectal, estomac, rein, sein, ovaire, pancréas, vésicule biliaire). Ces lésions apparaissent à un stade avancé de l'évolution de la maladie maligne sous-jacente, en dehors de toute ressource thérapeutique (leur fréquence est estimée entre 10 % et 35 % des cas). Dans le cas particulier du mélanome, des métastases digestives sont trouvées chez 35 % à 60 % des patients décédés d'un mélanome disséminé, le grêle



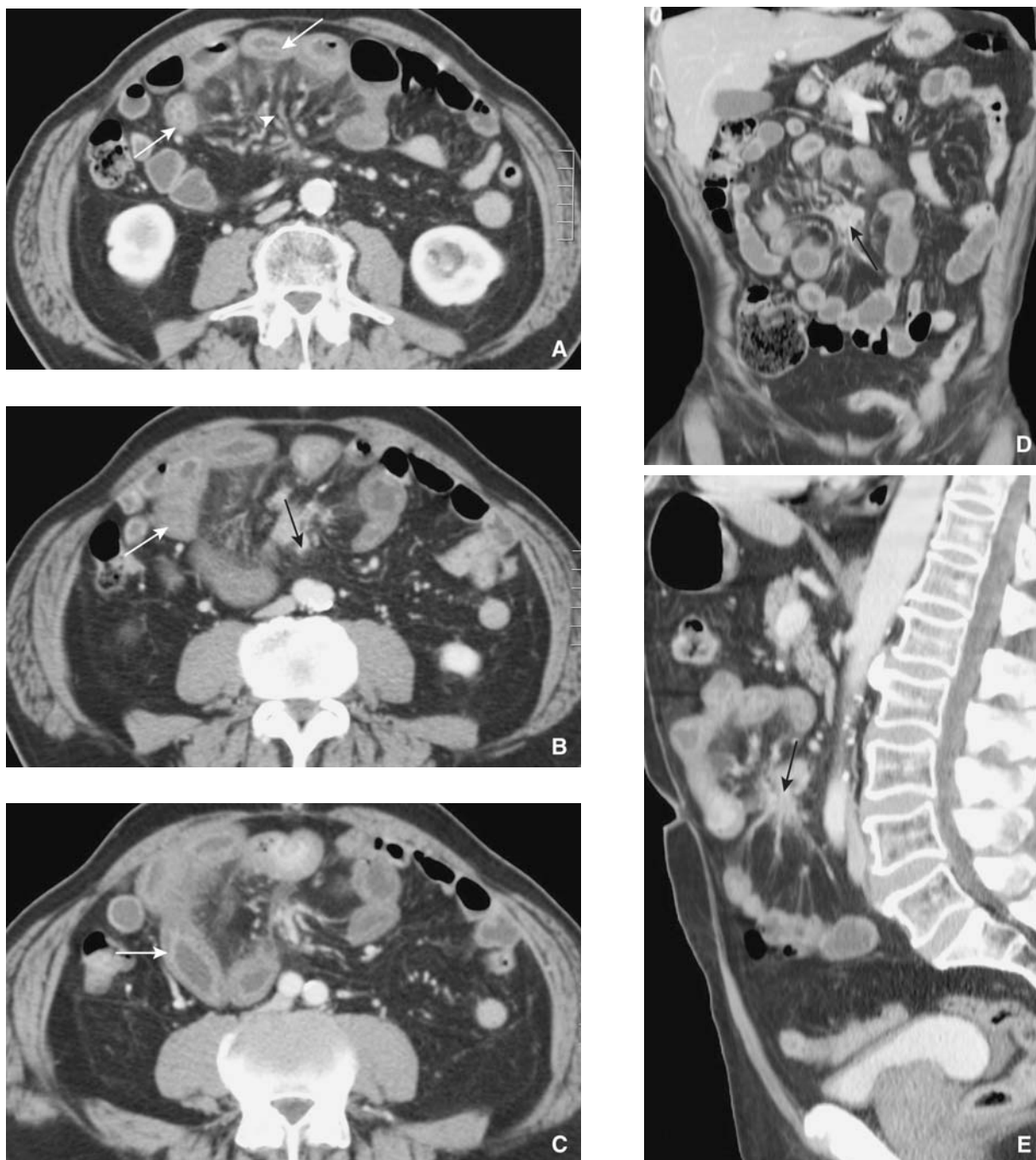


Figure 11. Tumeur carcinoïde (A à E). Masse mésentérique spiculée en « crabe » (flèches noires) responsable d'un aspect moniliforme des vaisseaux mésentériques (tête de flèche) et d'une ischémie artérielle subaiguë iléale (flèches blanches).

étant le site le plus fréquemment atteint ; le plus souvent, la tumeur intestinale semble primitive, du fait de l'involution de la lésion cutanée. Dans tous les cas, si l'aspect en imagerie n'a aucun caractère spécifique, c'est avant tout – comme toujours – un interrogatoire « policier » et une attention particulière aux antécédents du patient, même anciens (particulièrement en cas d'adénocarcinome rénal ou mammaire) qui permettent d'évoquer ce diagnostic, notamment en présence de plusieurs localisations (Fig. 13, 14).

Hémangiome

L'hémangiome représente 7 % à 10 % des tumeurs bénignes du grêle. Il siège préférentiellement dans le jéjunum. Il s'agit d'une tumeur rare généralement révélée par de petits saignements, constituée de structures vasculaires dilatées, délimitées par un endothélium et des septas conjonctifs. De forme plane,

sessile ou pédiculée, mesurant quelques millimètres à plusieurs centimètres, il peut parfois contenir des phlébolithes calcifiés qui éclairent le diagnostic. Il peut s'intégrer dans une maladie de Rendu-Osler-Weber (atteinte intestinale dans 20 % des cas), le syndrome de Turner, de Sturge-Weber, de Maffucci, de Klippel-Trenaunay, ou dans la sclérose tubéreuse de Bourneville (Fig. 15).

Tumeurs d'origine nerveuse

Les plus fréquentes sont les neurofibromes, suivis des neurinomes et des ganglioneuromes. Elles représentent 3 % à 6 % des tumeurs bénignes du grêle. Elles sont le plus souvent solitaires sauf dans la neurofibromatose.

Les ganglioneuromes sont des tumeurs d'aspect endocrine, le plus souvent situées dans la paroi duodénale, qui peuvent s'inscrire dans le cadre d'une NEM de type IIb (syndrome de



Figure 12. Tumeur carcinoïde iléale (A à G). La lésion, hypervasculaire, se situe sur la dernière anse iléale et s'étend vers la racine du mésentère (flèches noires). Métastases hépatiques hypervasculaires (flèches blanches) dont l'une apparaît « kystisée » au segment IV.

Schimk ou de Gorlin-Steiner, en association au cancer médullaire de la thyroïde et au phéochromocytome). Ces tumeurs ont une vascularisation moins riche que celle des léiomyomes.

Les neurinomes prédominent au niveau du duodénum et du jéjunum proximal. Ils se développent le plus souvent à partir de la sous-séreuse. Leur présentation radiologique est identique à celle des léiomyomes.

Sarcomes



Les léiomyosarcomes représentent 75 % des sarcomes digestifs. Ils sont difficiles à différencier des léiomyomes, en l'absence de métastase.

Les localisations au grêle du sarcome de Kaposi se rencontrent au cours du sida, associées à une atteinte cutanéomuqueuse.

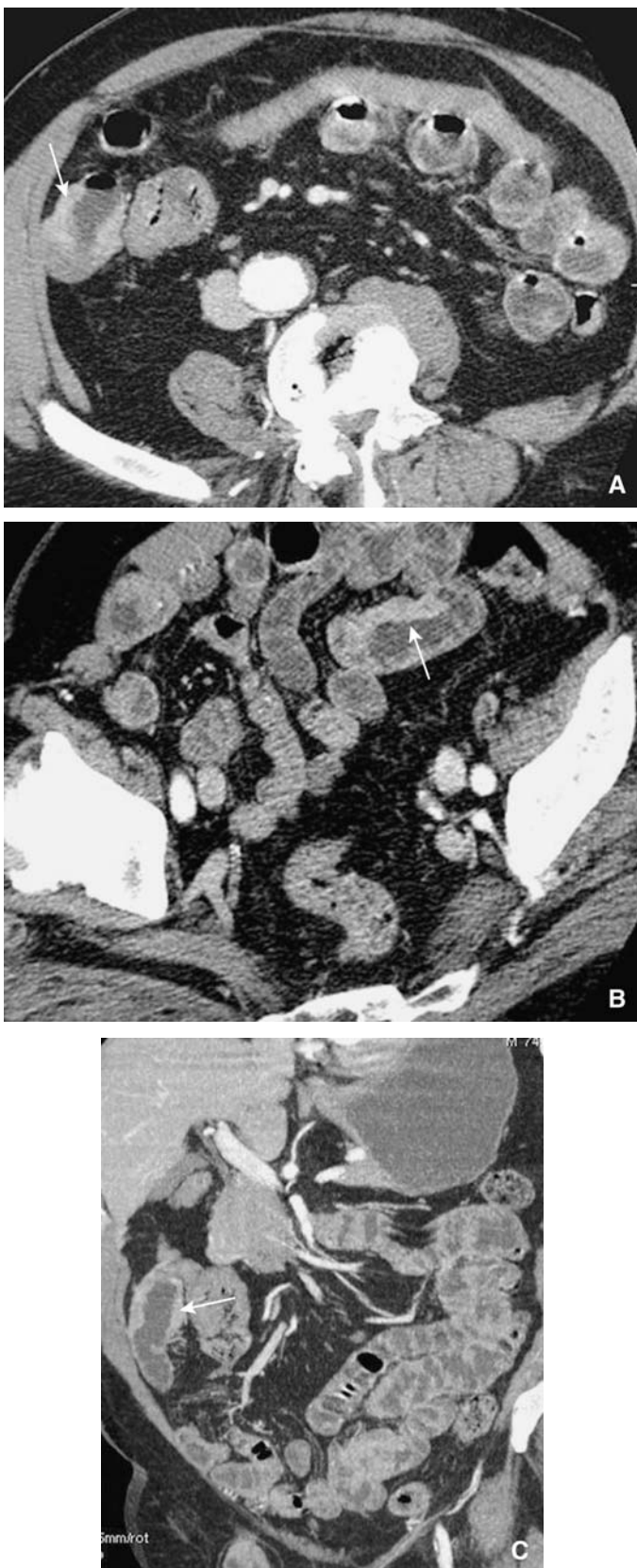


Figure 13. Métastases multifocales de mélanome (A à C). L'épaississement pariétal mime une atteinte lymphomateuse (flèches) et il faut toujours évoquer de principe ce diagnostic alternatif.

Elles sont le plus souvent asymptomatiques. L'aspect est celui de plis épaissis, associés ou non à des nodules sous-muqueux ombiliqués ou ulcérés, à des rigidités localisées en plaques ou circonférentielles, parfois à l'origine d'une occlusion. Les lésions

sont hypervasculaires après injection de produit de contraste. Une atteinte intestinale isolée sans lésion cutanée est rare (10 %).

Hémopathies

Caractérisée par la sécrétion d'une IgM anormale, la maladie de Waldenström touche tout le système lymphocytaire ganglionnaire et viscéral. L'atteinte du grêle se caractérise par une dilatation des anses, des plis épaissis avec parfois un caractère nodulaire.

L'infiltration leucémique du grêle existe dans 25 % à 50 % des leucémies aiguës. L'atteinte est souvent diffuse, sans caractère pronostique très péjoratif.

Le myélome multiple peut infiltrer la paroi du grêle de manière diffuse, sans conséquence particulière ; très exceptionnellement, un plasmocytome peut se présenter sous forme d'une lésion polypoïde ulcérée.

Le sarcome granulocyttaire (chlorome) représente une forme tumorale des leucémies aiguës granuleuses avec un foyer de granulopoïèse extramédullaire. Ces sarcomes apparaissent dans l'évolution des leucémies aiguës lymphoblastiques ou myéloblastiques, en particulier la leucémie granuleuse avec une composante monocyttaire. Plus rarement, il complique l'évolution d'une myélodysplasie ou un syndrome myéloprolifératif (leucémie myéloïde chronique). Dans 35 % des cas, l'atteinte sarcomateuse peut précéder de plusieurs mois ou plusieurs années l'installation d'une leucémie. Dans les syndromes myéloprolifératifs, le sarcome granulocyttaire annonce habituellement une transformation aiguë. Les sièges les plus fréquemment rapportés du sarcome granulocyttaire sont la région rétro-orbitaire, l'encéphale, le sein, l'utérus, les ovaires, les testicules, le pancréas ou les os. La localisation intestinale est rare, sous forme de nodule polypoïde intraluminal, d'ulcération gastrique, de sténose du grêle, d'épaississement circonférentiel de la paroi colique ou de masse pseudolymphomateuse. Tous les viscères abdominaux peuvent être atteints. Au niveau hépatique, le chlorome peut prendre l'aspect d'une masse tumorale comprimant les voies biliaires. Ces tumeurs offrent une très bonne réponse au traitement chimiothérapique.

Enfin, l'hémangiopéricytome et l'hémangio-endothéliome relèvent du diagnostic anatomopathologique, exception faite de leur caractère richement vascularisé qui peut être observé en imagerie.

Polypes fibro-inflammatoires

Leur siège est le plus souvent iléal terminal où ils peuvent s'invaginer. Il s'agit de polypes pédiculés prenant insertion sur la sous-muqueuse, composés d'un tissu conjonctif riche en capillaires, fibroblastes, cellules inflammatoires notamment éosinophiles. Des associations à la maladie de Crohn, à des tumeurs ovariennes et des formes familiales ont été rapportées.

■ Diagnostic différentiel

Endométriose

L'endométriose touche rarement l'intestin grêle (15 % des cas d'endométriose digestive). L'atteinte est surtout iléale, et réalise, comme pour tous les autres segments digestifs touchés par l'endométriose, un épaississement pariétal d'allure tumoral, trompeur car très voisin de l'aspect d'un adénocarcinome. L'atteinte du carrefour iléocaecal coexiste souvent avec une localisation classique à la face antérieure de la charnière rectosigmoïdienne, dans les endométrioses pelviennes profondes. La classique exacerbation des symptômes en période menstruelle est très inconstante. Aussi, si l'endométriose n'est pas antérieurement connue, c'est bien – trop – souvent l'intervention chirurgicale qui redresse le diagnostic.

Amylose

L'amylose digestive peut être à l'origine de pseudotumeurs associées ou non à des épaississements diffus des parois des

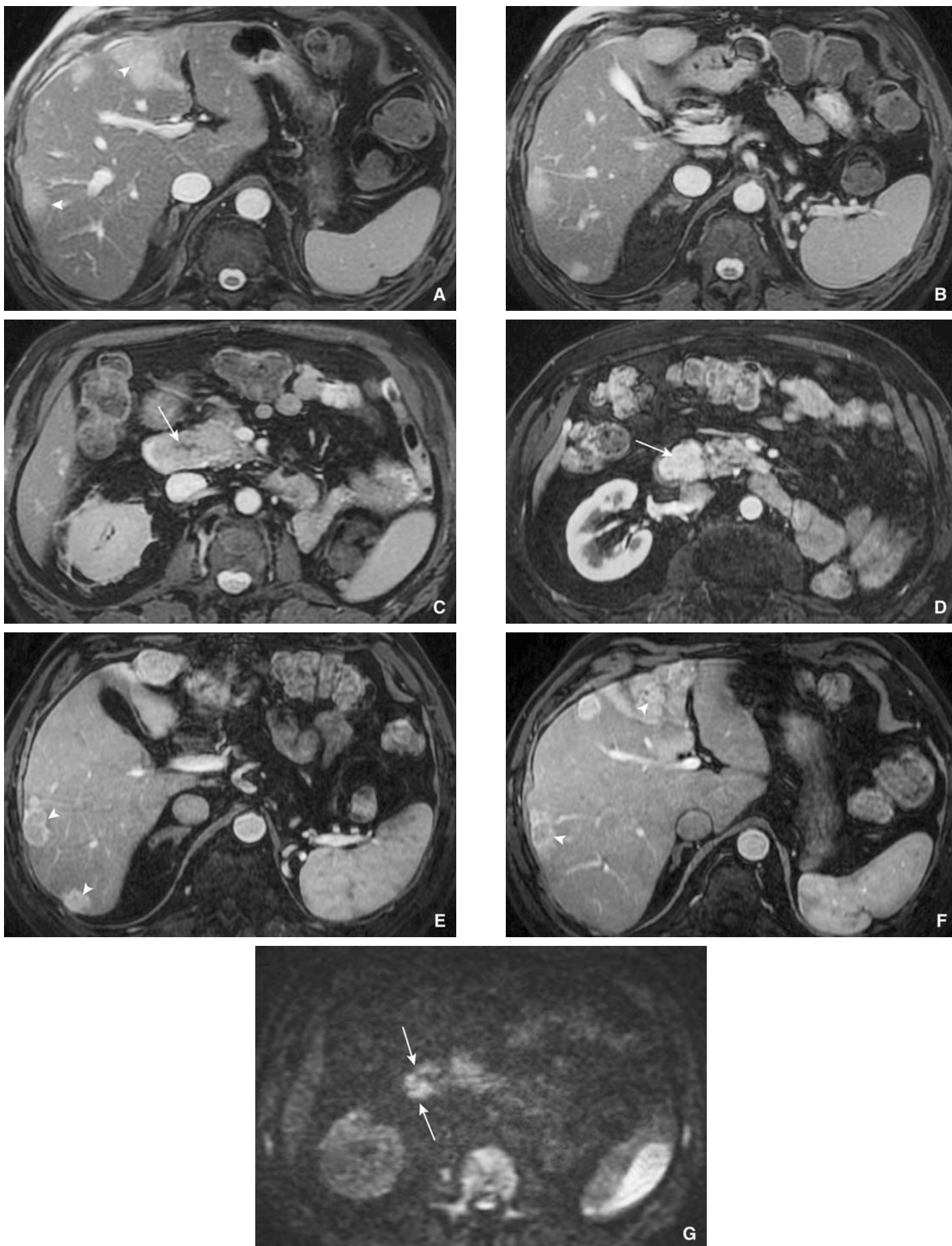


Figure 14. Métastases hépatiques (têtes de flèches) et au duodénum (flèches) (A à G). Caractère hypervasculaire des lésions : le diagnostic « histologique » est possible dès l'étape de l'imagerie par résonance magnétique (IRM), puisqu'il suffit de regarder la loge rénale gauche. Il s'agit bien sûr de lésions secondaires d'un adénocarcinome rénal à cellules conventionnelles antérieurement opéré.

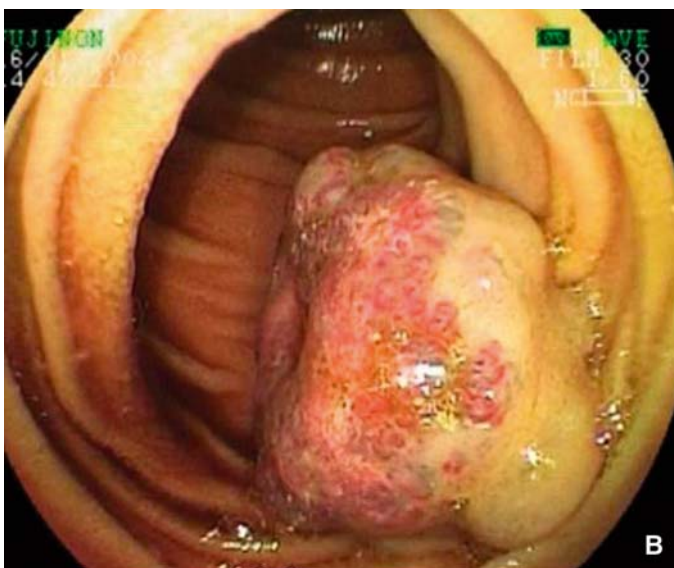


Figure 15. Hémangiome duodénal, sous la forme d'une lésion polypôïde en scanner (A, flèche), bien limitée, peu vascularisée, ulcérée et ombiliquée en son centre en endoscopie (B).

anses. Les biopsies endoscopiques montrent les dépôts extracellulaires caractéristiques colorés par le rouge Congo.

Anguillulose

Liée à une invasion de la muqueuse intestinale par des nématodes du genre *Strongyloides stercoralis*, l'anguillulose peut réaliser de véritables masses pseudotumorales de la région

iléocœcale. Cette affection est surtout répandue dans les régions tropicales et subtropicales. Le diagnostic repose sur une hyperéosinophilie sanguine, l'examen parasitologique des selles. Le traitement de première intention fait appel à l'ivermectine.

Conclusion

Les tumeurs de l'intestin grêle sont rares. Le diagnostic est encore trop souvent porté tardivement, en présence de volumineuses lésions souvent étendues et en dehors de toute ressource thérapeutique curative. Souvent, elles se révèlent à l'occasion de complications (occlusion, perforation, hémorragie). Le transit baryté du grêle était jusqu'à ces dernières années le moyen le plus utilisé pour le diagnostic de ces tumeurs, malgré une sensibilité insuffisante et la difficulté de son interprétation. Les nouvelles méthodes d'imagerie (entéroscanner, entéro-IRM) couplées aux examens endoscopiques (vidéocapsule, entéroscopie totale) devraient permettre un diagnostic plus précoce, et une diminution de la mortalité.

Conflit d'intérêt : aucun.



Références

- [1] Paulsen SR, Huprich JE, Fletcher JG, Booya F, Young BM, Fidler JL, et al. CT enterography as a diagnostic tool in evaluating small bowel disorders: review of clinical experience with over 700 cases. *Radiographics* 2006;**26**:641-57.
- [2] Kermarrec E, Barbary C, Corby S, Beot S, Laurent V, Regent D. L'entéroscanner : revue iconographique. *J Radiol* 2007;**88**:235-50.
- [3] Boudiaf M, Jaff A, Soyer P, Bouhnik Y, Hamzi L, Rymer R. Small-bowel diseases: prospective evaluation of multi-detector row helical CT enteroclysis in 107 consecutive patients. *Radiology* 2004;**233**:338-44.
- [4] Pilleul F, Penigaud M, Milot L, Saurin JC, Chayvialle JA, Valette PJ. Possible small-bowel neoplasms: contrast-enhanced and water-enhanced multidetector CT enteroclysis. *Radiology* 2006;**241**:796-801.
- [5] Saurin JC, Maunoury V, Lapalus MG, Cellier C, Delvaux M, Favre O, et al. International consensus in Paris, 2006, on the indications and use of the endoscopic videocapsule test. Report of the SFED Capsule Commission. *Gastroenterol Clin Biol* 2007;**31**:798-805.
- [6] Hara AK, Leighton JA, Sharma VK, Heigh RI, Fleischer DE. Imaging of small bowel disease: comparison of capsule endoscopy, standard endoscopy, barium examination, and CT. *Radiographics* 2005;**25**:697-711.
- [7] Laurent V, Olivier P. Imagerie et PET-scanner dans les cancers du tube digestif. *J Radiol* 2008;**89**:413-35.
- [8] Lassau N, Brule A, Chami L, Benatsou B, Peronneau P, Roche A. Évaluation précoce des traitements antiangiogéniques par échographie dynamique de contraste. *J Radiol* 2008;**89**:549-55.
- [9] Bensimhon D, Soyer P, Brouland JP, Boudiaf M, Fargeaudou Y, Rymer R. Gastrointestinal stromal tumors: role of computed tomography before and after treatment. *Gastroenterol Clin Biol* 2008;**32**:91-7.
- [10] Bensimhon D, Soyer P, Boudiaf M, Fargeaudou Y, Nemeth J, Pocard M, et al. Imagerie des tumeurs stromales gastrointestinales. *J Radiol* 2009;**90**:469-80.

J. Mathias (julien.mathias@free.fr).

O. Bruot.

P.-A. Ganne.

V. Laurent.

D. Regent.

Service de radiologie adultes, Centre hospitalier universitaire de Nancy Brabois, rue du Morvan, 54511 Vandœuvre-lès-Nancy, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Mathias J., Bruot O., Ganne P.-A., Laurent V., Regent D. Tumeurs du grêle. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiologie et imagerie médicale - abdominale - digestive, 33-335-A-10, 2010.

Disponibles sur www.em-consulte.com

