

ADENOCARCINOME DU JEJUNUM ET MALADIE CÉLIAQUE: A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS.

H. Lahnini¹, R. Mssrouri¹, R. Mouslik¹, Y. Elalami¹, A. Taghy¹, B. Chad¹, N. Mahassini²

(¹)Service de Chirurgie B.CHU, (²) Service d'Anatomo-Pathologie. CHU Ibn Sina. Rabat. Maroc

RESUME

La maladie cœliaque est une entéropathie sensible au gluten, d'étiopathogénie complexe, qui survient chez des sujets génétiquement exposés. Son traitement repose sur un régime sans gluten strict permettant une correction des troubles carentiels et une survie comparable à une population normale. L'évolution peut être marquée par la survenue de complications malignes qui peuvent modifier le pronostic de la maladie en augmentant la mortalité. Ces complications sont dominées par les lymphomes alors que les carcinomes digestifs sont rares. Nous rapportons deux cas de carcinomes du jéjunum sur maladie cœliaque de l'adulte à travers lesquels nous allons essayer d'élucider les particularités diagnostiques et thérapeutiques de ces complications.

Mots clés : Adulte, carcinome, lymphome, maladie cœliaque.

SUMMARY : JEJUNAL ADENOCARCINOMA AND CELIAC DISEASE: REPORT OF TWO CASES.

The Celiac disease is a gluten-sensitive enteropathy of complex etiopathogenesis. It occurs in individuals who are genetically at risk. Its treatment is based on a strict gluten-free diet, permitting to correct the deficiency symptoms and survival comparable to a normal population. The evolution can be characterized by the occurrence of malignant complications. These latter may alter the prognosis of the disease by increasing mortality. Besides, these complications are dominated by lymphoma while digestive carcinomas are rare. We report two cases of jejunum carcinoma in adult celiac disease through which we will try to elucidate the specific diagnosis and treatment of these complications.

Keys- words: Adult, celiac disease, carcinomas, lymphomas

INTRODUCTION

La maladie cœliaque est une entéropathie auto-immune liée à l'ingestion de gluten. Elle survient chez des sujets génétiquement exposés. Elle se traduit habituellement par un syndrome de malabsorption fait de diarrhées chroniques en rapport avec une atrophie villositaire. Parfois l'intolérance au gluten est longtemps méconnue et se révèle par une dégénérescence maligne. Il s'agit essentiellement de lymphomes, les carcinomes digestifs sont rarissimes. A travers une étude de deux observations

d'adénocarcinome sur maladie cœliaque, les aspects cliniques et thérapeutiques sont discutés.

OBSERVATION 1

Patient de 37 ans, sous régime sans gluten pour maladie cœliaque depuis 13 ans, présentait en 2001 un syndrome subocclusif. La radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP) montrait une aérogrélie sans niveau hydro-aérique, l'échographie abdominale et le transit du grêle étaient en faveur d'une tumeur jéjunale. La fibroscopie oeso-gastroduodénale montrait une gastrite chronique avec atrophie villositaire totale. L'exploration chirurgicale trouvait une tumeur jéjunale avec adénopathies mésentériques.



Figure 1 : vue opératoire d'une tumeur jéjunale sur maladie cœliaque

Une résection segmentaire de la tumeur et du mésentère a été réalisée. L'histologie de la pièce opératoire était en faveur d'un adénocarcinome jéjunale avec envahissement ganglionnaire. Le patient a reçu une chimiothérapie à base de 5-fluoro-uracile et suivi en consultation externe depuis deux ans.

OBSERVATION 2

Patiente de 45 ans, présentait des douleurs péri-ombilicales intenses depuis trois mois. Ces douleurs étaient accompagnées de vomissements sans troubles du transit ni de notion d'hémorragie digestive. Son examen clinique trouvait un empatement sus-ombilical avec pâleur cutanéomuqueuse diffuse. Le bilan biologique montrait une anémie à 9g/dl d'hémoglobine et une hypo albuminémie à 28g/l. La fibroscopie oeso-gastroduodénale objectivait une gastrite congestive avec atrophie des villosités duodénale dont la biopsie était en faveur d'une maladie cœliaque.

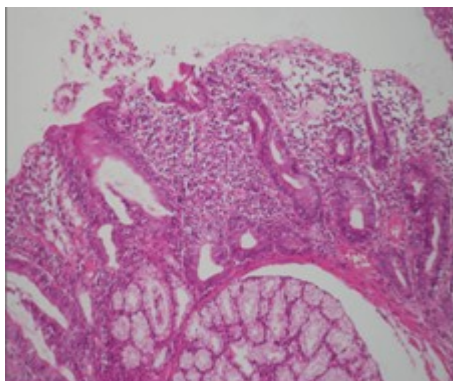


Figure 2 : Vue microscopique d'une biopsie duodénale montrant une Atrophie villositaire, une hyperplasie des cryptes et une lymphocytose intra épithéliale compatible avec une maladie cœliaque.

La tomodensitométrie abdominale objectivait un épaississement pariétal jéjunal. En per-opératoire, il s'agissait d'une tumeur à 50cm de l'angle duodéno-jéjunal sans autres localisations tumorales. Une résection segmentaire du jéjunum passant à 5cm de part et d'autres de la tumeur a été envisagée. L'étude histologique définitive de la pièce opératoire concluait à un adénocarcinome lieberkuhien moyennement différencié sur maladie cœliaque.

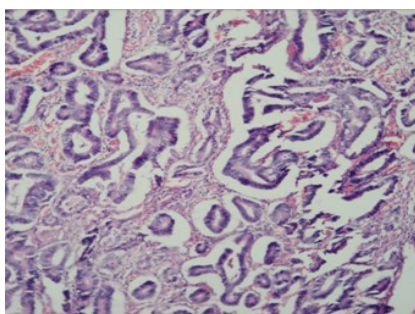


Figure 3 : Vue microscopique de la pièce opératoire montrant une prolifération carcinomateuse faite de glandes de Lieberkuhen comportant des atypies cyto-nucléaires modérées.

DISCUSSION

La maladie cœliaque est une entéropathie provoquée par l'ingestion de gluten. Elle survient chez des sujets génétiquement exposés. Cette affection se révèle surtout à l'enfance avec une prédominance féminine (sexe ratio égale à trois) [1]. Sa survenue chez l'adulte est rare, elle traduit des formes pauci symptomatiques longtemps méconnues se révélant parfois par des complications malignes. La prévalence des lésions malignes au cours de la maladie cœliaque de l'adulte non traitée est de l'ordre de 10% [2]. Ces lésions sont dominées par les lymphomes (risque multiplié par six) [3]. Les adénocarcinomes du grêle sur maladie cœliaque sont peu rapportés dans la littérature (moins de 1% de l'ensemble des cancers digestifs) [4]. Ces carcinomes peuvent être responsables d'anémie par saignements occultes, de douleurs abdominales, de

vomissement voire d'un amaigrissement massif. Ces signes cliniques sont peu spécifiques et sont le plus souvent attribués à la maladie cœliaque sous jacente. Ces cancers doivent donc être suspectés devant la recrudescence des symptômes et /ou la résistance primitive ou secondaire au régime sans gluten (RSG). Mais, il faut d'abord éliminer une mauvaise observance du régime par la recherche d'une atrophie villositaire duodénale et d'auto-anticorps sériques (anticorps anti-gliadine et anti-endomysium).

Le diagnostic du carcinome jéjunal repose sur l'entéroscopie poussée, la capsule endoscopique et l'enteroscaner. Parfois, ce carcinome est découvert lors d'une laparotomie pour complication chirurgicale aiguë (hémorragie, perforation ou occlusion intestinale) révélant une maladie cœliaque jusqu'alors méconnue [5,6] (cas de notre observation 2).

L'étiopathogénie demeure inconnue, mais certains expliquent la survenue d'adénocarcinome du jéjunum sur maladie cœliaque par l'augmentation de la perméabilité intestinale aux carcinogènes environnementaux induite par l'inflammation chronique [4].

Le traitement des carcinomes du jéjunum repose principalement sur la chirurgie. Celle-ci consiste en une résection segmentaire à visée carcinologique emportant la totalité de la tumeur et passant en zones saines. Le traitement complémentaire comporte une chimiothérapie à base de 5FU en cas d'extension ganglionnaire ou métastatique. Le pronostic des carcinomes du jéjunum développé sur maladie cœliaque est globalement sombre. Son amélioration passe par un diagnostic précoce et une exérèse chirurgicale complète.

CONCLUSION

Les adénocarcinomes du jéjunum sur maladie cœliaque bien que rares, doivent être suspectés devant toutes recrudescence des symptômes et /ou la résistance primitive ou secondaire du régime sans gluten strict. Ce régime corrige les troubles carencielles et peut prévenir le développement de ces cancers.

REFERENCES

1. G. Malamut, C. Cellier. Maladie cœliaque de l'adulte. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Gastro-entérol 2008; 9-053-A-20.
2. S. Lepers et al. La maladie cœliaque de l'adulte : aspects nouveaux. Rev Med Interne 25 (2004) 22-34
3. J. Cosnes, I. Nion-Larmurier. Les complications de la maladie cœliaque. Pathol Biol (Paris) 2011, doi :10.1016/j.patbio. 2011. 03. 004
4. N. Brousse, J. W. R. Meijer. Malignant complications of celiac disease. Best Practice & Research Clinical Gastroenterology 2005 ; 19 (3): 401-412
5. Freeman HJ. Neoplastic disorders in 100 patients with adult celiac disease. Can J Gastroenterol 1996; 10: 163-166
3. Freeman HJ. Malignancy in adult celiac disease. World J Gastroenterol 2009; 15(13): 1581-1583