

## Hémorragie Digestive Révélant Un Rare Cas De Sarcome Histiocytaire Primitif Gastrique

I.Akoch ,N.Lahmidani , M.Lahlali, A.Lamine , H.Abid, M El Yousfi ,  
D.Benajah, A.Ibrahimi , M.ElAbkari

Service de gastroentérologie , CHU Hassan II de Fès , Faculté de Médecine et de pharmacie de Fès  
Corresponding Author: Nada Lahmidani

---

**Résumé :** Le sarcome histiocytaire (SH) gastrique est une prolifération maligne rare des cellules histiocytaires matures, représentant moins de 1% de toutes les tumeurs malignes lympho-hématologiques, avec un âge moyen de 55 ans au moment du diagnostic. Les patients atteints de SH ont généralement un mauvais pronostic en raison de son comportement clinique agressif. Le SH est généralement présent dans les ganglions lymphatiques, et le tractus gastro-intestinal est le site extra-nodal le plus fréquent. Son diagnostic repose essentiellement sur la confirmation de sa lignée histiocytaire et l'exclusion des autres tumeurs peu différenciées. Nous rapporterons le cas d'un patient âgé de 72 ans, souffrant d'une hémorragie digestive type méléna. Les résultats de la fibroscopie œsogastroduodénale et de la biopsie avec la confirmation immunohistochimique étaient en faveur d'un sarcome histiocytaire gastrique. La TDM thoraco-abdomino-pelviennne était en faveur d'une tumeur gastrique métastatique au niveau hépatique et pulmonaire avec une tumeur intra canalaire papillaire et mucineuse (TIPMP) mixte du pancréas. Le patient a été adressé en oncologie pour une chimiothérapie. La détection précoce et le diagnostic précis de ce néoplasme rare sont importants car ils peuvent avoir un impact sur le pronostic des patients. La collecte et l'évaluation des sarcomes histiocytaires gastriques sont importantes pour obtenir de nouveaux progrès dans le pronostic et la prise en charge thérapeutique.

**Mots clés :**

Sarcome histiocytaire- Estomac- Immunohistochimie.

**Abstract:** Gastric histiocytic sarcoma (HS) is a rare malignant proliferation of mature histiocytic cells, representing less than 1% of all lympho-hematologic malignancies, with an average age of 55 years at the time of diagnosis. Patients with HS tend to have a poor prognosis because of their aggressive clinical behavior. SH is usually present in the lymph nodes, and the gastrointestinal tract is the most common extra-nodal site. His diagnosis is based mainly on the confirmation of his histiocytic lineage and the exclusion of other poorly differentiated tumors. We will report the case of a 72 years old patient suffering from digestive haemorrhage type melena. The results of the esogastroduodenal fibroscopy and biopsy with immunohistochemical confirmation favored gastric histiocytic sarcoma. Thoraco-abdominopelvic CT was suggestive of a metastatic gastric tumor at the hepatic and pulmonary level with a papillary and mucinous intra-ductal tumor (IPMT) mixed in the pancreas. The patient was referred oncology for chemotherapy. Early detection and accurate diagnosis of this rare neoplasm are important because they can have a great importance on the prognosis of patients. The collection and evaluation of gastric histiocytic sarcoma is important for further progress in prognosis and therapeutic management.

**Keywords:** Histiocytic sarcoma; Stomach; Immunohistochemistry.

---

Date of Submission: 05-06-2019

Date of acceptance: 20-06-2019

---

### I. Introduction

Les tumeurs histiocytaires sont issues de la prolifération maligne des cellules présentant des caractéristiques morphologiques et immunophénotypiques de différenciation histiocytaire [1]. Elles ont une origine commune et regroupée sous le terme M-PIRE (mononuclear phagocyte and immunoregulatory effector) [2]. Cette entité regroupe des cellules mononuclées impliqués dans la phagocytose par les macrophages et dans le processus d'immunorégulation (Cellules de Langerhans de la peau, cellules interdigitées et les cellules dendritiques folliculaires ganglionnaires) [2]. Se sont des tumeurs très rares et de reconnaissance récente.

Dans le tractus digestif, l'atteinte gastrique primitive est exceptionnelle, seuls quelques cas qui ont été signalés dans la littérature. Leurs diagnostics nécessitent le recours aux techniques d'immunohistochimie et de biologie moléculaire, qui permettent de les distinguer des proliférations lymphocytaires.

Nous rapporterons ici un cas de sarcome histiocytaire gastrique primitif et nous effectuons une revue de la littérature médicale pour préciser les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, histologiques, immunohistochimique des tumeurs histiocytaires de localisation digestive.

## II. Observation

Il s'agit d'un patient âgé de 72 ans, sans antécédents pathologiques notables. Consulte aux urgences dans un tableau d'une hémorragie digestive type méléna.

L'histoire de sa maladie remonte 1 mois avant son admission par l'installation d'un méléna isolé, sans hématomèse, sans autres digestifs ou extra-digestifs, le tout évaluant dans un contexte de syndrome anémique et d'amaigrissement important non chiffré.

L'examen clinique à son admission aux urgences trouve un patient conscient, tachycarde à 100 battements/min, eupnéique, avec des conjonctives décolorées. L'examen abdominal a objectivé de méléna frais au toucher rectal, pas de signes d'hypertension portale, pas de signes d'insuffisance hépatocellulaire, pas de masse palpable, pas d'organomégalie. L'examen dermatologique a objectivé la présence de multiples nodules cutanés violacés de forme arrondie, bien limités, à contours réguliers, de consistance dure, d'aspect angiomateux, avec des télangiectasies de taille variable allant de 0.5 à 4 cm, siégeant au niveau du cuir de chevelu, tronc et le pubis. (Figure 1). En concertation avec les dermatologues, et vu le contexte clinique du patient, on a incriminé ces nodules cutanés dans le cadre d'histiocytose malignes systémique. Avec à l'examen cervical, une tuméfaction de grande taille mesurant à peu près 3 cm, bilatérale, symétrique, indolore, fixe par rapport aux deux plans superficiels et profonds et dure à la palpation. Le reste de l'examen somatique était sans particularités.

Le bilan biologique initial avait objectivé une anémie normochrome normocytaire à 6.4 g/l, un taux de prothrombine à 72%, une hyperplaquettose à 624000 éléments/mm<sup>3</sup>, et un syndrome inflammatoire avec une hyperleucocytose à 24700 éléments/mm<sup>3</sup> et une CRP à 150.

Devant ce tableau clinique, on a réalisé une fibroscopie œsogastroduodénale qui a objectivé la présence au-dessous du cardia d'un processus tumoral ulcéro-bourgeonnant, hémi-circonférentiel, multifocal avec des intervalles de la muqueuse saine, s'étendant sur 12 cm jusqu'à la jonction antro-fundique. Le bulbe était déformé, siège aussi d'un processus ulcéro-bourgeonnant s'étendant dans le duodénum sur environ 3 cm.

La biopsie du processus gastrique a montré une prolifération tumorale maligne fusocellulaire atypique et régulière indifférencié avec des mitoses fréquentes.

Une étude immunohistochimique a été réalisée. Les cellules tumorales étaient positives pour les anticorps anti-CD68, anti-CD15 et anti p100. L'index de prolifération par le Ki67 était très élevé estimé à 80%. Par ailleurs, elles étaient négatives pour les anticorps anti-CD1a, AC anti-cytokératine 7, anti-cytokératine 19, anti-CD20, anti-CD3, anti-CD117, anti-Dog1, anti-CD34 et anti-desmine. Le diagnostic de sarcome histiocytaire à localisation gastrique a été posé.

L'échographie cervicale a montré la présence d'un goitre multi nodulaire hétérogène classée TIRADS V. La TSH, T3, T4 et la pro calcitonine étaient normaux.

Une TDM thoraco-abdomino-pelvienne a été réalisée dans le cadre de bilan d'extension, qui était en faveur d'une tumeur gastrique métastatique au niveau hépatique, pulmonaire . Le patient était adressé en oncologie pour recevoir sa cure de chimiothérapie.



**Figure 1 :** Lésion d'histiocytome cutané au niveau du visage.

### III. Discussion

Le SH gastrique est une pathologie extrêmement rare. Le terme "sarcome histiocytaire" a été décrit pour la première fois par Mathe en 1970, et l'organisation mondiale de la santé (OMS) le définit en 2008 comme un ensemble de prolifération maligne des cellules qui présentent les caractéristiques morphologiques et immunophénotypiques des histiocytes de tissus matures [3].

Jusqu'à présent, seuls un petit nombre des cas de SH a été décrit.

Dans notre étude, nous avons rapporté le cas d'un sarcome histiocytaire primitif métastatique au niveau cutané, pulmonaire et hépatique chez un sujet âgé. Ce qui est contre les données de la littérature qui ont montré que la tranche d'âge la plus touchée était l'adulte jeune, avec un âge moyen allant de 46 à 57.9 ans [3,4].

La pathogenèse n'est pas claire. Les principaux sites de formation sont les ganglions lymphatiques, les sites extra nodaux, tels que le système gastro-intestinal, la moelle osseuse et la peau [3].

Les patients se présentent habituellement dans un tableau de douleurs abdominales, une dyspepsie ou dans un tableau d'une hémorragie digestive type méléna [4] comme c'est le cas de notre patient. La taille de la tumeur décrite dans la littérature variait de 1.5 cm à 20 cm, et les lésions peuvent être ulcératives avec une hémorragie érosive [4,5]. Le SH peut impliquer plusieurs sites y compris le colon, le jéjunum, l'œsophage, le pancréas et le foie [5].

Hornick et al [6], ont déjà écrits 14 cas de SH extra nodaux et 13 cas de lymphomes histiocytaires réels. Parmi ces cas, un total de 12 cas situés dans le tractus gastro-intestinal a été rapporté chez 11 patients et un seul cas, la lésion était située dans l'estomac. Le SH gastrique peut être situé n'importe où dans l'estomac : Le cardia, le fundus, l'antra, la petite courbure, la grande courbure gastrique ou le bulbe comme c'est rapporté dans notre cas.

Les caractéristiques d'imagerie de SH gastrique ne sont pas spécifiques car il est difficile de les différencier des autres tumeurs malignes gastriques pour une évaluation radiologique seule. Le diagnostic repose essentiellement sur la confirmation de sa lignée histiocytaire, avec l'exclusion des autres tumeurs peu différenciés comme les lymphomes, les sarcomes et les carcinomes. Le SH est défini immunophénotypiquement par l'expression d'un ou plusieurs marqueurs histiocytaires (CD68, CD163, lysosome), et l'absence des cellules de Langerhans (CD1a, langerine), les cellules dendritiques folliculaires (CD21, CD35) et les marqueurs de cellules myéloïdes (CD33, CD13, myéloperoxydase). Le CD45 et HLA-DR sont généralement positifs. Le CD4 est souvent positif. L'indice ki-67 est variable [6,7].

Le traitement de SH gastrique comprend la chirurgie, la radiothérapie, la chimiothérapie, le traitement pas les anticorps monoclonaux, les immunomodulateurs, et les nouveaux agents ciblés. La résistance au traitement est élevée, et la majorité des patients présentent une maladie métastatique au moment du diagnostic, et les résultats du traitement ne sont pas satisfaisants.

Et malgré ce contexte, le pronostic à long terme est bon si la lésion est de petite taille et localisée.

Malheureusement, la survie des patients rapportés dans des études était moins de 1 an en raison de la nature agressive de la tumeur [5].

Une recherche dans la littérature a identifié 4 cas. Trois de ces patients ont été opérés, alors que le patient restant a reçu une chimiothérapie adjuvante (Tableau 1). Il est démontré que cette dernière peut être efficace et peut prolonger la survie des patients [6,8].

Treatment	Meta	CD68	LCA	S100	CD45RO	CD31	CD1	Ki-67	CD30	Follow-up
Operation	None	+	+	+	+	ND	ND	ND	-	DOD, 7 mo
Operation plus chemotherapy	None	+	ND	ND	+	+	+	+	ND	ANED, 4 mo
None	Lymph node	+	+	-	+	+	ND	ND	ND	DOD, 5 mo
Operation	Lymph node	+	+	+	ND	ND	ND	ND	-	ANED, 44 mo

ANED, alive with no evidence of disease; DOD, died of disease; LCA, leukocyte common antigen; ND, not done.

**Tableau 1** : Résultats de l'étude immunohistochimique [4].

### IV. Conclusion

Le SH gastrique est extrêmement rare. A notre connaissance, il s'agit du premier cas décrit au CHU Hassan II Fès. Le SH de l'estomac peut être primitif ou secondaire, la tumeur primitive semble être la plus répandue, et il peut coexister avec d'autres sites.

Il est difficile de différencier le SH de l'estomac avec les autres tumeurs gastriques pour une évaluation radiologique seule, d'où l'importance de l'étude immunohistochimique. Comme c'est un diagnostic rare, la collection et l'évaluation des cas supplémentaires sont importants pour obtenir de nouveaux progrès thérapeutiques et pronostics.

### **Référence**

- [1]. Olivier Saint-Marc et al. Sarcome gastrique à cellules interdigitées : Présentation inhabituelle d'une tumeur histiocytaire rare. *Gastroentérologie Clinique et Biologique*. Vol 26, N° 5 - mai 2002, pp. 526-528.
- [2]. Foucar K, Foucar E. The mononuclear phagocyte and immunoregulatory effector (M-PIRE) system: evolving concepts. *SeminDiagnPathol* 1990; 7:4-18.
- [3]. Yang Y, Jin L, Zhang J, et al. Primary huge histiocytic sarcoma of the stomach: a case report and systematic review. *Int J Clin Exp Med* 2016;9(10):19785-90.
- [4]. Toshiharu Hanaoka et al. A Case of G-CSF-Producing Histiocytic Sarcoma of the Stomach. *IntSurg* 2015; 100:568-573 DOI: 10.9738/INTSURG-D-14-00023.1.
- [5]. Nina Y. Petkova I, Radka G et al. A Rare Case of Primary Histiocytic Sarcoma of the Stomach. DOI: 10.1515/folmed-2017-0075.
- [6]. Hornick JL, Jaffe ES, Fletcher CD. Extranodal histiocytic sarcoma: clinicopathologic analysis of 14 cases of a rare epithelioid malignancy. *Am J SurgPathol* 2004; 28: 1133-1144.
- [7]. Vos J, Abbondanzo S, Barekman C, et al. Histiocytic sarcoma: a study of five cases including the histiocyte marker CD163. *ModPathol* 2005;18:693-704. [PMID: 15316312 DOI: 10.1097/01.pas.0000131541.95394.23].
- [8]. Dakeun Lee, Young-Bae Kim et al. Primary Gastric Histiocytic Sarcoma Reminiscent of Inflammatory Pseudo tumor: A Case Report with Review of the Literature. *The Korean Journal of Pathology* 2014; 48: 258-262.

Nada Lahmidani. " Hémorragie Digestive Révélant Un Rare Cas De Sarcome Histiocytaire Primitif Gastrique." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, vol. 18, no. 6, 2019, pp 57-60.