



HAL
open science

Gastric glomus tumors. Interest of ultrasound endoscopic biopsies for the diagnosis. About two cases

Arnaud Ronfaut, Marion Allart-Sava, Nelly Guilain, Benjamin Ducloux Lebon, Jean Philippe Le Mouel, Denis Chatelain

► To cite this version:

Arnaud Ronfaut, Marion Allart-Sava, Nelly Guilain, Benjamin Ducloux Lebon, Jean Philippe Le Mouel, et al.. Gastric glomus tumors. Interest of ultrasound endoscopic biopsies for the diagnosis. About two cases. *Annales de Pathologie*, 2021, 41 (5), pp.476-480. 10.1016/j.annpat.2021.03.013 . hal-03600261

HAL Id: hal-03600261

<https://u-picardie.hal.science/hal-03600261>

Submitted on 16 Oct 2023

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

Les tumeurs glomiques gastriques. Intérêt des biopsies sous échoendoscopie pour le diagnostic. A propos de deux cas.

Gastric glomus tumors. Interest of ultrasound endoscopic biopsies for the diagnosis. About two cases.

RONFAUT Arnaud ^{a,*}, ALLART-SAVA Marion ^b, GUILAIN Nelly ^a, DUCLOUX LEBON Benjamin ^a, LE MOUËL Jean Philippe ^b, CHATELAIN Denis ^a.

^a *Service d' anatomie pathologique du CHU d' Amiens, CHU Nord, centre hospitalier universitaire Amiens-Picardie Site Nord, place Victor-Pauchet, 80000 Amiens, France.*

^b *Service de gastroentérologie, CHU d' Amiens, CHU Sud, centre hospitalier universitaire Amiens-Picardie Site Sud, 80054 Amiens, France*

Auteur correspondant : Arnaud RONFAUT

Adresse e-mail : ronfaut.arnaud@chu-amiens.fr

Numéros téléphone: 06 46 67 09 52

Mots clefs : TUMEUR GLOMIQUE, GASTRIQUE, ECHO-ENDOSCOPIE, TUMEUR MESENCHYMATEUSE, BIOP-SIE.

Keywords: GLOMIC TUMOR, GASTRIQUE, ENDOSCOPIC ULTRASOUND , MESENCHYMAL TUMOR, BIOPSY.

Résumé:

Les tumeurs glomiques sont des tumeurs mésoenchymateuses rares majoritairement bénignes même si quelques cas malins ont été décrits dans la littérature. Ces tumeurs sont de localisation habituellement cutanée ou sous cutanée, cependant elles peuvent exceptionnellement être de localisation gastrique. Nous en rapportons deux nouvelles observations diagnostiquées sur des biopsies réalisées par écho-endoscopie. La première concernait un homme de 66 ans et la seconde un homme de 78 ans. Dans ces deux observations les lésions étaient de localisation antrale, nodulaire, bien limitée. Les biopsies retrouvaient une prolifération tumorale d' architecture trabéculée, composée de cellules monomorphes, au cytoplasme éosinophile, de taille moyenne, au noyau arrondi, régulier, sans mitose ni nécrose, se disposant en périphérie de capillaires distendus et ramifiés. A l' étude immunohistochimique, les cellules tumorales exprimaient l' actine musculaire lisse et la

caldesmone. L' index de prolifération KI 67 était très faible. En pratique le diagnostic pré-opératoire reste cependant difficile car il n' y a pas d' aspect typique en imagerie ni en écho-endoscopie permettant de les distinguer d' autres tumeurs pariétales gastriques. Il n' existe pas à ce jour de consensus sur la prise en charge thérapeutique des tumeurs glomiques gastriques. Cependant la résection endoscopique par dissection sous muqueuse associée à une surveillance endoscopique semble être une méthode de choix, permettant de surseoir à la chirurgie ouverte ou laparoscopique notamment lorsque ces tumeurs sont de petite taille (<30 mm).

Summary:

Glomus tumors are rare mesenchymal tumors, mostly benign, although a few malignant cases have been described in the literature. These tumors are usually localized subcutaneously or subcutaneously, however they may exceptionally be gastric localized. We report two new observations diagnosed on biopsies performed by echo endoscopy. The first was a 66-year-old man and the second a 78-year-old man. In both cases, the lesions were on astral, nodular, and very limited location. The biopsies revealed a tumor proliferation of trabecular architecture, composed by monomorphic cells, with eosinophilic cytoplasm, medium size, with a rounded, regular nucleus, without mitosis or necrosis, with distended and branched capillaries on the periphery. In immunohistochemical studies, tumor cells expressed smooth muscle actin and caldesmone. The proliferation index KI 67 was very low. In practice, however, preoperative diagnosis remains difficult because there is no typical appearance in imaging or echo-endoscopy to distinguish them from other gastric parietal tumors. To date, there is no consensus on the therapeutic management of gastric glomus tumors. However, endoscopic resection by dissection under the mucosa associated with endoscopic monitoring seems to be a method of choice as well as a way to postpone open or laparoscopic surgery, especially when these tumors are small (<30mm).

Introduction :

Les tumeurs glomiques sont des tumeurs mésoenchymateuses bénignes rares habituellement cutanées ou sous-cutanées (1–5). Les localisations gastriques sont rares (1,2,5–7). Jusque récemment le diagnostic n' était le plus souvent réalisé que sur une pièce opératoire de gastrectomie, et le diagnostic habituellement suspecté en imagerie était celui d' une tumeur stromale du tractus gastro-intestinal ou d' une tumeur neuro-endocrine. Le développement des prélèvements biopsiques sous écho-endoscopie permet désormais de faire le diagnostic sans recourir à une chirurgie grevée d' une morbidité notable. Nous en rapportons deux nouvelles observations pour illustrer cela.

Cas anatomo-cliniques :

Le premier cas concernait un homme de 66 ans consultant pour des douleurs de l' hypocondre gauche. Une tomographie abdomino-pelvienne avec injection de produit de contraste était réalisée et mettait en évidence une petite lésion nodulaire de 10 mm au sein de la paroi postérieure de la région antro-pylorique, faisant évoquer en première intention, en imagerie, une tumeur neuro-endocrine, un léiomyome ou un schwannome. La fibroscopie oesogastroduodénale mettait en évidence une lésion sous-muqueuse antrale et l' écho endoscopie retrouvait au niveau de l' antre la présence d' une formation arrondie échogène de 10 mm située dans la 3^{ème} couche de la paroi gastrique (sous-muqueuse) et la 4^{ème} couche (muscleuse), sans adénopathie périgastrique. Des biopsies sous écho endoscopie étaient réalisées.

Dans la seconde observation, une lésion tumorale de la paroi gastrique était découverte fortuitement lors d' un scanner abdomino-pelvien avec injection de produit de contraste réalisé chez un homme de 78 ans, présentant une douleur de l' hypocondre droit en rapport avec une cholecystite aiguë. A l' examen tomographique, la lésion prenait le produit de contraste et mesurait 20 mm dans le plan axial faisant évoquer le diagnostic de tumeur neuro-endocrine ou de tumeur stromale du tractus gastro-intestinal. L' écho endoscopie mettait en évidence au niveau gastrique, une lésion antrale de la 4^{ème} couche (muscleuse) à proximité de la grande courbure mesurant 20 mm, d' aspect hétérogène avec une portion hypoéchogène et une autre hyperéchogène. Le diagnostic évoqué était alors plutôt celui d' une tumeur bénigne à type de léiomyome. Des biopsies sous écho-endoscopie étaient réalisées et adressées dans le service d' anatomie pathologique.

L' aspect des deux lésions était similaire histologiquement. Il s' agissait de tumeurs d' architecture trabéculée et diffuse, composées de cellules arrondies monomorphes avec des bordures cellulaires nettes, au cytoplasme éosinophile ou clarifié au noyau arrondi, régulier à chromatine dense avec quelques halos périnucléaires (figures 1 et 2). Les cellules se disposaient autour de capillaires distendus. Il n' existait pas de mitose ni de remaniement nécrotique. L' interstitium était focalement fibreux et hyalin. A l' étude immunohistochimique, les cellules tumorales exprimaient l' actine musculaire lisse (figure 3a), focalement pour certaines, la caldesmone (figure 3b). Les cellules tumorales n' exprimaient pas le CD117, DOG1, le CD 34, ERG, la desmine, les récepteurs hormonaux, la cytokératine polyclonale AE1/AE3, l' EMA ni la chromogranine ni la synaptophysine. L' index de prolifération Ki 67 était très faible, estimé à moins de 2%.

Pour les deux patients, après réunion de concertation pluridisciplinaire la décision d' une simple surveillance en imagerie était retenue, du fait de la nature bénigne de la lésion et de l' impossibilité de réaliser une résection endoscopique. L' indication chirurgicale n' était pas non plus retenue. Les patients se portaient bien avec des suivis de 3 ans dans la première observation et de 14 mois dans la seconde observation.

Discussion

Les tumeurs glomiques sont rares et dériveraient du glomus neurovasculaire de Masson qui jouerait un rôle dans la régulation de la microcirculation et de la thermorégulation au niveau cutané (3,4,7). La localisation cu-

tanée est la plus classique, avec des tumeurs se manifestant le plus souvent par des nodules douloureux, violacés, au niveau des extrémités distales en particulier des doigts (1,2,4).

Mais les tumeurs glomiques sont ubiquitaires (1) et la localisation gastrique a été signalée pour la première fois par De Bussacher en 1948 (4). Plus de 130 cas de tumeurs glomiques gastriques ont été rapportées dans la littérature (4). Elles constituent 1% des tumeurs mésenchymateuses gastriques (2–5). Elles sont plus souvent diagnostiquées chez la femme à un âge médian de 55 ans (1–3,5). La plupart des tumeurs du glomus gastrique se manifestent par des symptômes peu spécifiques à type d' inconfort abdominal, de douleurs épigastriques parfois ulcéreuses, ou de saignements gastriques. Ces tumeurs sont parfois asymptomatiques et de découverte fortuite en imagerie (1–3,5). Les tumeurs glomiques gastriques sont le plus souvent uniques et localisées au niveau de l' antre ou du pylore (2–7). Elles se développent dans la sous muqueuse ou plus souvent dans la musculuse de la paroi gastrique (2,3,5,7). La plupart des tumeurs sont intra-murales, mesurant de 1,3 à 7 cm de diamètre avec une taille moyenne de 2,5 cm (5).

Macroscopiquement, il s' agit d' une tumeur de consistance molle à caoutchouteuse, parfois spongieuse, de couleur blanchâtre parfois rosée, rougeâtre ou marron. Elle présente souvent des remaniements hémorragiques et parfois des calcifications (5).

Histologiquement les tumeurs ont une architecture trabéculée, et sont composées de cellules arrondies, de taille moyenne, au cytoplasme éosinophile, au noyau régulier, sans atypies ni mitoses. Elles siègent au contact de capillaires hyperplasiques, ramifiés et souvent distendus. Morphologiquement l' aspect peut faire évoquer celui d' une tumeur neuro-endocrine, d' un paragangliome ou d' une tumeur du tractus gastro-intestinal gastrique (GIST) de type épithéloïde. L' immunohistochimie est d' une aide précieuse au diagnostic (2,3,5). En effet, les tumeurs glomiques expriment presque toujours l' actine musculaire lisse, la caldesmone, la calponine et la vimentine (2,3,5). Toutefois, il a été rapporté dans la littérature un certain nombre de tumeur glomique exprimant la synaptophysine, CD34 ou DOG1 (5,8). Ceci peut être source de confusion avec ses principaux diagnostics différentiels que sont les GIST (qui expriment le plus souvent CD117, DOG1 et CD 34) et les tumeurs neuro-endorines (qui expriment le plus souvent la chromogranine A et la synaptophysine). En général, les tumeurs glomiques n' expriment pas la Protéine S100 (permettant d' exclure un diagnostic de paragangliome), ERG, la desmine, les récepteurs hormonaux, les Cytokératines polyclonales AE1/AE3, le CD117 ou la chromogranine A (2,3,5).

L' avènement et le développement des techniques d' écho-endoscopie permettent désormais d' obtenir plus aisément des fragments tumoraux pour le diagnostic histologique, ce qui était plus difficile par le passé car les biopsies réalisées lors des endoscopies traditionnelles étaient trop superficielles, et de ce fait le diagnostic n' était le plus souvent réalisé que sur pièce opératoire (1–3). Les techniques d' écho-endoscopie ainsi que l' imagerie par tomodensitométrie avec injection, et IRM avec injection permettent d' orienter le diagnostic devant une tumeur nodulaire, bien limitée, ronde ou ovale, antrale, légèrement hyper-échogène et développée aux dépens le plus souvent de la 4ème couche dans la musculuse, voir parfois de la 3ème couche dans la sous-muqueuse. Mais il n' y a toutefois pas actuellement d' aspect typique en imagerie et le diagnostic différentiel avec une GIST ou une tumeur neuro-endocrine demeure difficile (1–3).

Par le passé, la résection chirurgicale par gastrectomie partielle, parfois laparoscopique, était la principale option de traitement mais avec une morbi-mortalité non négligeable. Actuellement, la résection endoscopique semble être une alternative de choix à la chirurgie (9–11). D' après l' étude de Liu *et al.*, la résection endoscopique était le traitement de choix pour les tumeurs glomiques de moins de 30 mm, avec une meilleure tolérance et une moindre morbidité que la chirurgie (11). Les récentes directives des sociétés savantes de l'American Society for Gastrointestinal Endoscopy (ASGE) et du National Comprehensive Cancer Network (NCCN) indiquent que les tumeurs asymptomatiques de moins de 20 mm, sans caractéristiques de haut risque (bord irrégulier, espaces kystiques, hétérogénéité interne, lésions hyperéchogènes, ulcération de la muqueuse, progres-

sion tumorale pendant le suivi) pouvaient être suivies par écho-endoscopie à intervalles réguliers pour surveiller l' évolution tumorale (10,11).

Les tumeurs glomiques sont d' évolution majoritairement bénigne. Dans la plus grande série rapportée dans la littérature par Miettinen *et al.* en 2002, sur 32 cas décrits, un seul cas avait un comportement malin avec le développement de métastases hépatiques, entraînant le décès du patient. Cependant aucune donnée histologique sur cette tumeur n'aurait pu prédire un comportement malin, ce qui indique que les tumeurs glomiques gastro-intestinales notamment de grande taille ont un potentiel malin faible et imprévisible (5). Folpe *et al.* ont proposé certains critères à risque de « malignité » des tumeurs glomiques gastriques : localisation profonde, taille supérieure à 2 cm, mitoses atypiques ou activité mitotique élevée (avec plus de 5 mitoses / 50 HPF), atypies nucléaires marquées et zones composées de cellules fusiformes ou d' allure sarcomatoïde (12).

Chez nos deux patients ces caractéristiques histologiques n' étaient pas présentes ce qui était en faveur d' une évolution clinique favorable. Lorsque le diagnostic est posé sur des prélèvements biopsiques réalisés sous écho-endoscopie, et que la tumeur n' est pas résectable endoscopiquement, en l' absence de critères histologiques inquiétant ou inhabituels, une simple surveillance en imagerie est actuellement le plus souvent préconisée.

Conclusion:

Les tumeurs glomiques gastriques sont des tumeurs rares, d' évolution majoritairement bénigne même si d' exceptionnelles observations d' évolution maligne ont été décrites dans la littérature. Ces tumeurs ont une symptomatologie le plus souvent non spécifique et peuvent être asymptomatiques, de découverte fortuite. Le diagnostic pré-opératoire est difficile car il n' y pas d' aspect typique en imagerie. Toutefois, certaines caractéristiques écho-endoscopiques permettent d' orienter le diagnostic comme le caractère bien limité de la lésion, sa localisation antrale, dans la sous muqueuse ou la musculuse Ces techniques écho-endoscopiques permettent la réalisation de prélèvements biopsiques exploitables par le pathologiste, qui peut plus aisément porter un diagnostic morphologique de tumeur glomique, conforté par l' étude immunohistochimique. Il n' existe de pas à ce jour de consensus sur la prise en charge thérapeutique des tumeurs glomiques gastriques. Cependant la résection endoscopique par dissection sous muqueuse ou la simple surveillance semblent être des méthodes de choix et permettent de surseoir à la chirurgie.

Conflits d' intérêts : aucun.

Références

[1] Hu J, Ge N, Wang S, Liu X et al. The role of endoscopic ultrasound and endoscopic resection for gastric glomus: A case series and literature review. *J Transl Intern Med* 2019;7:149-54.

- [2] Yildiz P, Gucin Z, Bezmialem Vakif, Arici DS et al. Glomus tumor of the stomach. Department of Pathology at University School of Medicine, Istanbul, Turkey. *Turk J Surg* 2018;34:62-64
- [3] Arias-Romano AJ, Puya-Gamarro M, Rodríguez-Lobalzo Sa et al. Tumor glómico gástrico: un reto en el diagnóstico preoperatorio de las lesiones subepiteliales del estómago. *Gastroenterol Hepatol* 2018;41:670-1.
- [4] Zhang Y, Zhou P, Xu M, Chen W, et al. Endoscopic diagnosis and treatment of gastric glomus tumors. *Gastrointest Endosc* 2011;73:371-5.
- [5] Miettinen M, Paal E, Lasota J et al. Gastrointestinal Glomus Tumors: A Clinicopathologic, Immunohistochemical, and Molecular Genetic Study of 32 Cases. *Am J Surg Pathol* 2002;26:301-11.
- [6] Frikh R, Alioua Z, Harket A et al. Tumeurs glomiques: étude anatomoclinique de 14 cas avec revue de littérature. *Ann Chir Plast Esthét* 2009;54:51-6.
- [7] Chabowski M, Paszkowski A, Skotarczak J et al. Glomus Tumor of the Stomach – A Case Report and A Literature Review. *Pol J Surg* 2016;88:356-358.
- [8] Wong NACS, Shelley-Fraser G. Specificity of DOG1 (K9 clone) and protein kinase C theta (clone 27) as immunohistochemical markers of gastrointestinal stromal tumour: Specificity of DOG1 and PKC theta for GIST. *Histopathology*. Août 2010; 57:250-8.
- [9] Hoteya S, Iizuka T, Kikuchi D et al. Endoscopic submucosal dissection for gastric submucosal tumor, Endoscopic sub-tumoral dissection. *Dig Endosc* 2009;21:266-9.
- [10] Park YS, Park SW, Kim TI et al. Endoscopic enucleation of upper-GI submucosal tumors by using an insulated-tip electro-surgical knife. *Gastrointest Endosc* 2004;59:409-15.
- [11] Liu S, Zhou X, Yao Y et al. Resection of the gastric submucosal tumor (G-SMT) originating from the muscularis propria layer: comparison of efficacy, patients' tolerability, and clinical outcomes between endoscopic full-thickness resection and surgical resection. *Surg Endosc* 2020;34:405364.
- [12] Folpe AL, Fanburg-Smith JC, Miettinen M et al. Atypical and Malignant Glomus Tumors: Analysis of 52 Cases, With a Proposal for the Reclassification of Glomus Tumors. *Am J Surg Pathol* 2001;25:1-12.

Légendes des figures

Figure 1:

Cas n°1: Tumeur glomique d' architecture trabéculée, avec des cellules arrondies de taille petite à moyenne, au cytoplasme éosinophile, au noyau régulier, en périphérie de capillaires distendus. Stroma hyalin. Présence d' un fragment de musculature au contact (HES x 100).

Figure 2

Cas n°2: - Cellules tumorales arrondies de taille petite à moyenne, au cytoplasme éosinophile, au noyau arrondi, à chromatine dense, sans mitose, en périphérie de capillaires distendus (HES x 200).

Figure 1:

Case n°1: Glomus tumor with trabecular architecture, small to medium size rounded cells, eosinophilic cytoplasm, regular nucleus, on the periphery of distended capillaries. Hyaline stroma. Presence of a muscular fragment on contact (HES x 100).

Figure 2

Case n°2 : - Small to medium size rounded tumor cells, with eosinophilic cytoplasm, rounded nucleus, dense chromatin, without mitosis, on the periphery of distended capillaries (HES x 200).

Figure 3:

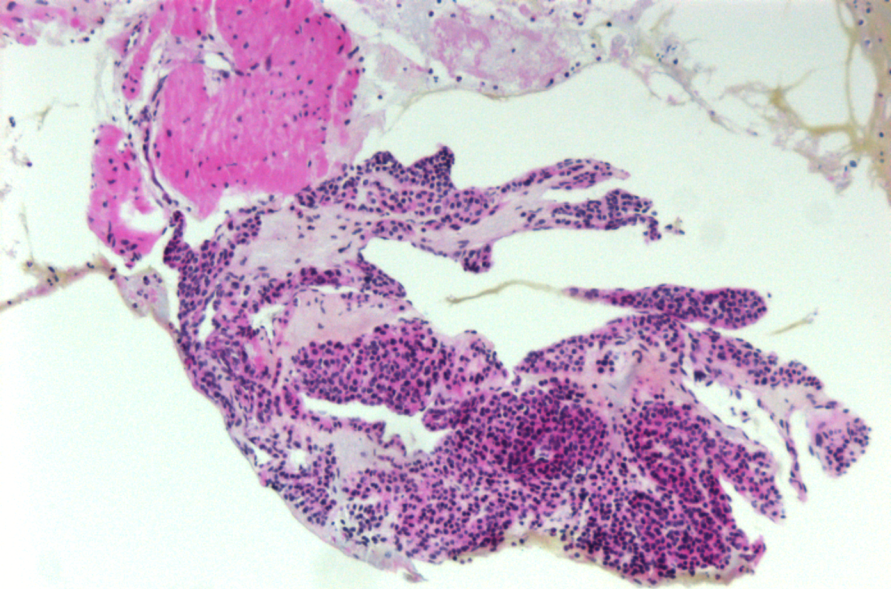
A: Présence d' un marquage cytoplasmique intense et diffus, des cellules tumorales avec l' actine musculaire lisse (immunohistochimie X200).

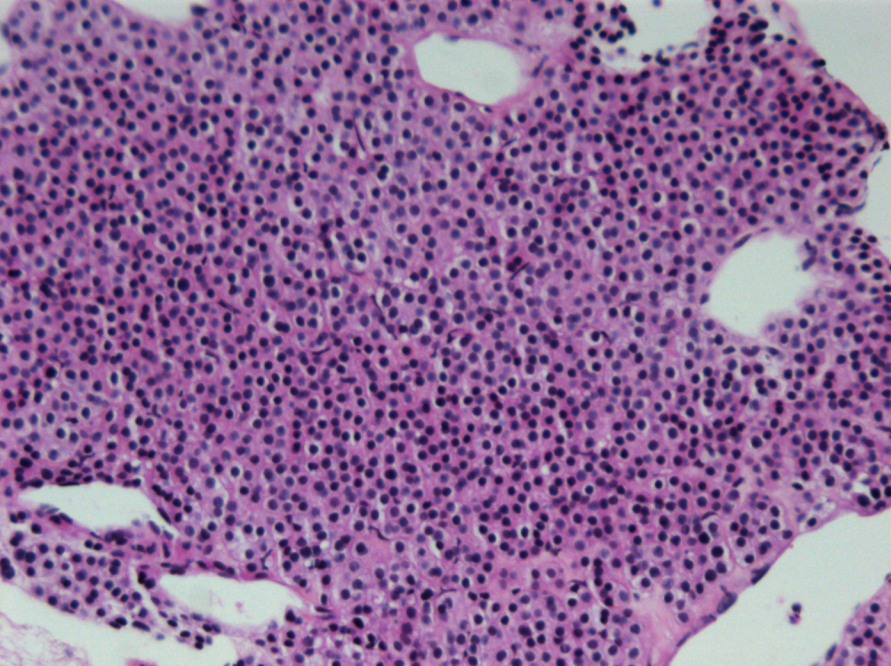
B: Présence d' un marquage cytoplasmique, hétérogène, de certaines cellules tumorales avec la H-caldesmone (immunohistochimie X200).

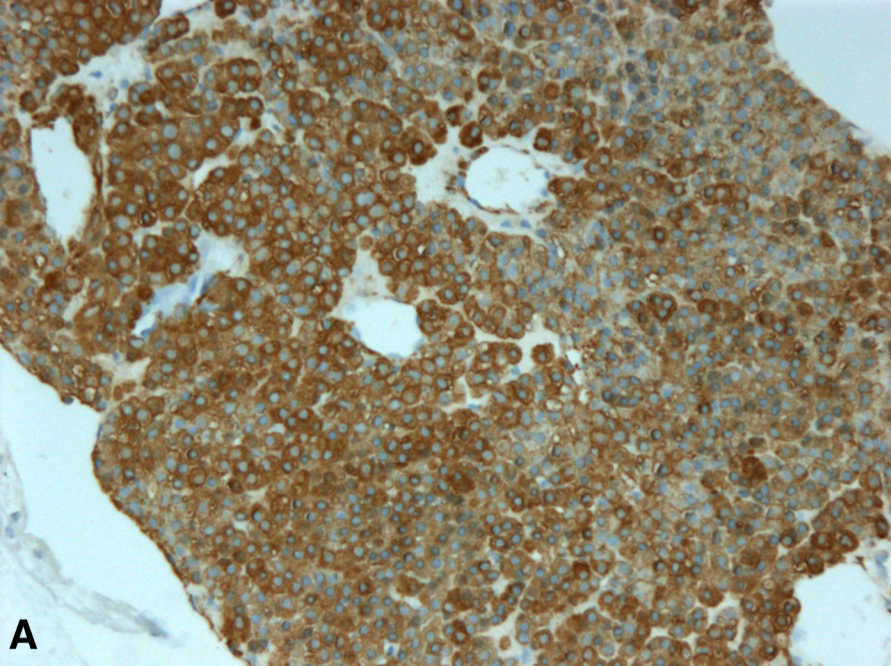
Figure 3:

A: Presence of intense and diffuse cytoplasmic labelling of tumor cells with smooth muscle actin (immunohistochemistry X200).

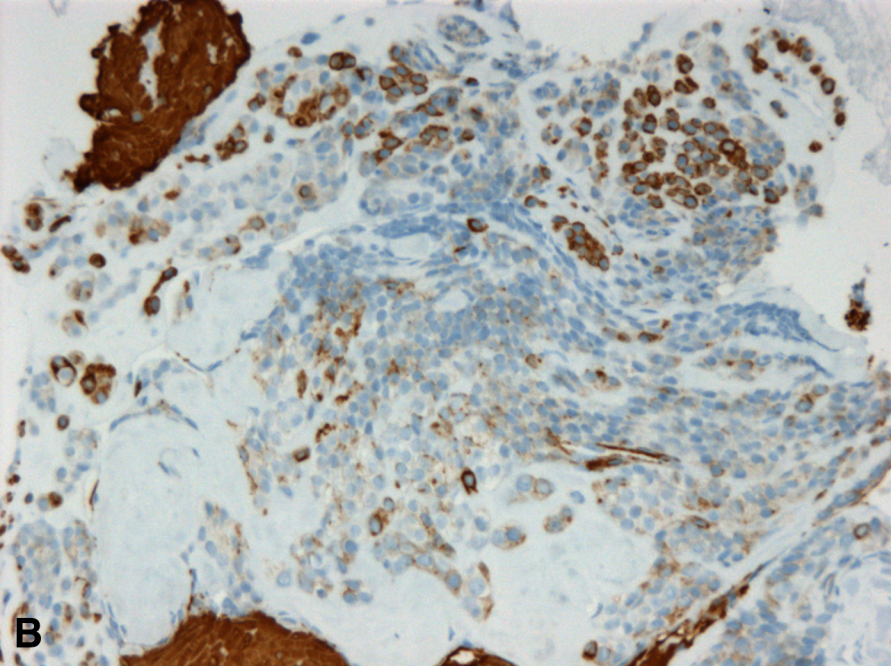
B: Heterogeneous cytoplasmic labelling of some tumor cells with H-caldesmone (immunohistochemistry X200).







A



B