

Qu'est-ce qu'une tumeur stromale gastro-intestinale?

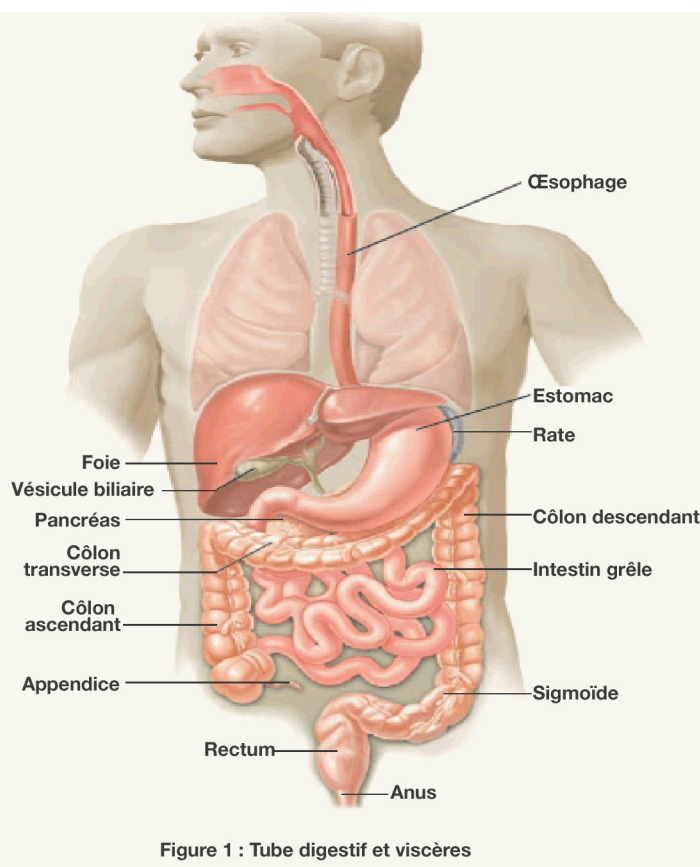
La tumeur stromale gastro-intestinale est une forme rare de cancer qui se développe dans le tube digestif (ou tractus gastro-intestinal). On l'appelle tumeur stromale parce que le cancer commence dans le stroma, ou tissu conjonctif. Plus précisément, la tumeur stromale gastro-intestinale apparaît dans les cellules interstitielles de Cajal, des cellules particulières qui régissent les mouvements rythmiques du tube digestif et que l'on trouve dans sa paroi. Les tumeurs stromales peuvent se former dans n'importe quelle partie du tube digestif, mais elles siègent principalement dans l'estomac (50-70 %) ou l'intestin grêle (20-30 %); on en trouve plus rarement dans le gros intestin, le rectum (5-15 %) ou l'œsophage (< 5 %)³. (Veuillez consulter la figure 1 : Tube digestif et viscères)

Les tumeurs stromales gastro-intestinales ne sont pas toutes malignes; certaines sont bénignes, ce qui signifie qu'elles ne se propagent pas à d'autres parties de l'organisme². Si la tumeur stromale est maligne (cancéreuse), elle peut se propager (métastatisation) à d'autres organes, plus particulièrement au foie. On nomme les cancers d'après la région du corps où ils prennent naissance; c'est pourquoi une tumeur stromale qui atteint le foie continue de s'appeler tumeur stromale gastro-intestinale et non tumeur du foie.

Comment la tumeur stromale gastro-intestinale se forme-t-elle²?

Nous ne savons pas exactement ce qui cause la tumeur stromale gastro-intestinale. D'après les connaissances actuelles sur le cancer, les cellules normales se transforment parfois en cellules cancéreuses à la suite de certains changements dans la structure de l'ADN, la molécule qui contient les instructions pour pratiquement tout ce que font les cellules. Ces changements se produisent entre autres lorsque les cellules se développent et se divisent. Les cellules doivent alors fabriquer une copie de l'ADN et, durant la copie, une erreur peut survenir et provoquer la mutation, ou une défectuosité, de l'un des gènes.

Certains de nos gènes, appelés *oncogènes*, stimulent la croissance et la division des cellules; d'autres, appelés *gènes suppresseurs de tumeurs*, ralentissent la division des cellules et entraînent leur mort au bon moment. Nous savons qu'un cancer peut être la conséquence de mutations de l'ADN qui ont pour effet soit d'activer les oncogènes, soit de désactiver les gènes suppresseurs de tumeurs. Certaines mutations génétiques sont parfois transmises des parents aux enfants, mais c'est rarement le cas pour la tumeur stromale gastro-intestinale : les mutations qui la causent surviennent la plupart du temps sans raison; elles sont alors dites sporadiques.



Chez la plupart des personnes atteintes d'une tumeur stromale gastro-intestinale, les cellules cancéreuses présentent une mutation de l'oncogène appelé *c-kit*, un gène présent dans toutes les cellules de l'organisme. Ce gène produit une protéine, appelée *KIT*, qui est activée seulement quand l'organisme a besoin d'un plus grand nombre de cellules interstitielles de Cajal, foyer de la tumeur stromale gastro-intestinale. Dans la majorité des cas de tumeur stromale, la mutation du gène *c-kit* fait en sorte que le gène ne se désactive jamais; les cellules peuvent alors croître et se diviser sans interruption, ce qui explique l'apparition du cancer. Dans certains cas, la tumeur stromale gastro-intestinale est causée par une mutation qui entraîne une trop grande production d'une protéine, appelée PDGFRA, par les cellules. Cette protéine agit de la même façon que la protéine *KIT*. Les protéines PDGFRA et *KIT* appartiennent à un groupe d'enzymes appelées tyrosine kinases, lesquelles constituent un élément important du diagnostic et du traitement de la tumeur stromale gastro-intestinale.

Les tumeurs stromales sont-elles fréquentes?

- Au Canada, près de 700 personnes pourraient développer une tumeur stromale gastro-intestinale cette année (de 10 à 20 personnes sur un million).
- Cette tumeur touche autant les hommes que les femmes, et n'est pas plus fréquente chez une race en particulier.
- Elle peut survenir dans tous les groupes d'âge, mais apparaît le plus souvent chez les personnes de plus de 50 ans.

Quels sont les facteurs de risque de la tumeur stromale, et que peut-on faire pour tenter de la prévenir?

À l'heure actuelle, à part les quelques cas où l'on a détecté un gène hérité, on ne connaît pas les facteurs de risque de formation d'une tumeur stromale gastro-intestinale. On ne connaît pas non plus de moyens efficaces de la prévenir.

Quels sont les symptômes de la tumeur stromale gastro-intestinale?

Souvent, la tumeur stromale ne produit pas de symptômes initialement, mais il arrive aussi qu'elle provoque les signes et les symptômes suivants :

- Douleur abdominale
- Sang dans les selles ou les vomissures
- Présence d'une masse palpable

Dans certains cas, la tumeur stromale gastro-intestinale se forme dans la gorge et cause des difficultés à avaler. Il arrive aussi qu'elle naisse dans l'intestin et entraîne un blocage, occasionnant ainsi des douleurs aiguës et des vomissements. On parle alors d'une obstruction intestinale, laquelle nécessite habituellement une intervention chirurgicale d'urgence où l'on procède à l'ablation de la tumeur.

Comment établit-on le diagnostic et le stade de développement d'une tumeur stromale?

La présence d'une tumeur stromale gastro-intestinale est souvent difficile à déceler, car la tumeur peut se dissimuler dans la paroi de l'estomac et ne provoquer aucun signe ni symptôme au début. Comme il n'existe actuellement aucun test de dépistage efficace ni de recommandation préconisant les dépistages de routine, la tumeur peut devenir assez grosse ou se propager à un autre organe avant d'être détectée. Il arrive parfois qu'une tumeur stromale soit découverte fortuitement au cours d'un examen périodique; par exemple, lors d'une coloscopie de dépistage (du cancer colorectal), d'une radiographie ou d'un examen par tomodensitométrie (scanner).

Les examens suivants servent à diagnostiquer les tumeurs stromales gastro-intestinales et à en déterminer le stade de développement² :

- Examen physique
- Examen d'imagerie (endoscopie, radiographie au baryum, échographie endoscopique, tomodensitométrie, résonance magnétique ou tomographie par émission de positons)
- Biopsie
- Détection immunohistochimique du récepteur KIT (CD117)
- Analyses sanguines
- Stadification histologique (examen du tissu tumoral au microscope)

La stadification d'une tumeur sert à décrire sa taille, son emplacement et la présence ou l'absence de dissémination. Plus le stade est avancé, plus la tumeur est dangereuse. Les médecins disposent de plusieurs outils diagnostiques pour déterminer le stade d'une tumeur. Une fois les examens terminés, ils peuvent établir à quel stade de développement est parvenue la tumeur. La définition des stades varie avec le type de cancer².

On n'a pas encore établi un système standard de stadification des tumeurs stromales gastro-intestinales. Deux facteurs servent couramment à déterminer si une tumeur stromale gastro-intestinale risque d'être maligne (cancéreuse) ou si elle est bénigne : la taille de la tumeur et l'indice mitotique (nombre de cellules en train de se diviser). Plus la tumeur est grosse et l'indice mitotique élevé, plus le risque de malignité est grand. De façon générale, les petites tumeurs (diamètre inférieur à 5 cm) sont moins susceptibles de se propager, donc les résultats du traitement risquent d'être meilleurs. Les tumeurs dont le pronostic est le plus favorable sont celles de moins de 2,5 cm de diamètre².

Risque de malignité des tumeurs stromales gastro-intestinales

Degré de risque	Taille de la tumeur*	Indice mitotique
Très faible	Moins de 2 cm	Moins de 5 cellules/50
Faible	De 2 à 5 cm	Moins de 5 cellules/50
Moyen	Moins de 5 cm	De 6 à 10 cellules/50
	De 5 à 10 cm	Moins de 5 cellules/50
Élevé	Plus de 5 cm	Plus de 5 cellules/50
	Plus de 10 cm	Tous les indices mitotiques

* Correspond au diamètre maximal
D'après Fletcher *et al.*, 2002.

Comment traite-t-on les tumeurs stromales?

La chirurgie constitue la principale méthode de traitement; elle a pour but d'enlever toute trace de cancer. Dans le cas d'une tumeur de petite taille, il est souvent possible de tout retirer lors de la chirurgie. Lorsque la tumeur est de grande taille ou qu'elle s'est propagée à d'autres organes, on peut quand même tenter d'effectuer une extraction complète, mais, dans ces circonstances, l'ablation d'une partie des autres organes atteints peut s'avérer nécessaire².

Contrairement à bien d'autres types de cancers, la tumeur stromale gastro-intestinale ne répond pas très souvent à la chimiothérapie, cette dernière est donc rarement utilisée². La radiothérapie n'est pas non plus très efficace pour réduire la taille de la tumeur stromale; on a peu souvent recours à cette méthode et, si on l'emploie, la plupart du temps, ce n'est que dans le but de soulager des symptômes comme la douleur². S'il est impossible d'extraire complètement la tumeur, le médecin peut décider d'avoir recours à un médicament sélectif appelé inhibiteur de tyrosine kinases, afin de diminuer la taille de la tumeur pour qu'elle soit plus facile à retirer². En stoppant l'action des protéines KIT et PDGF, les traitements ou les inhibiteurs de tyrosine kinases contribuent à bloquer l'envoi des signaux qui déclenchent la multiplication des cellules cancéreuses². Adressez-vous à un professionnel de la santé pour vous renseigner sur les traitements qui sont offerts au Canada et pour savoir si ces traitements pourraient vous être utiles².

Ces médicaments agissent uniquement sur des cellules particulières porteuses de récepteurs particuliers, alors que les agents de chimiothérapie classiques ciblent toutes les cellules qui se multiplient rapidement. Parlez à votre médecin pour en apprendre davantage sur les traitements qui sont offerts au Canada et sur la façon dont ils pourraient vous aider.

Il se pourrait que votre médecin vous invite à participer à un essai clinique. Le traitement du cancer est en constante évolution, les médecins étant sans cesse à la recherche de meilleures solutions. Les essais cliniques sont des études réalisées dans le but de déterminer si un nouveau traitement est sûr et efficace; à une étape ultérieure, on compare le nouveau traitement au traitement standard pour vérifier lequel est le meilleur².

Vous êtes entièrement libre d'accepter ou de refuser de prendre part à un essai clinique. Au cours de ces essais, on peut administrer des médicaments qui ne sont pas encore vendus au Canada; vous pourriez aussi contribuer à la mise au point d'un traitement plus efficace contre le cancer, dont profiteront de nombreux patients. Si vous décidez de ne pas participer à un essai clinique, vous continuerez de recevoir le meilleur traitement que votre médecin juge approprié à votre cas².

Pour obtenir des renseignements sur les essais cliniques en cours, veuillez consulter les ressources énumérées ci-dessous :

Institut de recherche de la Société canadienne du cancer

www.cancer.ca/research/?sc_lang=fr-CA

La Société canadienne du cancer fournit aussi de l'information au sujet de certains essais cliniques. Vous pouvez joindre le **Service d'information sur le cancer**, un service sans frais et bilingue pancanadien, au **1-888-939-3333**.

National Cancer Institute (États-Unis)

www.cancer.gov/CLINICALTRIALS

Cet organisme fournit des renseignements utiles sur les essais cliniques internationaux, y compris certains essais auxquels participent des centres de recherche au Canada.

La tumeur stromale gastro-intestinale au quotidien

Avoir une tumeur stromale gastro-intestinale peut causer tout un bouleversement dans la vie d'une personne. Même si les gens ne réagissent pas tous de la même façon, lorsqu'on apprend à une personne qu'elle a le cancer, on observe souvent un choc, du déni, de la détresse et d'autres sentiments du genre. Cela est particulièrement vrai dans le cas d'un diagnostic de tumeur stromale gastro-intestinale, une forme rare de cancer. Il est parfois difficile d'exprimer ce que l'on ressent, mais si on le fait, on peut obtenir un soutien précieux, tout en resserrant ses liens avec ses amis et les membres de sa famille.

Informez les autres

L'une des démarches les plus difficiles après un diagnostic de cancer est de l'annoncer à d'autres. Créez un climat propice à une conversation privée, dans le calme. amorcez la conversation lentement; donnez l'information à petites doses. soyez aussi honnête que possible au sujet de vos sentiments. La nouvelle suscitera diverses réactions chez les gens. Certaines personnes pourraient s'éloigner de vous parce qu'elles sont incapables d'affronter la situation. Ne vous en formalisez pas; entourez-vous plutôt de personnes attentives, avec lesquelles vous vous sentez à l'aise et qui souhaitent vous aider.

Les rapports sexuels

Presque toutes les personnes qui sont aux prises avec le cancer éprouvent des problèmes d'ordre sexuel au cours de leur maladie, que ce soit à cause du stress, de troubles physiques ou de problèmes relationnels. Toutefois, l'activité sexuelle occupe une place importante dans la vie, et les personnes atteintes d'une tumeur stromale gastro-intestinale peuvent continuer d'avoir des rapports sexuels.

Il est souvent utile d'avoir une discussion avec son partenaire au sujet de la sexualité et de toute crainte que l'un ou l'autre peut avoir à ce sujet. Ne brusquez rien et livrez-vous à des activités qui vous conviennent. Si la discussion s'avère difficile, les conseils d'un spécialiste pourraient se révéler utiles.

Le retour au travail et à la vie active

Le cancer et le traitement anticancéreux peuvent occasionner une très grande fatigue. Si c'est le cas, il pourrait vous être difficile de retourner au travail. Franchissez une étape à la fois, et réintégrez vos fonctions à raison d'une heure ou deux par jour.

Les personnes atteintes de cancer peuvent devenir déprimées. Il se peut que vous ne preniez plus plaisir à faire ce qui, auparavant, vous procurait beaucoup de satisfaction. Heureusement, ce problème peut être traité. Si vous ne pouvez vous remettre à vos activités normales bien que votre santé physique vous permette de le faire, c'est peut-être parce que vous souffrez de dépression : parlez-en à votre équipe soignante.

Ressources pour les patients

Les groupes ci-dessous peuvent vous fournir du soutien et vous renseigner sur le cancer. Vous pourrez peut-être composer plus facilement avec la maladie en connaissant mieux sa nature et son traitement ou en parlant avec d'autres personnes qui en sont atteintes.

Société canadienne du cancer (SCC)

www.cancer.ca

Service d'information sur le cancer de la SCC : 1-888-939-3333 (sans frais) . Télécopieur : 1-866-786-3934

La SCC est une ressource tant pour les patients que pour les professionnels de la santé. Vous trouverez sur le site Web de la SCC des nouvelles, des renseignements factuels et des conseils utiles pour vous et votre famille, entre autres :

- les développements les plus récents des études sur le cancer
- de l'information sur de nombreux types de cancer
- de l'information sur les nouveaux essais cliniques réalisés au Canada
- l'histoire de gens qui ont survécu au cancer
- des conseils permettant de mieux composer avec le cancer
- des liens menant à divers groupes d'entraide

GIST Support International (GSI)

www.gistsupport.org

GSI offre du soutien aux patients atteints de TSIG et à leur famille, et leurs fournit de l'information sur les travaux de recherche actuels. GSI vous permet de:

- communiquer avec d'autres personnes touchées par la maladie
- trouver des conseils pour faire face à la tumeur stromale gastro-intestinale
- échanger des renseignements avec un groupe par courrier électronique
- obtenir les dernières nouvelles au sujet des travaux de recherche et des essais cliniques dont les résultats pourraient vous concerner

The National Cancer Institute (NCI)

www.cancer.gov

Le site Web du NCI renferme une foule de renseignements factuels sur le cancer, les traitements et les essais cliniques, y compris certains essais auxquels participent des centres de recherche au Canada.

Life Raft Group Canada

www.liferaftgroup.ca

Références

1. Cancer Research UK. What is the treatment for GIST - Gastrointestinal Stromal Tumour? Accessible au : www.cancerhelp.org.uk/about-cancer/cancer-questions/what-is-the-treatment-for-gist-gastrointestinal-stromal-tumour
2. American Cancer Society. Gastrointestinal Stromal Tumor (GIST) Detailed Guide. Accessible au : www.cancer.org/docroot/CRI/content/CRI_2_4_7x_Gastrointestinal_Stromal_Tumors_Detailed_Guide.asp. Consulté le 22 décembre 2009.
3. Medscape. Gastrointestinal Stromal Tumors: eMedicine Gastroenterology. Accessible au : emedicine.medscape.com/article/179669-overview. Consulté le 22 décembre 2009.
4. Fondation canadienne des maladies inflammatoires de l'intestin. Anatomie et fonction du tube digestif. Accessible au : www.cafc.ca/French/mii/mii.html. Consulté le 22 décembre 2009.
5. GIST Support International. Prognosis for GIST. Accessible au : www.gistsupport.org/about-gist/prognosis.php. Consulté le 22 décembre 2009.
6. Société canadienne du cancer. Informer les autres d'un diagnostic de cancer. Accessible au : www.cancer.ca/Canada-wide/About%20cancer/Coping%20with%20cancer/Living%20with%20cancer/Telling%20people%20about%20a%20cancer%20diagnosis.aspx?sc_lang=fr-ca. Consulté le 23 décembre 2009.
7. Société canadienne du cancer. Sexualité. Accessible au : www.cancer.ca/Canada-wide/About%20cancer/Coping%20with%20cancer/Sexuality.aspx?sc_lang=fr-ca. Consulté le 23 décembre 2009.
8. Société canadienne du cancer. Tristesse et dépression. Accessible au : www.cancer.ca/Canada-wide/About%20cancer/Coping%20with%20cancer/Living%20with%20cancer/Sadness%20and%20depression.aspx?sc_lang=fr-ca. Consulté le 23 décembre 2009.