



Le sarcome épithélioïde de type proximal. A propos d'un cas pédiatrique de siège distal

Proximal-type epithelioid sarcoma. A distal pediatric case report

Kilani H., Driss M., Dhoub R., Boujelbane N., Ben Slama S., Abbas I., Sassi S., Mrad K., Ben Romdhane K.

Laboratoire d'Anatomie Pathologique et de Cytologie. Institut Salah Azaiz. Bab Saadoun 1007 Tunis

CORRESPONDANCE : Dr Kilani Houda

Adresse : UV4 bloc 100 type 9 El Menzeh 6 Ariana 2091

E-mail : kilhoud@yahoo.fr

RÉSUMÉ

Le sarcome épithélioïde est une tumeur rare. Récemment, on lui a décrit une variante de type proximal connue pour son caractère encore plus agressif. Cette entité touche rarement les enfants et pose des problèmes d'ordre diagnostique et thérapeutique. Son traitement n'est pas bien codifié et son pronostic reste sombre malgré les progrès de l'oncologie pédiatrique. A travers une nouvelle observation de sarcome épithélioïde de type proximal chez un enfant de 10 ans, nous discuterons les aspects cliniques, morphologiques et les différents diagnostics différentiels de cette entité rare.

Mots clés: sarcome épithélioïde, sarcome épithélioïde de type proximal, enfant

ABSTRACT

Epithelioid sarcoma (ES) is an uncommon soft tissue sarcoma. Lately, subtypes of ES, including proximal-type ES have been recognized, with relatively few reports on such cases.

We report here such a case in a 10 year old boy and we will describe clinical, histological and immunohistochemical features of this tumor with an emphasis on diagnostic pitfalls.

Keywords: epithelioid sarcoma, proximal type of epithelioid sarcoma, child

I. INTRODUCTION

Le sarcome épithélioïde est une tumeur maligne rare faisant partie des sarcomes des tissus mous individualisée en tant qu'entité anatomo-clinique en 1970 par ENZINGER [1]. Récemment on lui a décrit une variante de type proximal connue pour son caractère encore plus agressif [2].

II. OBSERVATION

Il s'agit d'un enfant âgé de 10 ans qui a consulté pour une tuméfaction indolore en regard de la loge thénare de la main droite, évoluant depuis quelques mois sans rapport avec l'os sous jacent ni ulcération cutanée associée. Les aires ganglionnaires axillaires et sus-claviculaires étaient libres. Une première exérèse a été réalisée 6 mois auparavant dans un hôpital régional et a conduit à une tumeur vasculaire de type hémangiopéricytome. Devant une récurrence de cette tumeur, une deuxième exérèse a été effectuée.

Le matériel adressé était fragmenté réalisant l'équivalent d'une masse de 2 cm de grand axe. Tous ces fragments étaient de couleur grisâtre, fermes et plus au moins translucides. L'examen microscopique montrait une prolifération tumorale faite de zones densément cellulaires alternant avec des zones lâches myxoïdes (Figure 1).

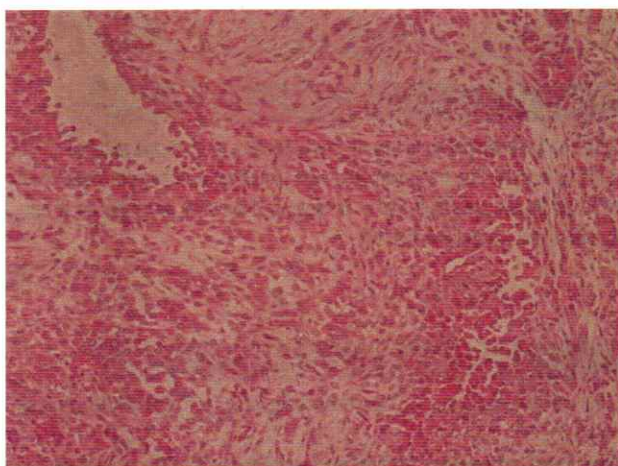


Figure 1: Prolifération cellulaire maligne alternant des zones densément cellulaires avec des zones lâches myxoïdes

Figure 1: Proliferation of malignant cells showing hyper-cellular zones associated with myxoid changes

Les cellules tumorales étaient souvent polygonales d'allure épithélioïde, au cytoplasme abondant éosinophile, pourvues d'un noyau augmenté de taille, avec une chromatine vésiculeuse centrée par un nucléole proéminent. Focalement, les cellules montraient un phénotype rhabdoïde avec un cytoplasme acidophile abondant refoulant le noyau en périphérie. Les figures de mitoses étaient nombreuses, parfois anormales. Ces cellules, agencées en nappes diffuses, montraient parfois un aspect dyscohésif simulant une prolifération vasculaire (Figure 2). Une composante à cellules fusiformes minime y était intimement associée à cette composante épithélioïde avec des images transitionnelles. Des foyers de nécrose tumorale étaient présents mais sans granulome associé.

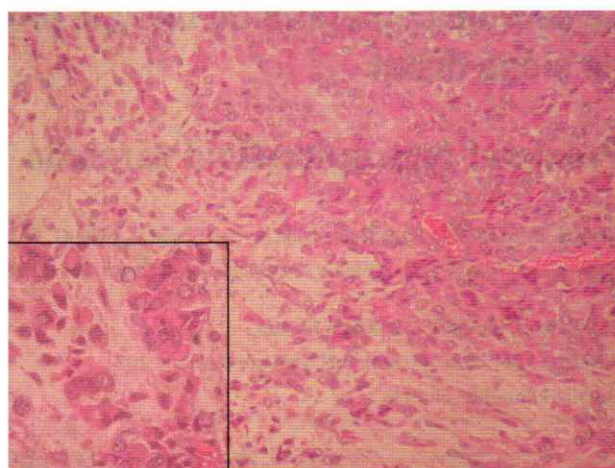


Figure 2: Cellules tumorales pourvues d'atypies et de nombreuses mitoses (En cartouche: cellules d'allure rhabdoïde)

Figure 2: Atypical Tumor cells with numerous mitoses (Rhabdoid cells)

En immuno-histochimie, les cellules tumorales exprimaient fortement la Pancytokératine (CK) et l'EMA (marqueurs de différenciation épithéliale), ainsi que la Vimentine (marqueur de différenciation mésenchymateuse) (Figure 3). Ces cellules étaient négatives pour la Myogénine et la Desmine (marqueurs de différenciation musculaire striée) ainsi que pour le CD31 (marqueurs de différenciation vasculaire).

Devant ces données morphologiques couplées aux résultats immuno-histochimiques, le diagnostic de sarcome épithélioïde dans sa variante proximale a été retenu.

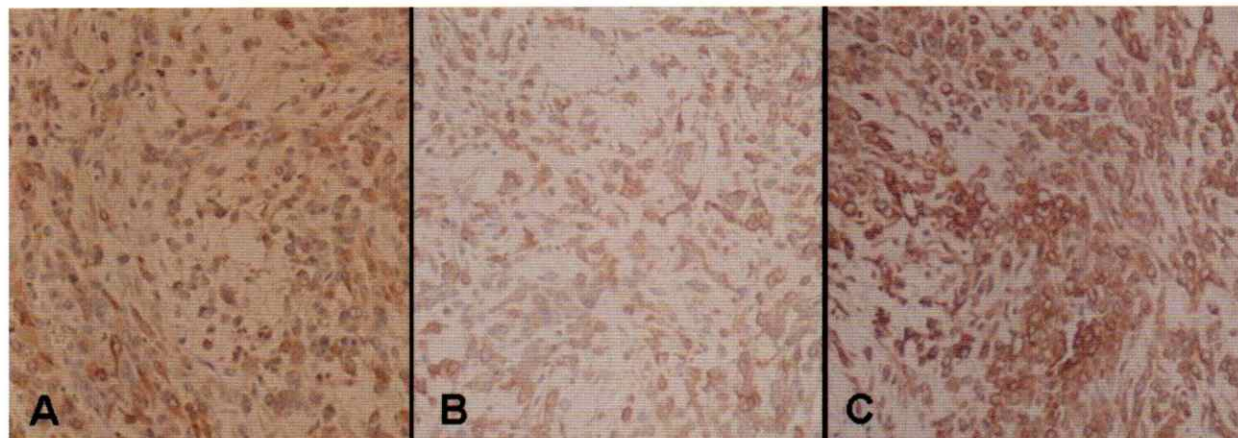


Figure 3: Immunohistochemistry : A : marquage cytoplasmique des cellules tumorales à la pancytokératine, B : Marquage positif à l'EMA, C : Positivité des cellules tumorales à la vimentine

Figure 3: Immunohistochemistry: A: Tumor cells express pan-cytokeratin with cytoplasm stain, B: Positive stain with EMA, C: Tumor cells express vimentin

III. DISCUSSION

Le sarcome épithélioïde dans sa forme conventionnelle, survient classiquement au niveau des extrémités distales des sujets jeunes en particulier au niveau de la main, des doigts et de l'avant-bras [1, 3].

La variante proximale du sarcome épithélioïde est souvent méconnue des chirurgiens et des anatomo-pathologistes et il n'est pas rare que le diagnostic ne se fait qu'après récurrence [2, 3]. Elle survient, comme la variante classique, chez des patients jeunes d'âge variable entre 20 et 40 ans [3, 4] et plus rarement chez les enfants [5, 6]. Sur le plan clinique, ce sont des tumeurs plus volumineuses que celles de la forme classique et siègent préférentiellement dans les tissus mous profonds, en particulier au niveau du pelvis/périnée mais aussi au niveau de la sphère gynécologique ainsi qu'à la racine des membres (fesse, hanche, région axillaire). En revanche, le siège proximal qui est à l'origine de leur dénomination, n'est pas exclusif et le siège distal, comme dans notre observation, a été aussi décrit dans la littérature [4, 6].

Histologiquement, cette tumeur se caractérise par une architecture particulière constituée par plusieurs nodules au centre desquels les cellules de type épithélioïde ou fusiforme ont tendance à s'altérer et à se nécroser, donnant un aspect pseudo-granulomateux [1, 4]. Cette variante proximale diffère de la forme classique par la présence de cellules tumorales de plus grande taille avec un cytoplasme plus abondant, un pléomorphisme nucléaire plus marqué, une proportion plus importante de cellules épithélioïdes montrant souvent un phénotype rhabdoïde et l'absence d'architecture de type "granulome annulaire" [2, 3, 7]. L'immuno-phénotypage révèle le même profil que celui de la variante classique avec une coexpression des marqueurs de différenciation épithéliale et mésenchymateuses. Le CD34 est positif dans près de la moitié des cas. Les autres marqueurs en particulier de différenciation musculaire sont souvent négatifs [2, 7].

Chez l'enfant, l'aspect rhabdoïde des cellules tumorales rend parfois la distinction avec un rhabdomyosarcome dans sa variante alvéolaire difficile d'autant plus que les marqueurs musculaires lisses sont rarement exprimés dans les sarcomes épithélioïdes [2, 3]. La positivité diffuse et intense de la CK et de l'EMA permet d'exclure le diagnostic de rhabdomyosarcome. La tumeur rhabdoïde extra-rénale est une tumeur très agressive qui touche l'enfant. Morphologiquement, la distinction entre ces 2 tumeurs est souvent difficile. Le caractère multinodulaire et la présence d'une composante à cellules fusiformes souvent associée avec des aspects transitionnels plaident en faveur d'un sarcome épithélioïde [4, 7]. Le synoviosarcome monophasique pseudo-épithélial est moins pléomorphe sur le plan morphologique et la composante d'aspect épithélial se dispose fréquemment en structures pseudo-glandulaires [2, 7].

Le diagnostic différentiel se pose également avec les autres tumeurs épithélioïdes comme l'angiosarcome épithélioïde et le schwannome malin épithélioïde [3, 7]. Dans notre observation, le fond myxoïde de la prolifé-

ration peut faire discuter un chondrosarcome myxoïde extra-squelettique. Ce dernier touche rarement les enfants et sur le plan immuno-histochimique, l'expression de la cytotkératine est inconstante et focale [2, 4].

Chez l'adulte, avant de poser le diagnostic de sarcome épithélioïde variante proximale, il faudra avoir eu soin d'éliminer la possibilité d'une métastase d'un carcinome indifférencié et d'un mélanome [2, 3].

Le traitement repose sur la résection chirurgicale qui doit être la plus complète possible. On peut avoir recours à l'amputation en cas de récurrence surtout dans les localisations distales spécialement au niveau des doigts. La récurrence au niveau des localisations proximales est une indication à un traitement adjuvant par radiothérapie. Les bénéfices d'une chimiothérapie restent encore à déterminer [5, 8].

Sur le plan évolutif, ces sarcomes épithélioïdes de type proximal semblent plus agressifs que la variante distale. La récurrence peut être au niveau de la cicatrice ou à distance. Les métastases ne sont pas rares et sont constatées dans près de la moitié des cas. Elles touchent par ordre de fréquence décroissante le poumon, les ganglions, la peau surtout le cuir chevelu, le système nerveux central et les tissus mous [2-4].

IV. CONCLUSION

Le sarcome épithélioïde dans sa variante de type proximal diffère sur le plan clinique, morphologique et pronostique de la variante classique. Il pose des problèmes de diagnostics différentiels surtout avec la tumeur rhabdoïde extra-rénale. Il est licite d'individualiser cette entité rare pour une meilleure connaissance de son comportement biologique afin d'instaurer une bonne prise en charge.

V. RÉFÉRENCES

- 1) Enzinger F.M. Epithelioid sarcoma: a sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma. *Cancer* 1970; 26:1029-40.
- 2) Guillou L., Wadden C., Coindre J.M., Krausz T., Fletcher C.D. "Proximal-type" epithelioid sarcoma, a distinctive aggressive neoplasm showing rhabdoid features: clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of a series. *Am J Surg Pathol* 1997; 21:130-46.
- 3) Hasegawa T., Matsuno Y., Shimoda T., Umeda T., Yokoyama R., Hirohashi S. Proximal-type epithelioid sarcoma: a clinicopathologic study of 20 Cases. *Mod Pathol* 2001; 14:655-63.
- 4) Armah HB, Parwani AV. Epithelioid sarcoma. *Arch Pathol Lab Med* 2009; 13:814-9.
- 5) Casanova M., Ferrari A., Collini P., Bisogno G., Alaggio R., Cecchetto G., Gronchi A, Meazza C, Garaventa A, Di Cataldo A, Carli M. ; Italian Soft Tissue Sarcoma Committee. Epithelioid sarcoma in children and adolescents. A report from the Italian soft tissue sarcoma committee. *Cancer* 2006; 106:708-17.
- 6) Rakheja D., Wilson K.S., Meehan J., Schultz R.A., Gomez A.M. «Proximal-type» and classic epithelioid sarcomas represent a clinicopathologic continuum: case report. *Pediatr Dev Pathol* 2005; 8:105-14.
- 7) Miettinen M., Fanburg-Smith J.C., Virolainen M., Shmookler B.M., Fetsch J.F. Epithelioid sarcoma: an immunohistochemical analysis of 112 classical and variant cases and a discussion of the differential diagnosis. *Hum Pathol* 1999; 30:934-42.
- 8) Baratti D., Pennacchioli E., Casali P.G., et al. Epithelioid sarcoma: prognostic factors and survival in a series of patients treated at a single institution. *Ann Surg Oncol* 2007; 14:3542-51.