

Une tumeur rare de la paroi thoracique : la tumeur fibreuse solitaire maligne

A. Ammar¹, S. El Hammami², Z. Souissi³,
A. Chtourou⁴

¹ Laboratoire d'Analyses Cytologiques et Anatomico-pathologiques LACAP, Le Forum, avenue de Carthage, L'Ariana/Tunis, Tunisie.

² Clinique El Manar, 2092 El Manar I, Tunis, Tunisie.

³ Service de Pneumologie, Hôpital de Siliana, Siliana, Tunisie.

⁴ Service de Pneumologie IV, Hôpital de Pneumo-Phtisiologie Abderrahman-Mami, L'Ariana/Tunis, Tunisie.

Correspondance : A. Ammar, 55, rue Chedly-Gtari, 1013 El Menzeh 9, Tunis, Tunisie.
lacaptunis@yahoo.fr

Mots-clés : Tumeur fibreuse solitaire. Plèvre.

Key-words: Solitary fibrous tumor. Pleura.

La tumeur fibreuse solitaire (TFS) est une tumeur mésoenchymateuse rare, généralement bénigne et de siège ubiquitaire, qui a été décrite pour la première fois au niveau de la plèvre par Klempner, en 1931 [1]. Nous rapportons une nouvelle observation de TFS maligne, de siège pleural.

Observation

Mlle A. Ch..., âgée de 18 ans, sans antécédent pathologique, consultait pour douleur thoracique gauche rebelle avec toux. L'examen physique ainsi que le bilan biologique étaient sans anomalie. Une radiographie du thorax montrait une volumineuse opacité, bien limitée, occupant l'hémichamps pulmonaire supérieur gauche. La fibroscopie bronchique ne notait pas d'anomalie. Un examen tomodensitométrique révélait une tumeur pariétale gauche de 13 × 11 × 11 cm, centrée par les arcs antéro-latéraux de la 1^{re} et de la 2^e côtes. Ces derniers étaient manifestement envahis. La tumeur comportait une composante extra-thoracique, qui refoulait les muscles pectoraux, et une composante endothoracique qui s'étendait au médiastin, arrivant au contact de l'artère

carotide primitive gauche, de l'artère sous-clavière gauche, de la crosse de l'aorte et du résidu thymique. Cette tumeur gardait une interface régulière avec ces structures ainsi qu'avec le parenchyme pulmonaire adjacent qu'elle comprimait. Le diagnostic de tumeur pariétale maligne était posé, une biopsie chirurgicale était réalisée. L'examen histologique révélait une tumeur par endroits très cellulaire, tantôt fasciculée (*figure 1*), tantôt sans architecture particulière (« pattern-less pattern »), avec un fond fibro-hyalinisé abondant et une vascularisation importante. Les cellules proliférantes étaient fusiformes, souvent atypiques. Dans les zones les plus cellulaires, les mitoses étaient nombreuses et allaient jusqu'à 11 mitoses par 10 grands champs. Les foyers de nécrose étaient inexistantes. Ces aspects morphologiques étaient en faveur d'une TFS maligne, dont l'origine serait pleurale pariétale. Une étude immuno-histochimique confirmait ce diagnostic en montrant une positivité diffuse et intense des cellules tumorales pour le CD34, avec une négativité pour la protéine S100, l'actine musculaire lisse et la desmine.

Devant le caractère résecable de la tumeur, une exérèse chirurgicale était décidée. Comme constaté à l'examen tomodensitométrique, la tumeur comportait une composante extra-thoracique et une composante endothoracique. La tumeur était centrée par les 1^{re} et 2^e côtes,

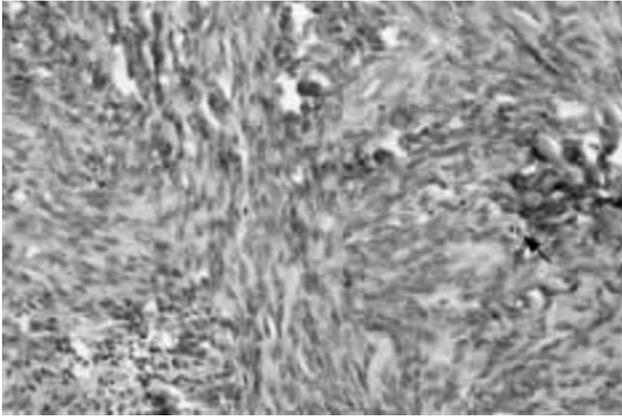


Figure 1. - Coupe histologique. Tumeur par endroits cellulaire, d'architecture fasciculée. Présence d'une mitose sur ce champ (flèche) (hématoxyline éosine ; x 250).

s'étendait au médiastin et comprimait le parenchyme pulmonaire adjacent sans l'envahir. La tumeur était alors réséquée en bloc, emportant les 1^{re} et 2^e côtes gauches. La résection tumorale en bloc était très hémorragique et laborieuse, compte tenu de la proximité des éléments vasculaires de l'apex.

La patiente est malheureusement décédée dans les suites immédiates d'un choc hypovolémique réfractaire.

A l'examen macroscopique, la tumeur était bien limitée mais non encapsulée ; elle présentait une surface blanchâtre, fasciculée, et mesurait 13 × 11 × 11 cm. Deux segments de côtes de 3 cm de long chacun y étaient totalement enchâssés. L'examen histologique a confirmé le diagnostic de TFS maligne, ainsi que l'envahissement des côtes réséquées.

Discussion

Les TFS pleurales prennent généralement origine de la plèvre viscérale. Elles sont rares, puisque seules 800 observations sont rapportées dans la littérature entre 1931 et 2002 [2]. Elles représentent, par ailleurs, 10 % des tumeurs pleurales [1]. Il existe une discrète prédilection féminine et pour la tranche d'âge de 40 à 60 ans. Il ne semble pas exister de relation avec l'exposition à l'amiante. Sur le plan clinique, les symptômes sont présents dans 50 à 60 % des cas [3] et sont thoraciques (dyspnée, douleur et hémoptysie) et systémiques (hypoglycémie, ostéoarthropathie hypertrophiante, fièvre, perte de poids et fatigue). La proportion de patients

symptomatiques est plus importante en cas de TFS maligne. L'irritation des structures envahies par la tumeur ainsi que l'action paracrine de facteurs inconnus sécrétés par celle-ci expliqueraient, pour certains auteurs, le syndrome paranéoplasique.

L'imagerie évoque généralement le diagnostic devant une tumeur pleurale bien limitée. Ceci n'a pas été le cas pour notre patiente où c'est plutôt le diagnostic de tumeur pariétale qui a été posé, le point de départ étant très vraisemblablement la plèvre pariétale.

La proportion de TFS maligne varie de 7 à 60 % selon les critères de malignité retenus par les différentes institutions. Cependant, la plupart des auteurs s'accordent à porter le diagnostic de malignité quand au moins l'un des 4 critères suivants est signalé [4] : 1- une activité mitotique élevée (plus de 10 mitoses par 10 grands champs), 2- une cellularité augmentée avec des noyaux qui se chevauchent, 3- un pléomorphisme cellulaire, 4- la présence de nécrose. Notre patiente présentait tous ces critères, sauf la nécrose.

L'absence de critères de malignité n'est pas garante d'un comportement biologique bénin. En effet, il a été rapporté un cas de TSF de siège para-ovarien d'allure histologique bénigne ayant métastasé après 6 ans d'évolution, sans avoir récidivé au préalable ; la métastase remplissait les critères classiques de malignité [5]. Le traitement est chirurgical. Il n'existe pas encore de consensus pour un traitement systémique pré- ou post-opératoire pour la prise en charge des TFS malignes.

Au total, les TFS pleurales sont très peu fréquentes et rarement malignes. Dans ce cas, elles nécessitent une exérèse chirurgicale large et sont grevées d'un mauvais pronostic, rejoignant celui des sarcomes.

Références

1. Klemperer P, Rabin LB. Primary neoplasms of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol* 1931;11:385-412.
2. Perrot M, Fischer S, Brundler MA, Sekine Y, Keshavjee S. Solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 2002; 74:285-93.
3. Sook-Hwan S, Jee-Won C, Jhingook K, Kyung-Soo L, Jungho H, Seung IP. Solitary fibrous tumors of the pleura: surgical outcome and clinical course. *Ann Thorac Surg* 2005; 79:303-7.
4. Magdeleinat P, Alifano M, Petino A. Solitary fibrous tumors of the pleura: clinical characteristics, surgical treatment and outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21:1087-93.
5. Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM, Fletcher CDM. Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations. *Am J Surg Pathol* 1998;22:1501-11.