1110-5704
African Journal of Urology

Vol. 8, No. 3. 2002
143-148

CASE REPORT

TUMEUR NEUROECTODERMIQUE PERIPHERIQUE PRIMITIVE DES PARTIES MOLLES. A PROPOS D'UN CAS.

H. FEKAK, R. RABII, K. MOUFID, H. MEZZOUR, A. JOUAL, L. BADRE, H. EL ATTAR, A. IRAQUI, S. BENNANI, M. EL MRINI

Service d'Urologie et Département d'Anatomopatologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

MOTS CLES: tumeur neuroectodermique primitive, parties molles, rétropéritoine

OBSERVATION

Mlle B.M., âgée de 24 ans, sans antécédents pathologiques, a consulté pour masse de la fosse iliaque et de la fesse gauche, évoluant depuis 3 mois, avec altération de l'état général sans troubles urinaires ni digestifs et sans fièvre.

L'examen physique a retrouvé une patiente en mauvais état général, apyrétique, une masse de la fosse iliaque gauche de 20/15 cm, qui se prolonge jusqu'à la racine de la cuisse, responsable d'un psoitis et d'un oedème du membre inférieur gauche.

L'échographie abdominale a montré une collection multicloisonnée intéressant le muscle psoas iliaque et fusant vers les parties molles fessières homolatérales, la tomodensitométrie (Fig. 1, 2, 3) a montré une masse de 17 cm de grand axe développée de part et d'autre de l'os iliaque, à centre hypodense (14-28 UH), et à paroi épaisse, irrégulière et hypodense (40-70 UH), se rehaussant après injection de PDC (60-76 UH). Cette masse refoule la vessie et les anses digestives vers la droite, le haut appareil urinaire est normal.

La radiographie du bassin (Fig. 4) a montré des zones d'ostéolyse mitées reactionnelles de l'os coxal, la radiographie du rachis dorso-lombaire n'a pas montré de lésions disco-vertébrales. La vitesse de sédimentation est accélérée à 75 mm à la 1ère heure, et la NFS a montré une anémie inflammatoire avec une numération formule blanche normale.

Le diagnostic d'abcès froid est retenu, malgré un bilan tuberculeux négatif (IDR à la

Fig. 1: TDM: Masse hypodense hétérogène de part et d'autre de l'os coxal à paroi épaisse

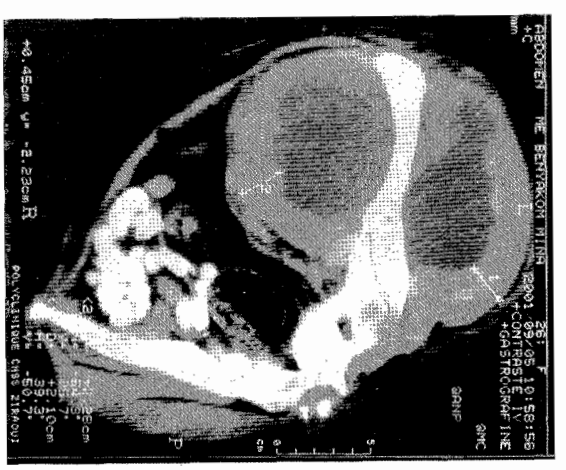

Fig. 2: TDM: Rehaussement après injection du PDC des parois de la masse

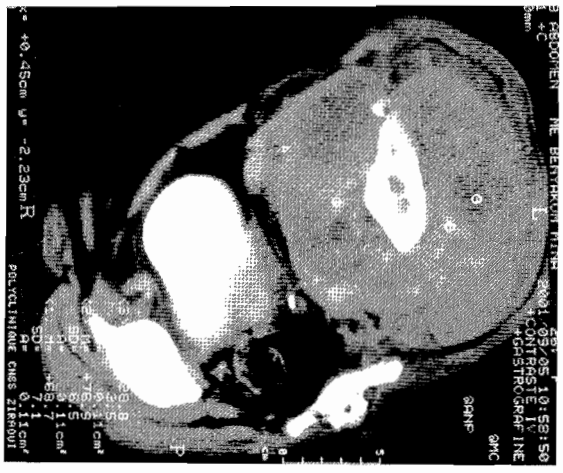

Fig. 3: TDM: Tumeur à développement exo et endopelvien refoulant la vessie

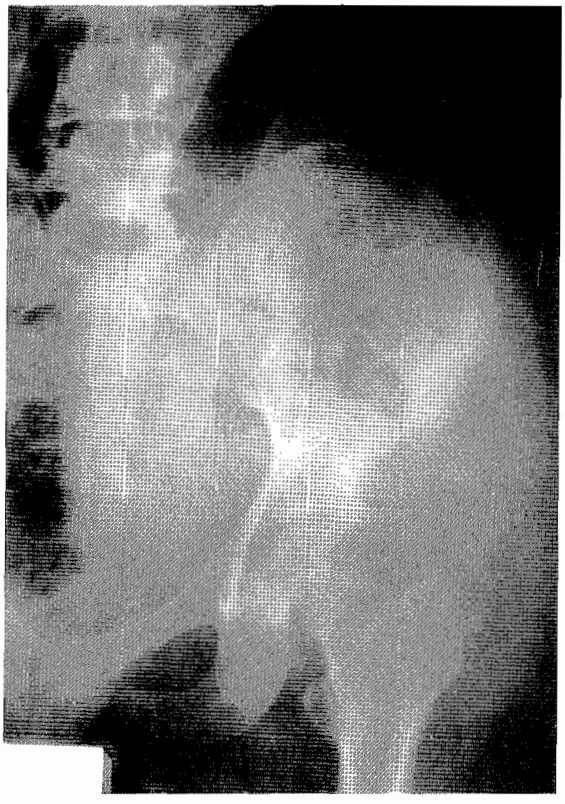

Fig. 4: Radiographe de la hanche: zones d'ostéolyses mitées réactionnelles de l'os coxal

tuberculine = 5 mm, Radiographie du thorax normale, BK crâchat directe négatif).

Le drainage chirurgical a été décidé, et la patiente a été abordée par voie iliaque. L'exploration a retrouvé une volumineuse masse qui décolle le muscle psoas de l'os coxal, et adhère en dedans au pédicule iliaque et se continu en bas vers le sacrum et le trou obturateur. Après ponction du contenu de la masse qui était jaune citrin, on a décidé la résection du dôme saillant de la masse dont la paroi était épaisse, avec drainage de la masse de la fesse gauche.

L'examen anatomopathologique a montré une prolifération tumorale maligne à cellules rondes massivement nécrosée. L'étude immunohistochimique a montré une négativité de ces cellules vis à vis du panleucocyte (CD45) marqueur lymphoïde et le HHF35 marqueur musculaire strié. Par contre la neuron specific enolase (NSE) était fortement positive, ce qui était compatible avec une tumeur neuroectodermique périphérique (PNET) (Fig. 5, 6).

L'évolution était marquée par un état clinique stationnaire, une TDM de contrôle (Fig. 7, 8) faite à J21 a montré une majoration du volume tumoral mesurant 18 cm, dont l'extension en haut sous forme d'épaississement de la graisse rétropéritonéale arrive au contact du pôle inférieur du rein, en bas et en dedans vers l'articulation sacro-iliaque et les trous sacrés antérieur et postérieur, alors que la composante exo-pelvienne envahie tous les muscles fessiers et le muscle jumeau supérieur. La patiente a refusé la chimiothérapie. Elle est décédée trois semaines plus tard.

DISCUSSION

Les tumeurs neuroectodermiques primitives périphériques (PNET) sont des néoplasmes malins à petites cellules rondes, dont l'origine présumée est la cellule multipotente, des crêtes neurales. Elles se développent en dehors du système nerveux central et sympathique, et peuvent siéger au niveau du squelette osseux pour 50% (sarcome d'Ewing) ou des parties molles pour 50%[1-4], c'est le cas de notre patiente.

Les PNET sont rares, elles représentent 1,1% des tumeurs des parties molles[5]. Elles ont été décrites initialement par STOUT en 1918 au niveau du nerf cubital, sous le terme de neuroépithélium périphérique[6], et depuis plusieurs dénominations sont attribuées à ces tumeurs: neuroblastome périphérique, neuroépithélium malin, tumeur neuroectodermique

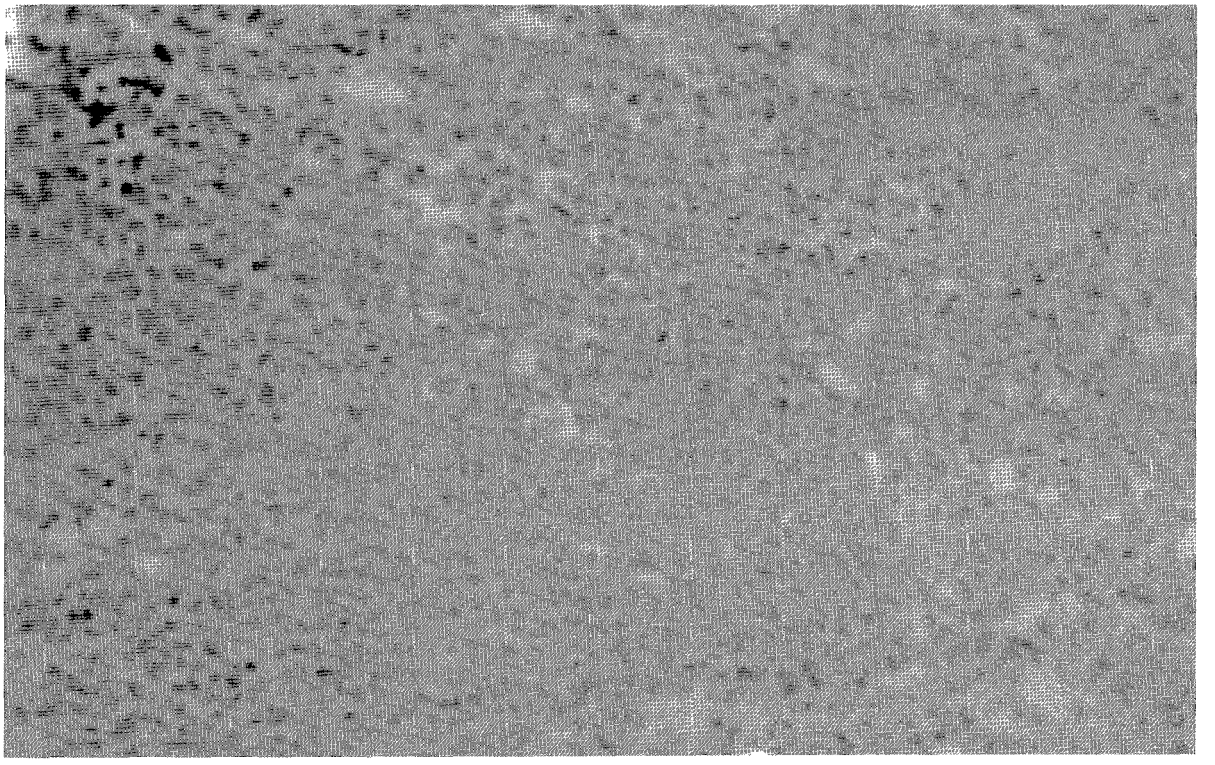

Fig. 5: Prolifération tumorale indifférenciée en nappe (cellules de taille moyenne monomorphes) (6 x 20)

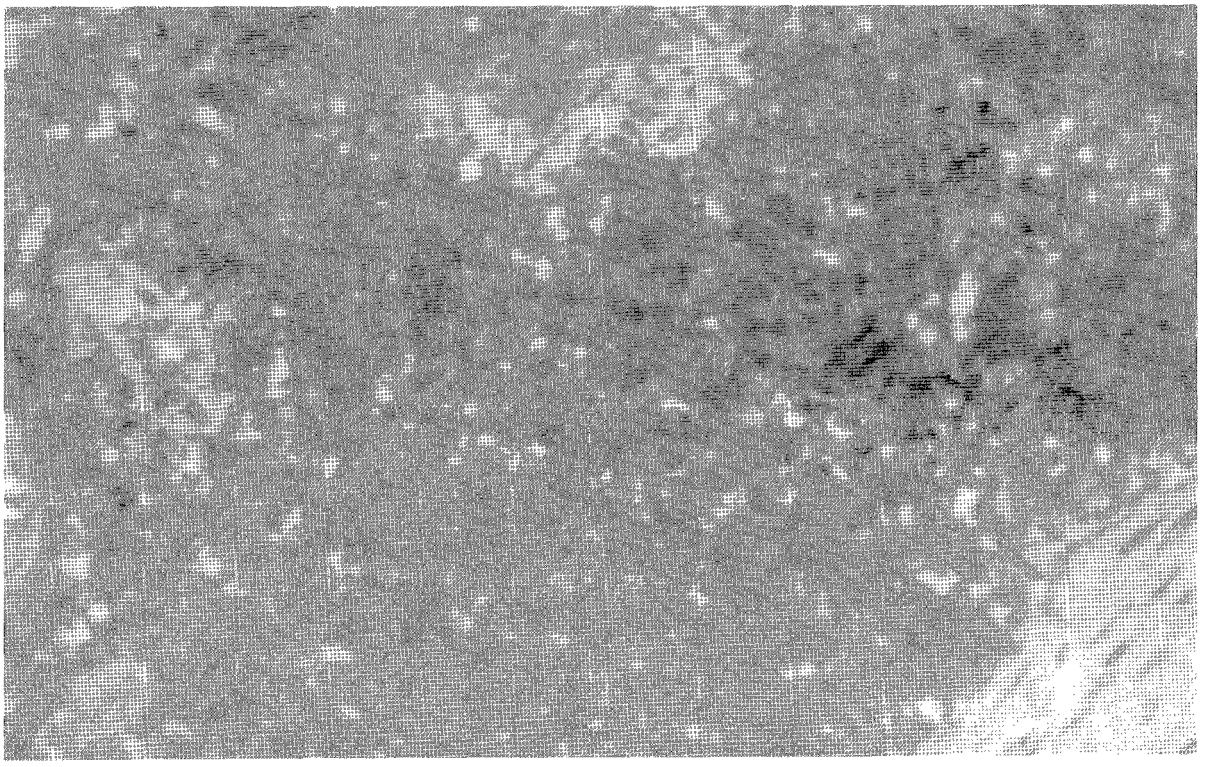

Fig. 6: Etude immunohistochimique avec l'anticorps antiNSE fortement positive (6 x 40)

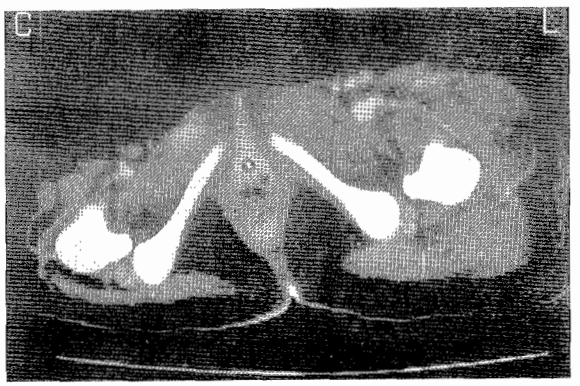

Fig. 7 A, B: TDM de contrôle à J 21: Extension endo et exopelvienne de la tumeur

périphérique, sarcome neuroectodermique périphérique des tissus mous[4,7].

La moitié des PNET se développe au niveau des tissus mous[4,8] dont 40% au niveau de la région thoracopulmonaire (tumeur d'Askin)[3,4] et 25% au niveau des extrémités[10]. Les autres localisations sont rares: rein (15 cas), vessie (1 cas), testicule (1 cas) [1,2,7,11,12].

L'âge moyen de découverte se situe entre 20 et 30 ans, sans prédominance de sexe, mais toutes les tranches d'âge peuvent être intéressées[7,13]. Deux formes congénitales ont été décrites dans la littérature[13], elles prédominent chez la race blanche dans plus de 95% des cas. Des antécédents de lymphome malin, de SIDA et de neurofibromatose sont signalées sans que la relation cause à effet ne soit démontrée[7].

Le délai diagnostique est généralement court, témoignant du génie évolutif rapide de la tumeur où prédomine des signes locoergionaux dans deux tiers des cas (compression, douleurs, masse palpable).

La tomodensitométrie montre souvent une masse avec des zones de nécrose et d'hémorragie. A l'imagerie par résonance magnétique, la tumeur est en hypersignal dans les séquences T1 et T2[5,14].

Aucun signe biologique n'est spécifique (augmentation de la VS, de la LDH, de l'ACE, des catécholamines sériques et leurs métabolites urinaires)[15-17], cependant, la neuron specific enolase (NSE) serait pour certains auteurs un marqueur tumoral permettant le suivi de ces tumeur, mais dont la fiabilité reste encore à prouver[10,16].

La confirmation du diagnostic repose sur l'examen histologique de la pièce d'exérèse tumorale, qui objective une prolifération maligne de petites cellules rondes ou ovalaires, macromorphes et peu différenciées. Leur noyau est rond hyperchromatique et basophile à cytoplasme réduit riche en glycogène. L'existence d'éléments de différenciation neurale à type de rosettes (rosettes de Flexner, Wintasteiner), et de pseudorosettes (Homet Wright), suggère l'origine neuroectodermique, mais leur absence ne doit pas éliminer le diagnostic de PNET[8,9].

L'étude immunohistochimique est d'un intérêt capital, permettant d'éliminer les autres tumeurs malignes à petites cellules rondes. L'anticorps anti-neuron-specific enolase (NSE) est un marqueur neural non spécifique, mais qui s'exprime dans 90 à 95% de PNET [1,2,11]. Il existe d'autres marqueurs tels que l'anticorps antiglycoproteine membranaire (P30/32 FICI), neurofilament triplet proteins, bêta tubiline et protéines associées aux microtubules, synaptophysine, protéine S 100, vimentine, qui sont exprimés de façon variable[2,3].

Les études cytogénétiques sont d'un grand apport pour le diagnostic et permettent à l'avenir la mise au point d'une thérapie génique.

Whang Peng[18] était le premier en 1984 à décrire la translocation : t (11,22) (q24, q12) au niveau de deux tumeurs diagnostiquées comme PNET. Cette découverte a contribué à

isoler les PNET des autres néoplasmes à petites cellules rondes et de définir l'entité "des tumeurs de la famille Ewing". Cette translocation intéresse les bras longs des chromosomes 11 et 22, et mise en évidence dans 95% des cas si sa recherche fait appel aux méthodes récentes de biologie moléculaire[2,8,9], d'autres translocations ont été décrites: t (21, 22), t (7, 22)[13].

La prise en charge de ces tumeurs est multidisciplinaire associant l'exérèse chirurgicale qui doit être aussi complète que possible, la radiothérapie qui peut être proposée en préopératoire pour réduire le volume tumoral ou en postopératoire si l'exérèse n'est pas complète[12,19].

Devant les mauvais résultats que donnaient la radiothérapie ou la chirurgie seule, la chimiothérapie fait introduite dès les années 60 dans le traitement des PNET. Au début, elle reposait sur l'association de la vincristine, la dactinomycine et le cyclophosphamide (VAC). Actuellement on utilise l'etoposide et l'ifosfamide en alternance avec la vincristine, cyclophosphamide et doxorubicine, sur une durée de 6 à 9 mois. L'intérêt de cette association a été démontré par des auteurs qui rapportent un taux de survie à 5 ans dans 77% des cas[4,20,21].

Cette chimiothérapie peut être utilisée en pré-opératoire pour réduire le volume des grosses tumeurs facilitant ainsi l'exérèse chirurgicale.

L'évolution des PNET des parties molles est souvent défavorable. La moitié des patients meurent dans les 20 mois qui suivent le diagnostic en raison de l'extension locorégionale et métastatique[4].

En conclusion, les PNET des parties molles rétropéritonéales sont rares. Leur diagnostic est rendu aisé grâce à l'examen anatomopathologique et aux études immunohistochimiques et cytogénétiques. Leur pronostic reste réservé malgré une prise en charge thérapeutique associant souvent chirurgie, radiothérapie et chimiothérapie.

BIBLIOGRAPHIE

1. Dehner LP. Primitive neuroectodermal tumor and Ewing's sarcoma. *Am J Surg Pathol* 1993, 17:1-13.
2. Nakashima J, Horiguchi Y, Veno M *et al.* Establishment of a human cell line secreting neuro-specific enolase from a primitive neuroectodermal tumor of the retroperitoneal cavity. *DPM-J-Cancer-Res* 1995, 86:1172-1178.
3. Schmidt D. Malignant peripheral neuroectodermal tumor. *Curr Top Pathol* 1995, 89:297-312.
4. Zimmermann T, Blutter S, Sawatzki R, Berghauser KH, Christiansen H, Padberg W. Primitive neuroectodermal tumor. *Chirurgie* 1997, 68:732-737.
5. Schmidt D, Harms D, Durdach S. Malignant peripheral neuroectodermal tumors of childhood and adolescence. *Virchows Arch (A)* 1985, 406: 351-365.
6. Stout AP. A tumor of the ulnar nerve. *Proc N.Y. Pathol Soc* 1918, 18:2-12.
7. Jeanne C. Tumeurs neuroectodermiques primitives périphériques malignes (MPNT). A propos de 5 observations. Evolution des connaissances. Thèse Méd, Casablanca, 1997.
8. Silverman JF, Berns LA, Holbrook CT, Neill JS, Joshi VV. Fine needle aspiration cytology of primitive neuroectodermal tumors. A report of these cases. *Acta Cytol* 1992, 36:541-550.
9. Fukomoto S, Takamura K, Nakanishi K *et al.* Peripheral primitive neuroectodermal tumor involving the paravertebral and retroperitoneal regions. *Intern Med* 1997, 36:424-429.
10. Horiguchi Y, Nakashima J, Ishii T, Hata J, Tazaki H. Primitive neuroectodermal tumor of the retroperitoneal cavity. *Urology* 1994, 44:127-129.
11. Furman J, Murphy WN, Jelsma AF, Garzotto MG, Marsh RD. Primary primitive neuroectodermal tumor of the kidney. Case report and review of the literature. *Am J Clin Pathol* 1996, 106:339-344.
12. Vigoroux V, Jeanne C, Comoz R, Auriault ML, Bottet P, Bensadoun H. Tumeur neuroectodermique primitive rénale. *Progrès en Urologie* 1998, 8:392-397.
13. Hachitanda Y, Tsuneyoshi M, Enjoji M, Nakagawara A, Ikeda K. Congenital primitive neuroectodermal tumor with epithelial and glial differentiation. An ultrastructural and immunohistochemical study. *Arch Pathol Lab Med* 1990, 114:101-105.
14. Von Zitzewitz H, Duber C, Gutjahr P, Kersjes W, Thelen M. Malignant peripheral neuroectodermal tumors in urology. *World J Urol* 1995, 13:226-229.
15. De Chiara A, Van Tornout JM, Hachitanda Y, Ortega JA, Shimada H. Melanotic neuroectodermal tumor of infancy. A case report of paratesticular primary with lymph node involvement. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1992, 14:356-360.
16. Hasegawa T, Hirose T, Kudo E, Hizawa K, Yamawaki S, Ishii S. Atypical primitive neuroectodermal tumors. Comparative light and electron microscopic and immunohistochemical studies on peripheral neuroepitheliomas and Ewings sarcoma. *Acta Pathol (JPN)* 1991, 41:444-454.

17. Jürgens H, Bier V, Harms D, Beck J, Brandeis W, Etspuler G. Malignant peripheral neuroectodermal tumors. A retrospective analysis of 42 patients. *Cancer* 1988, 61:349-357.

18. Whang-Peng J, Triche TJ, Knutsen T, Miser J. Chromosomal translocation in peripheral neuroepithelioma. *N Engl J Med* 1984, 311:584-585.

19. Chan YF, Llewelyn H. Intrarenal primitive neuroectodermal tumour. *Br J Urol* 1994, 73:326-327.

20. Meyer T, Herrman C, Hiddemann W, Schauer A. Pathology and clinical aspects of peripheral neuroectodermal tumors. *Dtsch Med Wochenschr* 1993, 118:1442-1446.

21. Wexleer LH, Delaney TF, Tsokos M, Avila N. Ifosfamide and etoposide plus vincristine, doxorubicine and cyclophosphamide for newly diagnosed Ewing's sarcoma family of tumors. *Cancer* 1996, 78:901-911.

Correspondance et tires à part:

Dr. H. Fekak,
14, Angle Rue Berne, Rue Langduc
Bvd 2 Mars
Résidence Berne
2ème étage
Quartier des Hôpitaux
Casablanca
Maroc

hfekak@caramail.com