

Cas Clinique **Cystectomie partielle pour un neurosarcome primitif de la vessie: A propos d'un cas**

N. Fredj¹, R. Saidi¹, F. Samira¹, N. Leila², A. Zakhama² et H. Saad¹

*¹Service d'Urologie et ²Département d'Anatomie Pathologique.
Hôpital Universitaire Fattouma Bourguiba, Monastir- Tunisie*

RESUME

Les sarcomes génito-urinaires sont rares. Le leiomyosarcome et le rhabdomyosarcome sont les types histologiques les plus fréquemment observés. L'origine nerveuse de ces sarcomes est exceptionnelle. Un diagnostic précoce et une exérèse complète de la tumeur permettent d'améliorer le pronostic.

Nous rapportons un cas de neurosarcome primitif de la vessie traité par une cystectomie partielle sus-trigonale. L'évolution a été favorable avec un recul de 9 ans.

Mots clés : neurosarcome, vessie, cystectomie partielle

Correspondance: Dr. Fredj Nassim, Centre hospitalier de Beauvais, Avenue de Léon Blum , BP : 40319
60021 Beauvais Cedex, France, E-mail : uronassim@yahoo.fr.

Détails d'acceptation: article reçu: 23/1/2007

article accepté (après corrections): 4/9/2007

INTRODUCTION

Les sarcomes représentent moins de 2% de l'ensemble des tumeurs malignes génito-urinaires¹. Le leiomyosarcome et le rhabdomyosarcome sont les types histologiques les plus fréquemment rencontrés. L'origine nerveuse de ces sarcomes est exceptionnelle^{2,3}.

Nous rapportons une observation, qui est particulière par le type et le siège de survenue de cette tumeur ainsi que son traitement.

OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente âgée de 32 ans qui a été hospitalisée pour des lombalgies bilatérales et des signes urinaires irritatifs. Elle n'a jamais présenté d'hématurie. L'examen clinique était sans particularité. La fonction rénale était normale. L'examen

cytobactériologique des urines n'a pas mis en évidence d'infection urinaire.

L'urographie intraveineuse a mis en évidence une image lacunaire du dôme vésical au niveau du cystogramme avec un haut appareil urinaire normal. L'échographie (Fig. 1) et le scanner abdominopelvien (Fig. 2) ont montré une tumeur vésicale bourgeonnante de 5 cm de diamètre, siégeant au niveau du dôme vésical, avec un aspect dense de la graisse péri-vésicale antérieure homolatérale. Le reste du bilan d'extension était négatif, en particulier la scintigraphie osseuse qui n'a pas montré de métastases.

A la cystoscopie, il s'agissait d'une tumeur bourgeonnante solide, de couleur blanchâtre, saignant facilement au contact et occupant tout le dôme vésical. Une résection endoscopique, a visée biopsique, a été faite



Fig. 1: Echographie vésicale préopératoire (en mai 1998), montrant une tumeur bourgeonnante du dôme vésical de 5 cm de grand axe, nécrosée au centre.

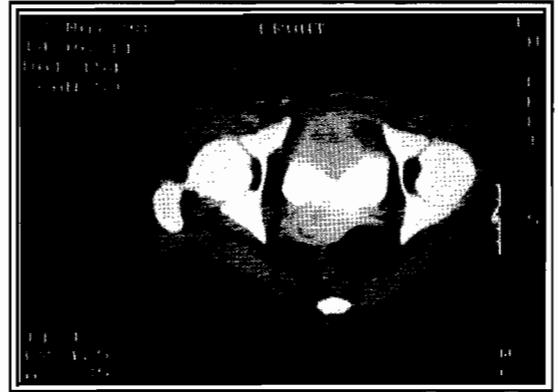


Fig. 2: TDM abdominopelvienne préopératoire avec injection de produit de contraste (en mai 1998). Coupes axiales, tumeur bourgeonnante du dôme vésical qui prend le produit de contraste en périphérie avec un foyer de nécrose en son centre.

et l'examen anatomopathologique a conclu à une tumeur mésenchymateuse maligne infiltrant le muscle (au moins pT2a). Une deuxième résection endoscopique de vessie de restadification a été réalisée avec plusieurs biopsies au niveau de la région trigonale, rétrotrigonale et de la corne vésicale gauche. L'examen histologique de ces biopsies ne montrait pas de signes de malignité. Le traitement a consisté en une cystectomie partielle, emportant une collerette péritonéale et passant à distance de la tumeur, avec une marge de sécurité de 2 cm.

L'examen anatomopathologique a conclu à une tumeur mésenchymateuse maligne du dôme vésical (Fig. 3 et 4) dont les caractéristiques immunohistochimiques sont celles d'une tumeur du système nerveux périphérique; une positivité à la vimentine, une négativité à « epithelial membrane antigen » (l'EMA) et à la cytokératine en faveur de la nature mésenchymateuse et non épithéliale de la tumeur, une négativité à la desmine et à l'actine muscle lisse écartant l'origine musculaire, une positivité à la protéine S100 (Fig. 5) et à la neurone spécifique énoïase (NSE). Les limites d'exérèse sont saines.

Les suites post-opératoires ont été simples. L'évolution a été favorable, sans récurrence locale ou à distance (Fig. 6). La capacité vésicale résiduelle, évaluée au cours des

cystoscopies de contrôle, était en moyenne de 300 ml. Le recul actuel est de 9 ans. Durant cette période, deux grossesses ont été menées à terme sans incidents.

DISCUSSION

Les tumeurs non épithéliales de la vessie sont extrêmement rares¹⁻⁶. Dahm et Gschwend ont identifié, dans une revue de la littérature, 192 cas de sarcomes de vessie, dont 50% de leiomyosarcomes et 20% de rhabdomyosarcomes. Les autres cas étaient essentiellement présentés par des angio-ostéosarcomes et des carcinosarcomes⁵. Les cas publiés de tumeurs nerveuses malignes de la vessie sont exceptionnelles^{2,3,7,8}. La classification des sarcomes est essentiellement basée sur l'étude immuno-histochimique et le grade cytotologique qui est un élément important du pronostic. Contrairement aux autres types de tumeurs, le grade tumoral en cas de sarcome est établie sur l'indice mitotique et l'indice de prolifération plutôt que sur les atypies nucléaires^{5,8}.

En général, l'hématurie est le signe de découverte le plus fréquent, suivi par des signes irritatifs vésicaux. Mais la présentation clinique des sarcomes varie d'un type histologique à un autre:

- La plupart des leiomyosarcomes ainsi que les tumeurs nerveuses malignes se développent au niveau du



Fig. 3: Coupe histologique : prolifération des cellules fusiformes recouverte par la muqueuse vésicale qui est souvent ulcérée. La tumeur a un développement sous muqueux et intramusculaire (HES X 40).

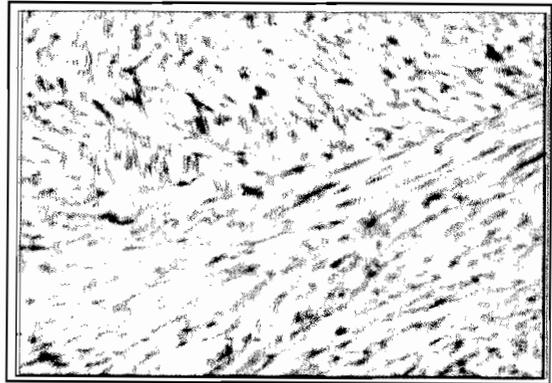


Fig. 4: Prolifération sarcomateuse au fort grossissement. (HES X 100).



Fig. 5: Etude immunohistochimique. Cellules tumorales fortement marquées à la protéine S100.

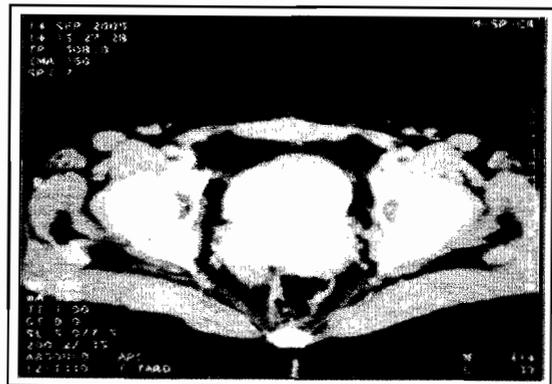


Fig. 6: TDM abdominopelvienne de contrôle avec injection de produit de contraste (septembre 2005). Coupes axiales. Absence de récurrence tumorale locorégionale.

dôme vésical et sont alors révélés par une hématurie^{3,9,10}.

Les rhabdomyosarcomes siègent souvent au niveau du plancher et du trigone vésical et sont alors révélés par une symptomatologie irritative et obstructive. L'hématurie est rare dans ce groupe^{9,11}.

L'urographie intraveineuse peut être utile pour préciser le siège exact de la masse qui se manifeste par une image lacunaire au cystogramme, mais aussi pour étudier son retentissement sur le haut appareil urinaire. La tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) sont les examens de référence permettant d'étudier précisément les caractéristiques de la tumeur

ainsi que la présence d'une extension locorégionale ou métastatique.

En cas de doute, le PET scanner peut aider au diagnostic. Il permet de détecter les envahissements ganglionnaires régionales, les métastases à distance et donc de faire une stadification au moment de diagnostic initial mais aussi une réstadification après une radiochimiothérapie. En cas de métastase le PET scanner permet de détecter le site primitif^{12,13}. Malheureusement sa disponibilité reste encore limitée dans notre pays.

Le diagnostic est fait par la biopsie vésicale transurétrale. L'examen histologique et l'immunohistochimie sont utilisés pour identifier le type histologique spécifique.

Le traitement de choix en cas de sarcome de vessie localisé est la cystectomie radicale avec un curage ganglionnaire bilatéral. En cas d'envahissement de la recoupe urétrale, une urétrectomie complémentaire est alors indiquée. La résection endoscopique, dans un but thérapeutique, est contre indiquée sauf pour les petites lésions superficielles^{9,14}. La cystectomie partielle peut être proposée pour les tumeurs localisées au niveau du dôme vésical et de diamètre inférieur à 3 cm^{9,14}. Dans notre observation, une cystectomie radicale avec une entérocystoplastie de remplacement a été refusée par la patiente essentiellement pour un désir de fertilité. Contrairement aux tumeurs épithéliales, les tumeurs mésoenchymateuses peuvent être traitées par une cystectomie partielle, mais une exérèse complète et une limite d'exérèse saine sont indispensables. En se basant sur ce principe et sur les résultats négatifs de différentes biopsies faites dans le tissu peritumoral, une cystectomie partielle a été pratiquée avec un bon résultat carcinologique toute en préservant la fertilité de la patiente.

Le traitement des formes métastatiques des sarcomes est encore discuté^{6,9,14,15}. D'autres modalités thérapeutiques comme la radiothérapie et la chimiothérapie ont été utilisées en complément de la chirurgie surtout en cas de rhabdomyosarcome de haut grade ou de forme métastatique^{6,9,11}. Les protocoles utilisant la doxorubicine et l'ifosfamide semblent donner les meilleurs résultats^{5,6,11}.

La survie de 5 ans des sarcomes de vessie tout type confondu est de 58%. Ce taux diminue à 28% en cas de leiomyosarcome. Les cas d'angiosarcomes et d'ostéosarcomes seraient de pronostic péjoratif avec une survie qui ne dépasse pas 12 mois^{4,9}.

Les sarcomes de pronostic favorable sont ceux qui auraient un diamètre inférieur à 5cm, un grade histologique bas, ceux de siège para testiculaire ou vésical, et ceux qui ont eu une résection chirurgicale complète^{4,9}.

Le pronostic favorable des tumeurs de vessie est essentiellement attribué à la tendance de ces tumeurs à être diagnostiqués précocement car l'hématurie peut être observée même avec les petites tumeurs^{4,6,9}.

L'équipe du Memorial Sloan-Kettering Cancer Center rapporte une série de 10 patients présentant des sarcomes vésicaux : la plupart des tumeurs étaient découvertes sur une hématurie terminale qui a permis de faire précocement le diagnostic. Par comparaison aux différents sarcomes d'autres localisations, dans cette étude 8/10 des sarcomes étaient de haut grade, et la survie moyenne était de 80% à 5 ans⁶.

En conclusion, les sarcomes de vessie sont des tumeurs mésoenchymateuses rares. Le diagnostic est suspecté sur les examens radiologiques et confirmé par l'examen anatomopathologique. L'immunohistochimie précise le type histologique de ces tumeurs. Le traitement de choix est chirurgical et repose sur la cystectomie radicale. Les sarcomes ayant une localisation vésicale seraient de meilleur pronostic, d'autant plus que la tumeur est découverte à un stade précoce, qu'elle mesure moins de 5 cm et que la résection est in sano.

BIBLIOGRAPHIE

1. Kunze E, Theuring F, Kruger G. Primary mesenchymal tumors of the urinary bladder. A histological and immunohistochemical study of 30 cases. *Pathol. Res. Pract.* 1994 Apr; 190(4):311-32.
2. Moreau A, Renaudin K, Buzelin F. Anatomie pathologique des tumeurs non épithéliales infiltrantes de la vessie. [Pathologic anatomy of infiltrating non-epithelial tumors of the bladder]. *Prog. Urol.* 2002 Nov; 12(5):805-17.
3. Eltoun IA, Moore RJ, Cook W, Crowe DR, Rodgers WH, Siegal GP. Epithelioid variant of malignant peripheral nerve sheath tumor (malignant schwannoma) of the urinary bladder. *Ann. Diagn. Pathol.* 1999 Oct; 3(5):304-8.
4. Mondaini N, Palli D, Saieva C, Nesi G, Franchi A, Ponchiotti R, et al. Clinical characteristics and overall survival in genitourinary sarcomas treated with curative intent: A multicenter study. *Eur. Urol.* 2005 Apr; 47(4):468-73.

5. Dahm P, Gschwend JE. Malignant non-urothelial neoplasms of the urinary bladder: A review. *Eur. Urol.* 2003 Dec; 44(6):672-81.
6. Russo P, Brady MS, Conlon K, Hajdu SI, Fair WR, Herr HW, et al. Adult urological sarcoma. *J. Urol.* 1992 Apr; 147(4):1032-6; discussion 1036-7.
7. Crist W, Gehan EA, Ragab AH, Dickman PS, Donaldson SS, Fryer C, et al. The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J. Clin. Oncol.* 1995 Mar; 13(3):610-30.
8. Helpap B. Nonepithelial neoplasms of the urinary bladder. *Virchows Arch.* 2001 Oct; 439(4):497-503.
9. Parekh DJ, Jung C, O'Conner J, Dutta S, Smith ER, Jr. Leiomyosarcoma in urinary bladder after cyclophosphamide therapy for retinoblastoma and review of bladder sarcomas. *Urology.* 2002 Jul; 60(1):164.
10. Mills SE, Bova GS, Wick MR, Young RH. Leiomyosarcoma of the urinary bladder. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 15 cases. *Am. J. Surg. Pathol.* 1989 Jun; 13(6):480-9.
11. Taylor RE, Busuttil A. Case report: Adult rhabdomyosarcoma of bladder, complete response to radiation therapy. *J. Urol.* 1989 Nov; 142(5):1321-2.
12. Jerusalem G, Hustinx R, Beguin Y, Fillet G. PET scan imaging in oncology. *Eur. J. Cancer.* 2003 Jul; 39(11):1525-34.
13. Niho S, Fujii H, Murakami K, Nagase S, Yoh K, Goto K, et al. Detection of unsuspected distant metastases and/or regional nodes by FDG-PET in LD-SCLC scan in apparent limited-disease small-cell lung cancer. *Lung Cancer.* 2007 Sep; 57(3):328-33.
14. Russo P, Herr H, Scher HI. Sarcomas of the urinary bladder. In: Raghavan D, Brecher ML, Johnson DH, Meropop NJ, Moots PL, Thigpen JT, editors. *Textbook of uncommon cancer.* 2nd ed. London: John Wiley & Sons; 1999. p.45-50.
15. Gupta NP, Ansari MS, Khaitan A, Dawar R. Fertility preserving radical cystectomy in a young female with malignant mesenchymal tumour of urinary bladder. *Int. Urol. Nephrol.* 2003; 35(4):501-2.

ABSTRACT

Partial Cystectomy for Primary Neurosarcoma of the Urinary Bladder : A Case Report

Génito-urinary sarcomas are rare. Leiomyosarcomas and rhabdomyosarcomas are the histological types most frequently observed. The nervous origin of these sarcomas is exceptional. Early diagnosis and a complete resection of the tumor are necessary to improve the prognosis.

We herein report the case of a primary neurosarcoma of the urinary bladder treated by partial cystectomy. At 9 years follow-up the patient is disease-free and has completed two pregnancies without any adverse events.