
RAPPORTS DE CAS

L'HISTIOCYTOFIBROME MALIN RETROPERITONEAL A PROPOS D'UN CAS

M.H. MEZZOUR, H. FEKAK, Y.A. EL MESSAOUDI, H. BALHOUSS, M. DAKIR, R. ABOUTAIEB, A. EL MOUSSAOUI, R. RABII, A. DEBBAGH, A. JOUAL, S. BENNANI ET F. MEZIANE

Service d'Urologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

INTRODUCTION

L'histiocytome malin (HFM) a été décrit pour la première fois comme une forme histologique distincte des sarcomes des tissus mous en 1964 par O'Brien et Stout¹. Il s'agit d'un sarcome dont l'origine est mésoenchymateuse. La localisation rétro péritonéale est rare et se manifeste par une masse lombaire ou abdomino-pelvienne d'évolution rapide.²

OBSERVATION

Mme Z.M, âgée de 46 ans, a présenté trois ans avant son admission des douleurs épigastriques irradiant vers le flanc et la fosse lombaire droite et deux mois avant son hospitalisation, une tuméfaction épigastrique ayant augmenté progressivement de volume, le tout ayant évolué dans un contexte d'altération de l'état général et un amaigrissement non chiffré.

L'examen clinique a retrouvé une masse battante de consistance dure, fixe par rapport aux deux plans, de 18 cm, étendue de l'épigastre au flanc droit, donnant le contact lombaire. L'échographie abdomino-pelvienne (Fig. 1) a montré une formation bilobée d'échostructure tissulaire hétérogène bien limitée de 20/9 cm aux dépens du flanc droit, en rapport soit avec une tumeur rénale droite, soit avec une tumeur rétro péritonéale. La tomodynamométrie (TDM) abdomino-pelvienne (Fig. 2 et 3) avait montré une volumineuse masse rétro péritonéale de 30x20x15 cm infiltrant le

rein droit, le processus unciforme du pancréas, le colon transverse, en faveur d'un liposarcome rétro péritonéal.

La patiente a été opérée par une incision médiane transpéritonéale. L'exploration a montré une énorme tumeur adhérente au duodéno pancréas, colon transverse et à la veine cave inférieure. Une biopsie avec examen extemporané a conclu à une prolifération sarcomateuse. L'intervention a consisté en une tumorectomie et une colectomie (colon transverse) avec anastomose colocolique.

L'examen histologique (Fig. 4) a montré qu'il s'agissait d'une prolifération tumorale maligne pléomorphe faite de cellules tantôt fusiformes, tantôt globuleuses à cytoplasme abondant éosinophile ou clair. L'étude immunohistochimique a montré que les cellules tumorales n'exprimaient ni les marqueurs épithéliaux (cytokératine EMA), ni la protéine S100, ni la desmine, ni le CD20 et le CD 68.

Le diagnostic retenu était celui d'un histiocytome malin pléomorphe. A J6 de la première intervention, la patiente a eu une résection du tiers inférieur du 2^{ème} et 3^{ème} duodénum qui étaient pris par la tumeur en réalisant une anastomose duodéno-jéjunale sur la 2^{ème} anse jéjunale en oméga. Une fistule digestive a été aussi mise en évidence d'où la réalisation d'une colostomie de décharge.

A J92, la patiente a développé des vomissements abondants en rapport avec une occlusion de l'anastomose duodéno-jéjunale,

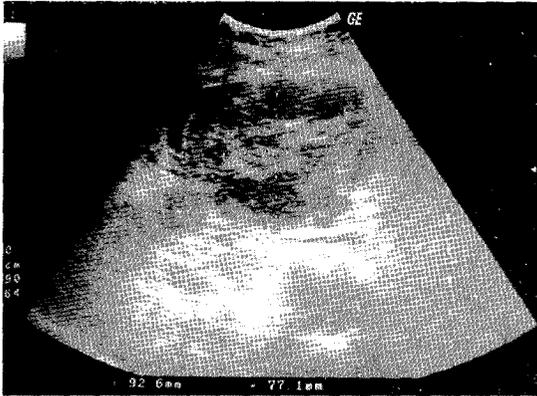


Fig. 1: Echographie abdomino-pelvienne: formation bilobée d'écho structure tissulaire hétérogène bien limitée de 20/9 cm aux dépens du flanc droit en rapport soit avec une tumeur rénale droite, soit avec une tumeur rétro péritonéale

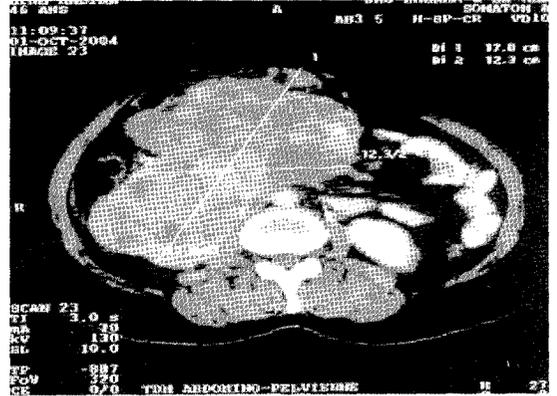


Fig. 2: Tomodensitométrie abdomino-pelvienne: volumineuse masse rétro péritonéale de 30x20x15 cm infiltrant le rein droit, le processus unciforme du pancréas, le colon transverse, en faveur d'un liposarcome rétro péritonéal



Fig. 3: Aspect macroscopique de la pièce opératoire

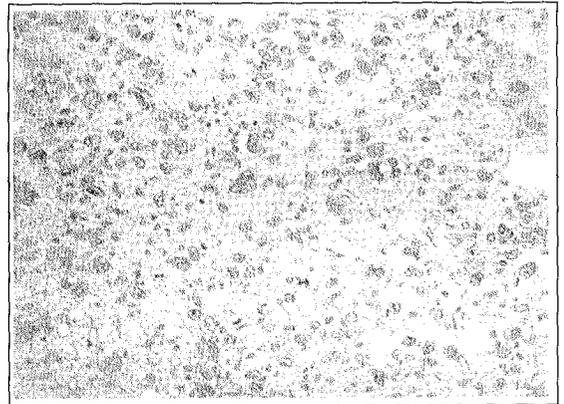


Fig. 4: Etude histologique: prolifération tumorale pléomorphe faite de cellules fusocellulaires et globuleuses (HE x 40)

d'ou une reprise chirurgicale pour la réalisation d'une anastomose gastro-jéjunale et drainage d'une collection liquidienne pelvienne et biopsie de la coque dont l'étude histologique a conclu à une sarcomatose intra péritonéale diffuse. L'évolution a été marquée par une altération de l'état général, amaigrissement important chiffré à 30 kg en 3 mois, infection respiratoire nosocomiale et installation d'une thrombose veineuse profonde étendue traitée par l'héparine sans amélioration.

A J100, la patiente a été déclarée sortante après décision de la famille. Elle est décédée cinq jours plus tard.

DISCUSSION

L'histiocytobrome malin (HFM) est une tumeur de la classe des sarcomes des tissus mous². Il représente le sarcome le plus fréquent des tissus mous de l'adulte; ceux-ci représentent 0,7% de tous les cancers, 15% sont des HFM^{2,3}. Les localisations sont par ordre de fréquence décroissante les membres inférieurs (50%), les membres supérieurs (20%), le rétro péritoine (14 à 15%) dont 100 cas ont été rapportés et l'abdomen²⁻⁶. L'HFM peut également atteindre le rein, la vessie, la prostate ou le cordon spermatique; un cas a été décrit au niveau de la trompe de Fallope². Dans sa loca-

lisation rétro péritonéale et génito-urinaire qui est relativement rare, la moyenne d'âge est estimée à 58 ans (13-86 ans) avec un sex-ratio de deux hommes pour une femme^{3,7}.

La symptomatologie clinique dépend de la localisation anatomique : une masse palpable^{6,8} est retrouvée dans 85% des cas associée à des douleurs au sein de la masse dans 20% des cas. Une augmentation du volume abdominal, une douleur isolée ou une altération de l'état général constituent les principaux symptômes. Dans la série de Kearney⁹, 10% des patients avaient présenté une crise de colique néphrétique.

L'urographie intra veineuse et l'échographie n'apportent pas d'éléments discriminatifs concernant la nature de cette masse rétro péritonéale, toutefois, le diagnostic d'un HFM peut être évoqué après la réalisation d'un examen tomodensitométrique de l'abdomen⁸. Il permet de guider le geste chirurgical en précisant l'extension exacte de la masse tumorale et parfois il renseigne sur son origine.

Le diagnostic différentiel d'un HFM peut également être fait avec les autres sarcomes : les schwannomes malins, les liposarcomes et les leiomyosarcomes^{2,7}. Il peut également se discuter avec un carcinome à forme sarcomatoïde dont la cellule précurseur serait une cellule mésenchymateuse à forme sarcomatoïde⁵.

Sur le plan histologique, il s'agit d'une tumeur mésenchymateuse composée de cellules ayant la capacité des histiocytes à phagocyter et celles des fibroblastes à produire du collagène. La cellule initiale mésenchymateuse peut se différencier et exprimer les phénotypes des histiocytes, des fibroblastes et des myofibroblastes^{2,5}. Lors des difficultés diagnostiques, le recours aux marqueurs immunohistochimiques s'avère nécessaire pour la confirmation du diagnostic. Le facteur XIII A est un marqueur spécifique de l'HFM alors que le marquage par l'alpha 1 antitrypsine et l'alpha 1 antichymotrypsine est positif dans l'HFM et parfois dans le carcinome sarcomatoïde². Les études immunohistochimiques mettent en évidence par des anticorps la présence d'antigènes histiocytaires (HAM 56, CD 68, MAC 387, A1 antichymotrypsine, facteur XIII A), d'antigènes mésenchymateux (Vimentine, F43), ou l'absence d'antigènes comme l'épithélial membrane antigène, la kératine, le CD 30/ Ber H2 Ag, le PS100¹⁰. Ce sont des témoins de la grande variété cellulaire de ces

tumeurs. En utilisant les critères de Kyriakos^{2,5}, cinq types histologiques ont été décrits : pléiomorphe, myxoïde, inflammatoire, angiomatoïde et à cellules géantes.

L'examen extemporané se justifie car il précise la malignité de la tumeur et il permet d'évaluer la qualité des limites de résection, permettant au chirurgien de pratiquer une excrèse la plus complète que possible. Néanmoins, cet examen présente des limites car il ne permet souvent pas de diagnostic précis devant les difficultés diagnostiques pour l'interprétation de l'examen définitif².

L'évolution naturelle d'un HFM se fait vers l'extension locale rapide, l'invasion des organes de voisinage, la récurrence locale en cas de traitement incomplet et l'apparition de métastases dont les localisations préférentielles sont le poumon, les ganglions, le foie et les os^{6,11}. L'HFM rétro péritonéal métastase plus fréquemment que l'HFM des membres². Le premier site métastatique est le poumon.

La prise en charge thérapeutique des histiocytoblastomes malins du rétro péritoine n'est pas uniforme et n'apparaît pas comme satisfaisante. Si la chirurgie représente le traitement de référence, les traitements complémentaires à base de radiothérapie et de chimiothérapie n'ont pas montré d'amélioration significative du taux de la survie². Hsuan-chih¹² a rapporté dans son étude rétrospective à propos de 76 patients qui avaient un HFM localisé, et qui ont bénéficié d'une chirurgie première suivie ou non d'une radiothérapie externe sans chimiothérapie, que le taux de survie à 5 ans, le contrôle local et l'absence de métastases à distance étaient respectivement de 74%, 62% et 87%. Après une large revue de la littérature, peu d'études rapportent des informations concernant la prise en charge des HFM. En 2002, Belal¹³ a rapporté une série de 92 patients présentant un HFM localisé et dont la prise en charge a consisté en une chirurgie première avec ou sans radiothérapie pré ou post opératoire ou chimiothérapie. Les résultats ont montré que la radiothérapie adjuvante (pré ou post opératoire) diminue le risque de survenue de récurrences locales, cependant, elle n'apporte aucun bénéfice à la survie. Pour d'autres auteurs, la radiothérapie ne diminue pas le risque de récurrences locales, la dose usuelle de 50 grays est rarement atteinte du fait de la toxicité de celle-ci sur le tube digestif². Dans d'autres études, la présence de marges microscopiques positives était liée au ris-

que de récidives locales¹⁴. Selon Bela¹³, la survie à 5 ans est estimée à 55% pour les patients ayant une marge négative contre 24% pour ceux ayant une marge positive. Néanmoins, dans une analyse multi variée, il a été démontré que les marges d'exérèse n'influençaient pas le contrôle local ni le taux de survie de manière statistiquement significative. D'autres études ont démontré que le stade tumoral avancé influençait les marges d'exérèse dans le contrôle local, plus le stade est avancé, mauvais est le taux de survie. Les protocoles de chimiothérapie actuels correspondent à des associations à base d'antracyclines, mais aucun protocole n'a fait preuve d'efficacité dans l'amélioration de la survie des patients atteints d'un HFM du rétro péritoine^{3,7}. Il semble que les résultats des traitements d'autres localisations, surtout les extrémités, soient plus encourageants. Les indications actuelles seraient donc réservées aux formes à haut risque métastatique comme les tumeurs de plus de 10 cm de grade intermédiaire, et les tumeurs de haut grade et plus de 5 cm².

Le pronostic des HFM rétro péritonéaux demeure très sombre, la survie à 5 ans est inférieure à 15%. Les facteurs pronostiques des HFM sont en terme de survie totale ou en terme de survie sans métastases: le grade tumoral, la taille de la tumeur initiale (inférieure ou supérieure à 5 cm)^{3,11} et le siège superficiel ou profond de la tumeur^{9,15}. Le type histologique, ainsi les types myxoïde, inflammatoire et angiomatoïde semblent être de meilleur pronostic². Les meilleures chances de survie à l'heure actuelle dépendent d'une exérèse chirurgicale la plus complète et large possible.

En conclusion, l'HFM rétro péritonéal est une tumeur rare. Son diagnostic repose essentiellement sur l'étude histologique et parfois immuno histo chimique de la pièce opératoire. Aucun consensus thérapeutique n'a été avancé à ce jour^{12,16}, néanmoins une exérèse chirurgicale la plus large que possible demeure le seul traitement permettant d'éviter une récurrence locale d'une tumeur dont le pronostic à court terme reste sombre (moins de 15% de survie à 5 ans)^{2,5}.

BIBLIOGRAPHIE

- O'Brien JE, Stout AP. Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 1964, 17:1445.
- Fignon A, Marret H, Body G *et al.* Histiocytome fibreux malin rétroperitonéal. *Ann Chir*, 1997, 51:1023.
- Zhang G, Chen KK, Manivel C, Fraley EE. Sarcomas of the retroperitoneum and the genitourinary tract. *J Urol* 1989, 141:1107.
- Barriol D, Lechevallier E, Ortega JC *et al.* Histiocytome fibreux malin de la vessie. A propos d'un cas. *Prog Urol* 1997, 7:270.
- Saile N, Petissof F, Agnard P, Haillet O, Lanson Y. Histiocytome fibreux malin rétroperitonéal. *Prog Urol*, 1996, 6:944.
- Pulcini M, Marzullo A, Capriotti I, Castellari M, Vietri F. Primary intra abdominal malignant fibrous histiocytoma, case report and literature review. *Minerva Chir* 1992, 47:151.
- Zornig C, Weh H.J, Krull A *et al.* Retroperitoneal sarcoma in a series of 51 adults. *Eur J Surg Oncol* 1992, 18:475.
- Zund G, Kreienbuhl B, Gobet D, Hauri D. Retroperitoneal malignant fibrous histiocytoma. *Urol Int* 1992, 48: 457.
- Kearney MM, Soule EH, Ivins JC. Malignant fibrous histiocytoma: a retrospective study of 167 cases. *Cancer* 1980, 45:167.
- Hollowood K, Fletcher CD. Malignant fibrous histiocytoma: morphologic pattern or pathologic entity? *Sem Diagn Pathol* 1995, 12:210.
- Pezzi C.M, Rawlings MS Jr, Esagro JJ, Pollock RE, Romsdahl MM. Prognostic factors in 227 patients with malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1992, 69: 2098.
- Hsu HC, Huang EY, Wang CJ. Treatment results and prognostic factors in patients with malignant fibrous histiocytoma. *Acta Oncol* 2004, 6:530.
- Bela A, Kandil A, Allam A *et al.* Malignant fibrous histiocytoma: a retrospective study of 109 cases. *Am J Clin Oncol* 2002, 25:16.
- Fagundes HM, Lai PP, Dehner LP *et al.* Postoperative radiotherapy for malignant fibrous histiocytoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1992, 23:615.
- Salo JC, Lewis JJ, Woodruff JM, Leung DH, Brennan MF. Malignant fibrous histiocytoma of the extremity. *Cancer* 1999, 85:1765.
- Arguelles Salido E, Congregado Ruiz CB, Medina Lopez RA, Pascual Del Pobil Moreno JL. Histiocytoma maligno fibroso retroperitoneal. *Actas Urol Esp* 2004, 28: 624.