

Tumeur myofibroblastique inflammatoire du larynx : A propos d'un cas

Aïda Goucha Chabbi*, Nadra el Aouni Ben Mena*, Wafa Rekik*, Boutheina Debbabi*, Slim Touati**, Ahmed El may*, Amor Gamoudi*.

* : service d'immuno-histo-cytologie – Institut Salah Azaïz - Tunis

** : service de chirurgie carcinologique cervicofaciale et ORL – Institut Salah Azaïz -Tunis
Université El Manar

A. Goucha Chabbi, N. el Aouni Ben Mena, W. Rekik, B. Debbabi, S. Touati, A. El may, A. Gamoudi.

A. Goucha Chabbi, N. el Aouni Ben Mena, W. Rekik, B. Debbabi, S. Touati, A. El may, A. Gamoudi.

Tumeur myofibroblastique inflammatoire du larynx : A propos d'un cas

Inflammatory myofibroblastic tumor of the larynx: A case report

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°12) : 942 - 944

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°12) : 942 - 944

R É S U M É

Prérequis : Les tumeurs myofibroblastiques inflammatoires représentent un groupe de tumeurs mésenchymateuses solides, rares et d'individualisation récente. Leur localisation préférentielle est pulmonaire. Les atteintes cervico-faciales sont rares.

But : Rapporter le cas d'une tumeur myofibroblastique inflammatoire du larynx

Observation : Un patient, âgé de 47 ans, consulte pour une dysphonie évoluant depuis 7 mois sans dyspnée ni dysphagie. La laryngoscopie directe a montré une formation bourgeonnante du tiers antérieur de la corde vocale gauche. La tomodensitométrie du larynx a confirmé la présence de cette tumeur prenant le contraste et l'absence d'adénopathies profondes. Le bilan d'extension radiologique était sans particularités. Il a bénéficié d'une cordectomie. L'examen histologique était en faveur d'une tumeur myofibroblastique inflammatoire de la corde vocale. Aucune récurrence n'a été notée avec un recul de 4 mois.

Conclusion : La présentation clinique dépend du siège de la tumeur. Les images radiologiques ne sont pas spécifiques et le diagnostic est anatomopathologique. Le potentiel évolutif est marqué essentiellement par le risque de récurrences locales.

S U M M A R Y

Background : Inflammatory myofibroblastic tumor is a recently characterized solid mesenchymal tumor. They are frequently localised in the lung. However, the head and neck forms are uncommon.

Aim: To report a new case of inflammatory myofibroblastic tumor of the larynx.

Case report: This 47-year old man presented with dysphonia without dyspnea. Laryngoscopy showed a tumor of anterior vocal cord. CT scan of larynx confirmed diagnosis. The patient had a cordectomy. Histology concluded to the diagnosis of inflammatory myofibroblastic tumor. No relapses have been noted after 4 months.

Conclusion: Only a few cases of laryngeal inflammatory myofibroblastic tumor have been reported in the literature. Clinical presentation depends of tumor location. Radiological images are not specific and diagnosis is based on histology. The expected course is essentially marked by the risk of local recurrences. Surgical excision seems to be the treatment of choice.

M o t s - c l é s

Tumeur myofibroblastique inflammatoire, pseudotumeur inflammatoire, larynx.

Key - w o r d s

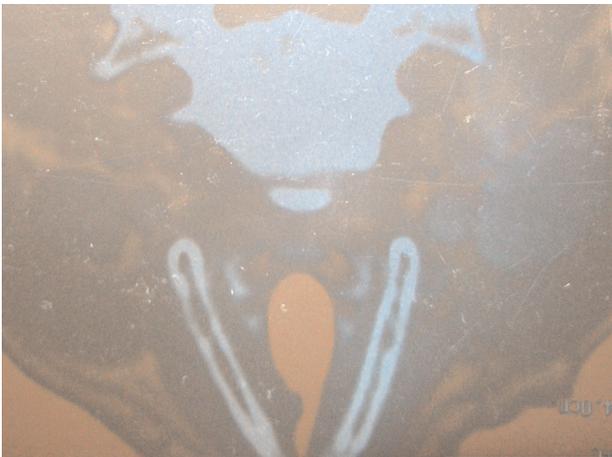
Inflammatory myofibroblastic tumor, inflammatory pseudotumor, larynx.

Les tumeurs myofibroblastiques inflammatoires (TMI) ou pseudotumeurs inflammatoires représentent un groupe de lésions rares d'invidualisation récentes. L'étiopathogénie reste encore discutée. L'atteinte préférentielle est pulmonaire. La localisation cervico-faciale est peu décrite et notamment le larynx. La présentation clinique n'est pas spécifique. La prise en charge thérapeutique n'est pas codifiée. L'évolution est généralement favorable, marquée rarement par des récurrences locales. Nous rapportons un cas d'atteinte endo-laryngée.

OBSERVATION

Un patient, âgé de 47 ans, tabagique sevré depuis 12 ans a consulté pour une dysphonie évoluant depuis 7 mois sans dyspnée ni dysphagie. Son état général était conservé. L'examen par laryngoscopie directe a montré une formation bourgeonnante du tiers antérieur de la corde vocale gauche. La tomodensitométrie (TDM) du larynx confirmait la présence de cette tumeur prenant le contraste, ainsi que l'absence d'adénopathies profondes. Le bilan d'extension radiologique comportant une radiographie du thorax et une échographie abdominale était sans particularités. Le patient a bénéficié d'une corpectomie. Le prélèvement reçu mesurait 1,8 cm de grand axe et comportait un nodule bourgeonnant de 1 cm de diamètre de couleur blanchâtre et de consistance ferme. A l'examen histologique le nodule était assez bien limité. Il arrivait au contact du revêtement malpighien de surface sans l'ulcérer ni l'envahir (figure 1).

Figure 1 : TDM cervicale : tumeur de l'hémi-larynx gauche (flèche).



Il était constitué par une prolifération de cellules fusiformes ou étoilées peu atypiques le plus souvent prenant une architecture fasciculée ou storiforme au sein d'un stroma fibro-hyalin ou fibro-myxoïde richement vascularisé (figure 2). Il s'associe des éléments inflammatoires polymorphes essentiellement en périphérie. Des atypies nucléaires ainsi que des mitoses sont par endroits observées. Les recoups étaient saines. A l'étude immunohistochimique les cellules tumorales exprimaient

fortement la vimentine, l'actine muscle lisse (figure 3) et l'ALK. Il n'y avait pas de marquage avec les anticorps anti cytokératine et anti EMA. Le diagnostic posé était celui d'une tumeur myofibroblastique inflammatoire de la corde vocale. Aucune récurrence n'a été notée avec un recul de 4 mois.

Figure 2 : (HEX10) prolifération tumorale fusocellulaire sous le revêtement malpighien de surface.

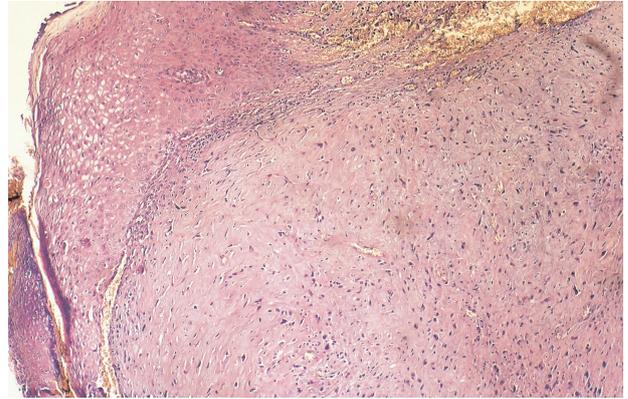
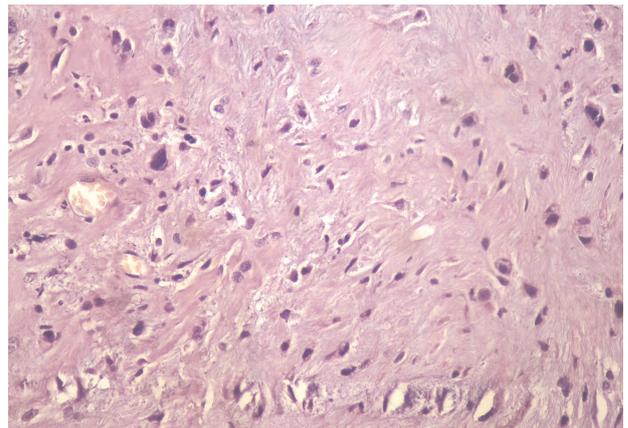


Figure 3 : (HEX40) cellules myofibroblastiques à noyaux réguliers, chromatine fine, petits nucléoles et cytoplasme amphophile



DISCUSSION

Les TMI représentent un groupe de tumeurs mésenchymateuses solides récemment individualisées. Elles sont caractérisées par une prolifération de cellules myofibroblastiques fusiformes ou étoilées accompagnées d'un infiltrat inflammatoire d'abondance variable constitué essentiellement de lymphocytes et de plasmocytes (1, 2). Elles sont en fait rangées selon un large spectre allant du granulome plasmocytaire où les plasmocytes et les lymphocytes prédominent, à la TMI où la composante inflammatoire peut être limitée. Leur localisation la plus fréquente est le poumon. Les atteintes pulmonaires et viscérales se rencontrent essentiellement chez l'enfant. Elles évoluent rapidement et donnent des métastases. Les localisations cervico-faciales sont rares, elles concernent plutôt les adultes jeunes. Des atteintes des orbites, du larynx, de

l'oropharynx et des sinus maxillaires ont été décrites (3, 4). La symptomatologie clinique dépend essentiellement du siège de la tumeur et ne présente pas de spécificité. En cas d'atteinte laryngée, il s'agit souvent d'un enrouement ou d'une dysphonie. La douleur et les signes généraux à type de perte de poids et d'hyperthermie ne sont retrouvés que dans les localisations viscérales ou des tissus mous. Le scanner et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ne sont pas caractéristiques. Ils montrent simplement une masse tumorale plutôt bien limitée, homogène et de densité variable (5). Le potentiel évolutif est encore mal précisé. L'évolution spontanée est caractérisée par l'augmentation rapide du volume tumoral. Depuis 2002, les TMI sont considérées par la récente classification des tumeurs des tissus mous de l'organisation mondiale de la santé (l'OMS) comme des tumeurs de potentiel biologique intermédiaire (6). En effet, ces tumeurs présentent une tendance à une récurrence locale et leurs métastases à distance sont rares survenant dans moins de 5% des cas (6). Parmi les 21 cas de TMI métastatiques de la littérature, les principales localisations initiales étaient pulmonaires et intra-abdominales (6). Pour les localisations cervico-faciales, aucun cas de métastases n'a été rapporté. La plupart des cas laryngés ont montré une bonne évolution avec seulement 3 cas de récurrences mais sans métastases locorégionales ou à distance (7). L'étiopathogénie de cette tumeur est encore inconnue et la nature tumorale ou inflammatoire a été discutée. De récentes études de cytogénétiques ont montré l'existence d'anomalies au niveau de la bande chromosomique 2p23 responsables de réarrangement du gène ALK (1). L'existence de cette modification génétique spécifique suggère plutôt une origine néoplasique. De même l'existence de TMI récidivantes, localement invasives et/ou métastatiques suggère fortement la nature néoplasique. Néanmoins, la résolution complète de la lésion suite à une corticothérapie évoquerait plutôt une origine inflammatoire. Macroscopiquement ces tumeurs sont charnues, bien circonscrites, non encapsulées, de texture ferme et de couleur blanchâtre (1). Elles sont nodulaires ou polypoides faisant saillie sous le revêtement de surface intéressant le plus souvent la corde vocale. Le diagnostic histologique est difficile et peut prêter à

Références

1. Sirvent N, Coindre JM. Inflammatory myofibroblastic tumors. *Ann Pathol*, 2002; 22: 453-60.
2. Weiss SW. *Histological typing of soft tumors*. Berlin: Springer-Verlag; 1994.
3. Wening BM, Devaney K, Bisceglia M. Inflammatory myofibroblastic tumor of the larynx. *Cancer*, 1995; 76: 2217-29.
4. Shek AW, Wu PC, Samman N. Inflammatory pseudotumor of the smooth and maxilla. *J Clin Pathol*, 1996; 49: 164-7.
5. Treisman SP, Gillis DA, Lee CL, Giacomantonio M, Resch L. Omental-mesenteric inflammatory pseudotumor. Cytogenetic demonstration of genetic changes and monoclonality in one tumor. *Cancer*, 1994; 73: 1433-7.
6. Coffin CM, Fletcher JA. Inflammatory myofibroblastic tumors. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, editors. *World Health Organisation Classification of tumours. Pathology and genetics of*

confusion en particulier avec les fibrosarcomes (8). Les TMI se caractérisent par une prolifération sous muqueuse lâche faite de cellules myofibroblastiques fusiformes ou étoilées prenant une architecture storiforme ou fasciculée accompagnée d'un infiltrat inflammatoire d'abondance variable constitué principalement de lymphocytes et de plasmocytes (2). Des histiocytes et des polynucléaires éosinophiles sont également observés. Le stroma est richement vascularisé constitué de vaisseaux dilatés tortueux de taille moyenne ou d'étroites fentes vasculaires. Les cellules tumorales ont des noyaux arrondis ou ovalaires avec une chromatine fine, un nucléole distinct et un abondant cytoplasme éosinophile. Un certain pléomorphisme nucléaire peut être focalement observé. Des mitoses sont également observées mais jamais atypiques. Par ailleurs, absence de nécrose ou d'atypies cyto-nucléaires majeures. Le principal diagnostic différentiel est le carcinome épidermoïde à cellules fusiformes. Il est indispensable de recourir aux immuno-marquages qui montrent une réaction positive des myofibroblastes avec la vimentine, l'actine muscle lisse et la fibronectine (1, 7-9). Les marquages avec les cytokératines et la protéine S100 sont rarement positifs. Les TMI doivent être différenciées aussi des pseudo-tumeurs inflammatoires secondaires à des processus cicatriciels, traumatiques ou infectieux (7-9). L'exérèse chirurgicale locale aussi complète que possible est le traitement de choix de la majorité des TMI. Le traitement est conservateur endoscopique ou à ciel ouvert en cas d'atteinte laryngée (10). La corticothérapie à forte dose et la radiothérapie sont indiquées en cas de lésion inextirpable ou de récurrence (4, 11).

CONCLUSION

Les tumeurs myofibroblastiques inflammatoires du larynx sont rares et de bon pronostic. Ce type de tumeur peut mimer une pathologie maligne tel qu'un carcinome épidermoïde à cellules fusiformes. Le diagnostic est basé sur l'aspect histologique et le profil immunohistochimique. Le traitement de choix est conservateur endoscopique ou à ciel ouvert. La corticothérapie à forte dose et la radiothérapie sont indiquées dans les TMI récurrentes et inopérables.

- tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press: 2002. p 91-3.
7. 7-Rodriguez M, Taylor RJ, Sun CC, Wolf JS. Inflammatory myofibroblastic tumor of the larynx in a 2-year-old male. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2005; 67: 101-5.
8. Donner LR, Trompler RA, White RR. Progression of inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) of soft tissue into sarcoma after several recurrences. *Human Pathol*, 1996; 27: 1095-8.
9. Dehner LP. The enigmatic inflammatory pseudotumors: the current state of our understanding or misunderstanding. *J Pathol*, 2000; 192: 277-9.
10. Chaturvedi P, Rodriguez G, Sanghvi VD. Pseudo-malignant laryngeal nodule. *Histopathology* 1999; 34: 272-3.
11. Janik JS, Janik JP, Lovell MA, Hendrickson RJ, Densard DD, Greffe BS. Recurrent inflammatory pseudotumors in children. *J Pediatr Surg*, 2003; 38: 1491-5.