Tumeur sucre

Sonia Sanai Raggad, Anissa Zouaoui, Nadia Mehiri, Jouda Chérif, Hafedh Zakhama, Mohamed Nidhameddine Kchir **, Mounir Dhiab*, Jalloul Daghfous, Béchir Louzir, Majed Béji

Service de Pneumo-Allergologie, Hôpital La Rabta
** Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire et Thoracique, Hôpital La Rabta*
*** Service d'Anatomo-Pathologie, Hôpital La Rabta*
Université Tunis El Manar. Tunisie

S. Sanai Raggad, A. Zouaoui, N. Mehiri, J. Chérif, H. Zakhama, M. N. Kchir, M. Dhiab, J. Daghfous, B. Louzir, M. Béji

Tumeur sucre

LA TUNISIE MEDICALE - 2011 ; Vol 89 (n°02) : 202 - 205

S. Sanai Raggad, A. Zouaoui, N. Mehiri, J. Chérif, H. Zakhama, M. N. Kchir, M. Dhiab, J. Daghfous, B. Louzir, M. Béji

Sugar tumor

LA TUNISIE MEDICALE - 2011 ; Vol 89 (n°02) : 202 - 205

RÉSUMÉ

Prérequis : La tumeur à cellules claires est une tumeur bénigne du poumon appelée encore tumeur sucre du fait de sa grande teneur en glycogène.
But : Rapporter le cas d'une tumeur à cellules claires primitive du poumon de découverte fortuite .
Observation : Il s'agit d'une patiente âgée de 75 ans, explorée dans notre service pour une opacité radiologique pulmonaire. Le scanner thoracique a objectivé une masse tissulaire du lobe inférieur gauche contenant de multiples calcifications centrales en pop-corn. Une résection tumorale a été pratiquée. L'étude histologique et immunohistochimique de la pièce opératoire ont conclu à une tumeur à cellules claires du poumon (tumeur sucre) avec positivité des marqueurs HMB-45 et PS-100.
Conclusion: Il s'agit du second cas rapporté en Tunisie. Cette tumeur très rare du poumon présente certaines caractéristiques immunohistochimiques qui permettent de confirmer le diagnostic. L'évolution est souvent favorable après exérèse chirurgicale.

Mots-clés

Tumeur à cellules claires. Tumeur sucre. Chirurgie. HMB-45

SUMMARY

Background: Clear cell tumor of the lung is a rare and very unusual benign pulmonary tumor. This tumor is called sugar tumor because of the abundance of glycogen on its cells.
Aim: To report a case of sugar tumor and discuss clinical, evolutive features and diagnosis difficulties of this tumor.
Case report: A case of 75 years old woman presenting as a round pulmonary opacity. Computed tomography (CT) scans showed in the left lower lobe a solitary pulmonary solid tumor with central calcifications. The patient underwent tumor resection. Pathologic examination, including immunohistochemical studies, revealed a benign clear cell tumor, so-called "sugar tumor".
Conclusion: It's the second case reported in Tunisia. This very rare tumor of the lung is characterized by some immunohistological features. Its evolution is favourable after surgery.

Key-words

Clear cell tumor. Sugar tumor. Surgery. HMB-45

La tumeur à cellules claires du poumon est une tumeur bénigne très rare décrite pour la première fois par Liebow et Castleman en 1963 [1, 2]. Cette tumeur est généralement asymptomatique. L'imagerie thoracique permet de poser le diagnostic d'une tumeur pulmonaire. L'histologie et l'immunohistochimie confirment le diagnostic en mettant en évidence un cytoplasme riche en glycogène d'où leur appellation « tumeur sucre » et une positivité à l'HMB-45 et à la PS-100 [3]. A travers un cas de tumeur à cellules claires du poumon, nous nous proposons de rappeler ses caractéristiques cliniques, radiologiques et anatomo-pathologiques ainsi que les difficultés diagnostiques.

OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente âgée de 75 ans, non tabagique, originaire d'un milieu rural, aux antécédents d'hypertension artérielle, de diabète de type 2 et de dyslipidémie. Elle a été hospitalisée en janvier 2009 pour une opacité radiologique de découverte fortuite lors d'un bilan préopératoire d'une cataracte. L'examen physique de la patiente a été sans anomalies.

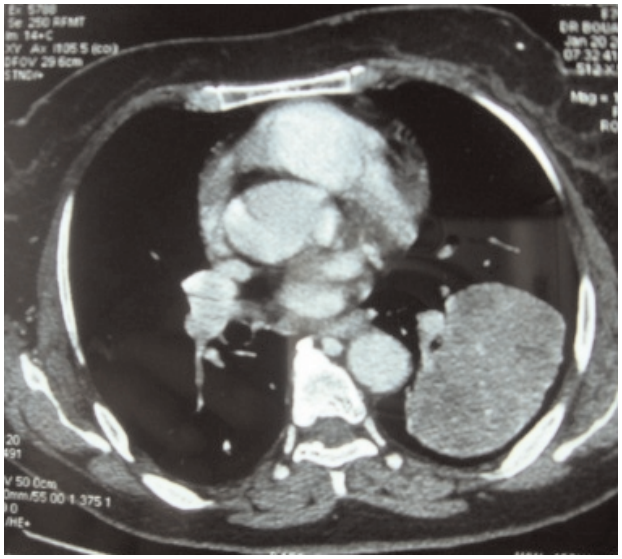
La radiographie du thorax a montré une opacité de tonalité hydrique grossièrement arrondie siégeant au niveau de la pyramide basale gauche. (Figures 1 et 2)

Figure 1 : Opacité de tonalité hydrique bien limitée, grossièrement arrondie du lobe inférieur gauche (face)

Le bilan biologique n'a pas montré de syndrome inflammatoire biologique. Devant l'origine rurale de la patiente et l'aspect radiologique, une sérologie hydatique a été pratiquée. Elle a été négative. La fibroscopie bronchique n'a pas montré d'anomalies ainsi que l'échographie abdominopelvienne. Le scanner thoracique a objectivé une masse tissulaire de la pyramide basale gauche contenant de multiples calcifications centrales en pop-corn et prenant le contraste de façon hétérogène. (Figure 3)

Figure 2 : Opacité de tonalité hydrique bien limitée, grossièrement arrondie du lobe inférieur gauche (profil)

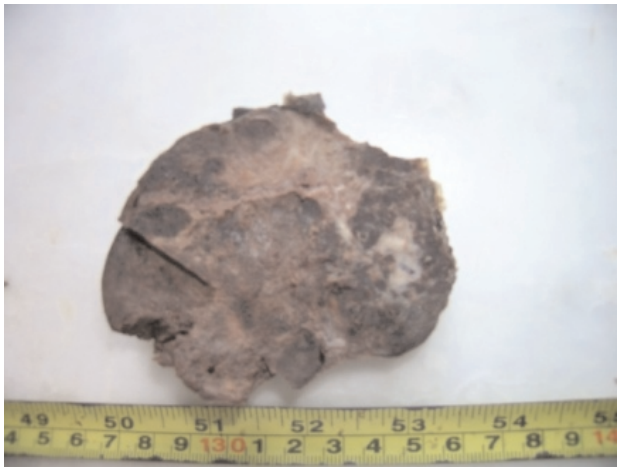
Figure 3 : Masse tissulaire de la pyramide basale gauche avec des calcifications centrales en pop-corn



Devant les données clinico-radiologiques et l'absence de diagnostic, une thoracotomie à visée diagnostique et thérapeutique a été indiquée. L'exploration macroscopique a retrouvé une tumeur pleine, bien limitée et encapsulée occupant

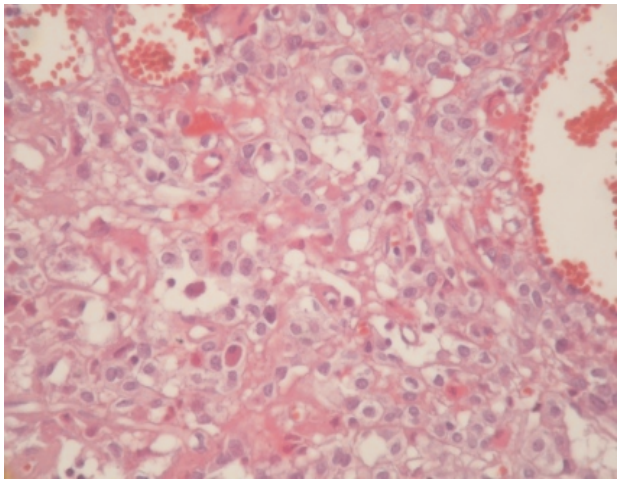
le lobe inférieur gauche, faisant 10 centimètres de grand axe. (Figure 4)

Figure 4 : Aspect macroscopique de la tumeur : Tumeur pleine bien limitée et encapsulée



L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a montré une prolifération tumorale riche en vaisseaux, comportant un contingent de cellules claires organisées en amas, en travées parfois en cellules isolées autour des vaisseaux. Les cellules tumorales avaient un cytoplasme clair abondant et un noyau arrondi ou ovalaire muni d'une chromatine fine sans atypies cyto-nucléaires ou mitoses (Figure 5). L'étude immunohistochimique a montré une positivité des cellules pour l'HMB-45 et la PS-100. Ces aspects histopathologique et immunohistochimique cadraient avec une tumeur bénigne du poumon appelée tumeur à cellules claires ou « tumeur sucre ». Aucun traitement complémentaire n'a été proposé à la patiente et l'évolution a été bonne.

Figure 5 : Prolifération tumorale riche en vaisseaux et comportant un contingent à cellules claires organisées en amas, en travées parfois en cellules isolées autour des vaisseaux. Les cellules tumorales ont un cytoplasme clair abondant et un noyau arrondi ou ovalaire muni d'une chromatine fine



DISCUSSION

La tumeur à cellules claires du poumon (TCCP) ou tumeur sucre est une tumeur bénigne du poumon classée parmi les tumeurs d'origine indéterminée dans la dernière classification de l'OMS des tumeurs broncho-pulmonaires [4].

Depuis le premier cas rapporté par Liebow et Castleman en 1963 [1, 2], une quarantaine de cas de tumeurs à cellules claires du poumon ont été rapportés dans la littérature mondiale [5, 6]. Cette tumeur peut toucher d'autres sites comme la trachée, la vulve, le pancréas, le foie, le sein ou le rectum. La tumeur à cellules claires du poumon s'observe généralement vers la cinquième décennie. Toutefois, des extrêmes d'âge de 8 et 67 ans ont été observés dans la littérature. Une légère prédominance féminine a été aussi notée.

La tumeur sucre est souvent de découverte fortuite comme c'était le cas de notre patiente. Elle est asymptomatique dans 50% des cas. Plus rarement, elle peut se révéler par une symptomatologie pulmonaire faite de toux, de dyspnée, de douleurs thoraciques et d'hémoptysies [7].

L'imagerie thoracique montre typiquement une masse arrondie périphérique de 0,7 à 6,5 cm de diamètre, sous pleurale, n'envahissant pas les bronches ni les artères ni la plèvre et ne s'accompagnent pas d'adénopathies médiastinales. Le scanner thoracique permet de localiser la tumeur, d'en préciser ses rapports et de montrer souvent un rehaussement important après injection du produit de contraste. Ceci est dû à la riche vascularisation qui caractérise la tumeur [8].

Macroscopiquement, il s'agit d'une tumeur bien circonscrite, homogène, sans remaniements hémorragique ou nécrotique [9]. Histologiquement, la tumeur est faite de plages de cellules claires polygonales. Le cytoplasme est clair, abondant, riche en glycogène [10]. La teneur élevée du cytoplasme en glycogène est détectable par la coloration PAS et est responsable de l'appellation tumeur sucre de la TCCP. Les noyaux sont ronds ou ovales, réguliers, à chromatine dense, munis d'un nucléole proéminent. Les atypies cytonucléaires et les mitoses sont absentes. Des calcifications peuvent se voir.

L'étude immunohistochimique montre une positivité intense à l'HMB-45, anticorps monoclonal découvert par Gown en 1986 [11], à l'HMB-50 et à la protéine S-100 [12,13]. On note par contre, une négativité à la cytokératine, aux marqueurs musculaires et neuroendocrines. L'étude ultra-structurale montre la présence de multiples granules de glycogène intracytoplasmique d'où l'appellation de « tumeur sucre ».

L'histogénèse de la tumeur sucre reste inconnue et plusieurs origines ont été avancées telles que l'origine myogénique, neuroendocrine, épithéliale ou même mélanocytique. Le concept avancé actuellement est que la tumeur à cellules claires fait partie des PEComas (perivascular epithelioid cell tumors), groupe ayant des similitudes morphologiques et immunophénotypiques en faveur de la différentiation à partir d'une cellule épithéloïde périvasculaire

Le diagnostic différentiel de la TCCP fait discuter les autres tumeurs à cellules claires telles que les tumeurs carcinoïdes, les

mélanomes pulmonaires primitifs et secondaires ainsi que les carcinomes à cellules claires primitifs du poumon ou métastatiques notamment d'origine rénale. L'absence de critères histologiques de malignité, la présence de glycogène intracytoplasmique et le profil immunohistochimique (positivité à l'HMB-45 et à la PS 100 et négativité à la cytokératine) permettent de redresser le diagnostic [13, 15]. L'évolution de cette tumeur bénigne est souvent favorable après exérèse chirurgicale.

CONCLUSION

Nous rapportons le second cas de tumeur sucre en Tunisie après celui publié par l'équipe d'anatomopathologie de l'hôpital Abderrahmen Mami en 2006 [16]. Il s'agit d'une tumeur bénigne très rare du poumon typiquement asymptomatique. Sa composition est polymorphe faite de cellules polygonales à cytoplasme clair rempli de glycogène. Certaines caractéristiques immunohistochimiques permettent de confirmer le diagnostic. L'évolution est souvent favorable après exérèse chirurgicale.

Références

1. Liebow Aa, Castleman B. Benign "clear cell tumors" of the lung. Am J Pathol 1963; 43: 13-4.
2. Liebow Aa, Castleman B. Benign clear cell ("sugar") tumors of the lung. Yale J Biol Med 1971; 43: 213-22.
3. Gaffey Mj, Mills Se, Zarbo Rj, Weiss Lm, Gown AM. Clear cell tumor of the lung. Immunohistochemical and ultrastructural evidence of melanogenesis. Am J Surg Pathol 1991; 15: 644–53.
4. Travis Wd, Brambilla E, Muller-Hermelink Hk, Harris CC. World Health Organisation classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of the lung, pleura, thymus and heart, Lyon: IARC Press, 2004:118.
5. Gal Aa, Koss Mn, Hochhlzer L, Chejfec G. An immunohistochemical study of benign clear cell ("sugar") tumor of the lung. Arch Pathol Lab Med 1991; 115:1034-8.
6. Pea M, Bonetti F, Zamboni G, Martignoni G, Doglioni C, Fiore-Donati L. Clear cell tumor and angiomyolipoma [Letter]. Am J Surg Pathol 1991; 115:199-202.
7. Santana An, Nunes Fs, Ho N, Takagaki TY. A rare cause of hemoptysis: benign sugar (clear) cell tumor of the lung. Eur J Cardiothorac Surg 2004; 25: 652-4.
8. Seo Jb, Im Jg, Seo Jw, Yeon KM. Clear cell tumor of the lung. AJR Am J Roentgenol 1996; 166: 730-1.
9. Woong Jk, So Rk, Yrong HC et al. Clear Cell "Sugar" Tumor of the Lung: A Well-Enhanced Mass with an Early Washout Pattern on Dynamic Contrast-Enhanced Computed Tomography. J Korean Med Sci 2008; 23: 1121-4.
10. Eichler B, Loubet A, Leboutet Mj, Germouty J, Loubet R. Clear cell tumor of the lung (sugar tumor), Study of a case. Arch Anat Cytol Pathol 1991; 39: 83-7.
11. Gown Am, Vogel Am, Hoak D, Gough F, Mcnutt MA. Monoclonal antibodies specific for melanocytic tumors distinguish subpopulations of melanocytes. Am J Pathol 1986; 123: 195–203
12. Gaffey Mj, Mills Se, Askin FB et al. Clear cell tumor of the lung. A clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of eight cases. Am J Surg Pathol 1990; 14: 248-59.
13. Gaffey Mj, Mills Se, Ritter JH. Clear cell tumors of the lower respiratory tract. Semin Diagn Pathol 1997; 14: 222-32.
14. Henry Dt, Kenneth Pb, John RS. Primary Extrapulmonary Sugar Tumor (PEST): A Report of Four Cases. Mod Pathol 2001; 14: 615–22.
15. Masur Y, Becker Hp, Fackeldey V. Sugar tumor. Rare differential diagnosis of pulmonary clear cell tumor after renal carcinoma. Urologe A 2003; 42: 1250-4.
16. Ayadi-Kaddour A, Ben Slama A, Braham E et al. La tumeur à cellules claires du poumon : A propos d'un cas avec revue de la littérature. Rev Pneumol Clin 2006; 62: 395-8.