

Tumeur d'Abrikossoff : Etude anatomoclinique de neuf cas

Lobna Ayadi*, Ines Samet Fakhfakh*, Abdelmajid Khabir*, Slim Charfi*, Ibtissem Bahri*, Ahmed Sellami*, Mohamed Hédi Abdelmoula**, Saloua Makni*, Tahya Sellami Boudawara*

* Laboratoire d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques. ** Service de Chirurgie maxillo-faciale.
CHU Habib Bourguiba. Sfax - Tunisie
Université de Sfax

L. Ayadi, I. Samet Fakhfakh, A. Khabir, S. Charfi, I. Bahri, A. Sellami, M. H. Abdelmoula, S. Makni, T. Sellami Boudawara

L. Ayadi, I. Samet Fakhfakh, A. Khabir, S. Charfi, I. Bahri, A. Sellami, M. H. Abdelmoula, S. Makni, T. Sellami Boudawara

Tumeur d'Abrikossoff : Etude anatomoclinique de neuf cas

Abrikossoff's tumor: A clinicopathologic study of nine cases

LA TUNISIE MEDICALE - 2011 ; Vol 89 (n°05) : 430 - 433

LA TUNISIE MEDICALE - 2011 ; Vol 89 (n°05) : 430 - 433

R É S U M É

Pré requis : La tumeur d'Abrikossoff ou tumeur à cellules granuleuses (TCG) est une tumeur neurogène souvent bénigne. Elle est de siège ubiquitaire avec une prédilection pour la région cervico-faciale.

But : Rappporter une série de tumeurs d'Abrikossoff et discuter les caractéristiques anatomo-cliniques et l'histogenèse de cette entité rare.

Méthodes : Etude rétrospective descriptive de neuf cas de tumeurs d'Abrikossoff colligés au laboratoire d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques du CHU Habib Bourguiba de Sfax sur une période de 3 ans. Nous avons procédé dans tous les cas à un recueil des données cliniques et une analyse des aspects morphologiques, cytochimiques (colorations à l'acide périodique de Schiff : PAS et PAS-diaïstase) et immunohistochimiques.

Résultats : Il s'agissait de 5 femmes et de 4 hommes. L'âge médian de nos patients était de 33,9 ans (extrêmes: 7 et 53 ans). Toutes ces tumeurs étaient solitaires siégeant essentiellement au niveau de la région de la tête et du cou (5 cas). La taille tumorale moyenne était de 1,43 cm (extrêmes: 0,3 et 2,3 cm). Le diagnostic était histologique confirmé par l'étude immunohistochimique. Ces tumeurs étaient positives pour la protéine S100 (100%), la vimentine (90%), et la neuron spécifique enolase (80%). Le traitement était exclusivement chirurgical chez tous les patients; l'évolution était bonne sans récurrence avec un recul moyen de deux ans.

Conclusion : La TCG est une tumeur rare qui doit être reconnue car son pronostic est favorable après exérèse chirurgicale. Son aspect histologique, habituellement caractéristique, peut être confondu avec une tumeur maligne notamment sur une biopsie superficielle. La positivité des cellules tumorales pour les marqueurs neurogènes et pour la coloration de PAS est utile pour le diagnostic.

S U M M A R Y

Background: Abrikossoff's tumour or granular cell tumor or is a benign neurogenic tumour. It is ubiquitous with the most frequently affected site is the head and neck region.

Aims: To report a series of granular cell tumors and to discuss its clinicopathologic features and histogenesis.

Methods: We report a series of nine cases diagnosed between January 2004 and December 2006 in the Pathology Department of the University Hospital of Sfax. We have collected the clinical aspects and we have proceeded on a pathological, cytochemical (PAS and PAS diastasis) and immunohistochemical study.

Results: Nine cases of TCG are presented: 5 females and 4 males. The median age was 33.9 years (extremes: 7 and 53 years). All tumours were unique. The most common localization was in the head and neck region (5 cases). The diagnosis was suspected using standard histologic criteria and confirmed by immunohistochemistry: tumour cells expressed vimentine (90%), S100 protein (100%) and neuron specific enolase (80%). In all cases patients were treated by excisional resection and had a benign course with no evidence of recurrence (median follow up: 2 years).

Conclusion: Granular cell tumours are rare neoplasm which must be recognised because they demonstrate a benign behaviour after their surgical excision. Histological features of granular cell tumours are commonly characteristic but some times they can be misdiagnosed as malignant tumours especially when the biopsy is superficial. The staining for neurogen markers and PAS are useful tools.

Mots-clés

Tumeur à cellules granuleuses; Abrikossoff; aspects clinicopathologiques

Key-words

Granular cell tumour; Abrikossoff; clinicopathologic findings.

Il s'agit d'une étude rétrospective, menée sur 3 ans (Janvier 2004 - Décembre 2006) au laboratoire d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques du CHU Habib Bourguiba de Sfax. Durant cette période, neuf cas de tumeurs à cellules granuleuses ont été colligés ; une revue des dossiers cliniques était effectuée dans tous les cas. Le diagnostic était réalisé sur pièces de biopsie-exérèse ; une coloration standard à l'hématoxyline éosine (HE), des colorations spéciales à l'acide périodique de Schiff (PAS et PAS diastase) ainsi qu'une étude immunohistochimique ont été réalisées dans tous les cas. Le panel d'anticorps utilisé comprenait des anticorps anti Protéine S100 (marqueur neurogène), anti vimentine (marqueur mésenchymateux), anti « neuron specific enolase » (NSE) (marqueur neuroendocrine), anti pancytokératine (marqueur épithélial) et anti actine muscle lisse (AML) (marqueur musculaire).

Concernant l'échantillonnage statistique, pour recueillir des informations sur la population étudiée, nous avons utilisé la méthode de statistique descriptive.

RESULTATS

Il s'agissait de cinq femmes et quatre hommes (sex ratio=0,8) dont l'âge médian était de 33,9 ans avec des extrêmes de 7 et 53 ans. La tumeur était souvent solitaire ; une seule tumeur était associée à un neurofibrome (observation n°8). Le délai de consultation variait de 3 mois à 5ans. La tumeur siégeait essentiellement au niveau de la région de la tête et du cou (5 cas) et au niveau des membres (2 cas). La taille tumorale moyenne était de 1,15 cm (1,43 cm pour les localisations cutanées et 0,95 cm au niveau des muqueuses) (tableau 1).

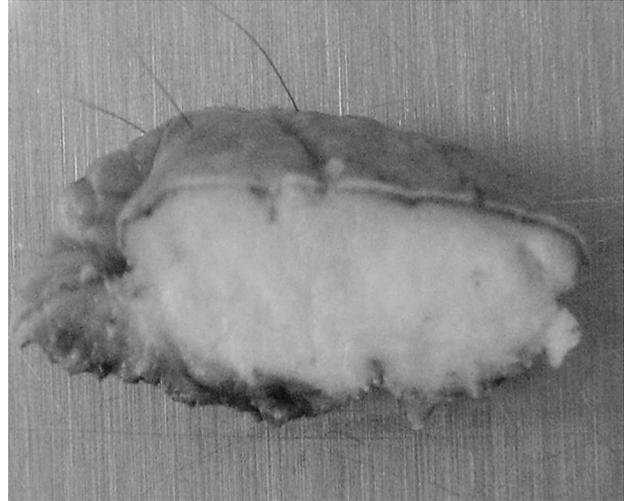
Tableau 1 : Particularités anatomo-cliniques des 9 cas de tumeurs à cellules granuleuses.

Cas	Age (ans)	Sexe	Siège	Macroscopie	Taille (cm)	Particularités histologiques
n°1	13	F	Creux poplité	Nodule bourgeonnant	2	Filets nerveux
n°2	7	F	bras	Nodule	NP	Infiltration du muscle strié
n° 3	20	F	Langue	Nodule	2,3	HPE
n° 4	53	M	Poumon	Nodule excavé	NP	Infiltration du muscle strié
n° 5	50	M	Corde vocale	Polypoïde	0,3	Infiltration du muscle strié
n° 6	50	M	Lèvre *	Polypoïde + greffe mycosique	0,8	HPE -
n° 7	32	F	Langue	Polypoïde	0,7	HPE
n° 8	50	M	Corde vocale	Polypoïde	0,5	Infiltration du muscle strié
n° 9	30	F	périnée	nodule	1,5	

HPE : Hyperplasie pseudoépithéliomateuse. NP : ne peut pas être précisé ;* versant cutané de la commissure labiale.

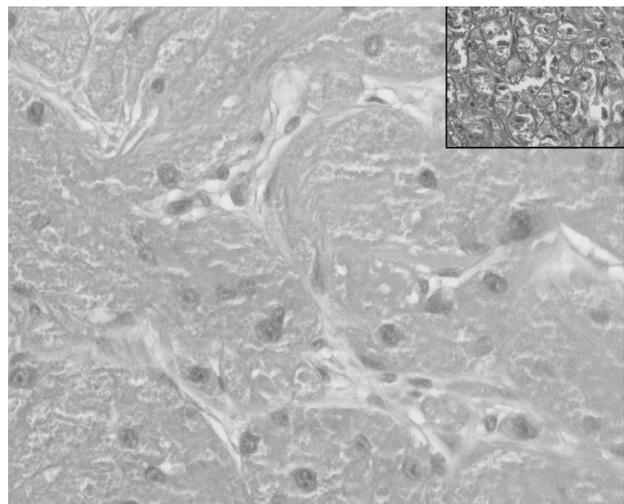
La tumeur était polypoïde dans quatre cas, nodulaire dans cinq cas, dont un était d'aspect bourgeonnant évoquant cliniquement un carcinome spinocellulaire; pour la TCG pulmonaire (observation n°4) la tumeur s'est présentée sous forme d'un nodule excavé suspect de malignité. A la coupe, la tumeur était de couleur jaunâtre (Figure 1).

Figure 1 : Tranche de section d'une tumeur d'Abrikossoff du périnée : aspect nodulaire



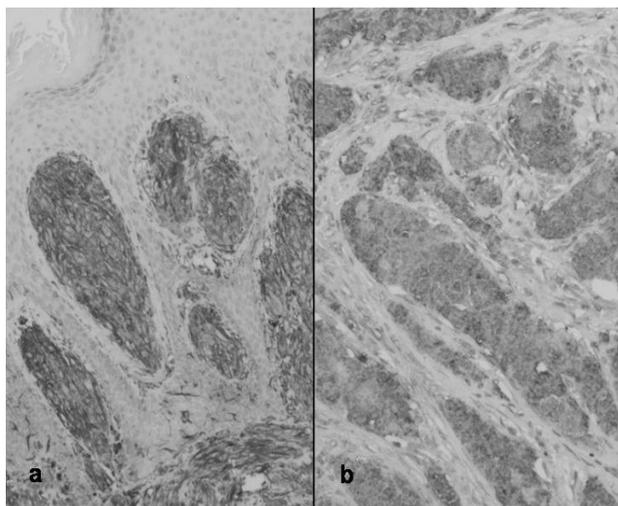
Le diagnostic était porté dans tous les cas sur l'examen histologique, par la mise en évidence d'une prolifération sous muqueuse ou sous cutanée faite de nappes, de cellules de grande taille, à cytoplasme éosinophile, microgranulaire, souvent PAS positif et résistant à la diastase (Figure 2).

Figure 2 : Prolifération en nappes, de cellules de grande taille, à cytoplasme éosinophile, microgranulaire et à noyau rond uniforme (Hématoxyline éosine x400). Encart : positivité cytoplasmique granulaire au PAS (x400).



Au niveau des versants cutané et muqueux, l'épithélium malpighien de surface était parfois le siège d'une hyperplasie pseudo épithéliomateuse. En profondeur, la tumeur dissociait parfois le muscle strié. A l'étude immunohistochimique, les cellules tumorales étaient positives pour la PS100 dans tous les cas, pour la vimentine dans 90% (Figure 3) et pour la NSE dans 80% des cas; elles étaient toutes négatives pour l'AML et la cytokeratine.

Figure 3 : Immunomarquage positif pour la PS100 (a) et la vimentine (b) (x200).



Le traitement était exclusivement chirurgical chez tous les patients avec des limites chirurgicales saines ; l'évolution était bonne sans récurrence avec un recul moyen de deux ans.

DISCUSSION

La tumeur d'Abrikosoff ou tumeur à cellules granuleuses (TCG) est une tumeur bénigne et unique dans la majorité des cas et il s'avère important de la connaître puisque son pronostic est favorable après simple exérèse chirurgicale. Son diagnostic est anatomopathologique avec recours à l'immunohistochimie permettant d'affirmer son origine neurogène. La tumeur d'Abrikosoff peut poser un problème de diagnostic différentiel avec d'autres tumeurs particulièrement sur une biopsie superficielle. Par ailleurs, dans les formes malignes qui sont très rares, l'approche du diagnostic repose sur les critères histopathologiques.

La TCG est une tumeur rare souvent bénigne. Elle peut se voir à tout âge avec un pic de fréquence entre la quatrième et la sixième décennie. Il existe une nette prédilection féminine avec un sexe ratio de 1/2 (1, 3), ce qui correspond à nos résultats. Cette tumeur est de siège ubiquitaire souvent cutanéomuqueux. La région de la tête et du cou est la plus fréquemment touchée (50% des cas), avec une nette prédilection pour la localisation linguale (23-28%), suivie par le plancher buccal et le palais (2). L'atteinte labiale est rare, généralement observée chez l'enfant exceptionnellement chez l'adulte (2) ; l'observation n°8 est

particulière par la survenue de la tumeur au niveau de la lèvre chez un adulte. Les organes génitaux externes sont rarement atteints (5 à 15%) ainsi que l'arbre respiratoire et le tube digestif (1 à 8%) [3]. Cette lésion est habituellement solitaire (90% des cas), de petite taille, centimétrique, de croissance lente et rarement symptomatique ; sa surface est lisse ou verruqueuse (1, 4, 5). La biopsie est indispensable au diagnostic; en effet, l'étude histologique montre une prolifération de cellules assez volumineuses, polygonales et mal délimitées, à cytoplasme assez abondant oxyphile, renfermant de fines granulations éosinophiles. Les noyaux sont ronds, réguliers, sans atypies ni mitoses.

Une hyperplasie pseudo-épithéliomateuse (HPE) du revêtement malpighien cutané ou muqueux sus-jacent est fréquemment rapportée. Cette hyperplasie peut parfois faire suspecter un carcinome épidermoïde surtout en cas de biopsies superficielles (1, 4, 5).

Dans notre série l'HPE a été observée dans 3 cas. Toutefois, le carcinome épidermoïde concomitant à une TCG est exceptionnellement rapporté (4). Aux colorations de PAS et de PAS-diastrase, les cellules tumorales montrent habituellement une positivité granulaire et intense, confirmant la nature glycopeptidique des granules cytoplasmiques (6). A l'étude immunohistochimique, les cellules tumorales sont positives pour la protéine S100 dans 100% des cas; la NSE dans 90% des cas confirmant l'origine neurogène de cette tumeur.

La positivité pour la vimentine est rapportée dans 70% des cas (7). Par ailleurs, ces tumeurs sont négatives pour l'AML et la desmine écartant ainsi une origine musculaire. A l'étude ultrastructurale, les granulations cytoplasmiques correspondent à des lysosomes secondaires (7) ; ces derniers contiennent des structures compatibles avec la myéline (8). Le diagnostic différentiel histologique peut se poser avec le schwannome épithélioïde, le neurofibrome et l'épulis congénitale du nouveau-né (1, 5). L'histogénèse des TCG est incertaine ayant suscité beaucoup de controverses depuis sa première description en 1926 par Abrikosoff comme étant un myoblastome. En effet, au départ, Abrikosoff pensait que les cellules tumorales dériveraient à partir des cellules musculaires étant donné les rapports étroits de la tumeur avec le muscle strié. Cette hypothèse a été écartée devant la négativité des cellules tumorales pour les marqueurs myogènes. Actuellement, l'hypothèse d'une origine neurogène est fortement suggérée; les arguments en faveur de cette hypothèse sont: l'immunomarquage positif pour les marqueurs neurogènes : NSE et PS100 (7) ainsi que la mise en évidence de neurofilaments à l'étude ultrastructurale (7, 8).

Les tumeurs malignes à cellules granuleuses sont exceptionnelles et représentent 1 à 2% des TCG [4, 6]. Les arguments en faveur de la malignité ne sont pas l'extension ou l'invasion des tissus adjacents mais la présence d'une invasion vasculaire, un index mitotique élevé (supérieur à 2 mitoses par 10 champs au fort grossissement), un pléomorphisme nucléaire, des métastases ganglionnaires ou à distance (6, 7). Le traitement des TCG est exclusivement chirurgical, la chirurgie au laser est particulièrement utile pour les tumeurs de petite taille au niveau de la cavité buccale (9). Leur évolution est

souvent favorable si la résection chirurgicale est complète. Néanmoins, en cas de résection tumorale incomplète, la

persistance de la tumeur ou sa récurrence tumorale est inconstante (6).

Références

1. Spoto Mr, Navarro Cm., De Andrade CR. Granular cell tumor (Abrikossoff's tumour): case series. *Oral Oncology EXTRA* 2006; 42:194-97.
2. Mohamed Zaini Z, Farah CS. Oral granular cell tumour of the lip in an adult patient. *Oral Oncology EXTRA* 2006; 42:109-111.
3. Sierra M, Sebag F, De Micco C et al. Tumeur d'Abrikossoff de l'œsophage cervical: une cause rare de faux nodule thyroïdien. *Ann Chir* 2006; 131:219-21.
4. Khabir A, Boudawara T, Charfeddine I et al. Tumeur à cellules granuleuses du larynx: une observation. *Sem Hôp Paris* 1999; 75:1388-90.
5. Basile Jr, Woo SB. Polypoid S-100-negative granular cell tumor of the oral cavity: A case report and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2003; 96:70-6.
6. Chiang Mj, Fang Tj, Li HY et al. Malignant granular cell tumor in larynx mimicking laryngeal carcinoma. *Am J Oto laryngol* 2004; 25:270-3.
7. Di Tommaso L, Magrini E, Consales A et al. Malignant granular cell tumor of the lateral femoral cutaneous nerve: report of a case with cytogenetic analysis. *Hum Pathol* 2002; 33:1237-40.
8. Liu K, Madden Jf, Platidoye BA et al. Features of benign granular cell tumor on fine needle aspiration. *Acta Cytol* 1999; 43:552-7.
9. Angiero F, Crippa R, Stefani M. Granular cells tumour in the oral cavity: report of eleven cases treated with laser surgery. *Minerva Stomatol* 2006; 55: 423-30.