Daaloul Walid, Ouerdiane Nadia, Khoudaier Mouna, Masmoudi Abdelwaheb, Ben Hamouda Sonia, Bouguerra Badreddine, Sfar Rachida
Service de gynécologie obstétrique B. Hôpital Charles Nicolle. Tunis. 1006 boulevard 9 avril 1938
Faculté de Médecine de Tunis ; Université Tunis El Manar

Angiomyxome agressif périnéo-pelvien

L'angiomyxome agressif est une tumeur mésenchymateuse d'évolution bénigne se développant avec prédilection au niveau de la région pelvienne et périnéale de la femme en âge de procréation. Il s'agit d'une tumeur rare, décrite pour la première fois par STEEPER et ROSAI en 1983 (1-3). Elle présente un important potentiel de récidive locale. C'est une pathologie observée surtout entre la troisième et la sixième décade avec un pic d'incidence à la quatrième décade. L'âge moyen des cas rapportés dans la littérature est de 34 ans. Cliniquement, l'angiomyxome agressif réalise une masse pelvi-périnéale d'évolution lente, asymptomatique ou se manifestant par une symptomatologie impropre en rapport avec une compression des organes locorégionaux. L'angiomyxome agressif peut prendre cliniquement un aspect kystique évoquant un kyste de la glande de Bartholin (4, 5), un kyste du canal de Gartner ou un kyste vaginal. Il peut dans certains cas simuler un prolapsus vaginal ou une hernie périnéale ou inguinale (6). Les explorations radiologiques, notamment la tomodensitométrie abdomino-pelvienne et l'IRM sont importantes pour évaluer l'extension tumorale et aider l'approche chirurgicale. L'angiomyxome agressif étant une tumeur bénigne mais agressive localement, son traitement est actuellement exclusivement chirurgical consistant en une exérèse la plus complète et la plus conservatrice possible. Les récidives sont observées dans 30 à 70 % des cas et sont expliquées par une exérèse incomplète (7).
Nous rapportons une nouvelle observation d'angiomyxome agressif périnéo-pelvien.

Observation
Mademoiselle A.B.S âgée de 30 ans, nulligeste, sans antécédents pathologiques particuliers, s'est présentée en Mars 1999 à la consultation du service de gynécologie obstétrique A de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis pour une tuméfaction vulvaire, apparue depuis une année augmentant insidieusement de volume sans aucun signes associés. L'examen clinique a noté une tuméfaction siégeant au niveau de la grande lèvre gauche mesurant 6 cm de grand axe. Cette tuméfaction était mal limitée, de consistance molle et la peau en regard était normale sans ulcération ni signe inflammatoire. Le reste de l'examen physique n'a pas révélé d'adénomégalie inguinale, ni d'hépatosplénomégalie et le toucher rectal était normal. Le toucher vaginal n'a pas été pratiqué (la patiente vierge). Le bilan biologique d'hospitalisation était normal. La patiente n'a pas eu d'exploration radiologique. Une biopsie exérèse tumorale a été effectuée emportant une masse mal limitée de 9 cm de grand axe. Les suites opératoires étaient simples. L'examen macroscopique de la pièce opératoire a montré une masse tumorale mesurant 9 cm de grand axe à contours lobulés, de consistance élastique. A la coupe, la tumeur présentait un aspect blanchâtre translucide d'allure myxoïde. Microscopiquement, la tumeur était caractérisée par une cellularité dans l'ensemble faible. Les cellules étaient fusiformes ou étoilées munies de noyaux de petite taille monomorphes à chromatine fine avec parfois un fin nucléole. Il n'a pas été vu de mitoses. Les cytoplasmes étaient peu abondants faiblement éosinophiles. Les cellules se trouvaient au sein d'un stroma myxo-oedémateux abondant comportant des vaisseaux à paroi épaisse (figures 1). Il a été noté par places des remaniements pseudokystiques (figure 2).

Figure 1 : Prolifération mésenchymateuse de densité cellulaire faible

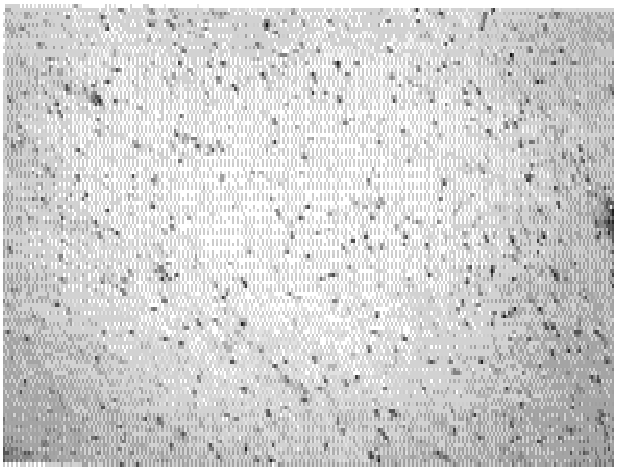
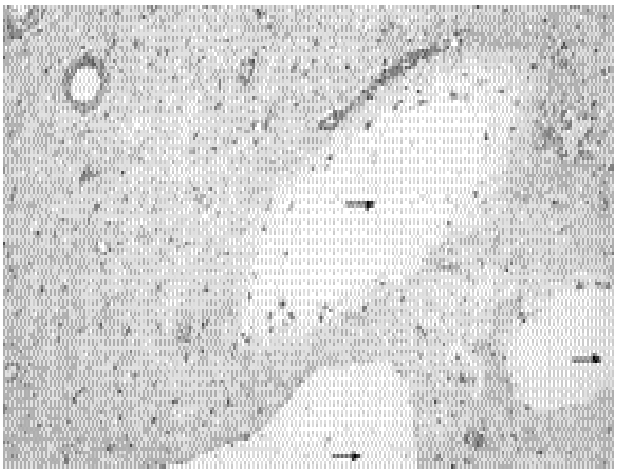


Figure 2 : Présence de remaniement pseudokystique



Une étude immunohistochimique a été pratiquée avec les anticorps suivants : actine muscle lisse (Dako, clone 1A4, dilution 1/25), desmine (Dako, clone D33, dilution 1/50) et protéine S100 (Dako, clone Z 0311, dilution 1/50). La majorité des cellules tumorales exprimaient de façon modérée à intense l'actine muscle lisse. La desmine était exprimée de façon diffuse et intense ; alors que la protéine S 100 était négative.
L'examen anatomopathologique avait conclu à un léiomyome dans sa forme myxoïde. La patiente a été perdue de vue et elle a reconsulté 18 mois plus tard (Décembre 2002) pour une récidive tumorale sous forme d'une énorme tuméfaction de la grande lèvre gauche mesurant cliniquement 10 cm de grand axe. L'échographie pelvienne a montré une lésion anéchogène dans son ensemble sauf au niveau de son extrémité inférieure où elle était hétérogène. La patiente a eu une deuxième exploration chirurgicale sous anesthésie générale qui a révélé une formation blanchâtre de consistance molle dont la dissection de proche en proche a mis en évidence une tumeur mal limitée fusant en profondeur derrière la symphyse pubienne et la région latéro-vésicale gauche rendant l'exérèse complète impossible. La patiente a été mise sortante au 3ème jour du postopératoire. L'examen tomodensitométrique à distance n'a pas relevé de récidive .L'examen anatomopathologique de la récidive tumorale a montré un aspect histologique tout à fait semblable à celui de la tumeur primitive. Une étude immunohistochimique a été pratiquée utilisant les mêmes anticorps avec deux autres complémentaires : les récepteurs des oestrogènes (Dako, clone 1D5, dilution 1/35) et les récepteurs de la progestérone (Dako, clone PgR 636, dilution 1/50). Le profil immunohistochimique était identique à celui de la tumeur primitive. Environ 70 % des cellules tumorales exprimaient les récepteurs de la progestérone ; les récepteurs oestrogéniques étaient négatifs. L'examen histologique de la tumeur primitive et de la récidive, le profil immunohistochimique ainsi que le contexte clinique (tumeur mal limitée, de siège vulvo-périnéal, chez une femme jeune et ayant récidivé) ont permis de redresser le diagnostic et de retenir celui d'angiomyxome agressif. Revue à 3 ans, il n'a pas été noté de récidive.

Conclusion

L'angiomyxome agressif est une tumeur mésenchymateuse rare de la région pelvipérinéale de la femme. Un diagnostic adéquat ainsi qu'un traitement approprié nécessitent une parfaite collaboration entre les gynécologues et les anatomopathologistes. Le traitement est presque exclusivement chirurgical.

Références

1. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvic and perineum. Report of nine cases of a distinctive type of gynaecologic soft-tissue neoplasm. Am J Surg Pathol 1983; 7:463-75.
2. Fetsch JF, Stenman G. Deep "aggressive" angiomyxoma. Dans: Fletcher CDM, Unni K, Mertens F, eds. Tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC press 2002:189-90.
3. Amezcva CA, Begley SJ, Nata N et al. Aggressive angiomyxoma of the female genital tract: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. Int J Gynecol Cancer 2005; 15:140-5.
4. Fetsh JF, Laskim WB, Kindblom LG. Aggressive Angiomyxoma. A clinicopathologic study of 29 female patients. Cancer 1996; 78:79-90.
5. Mittal S, Kumar S, Baurasi P et al. Aggressive angiomyxoma of the vulva. A case report. Eur J Obstet Gynecol Reprod 1998; 81:111-3.
6. Nyam D, Pemberton JH, John H. Large aggressive angiomyxoma of the perineum and pelvis: An alternative approach. Dis colon Rectum 1998;41:514-6
7. Behranwala KA, Thomas JM. Agressive angiomyxoma: a distinct clinical entity. Europ J Surg Oncol 2003; 29:559-63.

Mathlouthi Nabil, Slimani Olfa, Rammeh Soumaya, Batlagi Ben Jilani Sarra*, Ben Temime Riadh, Makhlouf Tahar, Koubaa Abdelhamid, Attia Leila, Abdellatif Chachia*

Service de Gynécologie Obstétrique « A »
**Service d'anatomopathologie ; Hôpital Charles Nicolle, 1006 Tunis, Tunisie*
Faculté de Médecine de Tunis ; Université Tunis El Manar

Adrenal cystic lymphangioma

Suprarenal cyst is a rare entity. Its incidence is increasing due to large indication of radiological investigations especially ultraonography, CT Scan and MRI. It is more and more an incidental discovery (1). Cystic lymphangioma of adrenal gland is a rare lesion usually asymptomatic, diagnosed during abdominal studies due to other etiologies. Imaging tests are not specific and the diagnosis remains histological, established after surgical excision (2).
We present a new case of cystic lymphangioma.

Case report

A 29-year-old female, with a background of lumbar trauma one year ago, presents with continuous and aggravating pain in right lumbar area and with no other associated symptoms.
Physical examination revealed minimal tenderness to deep palpation at the right flank. Arterial pressure was 11/7 and pulse: 84/min.
Hematocrit was 34.6%, haemoglobin was 11.3 g/dl, and platelets were 212.000/Ìl. Serum electrolytes: sodium: 147 meq/l, potassium: 3.76 meq/l. glycemia: 0.99g/l and creatinine: 11 mg/l. azotemia: 0.19/l. Intravenous pyelography showed curvilinear calcification in region of upper pole of right kidney with downward displacement of the right kidney.
Abdominal ultrasonography revealed a lobulated cyst (3.6 x 5.8 x 7 cm) with septae, with scattered peripheral echoes demonstrating posterior acoustic shadowing and sharp contours at the upper pole of right kidney. A suprarenal hydatid cyst was suspected. A computed tomographic (CT) scan of the abdomen disclosed a 3,5x6x5 cm right adrenal cystic lobulated mass with several septations containing small punctate calcifications and internal low density (Figure 1 and 2). Her plasmatic suprarenal hormones values were within normal limits so were the 24-h urinary excretion of metanephrine and normetanephrine. Synacthen test was also normal. Hydatid cyst serology was negative.
By open surgery, the patient underwent excision of a 6 cm cyst which right adrenalectomy.
Her post-operative recovery was uneventful. She was