

# Les « fibrosarcomes » de l'enfant et de l'adolescent : un même nom pour différentes entités

## *Fibrosarcoma in children and adolescents: different entities for the same name*

Estelle Thebaud<sup>1</sup>, Aurélie Mezel<sup>2</sup>, Xavier Leroy<sup>3</sup>, Daniel Orbach<sup>4</sup>

<sup>1</sup> CHU de Nantes, service d'oncologie et d'hématologie pédiatrique, Nantes, France

<sup>2</sup> Centre hospitalier régional de Lille, hôpital Jeanne-de-Flandre, service de chirurgie orthopédique pédiatrique, 59307 Lille, France

<sup>3</sup> Centre hospitalier régional de Lille, service d'anatomopathologie, 59307 Lille, France

<sup>4</sup> Institut Curie, département de pédiatrie et d'adolescent - jeunes adultes, 26, rue d'Ulm, 75005 Paris, France  
<daniel.orbach@curie.net>

Article reçu le 14 mars 2012,  
accepté le 22 mars 2012  
Tirés à part : D. Orbach

Pour citer cet article : Thebaud E, Mezel A, Leroy X, Orbach D. Les « fibrosarcomes » de l'enfant et de l'adolescent : un même nom pour différentes entités. *Bull Cancer* 2012 ; 99 : 715-22.

doi : 10.1684/bdc.2012.1597.

**Résumé.** Les fibrosarcomes (FS) sont des cancers rares en pédiatrie, classés au sein du groupe hétérogène des tumeurs mésenchymateuses malignes non rhabdomyosarcomes. Les FS dits « infantiles » (FSI) sont retrouvés, par définition, chez l'enfant de moins de deux ans, et comprennent aussi les FS « congénitaux » survenant en général chez le nourrisson de moins de trois mois. Le diagnostic histologique peut être difficile et est confirmé par la mise en évidence de la protéine de fusion ETV6-NTRK3. La maladie est souvent localisée au diagnostic et touche les membres. La prise en charge de ces malades se doit d'être pluridisciplinaire, et éviter les gestes chirurgicaux mutilants. Les « néphromes mésoblastiques atypiques » ou cellulaires (NM cellulaires) sont un sous-type de tumeur rénale maligne pédiatrique, touchant le plus souvent le nourrisson de moins de trois mois. Les caractéristiques histopathologiques du NM cellulaire sont très proches de celles du FS congénital avec un transcrite de fusion commun à ces deux maladies. Les traitements sont fonction du stade, principalement local, de la maladie. Les fibrosarcomes dits « de type adulte » (FSA), retrouvés exceptionnellement chez l'enfant, surviennent le plus souvent après l'âge de dix ans. Leur traitement nécessite le plus souvent chirurgie large, chimiothérapie ± radiothérapie. Les FSA diffèrent des FSI dans leur présentation clinique du fait d'une agressivité locale marquée et un mode évolutif plus sévère avec apparition de métastases dans 50 % des cas environ, parfois tardivement. Ces trois maladies présentent donc des similitudes histologiques. Deux ont une dénomination commune mais une présentation clinique et un mode évolutif différents : les FS infantiles et les FS de type adulte. Deux ont une dénomination ainsi qu'une localisation initiale différentes mais une

**Abstract.** Fibrosarcomas (FS) are rare malignant tumors in pediatrics, classified in the heterogeneous non-rhabdomyosarcomas group of malignant mesenchymal tumors. Infantile FS are found typically in children less than 2 years of age, and include congenital FS usually occurring in infants in the first 3 months of life. Histological diagnosis can be difficult; and confirmed with detection by molecular biology of the ETV6-NTRK3 fusion protein. FS is most often a localized disease at diagnosis, with involvement of an extremity. The management of these patients must be multidisciplinary, to define the different phases of treatment and avoid mutilating surgery. Cellular or atypical mesoblastic nephroma (MN) is a subtype of malignant pediatric renal tumors, most often present in children of less than 3 months. Histopathological characteristics of the cellular MN are very close to the congenital FS due to a fusion transcript common to both diseases. Treatment schedule is defined by initial local stage of the disease. FS called "adult-type" found exceptionally in childhood occur most often after 10 years old. Adult FS differ from infantile FS in their clinical presentation because of a strong local aggressiveness and problematic appearance of metastasis in 50% of cases, sometimes late. These three diseases present therefore histological similarities. Both have a common name but different clinical presentation and outcome: infantile FS and adult FS. Two have different names and initial location but similar histology, chromosomal rearrangement, sensitivity to chemotherapy and outcome: the congenital FS and cellular

histologie, un remaniement chromosomique, une sensibilité à la chimiothérapie avec une évolution semblant comparables : les FS congénitaux et les NM cellulaires. Les auteurs font le point sur les données de la littérature concernant ces trois entités en pédiatrie. ▲

**Mots clés :** fibrosarcome infantile, sarcome de type adulte, enfant, néphrome mésoblastique atypique, transcript ETV6-NTRK3

## Introduction

Les fibrosarcomes (FS) sont des tumeurs malignes, rares en pédiatrie, situées préférentiellement dans les tissus mous, caractérisées par une prolifération cellulaire tumorale reproduisant des fibroblastes, et classées au sein du groupe hétérogène des tumeurs mésenchymateuses malignes non rhabdomyosarcomes [1, 2]. Il s'agit de la tumeur la plus fréquente au sein de ce groupe, après le synoviosarcome [3]. Avant l'âge de deux ans, les FS représentent environ 5 à 10 % des sarcomes de l'enfant [1]. En pédiatrie, le terme de « fibrosarcome » regroupe trois entités différentes par leurs présentations et leurs évolutivités. Les FS dits « infantiles » (FSI) sont retrouvés, par définition, chez l'enfant de moins de deux ans, et comprennent aussi les FS « congénitaux » survenant en général chez le nourrisson de moins de trois mois.

Les FS dits « de type adulte » (FSA), retrouvés chez les enfants de plus de deux ans, et le plus souvent après dix ans, diffèrent dans leur présentation clinique et leur évolution avec dans 50 % des cas environ survenue de métastases, parfois tardives [2]. Il s'agit d'une tumeur exceptionnelle chez l'enfant.

Les néphromes mésoblastiques atypiques (NMA) ou cellulaires (NM cellulaire) sont un sous-type de tumeur rénale maligne pédiatrique initialement décrits par Bolland *et al.* dès 1967 [4], concernant le plus souvent l'enfant de moins de trois mois. Les caractéristiques histopathologiques des NMA sont très proches du FS congénital avec, de plus, un remaniement chromosomique mis en évidence par la présence d'un transcrite de fusion commun spécifique ETV6-NTRK3 [5, 6]. Ces tumeurs représentent alors environ 5 % de l'ensemble des tumeurs rénales de l'enfant tous âges confondus.

Il existe donc, en pédiatrie, trois maladies présentant des similitudes histologiques. Deux ont une dénomination commune mais une présentation clinique et un mode évolutif différents : les FS infantiles et les FS de type adulte, l'âge de survenue étant alors l'élément diagnostique distinctif prédominant entre ces deux entités. Deux ont une dénomination ainsi qu'une localisation initiale différente mais une histologie, un remaniement chromosomique, une sensibilité à la chimiothérapie et une évolution semblant comparables : les FS congénitaux et les NMA [6]. Cet article a pour objectif de décrire les particularités cliniques, histolo-

mesoblastic nephroma. Authors present a review of the literature of these entities. ▲

**Key words:** infantile fibrosarcoma, adult-type sarcoma, cancer, children, atypical mesoblastic nephroma, ETV6-NTRK3 transcript

giques, biologiques et évolutives de ces trois tumeurs en pédiatrie afin d'en dégager des implications diagnostiques et thérapeutiques pour la prise en charge des malades.

## Les fibrosarcomes infantiles

Les FSI sont des tumeurs rares en pédiatrie avec une incidence estimée à cinq nouveaux cas par million d'enfants [7]. Ils touchent, pour la plupart des auteurs, les enfants de moins de deux ans, ou de moins de cinq ans pour les équipes nord-américaines du Children's Oncology Group [8]. Les FS dits « congénitaux » concernent, par définition, les enfants de moins de trois mois au diagnostic. Ils sont découverts en période néonatale dans 30 à 50 % des cas [1]. Chez un nouveau-né présentant une masse rapidement progressive située le plus souvent sur un membre, le diagnostic de FS congénital doit être évoqué, en même temps que celui de malformation artério-veineuse ou d'hémangio-endothéliome [9] (*figures 1 et 2*). Dans le rapport de Sultan *et al.*, le FS est le second sarcome (24,5 %) le plus fréquent après le rhabdomyosarcome (33 %) dans la première année de vie [10].



**Figure 1.** Aspect clinique d'un volumineux fibrosarcome congénital localisé du bras avec présence de transcript ETV6-NTRK3 chez un nourrisson de quatre mois. Maladie inopérable d'emblée en raison de ses rapports étroits avec les structures vasculo-nerveuses du bras. Traitement initial par vincristine et actinomycine pendant sept mois permettant une rémission complète confirmée par biopsie. Pas de chirurgie. Rémission persistante deux ans après.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3978815>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3978815>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)