

Tumeurs rares de la vessie

Uncommon bladder tumours

H. Boyle, A. Fléchon, J.-P. Droz

Université Claude-Bernard, Centre Léon-Bérard, Département de cancérologie médicale, Lyon-I, 28, rue Laënnec, 69008 Lyon, France

<droz@lyon.fnclcc.fr>

Tirés à part : J.-P. Droz

Résumé. Les tumeurs de vessie sont fréquentes avec environ 10 000 nouveaux cas par an en France. Moins de 500 ne sont pas de tumeurs à cellules transitionnelles, l'aspect histologique le plus fréquent. L'identification de ces types histologiques requiert une biopsie initiale au cours d'une résection transurétrale de vessie. Les types épidermoïdes, sarcomatoïdes et certains adénocarcinomes sont souvent des variants du type transitionnel habituel. Ces tumeurs, qui peuvent être secondaires à l'effet de métabolites d'agents alkylants ou à la radiothérapie pelvienne, ont en général un mauvais pronostic. Cela est aussi le cas pour les tumeurs à petites cellules, une variante endocrine rare de cancer de vessie. Le traitement est en général basé sur une approche agressive combinant une chimiothérapie et une cystectomie radicale. D'autres tumeurs ont une évolution plus locale, comme les adénocarcinomes de l'ouraqué et les sarcomes. Le traitement est une chirurgie agressive qui permet l'exérèse de la tumeur et des structures avoisinantes. Le pronostic en est moins défavorable. Les lymphomes non hodgkiniens primitifs sont rares, les atteintes secondaires plus fréquentes. Tous les types histologiques sont retrouvés. Le traitement est le même que celui des lymphomes du même type et d'autre localisation. Une attention toute particulière doit être portée à l'évaluation du type histologique et à l'extension de la maladie. ▲

Mots clés : cancer de vessie, tumeurs rares, prise en charge clinique, diagnostic, anatomie pathologique

Abstract. Bladder tumours are frequent with around 10,000 new cases each year in France. Less than 500 of these cases are not transitional cell carcinoma, the most frequent pathological aspect. The identification of these pathological patterns requires an initial biopsy through transurethral resection. Sarcomatoid, squamous and some adenocarcinomatous types are often pathological variants of the transitional pattern. These tumours are possibly secondary to alkylating drug metabolites or pelvic radiotherapy and they have often a poor prognostic outcome. This is also the case of spindle cell carcinoma, an endocrine variant of rare bladder cancers. The treatment is generally based on an aggressive approach combining chemotherapy and a radical cystectomy. Other tumours have a more locally invasive pattern, as have urachal adenocarcinomas, sarcomas. The treatment is based on aggressive surgical exeresis of the tumour and surrounding structures. The outcome may be more favourable. Primary non Hodgkin lymphomas are rare, secondary involvement more frequent. All histological subtypes could be encountered. The treatment is the same as this of lymphomas of other location and of the same histology. Attention must be drawn on a precise evaluation of the pathological pattern and of the disease extension. ▲

Key words: bladder cancer, uncommon cancers, clinical management, diagnosis, pathology

Introduction

Le cancer de la vessie est fréquent et se situe au sixième rang en termes d'incidence et 11^e rang en termes de mortalité en France [1]. Au total, en 2000, il y a eu 10 800 nouveaux cas de cancers de vessie (hommes : 9 000 et femmes : 1 800) et environ 4 500 décès par cancer de vessie. La forme histologique la plus

fréquente est le carcinome à cellules transitionnelles ou carcinome urothélial [2]. Nous nous sommes attachés à étudier les formes rares, qui sont multiples, en nous basant sur la liste donnée par le projet européen Rarecare[®] [3] et celle sélectionnée dans le seul livre existant portant sur les tumeurs rares [4]. Nous avons ensuite mené une recherche sur Pubmed[®] en

utilisant les mots clés *bladder neoplasm, cancer, tum* associés aux types histologiques prédéfinis. Nous nous sommes limités aux publications postérieures au 1^{er} janvier 1990 et en langue anglaise. Nous n'abordons ni les tumeurs rares du haut appareil, ni celles de l'urètre. Nous avons rapporté l'estimation du nombre de cas au nombre global de nouveaux cas en France. Enfin, nous avons essentiellement pris en compte les séries, toutes rétrospectives issues des grandes institutions, telles que le M.D. Anderson Cancer Center.

Il n'y a pas de prédisposition génétique particulière, ni aux formes communes de cancer de vessie ni aux formes rares. Les cancers de vessie ont trois facteurs favorisants essentiels : le tabac, les solvants dérivés de l'aniline (maladie professionnelle) et certains métabolites d'agents alkylants (comme ceux du cyclophosphamide) et enfin l'irradiation pelvienne. Il est très difficile de définir avec certitude la relation entre les formes rares de tumeurs de vessie et ces facteurs favorisants. Il semble toutefois que les formes différenciées (carcinomes épidermoïdes, sarcomatoïdes) et les adénocarcinomes soient plus fréquents après irradiation pelvienne ou exposition aux métabolites du cyclophosphamide.

Adénocarcinomes

Les adénocarcinomes de la vessie représentent entre 0,5 et 2 % (soit 50 à 200 cas par an) des cancers de vessie et sont en fait multiformes, car on distingue les formes primitives et les tumeurs de l'ouraque (moins de 100 cas par an) [5].

L'existence d'une flexion adénocarcinomateuse au sein d'une tumeur urothéliale est fréquente et ne paraît pas modifier le pronostic. En revanche, on décrit d'authentiques adénocarcinomes primitifs, dont il existe plusieurs sous-types histologiques (mucineux, cellules claires, hépatoïdes, entéroïdes, aspect de kyste adénoïde et cellules en bague à chaton). Toutes ces tumeurs ont un phénotype qui ressemble à celui des tumeurs coliques [6] ; en particulier, la forme entéroïde qui exprime comme les cancers du côlon : villin(+), CK20(+) et CK7(-) ; contrairement aux tumeurs urothéliales qui sont : villin(-), CK20(+) et CK7(+). Par ailleurs, elles expriment l'ACE :

– l'adénocarcinome mucineux et celui avec des cellules en bague à chaton sont plus fréquents chez

l'homme, sont plus fréquents en cas d'extrophie vésicale, de cystite chronique avec métaplasie intestinale et de bilharziose [7] ;

– l'adénocarcinome à cellules claires est plus rare encore, s'observe plus souvent chez la femme jeune, et paraît lié à un développement ectopique müllerien qui pourrait expliquer l'efficacité des taxanes [4]. Quoi qu'il en soit, il s'agit toujours de tumeurs très agressives, découvertes à un stade avancé. Si la cystectomie reste le traitement standard, certains auteurs proposent de la faire précéder d'une chimiothérapie néoadjuvante, identique à celle des tumeurs urothéliales dans leur expérience [4] ;

– l'adénocarcinome de l'ouraque est une entité distincte, de pronostic moins péjoratif [8]. Son origine paraît être la transformation maligne du reliquat du canal de l'ouraque, les glandes kystiques que l'on trouve à ce niveau vont se cancériser en général en un adénocarcinome entéroïde, mais on peut voir les autres formes d'adénocarcinomes et même de la tumeur urothéliale, parfois différenciée, et enfin de la production de mucus. Ce cancer s'observe aussi bien chez l'homme que chez la femme, et à un âge médian d'environ 40 à 50 ans. La symptomatologie est une hématurie, la perception d'une masse périombilicale et sus-pubienne et des douleurs. La tumeur est visible à la cystoscopie et accessible à la biopsie, elle est identifiée sur un scanner, souvent volumineuse, médiane, sus-vésicale, solide et/ou kystique, calcifiée, en général limitée et sans métastase. Le diagnostic différentiel est essentiellement une métastase d'un cancer colique, parfois d'un cancer de l'ovaire. Une bonne connaissance de l'extension précise de la maladie est justifiée par le fait que le traitement standard est une chirurgie partielle : elle fait l'exérèse « en bloc » de l'ombilic, de l'ouraque, du péritoine de proximité, des fascias postérieurs et latéraux, du dôme vésical qui est associé avec un curage ganglionnaire pelvien. La vérification du caractère sain des marges est nécessaire. L'extension de la tumeur peut être classée selon les recommandations de la Mayo Clinic [9]. Une cystectomie radicale est faite en cas de récurrence, de marges positives, c'est-à-dire lorsque le diagnostic n'avait pas été posé avant d'opérer. Une chirurgie optimale, en l'absence d'atteinte ganglionnaire, permet de contrôler la maladie chez plus de 50 % des cas dans une série du M.D. Anderson Cancer Center [10]. Les patients qui ont une atteinte

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3979354>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3979354>

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