

Tumeurs myofibroblastiques inflammatoires localisées de l'enfant : recommandations diagnostiques et thérapeutiques

Guidelines for management of localized inflammatory myofibroblastic tumours in children

Aude Marie-Cardine¹, Dominique Berrebi², Daniel Orbach³

¹ CHU Charles-Nicolle, service d'immuno-hémato-oncologie pédiatrique, 1, rue de Germont, 76000 Rouen, France

<aude.marie-cardine@chu-rouen.fr>

² Hôpital Robert-Debré, assistance publique, service d'anatomo-pathologie, 48, boulevard Sérurier, 75935 Paris, France

³ Institut Curie, département d'oncologie pédiatrique, 26, rue d'Ulm, 75005 Paris, France

Article reçu le 27 août 2010,

accepté le 27 août 2010

Tirés à part : A. Marie-Cardine

Pour citer cet article : Marie-Cardine A, Berrebi D, Orbach D. Tumeurs myofibroblastiques inflammatoires localisées de l'enfant : recommandations diagnostiques et thérapeutiques. *Bull Cancer* 2011 ; 98 : 209-216.

doi : 10.1684/bdc.2011.1311.

Résumé. Objectifs. À partir d'une revue de la littérature internationale, le groupe des « Tumeurs rares pédiatriques » de la Société française des cancers de l'enfant propose des recommandations diagnostiques et thérapeutiques des tumeurs myofibroblastiques inflammatoires de localisation unique de l'enfant. **Commentaires principaux.** Ces tumeurs surviennent à tous les âges et concernent l'ensemble des organes, préférentiellement les voies aériennes supérieures et basses. L'analyse histologique retrouve une prolifération de cellules fusiformes de nature myofibroblastique associée à une composante inflammatoire. Le diagnostic de tumeur myofibroblastique inflammatoire est un diagnostic d'élimination et doit écarter celui des sarcomes. **Conclusions principales.** La distinction entre une tumeur myofibroblastique inflammatoire et un sarcome est essentielle compte-tenu des différences de prise en charge. Le traitement curatif de ces tumeurs est principalement chirurgical encadré avant ou après le geste opératoire par une corticothérapie. En cas d'inopérabilité, un traitement par chimiothérapie peut se discuter afin d'éviter une chirurgie mutilante. ▲

Mots clés : tumeur myofibroblastique inflammatoire, pseudotumeur inflammatoire, enfant, tumeur rare, corticothérapie, chimiothérapie

Abstract. Background and methodology. The paediatric rare tumours group from the *Société française des cancers de l'enfant* makes syntheses and guidelines for diagnosis and treatment for localized paediatric inflammatory myofibroblastic tumours according to international articles. **Main updating.** All ages are concerning. Localizations are ubiquitous, more frequently in the superior and inferior airway. Histology showed a majority of fusiform cells, corresponding to myofibroblastic cells and an inflammatory infiltrate. Inflammatory myofibroblastic tumour diagnosis should only be confirmed in the absence of sarcoma molecular markers. **Conclusions.** Distinction between inflammatory myofibroblastic tumour and sarcoma is essential due to the different care. The curative treatment of inflammatory myofibroblastic tumour consists on surgery with before or after corticotherapy. In case of unresectability, chemotherapy may be helpful to avoid mutilating surgery. ▲

Key words: inflammatory myofibroblastic tumour, inflammatory pseudotumour, children, rare tumour, steroid, chemotherapy

Introduction

Les tumeurs myofibroblastiques inflammatoires (IMT) anciennement dénommées pseudotumeurs inflamma-

toires restent mal connues alors qu'elles s'inscrivent dans le diagnostic différentiel des tumeurs malignes et notamment des sarcomes des parties molles. L'une

des raisons de l'approche délicate reste la difficulté diagnostique compte-tenu de l'absence de marqueur moléculaire spécifique. Le diagnostic histologique est parfois difficile du fait de la présence des cellules fusiformes ressemblant à des cellules mésenchymateuses sarcomateuses. La prise en charge de cette tumeur est complexe en raison de sa rareté, de ses différentes présentations cliniques et de son évolution parfois semblable à une tumeur de malignité locale.

Cet article fait le point sur les modalités de présentation et d'évolution des IMT localisées de l'enfant, discute sur les difficultés diagnostiques et les modalités thérapeutiques à partir des données de la littérature.

Épidémiologie

La première observation d'IMT est rapportée en 1905 par Birch-Hirschfeld. La dénomination de pseudotumeur inflammatoire est donnée en 1954 par Umiker compte-tenu de son aspect inflammatoire et nodulaire cliniquement et radiologiquement. Cette tumeur, aux caractéristiques histologiques trompeuses du fait d'un aspect inflammatoire atypique, connaît 14 dénominations différentes dans la littérature anglo-saxonne : *inflammatory myofibroblastic tumor*, *inflammatory pseudotumor*, *plasma cell granuloma inflammatory*, *myofibrohistiocytic proliferation*, *histiocytoma*, *xanthoma*, *fibroxanthoma*, *xanthogranuloma*, *fibrous xanthoma*, *xanthomatous pseudotumor*, *plasma cell-histiocytoma complex*, *plasmocytoma*, *solitary mast cell granuloma* or *inflammatory fibrosarcoma*. Le terme actuel est : tumeur myofibroblastique inflammatoire. C'est une entité particulière avec des aspects cliniques et pathologiques variables allant de la forme localisée à une forme multisite plus souvent décrite comme étant métastatique et qui ne sera pas renseignée dans cet article.

En l'absence de registre national et international et compte-tenu des 14 dénominations, les données épidémiologiques sont quantitativement et qualitativement faibles. L'équipe de la Mayo Clinic rapporte 23 cas pédiatriques et adultes en 50 ans et l'hôpital pédiatrique de Robert Debré à Paris en recense huit cas en 15 ans (données personnelles non publiées). Tous les âges sont concernés avec un pic lors de la seconde décennie. Il n'y a pas prédominance de genre. Il n'est pas décrit de prédisposition génétique spécifique. Avant le diagnostic histologique, le tableau clinique et radiologique est souvent celui d'une masse évocatrice d'un sarcome

des parties molles. Il est recommandé d'obtenir des biopsies larges permettant une histologie, une analyse en immunomarquage et en biologie moléculaire pour confirmer le diagnostic et éliminer le diagnostic de tumeurs malignes des tissus mous. Cela implique parfois la nécessité d'une seconde biopsie si la première ne comporte pas suffisamment de matériel.

Anatomopathologie/histologie

Définition restrictive histologique

La définition retenue est celle de l'OMS. L'IMT est classée dans les tumeurs de malignité intermédiaire avec un potentiel de récurrence locale (10 à 20 %) et un faible risque de métastases à distance [1, 2]. Histologiquement, il s'agit d'une prolifération de cellules fusiformes de densité cellulaire variable, intimement mélangée à un infiltrat inflammatoire dense à prédominance de cellules mononucléées (plasmocytes, lymphocytes, éosinophiles) au sein d'un stroma myxoïde à collagène. La composante fusiforme est de nature mésenchymateuse et présente le plus souvent les caractéristiques histologiques et immuno-histochimiques de myofibroblastes. Dans la plupart des cas, cette composante fusiforme est de nature tumorale.

Trois formes histologiques sont reconnues [1, 2] :

- l'une avec un aspect compact à cellules fusiformes agencées en faisceaux, de densité cellulaire élevée, au sein d'un stroma collagène, mêlées à des cellules inflammatoires et de vaisseaux arciformes ;
- la seconde avec un aspect hypocellulaire fibreux ou fibreux *desmoïde-like* au sein d'un stroma collagène dense, avec des calcifications dystrophiques, voire des foyers d'ossification métaplasiques ;
- la troisième avec un aspect myxoïde vasculaire ou *fasciite-like* avec un contingent de cellules fusiformes de cellularité faible au sein d'un stroma myxoïde ou œdémateux avec une vascularisation prononcée. L'infiltrat inflammatoire dans ces territoires contient plus de polynucléaires neutrophiles et éosinophiles que de plasmocytes.

Ces différentes formes coexistent souvent dans la même lésion. Les deux contingents, myofibroblastique et inflammatoire, sont en quantité variable selon les cas. Aucune de ces formes ne définit une forme agressive. Un discret pléomorphisme peut être présent, mais il n'y a pas d'hyperchromatisme. L'activité mitotique est généralement faible (0–2 mitoses pour dix HPF).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3979370>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3979370>

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