Annales de pathologie (2012) **32**, 259—262

Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com

CAS ANATOMOCLINIQUE

Ostéosarcome de type télangiectasique développé sur une tumeur fibromyxoïde liposclérosante : à propos d'un cas

Telangiectatic osteosarcoma secondary to a liposclerosing myxofibrous tumor: A case report

Claire Illac[a,*], **Marie-Bernadette Delisle**[a], **Paul Bonnevialle**[b], **Hélène Chiavassa-Gandois**[c], **Gonzague de Pinieux**[d], **Anne Gomez-Brouchet**[a]

[a] *Service d'anatomie pathologique et histologie-cytologie, CHU de Rangueil, 1, avenue du Professeur-Jean-Poulhès, TSA 50032, 31059 Toulouse cedex 9, France*
[b] *Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, CHU Purpan, place du Dr-Baylac, TSA 40031, 31059 Toulouse cedex 9, France*
[c] *Service de radiologie et imagerie médicale, CHU Purpan, place du Dr-Baylac, TSA 40031, 31059 Toulouse cedex 9, France*
[d] *Service d'anatomie et cytologie pathologiques, CHU Trousseau, 37044 Tours, France*

Accepté pour publication le 21 juin 2012
Disponible sur Internet le 21 juillet 2012

MOTS CLÉS
Ostéosarcome télangiectasique ;
Tumeur fibromyxoïde liposclérosante ;
Antigène épithélial de membrane

KEYWORDS
Telangiectatic osteosarcoma;

Résumé La transformation maligne d'une dysplasie fibreuse en ostéosarcome est exceptionnelle. Nous rapportons le cas d'un patient de 84 ans présentant un ostéosarcome de type télangiectasique de l'extrémité supérieure du fémur développé sur une dysplasie fibreuse vieillie encore désignée sous le terme de tumeur fibromyxoïde liposclérosante. La lésion exprimait l'antigène épithélial de membrane. Il s'agit du premier cas décrit de transformation maligne à type d'ostéosarcome télangiectasique sur tumeur fibromyxoïde liposclérosante. Nous discutons des principaux diagnostics différentiels avec une revue de la littérature.
© 2012 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary Malignant transformation of a fibrous dysplasia into an osteosarcoma is very rare. We report the case of an 84-year-old man with telangiectatic osteosarcoma of the upper femur arising in a previous fibrous dysplasia also known as liposclerosing myxofibrous tumor. The tumor was expressing the epithelial membrane antigen. This is the first described case of a malignant

* Auteur correspondant.
Adresse e-mail : claire.illac@gmail.com (C. Illac).

0242-6498/$ — see front matter © 2012 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.
http://dx.doi.org/10.1016/j.annpat.2012.06.003

Liposclerosing myxofibrous tumor; Epithelial membrane antigen

transformation into an osteosarcoma arising in a liposclerosing myxofibrous tumor. We discuss the main differential diagnosis with a review.
© 2012 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

La transformation maligne d'une tumeur fibromyxoïde liposclérosante (TFMLS) représente moins de 0,5 % des cas. Nous rapportons le premier cas décrit de transformation maligne à type d'ostéosarcome télangiectasique (OST) sur TFMLS.

Observation clinique

Un patient de 84 ans, sans antécédent notable, était hospitalisé pour une douleur de la cuisse gauche associée à une impotence fonctionnelle. L'examen clinique retrouvait une douleur à la mobilisation de la hanche gauche et lors de la mise en charge du membre inférieur. Les clichés radiologiques standards (Fig. 1a) montraient une lésion d'allure bénigne, de type dysplasie fibreuse, ostéolytique métaphyso-diaphysaire du tiers proximal du fémur gauche. L'examen par tomodensitométrie montrait des lésions hypodenses du fémur et de l'hémibassin gauche et l'imagerie par résonance magnétique (Fig. 1b), des lésions lacunaires hyperintenses en T2 rehaussées après injection du produit de contraste et évocatrices d'une tumeur kystique vascularisée plutôt d'origine secondaire. Il existait aussi une extension de la tumeur dans les parties molles sous la forme d'un kyste à contenu hémorragique. La scintigraphie mettait en évidence une hyperfixation de la tumeur. Le bilan biologique était normal. Il était décidé, après concertation pluridisciplinaire, de réaliser une biopsie chirurgicale.

Examen anatomopathologique

L'examen microscopique de la biopsie chirurgicale montrait une prolifération tumorale multikystique. Les kystes étaient remplis de sang et bordés de cellules d'aspect épithélial ou plasmocytoïde. Les cellules comportaient des atypies cytonucléaires modérées à marquées avec un noyau hyperchromatique et nucléolé. Des figures de mitoses anormales étaient présentes. Dans la paroi du kyste, les cellules élaboraient focalement une substance ostéoïde grêle et immature. L'étude immuno-histochimique mettait en évidence un marquage des cellules du revêtement kystique avec l'anticorps anti-EMA et une absence d'expression des antigènes AE1/AE3, CK7, p53, CK19, CD10, PS100, HMB45, CD3, CD20, CD30 et CD138. Compte tenu d'un état général altéré, le patient a eu une exérèse chirurgicale de la tumeur sans traitement complémentaire, suivie d'une reconstruction par prothèse. L'examen macroscopique de la pièce opératoire retrouvait un espace vide au niveau de la région métaphyso-diaphysaire du fémur. En microscopie, il existait deux types de lésion. Sur la majorité de la pièce opératoire, on observait des territoires d'infarctus osseux, de dysplasie fibreuse et des plages fibromyxoïdes riches en macrophages spumeux (Fig. 2). Au contact de ces territoires, se développait une tumeur kystique dont les cavités sanguines étaient bordées de cellules globuleuses atypiques (Fig. 3). Dans la paroi, on observait de façon plus précise une substance ostéoïde en filigrane qui formait un réseau en « dentelle » entre les cellules atypiques. Nous avons porté le diagnostic d'OST développé sur une dysplasie fibreuse vieillie, encore appelée TFMLS.

Discussion

La TFMLS est une lésion fibro-osseuse bénigne décrite pour la première fois en 1986 par Ragsdale [1]. Elle correspond probablement à une dysplasie fibreuse vieillie, comme le laissent supposer des similitudes morphologiques et génétiques. En effet, la mutation de *guanine nucleotide binding protein, alpha stimulating* (GNAS) a été rapportée dans les deux types de tumeurs. Son siège de prédilection est l'extrémité proximale du fémur. Elle est le plus souvent asymptomatique, mais elle se révèle parfois par une douleur ou une fracture pathologique. Radiologiquement, elle se présente sous la forme d'une lésion ostéolytique avec une limite dense, bien définie, évoquant une évolution indolente. En microscopie, elle est hétérogène et définie par la présence de territoires de dysplasie fibreuse, dont le stroma fibroblastique est le plus souvent fibromyxoïde, avec des cellules fusiformes sans atypies cytonucléaires. Les lésions fibro-osseuses sont associées à des remaniements pagétoïdes de l'os en relation avec des territoires d'infarctus osseux. Il existe aussi des macrophages spumeux et quelques éléments inflammatoires chroniques lymphoplasmocytaires [2].

De rares cas de transformation maligne de TFMLS ont été décrits [3—6] et correspondaient essentiellement à des ostéosarcomes conventionnels. Un cas était associé à une tumeur à cellules géantes qui a ensuite évolué en ostéosarcome de haut grade [4]. Deux autres cas se sont transformés pour l'un en histiocytofibrome malin, pour l'autre en un sarcome de bas grade [5]. En général, le diagnostic est évoqué sur l'imagerie qui met en évidence des signes évidents de transformation maligne (réaction périostée, perméation...) et il est confirmé par l'examen microscopique.

Nous rapportons un cas exceptionnel d'OST développé sur TFMLS. Cette association n'a jamais été décrite dans la littérature. Les ostéosarcomes télangiectasiques représentent 4 % des ostéosarcomes de haut grade [7], et se présentent en imagerie sous la forme d'une tumeur ostéolytique pure. Ils peuvent facilement être pris pour un kyste anévrismal, faisant porter à tort un diagnostic de bénignité, puisqu'il n'existe aucun critère distinctif en imagerie entre ces deux tumeurs. En microscopie, l'ostéoïde tumorale est très difficile à mettre en évidence dans la paroi du kyste, et le diagnostic différentiel avec un kyste anévrismal est souvent délicat si les atypies cytonucléaires ne sont pas marquées. Dans notre cas, l'âge était contre le diagnostic de kyste anévrismal et il existait des critères cytologiques de malignité avec production osseuse maligne par les cellules tumorales. Les autres diagnostics à évoquer compte tenu du contexte radio-clinique (âge et multifocalité) étaient celui

Download English Version:

https://daneshyari.com/en/article/4128322

Download Persian Version:

https://daneshyari.com/article/4128322

Daneshyari.com