
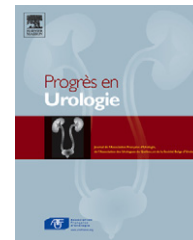




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Prolifération myofibroblastique pseudosarcomateuse de la vessie

Pseudosarcomatous myofibroblastic proliferation of the bladder

L. Njim^{a,*}, A. Dhouibi^a, Y. Binous^b, N. Touil^a,
A. Zakhama^a, A. Moussa^a

^a Service d'anatomie et de cytologie pathologiques, hôpital Fattouma-Bourguiba, rue du 1^{er} juin 1955, 5000 Monastir, Tunisie

^b Service d'urologie et de chirurgie générale, hôpital Tahar-Sfar, Djebel Dar Waja, 5100 Mahdia, Tunisie

Reçu le 28 novembre 2008 ; accepté le 15 mai 2009

Disponible sur Internet le 21 June 2009

MOTS CLÉS

Vessie ;
Prolifération
myofibroblastique
pseudosarcoma-
teuse ;
Tumeur fibromyxoïde
pseudosarcoma-
teuse ;
Tumeur
myofibroblastique
inflammatoire

Résumé Les proliférations myofibroblastiques de la vessie chez l'adulte sont des lésions rares d'évolution bénigne. Ces proliférations, qu'elles soient d'apparition spontanée ou secondaire à une instrumentation, ont une morphologie et un comportement identiques. Plusieurs dénominations sont utilisées : pseudotumeur inflammatoire ; tumeur fibromyxoïde pseudosarcomateuse ; fasciite nodulaire ; nodule à cellules fusiformes postopératoire... Certains auteurs suggèrent de grouper ces lésions sous le même terme de « proliférations myofibroblastiques pseudosarcomateuses » et insistent sur la nécessité de les distinguer de la tumeur myofibroblastique inflammatoire survenant chez l'enfant. Cette dernière, récemment reconnue comme une véritable tumeur, est dotée d'un potentiel malin capable de récidiver et de donner des métastases. Nous rapportons l'observation d'un jeune homme de 17 ans qui avait une masse vésicale dont l'examen histopathologique avait conclu à une prolifération myofibroblastique pseudosarcomateuse. Nous discutons à travers une revue de la littérature la relation de cette lésion avec la tumeur myofibroblastique inflammatoire et ses principaux diagnostics différentiels.

© 2009 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Urinary bladder;
Pseudosarcomatous
myofibroblastic
proliferation;

Summary Myofibroblastic proliferations of the bladder in adults are unusual lesions with a benign course. These proliferations, whether spontaneous or secondary to instrumentation, have identical morphology and behaviour. Histologically, similar lesions have been reported in the literature using different names, such as inflammatory pseudotumour, pseudosarcomatous fibromyxoid tumour, nodular fasciitis, postoperative spindle cell nodule... Recently, some authors proposed that these lesions are similar enough to be considered the same entity,

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : njiml@yahoo.fr (L. Njim).

Pseudosarcomatous fibromyxoid tumour; Inflammatory myofibroblastic tumour

designated as "pseudosarcomatous myofibroblastic proliferation" and insisted on the necessity to distinguish them from the inflammatory myofibroblastic tumour of the childhood. The latter, recently recognized as tumour, has a malignant potential and is capable of giving metastases. We describe the case of a 17-year-old man who presented a vesical mass. The histopathological study concluded to a pseudosarcomatous myofibroblastic proliferation. We discuss, through a literature review, the relationship of this lesion with inflammatory myofibroblastic tumour and its main differential diagnoses.

© 2009 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

Des proliférations à cellules fusiformes d'aspects histologiques similaires à celui de la fasciite nodulaire ont été décrites au niveau de la vessie. La première description était faite par Roth en 1980 sous le nom de « réponse pseudosarcomateuse réactionnelle » [1,3,5].

Ces lésions peuvent se développer spontanément ou suite à un acte endoscopique ou chirurgical. Les formes à développement spontané ont connu plusieurs appellations, la plus utilisée étant « la tumeur fibromyxoïde pseudosarcomateuse », les autres ont été désignées sous le nom de « nodule postopératoire à cellules fusiformes » [1,2,5]. Ces différentes formes sont strictement identiques tant sur le plan morphologique, immunohistochimique que moléculaire, d'où la proposition de les réunir sous la même appellation de « prolifération myofibroblastique pseudosarcomateuse (PMP) ». Cette PMP doit être distinguée de la tumeur myofibroblastique inflammatoire (TMI) bien qu'elle partage avec elle de nombreux aspects morphologiques et immunohistochimiques [1,2].

Nous rapportons une nouvelle observation d'une PMP chez un jeune homme. À travers cette observation et une revue de la littérature, nous discutons ses diagnostics différentiels et sa relation avec la TMI.

Observation

Un jeune homme de 17 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, consultait pour des douleurs hypogastriques avec des signes urinaires à type de pollakiurie et dysurie. L'examen somatique mettait en évidence une sensibilité hypogastrique sans masse palpable. La tomодensitométrie pelvienne a objectivé une lésion de la paroi postérieure gauche de la vessie qui mesurait 4 cm de grand axe, hétérogène, hypodense et hypervascularisée après injection du produit de contraste (Fig. 1). La cystoscopie a visualisé une lésion solide de couleur framboise, recouverte d'une muqueuse d'aspect normal, qui a été résectuée en totalité. À l'examen histologique des copeaux de résection, il existait une prolifération tumorale de densité cellulaire variable, alternant des zones peu cellulaires à localisation sous-épithéliale à fond lâche et myxoïde (Fig. 2) avec des zones densément cellulaires profondes. Au niveau des zones superficielles, la lésion prenait l'aspect d'un tissu de granulation. Les cellules qui formaient la lésion avaient un cytoplasme peu abondant à limites imprécises avec des noyaux ovales peu atypiques, clairs et finement nucléolés.

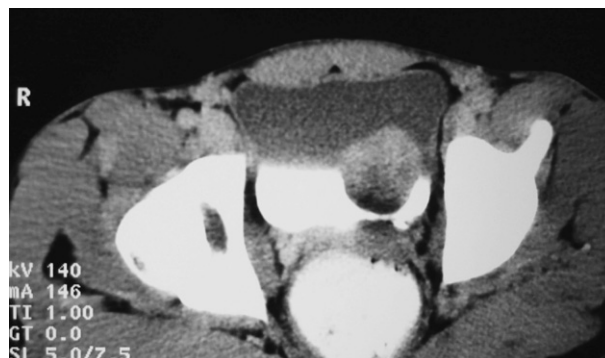


Figure 1. TDM pelvienne : lésion hétérogène hypodense de la paroi postérieure gauche de la vessie de 4 cm.

En profondeur, la lésion prenait une architecture fasciculée d'aspect léiomyomateux (Fig. 3) et les cellules avaient une différenciation myofibroblastique nette avec un cytoplasme abondant éosinophile et des noyaux ovales parfois fortement nucléolés (Fig. 4). Entre ces cellules tumorales, la lésion était parsemée d'éléments inflammatoires qui correspondaient essentiellement à des lymphocytes avec quelques polynucléaires éosinophiles. Plus en profondeur, la lésion infiltrait la musculature (Fig. 5). L'étude immunohistochimique mettait en évidence une expression faible de l'actine musculaire lisse (AML). La desmine, la cytokératine (CK) et l'*anaplastic lymphoma kinase* (ALK1) étaient négatifs.

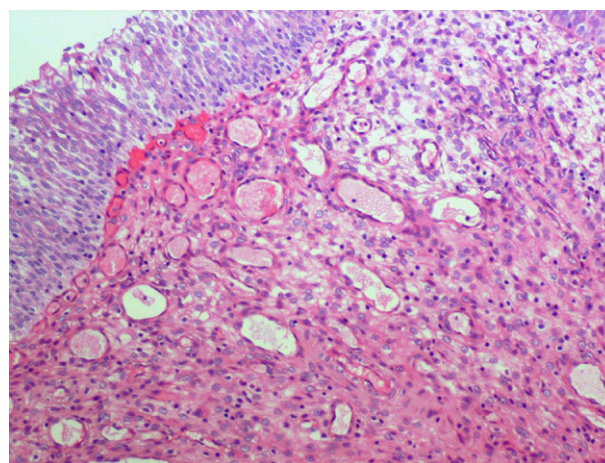


Figure 2. Zone superficielle peu cellulaire à fond lâche, myxoïde et richement vascularisée (HE × 100).

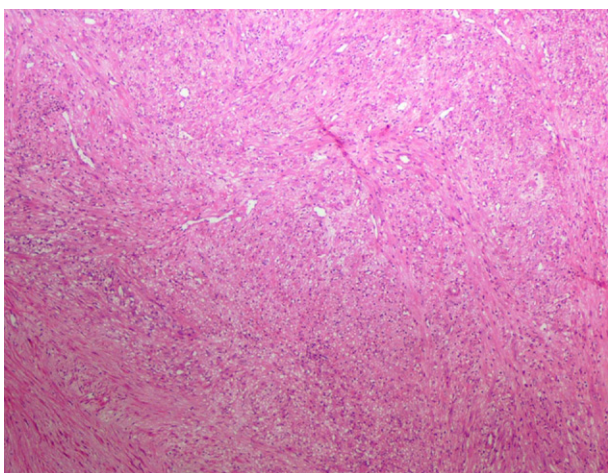


Figure 3. Zone profonde plus cellulaire d'architecture fasciculée (HE \times 40).

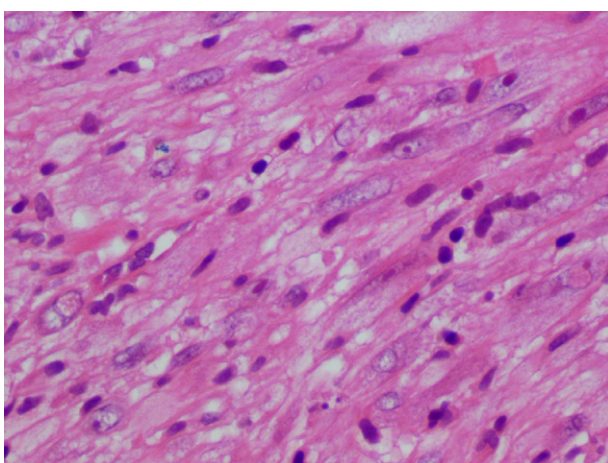


Figure 4. Prolifération myofibroblastique parsemée d'éléments inflammatoires (HE \times 200).

L'analyse par technique d'hybridation in situ fluorescente (FISH) était négative pour la translocation $t(2;5)$.

Devant ces aspects histologiques et immunohistochimiques, le diagnostic de PMP était retenu.

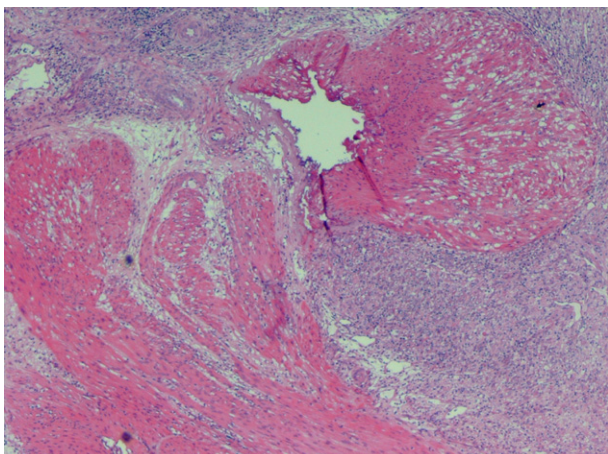


Figure 5. Infiltration de la musculature (HE \times 40).

Les suites opératoires étaient simples et l'évolution était bonne, sans récurrences locales ou à distance avec un recul d'un an.

Discussion

La PMP est une lésion bénigne qui atteint surtout la vessie [1–3]. Les autres localisations au niveau du tractus urogénital sont rares, représentées par la prostate, l'urètre et les uretères [1,4]. C'est une lésion qui survient à tout âge sans préférence pour un sexe [1,4,5]. Elle peut se développer spontanément ou suite à un acte endoscopique et cela dans 26% des cas [1,4]. L'hématurie est le signe révélateur le plus fréquent (60%) [1,2,4]. La cystoscopie met en évidence une masse qui peut atteindre n'importe quelle région de la paroi vésicale, mais le dôme constitue la localisation préférentielle [1,2,4]. Il s'agit dans la plupart des cas d'une lésion unique, exophytique, à surface lisse parfois ulcérée dont la taille varie entre 1,5 et 9 cm [1,4].

Sur le plan histologique, il s'agit d'une prolifération de cellules myofibroblastiques, caractérisée par « un phénomène de zones » [1,2,4], qui fait alterner des zones peu cellulaires, à fond lâche et myxoïde, riches en vaisseaux de type capillaire avec des zones plus cellulaires souvent d'architecture fasciculée. Les atypies cytonucléaires sont absentes ou légères. Les mitoses sont rares, toujours normales. À côté des cellules tumorales, la tumeur est parsemée d'éléments inflammatoires correspondant à des lymphocytes et, plus rarement, des polynucléaires neutrophiles et éosinophiles ou des plasmocytes [1,4]. Parfois, on peut rencontrer des ulcérations de la muqueuse ou des foyers de nécrose. Une infiltration de la musculature, comme celle qui a été notée chez notre patient, voire du tissu adipeux pérvésical est décrite dans 32 à 78% des cas [1,3,4].

Au plan immunohistochimique, les résultats ne sont pas spécifiques [1–5]. Les cellules qui prolifèrent expriment l'AML (68–70%) et, de façon inattendue, la CK (60–94%), plus rarement elles expriment la desmine (35–60%). L'*ALK1* est exprimé dans 45% des cas. Cette expression est cytoplasmique et focale dans la moitié des cas. L'expression de l'*ALK1* est plus importante chez les sujets jeunes. Aucune différence morphologique n'a été notée entre les formes *ALK1+* et les formes *ALK1-* [1,4].

Au plan moléculaire et dans les formes *ALK1+*, la technique de FISH a permis de révéler une translocation $t(2;5)$ dans 60% de ces cas. Cette translocation s'effectue au niveau de la région 2p23 qui constitue le locus du gène *ALK*. Dans les formes *ALK1-*, la FISH est toujours négative [1,4].

La pathogénie de la PMP est encore incertaine. Deux principales théories ont été avancées, l'une est en faveur de l'origine réactionnelle, la seconde est en faveur de l'origine tumorale [1–4]. Le développement après un geste endoscopique plaide en faveur de l'origine réactionnelle, mais cet antécédent n'est retrouvé que dans un quart des cas [1–5]. L'origine réactionnelle était également suspectée devant la présence, dans certains cas, d'inclusions intranucléaires simulant des inclusions virales à virus BK mais les études immunohistochimiques n'ont pas confirmé cette hypothèse [1]. L'origine tumorale de la PMP est évoquée devant le développement spontané (75%); l'infiltration occasionnelle de la paroi vésicale et du tissu adipeux

Tableau 1 Principaux critères distinctifs entre prolifération myofibroblastique pseudosarcomateuse (PMP) et tumeur myofibroblastique inflammatoire (TMI).

	PMP	TMI
Âge	Tout âge	Enfant +++
Localisation vésicale	Fréquente	Rare
Signes généraux	Rares	Fréquents
Syndrome inflammatoire biologique	Absent	Présent
Histologie		
Fond	Lâche	Lâche ou fibrohyalin
Phénomène de zones	Fréquent	Rare
Plasmocytose	Faible	Importante
Calcifications	Absentes	Fréquentes
Immunohistochimie	CK + intense ALK1+ (45%) [1]	CK + faible ALK1++ (70%) [1]

périvésical ; l'expression de la CK qui caractérise les myofibroblastes tumoraux et la présence d'une translocation $t(2;5)$ témoignent de la nature clonale des cellules qui prolifèrent [1,4].

La relation entre la PMP et la TMI reste encore un sujet de controverse. En effet, ces deux lésions ont des aspects morphologiques, immunohistochimiques et moléculaires similaires puisqu'elles correspondent toutes les deux à une prolifération myofibroblastique qui peut comporter des foyers lâches et myxoïdes et s'accompagner de la présence de cellules inflammatoires [1,4]. Ces deux lésions peuvent également exprimer l'ALK1 en immunohistochimie et s'accompagner d'une translocation $t(2;5)$ [1–5].

Malgré les similitudes, ces deux lésions doivent être distinguées l'une de l'autre du fait de leur pronostic différent. En effet, contrairement à la PMP, la TMI est capable de récidiver localement et possède un potentiel malin avec la survenue possible des métastases [1,3,4]. Les principaux critères distinctifs entre PMP et TMI sont résumés dans le Tableau 1.

Le diagnostic différentiel se pose également avec les lésions malignes compte tenu du caractère souvent infiltrant de la lésion [1,3,4]. Le premier diagnostic à éliminer en raison de sa fréquence est celui du carcinome urothélial sarcomatoïde. Dans ce dernier, il existe toutefois des atypies marquées et des mitoses nombreuses. Le léiomyosarcome vésical de bas grade de type myxoïde peut également être

extrêmement difficile à différencier de la PMP. Néanmoins, les cellules tumorales du premier ont des noyaux hyperchromatiques avec des mitoses fréquentes et expriment de façon plus intense et diffuse l'AML, alors que l'expression de la CK est beaucoup plus faible et focale. Chez l'enfant, le rhabdomyosarcome embryonnaire, surtout dans sa forme botryoïde, peut être écarté devant l'absence de couche cambiale et l'absence d'immunomarquage avec la myogénine et le Myo-D1 [1–5]. Le diagnostic différentiel se discute plus rarement avec des lésions bénignes comme le léiomyome [1,5].

Au plan thérapeutique, la PMP peut être prise en charge par une résection endoscopique complète. Certaines équipes optent pour la cystectomie partielle [2,3]. Notre patient a eu une résection endoscopique complète de la tumeur avec une évolution favorable après un recul d'un an.

La PMP est une lésion bénigne de très bon pronostic ; les récurrences locales sont rares ($\leq 10\%$) et il n'y a pas de cas de métastase rapporté [1–4].

Conclusion

La PMP est une lésion bénigne rare de la vessie, de très bon pronostic. Son développement peut être spontané ou secondaire. Malgré un certain degré de chevauchement des caractères morphologiques, immunohistochimiques et parfois moléculaires entre PMP et TMI, on doit continuer à les distinguer du fait du potentiel malin avec survenue possible de métastases dans le cas des TMI.

Références

- [1] Harik LR, Merino C, Coindre JM, Amin MB, Pedeutour F, Weiss SW. Pseudosarcomatous myofibroblastic proliferations of the bladder. *Am J Surg Pathol* 2006;30:787–94.
- [2] Paul A, Buisson P, Ricard J, Cordonnier C, Canarelli JP. Pseudotumeur inflammatoire de vessie chez l'enfant : à propos d'une nouvelle observation et revue de la littérature. *Prog Urol* 2007;17:1005–7.
- [3] Spiess PE, Tuziak T, Tibbs RF, Bassett R, Tamboli P, Brown GA, et al. Pseudosarcomatous and sarcomatous proliferations of the bladder. *Hum Pathol* 2007;38:753–61.
- [4] Hirsch MS, Dal Cin P, Fletcher CD. ALK expression in pseudosarcomatous myofibroblastic proliferations of the genitourinary tract. *Histopathology* 2006;48:569–78.
- [5] Lott S, Lopez-Beltran A, Montironi R, MacLennan GT, Cheng L. Soft tissue tumors of the urinary bladder, part I: myofibroblastic proliferations, benign neoplasms, and tumors of uncertain malignant potential. *Hum Pathol* 2007;38:807–23.