

Tumeurs myofibroblastiques inflammatoires : à propos d'un cas d'hématurie macroscopique chez un enfant de 8 ans

Inflammatory myofibroblastic tumors : case report of gross hematuria in an 8-year-old child

Perchec A.¹, Ziereisen F.², Ferreiro C.¹, Devalck C.³, De Saint Aubain N.⁴, Robberecht F.¹, Rebuffat E.¹ et Goetghebuer T.¹

¹Service de Pédiatrie, ²Service de Radiologie, CHU Saint-Pierre, ³Service d'Oncologie pédiatrique, Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola, ⁴Service d'Anatomopathologie, Institut Jules Bordet, Université libre de Bruxelles (ULB)

RESUME

Les tumeurs myofibroblastiques inflammatoires de la vessie sont des tumeurs bénignes rares, à cellules fusiformes, qui touchent préférentiellement l'enfant. Elles font partie du diagnostic différentiel des tumeurs de la vessie et plus généralement des sarcomes des parties molles. Elles sont classées dans les tumeurs de malignité intermédiaire avec un faible risque de métastase et un potentiel de récurrence locale variable selon son site primitif : faible pour les sites pulmonaires et beaucoup plus important pour les localisations extra-pulmonaire. Nous décrivons le cas d'un enfant de 8 ans se présentant avec une hématurie macroscopique et une dysurie. Le bilan a permis de mettre en évidence une masse intra-vésicale. L'histologie et l'immunohistochimie permettront de poser le diagnostic de tumeur myofibroblastique inflammatoire et d'exclure le rhabdomyosarcome. La chirurgie est le traitement de choix.

Rev Med Brux 2020 ; 41 : 35-7
Doi : 10.30637/2020.19-025

ABSTRACT

Inflammatory myofibroblastic bladder tumors are rare benign tumors, with fusiform cells, that preferentially affect children. They are part of the differential diagnosis of tumors of the bladder and more generally of sarcomas of the soft tissues. They are classified as intermediate malignancy tumors with a low risk of metastasis and a potential for local recurrence variable, according to its primary site: low for pulmonary sites and much more important for extra-pulmonary locations. A case study of an 8-year-old child with macroscopic hematuria and dysuria is described. The assessment revealed an intra-vesical mass. Histology and immunohistochemistry allow confirming the diagnosis of inflammatory myofibroblastic tumor and excluding rhabdomyosarcoma. Surgery is the best treatment.

Rev Med Brux 2020 ; 41 : 35-7
Doi : 10.30637/2020.19-025

Key words : hematuria, inflammatory myofibroblastic tumors, pediatrics

INTRODUCTION

Les tumeurs des voies excrétrices chez l'enfant sont très rares et l'hématurie est l'un des premiers signes cliniques¹. Le rhabdomyosarcome vésical est l'étiologie maligne la plus fréquente, avec une incidence chez l'enfant de 4,3 cas pour 1 million d'enfants. Il reste, dans les tumeurs solides extracraniales de l'enfant, la troisième tumeur la plus fréquente après le neuroblastome et la tumeur de Wilms². Cependant le

diagnostic différentiel doit se faire avec d'autres tumeurs ou pseudotumeurs que sont les tumeurs myofibroblastiques inflammatoires. Elles ont été décrites pour la première fois au début du vingtième siècle³. Il existe 14 termes différents pour les décrire et celui reconnu actuellement est tumeur myofibroblastique inflammatoire³. Le tableau clinique et radiologique évoque un sarcome des parties molles, le diagnostic repose sur la biopsie³. La localisation de ces tumeurs est principalement pulmonaire, la localisation

rénale est rare³. Nous rapportons ici le cas d'un enfant de 8 ans se présentant à la consultation avec une hématurie.

CAS CLINIQUE

Le patient est un garçon de 8 ans né en Belgique de parents d'origine congolaise. Ses antécédents médicaux sont sans particularités. Il revient de 15 jours de camp dans les Ardennes belges. Il se présente à la consultation de pédiatrie générale pour dysurie, pollakiurie avec hématurie macroscopique depuis le jour-même, sans notion de pyrexie. L'hématurie est présente en fin de miction. Deux examens microscopiques d'urine sont réalisés à 48 h d'intervalle et révèlent la présence de globules rouges et l'absence de leucocyturie. Les cultures bactériennes des prélèvements urinaires reviennent négatives. Une plaie urétérale est alors suspectée lors de l'anamnèse avec la maman qui évoque une petite crevasse au niveau du gland et un avis chirurgical est demandé. Celui-ci infirme cette suspicion lors de son examen clinique. Une échographie abdominale met en évidence une masse charnue de 28 x 27 x 22 mm, développée en intra-vésical aux dépens de la paroi latérale droite de la vessie, évoquant une lésion tumorale de type rhabdomyosarcome, une tumeur myofibroblastique inflammatoire ou une pathologie infectieuse de type bilharziose. Un algorithme des diagnostics différentiels des hématuries macroscopiques est proposé en tableau.

La suite de la mise au point comporte une biologie, qui revient tout à fait normale et une imagerie par résonance magnétique nucléaire confirmant la présence d'une masse intra-vésicale de 3 cm de hauteur avec un diamètre antéro-postérieur de 35 mm, se rehaussant à l'injection intraveineuse de Gadolinium, avec une restriction en diffusion évoquant une tumeur hypercellulaire. Il n'y a pas d'adénopathies associées ni de lésions osseuses.

La biopsie de cette masse par cystoscopie est réalisée 15 jours après le début des symptômes, le matériel prélevé a une dimension de 4 x 4 x 1 mm et met en évidence une muqueuse vésicale réactionnelle

dans un contexte inflammatoire ; le diagnostic proposé est une *cystite polypoïde*. L'hématurie disparaît après la biopsie, mais les plaintes de dysurie et de myalgie persistent. Il consulte un mois plus tard aux urgences pédiatriques pour aggravation des plaintes accompagnées d'une nouvelle douleur au niveau du flanc droit. A l'examen physique, on note une perte de poids de 2 kg depuis le mois précédent. Une échographie vésicale de contrôle est superposable à l'échographie précédente. Un traitement antalgique par palier I est instauré, associé à l'oxybutynine dont l'objectif est antalgique en diminuant la contraction du détrusor. Dix jours plus tard, il revient aux urgences pour aggravation des douleurs depuis 24 h avec cette fois apparition de douleurs abdominales et au niveau des deux loges rénales ainsi qu'une réapparition de l'hématurie macroscopique depuis la veille. L'échographie vésicale montre une majoration de la masse avec des dimensions passant de 27 x 27 x 22 mm à 37 x 25 x 33 mm. La biologie reste strictement normale à l'exception d'une légère augmentation de la CRP à 35,3 mg/l et d'une forte augmentation de la VS à 120 mm/h. L'examen microscopique des urines ne montre ni leucocyturie ni hématurie. Il est hospitalisé pour prise en charge de sa douleur et poursuite de la mise au point. Suite à la discordance entre la clinique et le résultat de la première biopsie qui s'était avérée non contributive, le patient est adressé à un centre de référence pour la suite de sa prise en charge.

Une deuxième biopsie de ± 0,3 cm de diamètre est réalisée et les résultats histologiques sont identiques à ceux de la première biopsie. Une relecture des lames est non contributive. Vu l'état clinique et l'évolution des plaintes, faisant suspecter une tumeur maligne, une résection de la masse avec cystectomie partielle à ciel ouvert est réalisée (3,5 x 3 x 4 cm). L'histologie décrit des cellules fusiformes séparées par un stroma myxoïde comprenant de nombreux éléments inflammatoires. Les colorations immunohistochimiques montrent une expression diffuse de l'actine musculaire lisse et de l'Anaplastic Lymphoma Kinase 1 (ALK 1) avec une absence de marquage pour Desmine et MyoD1, permettant de poser le diagnostic de tumeur myofibroblastique inflammatoire (figure).

Tableau : Algorithme simplifié des diagnostics différentiels d'hématurie macroscopique.

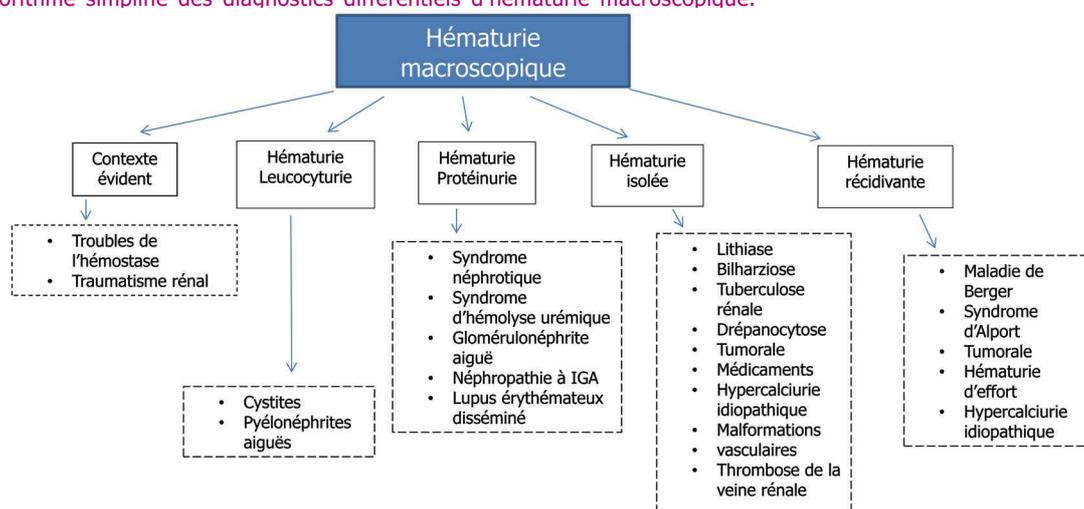
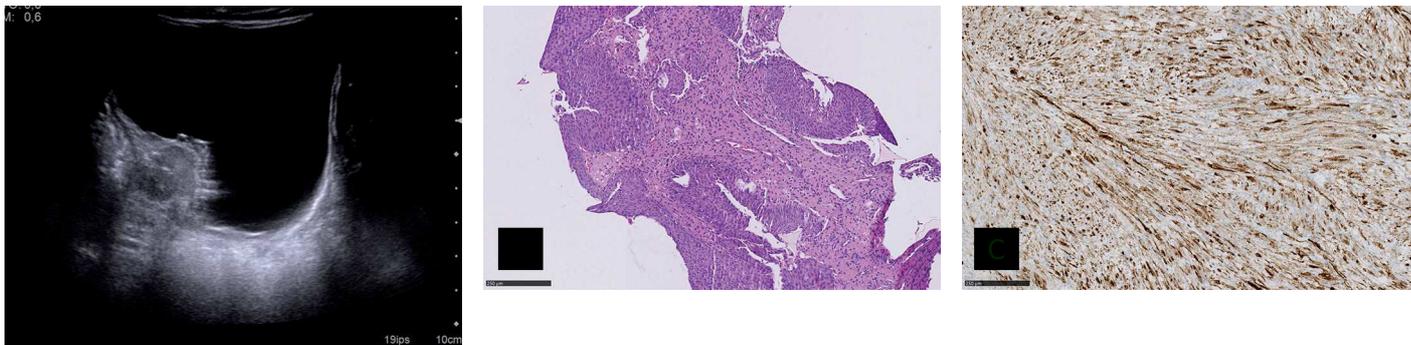


Figure : Colorations immunohistochimiques permettant de poser le diagnostic de tumeur myofibroblastique inflammatoire.



A : Image échographique de la tumeur intra vésicale mesurant 28 x 27 x 22 mm ; **B :** Image histologique coloration hématoxyline-éosine, grossissement x 20 ; **C :** Immunohistochimie : expression diffuse de ALK-1, grossissement x 20.

La cytogénétique par méthode FISH ne montre pas de réarrangement chromosomique impliquant le gène ALK.

DISCUSSION

Le diagnostic histologique des tumeurs myofibroblastiques inflammatoires est parfois difficile, l'immunohistochimie est une aide précieuse au diagnostic. L'anticorps anti-ALK1 est exprimé par 45 % à 60 % des tumeurs myofibroblastiques inflammatoires et jusqu'à 89 % des cas dans les tumeurs myofibroblastiques de la vessie³. Les tumeurs myofibroblastiques inflammatoires sont des tumeurs de malignité intermédiaire avec un potentiel de récurrence locale faible (10 à 20 %) et un faible risque de métastase à distance⁴. Mais dans les localisations urologiques, ce dernier est plus élevé et peut aller jusqu'à 25 %⁵.

Le traitement curatif de ces tumeurs est l'exérèse si possible en marges saines, sans chimiothérapie ni radiothérapie adjuvantes⁴.

Les biopsies et l'immunohistochimie sont capitales dans le diagnostic des tumeurs myofibroblastiques inflammatoires pour pouvoir faire la différence avec un rhabdomyosarcome. Au niveau histologique, le rhabdomyosarcome est une tumeur d'origine mésenchymateuse avec des cellules éosinophiles rondes ou fusiformes⁴. Des striations intracytoplasmiques sont parfois observées⁴. Les deux biopsies réalisées ici sont non contributives et de petites tailles à chaque fois (4 mm pour une masse tumorale de 5 cm). Suite à cela, la cystectomie partielle est décidée en réunion multidisciplinaire dans le centre de référence. En effet, la chirurgie si elle n'est pas mutilante, peut être autorisée en première ligne pour la prise en charge des rhabdomyosarcomes⁶. Une résection au laser n'a pas été évoquée car elle ne s'effectue pas dans ce centre.

CONCLUSION

L'hématurie est un motif de consultation assez commun chez le pédiatre. L'intérêt principal de ce cas clinique est de nous rappeler que l'étiologie de ces hématuries peut être d'origine tumorale et de faire

mieux connaître les tumeurs myofibroblastiques inflammatoires. Secondairement, il nous permet de nous rappeler la place importante de la biopsie dans la prise en charge des masses tumorales pédiatriques, avec un examen histologique, une analyse en immunomarquage et une analyse cytogénétique.

Conflits d'intérêt : néant.

BIBLIOGRAPHIE

1. Devred P, Gorincour G, Petit P, Lambot K, Coze C, Faure F. Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant. EMC-radiologie. 2004;1:440-56.
2. Philippe-Chomette P, Orbach D, Brisse H, Aigrain Y, Berrebi D, El Ghoneimi A. Rhabdomyosarcoma of the genitourinary sinus in children. Ann Urol (Paris). 2006;40(5):280-96.
3. Marie-Cardine A, Berrebi D, Orbach D. Tumeurs myofibroblastiques inflammatoires localisées de l'enfant : recommandations diagnostiques et thérapeutiques. Bull Cancer. 2011;98(2):209-16.
4. Coffin CM, Fletcher JA. Inflammatory myofibroblastic tumor. In : Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, (eds.), World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon:IARC press;2002:91-3.
5. Montgomery EA, Shuster DD, Burkart AI, Esteban JM, Sgrignoli A, Elwood L *et al.* Inflammatory myofibroblastic tumors of the urinary tract : a clinicopathologic study of 46 cases, including a malignant example inflammatory fibrosarcoma and a subset associated with high-grade urothelial carcinoma. Pediatr Surg. 2009 ;44:1839-41.
6. Réguerre Y, Martelli H, Rey A, Rogers T, Gaze M, Ben Arush MW *et al.* Therapy is critical in localised pelvic rhabdomyosarcoma: experience of the International Society of Pediatric Oncology Malignant Mesenchymal Tumor (SIOP-MMT) committee. Eur J Cancer. 2012;48(13):2020-7.

Correspondance :

A. PERCHEC
Avenue Alphonse Allard, 144 - bte D12
1420 Braine-L'Alleud
E-mail : aurelie.perchec@ulb.be

Travail reçu le 17 avril 2019 ; accepté dans sa version définitive le 11 juin 2019.