

Présentation inhabituelle d'un sarcome histiocytaire

Unusual presentation of histiocytic sarcoma

BENMOUSSA A., MOUFID N., KHOUBILA N., CHERKAOUI S., LMCHAHEB M., QACHOUH M., RACHID M. et MADANI A.

Service d'Hématologie clinique, CHU Ibn Rochd, Hôpital 20 Août 1953, Casablanca

RÉSUMÉ

Le sarcome histiocytaire est une néoplasie extrêmement rare. La localisation amygdalienne est inhabituelle. Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 47 ans présentant une masse amygdalienne gauche augmentant progressivement de volume. La biopsie de la masse était en faveur d'un sarcome histiocytaire, la tomographie par émission de positrons (TEP) a objectivé une atteinte amygdalienne et ganglionnaire sus et sous-diaphragmatique. Un traitement à base de CHOP (cyclophosphamide, doxorubicine, prednisone et vincristine) a été démarré avec une bonne évolution après un an de suivi.

Rev Med Brux 2023 ; 44: 137-139

Doi : 10.30637/2023.22-052

Mots-clés : Sarcome histiocytaire, diagnostic, traitement, amygdale

ABSTRACT

Histiocytic sarcoma is an extremely rare neoplasia. We report the case of a 47-year-old patient with a left tonsillar mass progressively increasing in volume. The biopsy of the mass showed a histiocytic sarcoma. Positron emission tomography (PET) scan showed tonsillar and lymph node involvement above and below the diaphragm. A treatment with CHOP (cyclophosphamide, doxorubicine, prednisone and vincristine) was started with a good evolution after one-year follow up.

Rev Med Brux 2023 ; 44: 137-139

Doi : 10.30637/2023.22-052

Key words : Histiocytic sarcoma, diagnosis, treatment, tonsil

INTRODUCTION

Le sarcome histiocytaire (SH) est une maladie histiocytaire non langerhansienne extrêmement rare, de cause inconnue, qui se manifeste le plus souvent par des symptômes liés à des tumeurs extranodales unis ou multifocales. SH peut être primitif ou associé à des hémopathies malignes ou des tumeurs des cellules germinales¹. Nous rapportons un cas rare de sarcome histiocytaire de localisation amygdalienne avec une bonne évolution sous traitement.

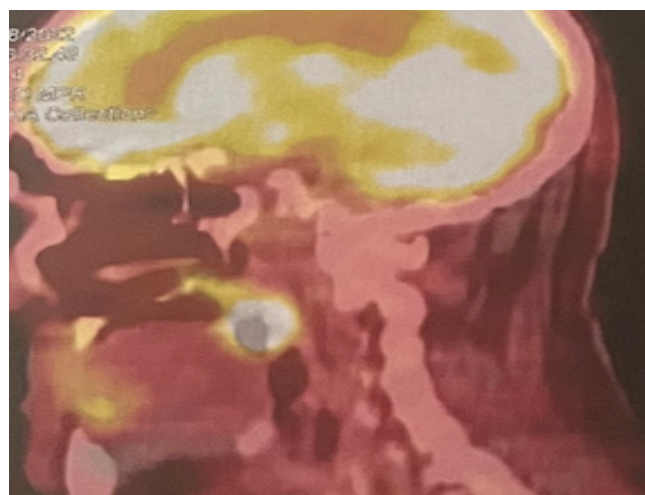
PATIENT ET OBSERVATION

Un patient âgé de 47 ans, tabagique chronique à 30 paquets/année, sans autre antécédent particulier, présente une masse amygdalienne gauche évoluant depuis 4 mois et augmentant progressivement de volume. Le tableau clinique s'est aggravé par l'apparition d'une dysphagie aux solides, avec altération de l'état général (amaigrissement non chiffré, asthénie, pas de sueurs nocturnes ni de fièvre). L'examen clinique trouve un patient avec un indice de performance à 1, stable sur le plan neurologique, hémodynamique et respiratoire. L'examen cutanéomuqueux objective une masse amygdalienne gauche. Le reste de l'examen somatique est sans particularités, notamment il n'y a pas d'adénopathies ni d'hépatosplénomégalie.

L'hémogramme est normal ainsi que le reste du bilan biologique (urée, créatinine, aspartate aminotransférase, alanine transaminase, LDH, phosphatase alcaline, ferritinémie, CRP, sérologies VIH, VHC, VHB). L'échographie cardiaque est normale. La tomographie à émission de positrons (TEP) a objectivé des lésions hyperfixantes au niveau des amygdales et de ganglions sus et sous-diaphragmatiques (figure).

Figure

Tomographie par émission de positrons (TEP) montrant une lésion hyperfixante au niveau des amygdales.



La biopsie de la masse amygdalienne est en faveur de sarcome histiocytaire avec une prolifération tumorale maligne largement nécrosée faite de cellules qui expriment faiblement CD45, une positivité pour CD68, CD163 et CD4 tandis que CD117, CD1, CD43, CD5, CD15, MPO, cytokératine, desmine et myogénine sont négatifs (résultat évalué par 2 lectures anatomopathologiques). La biologie moléculaire n'a pas été réalisée par faute de moyens. La biopsie ostéo-médullaire est normale.

Le patient a été traité selon le protocole CHOP 21 (cyclophosphamide 750 mg/m² iv, vincristine 2 mg iv, Doxorubicine 50 mg/m² et prednisolone 100 mg par voie orale) pour six cures au total. L'évolution est marquée par la régression totale de la masse amygdalienne après 2 cures et la TEP est normalisée après 4 cures et à la fin du traitement. Le patient est toujours en rémission après 1 an de suivi.

DISCUSSION

Le sarcome histiocytaire est une tumeur maligne extrêmement rare et généralement agressive. Il s'observe essentiellement chez des patients âgés de 40 à 60 ans, quelques cas pédiatriques ont été rapportés dans la littérature. Il n'y a pas de facteurs de risque identifiés et la pathogénie de SH reste inconnue¹⁻³.

La présentation clinique du sarcome histiocytaire varie en fonction de l'organe atteint. La majorité des patients présentent des signes digestifs, cutanés polymorphes ou pulmonaires. L'atteinte ganglionnaire est observée dans 20 % des cas. Les signes généraux tels que la fièvre et la perte de poids sont fréquents¹⁻³. L'infiltration de la moelle osseuse est observée chez 1/3 des malades. Le syndrome d'activation macrophagique est rarement trouvé⁴. Notre patient avait une masse amygdalienne augmentant progressivement de volume avec altération de l'état général et un bilan biologique normal.

Le sarcome histiocytaire peut être confondu avec diverses pathologies néoplasiques notamment certains lymphomes (lymphome anaplasique à grandes cellules, lymphome non hodgkinien à grandes cellules B et lymphome de Hodgkin), des carcinomes peu différenciés ou indifférenciés, les mélanomes, les sarcomes (angiosarcome épithélioïde, sarcome épithélioïde, rhabdomyosarcome pléomorphe et sarcomes pléomorphes non classés), les tumeurs à cellules dendritiques (sarcome à cellules dendritiques folliculaires) et les maladies histiocytaires (histiocytose à cellules de Langerhans et sarcome à cellules de Langerhans).

Malgré les similitudes morphologiques, il existe des caractéristiques morphologiques, immunohistochimiques et moléculaires qui permettent d'établir le diagnostic de SH⁵. SH est typiquement composé de grandes cellules non cohésives, polygonales ou ovoïdes, avec un cytoplasme éosinophile abondant. Il y a généralement un infiltrat inflammatoire important avec une nécrose minime. L'hémophagocytose peut parfois être présente. Les cellules malignes expriment généralement CD68

(histiocytes, macrophages), le lysozyme (histiocytes) CD4 et CD11c, le CD14 membranaire et CD163 avec un taux élevé de l'indice de prolifération Ki-67. Les marqueurs des lymphocytes T et B (CD20, CD3) et les marqueurs épithéliaux sont généralement absents. CD1a, S100 (cellules de langerhans) sont négatifs. Les granules de Birbeck sont absents. Il n'y a pas, lors de l'étude en biologie moléculaire, de réarrangement de la chaîne gamma du récepteur T et de la chaîne lourde des immunoglobulines^{6,7}. Les mutations des gènes BRAF (V600E ou autres) et KMT2D ont été trouvées chez certains patients atteints de SH. Une étude de séquençage de nouvelle génération portant sur 18 patients atteints de SH a identifié des mutations récurrentes dans la voie des MAP kinases et des mutations activatrices de KRAS et NRAS⁸. Dans le cas présent, le diagnostic de SH a été établi par une étude immunohistochimique avec des marqueurs similaires à ceux décrits dans la littérature. L'étude anatomopathologique a identifié de grandes cellules avec un cytoplasme éosinophile, positives pour CD68, CD 163 et CD4, prouvant ainsi la prolifération histiocytaire. De plus, les résultats étaient négatifs pour CD1a ce qui exclut les diagnostics de lymphome à cellules géantes et de sarcome à cellules dendritiques.

L'association clonale du sarcome histiocytaire avec d'autres hémopathies malignes est bien décrite dans la littérature, notamment avec les lymphomes non hodgkiniens à cellules B et les leucémies. Les mécanismes de cette association ne sont pas clairement déterminés⁹⁻¹².

Une atteinte localisée de SH semble de bon pronostic, bien que dans une série de 15 patients, il n'y ait pas eu de différence de survie entre les malades avec atteinte localisée et disséminée. Ce résultat est probablement lié au petit nombre de patients inclus.

La résection chirurgicale est le traitement de choix pour les formes localisées du sarcome histiocytaire. Le rôle de la radiothérapie adjuvante après la résection chirurgicale n'est pas clair. Ainsi, trois patients traités par résection chirurgicale et radiothérapie adjuvante n'ont pas eu de récurrence locale⁵. La chimiothérapie adjuvante ou néoadjuvante dans les stades localisés n'a pas amélioré la survie globale des patients dans les séries publiées^{13,14}. SH avec atteinte disséminée nécessite généralement un traitement systémique. Il n'existe pas de standard, la plupart des cliniciens utilisent les protocoles thérapeutiques des lymphomes non hodgkiniens agressifs essentiellement CHOP (cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine et prednisone) ou ICE (ifosfamide, carboplatine et étoposide). En raison du taux élevé de récurrence après chimiothérapie, la greffe de cellules souches hématopoïétiques (autologue ou allogénique) est envisagée après rémission sans preuve de son efficacité. Il existe très peu de données sur le traitement optimal des patients atteints de SH associé à d'autres tumeurs malignes. En général, le traitement initial doit cibler le processus le plus agressif, le sarcome histiocytaire ou la tumeur maligne primaire concomitante^{13,14}.

CONCLUSION

SH est une néoplasie agressive dont le diagnostic est difficile. Le pronostic est conditionné par le stade de la maladie. La prise en charge thérapeutique peut comporter plusieurs options thérapeutiques.

Conflits d'intérêt : néant.

BIBLIOGRAPHIE

1. Yin P Hung , Xiaohua Qian . Arch Pathol Lab Med. (2020) 144 (5):650-65
2. Pileri SA, Grogan TM, Harris NL, Banks P, Campo E, Chan JK *et al.* Tumours of histiocytes and accessory dendritic cells: an immunohistochemical approach to classification from the International lymphoma study group based on 61 cases. *Histopathology.* 2002;41(1):1-29.
3. Heath JL, Burgett SE, Gaca AM, Jaffe R, Wechsler DS. Successful treatment of pediatric histio-cytic sarcoma using abbreviated high-risk leu-kemia chemotherapy. *Pediatr Blood Cancer.* 2014;61(10):1874-6.
4. Oka K, Nakamine H, Maeda K, Yamakawa M, Imai H, Tada K *et al.* Primary histiocytic sarcoma of the spleen associated with hemophagocytosis. *Int J Hematol.* 2008;87(4):405-9.
5. Hornick JL, Jaffe ES, Fletcher CD. Extranodal histio-cytic sarcoma: clinicopathologic analysis of 14 cases of a rare epithelioid malignancy. *Am J Surg Pathol.* 2004;28(9):1133-44.
6. Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H *et al.*, editors. WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissue (IARC WHO classification of tumours). Geneva: WHO; 2008.
7. Emile JF, Abla O, Fraitag S, Horne A, Haroche J, Donadieu J, *et al.* Revised classification of histiocytes and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood.* 2016;127(22):2672-81.
8. Shanmugam V, Sholl LM, Fletcher CD , Hornick JL. RAS/ MAPK pathway activation defines a common molecular subtype of histiocytic sarcoma. *Mod Pathol.* 2018;31:551.
9. Hure MC, Elco CP, Ward D, Hutchinson L, Meng X, Dorfman DM, Yu H. Histiocytic sarcoma arising from clonally related mantle cell lymphoma. *J Clin Oncol.* 2012;30(5):e49-53.
10. Muresescu ED, Lighezan R, Negru D, Chiselita IR, Plamadeala P, Mihailovici MS. Histiocytic sarcoma associated with Hodgkin's disease. *Romanian J Morphol Embryol.* 2005;46(3):183-7.
11. Mori M, Matsushita A, Takiuchi Y, Arima H, Nagano S, Shimoji S *et al.* Histiocytic sarcoma and underlying chronic myelomonocytic leukemia: a proposal for the developmental classification of histiocytic sarcoma. *Int J Hematology.* 2010;92(1):168-73.
12. Michonneau D, Kaltenbach S, Derrieux C, Trinquand A, Brouzes C, Gibault L *et al.* BRAF(V600E) mutation in a histiocytic sarcoma arising from hairy cell leukemia. *J Clin Oncol.* 2014;32(35):e117-21.
13. Gounder M, Desai V, Kuk D, Agaram N, Arcila M, Durham B *et al.* Impact of surgery, radiation and systemic therapy on the outcomes of patients with dendritic cell and histiocytic sarcomas. *Eur J Cancer.* 2015;51(16):2413-22.
14. Tsujimura H, Miyaki T, Yamada S, Sugawara T, Ise M, Iwata S *et al.* Successful treatment of histiocytic sarcoma with induction chemotherapy consisting of dose-escalated CHOP plus etoposide and upfront consolidation auto-transplantation. *Int J Hematol.* 2014;100(5):507-10.

Travail reçu le 24 juin 2022 ; accepté dans sa version définitive le 16 novembre 2022.

CORRESPONDANCE

A. BENMOUSSA
CHU Ibn Rochd
Hôpital 20 Août 1953
Service d'Hématologie clinique
Rue Lahcen Al Aarjouné, 6
Casablanca 20250, Maroc
E-mail : benmoussa-nadine@outlook.fr