

Myofibromatose : A Propos D'un Cas

N. El khamlichi, L. Achachi, R. Najimi, A. Rhanim, H. Benatiya,
M. Ftouh, L. Herrak

Service de Pneumologie, Chu Ibn Sina, Rabat, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Med V, Rabat

Résumé :

Le myofibrome (forme localisée unique) ou myofibromatose (forme généralisée multicentrique) sont des tumeurs fibreuses des tissus mous dont les caractéristiques varient en fonction de l'âge auquel ils sont découverts.

Ce sont des tumeurs bénignes qui se caractérisent par une atteinte musculaire, osseuse et viscérale.

Les formes limitées à la peau, aux tissus mous et à l'os sont de bon pronostic avec une régression spontanée dans la plupart des cas.

Le mauvais pronostic des formes viscérales est lié à l'effet de masse local des nodules, responsable d'obstruction et de destruction tissulaire.

Son diagnostic est histologique, basé sur l'architecture biphasique de la tumeur. La reconnaissance histopathologique du myofibrome reste difficile et cette lésion peut poser des problèmes de diagnostic différentiel.

Le choix thérapeutique dépend du caractère solitaire ou multifocal du ou des myofibromes.

La radiothérapie et la chimiothérapie ont été utilisées pour ces formes non résécables.

Mots clés : myofibrome, myofibromatose, tumeurs, tissus mous, bénigne, radiothérapie, chimiothérapie.

Date of Submission: 10-08-2023

Date of Acceptance: 20-08-2023

I. Introduction :

Le myofibrome (forme localisée unique) ou myofibromatose (forme généralisée multicentrique) sont des tumeurs fibreuses des tissus mous dont les caractéristiques varient en fonction de l'âge auquel ils sont découverts.

Ce sont des tumeurs bénignes qui se caractérisent par une atteinte musculaire, osseuse et viscérale plus fréquente. Leur pronostic dépend de la forme localisée qui est de bon pronostic, ou disséminée qui peut être liée à un mauvais pronostic selon les localisations.

Les formes limitées à la peau, aux tissus mous et à l'os sont de bon pronostic avec une régression spontanée dans la plupart des cas [2].

Par ailleurs, La taille et la localisation des lésions viscérales conduisant à des complications gastro-intestinales ou cardio-pulmonaires [1].

Nous rapportant un cas de myofibrome disséminé chez l'adulte.

II. Observation :

Il s'agit d'un patient âgé de 45 ans, jamais traité pour tuberculose, sans notion de contagé tuberculeux récent, sans habitudes toxiques, opéré le mois février 2021 pour une tumeur du pied gauche, ayant bénéficié d'une résection tumorale (Figure 1), avec étude anathomo-pathologique en faveur d'un myofibrome, quatre mois plus tard le patient consulte pour une dyspnée d'aggravation rapidement progressive devenant stade IV de la mMRC, associée à des douleurs thoracique atypiques à irradiation dorsale, et une toux productive avec des expectorations hémoptoïques évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état générale.

L'examen clinique trouvait un patient conscient, bien orienté dans le temps et dans l'espace, avec une pâleur cutanéomuqueuse, une saturation à 70% à l'air ambiant, qui se corrige sous 8l d'O₂, avec une tuméfaction basi-cervicale postérieure de consistance rénitente et bien circonscrite à la palpation (Figure 2), associé à une tuméfaction inguinale gauche de consistance ferme.

La radio thoracique a objectivé un élargissement médiastinal avec une opacité dense homogène de tonalité hydrique occupant le tiers moyen de l'hémichamps thoracique gauche associé à des infiltrats alvéolaires multiples disséminés au niveau des deux champs pulmonaire réalisant un aspect en lâcher de ballon et une pleurésie droite de faible abondance (Figure 3), dont la ponction pleurale avec l'étude biochimique et cyto bactériologique du liquide pleural trouve un liquide exsudatif à prédominance lymphocytaire, et une biopsie pleurale a objectivé un remaniement inflammatoire non spécifique,

La TDM thoracique a objectivé des masses et des nodules pulmonaires arrondies de contours lisses, de distribution aléatoire réalisant l'aspect en lâcher de ballon, associé à des épaissements tissulaires pleuraux en masse de contours irréguliers renfermant des zones de nécrose avec un épanchement pleural bilatéral de grande abondance à droite et de faible abondance à gauche (figure 4).

Une biopsie pulmonaire a été réalisée, l'étude histologique trouve une prolifération tumorale faite de cellules fusiformes disposées en faisceaux courts et entrecroisés. Les noyaux sont dépourvus d'atypie, le cytoplasme est moyennement abondant éosinophile (figure 5)

L'étude immuno-histochimique est réalisée, elle montre une négativation des anticorps anti CD31, anti CD34, anti AML, anti EMA, anti PS 100, anti Desmine, anti Caldesmone, anti Erg et anti STOT6
L'aspect morphologique est compatible avec une localisation pulmonaire du myofibrome connu chez le patient.

L'écho-doppler de la tuméfaction cervicale postérieure correspond à une formation assez bien limitée de contours réguliers, d'échostructure discrètement hyperéchogène avasculaire au doppler mesurant 45 x 36 mm (figure 6).

La tuméfaction inguinale gauche correspond à une formation assez bien limitée, hypoéchogène hétérogène, à vascularisation anarchique au doppler couleurs, évoquant une adénopathie d'allure suspecte (figure 7).

L'échocardiographie transthoracique a été réalisée dans le cadre de bilan d'extension et qui objective un épanchement péricardique minime.

Le patient est décédé devant une détresse respiratoire secondaire à l'atteinte pulmonaire disséminée.

III. Discussion :

La myofibromatose a été rapportée pour la première fois chez l'enfant par Stout en 1954 et appelée fibromatose congénitale généralisée » [2].

Le myofibrome de l'adulte est de description plus récente. Le premier cas a été rapporté par Daimaru et al. en 1989 [3].

Le myofibrome de l'adulte est le plus souvent une lésion solitaire [4, 5], mais il existe des formes multiples [5, 6]. Sa topographie est variable selon les séries de la littérature, retrouvée soit plus fréquemment sur les membres, [7] soit sur l'extrémité céphalique ou le tronc [8].

Le myofibrome de l'adulte n'a pas tendance à la régression.

La présentation clinique est peu spécifique et les diagnostics proposés par le clinicien sont plus souvent ceux de fibrome, kyste, lipome ou angiome [9].

Le nodule, bien mobile, est plus souvent indolore. Il est exceptionnellement décrit comme sensible lorsque la tumeur est responsable d'une compression nerveuse [7, 4, 5, 10,11].

Le diagnostic de *myofibrome* ou de *myofibromatose* est histologique, basé sur l'architecture biphasique de la tumeur. Une partie du myofibrome est formé par des faisceaux de grosses cellules fusiformes au cytoplasme abondant et éosinophile. Ces cellules ressemblent aux myofibroblastes.

Ce contingent peut être semblable au muscle lisse ou prendre l'aspect d'un tissu mésenchymateux moins bien différencié [7]. L'autre partie est composée de cellules immatures plus arrondies au cytoplasme mince et basophile, arrangées de façon concentrique autour d'espaces vasculaires.

Une particularité histologique consiste en la fréquence de la présence de croissance intramusculaire qui peut conduire, à tort, à un diagnostic de malignité. Cette croissance est en fait subendothéliale et n'est pas lié à un véritable potentiel métastatique [1].

Le profil immunohistochimique montre une immunoréactivité avec les anticorps anti-actine musculaire spécifique (HHF35) et anti-actine alpha spécifique du muscle lisse (1A4). Cet immunomarquage est soit diffus, soit focal [10].

La reconnaissance histopathologique du myofibrome reste difficile et cette lésion peut poser des problèmes de diagnostic différentiel.

Le choix thérapeutique dépend du caractère solitaire ou multifocal du ou des myofibromes.

Le myofibrome solitaire de petite taille nécessite une exérèse. Une récurrence survient dans 10 p. 100 des cas environ [2] et la réexcision est préconisée [3, 11].

Pour les autres formes de myofibromatose décrites chez l'enfant, la possibilité d'une régression spontanée doit toujours être prise en considération, surtout en période néonatale. Dans les myofibromatoses infantiles disséminées, l'abstention thérapeutique est de mise.

Certains myofibromes asymptomatiques pour lesquels un geste chirurgical entraînerait des séquelles esthétiques ou fonctionnelles désastreuses, ne justifient aucun geste thérapeutique. Une surveillance clinique et des examens d'imagerie réguliers sont proposés [12].

L'envahissement viscéral existerait dans 35 % des formes disséminées. Le décès survient à la naissance ou peu de temps après, par complications cardiaques, pulmonaires ou gastro-intestinales.

La mortalité est de l'ordre de 15 % [1].

Le mauvais pronostic des formes viscérales est lié à l'effet de masse local des nodules, responsable d'obstruction et de destruction tissulaire [13]. La radiothérapie et la chimiothérapie ont été utilisées pour ces formes non résecables. Les produits utilisés sont la vincristine, l'actinomycine D et le cyclophosphamide, mais l'efficacité est incertaine [13, 14].

IV. Conclusion :

Les myofibromes sont des tumeurs fibreuses bénignes des tissus mous. Toutefois, l'envahissement viscéral peut conduire à des complications gastro-intestinales ou cardio-pulmonaires qui peut engager le pronostic vital.

Le diagnostic de *myofibrome* ou de *myofibromatose* est histologique, basé sur l'architecture biphasique de la tumeur.

Le choix thérapeutique dépend du caractère solitaire ou multifocal du ou des myofibromes.

Annexes :

Liste des figures :

Figure 1 : Cicatrice d'incision cutanée dorso-interne de l'exérèse tumorale.

Figure 2 : Tuméfaction basi-cervicale postérieure.

Figure 3 : Radio thoracique de face objectivant un élargissement médiastinal avec une opacité dense homogène occupant le tiers moyen de l'hémichamps thoracique gauche associé à des infiltrats alvéolaires multiples disséminés au niveau des deux champs pulmonaire réalisant un aspect en lâcher de ballon.

Figure 4 : TDM thoracique objectivant des masses et des nodules pulmonaires arrondies, de distribution aléatoire réalisant l'aspect de lâcher de ballon, associé à des épaissements tissulaires pleuraux en masse de contours irréguliers renfermant des zones de nécrose avec un épanchement pleural bilatéral de grande abondance à droite et de faible abondance à gauche.

Figure 5 :

Figure 6 : Echo-doppler de la tuméfaction cervicale postérieure objectivant une formation assez bien limitées de contours réguliers, d'échostructure discrètement hyperéchogène avasculaire au doppler mesurant 45 x 36 mm

Figure 7 : Echo-doppler des parties molles de la tuméfaction inguinale gauche objectivant une formation assez bien limitée, hypoéchogène hétérogène, à vascularisation anarchique au doppler couleurs, évoquant une adénopathie d'allure suspecte.



Figure 1 : Cicatrice d'incision cutanée dorso-interne de l'exérèse tumorale.



Figure 2 : Tuméfaction basi-cervicale postérieure.



Figure 3 : Radio thoracique de face objectivant un élargissement médiastinal avec une opacité dense homogène occupant le tiers moyen de l'hémichamps thoracique gauche associé à des infiltrats alvéolaires multiples disséminés au niveau des deux champs pulmonaire réalisant un aspect en lâcher de ballon.



Figure 4 : TDM thoracique objectivant des masses et des nodules pulmonaires arrondis, de distribution aléatoire réalisant l'aspect de lâcher de ballon, associé à des épaissements tissulaires pleuraux en masse de contours irréguliers renfermant des zones de nécrose avec un épanchement pleural bilatéral de grande abondance à droite et de faible abondance à gauche.

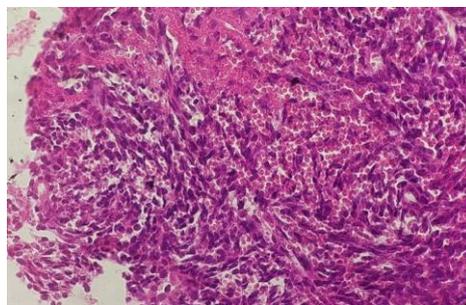


Figure 5 : Prolifération tumorale faite de cellules fusiformes disposées en faisceaux courts et entrecroisés.



Figure 6 : Echo-doppler de la tuméfaction cervicale postérieure objectivant une formation assez bien limitée de contours réguliers, d'échostructure discrètement hyperéchogène avasculaire au doppler mesurant 45 x 36 mm



Figure 7 : Echo-doppler de la tuméfaction inguinale gauche objectivant une formation assez bien limitée, hypoéchogène hétérogène, à vascularisation anarchique au doppler couleurs, évoquant une adénopathie d'allure suspecte.

Références :

- [1]. Blein E1, Féki A1, Marcellin L2, Gros CII-3, Bornert F1. Myofibrome Mandibulaire: Présentation D'un Cas Et Revue De La Littérature.
- [2]. S. MARADEIX, B. CRIBIER Myofibrome Et Myofibromatose ; Ann Dermatol Venereol 2005;132:271-5
- [3]. Daimaru Y, Hashimoto H, Enjoji M. Myofibromatosis In Adults (Adult Counterpart Of Infantile Myofibromatosis). Am J Surg Pathol 1989; 13:859-65.
- [4]. Calonje E, Fletcher CD. New Entities In Cutaneous Soft Tissue Tumours. Pathologica 1993; 85:1-15.
- [5]. Granter SR, Badizadegan K, Fletcher CD. Myofibromatosis In Adults, Glomangiopericytoma And Myopericytoma: A Spectrum Of Tumors Showing Perivascular Myoid Differentiation. Am J Surg Pathol 1998;22:513-25.
- [6]. Smith KJ, Skelton HG, Barrett TL, Lupton GP, Graham JH. Cutaneous Myofibroma. Mod Pathol 1989;2:603-9.
- [7]. Daimaru Y, Hashimoto H, Enjoji M. Myofibromatosis In Adults (Adult Counterpart Of Infantile Myofibromatosis). Am J Surg Pathol 1989;13:859-65.
- [8]. Beham A, Badve S, Suster S, Fletcher CD. Solitary Myofibroma In Adults: Clinicopathological Analysis Of A Series. Histopathology 1993;22:335-41.
- [9]. Requena L, Kutzner H, Hugel H, Rutten A, Furio V. Cutaneous Adult Myofibroma: A Vascular Neoplasm. J Cutan Pathol 1996;23:445-57.
- [10]. Requena L, Kutzner H, Hugel H, Rutten A, Furio V. Cutaneous Adult Myofibroma: A Vascular Neoplasm. J Cutan Pathol 1996;23:445-57.
- [11]. Hogan SF, Salassa JR. Recurrent Adult Myofibromatosis. A Case Report Am J Clin Pathol 1992;97:810-14.
- [12]. Loundon N, Dedieuleveult T, Ayache D, Roger G, Josset P, Garabedian EN. Head And Neck Infantile Myofibromatosis: A Report Of Three Cases. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1999;51:181-6.
- [13]. Guitart J, Ritter JH, Wick MR. Solitary Cutaneous Myofibromas In Adults: Report Of Six Cases And Discussion Of Differential Diagnosis. J Cutan Pathol 1996;23:437-44.
- [14]. Raney B, Evans A, Granowetter L, Schnauffer L, Uri A, Littman P. Nonsurgical Management Of Children With Recurrent Or Unresectable Fibromatosis. Pediatrics 1987; 79:394-8.