

SARCOME EPITHELIOIDE PLEURAL : A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

[Pleural epithelioid sarcoma: A case report and review of the literature]

Meryem Lamchahab, Layla Tahiri, Laila Chbani, Taoufiq Harmouch, and Hind El Fatemi

Department of Pathology, Hassan II Teaching Hospital, University Sidi Mohammed Ben Abdallah, Fez, Morocco

Copyright © 2015 ISSR Journals. This is an open access article distributed under the **Creative Commons Attribution License**, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ABSTRACT: The epithelioid sarcoma proximal type is an aggressive malignancy tumor affecting young adults and expressing epithelial markers and CD34 (50% of cases). We report a case of epithelioid sarcoma proximal type in pleural localization in a young female 26 years. Through our observation we will illustrate the misleading and aggressive nature of this tumor that presents a diagnostic trap. The diagnosis is strictly pathological and need to carry out a thorough pathological examination.

KEYWORDS: epithelioid sarcoma; proximal type; aggressive tumor; CD34; pathological examination.

RESUME: Le sarcome épithélioïde de type proximal est une tumeur maligne agressive affectant les adultes jeunes et exprimant les marqueurs épithéliaux et le CD34 (50% des cas). Nous rapportons un cas d'un sarcome épithélioïde de type proximal de localisation pleural chez une jeune de 26 ans. A travers notre observation nous allons illustrer le caractère trompeur et agressif de cette tumeur qui présente un piège diagnostique et met en jeu le pronostic vital. Le diagnostic positif est strictement anatomopathologique d'où l'intérêt de réaliser un examen anatomopathologique minutieux.

MOTS-CLEFS: sarcome épithélioïde; type proximal; tumeur agressive; CD34; examen anatomopathologique.

1 INTRODUCTION

Le sarcome épithélioïde de type proximal représente moins de 1% de l'ensemble des sarcomes des tissus mous. La localisation pleurale est exceptionnelle. L'objectif de ce travail est de présenter un cas rare d'un sarcome épithélioïde pleural métastatique, de souligner les difficultés diagnostiques, les caractéristiques épidémiologiques et histopronostiques du sarcome épithélioïde proximal.

2 OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente de 26 ans qui a consulté pour une dyspnée d'aggravation progressive associée à des douleurs de l'hémichamp thoracique droit type pleural. A l'examen physique, on note un syndrome d'épanchement liquidien de l'hémichamp thoracique droit. Une radiographie thoracique de face a montré une opacité de tonalité hydrique du même endroit complétée par une TDM thoracique qui a objectivé un épanchement pleural liquidien de grande abondance cloisonné associé à un épaississement pleural sans masse individualisable.

Les biopsies pleurales réalisées à la thoracoscopie ont posé le diagnostic d'un sarcome épithélioïde après avoir éliminé un sarcome d'Ewing par la négativité de l'étude FISH, un mésothéliome par la négativité de la calrétinine et la CK5/6, un lymphome et un carcinome neuroendocrine et un mélanome par la négativité des marqueurs lymphoïdes, des neuroendocrines et des mélaniques.

Devant l'aspect épithélioïde des cellules tumorales disposées en amas ou en travées sur un fond fibreux avec la présence de larges plages de nécrose, et la positivité des cellules tumorales à l'anticorps anti-vimentine, anti-CD34 et anti-CK19, le diagnostic d'un sarcome épithélioïde a été retenu (figure 1,2 et 3)

Le bilan d'extension a montré des métastases ganglionnaires et pulmonaires.

L'évolution était marquée par le décès de la patiente après avoir bénéficié d'une première cure de chimiothérapie.

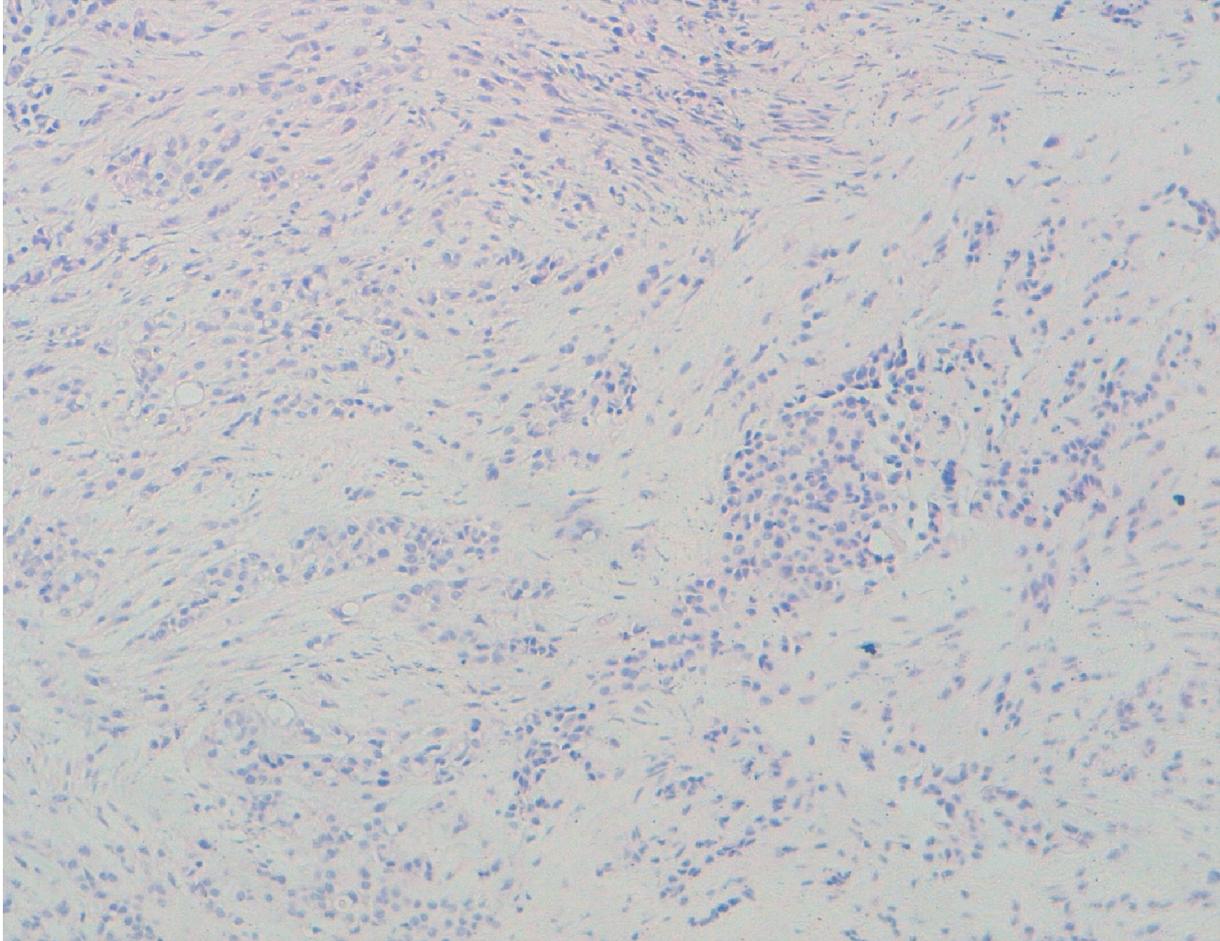


Figure 1 : Aspect microscopique à la coloration à l'HES (hématoxyline éosine et safran) x 20

Figure 1 montre une prolifération tumorale d'architecture massive faite de grande cellules d'aspect épithélioïde.

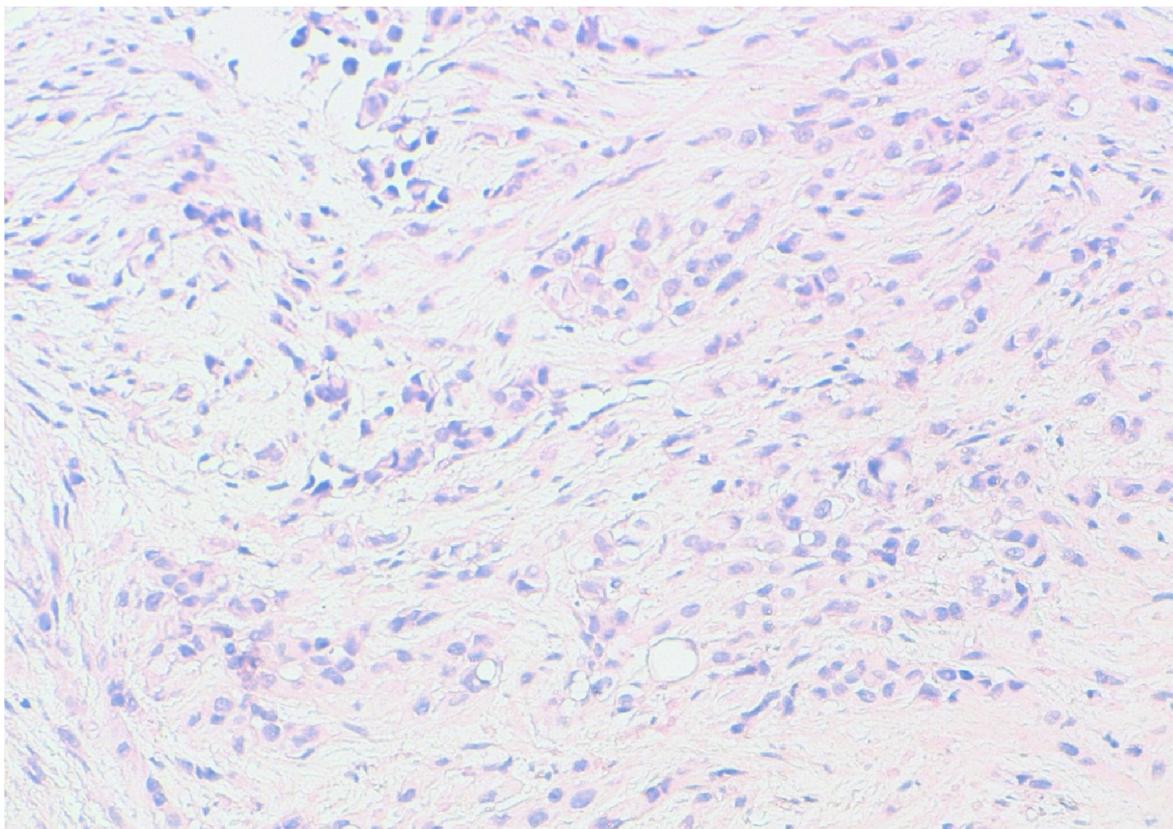


Figure 2 : Aspect microscopique à la coloration à l'HES (hématéine éosine et safran) x 40

Figure 2 montre une prolifération de grande cellules à noyaux vésiculeux fortement nucléolés.

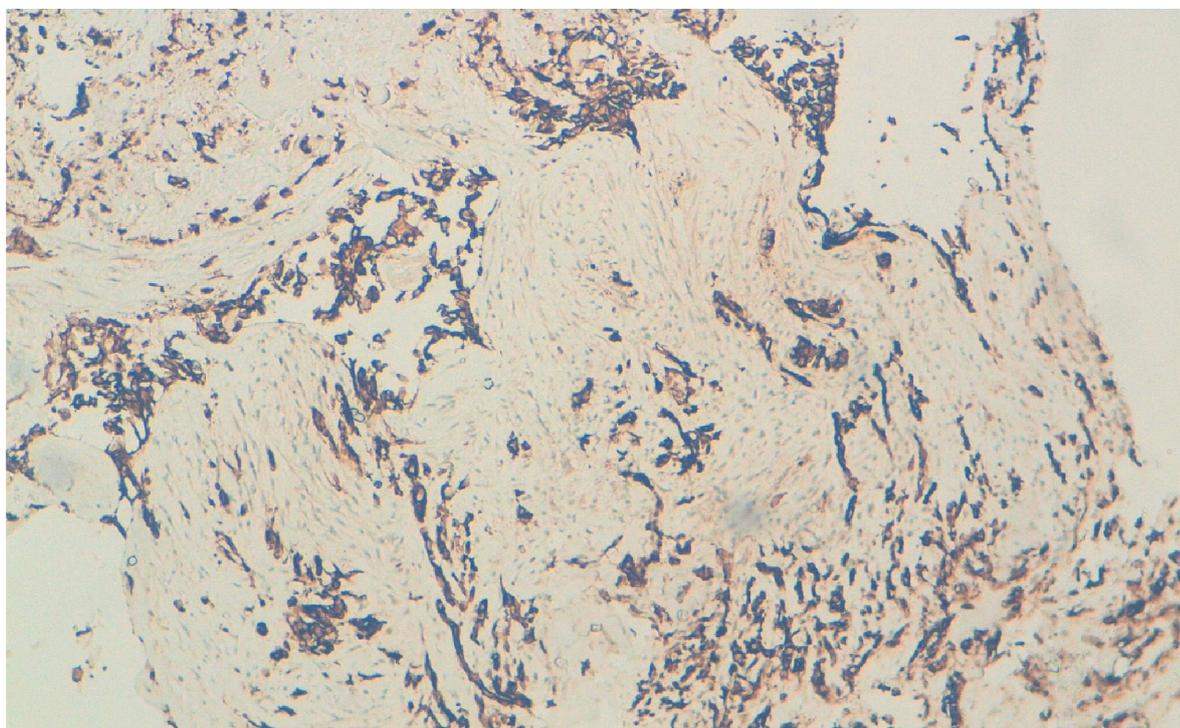


Figure 3 : Aspect microscopique de l'expression de l'anticorps anti-CD34 x 40

Figure 3 montre que les cellules tumorales expriment de façon intense l'anticorps anti-CD34 à l'immunohistochimie

3 DISCUSSION

Le sarcome épithélioïde représente seulement 1 à 2 % de l'ensemble des sarcomes des tissus mous, touchant surtout l'adulte jeune de sexe masculin. Les sarcomes épithélioïdes sont des sarcomes agressifs dont trois variantes ont été identifiées : la forme classique, la variante proximale et la forme mixte dont la quelle coexistent les aspects des deux premières. La forme classique décrite par Ezinger [1] survient aux deux premières décades et se manifeste par des nodules superficiels des extrémités (main et avant-bras). Histologiquement, il s'agit d'un aspect « pseudo-granulomateux » où les cellules tumorales bordent des foyers de nécrose centrale. Les cellules sont rondes ou polygonales, pourvues d'un cytoplasme éosinophile abondant bien limité et des noyaux modérément pléomorphes. Les cellules tumorales expriment les marqueurs épithéliaux AE1/AE3, EMA (antigène membranaire épithélial), et le CD34 dans 50% des cas. La desmine et la protéine S100 sont négatives. Il existe une perte d'expression de INI1 dans près de 93% des cas [2].

Le type proximal décrit par Guillon et al. [3] survient plus tardivement (deuxième et troisième décades). Dans cette variante, la tumeur siège au niveau des tissus mous profonds, en particulier dans la sphère pelvi-périnéale et le tractus gynécologique (pubis, vulve, pénis). Les cellules tumorales sont de plus grande taille, à noyaux vésiculeux fortement nucléolés, prenant volontiers un aspect rhabdoïde. Le profil immunohistochimique est comparable à la forme classique, mais la protéine S100 peut être exprimée focalement.

Morphologiquement, l'aspect épithélioïde peut mimer un carcinome et l'aspect rhabdoïde observé surtout dans le type proximal peut faire évoquer une tumeur rhabdoïde, d'autant plus qu'elle exprime la vimentine et les cytokératines mais l'âge de survenue est différent (petite enfance pour la tumeur rhabdoïde).

L'examen immunohistochimique du sarcome épithélioïde est d'un grand intérêt. Il permet de confirmer le diagnostic suspecté morphologiquement. L'expression des marqueurs épithéliaux, et surtout en cas de négativité du CD34 (50% des sarcomes épithélioïdes) doit faire envisager un carcinome primitif ou métastatique selon la localisation. Seule la confrontation clinico-pathologique permettra d'écarter cette hypothèse diagnostique. Le CD34 n'est jamais positif dans les carcinomes et permet une bonne orientation diagnostique s'il s'avère positif, comme ce fut le cas de notre patiente (Tableau 1).

La CK5/6 n'est pas positive dans les sarcomes épithélioïdes permettant ainsi de les distinguer d'un carcinome sarcomatoïde comme le cas dans notre présentation.

La positivité focale de la protéine S100 dans le type proximal doit faire éliminer un mélanome et une variante épithélioïde de MPNST.

La perte d'expression de INI1 est observée dans 85% des sarcomes épithélioïdes, mais elle n'est pas spécifique. Elle est également retrouvée dans les tumeurs rhabdoïdes infantiles, dans 50% des formes épithélioïdes des MPNST [4].

TABLEAU 1 : les principaux profils immunohistochimiques des diagnostics différentiels du sarcome épithélioïde de type proximal

	AE1/AE3, EMA	CD34	INI1	PS100	DESMINE
Sarcome épithélioïde	+	+	-	+/-	-
Tumeur rhabdoïde	+	-	-	-	-
Carcinome	+	-	+	-	-
Rhabdomyosarcome	-	-	+	-	+
MPNST épithélioïde	-	+/-	+/-	+/-	-

Le sarcome épithélioïde est un sarcome agressif d'évolution lente (70% de survie à 5ans pour la forme classique et 35% de survie à 5 ans pour la forme proximale plus agressive). Les taux de récurrences et de métastases sont élevés (>70% et >40% respectivement). Ce sarcome présente la particularité à envahir les vaisseaux et se distingue par sa lymphophilie dont les métastases ganglionnaires sont observées dans le tiers des cas.

4 CONCLUSION

Le sarcome épithélioïde de type proximal est rare se distinguant de la forme classique tant sur le plan morphologique par l'absence de l'architecture de type granulome annulaire et le phénotype rhabdoïde des cellules, que sur le plan évolutif manifestant un potentiel évolutif particulièrement agressif comparable à celui des tumeurs rhabdoïdes extrarénales.

DECLARATION D'INTERETS

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

REFERENCES

- [1] Fisher C. Epithelioid sarcoma of Enzinger. *Adv Anat Pathol*. 2006 May; 13(3): 114-21.
- [2] Chbani L, Guillon L. et al. Epithelioid Sarcoma: a clinicopathologic and immunochemical analysis of 106 cases from French sarcoma group. *Am J clin Pathol*. 2009 Feb; 131(2): 222-7.
- [3] Guillon L, Wadden C, Coindre JM, Krausz T, Fletcher CD. Proximal type epithelioid sarcoma, a distinctive aggressive neoplasm showing rhabdoid features. *Clinicopathologic, immunochemical, and ultrastructural study of a series*. *Am J Surg Pathol*. 1997 Feb; 21(2): 130-46.
- [4] Hornick JL, Dal Cin P, Fletcher CD. Loss of INI1 expression is characteristic of both conventional and proximal-type epithelioid sarcoma. *Am J Surg Pathol*. 2009 Apr; 33(4): 542-50.