



CASE STUDY

Primitive endobronchial sarcoma happening 28 years after treatment for bone sarcoma of the leg

Sarcome endobronchique primitif survenue 28 ans après un traitement pour un sarcome osseux de la jambe

H. Elouazzani, H. Souhi, S. Elfihri, H. Janah, I.A. Rhorfi, A. Abid

Service de Pneumologie. Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat. Maroc

SUMMARY

Approximately 1% of adult cancers are sarcomas; 0.5 to 1% of lung cancers are sarcomas. Endobronchial location of sarcoma has been described but remain exceptional. It is a malignant tumor that develops in the connective tissue of the lung. We report the case of an elderly woman of 71 ans, operated in 1987 for a bone sarcoma, having 28 years later the respiratory symptoms. Chest radiography shows opacity covering almost completely entire right lung with anterosuperior mediastinal seating in profile. Chest CT shows a tumor process in upper lobe, a right pleural effusion, associated with a mediastinal lymph node and a left adrenal hypertrophy. Pleural biopsy shows the liquid with rich in carcinoma cells; la biopsy is inconclusive. The bronchoscopy with biopsy shows a burgeon completely obstructing right superior lobe; the burgeon was expelled by the patient after fibroscopy. Histology of the biopsy and the expelled burgeon returned for a pulmonary sarcoma.

Pulmonary sarcomas represent a very rare disease. These tumors have mainly the local progression. Their prognosis does not seem to be linked to their location but their initial presentation and therapeutic modalities.

KEYWORDS: Sarcoma, lung, tumor, fibroscopy

RÉSUMÉ

Approximativement 1% des cancers de l'adulte sont des sarcomes; 0,5 à 1% des cancers bronchiques sont des sarcomes. La localisation endobronchique d'un sarcome a déjà été décrite mais reste exceptionnelle. C'est une tumeur maligne qui se développe aux dépens du tissu conjonctif du poumon.

Nous rapportons le cas d'une femme âgée de 71 ans, opérée en 1987 pour un sarcome osseux, présentant 28 ans après d'une symptomatologie respiratoire. La radiographie du thorax montre d'une opacité effaçant presque complètement tout le poumon droit avec le siège médiastinal antéro-supérieur sur le profil. La TDM thoracique montre d'un processus tumoral lobaire supérieur, d'une pleurésie droite, associée d'une extension ganglionnaire médiastinale homolatérale et hypertrophie surrénalienne gauche. La ponction biopsie pleurale retrouve d'une liquide riche en cellules carcinomateuses; la biopsie est non concluante. La fibroscopie bronchique avec la biopsie montre d'un bourgeon obstruant complètement le lobe supérieur droit; le bourgeon a été expulsé par la patiente après la fibroscopie. L'anatomopathologie de la biopsie ainsi que du bourgeon expulsé est revenue en faveur d'un sarcome pulmonaire.

Les sarcomes pulmonaires représentent une affection très rare. Ce sont des tumeurs à progression essentiellement locale. Leur pronostic ne semble pas être lié à leur localisation mais plutôt à leur présentation initiale et aux modalités thérapeutiques.

MOTS CLÉS: Sarcome, poumon, tumeur, fibroscopie

Corresponding author:

Dr. Hicham SOUHI. Service de Pneumologie. Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat. Maroc

Email: souhi86@gmail.com

INTRODUCTION

L'histiocytofibrome malin est une tumeur sarcomateuse rare qui s'observe surtout au niveau des membres inférieurs chez l'adulte et au niveau de la tête et du cou chez l'enfant. Sa localisation pulmonaire est exceptionnelle. Nous rapportons le cas d'un histiocytofibrome malin de localisation pulmonaire.

OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente âgée de 71 ans, aux antécédents de sarcome du fémur gauche il y a 28 ans traitée par une amputation de la jambe gauche avec chimiothérapie pré et postopératoire. Admise au service de pneumologie pour une symptomatologie respiratoire d'apparition récente faite de toux sèche parfois productive mucopurulente sans hémoptysie évoluant dans un contexte d'altération de l'état général marqué par un amaigrissement chiffré à 15kg en deux mois. A son admission, l'examen clinique trouve un syndrome de condensation au niveau de l'hémithorax droit. Le bilan biologique découvre une anémie hypochrome microcytaire à 8g/dl. La radiographie du thorax montre une opacité de tonalité hydrique occupant presque tout l'hémichamp droit (Figure 1).

Le scanner thoraco-abdomino-pelvien montre un volumineux processus tumoral pulmonaire lobaire supérieur droit étendu au péricarde avec extension ganglionnaire médiastinale homolatérale et sous carinaire associé à une pleurésie droite de faible abondance et une hypertrophie nodulaire surrénalienne gauche (Figure 2).



FIGURE 1. Opacité de tonalité hydrique occupant presque tout l'hémichamp droit avec réaction pleurale homolatérale.

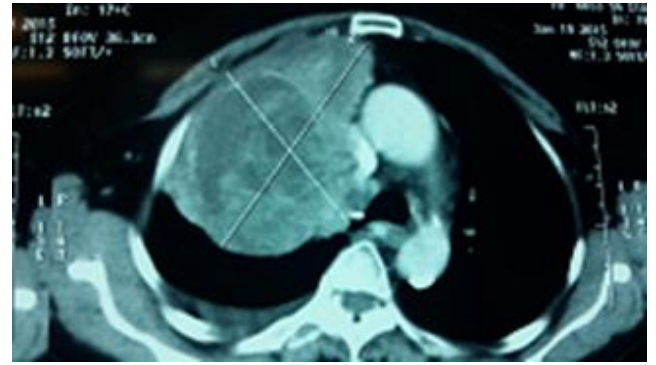


FIGURE 2. Un processus tumoral pulmonaire droit hétérogène lobaire supérieur avec extension ganglionnaire et pleurésie homolatérale.

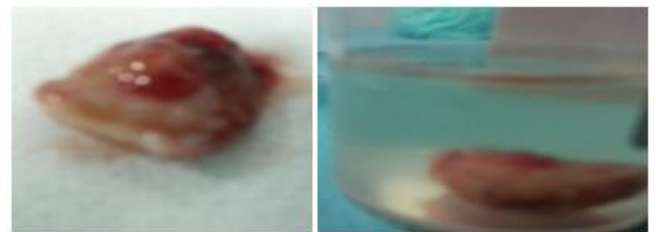


FIGURE 3. Bourgeon expulsé après retrait du fibroscope.

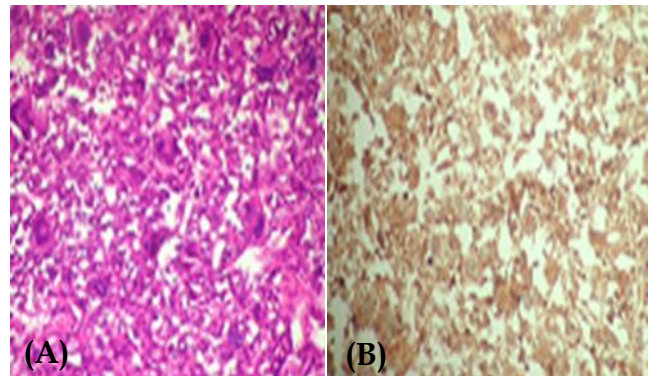


FIGURE 4. A: Prolifération fibrohistiocyttaire avec atypies et mitoses (HEx100). B: Les cellules tumorales expriment la PS100 (x100).

La fibroscopie bronchique trouve un bourgeon tumoral obstruant complètement la lobaire supérieure droite. La patiente a expulsé dans un effort de toux après retrait du fibroscope un bourgeon blanchâtre dur de 4 cm de grande d'axe (Figure 3).

L'étude histologique des biopsies faites au niveau du bourgeon au cours de la fibroscopie et également du bourgeon expulsé, met en évidence un tissu bronchique massivement infiltré par une prolifération en nappes diffuses faite de cellules tumorales de grande taille dotées de noyaux très atypiques non anisocaryotique hyper chromatiques et polylobés concluant à un processus tumoral malin peu différencié (Figure 4A).

L'étude immunohistochimique confirme le diagnostic d'histiocytofibrome malin (Figure 4B). La ponction biopsie pleurale trouve un liquide riche en cellules carcinomateuses avec une biopsie non concluante. La scintigraphie osseuse ne montre pas de localisations osseuses. Vu l'extension locorégionale et pleurale une chimiothérapie a été indiquée pour notre patiente.

DISCUSSION

L'histiocytofibrome malin (HFM) représente 20-24% des sarcomes des tissus mous. L'âge de survenue est entre 50-70 ans avec une prédominance masculine [1]. Les personnes qui ont été exposées à de fortes doses de rayonnement sont plus susceptibles de développer un HFM que le reste de la population. La tumeur se développe surtout au niveau des membres inférieurs (50% des cas), membres supérieurs (20% des cas), peuvent intéresser le péritoine dans 15% des cas. Sa localisation pulmonaire est rare en effet elle représente 0,5 à 1% des cancers bronchiques [2]. Cliniquement, la tumeur peut se présenter sous forme de masse indolore d'évolution progressive parfois elle peut être révélée par des métastases cérébrales ou osseuses.

L'histiocytofibrome regroupe un ensemble hétérogène de tumeurs mésoenchymateuses pouvant atteindre tous les tissus de l'organisme.

O'Brien et Stout supposaient que cette tumeur était composée d'histiocytes et que les éléments fibroblastiques sont facultatifs des histiocytes [3]. Ce concept a été modifié pour admettre que la tumeur est faite d'éléments mésoenchymateux indifférenciés pouvant se différencier en histiocytes et en fibroblastes en des populations variables.

CONFLIT D'INTÉRÊT

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

RÉFÉRENCES

- Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma: an analysis of 200 cases. *Cancer* 1978; 41(6): 2250-2266.
- Mankin HJ, Horwiczek FJ: Diagnosis, Classification, and management of soft tissue sarcomas. *Cancer control* 2005, 12(1): 5-21.
- O'Brien JE, Stout AP. Malignant fibrous xanthomas. *Cancer*, 1964; 17: 1445-55.
- Mandahl N, Heim S, Willen H, et al. Characteristic karyotypic anomalies identify subtypes of malignant fibrous histiocytoma. *Genes chromosomes Cancer* 1989; 1: 9-14.
- Choong PFM, Mandahl N, Mestens F, et al. 19p+ Marker chromosome correlates with relapse in malignant fibrous histiocytoma. *Genes chromosomes Cancer* 1996; 16: 88-93.
- Gustafson P. Soft tissue sarcoma: epidemiology and prognosis in 508 patients. *Acta orthopædica scand* 1994; 65(suppl 259): 1-29.
- Kearney MM, Soule EH, Ivius JC. Malignant fibrous histiocytoma: a retrospective study of 167 cases. *Cancer* 1980; 45: 167-78.
- Le Doussal V, Coindre JM, Leroux A, et al. Prognostic factors for patients with localized primary malignant fibrous histiocytoma: a multicenter study of 216 patients with multivariate analysis. *Cancer* 1996; 77: 1823-30.
- Bertoni F, Capanna R, Biagini R et al. Malignant fibrous histiocytoma of soft tissue. *Cancer* 1985; 56: 356-67.

Macroscopiquement, ces tumeurs mesurent en moyenne 5-10 cm, bien ou mal limitées, présentant des zones de nécrose et d'hémorragies à la coupe. Des études ont révélées une anomalie chromosomique clonale dans 17 cas sur 25 d'histiocytofibrome et que la présence d'un marqueur 19p+ a été associée à une fréquence élevée de récurrence locale [4,5].

Pour notre malade elle a été traitée d'un sarcome de la jambe gauche et elle a présenté après 28 ans un nouveau sarcome primitif pulmonaire ce qui suggère une prédisposition génétique. Les récurrences locales sont fréquemment observées 20-50% des cas mais dépendent principalement de la qualité du traitement [6,7].

Les métastases s'observent dans 40-50% des cas. Le traitement repose essentiellement sur l'exérèse chirurgicale mais selon l'extension locorégionale ou à distance une chimiothérapie et ou une radiothérapie peuvent être proposées.

La tumeur sarcomateuse se caractérise par un mauvais pronostic. La survie globale à 5 ans est de 30-46% [8,9].

CONCLUSION

Les sarcomes pulmonaires représentent une affection très rare. Ce sont des tumeurs à progression essentiellement locale.

Leur pronostic ne semble pas être lié à leur localisation mais plutôt à leur présentation initiale (métastase, état général, grade histologique) et aux modalités thérapeutiques.

Ceux développés sur une pathologie génétique sous-jacente sont de mauvais pronostic.