

Open Access Full Text Article

## CASE REPORT

# Histiocytic sarcoma with exceptional pulmonary localization

## *Un sarcome histiocytaire avec localisation pulmonaire exceptionnelle*

A. Id Mbarek, R. Taghlaoui, H. Kouismi

Service de Pneumologie. CHU Mohammed VI -Oujda, Maroc.

Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed Premier -Oujda, Maroc

### ABSTRACT

**Introduction.** Histiocytic sarcoma is a very rare, aggressive tumor with a poor prognosis. Resulting from the proliferation of immunoregulatory cells. The use of immunohistochemistry and molecular biology techniques is essential to make the diagnosis and to make the difference with other lymphocyte proliferations, including non-Hodgkin lymphoma.

**Observation.** It is a patient of 71 years, without significant pathological antecedents, who presented for 5 months a dry cough associated with a dyspnea of effort evolving in a context of deterioration of the general state. Cervico-thoracic computed tomography revealed the presence of several cervical and mediastinal lymphadenopathy associated with a focus of condensation in the lower left lobe. Bronchoscopic bronchoscopy showed a diffuse inflammatory appearance with infiltrative stenosis of the left B9 segmental bronchial orifice and whose histopathological study was in favor of histiocytic sarcoma.

**Conclusion.** The low frequency, the mode of presentation and the poor prognosis are all elements that should lead to a better knowledge of histiocytic sarcoma. This will better individualize them in the management compared to non-Hodgkin's lymphoma.

**KEYWORDS:** Histiocytic sarcoma; Pulmonary sarcoma.

### RÉSUMÉ

**Introduction.** Le sarcome histiocytaire est une tumeur très rare, agressive et de pronostic sombre. Issue de la prolifération des cellules de l'immunorégulation. Le recours aux techniques d'immunohistochimie et de biologie moléculaire est indispensable pour poser le diagnostic et pour faire la différence avec les autres proliférations lymphocytaires, notamment les lymphomes non hodgkiniens.

**Observation.** C'est un patient de 71 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui présentait depuis 5 mois une toux sèche associée à une dyspnée d'effort évoluant dans un contexte d'altération de l'état général. La tomographie cervico-thoracique a révélé la présence de plusieurs adénopathies cervicales et médiastinales associée à un foyer de condensation au niveau du lobe inférieur gauche. La fibroscopie bronchique montrait un aspect inflammatoire diffus avec une sténose infiltrative de l'orifice de la bronche segmentaire B9 gauche et dont l'étude anatomopathologique était en faveur d'un sarcome histiocytaire.

**Conclusion.** La faible fréquence, le mode de présentation et le pronostic péjoratif sont autant d'éléments qui doivent conduire à une meilleure connaissance du sarcome histiocytaire. Cela permettra de mieux les individualiser dans la prise en charge par rapport aux lymphomes non hodgkiniens.

**MOTS CLÉS:** Sarcome histiocytaire; Sarcome pulmonaire.

**Corresponding author:** DR. AHMED ID MBAREK

Service de Pneumologie, CHU Mohammed VI -Oujda, Maroc

Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed Premier -Oujda, Maroc

E-mail: [ahmed.idmbarek@gmail.com](mailto:ahmed.idmbarek@gmail.com)

## INTRODUCTION

Le sarcome histiocytaire est une tumeur très rare, agressive et de pronostic sombre. Issue de la prolifération des cellules de l'immunorégulation. Le recours aux techniques d'immunohistochimie et de biologie moléculaire est indispensable pour poser le diagnostic et pour faire la différence avec les autres proliférations lymphocytaires, notamment les lymphomes non hodgkiniens. Nous rapportons un cas de Sarcome histiocytaire de localisation ganglionnaire avec atteinte pulmonaire inhabituelle.

## OBSERVATION

C'est un patient de 71 ans, non tabagique et sans antécédents pathologiques notables. Il a été hospitalisé en octobre 2016 pour une toux sèche, une dyspnée d'effort d'aggravation progressive évoluant depuis 5 mois dans un contexte d'altération de l'état général et d'amaigrissement non chiffré. L'examen clinique a objectivé la présence de multiples adénopathies cervicales intéressant les aires spinales, sous mandibulaire, sous mentonnière et jugulo-carotidienne.

La tomodensitométrie cervico thoracique a révélé la présence de plusieurs adénopathies jugulo carotidiennes, pré-trachéales (Figure 1) et médiastinales (Figure 2) associé à un foyer de condensation au niveau du lobe inférieur gauche (Figure 3). La fibroscopie bronchique montrait un aspect inflammatoire diffus avec une sténose infiltrative de l'orifice de la bronche segmentaire B9 gauche. L'examen anatomopathologique a objectivé une infiltration inflammatoire faite de cellules fusiformes, au noyau ovoïde, présentant une anisonucléose marquée et un cytoplasme abondant éosinophile, avec présence cellules géantes multinucléées et des cellules monstrueuses avec des mitoses et quelques petits lymphocytes réguliers et quelques plasmocytes.

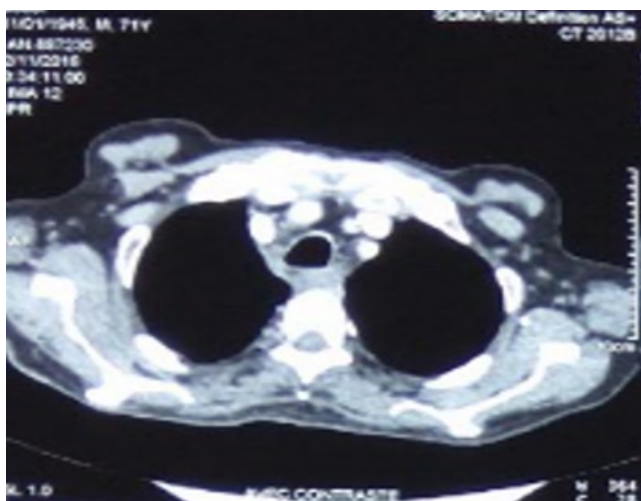


FIGURE 1. TDM thoracique montrant des adénopathies pré trachéales.

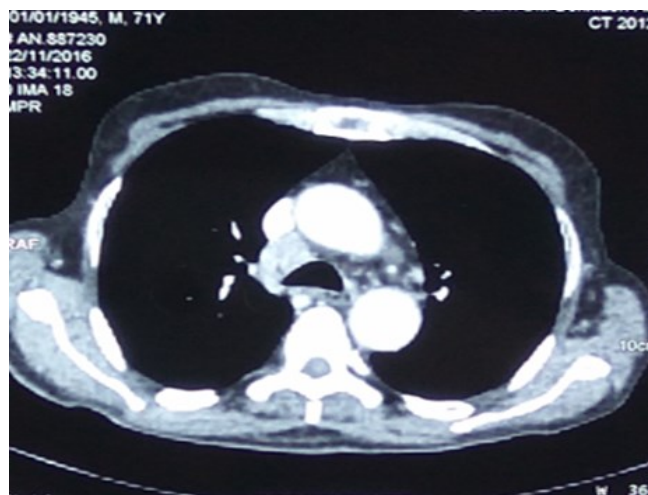


FIGURE 2. TDM thoracique montrant des adénopathies médiastinales.

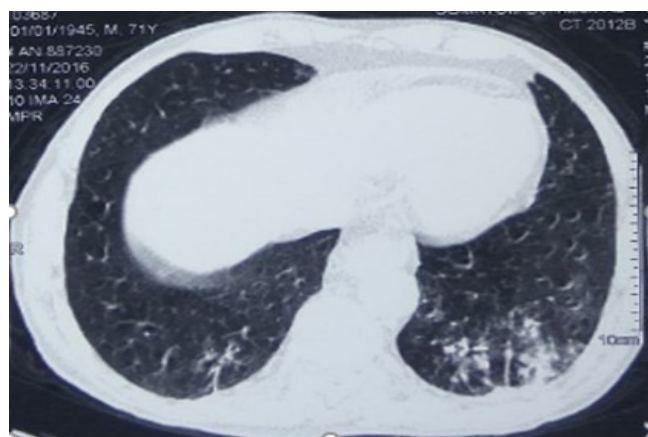


FIGURE 3. TDM thoracique montrant une condensation LIG.

À l'étude immunohistochimique, ces cellules expriment le CD68 et le PS100 (Figure 4 et 5). Le marquage cytogénétique était négatif pour le CD23, CD34, LAC, cytokératines, actine muscle lisse. Quelques jours après le diagnostic anatomopathologique, le patient est décédé suite à une insuffisance respiratoire aigüe.

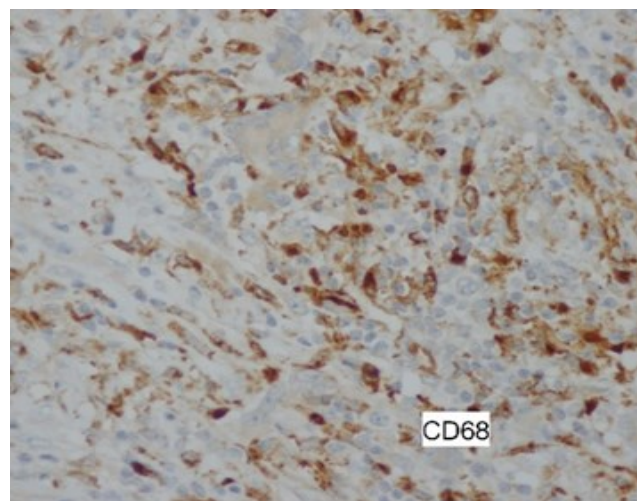
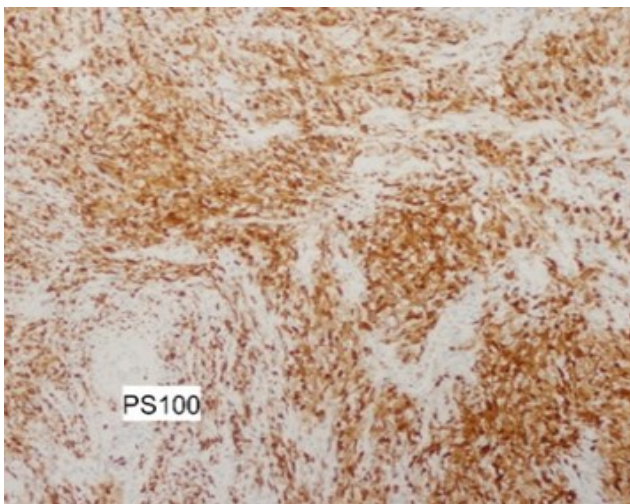


FIGURE 4. Étude immunohistochimique montrant des cellules qui fixent le CD68.



**FIGURE 5.** Étude immunohistochimique montrant des cellules qui fixent le PS100.

## DISCUSSION

La nosologie des proliférations malignes issues de la lignée histiocyttaire est confuse et controversée. Grâce aux progrès des études immunohistochimiques et de biologie moléculaire, la majorité des tumeurs ainsi étiquetées ont pu être reclassées en différents types de lymphomes [1]. Les tumeurs histiocytaires sont rares. Dérivés de la lignée cellulaire hématopoïétique et mésenchymateuse. Ils sont maintenant bien définis et possèdent des caractéristiques morphologiques, immunohistochimiques et de biologie moléculaire précises [2,3]. Morphologiquement, les cellules histiocytaires sont caractérisées par un cytoplasme abondant, éosinophile et un noyau de forme très variable, et souvent multiple, un grand polymorphisme avec de petites et grandes cellules, non cohésives. La détection de lysozyme dans les cellules tumorales lors de l'étude immunohistochimique est un élément important soulignant leur appartenance à la lignée histiocyttaire [4]. Les principaux marqueurs pour le diagnostic de tumeur histiocyttaire sont les anticorps CD45 (ayant une spécificité pour les leucocytes), CD68 (histiocytes, macrophages), CD 21, CD23 ou CD35 (cellules dendritiques folliculaires), S100 et CD1a (cellules de Langerhans, cellules inter-digitées). Les tumeurs histiocytaires sont négatives pour les marqueurs des cellules B et T (CD3, CD20) et il n'y a pas, lors de l'étude en biologie moléculaire, de réarrangement du gène de la chaîne gamma du récepteur T et de la

## CONFLIT D'INTÉRÊT

Aucun.

chaîne lourde des immunoglobulines[2,5,6]. L'analyse anatomopathologique de notre pièce opératoire a montré des critères en faveur d'un sarcome histiocyttaire compte tenu de la positivité du marqueur CD68 et la PS100. L'analyse de la littérature retrouve peu de cas de sarcomes histiocytaires [7,8]. La plupart sont des localisations ganglionnaires [2]. Il existe aussi des localisations cutanées [9], médullaires, rénales, gastro intestinale, pulmonaire, mammaires et des glandes salivaires. L'atteinte pulmonaire a été rarement décrite. Le sarcome histiocyttaire survient généralement à l'âge adulte mais de rares cas ont été rapportés chez l'enfant [10]. Les circonstances de découverte sont généralement directement liées au siège de la tumeur (occlusion intestinale, diarrhée, douleurs abdominales pour les localisations gastro-intestinales), presque toujours associée à une altération de l'état général. Il s'agit d'une toux sèche associée à une dyspnée d'effort dans notre observation.

Les modalités thérapeutiques sont mal définies. Une chirurgie d'exérèse peut être indiquée en raison d'une complication (occlusion, hémorragie), ou en l'absence de diagnostic histologique préopératoire [2,5,8]. Les traitements médicamenteux utilisés dans le sarcome histiocyttaire correspondent souvent à ceux des lymphomes non hodgkiniens de haute malignité, avec une deuxième ligne de polychimiothérapie en cas d'échec du traitement initial [2,8].

Quelques bonnes réponses à ces protocoles ont été décrites, mais le pronostic reste dans l'ensemble mauvais, avec des survies rapportées très brèves de quelques mois [2, 9, 11, 12]. Bien que la présentation clinique et la localisation de la maladie sont variables d'un patient à l'autre, l'évolution et le pronostic sont communs : une propagation de la maladie avec une mauvaise réponse à la thérapie et un décès qui survient dans la plupart des cas.

## CONCLUSION

A travers cette observation clinique nous avons rapporté un cas de sarcome histiocyttaire avec une atteinte pulmonaire inhabituelle et rarement décrite dans la littérature. Cela va nous permettre de mieux caractériser cette entité récente de l'individualiser dans la prise en charge par rapport aux lymphomes non hodgkiniens.

## REFERENCES

1. Van D, Van Oostveen JW, Stel HV, van der Kwast T, Melief CJ, Meijer CJ. Phenotypic and genotypic analysis of large-cell lymphomas, formerly classified as true histiocytic lymphoma: identification of an unusual group of tumors. *Leuk Res* 1990;14:337–46.
2. Copie-Bergman C, Wotherspoon AC, Norton AJ, Diss TC, Isaacson PG. True histiocytic lymphoma: a morphologic, immunohistochemical, and molecular genetic study of 13 cases. *Am J Surg Pathol* 1998;22:1386-92.
3. Diebold J, Molina T, Bigorgne C, Audouin J, Le Tourneau A. [Nodal histiocytic hyperplasia and proliferation]. *Ann Pathol* 1995;15:238-51.
4. 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;41:1–29.
5. Kamel OW, Gocke CD, Kell DL, Cleary ML, Warnke RA. True histiocytic lymphoma: a study of 12 cases based on current definition. *Leuk Lymphoma* 1995;18:81-6.
6. Andriko JW, Kaldjian EP, Tsokos M, Abbondanzo SL, Jaffe ES. Reticulum cell neoplasms of lymph nodes: a clinicopathologic study of 11 cases with recognition of a new subtype derived from fibroblastic reticular cells. *Am J Surg Pathol* 1998;22:1048-58.
7. Akishimaa Y, Akasakaa Y, Yih-Changa G, Itoa K, Ishikawaa Y, Lijuna Z, et al. Histiocytic sarcoma with fatal duodenal ulcers. *Pathol Res Pract* 2004;200:473–8
8. Saint-Marc O, Pozzo A, Cohen C, Le Tortorec S, Potier P, Berland B. Sarcome gastrilue à cellules interdigitées: présentation inhabituelle d'une tumeur histiocyttaire rare : gastroentérologie. *Clin Biol* 2002;26(5):526–8.
9. Ralfkiaer E, Delsol G, O'Connor NT, Brandtzaeg P, Brousset P, Vejlsgaard GL, et al. Malignant lymphomas of true histiocytic origin. A clinical, histological, immunophenotypic and genotypic study. *J Pathol* 1990;160:9–17.
10. Buonocore S, Valente AL, Nightingale D, Bogart J, Souid AK. Histiocytic sarcoma in a 3-year-old male: a case report. *Pediatrics* 2005;116:e322–5.
11. Miettinen M, Fletcher CD, Lasota J. True histiocytic lymphoma of small intestine. Analysis of two S-100 protein-positive cases with features of interdigitating reticulum cell sarcoma. *Am J Clin Pathol* 1993;100:285-92.
12. Rousselet MC, Francois S, Croue A, Maigre M, Saint-Andre JP, Ifrah N. A lymph node interdigitating reticulum cell sarcoma. *Arch Pathol Lab Med* 1994;118:183-8