

Embolie pulmonaire révélant un sarcome myxoïde pulmonaire primitif

H. Laatoub, R. Azzedine, M.A. Messaoudi, F. Aitahmed, I. Achour, L. Herrak, M. ElFtuh, L. Achachi

Introduction

Le sarcome myxoïde pulmonaire primitif est un sarcome malin de bas grade extrêmement rare (1) et représente moins de 1% de l'ensemble des tumeurs thoraciques primitives, les localisations pulmonaires primitives sont exceptionnelles, il s'agit généralement de métastases.(2-5)

Nous rapportons une observation d'un sarcome myxoïde pulmonaire primitif chez une patiente de 75 ans en présentant les particularités de cette tumeur peu rencontrée en pratique clinique.

Keywords: sarcome myxoïde pulmonaire primitif, sarcome pulmonaire primitif

Observation

Il s'agit d'une femme de 75 ans, sans antécédent particulier, sans notion de tabagisme, qui a présenté 3 jours avant son admission une dyspnée d'aggravation progressive, devenant stade 4 de l'échelle mMRC, associée à une toux sèche et une altération de l'état général avec une perte de poids de 5 kg. L'examen clinique a trouvé une patiente avec un état général altéré (PS à 4), polypnéique au repos avec une SpO₂ de 89% à l'air ambiant,

présentant des signes de lutte respiratoire et une tachycardie à 115 battements/min. L'examen pleuropulmonaire a révélé un syndrome d'épanchement liquidien à gauche.

Devant ce tableau clinique, une embolie pulmonaire d'une probabilité clinique intermédiaire a été évoquée, les D-dimères sont revenus élevés et l'angioscanner thoracique a confirmé une embolie pulmonaire massive bilatérales proximales, de plus, la présence d'un processus pulmonaire gauche avec une pleurésie de grande abondance homolatérale.(Figure 1)

Dans le cadre du bilan de cette masse pulmonaire, un scanner cérébrale et thoraco-abdomino-pelvien a été demandé, qui a montré un volumineux processus pulmonaire occupant le lobe supérieur homolatéral, mesurant 114x107x135mm, assez bien limité, de contours réguliers, de densité hétérogène contenant de larges plages de nécrose, responsable d'un collapsus quasi-total associé à une pleurésie de grande abondance homolatérale avec absence d'ADP médiastino-hilaire et sans autres lésions suspectes.

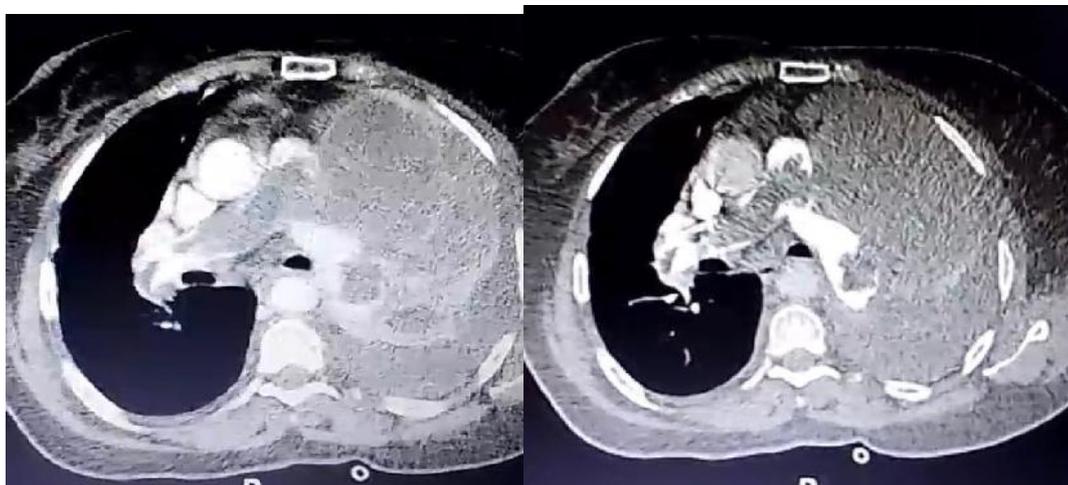


Figure 1 : Tomodensitométrie thoracique montrant un processus lésionnel pulmonaire gauche occupant le lobe supérieur homolatéral, assez bien limité, de contours réguliers, de densité hétérogène renfermant de larges plages de nécrose, rehaussée de façon hétérogène après injection de PDC, mesurant 114x107x135mm (APxTxH) qui est responsable d'un collapsus homolatéral de l'hémi champs pulmonaire avec moignon pulmonaire résiduel de densité hétérogène associé à un épanchement pleurale gauche de grande abondance avec présence de multiples matériaux endoluminaux hypodenses intéressant le TAP s'étendant à l'auricule gauche, les deux artères pulmonaires et branches de division.

Sur ces données scanographiques une biopsie transthoracique de la masse pulmonaire a été réalisé dont l'aspect histologique était en faveur d'un processus sarcomateux ,caractérisé par une prolifération tumorale peu différenciée, à densité cellulaire élevée et d'architecture fasciculée et solide et composée de cellules de taille variable tantôt fusiformes tantôt épithéliales, le fond de la

tumeur était myxoïde et abondant conduisant à un profil immunohistochimique correspondant à un sarcome myxoïde primitif du poumon.(figure 2)

Par ailleurs, l'évolution a été défavorable, la patiente est décédée dans un tableau de détresse respiratoire aiguë.

Les différents anticorps testés :	Résultat
anti-Cytokératine (clone AE1/AE3, DAKO)	Négatif
anti-CD34 (QBEnd 10, DAKO)	Négatif
anti-Desmine (clone D33, DAKO)	Négatif
anti-S100 (Polyclonal, DAKO)	Négatif
anti-EMA (clone E29, DAKO)	Négatif
anti-STAT6 (Rabbit polyclonal, BIO SB)	Négatif
anti-MUC4 (clone 8C7, Bio SB)	Négatif
anti-TLE1 (Polyclonal, DAKO)	Positif
anti-actine muscle lisse (clone 1A1, DAKO)	Négatif
anti-BRG1 (Clone EP 01)	Positif

Figure 2 : L'étude immunohistochimique automatisée réalisée sur la plateforme AutostainerDako sur des coupes déparaffinées après restauration antigénique par la chaleur a montré les résultats suivants :

Discussion

Les sarcomes pulmonaires primitifs regroupent les sarcomes parenchymateux et les sarcomes vasculaires atteignant l'artère pulmonaire ou les petits vaisseaux intrathoraciques [4]. Les sarcomes parenchymateux ne sont pas spécifiques du poumon et peuvent toucher d'autres organes : tête et cou, tractus digestif, voies génito-urinaires et rarement glande mammaire. Cette entité est réputée comme étant de très mauvais pronostic et résistante à la chimiothérapie, quel que soit l'organe en cause.(5)

Le sarcome myxoïde pulmonaire primaire est une entité qui a été rapporté pour la première fois en 1999 par Nicholson avec 2 cas de tumeur mucineuse de bas grade dans les bronches [6]. En 2011, Thway a découvert, grâce à d'autres recherches, que la tumeur présentait une translocation chromosomique caractéristique de t(2 ; 22)(q33 ; q12), qui conduit à la fusion EWSR1-CREB1 ;La tumeur a été incorporée pour la première fois dans la tumeur mésenchymateuse pulmonaire dans l'édition 2015 de la classification des tissus tumoraux pulmonaires de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) (7).

Le sarcome myxoïde primitif du poumon est cliniquement peu spécifique la toux est le principal symptôme. Quelques cas peuvent présenter des expectorations, une hémoptysie et une perte de poids. D'après la littérature, une répartition légèrement plus élevée de femmes a été constaté ,les patients étaient âgés de 23 à 80 ans, avec un âge médian de 44 ans (3)

L'imagerie met en évidence une lésion nodulaire habituellement unique, plutôt volumineuse (diamètre compris entre 4 et 25cm), bien limitée et hétérogène,du fait de remaniements kystiques, nécrotiques et/ou hémorragiques [8, 5]. les données rapportées dans la littérature sont cohérentes avec celles retrouvées chez notre patiente,

Au PET-scanner si réalisé met en évidence une hyperfixation intense [9] et la progression

tumorale est essentiellement locale, avec un envahissement pariétal ou médiastinal, les métastases systémiques sont exceptionnelles au diagnostic(moins de 2% des cas), ce qui suggère le caractère primitif de la lésion [8,5) les sarcomes pulmonaires primitifs n'envahissent pas les ganglions médiastinaux ce qui concorde avec les données de notre patiente ;

Sur le plan histologique ,La tumeur se caractérise par un stroma myxoïde étendu à l'architecture multilobulée, contenant des cellules tumorales fusiformes ou stellaires à polygonales disposées en cordon ou réticulées, avec une atypie légère à modérée. Le réseau réticulaire est constitué de fils et de cordons délicats, semblables à de la dentelle, au sein d'un stroma myxoïde proéminent qui peut être légèrement basophile, bien que des zones plus solides puissent être mises en évidence.(10)

Les résultats immunohistochimiques montrent toujours une expression fortement diffuse de la vimentine, une faible coloration focale de l'EMA et du CD99, avec une absence totale d'expression de la desmine, du SMA, du CD31, du CD34, du TTF-1, de la synaptophysine, du HMB45, du S-100 et du Melan-A(3)

Concernant le gène de fusion EWSR1-CREB1 ou le réarrangement du gène EWSR1 constitue une caractéristique génétique importante dans le sarcome myxoïde pulmonaire primitif car 84 % des cas présentaient un réarrangement du gène EWSR1 et environ 78 % produisaient des gènes de fusion EWSR1- CREB1 par RT-PCR et séquençage direct(3)

Le gène EWSR1-CREB1 est également présent dans des tumeurs telles que l'histiocytome fibreux angiomatoïde et les sarcomes à cellules claires (10)

Le principal défi dans le traitement du sarcome myxoïde primitif du poumon réside dans la rareté de la maladie, ce qui limite les données disponibles pour guider les décisions thérapeutiques , la prise en charge est souvent extrapolée à partir des approches utilisées pour

d'autres types de sarcomes et de tumeurs pulmonaires.

Le traitement des sarcomes pulmonaires repose d'abord sur la chirurgie compte tenu du caractère limité de ces tumeurs (5, 8)

Alors que les données obtenues dans les sarcomes des tissus mous engagent à la réalisation d'une chimiothérapie adjuvante (9-11), la radiothérapie adjuvante est discutée en cas de lésion de haut grade ou de résection incomplète(5).

par contre les stratégies néoadjuvantes ne semblent pas augmenter les résultats de la chirurgie, même en cas de tumeur marginalement résecable au diagnostic. En cas de lésion non résecable, le traitement consiste en une chimio-radiothérapie(5)

L'intérêt de traitements adjuvants et néo adjuvants dans les sarcome myxoïdes du poumon spécifiquement est difficile à préciser et mérite des investigations complémentaires pour prouver leur efficacité du fait du petit nombre de séries, et la nature rétrospective des études.(3)

Compte tenu de la rareté et des caractéristiques cliniques non spécifiques du sarcome myxoïde pulmonaire primitif il n'existe pas de facteur précis affectant son pronostic. (3)

Le type histologique et la résection chirurgicale radicale peuvent être considérés comme des facteurs qui influencent le comportement et le pronostic (12). Enterline et al. ont rapporté que les formes purement myxoïde, et bien différenciées ont le meilleur pronostic avec un taux de survie à 5 ans d'environ 60% par rapport à 10% pour la variété pléomorphe, Dans la série de 103 patients d'Enzinger Winslow, les formes bien différenciées ont une survie moyenne à 5 ans de 85% et les formes myxoïdes de 77% (12) En général, à long terme, un suivi attentif doit être fortement recommandé à tous les patients (3)

Conclusion

le sarcome myxoïde primitif du poumon est une entité rare et difficile à diagnostiquer en raison de sa présentation clinique non spécifique et nécessite une combinaison de données histopathologiques, et immuno-histochimiques et souvent des tests génétiques précis.

La recherche continue sur les caractéristiques moléculaires et génétiques du sarcome myxoïde pulmonaire primitif est nécessaire pour développer des traitements plus ciblés et efficaces.

References

- 1- Kenneth mueller, alheliarce, gastelumjared, albertspaulmillner, and zacharydepew, high grade sarcoma with myxoid features DOI: <https://doi.org/10.1016/j.chest.2020.08.1385>
- 2- Ouedraogo S M, Lougue C, Cisse R, Birba E, Badoum G, Zigani A, Auregan G, Bical O. Liposarcome myxoïde pulmonaire primitif de découverte fortuite. Rev Mal Respir. 2001 Juin;18(3):315-7.
- 3- Wu Y, Luo Y, Gong Y, Yang R, Ding L, Guo B. Primary pulmonary myxoid sarcoma: report of one case and literature review. Int J Clin Exp Pathol. 2021 Feb 1;14(2):230-237. PMID: 33564355; PMCID: PMC7868791.
- 4- Girard N, Barbareschi M, Cordier JF, Murer B. What is a rare tumor, and how to deal with it clinically? Eur Respir Monograph 2007;39: 85-133.
- 5- Sara Moudaffar :Thèse N° 147 /19 Tumeurs pulmonaires rares : À propos de 5 Cas
- 6- Nicholson AG, Baandrup U, Florio R, Sheppard MN et Fisher C. Malignant myxoid endobronchial tumour : a report of two cases with a unique histological pattern. Histopathology 1999 ; 35 : 313-318.

- 7- Travis WD, Brambilla E, Burke AP, Marx A et Nicholson AG. Introduction à la classification 2015 de l'Organisation mondiale de la santé des tumeurs du poumon, de la plèvre, du thymus et du cœur. J Thorac Oncol 2015 ; 10 : 1240- 1242.
- 8- Régnard JF, Icard P, Guibert L, de Montpreville VT, Magdeleinat P, Lévassieur P. Prognostic factors and results after surgical treatment of primary sarcomas of the lung. Ann Thorac Surg 1999;68:227-31
- 9- Jadvar H, Fischman AJ. Evaluation of rare tumors with (F-18)fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography. Clin Positron Imaging 1999;2:153-8
- 10- Kim S, Song SY, Yun JS, Choi YD, Na KJ. Primary pulmonary myxoid sarcoma located in interlobar fissure without parenchymal invasion. Thorac Cancer. 2017 Sep;8(5):535-538. doi: 10.1111/1759-7714.12469. Epub 2017 Jul 19. PMID: 28722216; PMCID: PMC5582455.
- 11- Sarcoma Meta-analysis Collaboration (SMAC). Adjuvant chemotherapy for localized resectable soft tissue sarcoma in adults. Cochrane Database Syst Rev 2000(4) (CD001419).
- 12- Marouf R, Alloubi I. Liposarcomemyxoïde primitif du médiastin moyen [Myxoid primitive liposarcoma of the middle mediastinum]. Pan Afr Med J. 2014 Sep 24;19:66. French. doi: 10.11604/pamj.2014.19.66.5276. PMID: 25709724; PMCID: PMC4330870.

Access this Article in Online	
	Website: www.ijarm.com
	Subject: Oncology
Quick Response Code	
DOI: 10.22192/ijamr.2024.11.08.002	

How to cite this article:

H. Laatoub, R. Azzedine, M.A. Messaoudi, F. Aitahmed, I. Achour, L. Herrak, M. ElFtough, L. Achachi. (2024). Embolie pulmonaire révélant un sarcome myxoïde pulmonaire primitif. Int. J. Adv. Multidiscip. Res. 11(8): 7-11.

DOI: <http://dx.doi.org/10.22192/ijamr.2024.11.08.002>