

Une cause exceptionnelle de tumeur trachéale : la tumeur fibreuse solitaire

E. Gomez¹, B. Marie², S. Tissier³, C. Thivilier¹, J.M. Vignaud², D. Regent³, F. Chabot¹

Résumé

Introduction La tumeur fibreuse solitaire est une entité anatomopathologie rare, décrite initialement au niveau de la plèvre. L'origine mésoenchymateuse de cette tumeur explique son caractère ubiquitaire.

Observation Les auteurs rapportent un cas de tumeur fibreuse solitaire de la trachée chez une femme de 30 ans, compliquée d'une détresse respiratoire aiguë et qui se manifestait par des épisodes dyspnéiques paroxystiques depuis deux ans rapportés à un asthme instable. Le scanner et l'IRM thoraciques mettaient en évidence une tumeur trachéale bien limitée sans infiltration médiastinale. L'imagerie (TDM et IRM) et l'aspect macroscopique de la tumeur n'étaient pas spécifiques. L'exérèse de la tumeur par bronchoscopie était accompagnée de l'amendement immédiat des symptômes. L'histologie, l'immunomarquage positif des cellules tumorales par l'anticorps anti-CD34 et la négativité pour les marqueurs épithéliaux, musculaires et nerveux ont conduit au diagnostic de tumeur fibreuse solitaire sans critère de malignité.

Conclusion À notre connaissance, cette observation est la première description de localisation trachéale primitive de tumeur fibreuse solitaire. La présentation clinique et radiologique ne diffère pas de celle des autres lésions tumorales de la trachée. Le pronostic après exérèse est bon, mais le risque de récurrence locale ou de métastase impose une surveillance prolongée.

Mots-clés : Insuffisance respiratoire aiguë • Asthme sévère • Trachée • Tumeur fibreuse solitaire.

¹ Service des Maladies Respiratoires et Réanimation Respiratoire, Hôpitaux de Brabois, CHU Nancy, France.

² Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, Hôpital Central, CHU Nancy, France.

³ Service de Radiologie, Hôpitaux de Brabois, CHU Nancy, France.

Correspondance : F. Chabot

Service des Maladies Respiratoires et Réanimation Respiratoire, Hôpitaux de Brabois, rue du Morvan, 54511 Vandoeuvre les Nancy. f.chabot@chu-nancy.fr

Réception version princeps à la Revue : 05.07.2006.

Demande de réponse aux auteurs : 27.07.2006.

Réception de la réponse des auteurs : 22.10.2006.

Acceptation définitive : 25.10.2006.

Rev Mal Respir 2007 ; 24 : 81-5

A rare tracheal tumour: solitary fibroma

E. Gomez, B. Marie, S. Tissier, C. Thivilier, J.M. Vignaud, D. Regent, F. Chabot

Summary

Introduction Solitary fibromas are rare anatomic-pathological entities, described initially in the pleural cavity. The mesenchymal origin of these tumours explains their widespread distribution.

Case report The authors report a case of solitary fibroma of the trachea in a woman of 30 years of age, presenting as acute respiratory distress and preceded by a 2 year history of episodes of dyspnoea diagnosed as unstable asthma. CT and MRI imaging showed evidence of a localised tracheal tumour without mediastinal infiltration. The images and macroscopic appearances were non-specific. Bronchoscopic resection of the tumour gave immediate relief of the symptoms. Histology, which was positive for anti-CD34 antibodies and negative for epithelial, muscular and neurological markers, led to a diagnosis of solitary fibroma with no evidence of malignancy.

Conclusion To our knowledge, this observation is the first description of a primary solitary fibroma localised to the trachea. The clinical and radiological features are no different from those of other tracheal tumours. After excision, the prognosis is good but long-term follow-up is necessary on account of the risk of local recurrence or metastasis.

Key-words: Acute respiratory insufficiency • Severe asthma • Trachea • Solitary fibroma.

Rev Mal Respir 2007 ; 24 : 81-5
f.chabot@chu-nancy.fr

Introduction

La tumeur fibreuse solitaire (TFS) est rare, survenant chez l'homme et la femme sans prédominance de sexe, souvent après l'âge de 50 ans. L'atteinte pleurale est la plus fréquente et représente 10 % de l'ensemble des tumeurs pleurales [1]. Diverses localisations extrathoraciques ont été rapportées comme les méninges, le foie, le rein et les voies aériennes supérieures [2].

À notre connaissance, l'atteinte trachéale primitive n'a pas été décrite. Les auteurs présentent un cas de tumeur fibreuse solitaire de la trachée chez une femme âgée de 30 ans, révélée par des épisodes de dyspnée paroxystique. Le diagnostic de TFS, porté après l'étude histologique de la tumeur, repose sur l'immunomarquage positif des cellules tumorales par l'anticorps anti-CD34 et la négativité pour les marqueurs épithéliaux, musculaires et nerveux.

Observation

Mademoiselle P., thaïlandaise, âgée de 30 ans, non tabagique, était traitée depuis deux ans par salbutamol à la demande pour des épisodes de dyspnée paroxystique rapportée à un asthme. Elle signalait depuis quelques mois une dyspnée d'effort et une asthénie croissantes. Durant un séjour en France, elle présentait en une semaine trois épisodes paroxystiques de dyspnée dont le dernier nécessitait une admission en réanimation. À l'examen, il existait des signes de détresse respiratoire aiguë associée à des râles sibilants aux deux temps respiratoires. La radiographie thoracique montrait une distension thoracique. L'ECG inscrivait une tachycardie sinusale régulière et un bloc de branche droit incomplet. L'insuffisance respiratoire aiguë était confirmée par les gaz du sang (pH = 7,32, PaCO₂ = 61 mmHg, PaO₂ = 98 mmHg, sous un débit d'oxygène de 1 litre/min). Le bilan biologique multiparamétrique était normal. Le diagnostic d'asthme aigu grave était retenu. Le traitement associait oxygène, β₂-mimétiques et corticoïdes. Devant la persistance d'une dyspnée inspiratoire et expiratoire s'aggravant à la mobilisation et en décubitus dorsal associée à un stridor, un obstacle trachéal était suspecté. L'exploration de l'arbre respiratoire par fibroscopie sous anesthésie locale était interrompue par un spasme laryngé. La tomodesitométrie (fig. 1) cervicothoracique montrait une tumeur endotrachéale obstruant quasiment toute la lumière sans anomalie médiastinale ni parenchymateuse pulmonaire. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) mettait en évidence le caractère

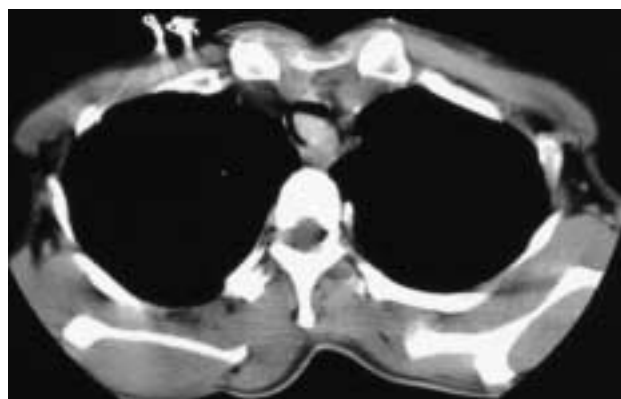


Fig. 1.

Coupe tomodesitométrique axiale en regard de la lésion. Lésion tissulaire trachéale intra-luminale, rehaussée après injection de produit de contraste iodé.

unilobé et pédiculé de la tumeur (fig. 2). Elle mesurait 17 mm de diamètre et obstruait la trachée à hauteur de la deuxième vertèbre thoracique, se rehaussant intensément et tardivement après injection de Gadolinium. La bronchoscopie sous anesthésie générale révélait une tumeur sphérique obstruant complètement la lumière trachéale, de couleur blanchâtre dont le pédicule, d'environ 3 mm de diamètre, était réséqué par laser Yag. La zone d'implantation était brûlée sur environ 2 cm de hauteur et 5 mm de large.

L'exérèse de la tumeur s'accompagnait de la disparition immédiate des symptômes respiratoires et de la correction de l'hypoventilation alvéolaire (en air ambiant : pH = 7,44 ; PaCO₂ = 34 mmHg ; PaO₂ = 108 mmHg). La spirométrie réalisée quelques jours après était normale (CVF = 3,05 l soit 87 % de la valeur prédite ; VEMS = 2,57 l soit 84 % de la valeur prédite ; VEMS/CVF = 84 %).

À l'analyse histologique de la tumeur (fig. 3), il existait une prolifération tumorale développée au sein du chorion, revêtue en surface par un épithélium pseudostratifié cilié focalement, discrètement hyperplasique sans caractère atypique. La prolifération entourant de nombreuses structures glandulaires mucosécrétantes était constituée de cellules fusiformes aux noyaux allongés à chromatine fine régulière sans critère de malignité. Les cellules étaient disposées en faisceaux sans agencement architectural particulier, parfois sous forme d'éléments isolés au sein de plages fortement hyalinisées. Le nombre de mitose était inférieur à 1 mitose par 10 champs au grossissement 400 et il n'y avait pas de foyer de nécrose. La vascularisation était riche. L'étude immunohistochimique montrait un marquage diffus et intense des cellules tumorales par l'anticorps anti-CD34, mais elle était négative pour les marqueurs épithéliaux, musculaires et nerveux (pancytokératine KL-1 et

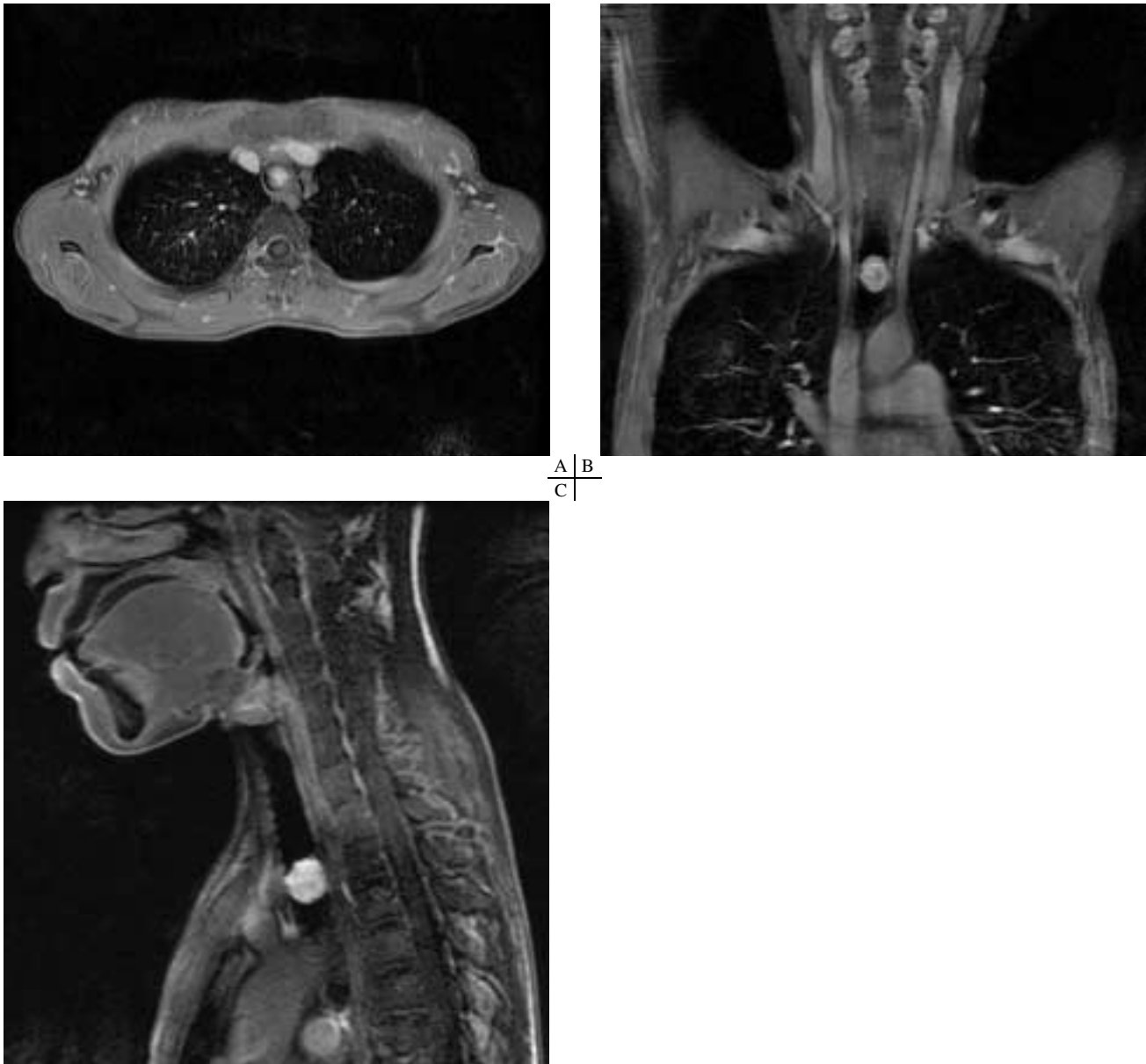


Fig. 2.

IRM en plan d'acquisition axial (A), frontal (B), sagittal (C), en pondération T1 et saturation de graisse après injection de Gadolinium : lésion tissulaire polypoïde obstruant la lumière trachéale, nettement rehaussée mais de manière discrètement hétérogène. L'implantation est postéro latérale.

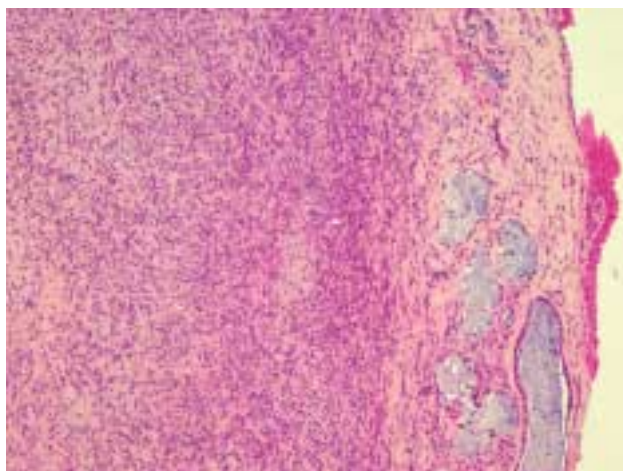


Fig. 3. Analyse histologique. Tumeur fibreuse solitaire. Prolifération à cellules fusiformes d'aspect fibroblastique non atypique dans le chorion de la muqueuse trachéale (HES $\times 200$).

AE1-AE3, caldesmone, actine musculaire lisse, desmine et PS100) (fig. 4). L'ensemble des éléments morphologiques et immunohistochimiques permettait de retenir le diagnostic de tumeur fibreuse solitaire de la trachée sans critère de malignité.

Discussion

En 1931, Klemperer et Rabin décrivaient les premiers cas de TFS de la plèvre [3]. La localisation pleurale droite est la plus fréquente, développée aux dépens du feuillet viscéral dans plus de 70 % des cas. Plus de 800 cas ont été rapportés [4]. Depuis, diverses localisations extrathoraciques ont été mises en évidence. L'atteinte des voies aériennes supérieures a été observée au niveau pharyngé et laryngé [5, 6, 7]. Cependant à notre connaissance la localisation trachéobronchique primitive n'a jamais été rapportée. Récemment, Shiraishi et coll. [8] ont décrit un cas de TFS du médiastin chez un homme présentant un envahissement secondaire de la trachée. L'originalité de l'observation rapportée est le caractère primitif de la localisation trachéale sans envahissement des organes voisins du médiastin.

La présentation clinique n'est pas spécifique et ne diffère pas de celle des autres tumeurs trachéales, bénignes ou malignes. La symptomatologie respiratoire dépend de l'importance de l'obstruction trachéale et apparaît quand le calibre de la trachée est réduit de 50 à 75 %. La dyspnée, symptôme majeur est souvent rapportée à une bronchopneumopathie chronique obstructive ou un asthme. Dans cette observation, la patiente était traitée depuis l'âge de 28 ans pour un asthme. L'apparition tardive des symptômes, l'absence de facteur déclenchant, le temps inspiratoire et expiratoire de la dyspnée, son caractère postural, sont autant d'arguments à la fois peu évocateurs d'un asthme et en faveur d'un obstacle trachéobronchique. Une spirométrie avec mesure des débits

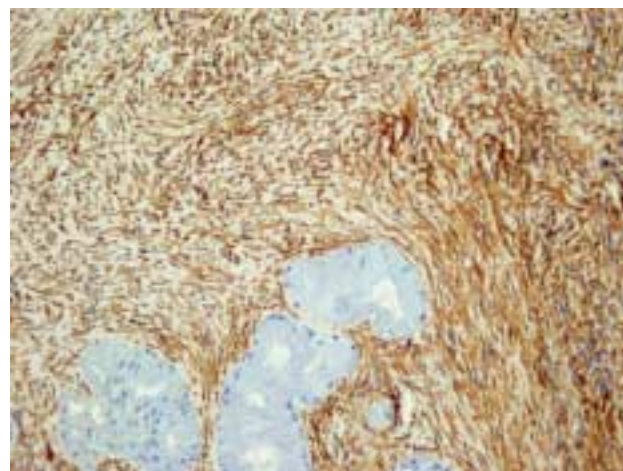


Fig. 4. Analyse immunohistochimique. Les cellules tumorales expriment de façon diffuse et intense l'antigène CD34 ($\times 400$).

inspiratoires peut être une aide diagnostique si la tumeur entraîne une obstruction fixe ou siège dans les voies aériennes extrathoraciques. Cet examen n'a pas été réalisé ici en raison de la gravité du tableau clinique.

Les aspects tomodensitométriques, IRM ou endoscopiques de la TFS rapportés dans cette première observation de TFS trachéale ne sont pas spécifiques et n'apportent pas d'élément contributif au diagnostic différentiel avec les autres tumeurs bénignes trachéobronchiques [9].

L'histologie est indispensable au diagnostic de TFS. À la différence des autres tumeurs bénignes trachéobronchiques développées aux dépens du tissu épithélial, nerveux ou mésenchymateux, il s'agit d'une prolifération faite de cellules fusiformes, parfois sans agencement architectural particulier ou plus volontiers de type hémangiopéricytaire. Cet aspect histologique ne diffère pas selon le site de la tumeur. La confirmation diagnostique est apportée par l'immunohistochimie, montrant une forte réactivité des cellules tumorales avec l'anticorps anti-CD34 dans plus de 85 % des cas [1]. Le CD34 est une glycoprotéine transmembranaire retrouvée à la surface des cellules précurseurs hématopoïétiques des lignées myéloïdes et lymphoïdes ainsi que des cellules endothéliales et dendritiques. La positivité pour l'anticorps anti-CD34 suggère une origine fibroblastique des cellules tumorales et explique le caractère ubiquitaire de la TFS rapporté dans la littérature. D'autres marqueurs sont aussi exprimés par la TFS comme la protéine bcl-2 positive dans 65 % des cas et l'antigène CD99 dans 40 % des cas. L'absence de réactivité pour les marqueurs épithéliaux (kératines et antigène membrane épithéliale), musculaires (actine musculaire lisse, caldesmone et desmine) et nerveux (PS100), jointe à l'expression de l'antigène CD34 sont caractéristiques de la TFS, la différenciant des autres tumeurs bénignes à cellules fusiformes trachéobronchiques, notamment le léiomyome et le schwannome.

Il s'agit d'une tumeur bénigne dans plus de 90 % des cas. Cependant des formes malignes peuvent être observées et représentent 10 à 15 % des localisations intrathoraciques [2]. Les critères de malignité reposent sur les constatations macroscopiques (une tumeur supérieure à 10 cm, une absence de pédicule) et histologiques (un pléomorphisme cellulaire avec des nucléoles proéminents, l'observation de plus de 4 mitoses par 10 champs au grossissement 400, la présence de foyers de nécrose tumorale). L'immunomarquage des cellules tumorales par l'anti CD34 peut être négatif dans ces cas. Devant le risque de malignité, l'exérèse de la tumeur est toujours proposée. Une résection chirurgicale, large, 1 à 2 cm en zone saine à distance de la tumeur est recommandée [4]. Dans le cadre des TFS pleurales, des récurrences locales sont observées dans 9 à 19 % de cas après une exérèse chirurgicale complète et souvent dans les 24 premiers mois après la résection initiale [1]. Une surveillance radiographique et tomodensitométrique est préconisée durant cette période afin de détecter des récurrences locales précoces souvent associées à un haut risque de malignité potentiellement mortelle. La chirurgie est le traitement de référence. Cependant, dans une localisation laryngée de TFS chez un homme de 29 ans, Alobid et coll. [6] ont réalisé avec succès une résection tumorale large par laser CO₂. Il s'agissait d'une tumeur bénigne et le contrôle à 15 mois ne montrait pas de récurrence. Dans l'observation rapportée ici, la brûlure du pédicule à sa base d'implantation par laser Yag permettant l'exérèse de la tumeur a été étendue aux tissus situés autour de cette zone. Une tumeur pédiculée, une exérèse élargie et les critères histologiques de bénignité sont des éléments de bon pronostic. L'utilisation du laser Yag comme modalité thérapeutique exclusive paraît justifiée. Une surveillance endoscopique est recommandée devant le risque de récurrence décrit dans des formes bénignes observées dans d'autres localisations.

En conclusion, l'atteinte trachéale est une localisation exceptionnelle de TFS. L'hypothèse d'une tumeur trachéale

doit être évoquée devant toute dyspnée paroxystique aux deux temps respiratoires même chez un sujet jeune. Le diagnostic de TFS repose essentiellement sur l'histologie couplée à l'immunomarquage par l'anticorps anti-CD34. En dépit de son caractère souvent bénin, une surveillance prolongée après exérèse est préconisée devant le risque de récurrence.

Références

- 1 Sanchez-Mora N, Cebollero-Presmanes M, Monroy V, Carretero-Albinana L, Herranz-Aladro M, Alvarez-Fernandez E : Clinicopathological features of solitary fibrous tumors of the pleura: a case series and literature review. *Arch Bronconeumol* 2006 ; 42 : 96-9.
- 2 Vallat-Decouvelaere AV, Dry DM, Fletcher CD : Atypical and malignant solitary fibrous tumor in extrathoracic locations: evidence of their comparability to intra-thoracic tumors. *Am J Surg* 1998 ; 22 : 1501-11.
- 3 Klemperer P, Rabin CB : Primary neoplasm of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol* 1931 ; 11 : 385-412.
- 4 De Perrot M, Fischer S, Bründler MA, Sekine Y, Keshavjee S : Solitary fibrous tumor of the pleura. *Ann Thorac Surg* 2002 ; 74 : 285-93.
- 5 Ferrario F, Piantanida R, Spriano G, Cerati M, Maffioli M, Roselli R : Solitary fibrous tumor of the nasopharynx. A propos of a case. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1997 ; 114 : 71-5.
- 6 Alobid I, Alos L, Maldonado M, Menendez LM, Bernal-Sprekelsen M : Laryngeal solitary fibrous tumor treated with CO2 laser excision: case report. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005 ; 262 : 286-8.
- 7 Dotto JE, Ahrens W, Lesnik DJ, Kowalski D, Sasaki C, Flynn S : Solitary fibrous tumor of the larynx: a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2006 ; 130 : 213-6.
- 8 Shiraishi T, Hirayama S, Iwasaki A, Makimoto Y, Iwasaki H, Kawahara K, Shirakusa T : Mediastinal solitary fibrous tumor: report of a case with direct invasion to the trachea. *Thorac Cardiovasc Surg* 2004 ; 52 : 110-2.
- 9 Shah H, Garbe L, Nussbaum E, Dumon JF, Chiodera PL, Cavaliere S : Benign tumors of tracheobronchial tree: endoscopic characteristics and role of the laser resection. *Chest* 1995 ; 107 : 1744-50.