

FIBROSARCOME SCLÉROSANT ÉPITHÉLIOÏDE DU NERF RACHIDIEN CERVICAL C3

REVUE DE LA LITTÉRATURE AUTOUR D'UNE OBSERVATION

DIALLO M.¹⁻³, TOUTA A.¹, KAYA J. M.¹, BOUVIER C.², ROCHE P. H.¹, KANIKOMO D.³

1- Service de Neurochirurgie Hôpital nord Marseille

2- Service d'Anatomie Pathologique et de Neuropathologie Hôpital de la Timone Marseille

3- Faculté de médecine et d'odontostomatologie (FMOS) de Bamako.

RESUME : Le fibrosarcome sclérosant épithélioïde est une tumeur rare des tissus mous sans tableau clinique spécifique. La chirurgie avec une exérèse complète est à ce jour le seul traitement admis par les spécialistes. L'indication du traitement adjuvant est très controversée. Le diagnostic de cette affection est difficile même sur plan histopathologique. Nous rapportons le cas d'une patiente de 56 ans sans antécédents particulier qui a présenté une tuméfaction cervicale latéro-cervicale gauche d'évolution lente et asymptomatique. L'examen histopathologique de la pièce opératoire a conclu à un fibrosarcome sclérosant épithélioïde du nerf rachidien C3. La particularité de notre observation est le caractère exceptionnel de la localisation cette affection.

Mots clés : Fibrosarcome sclérosant épithélioïde, nerf rachidien, rachis cervical, histopathologie.

ABSTRACT The sclerosing epithelioid fibrosarcoma is a rare soft tissue tumor with no specific clinical signs. The surgery with complete resection is the only treatment admitted by specialists to date. The indication of adjuvant treatment is very controversial. The diagnosis of this condition is difficult even histopathologically. We report the case of a 56-year-old patient with no history of the disease who had left-lateral cervical swelling of slow, asymptomatic progression. Histopathological examination of the operative specimen concluded that there was an epithelioid sclerosing fibrosarcoma of the C3 spinal nerve. The particularity of our observation is the exceptional character of this location.

Key words : Sclerosing epithelioid fibrosarcoma, spinal nerve, cervical spine, histopathology.

INTRODUCTION

Le fibrosarcome sclérosant épithélioïde est une entité rare parmi les sarcomes des tissus mous [9]. Il s'agit d'une variante rare et peu connue du fibrosarcome [10]. Cette rareté explique l'absence d'un protocole standardisé pour le suivi post chirurgical de cette affection. Depuis la première publication sur cette maladie par Meis-Kindblom et al en 1995 sur une série de 25 patients [9], seulement 25 rapports sur 89 patients avec un accent principal sur l'histopathologie et des caractéristiques immunohistochimiques ont été rapportées [10].

Le caractère exceptionnel de la localisation de cette affection sur un nerf rachidien explique notre intérêt pour ce cas clinique.

OBSERVATION CLINIQUE

Madame SG était une patiente de 56 ans, hypertendue traitée et équilibré. Elle avait consulté en neurochirurgie de l'hôpital nord le 8

Septembre 2016 pour une tuméfaction disgracieuse au niveau de la base de son cou du côté gauche. Celle-ci évoluait depuis plusieurs mois sans douleurs et stable dans le temps.

À l'inspection la tuméfaction était visible dans la région latéro-cervicale gauche. À la palpation, était ferme, peu mobile et à peine sensible. Elle était noyée dans les masses musculaires cervicales. La mobilité de son cou était conservée. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) initiale du rachis cervical du mois d'août 2016 (Fig. 1) confirmait cette lésion qui est à la partie basse de son cou du côté gauche mesurant 13 x 17 mm de grand axe transverse sur 35 mm de hauteur. Elle faisait suspecter un neurofibrome. Le tableau clinique paucisymptomatique avait justifié une surveillance clinique et radiologique.

Après avoir été perdue de vue pendant plusieurs mois, nous la revoyons le 30 Janvier 2018 pour une nette augmentation de la taille de la tuméfaction associée à des douleurs locales sans

irradiation. L'IRM de contrôle (Fig. 2) trouvait une progression de cette lésion latéro-cervicale gauche mesurant 29 x 26 x 55mm du secteur 5a,

responsable d'un effet de masse sur les chefs musculaires scalènes. Elle était oblongue et enchâssée sur la racine C3.

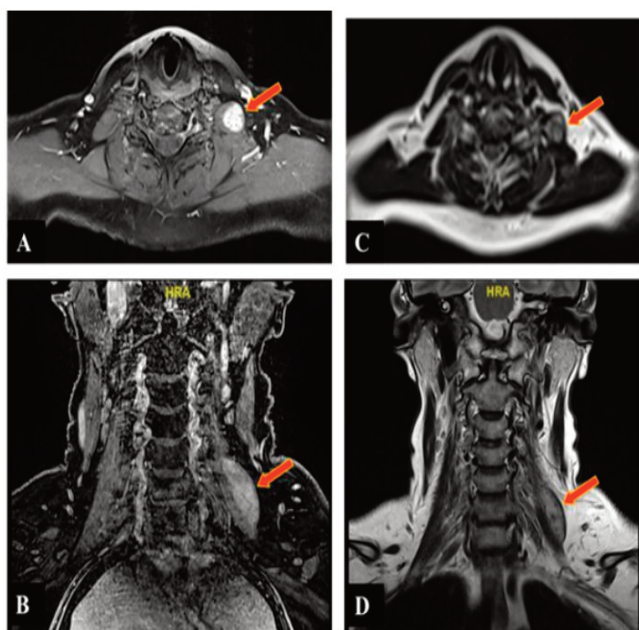


Fig.1: IMR cervicale initiale du mois d'Aout (la flèche indique la lésion)

- A- T1 axiale après injection de Gadolinium : lésion homogène
- B- T1 coronale après injection de Gadolinium: lésion à contour régulier
- C- T2 axial : lésion hypo intense
- D- T2 coronale: lésion régulière, pas d'envahissement du muscle

Au vue de cette évolution, l'indication opératoire était retenue. La chirurgie fut réalisée le 12 Février 2018.

En peropératoire, une incision cutanée oblique de 8 cm située en arrière du bord antérieur du muscle sternocléidomastoïdien avait permis après la section du platysma collier de mettre en évidence une masse tumorale ferme, de couleur blanchâtre étendue sur la partie inférieure d C3. Elle était située entre la 2^{ème} racine nerveuse cervicale C2 en haut et la veine sous clavière en bas ; au fond et sous la tumeur passait le nerf C3 qui était envahi. Une dissection rigoureuse avait permis d'obtenir une exérèse totale en un seul bloc de la tumeur avec sacrifice du nerf C3. La

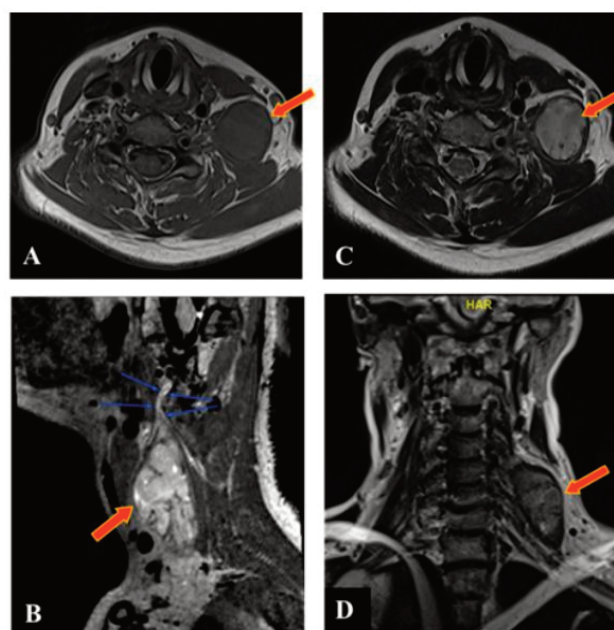


Fig.2: IMR cervicale de contrôle de Janvier 2018 (la flèche indique la lésion)

- A- T1 axiale sans injection de Gadolinium : lésion homogène augmentée de volume
- B- T2 sagittale image reconstruite: visualisation de la lésion sur le nerf cervical C3
- C- T2 axial : lésion iso intense, bien délimitée
- D- T2 coronale: lésion régulière, non envahissante

pièce opératoire avait été envoyée au laboratoire pour examen histopathologie.

Les suites opératoires immédiates étaient simples. Au 2^{ème} jour postopératoire, la patiente avait signalé l'apparition d'une légère hypoesthésie avec dysesthésies au niveau de la branche montante de la mandibule du côté gauche jusqu'au niveau de l'oreille. La TDM cervicale de contrôle post opératoire (Fig. 3) concluait une bonne perméabilité des artères vertébrales et carotidiennes droites et gauches, une absence de thrombose jugulaire et une absence d'hématome de la cavité opératoire. La patiente était sortie à domicile avec un traitement à base de Prégabaline 50 mg toutes les 12 heures.



Fig.3: Scanner (TDM) cervical sans injection, contrôle post opératoire

- A- Coupe axiale, fenêtre parenchymateuse sans injection : Absence de reliquat tumoral
- B- Coupe coronale, fenêtre parenchymateuse sans injection : Absence d'hématome du foyer opératoire

Elle fut revue en consultation 6 semaines plus tard avec une persistance de ses douleurs neuropathiques. La dose de la Prégabaline fut montée à 75 mg toutes les 12 heures. L'IRM de contrôle du 22 Mars 2018 (Fig. 4) avait conclu à l'absence de résidu tumoral et la présence d'un rehaussement du ganglion du nerf C3 gauche en faveur d'une dénervation.

L'examen histopathologique (Fig. 5) montrait une tumeur constituée d'un stroma collagénique marqué par place associé à une prolifération de cellules fusiformes ou plus globos à noyau arrondi à haut rapport nucléocytoplasmique et montrant quelques images de mitose. L'immunohistochimie montrait une positivité diffuse avec

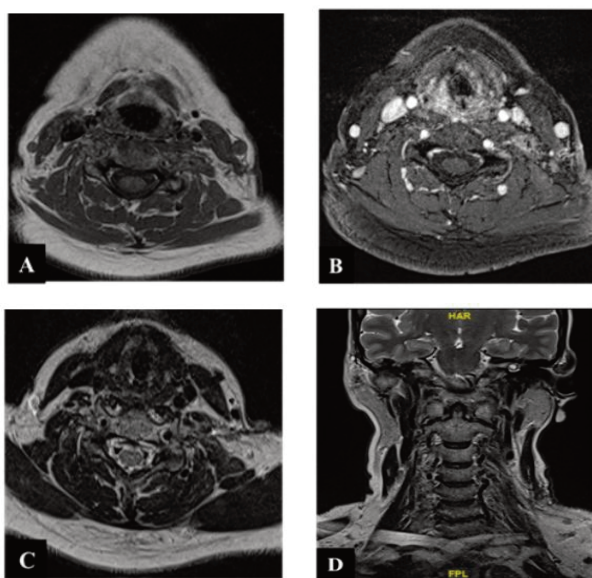


Fig.4: IRM cervicale de contrôle 45 jours après chirurgie
A- T1 axiale sans injection de Gadolinium :
B- T1 axiale VIBE
C- T2 axial
D- T2 coronale
Absence de reliquat tumorale, bonne perméabilité vasculaire

DISCUSSION

Le fibrosarcome sclérosant épithélioïde est une forme rare de sarcome. L'insuffisance de la connaissance de cette affection fait que son incidence réelle n'est pas encore déterminée. La maladie se rencontre chez des sujets d'âges compris entre 14 et 87 ans avec une parité par rapport au sexe [4]. Lésion se développant au dépend des tissus mous [9], elle siègerait par ordre de fréquence au niveau de la partie inférieure et l'extrémité supérieure du corps (la tête et le cou), et la cavité abdominale [1; 5].

Le développement de la tumeur au dépend du nerf rachidien cervical C3 est exceptionnel. Aucun cas similaire n'a encore été rapporté dans

l'anticorps anti-Muc4. La recherche en FISH d'un réarrangement du gène FUS était positive. Le diagnostic proposé était celui de fibrosarcome épithélioïde sclérosant.

La décision de la réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) d'oncologie avait été une surveillance biannuelle clinique et radiologique pendant 5 ans. Le bilan d'extension fait de TDM cérébrale, cervicale et thoraco-abdomino-pelvienne réalisé le 20 Juin 2018 était normal. Onze mois après la chirurgie, l'évolution était satisfaisante marquée par une nette régression des douleurs neuropathique dans le territoire du nerf C3 à gauche et une absence de récurrence locale.

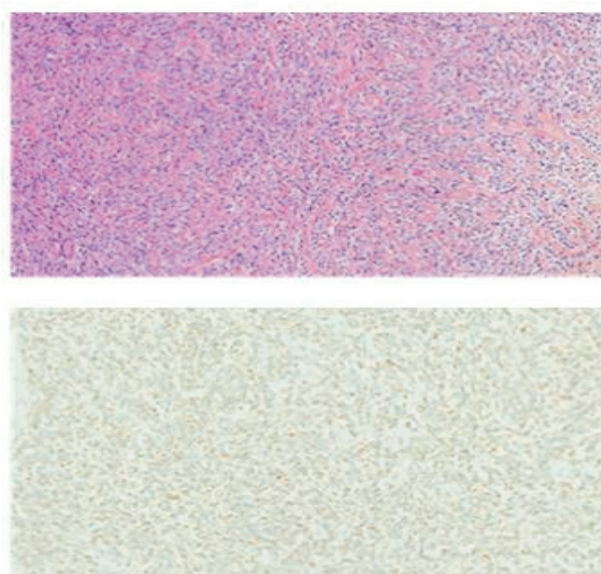


Fig. 5: Examen histologique de la pièce opératoire
HESX20 prolifération de cellules ovalaires au sein d'une riche trame collagénique
Immunohistochimie anti-MUC4: positivité diffuse cytoplasmique des cellules tumorales

la littérature. Il n'y a pas de tableau clinique spécifique à cette affection. Elle se manifeste par un syndrome de masse tumorale accompagné ou non de douleurs. L'imagerie notamment l'IRM peut contribuer au diagnostic. La certitude sera apportée par l'examen histopathologique. Le diagnostic repose sur la morphologie mais qui est peu spécifique associée à l'expression de Muc4 mais qui est inconstamment retrouvé (70% des cas environ).

Dans certains cas également on met en évidence un réarrangement du gène FUS comme dans le sarcome fibro-myxoïde de bas grade. Parfois des territoires de sarcome fibromyxoïde de bas grade coexistent avec des aspects de fibrosarcome

épithélioïde sclérosant. Certains auteurs pensent que ces deux tumeurs appartiennent à un même spectre [6]. Le fibrosarcome épithélioïde sclérosant représenterait une progression tumorale péjorative possible pour un sarcome fibromyxoïde de bas grade. Dans notre cas seuls étaient présents les territoires de fibrosarcome épithélioïde sclérosant. Malgré des aspects histologiques parfois peu atypiques des taux de récurrence supérieurs à 50% et des taux de métastases pulmonaire, osseuse, et cérébrale de 40% et 80% ont été rapportés [8]. Certes le recul est faible dans notre observation ; le développement atypique de la tumeur sur un nerf et le caractère macroscopiquement complète de notre exérèse chirurgicale nous permettent d'espérer une évolution locale favorable à long terme. Nous avons tout de même mis en place un protocole de suivi basé sur la TDM cérébrale, cervicale et thoraco-abdomino-pelvienne. La survenue de métastases pulmonaires 5 ans après l'exérèse de la lésion primitive a été décrit par Reid [11].

De nombreux chirurgiens sont favorables à une exérèse large et monobloc de la tumeur [13]. L'ablation par morcellement favoriserait le risque de dissémination ou de reliquat tumoral in situ augmentant ainsi la probabilité d'une récurrence de la tumeur [13]. La nécessité du traitement adjuvant reste controversée. Bien que des auteurs ont rapporté des résultats favorables de la radiothérapie et ou de la chimiothérapie adjuvant sur des cas cliniques, il n'y a aucune preuve spécifique documentant leur efficacité thérapeutique sur le fibrosarcome sclérosant épithélioïde [7;10 ; 12]. Il n'y a pas eu de traitement adjuvant chez notre patiente ; la stratégie adoptée dans notre observation était la surveillance clinique et radiologique afin d'apprécier l'évolution à moyen et long terme de notre exérèse complète. Boriani et al. [2] avaient montré qu'une résection en bloc pourrait réduire le taux de récurrence locale et augmenter à son la survie. Le taux de mortalité du fibrosarcome sclérosant épithélioïde varie entre 14% et 33% [3].

CONCLUSION

La rareté du fibrosarcome épithélioïde sclérosant ne doit pas nous faire méconnaître l'existence de cette tumeur. Des informations complètes doivent être fournies aux pathologistes les aidant à orienter le diagnostic. L'exérèse chirurgicale complète en bloc demeure de nos jours le meilleur moyen d'augmenter le taux de survie des patients.

Conflit d'intérêt

Nous affirmons n'avoir aucun conflit d'intérêt pour ce travail

RÉFÉRENCES

- 1- BELL MD, BRIMO F, JUNG S, APRIKIAN AG. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma metastasizing to the penile shaft. *Can Urol Assoc J.* 2016;10:E398-E400.
- 2- BORIANI S, BANDIERA S, BIAGINI R, BACCHINI P, BORIANI L, CAPPUCCIO M, ET AL. Chordoma of the mobile spine: fifty years of experience. *Spine (Phila Pa 1976).* 2006;31:493-503.
- 3- DONNER LR, CLAWSON K, DOBIN SM. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma: a cytogenetic, immunohistochemical, and ultrastructural study of an unusual histological variant. *Cancer Genet Cytogenet.* 2000;119:127-131.
- 4- DOYLE LA, WANG WL, DAL CIN P, LOPEZ-TERRADA D, MERTENS F, LAZAR AJ, FLETCHER CD, HORNICK JL. MUC4 is a sensitive and extremely useful marker for sclerosing epithelioid fibrosarcoma: association with FUS gene rearrangement. *Am J Surg Pathol.* 2012 Oct ; 36 (10) : 1444-51.
- 5- ERTOYBAYDAR D, KOSEMEHMETOGLU K, AYDIN O, BRIDGE JA, BUYUKEREN B, AKI FT. Primary sclerosing epithelioid fibrosarcoma of kidney with variant histomorphologic features: report of 2 cases and review of the literature. *Diagn Pathol.* 2015;10:186.

-
- 6- FLETCHER CDM, BRIDGE JA, HOGENDOORN PCW, MERTENS F. World Health Organization classification of tumours of soft tissue and bone 4 ed. International Agency for Research on Cancer (IARC); 2013.
- 7- GRUNEWALD TG, VON LUETTICHAU I, WEIRICH G, WAWER A, BEHREND U, PRODINGER PM, ET AL. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma of the bone: a case report of high resistance to chemotherapy and a survey of the literature. *Sarcoma*. 2010;2010: 431627.
- 8- GUILLOU L, BENHATTAR J, GENGLER C, GALLAGHER G, RANCHÈRE-VINCE D, COLLIN F, ET AL. Translocationpositive low-grade fibromyxoid sarcoma: clinicopathologic and molecular analysis of a series expanding the morphologic spectrum and suggesting potential relationship to sclerosing epithelioid fibrosarcoma: a study from the French Sarcoma Group. *Am J Surg Pathol*. 2007 ; 31 : 1387-1402.
- 9- MEIS-KINDBLOM JM, KINDBLOM L-G, ENZINGER FM. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma. A variant of fibrosarcoma simulating carcinoma. *Am. J. Surg. Pathol*. 1995; 19; 979–993.
- 10- OSSENDORF C, GABRIELA M, BODE B, FUCHS B. Case Presentation and a Systematic Review *Clin Orthop Relat Res* (2008) 466:1485–1491.
- 11- REID R, BARRETT A, HAMBLEN DL. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma. *Histopathology* 1996; 28; 451–455.
- 12- TOMIMARU Y, NAGANO H, MARUBASHI S, KOBAYASHI S, EGUCHI H, TAKEDA Y, ET AL. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma of the liver infiltrating the inferior vena cava. *World J Gastroenterol*. 2009 ; 15 : 4204-4208.
- 13- ZHANG J, CHOU D. Spinal Sclerosing Epithelioid Fibrosarcoma at the Cervicothoracic Junction *World Neurosurg*. (2018) 114:155-160.
-