

TUMEUR MUSCULAIRE LISSE DU SEIN DE PRONOSTIC INDETERMINE : UNE OBSERVATION

SMOOTH MUSCLE TUMOR OF BREAST WITH INDETERMINATE PROGNOSIS: CASE REPORT

L. Ayadi¹, H. Khmiri², H. Mnif¹, S. Makni¹, A. Khabir¹, A. Sellami¹, S. Reik², T. Boudawara¹.

1- Laboratoire d'anatomie et de cytologie pathologiques CHU Habib Bourguiba - Sfax.

2 - Service de Gynécologie-Obstétrique. CHU Hédi Chaker - Sfax

Résumé :

Les tumeurs musculaires lisses du sein sont rares. Elles réalisent un spectre lésionnel allant de la forme bénigne ou léiomyome à la forme maligne ou léiomyosarcome. Les formes de pronostic indéterminé sont exceptionnelles. Deux cas seulement ont été rapportés dans la littérature. Nous en rapportons le troisième cas. Notre objectif est de décrire les caractéristiques anatomo-cliniques et de discuter les critères du diagnostic de cette entité extrêmement rare.

Il s'agit d'une jeune fille de 20 ans qui se présentait pour une tumeur solide du sein droit évoluant depuis une année. La tumeur était assez bien limitée mesurant 10 cm de grand diamètre sans rapport avec le plan cutané. L'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse avait montré une prolifération faite de faisceaux entrecroisés de cellules musculaires lisses de densité modérée voire assez importante sans atypie ni nécrose. L'index mitotique était de 1 mitose / 10 champs au fort grossissement.

Ainsi, cette lésion se trouvait dans une situation intermédiaire dans le spectre des tumeurs musculaires lisses entre léiomyome et léiomyosarcome et dont le pronostic reste incertain.

Mots clés : Tumeur musculaire lisse – Sein – Léiomyome

Abstract :

Smooth muscle neoplasms of breast are extremely rare. They exist as a spectrum of pathologic processes ranging from benign leiomyoma to leiomyosarcoma. The smooth muscle tumors of indeterminate prognosis are exceptional ; only two cases were reported in the literature. Our objective is to describe the anatomoclinic characteristics of this rare lesion and to discuss the diagnosis criteria.

We describe a case of a 20-year-old woman with a solid breast mass. The tumor measured 10 cm in great diameter. The pathologic exam of the surgical piece showed interfacing bundles of smooth muscle cells with moderate density and without necrosis. The mitotic rate was 1 mitosis / 10 HPF. The tumor might be classified in the "grey zone" in the spectrum of lesions between leiomyoma and leiomyosarcoma.

Key Words : Smooth muscle tumors – Breast – leiomyoma.

INTRODUCTION :

Les tumeurs musculaires lisses (TML) du sein à l'exclusion des lésions rétromamelonnaires sont très rares. Ils réalisent un spectre de tumeurs allant du léiomyome au léiomyosarcome. Les critères histologiques qui définissent la malignité des TML sont spécifiques du site. Au niveau du sein, vu la rareté des cas publiés, il n'y a pas encore de critères formels pour définir cette entité. Les TML parenchymateuses du sein sont très rares ; seulement 13 cas ont été publiés dans la littérature [1] dont deux sont de pronostic indéterminé [2]. Nous en rapportons le troisième cas de TML de pronostic indéterminé. Notre objectif est de décrire les caractéristiques anatomo-cliniques et de discuter les critères du diagnostic de cette entité extrêmement rare.

OBSERVATION :

D. N, jeune fille de 20 ans, consultait en mai 2003 pour une masse du quadrant supéro-externe du sein droit. Celle-ci évoluait depuis une année sous forme d'un nodule qui avait progressivement augmenté de volume. L'examen clinique montrait une masse mammaire de 10 cm de grand axe, non douloureuse, ferme mobile par rapport au plan cutané et adhérente au plan profond. La peau en regard était saine. Les aires ganglionnaires axillaires étaient libres. L'écho mammographie (fig.1) avait objectivé un processus lésionnel tumoral d'écho structure tissulaire hétérogène, bien limité, sans micro calcifications. Une tumorectomie était indiquée. L'examen macroscopique de la pièce d'exérèse, reçue à l'état frais (fig.2), montrait une formation tumorale mesurant 10 / 5 / 5 cm, assez bien limitée mais non encapsulée, de consistance ferme, d'aspect fasciculé, sans nécrose ni hémorragie. A l'examen extemporané, la tumeur était formée de faisceaux enchevêtrés de cellules fusiformes de densité modérée voire assez importantes. De nombreux prélèvements étaient réalisés sur la pièce fixée au formol. A l'histologie (fig.3), les cellules tumorales fusiformes avaient un cytoplasme éosinophile et un noyau allongé avec des bouts arrondis. Les atypies étaient légères avec de rares monstruosité nucléaires. Les mitoses étaient peu fréquentes (en moyenne : 1 mitose / 10 champs au fort grossissement. Il n'y avait pas de nécrose. Le stroma était limité à la composante vasculaire. Les limites chirurgicales étaient saines mais très économiques en profondeur (0,1 cm). A l'étude immunohistochimique (fig.4), les cellules tumorales exprimaient seulement la vimentine et

l'actine muscle lisse (AML) confirmant ainsi leur nature musculaire lisse. Le diagnostic de malignité n'a pu être retenu vu l'absence de nécrose et d'un index mitotique élevé. Cependant, devant le volume important de la tumeur, l'évolutivité relativement rapide, la présence de quelques atypies et de quelques figures de mitose ont imposé de classer cette tumeur dans la catégorie de TML de pronostic indéterminé. Aucun traitement adjuvant n'a été instauré et l'évolution était bonne sans récurrence après un recul de 15 mois.

DISCUSSION :

Les tumeurs musculaires lisses de localisation mammaire sont rares. Pour les localisations superficielles rétromamelonnaires, il s'agit habituellement de TML bénignes ou léiomyomes dont le pronostic est favorable sans risque récurrence. Les TML du parenchyme mammaire proprement dit sont extrêmement rares ; uniquement 13 cas ont été décrits dans la littérature [1] dont deux sont de pronostic indéterminé [2].

Elles étaient décrites pour la première fois par Strong en 1913 [3]. Elles surviennent préférentiellement chez la femme d'âge moyen. Elles sont de siège profond et ne présentent aucun rapport avec le mamelon ni avec le plan cutané [4,5]. Leur croissance est lente et peuvent être associées à des lésions de mastopathie fibrokystique. L'écho mammographie montre souvent une opacité ronde avec des contours réguliers.

Macroscopiquement, ces tumeurs se présentent sous forme d'une masse bien limitée rappelant l'aspect d'un léiomyome utérin. Leur taille varie de 0.5 à 13 cm de grand axe [2]. Sur le plan anatomopathologique, il s'agit d'une prolifération fasciculée faite de cellules fusiformes à cytoplasme éosinophile, fibrillaire et à noyau allongé avec des extrémités arrondies. Le diagnostic différentiel [2,6] se pose avec les autres tumeurs à cellules fusiformes du sein tel que le myofibroblastome, le myoépithéliome à cellules fusiformes, les tumeurs d'origine nerveuses à savoir le schwannome et le neurofibrome origine vasculaire. Cependant le diagnostic différentiel le plus redoutable et qu'il faut savoir l'éliminer est le léiomyosarcome. Ce dernier est caractérisé par une densité cellulaire élevée, la présence d'atypies et surtout de nécrose et d'un index mitotique élevé (> 5 mitoses / 10 champs au fort grossissement). Pour cela le pathologiste doit procéder à une analyse minutieuse de la densité cellulaire, du degré d'atypie de

l'index mitotique et de rechercher les foyers de

nécrose. Pour les TML avec index mitotique faible (1 à 3 mitoses / 10 champs au fort grossissement) associés à quelques atypies mais sans nécrose peuvent être classés de pronostic indéterminé (lésion de faible potentiel de malignité) [2]. L'étude immunohistochimique permet de confirmer la nature musculaire lisse des cellules fusiformes qui expriment l'actine muscle lisse (AML). L'histogénèse exacte des TML du sein est encore inconnue. Plusieurs hypothèses ont été proposées [3,4,5,7,8] : les TML peuvent naître soit à partir de la couche de cellules myoépithéliales des canaux galactophores soit à partir de cellules musculaires lisses d'origine vasculaire ou secondaires aux lésions de mastopathie fibrokystique. Cependant, une origine à partir de cellules mésenchymateuses pluripotente est la plus retenue. La décision thérapeutique devant une TML de pronostic indéterminé reste à discuter cas par cas. Cette décision peut être basée sur des critères extrapolés des TML des autres localisations telle que digestive et utérine [8]. Généralement, une excision large de la tumeur est préconisée ; la mastectomie n'est indiquée qu'en cas de signes en faveur de la malignité [2].

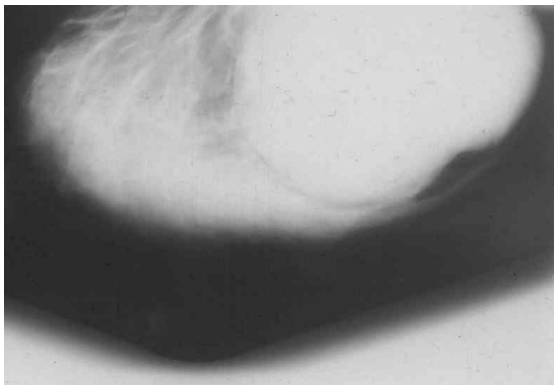


Fig.1 . – Mammographie : Opacité bien limitée, sans micro calcifications.

Fig.1 . – *Mammography : Well defined opacity without calcification.*



Fig.2 . – Masse tumorale non encapsulée, d'aspect fasciculé, sans nécrose.

Fig.2. – *tumoral mass not encapsulated, fasciculated, without necrosis.*

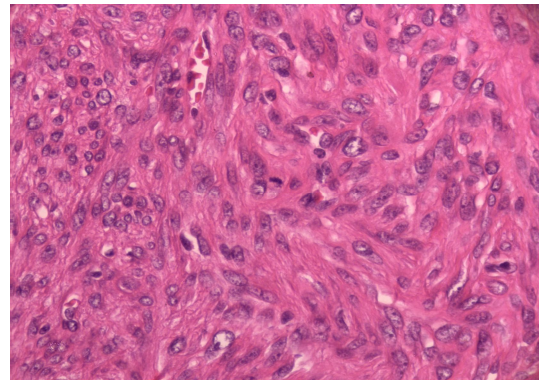
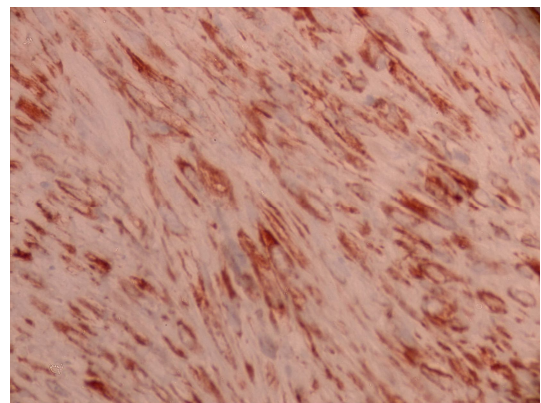


Fig.3 . – Faisceaux de cellules fusiformes de densité importante. Noter une figure de mitose (HE X 400).

Fig3. – *Fascicules of spindle shaped cells with important density. Note a figure of mitosis (HE X*



400).

Fig.4 . – Expression de l'AML (X 400).

Fig.4 . - *Expression of AML (X 400).*

L. AYADI et al.

J.I. M. Sfax Vol.1 N°5/6 ; Dec03/Mars 04 : 43- 46

Références :

- 1- Costuma Y, Wakasa K, Yayoi E, Kishibuchi M. A case of leiomyoma of the breast. *Breast Cancer*. 2001; 8 (2) : 166-169
- 2- Boscaino A, Ferrara G, Orabona P, Donofrio V. Smooth muscle tumors of the breast : clinicopathologic features of two cases. *Tumori* 1994. 80 (3) : 241-245.
- 3- Stron L. Leiomyoma of the breast *Am J Obst*. 1913. 68: 53-55.
- 4- Diaz-Arias AA, Hurt MA, Loy TS, Seger RM. Leiomyoma of the breast. *Hum Pathol*. 1989. 20 (4) : 396-399.
- 5- Tamir G, Yampolsky I, Sandbank J. Parenchymal leiomyoma of the breast. Report of a case and clinicopathologic review. *Eur J Surg Oncol* 1995; 21 (1) : 88-89.
- 6- Julien M, Trojani M, Coindre JM. Myofibroblastome du sein : Etude de 8 cas. *Ann. Patholo*. 1994; 14(3): 143-147.
- 7- Lauwers G, Roux S, Terzakis J. Leiomyoma of the breast. *Arch Anat Cytol Pathol* 1990. 38 (3) : 108-110.
- 8- Weldon C, Jones B, Daroca P, Beech D. Breast leiomyoma. *J La State Med Soc* 1998; 150(8) : 367-370.