

Case report

Tumeur à Cellules Granuleuses : À propos d'un Cas Observé au CHU de Yaoundé.

Granular cell tumor: a case report from the Yaounde University Teaching Hospital

Mendimi Nkodo JM, Mendouga Menye CR, Ngo Pambe CJ, Kabeyene Okono AC, Kenna E, Bengondo Messanga C, Nko'o Amvene S, Essame Oyono JL

¹ Département des Sciences Morphologiques et d'Anatomie et Cytologie Pathologiques. FMSB - UYI.

² Département d'odontologie conservatrice, FMSB - UYI.

³ Département d'imagerie médicale. FMSB - UYI.

Corresponding author: Dr Mendimi Nkodo Joseph, Département des Sciences Morphologiques et d'Anatomie et Cytologie Pathologiques. FMSB - UYI

Email: mendimajo@gmail.com

INTRODUCTION :

La tumeur à cellules granuleuses dite tumeur d'Abrikossoff est une tumeur rare qui représente 0,019 à 0,03 % de toutes les tumeurs et dont l'histogénèse a longtemps été controversée (1). Bien qu'elle puisse survenir à tout âge, elle se développe préférentiellement entre 20 et 60 ans et serait plus fréquente chez la femme. Son siège est ubiquitaire avec prédilection pour la localisation linguale (2). Elle est essentiellement unique et bénigne mais peut être multifocale ou maligne. Son diagnostic de certitude est exclusivement histologique et/ou immunohistochimique. L'aspect histologique est très caractéristique et identique quelque soit la localisation. L'immunohistochimie plaide en faveur d'une origine schwannienne. Son traitement est uniquement chirurgical (3). Nous présentons ici le premier cas de tumeur à cellules granuleuses décrit au Cameroun, pour en relever les particularités cliniques et histopathologiques.

CAS CLINIQUE :

Il s'agit d'un patient de sexe masculin âgé de 19 ans. Depuis trois ans, il avait développé une tuméfaction mobile de taille progressivement croissante et indolore de la face antéro latérale gauche de la langue ; sans autre signe associé. Les antécédents et l'enquête des systèmes étaient sans particularités. L'examen endobuccal n'objectivait que cette masse blanchâtre, non hémorragique, indurée, présentant une petite ulcération punctiforme en son centre (Figure 1). On ne notait aucune perte de sensibilité ni de mobilité de la langue.

La radiographie du thorax en incidence de face et le scanner cervical étaient exempts de lésions métastatiques. Une exérèse chirurgicale a finalement été pratiquée.



Figure 1 : Exérèse de la masse blanchâtre non hémorragique présentant une petite ulcération punctiforme en son centre.

L'examen anatomopathologique a porté sur un fragment tissulaire fixé au formol dilué au 10^{ème}. Ce fragment mesurait 2x2x1 cm. Il était de consistance fibroélastique et de couleur blanchâtre. Les documents histologiques réalisés avec ce spécimen montraient qu'il était tapissé en surface par un épithélium malpighien non kératinisé, focalement ulcéré, acanthosique et sans anomalie cytonucléaire. La lésion essentielle s'observait dans le chorion sous-jacent. Elle était faite de lobules de cellules rondes au cytoplasme abondant, granuleux et fortement éosinophile. Les noyaux de petite taille étaient en position centrale, les atypies cytologiques et les mitoses faisaient défaut. Ces lobules étaient par endroits séparés par des filets nerveux histologiquement normaux (Figure 2). Le diagnostic histopathologique définitif était celui d'une tumeur bénigne à cellules granuleuses. Les suites opératoires ont été simples. Six mois après la sortie de l'hôpital, le patient était normal sans notion de récurrence.

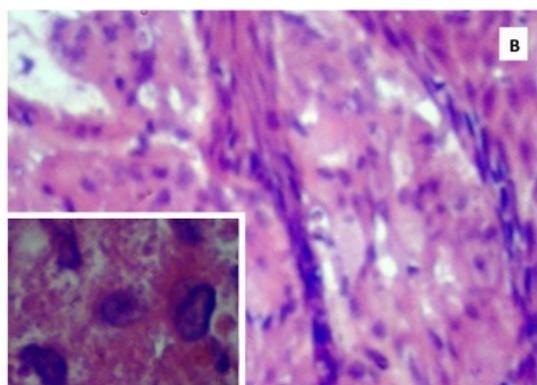


Fig. 2: Aspects microphotographiques montrant des lobules de cellules rondes au cytoplasme abondant, granuleux et fortement éosinophile (encart); noyaux de petite taille en position centrale. Coloration HE X 250 et encart X 400.

DISCUSSION

La tumeur à cellules granuleuses a été décrite pour la première fois en 1926 par le pathologiste de nationalité Russe Alexeï Ivanovich Abrikossov. Il la nomma «*Myoblastome granulo-cellulaire*» (4). Malgré le développement des moyens d'investigations pour étudier la tumeur à cellules granuleuses, son histogénèse est restée longtemps mal élucidée et très discutée. L'origine musculaire postulée par Abrikossov puis par d'autres auteurs a été ensuite contestée (4). Sur différentes argumentations, diverses origines ont été attribuées à la tumeur à cellules granuleuses : les plus évoquées étaient histiocytaire et fibroblastique ; origine évoquant une cellule mésenchymateuse indifférenciée (2,4). Il a fallu attendre l'avènement de la microscopie électronique pour que l'hypothèse d'une origine nerveuse de la tumeur, émise initialement par Feyrter, soit la seule retenue actuellement (1,5). En effet, à la suite des travaux de Fischer et Coll, d'autres auteurs ont rapporté des arguments ultra structuraux en faveur de la nature schwannienne actuellement approuvée (6). Par ailleurs, des arguments d'ordre histoenzymologique nous semblent militer dans le même sens que ces aspects ultra structuraux : présence de marqueur comme la protéine S100, la protéine myélinique basique, l'énolase neuronale spécifique et la glycoprotéine associée à la myéline. L'hypothèse d'une origine schwannienne s'appuie sur la négativité de la protéine gliofibrillaire acide et des neurofilaments (7). En somme l'hypothèse initiale d'Abrikossov, selon laquelle cette tumeur est d'origine musculaire, est actuellement écartée au profit de la théorie nerveuse (8).

Au plan épidémiologique, la tumeur à cellules granuleuses est une entité pathologique rare dont l'âge moyen de survenue se situe entre la vingtième et la sixième décennie. L'atteinte féminine est deux fois plus importante que la masculine (1). D'une façon générale, c'est une tumeur ubiquitaire, la cavité

buccale étant la localisation la plus fréquente avec 50 % des cas. Puis viennent le derme de 10 %, l'hypoderme 7 % et enfin la glande mammaire 8 % (4, 5, 6, 7,8). C'est une tumeur à localisation unique dans la majorité des cas. Mais les localisations peuvent être multiples dans 10 % des cas environ ; dans ce cas elles apparaissent de façon simultanée ou successive dans le temps avec des délais allant de 4 à 6 mois. La fréquence des localisations multiples est plus élevée dans la population de race noire avec une notion d'histoire familiale liée à la transmission (7,9). A l'examen clinique, le diamètre moyen de la lésion est de 1,8 cm toutes localisations confondues (1). Plusieurs aspects sont retrouvés : Tantôt la tumeur à cellules granuleuses se présente sous forme d'un nodule ferme, lisse, mobile et bien limitée évoquant une tumeur bénigne. Elle peut à contrario se présenter comme une masse dure, mal limitée, indolore avec fixation aux plans profonds ou superficiels simulant un carcinome. Plus rarement la lésion n'a pas de traduction clinique précise, surtout lorsqu'elle est localisée hors de la cavité buccale. Elle sera alors découverte à l'occasion d'un examen physique et radiographique de dépistage chez un patient venu consulter pour un autre motif, voire dans une pièce opératoire (9).

Cette entité pathologique pose très souvent des problèmes diagnostiques aussi bien aux cliniciens qu'aux radiologues. Elle simule souvent cliniquement et radiologiquement un carcinome. Aspect rendant donc presque impossible le diagnostic de la tumeur à cellules granuleuses en préopératoire (6, 9,10,11).

En cas de localisation autre que la cavité buccale, l'échographie montre le plus souvent un nodule avec un aspect échogène nant d'un cône d'ombre postérieur, évoquant une tumeur pleine à contour irrégulier, parfois elle montre un nodule hypoéchogène à limites nettes. Bien que leur sensibilité soit peu spécifique, la radiographie du thorax et le scanner des parties molles restent la meilleure méthode pour détecter les métastases tumorales (12).

L'étude anatomopathologique montre un aspect macroscopique se présentant comme une nodosité de couleur jaune brun ou jaune grise, de consistance ferme, souvent mal circonscrite. L'examen cytologique semble être un examen d'appoint possible mais incapable par nature de remplacer l'examen histologique. L'examen extemporané peut être particulièrement trompeur et l'attente d'une vérification histologique après inclusion semble plus prudente (1,2). Les documents histologiques montrent des cellules pathognomoniques tels que décrites dans notre cas. Mais l'architecture peut contraster avec la présence de cellules régulières nettement moins évocatrices nécessitant la plus grande prudence de la part du pathologiste, avant toute conclusion. Les principaux diagnostics différentiels concernent les autres tumeurs des tissus mous, en particulier, d'origine nerveuse

(neurofibrome) ou musculaire (rhabdomyome). En cas de doute, la mise en route des techniques histopathologiques spéciales est plus que nécessaire (13).

Le traitement de la tumeur à cellules granuleuses est un traitement chirurgical, il permet un diagnostic de certitude par l'examen anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse qui doit rechercher les limites d'exérèse et la présence de critères de malignité (13). Le patient est considéré guéri après cette exérèse locale, sauf dans les cas suivants : tumeur avec multiples lésions ; tumeur mesurant plus de 5 cm ; tumeur avec croissance rapide ; tumeur avec récurrence locale.

La tumeur à cellules granuleuses est une tumeur en général bénigne qui nécessite une surveillance ultérieure étroite car elle présente un risque de récurrence plusieurs années après l'exérèse voire de transformation maligne. Lorsqu'elle est prise en charge à un stade précoce, les suites opératoires sont simples et le pronostic est bon. La tumeur à cellules granuleuses maligne est une entité exceptionnelle, ne représentant que 2 % de l'ensemble des tumeurs à cellules granuleuses toutes localisations confondues.

Les formes malignes nécessitent un bilan radiologique à la recherche de localisations secondaires lymphatiques ou systémiques (poumon, foie, os) (10). Le diagnostic de certitude d'une tumeur à cellules granuleuses malignes n'est établi qu'en cas de survenue de métastases ganglionnaires ou viscérales histologiquement identiques à la tumeur primitive. Suspectées cliniquement par une taille de plus de 4 cm, des plages nécrotico-hémorragiques et une croissance rapide. On retrouvera à l'histologie, de nombreuses atypies cellulaires, des cellules tumorales en mitose avec des plages de nécrose. L'immunohistochimie retrouve une forte proportion de noyaux positifs au marqueur de prolifération Ki67 (6,13).

CONCLUSION :

La tumeur à cellules granuleuses pose d'importants problèmes de diagnostic différentiel aussi bien clinique que radiologique. La preuve formelle de diagnostic ne peut être apportée que par l'étude histologique de la pièce opératoire. L'évolution est en général favorable, la guérison est obtenue dans la majorité des cas après l'exérèse chirurgicale.

REFERENCES:

1. Ayadi L, Khabir A, Fakhfakh I, Abdelmoula MH, Makni S, Sellami Boudawara T. Tumeur à cellules granuleuses. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 2008 Jun;109(3):158–62.
2. Prades J-M, Schmitt T, Timoshenko A. *Cancers de la langue*. EMC - Oto-Rhino-Laryngol. 2004 Feb;1(1):35–55.
3. Williams RW, Grave B, Stewart M, Heggie AA. Prenatal and postnatal management of congenital granular cell tumours: a case report. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2009 Jan;47(1):56–8.
4. Barbieri M, Musizzano Y, Boggio M, Carcuscia C. Granular cell tumour of the tongue in a 14-year-old boy: case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2011 Jun;31(3):186–9.
5. Ordóñez NG. Granular cell tumor: a review and update. *Adv Anat Pathol*. 1999 Jul;6(4):186–203.
6. Sposto MR, Navarro CM, de Andrade CR. Granular cell tumour (Abrikossoff's tumour): Case series. *Oral Oncol Extra*. 2006 May;42(5):194–7.
7. Schoedel KE, Bastacky S, Silverman A. An S100 negative granular cell tumor with malignant potential: Report of a case. *J Am Acad Dermatol*. 1998 Nov;39(5, Supplement):894–8.
8. Haikal F, Maceira J, Dias E, Ramos-E-Silva M. Histogenesis of Abrikossoff tumour of the oral cavity. *Int J Dent Hyg*. 2010 Feb;8(1):53–62.
9. Phalippou J, Elizade A, Barrat C, Champault G. Tumeur d'Abrikossoff de l'œsophage cervical. *Ann Chir*. 2001 Sep;126(7):675–6.
10. Gomard-Menneson E, Isaac S, Freymond N, Guibert B, Pacheco Y, Devouassoux G. Métastases pulmonaires d'une tumeur d'Abrikossoff: Transformation ou potentiel évolutif d'une tumeur bénigne à cellules granuleuses. *Rev Mal Respir*. 2007 Sep;24(7):900–4.
11. Kalai A, Brot Q, Mallemouche F, Meziti L, Hans S, Halimi P. Tumeurs malignes de la base de langue : contribution de l'IRM au bilan initial et à la prise en charge thérapeutique. *J Radiol*. 2004 Sep;85(9):1379.
12. Sari B, Boudghene Stambouli O. Dépistage et diagnostic d'une lésion de la muqueuse buccale. 2012 [cited 2014 Jan 18]; Available from: <http://dspace.univ-tlemcen.dz/handle/112/1680>
13. Junquera LM, de Vicente JC, Vega JA, Losa JL, Albertos JM, López-Arranz JS. Granular-cell tumours: an immunohistochemical study. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 1997 Jun;35(3):180–4.
14. Plantier F. La tumeur à cellules granuleuses ou tumeur d'Abrikossoff. *Ann Dermatol Vénéréologie*. 2013 May;140(5):399–402.