

CAS CLINIQUE / CASE REPORT

PSEUDOTUMEUR INFLAMMATOIRE DE LA RATE

À propos d'un cas

<http://www.lebanesemedicaljournal.org/articles/64-1/case5.pdf>

Saad KHAIRALLAH¹, Chadi HAJAR¹, Mira AKIKI¹

Khairallah S, Hajar C, Akiki M. Pseudotumeur inflammatoire de la rate. À propos d'un cas. J Med Liban 2016 ; 64 (1) : 54-57.

RÉSUMÉ • Depuis la publication des deux premiers cas en 1984 par Cotelingam et Jaffe, une centaine de cas ont été rapportés concernant les pseudotumeurs inflammatoires de la rate. Les pseudotumeurs inflammatoires sont des tumeurs bénignes, d'étiologie inconnue. Elles constituent un groupe de tumeurs mésenchymateuses solides survenant préférentiellement chez le sujet adulte, avec une prédominance féminine et pouvant siéger dans n'importe quel organe. La présentation clinique se manifeste par un tableau fébrile, des douleurs abdominales et une splénomégalie. De rares cas asymptomatiques, de découverte fortuite au cours d'une laparotomie, ont été néanmoins déjà décrits.

Nous rapportons une observation de pseudotumeur inflammatoire de découverte fortuite chez un patient âgé de 41 ans, dont le diagnostic a été posé après examens histologiques et immunohistochimiques.

Mots-clés : pseudotumeur inflammatoire, rate, tumeur bénigne, immunohistochimie, histopathologie

INTRODUCTION

Les pseudotumeurs inflammatoires sont des tumeurs bénignes, d'étiologie inconnue. [1-3]. Elles se caractérisent par une double composante cellulaire : une composante fusiforme et une autre inflammatoire. Elle peut siéger dans différents organes : les poumons, le pancréas, le mésentère, la rate et l'utérus [1,4]. La localisation splénique est rare, souvent de découverte fortuite [1,5].

Nous rapportons une observation de pseudotumeur inflammatoire de découverte fortuite chez un patient âgé de 41 ans. Le diagnostic de pseudotumeur inflammatoire de la rate était posé après examen histologique et immunohistochimique de la pièce de splénectomie.

PRÉSENTATION DU CAS

Homme, diabétique, dyslipidémique, âgé de 41 ans, admis pour résection gastrique partielle pour obésité morbide. Au cours d'un bilan préopératoire systématique une échographie met fortuitement en évidence deux larges lésions spléniques, hypodenses, d'allure solide (Fig. 1). Le scanner a permis de retrouver un foyer supplémentaire et a mis en évidence trois lésions tissulaires, peu rehaussées après injection, mesurant entre 1 et 7 cm (Fig. 2),

Khairallah S, Hajar C, Akiki M. Inflammatory pseudotumor of the spleen: A case report. J Med Liban 2016 ; 64 (1) : 54-57.

ABSTRACT • Since the publication of the first two cases in 1984 by Cotelingam and Jaffe, a hundred of cases were published concerning the splenic inflammatory pseudotumor. The inflammatory pseudotumor is a benign lesion of unknown etiology. It forms a group of solid mesenchymal tumors occurring in different organs mainly in adulthood with female predominance. Symptomatic patients most often manifest fever, abdominal pain and splenomegaly. A substantial proportion of the inflammatory pseudotumors of the spleen are discovered incidentally.

In this article we report a case of inflammatory pseudotumor in a 41-year-old male patient. The diagnosis of inflammatory pseudotumor of the spleen is made up by the histological and immunohistochemical examination.



FIGURE 1. Échographie : deux larges lésions spléniques hypodenses.



FIGURE 2. Scanner abdominal montrant les lésions tissulaires après injection mesurant entre 1 et 7 cm.

¹Département d'anatomopathologie, Université Libanaise, Faculté de médecine, Hadath, Liban.

Correspondance : Dr S. Khairallah & Dr C. Hajar / khairallah@inf-sal.com / dr_s_khairallah@hotmail.com / chadi.h@hotmail.com

Adresse postale : Dr S. Khairallah. Institut national de pathologie-INP. B. P. Hadeth 35-1. Baabda. Liban.



FIGURE 3. Les nodules en macroscopie.

sans adénopathie visible. Une laparoscopie exploratrice a été réalisée, avec tentative de biopsie de la lésion hilare. En raison des risques élevés, la biopsie a été difficile à réaliser et s'est avérée de petite taille peu contributive.

Le diagnostic de tumeur lymphomateuse a été soulevé, et une splénectomie totale thérapeutique fut réalisée.

Étude macroscopique

La pièce de splénectomie totale pèse 630 g et mesure 18,5 x 14,5 x 7,5 cm. La capsule était focalement déchiquetée sur une surface de 9,5 x 1,5cm. À la coupe on note la présence de cinq nodules de couleur beige (Fig. 3), le plus grand mesurant 12,5 x 5,5 x 5,5 cm, focalement nécrosé et largement hémorragique situé à 1,7 cm du hile. Le parenchyme splénique restant est d'aspect normal (Fig. 3).

Étude microscopique

L'analyse histologique montre un aspect identique au niveau de toutes les lésions : Il s'agit de foyers bien limités non encapsulés, multiples, partiellement nécrosés. La population cellulaire est faite d'une double composante. La première étant formée par des cellules fusiformes ou globuleuses, fibroblastes et histiocytes, dépourvues d'atypies nucléaires marquées (Fig. 4 & 5). La deuxième composante est une population de cellules inflammatoires polymorphes groupant des leucocytes dont certains éosinophiles, des plasmocytes et des lymphocytes (Fig. 5). Il n'a pas été observé de mitose. Les cellules sont séparées par un réseau vasculaire fin, régulier. Une extravasation des globules rouges ainsi que de nombreux sidérophages sont observés. Par ailleurs, le parenchyme splénique avoisinant est normal.

Étude immunohistochimique

L'étude immunohistochimique montre un marquage intense des cellules fusiformes par l'anticorps anti-actine muscle lisse (AML). Les histiocytes sont positifs pour les anticorps CD163 et CD68 (Fig. 6). Les cellules fusiformes sont négatives avec les marqueurs CD34 et fac-

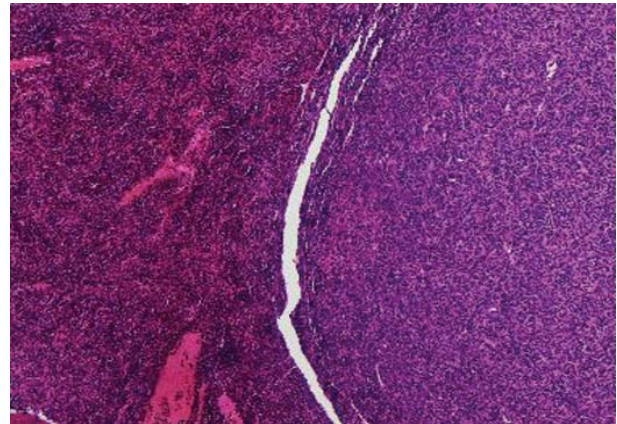


FIGURE 4. Nodule et parenchyme splénique adjacent. (x 4)

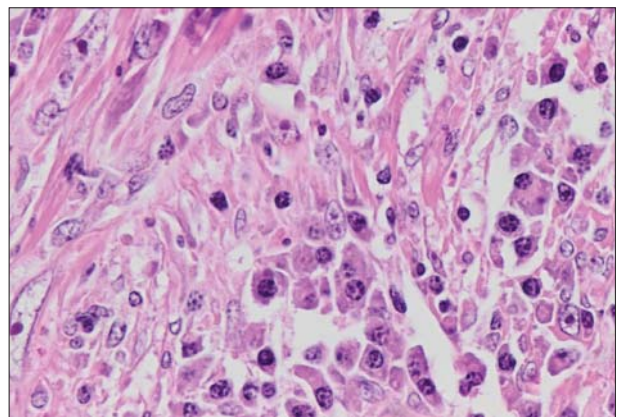


FIGURE 5. Fibroblastes, histiocytes et plasmocytes dépourvus d'atypies. (x 40)

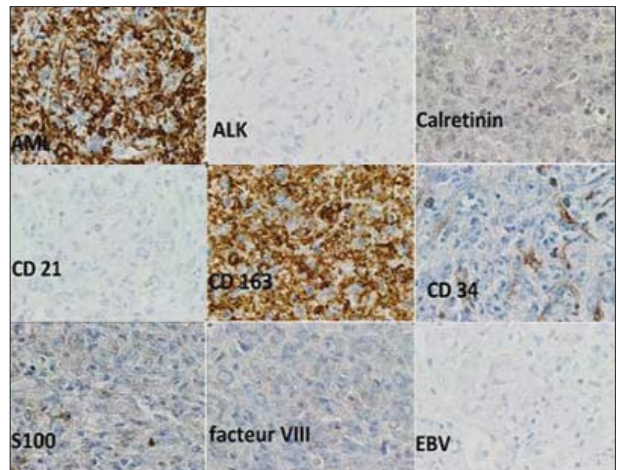


FIGURE 6. Profil immunohistochimique, montrant une positivité pour les marqueurs "Actine muscle lisse" (AML) et les CD163 et une négativité pour les autres marqueurs.

teur VIII éliminant une transformation angiomatoïde nodulaire et sclérosante (TANS) [6]. Les marqueurs S 100, les anticorps anti-anaplastic kinase lymphoma (ALK), anti-calrétinine, anti-CD 21 et anti-Ebstein Barr virus (EBV) sont négatifs.

À la lumière des données histologiques et immunohistochimiques le diagnostic de pseudotumeur inflammatoire est posé.

DISCUSSION

Depuis la publication des deux premiers cas en 1984 par Cotelingam et Jaffe [7], une centaine de cas ont été publiés concernant les pseudotumeurs inflammatoires de la rate [1,8-15]. Les tumeurs spléniques sont rares [4]. Les tumeurs bénignes sont difficiles à diagnostiquer du fait de leur faible évolutivité et de leur symptomatologie frustrée. Les tumeurs malignes de la rate sont dominées par les lymphomes et en second lieu les angiosarcomes [4,16]. Elles constituent un groupe de tumeurs mésenchymateuses solides survenant préférentiellement chez le sujet adulte, avec prédominance féminine [1,17]. Du fait d'une symptomatologie frustrée, la découverte d'une lésion bénigne de la rate est souvent fortuite [1,5], à l'occasion d'une exploration par imagerie de l'abdomen ou à la suite d'une complication telle une hémorragie ou une effraction capsulaire post-traumatique. La tumeur que nous venons de présenter possède les mêmes caractéristiques qu'une tumeur bénigne : Malgré l'observation de plusieurs nodules pouvant évoquer une métastase, la découverte fortuite au cours d'investigations pour une chirurgie abdominale, le caractère bien limité des nodules, l'absence d'autres tumeurs dans l'abdomen et la rareté des métastases au niveau de la rate [18] plaident en faveur d'une lésion bénigne.

L'imagerie médicale comportant l'échographie, l'IRM et le CT scan sont en mesure de fournir un certain nombre de preuves pour le diagnostic. Cependant, ces résultats ne sont pas suffisamment précis pour différencier ce type de lésion d'autres tumeurs malignes [4-19]. En fait, l'IRM peut dans de nombreux cas de pseudotumeurs inflammatoires orienter vers une pathologie inflammatoire à confirmer par biopsie [20]. Cependant, une biopsie à l'aiguille est déconseillée pour des masses spléniques en raison du risque de métastases en cas de tumeur maligne et les complications hémorragiques potentielles de la procédure. Par conséquent, un examen histologique des pièces de résection chirurgicale est l'étalon pour le diagnostic des tumeurs de la rate [1,13]. Cependant des cas de diagnostic par biopsie à l'aiguille ont été rapportés chez des patients où la pseudotumeur inflammatoire était hautement suspecte et l'accès par splénectomie partielle ou totale était difficile [14].

Sous le terme "pseudotumeur inflammatoire" sont regroupées des entités très hétérogènes, pouvant se localiser au niveau de n'importe quel organe et qui semblent être différentes de par leur origine et leur pronostic. On distingue : la pseudotumeur inflammatoire splénique qui fait l'objet de notre article, la tumeur myofibroblastique inflammatoire et la tumeur à cellules folliculaires dendritiques "pseudotumeur inflammatoire like" [21-22].

La pseudotumeur inflammatoire de siège splénique est considérée comme une lésion réactionnelle de bon

pronostic touchant essentiellement l'adulte [2-3]. Un tableau fébrile, des douleurs abdominales et une splénomégalie sont fréquemment retrouvés [3,5]. Néanmoins une découverte fortuite d'une masse asymptomatique pendant une laparotomie a déjà été décrite [5].

Macroscopiquement, elle se présente habituellement sous forme d'un nodule bien circonscrit dont la taille varie entre 4 et 19 cm, mais des lésions multinodulaires ont également été décrites [5].

L'examen histologique montre une prolifération tumorale refoulant le parenchyme splénique adjacent, formée par une double composante cellulaire. La première à cellules fusiformes formées par des fibroblastes, histiocytes et quelques myofibroblastes, la deuxième une population inflammatoire polymorphe formée par des lymphocytes, plasmocytes, éosinophiles et des histiocytes [8,21-22].

Le diagnostic différentiel de la pseudotumeur inflammatoire splénique se pose avec les tumeurs myofibroblastiques inflammatoires (TMI) et les tumeurs à cellules dendritiques folliculaires (CFD) [21,23]. L'étude immunohistochimique des pseudotumeurs inflammatoires proprement dites montre une positivité pour les marqueurs anti-CD 68, -CD163 et anti-actine muscle lisse (AML) [21].

Pour les tumeurs myofibroblastiques inflammatoires (TMI), l'immunomarquage montre une positivité importante pour l'anticorps anti-'actine musculaire lisse' due à la présence de nombreux myofibroblastes et une négativité pour les marqueurs anti-CD 68, -CD163. Des études récentes montrent que les TMIs sont en fait le résultat de processus néoplasiques qui abritent souvent des translocations chromosomiques équilibrées impliquant le gène de la kinase "ALK". De ces translocations résultent l'expression de la kinase ALK dans TMI évaluée par immunohistochimie. Le comportement néoplasique des TMIs se traduit par quelques aberrations cytogénétiques, en particulier sur le chromosome 2p23 impliquant l'(ALK) récepteur, et sa fusion avec des chaînes lourdes de clathrine [9,18]. Cette anomalie a été détectée chez 50% des TMIs. D'autres anomalies de t(2, 17), (p23, q23), la tropomyosine 4 (TPM 4), TPM 3, t (p25, p23), cysteinyl ARNt synthétase et Ran protéine de liaison ont également été identifiées dans TMI [9,18,24].

Enfin, pour la tumeur à cellules folliculaires dendritiques « pseudotumeur inflammatoire-like », un immunomarquage positif avec les anticorps anti-CFD (CD21 et CD35) et une expression constante de l'anti-EBV [21, 25] sont rapportés.

En l'absence d'expression de l'anti-ALK et des anticorps anti-CD 21 et une forte positivité des anticorps anti-actine muscle lisse (AML) et des anticorps anti-CD163 par immunohistochimie nous avons proposé, pour notre cas, le diagnostic de pseudotumeur inflammatoire de la rate [21-22,25].

Concernant le traitement des pseudotumeurs inflammatoires, une splénectomie totale ou partielle est recommandée selon la taille de la tumeur [13,26]. Le diagnos-

tic par biopsie à l'aiguille est déconseillé suite au risques d'hémorragie et de dissémination en cas de tumeur néoplasique [1].

CONCLUSION

La pseudotumeur inflammatoire est une lésion bénigne de bon pronostic, d'origine inconnue [2-3]. Le diagnostic définitif est fait après une splénectomie totale ou partielle dépendamment de la taille de la tumeur [1,13,22-25] qui constitue, en outre, l'acte thérapeutique le plus adapté. Le diagnostic repose sur l'étude immunohistochimique (positivité pour les anticorps anti-SMA, les anticorps CD163, et l'expression négative des anticorps anti-CD21, -CD34 et -ALK).

RÉFÉRENCES

1. Ma Zh, Tian XF, Ma J, Zhao YF. Inflammatory pseudotumor of the spleen: A case report and review of published cases. *Oncology Letters* 2013; 5 (6): 1955-7.
2. Matsubayashi H, Mizoue T, Mizuguchi Y et al. A case of hemangioma accompanied by inflammatory pseudotumor of the spleen. *J Clin Gastroenterol* 2000; 31: 258-61.
3. Rosenbaum L, Fekrazad MH, Rabinowitz I, Vasef MA. Epstein-Barr virus-associated inflammatory pseudotumor of the spleen: report of two cases and review of the literature. *J Hematop* 2009; 2: 127-31.
4. Yan J, Peng C, Yang W et al. Inflammatory pseudotumor of the spleen: report of 2 cases and literature review. *Can J Surg* 2008; 51: 75-6.
5. Rosai & Ackerman's Surgical Pathology, 10th edition. Mosby, 2011, Vol 2: 1917.
6. Diebold J, Le Tourneau A, Marmey B et al. Is sclerosing angiomatoid nodular transformation (SANT) of the splenic red pulp identical to inflammatory pseudotumor? Report of 16 cases. *Histopathology* 2008 Sep; 53 (3): 299-310.
7. Cotelingam JD, Jaffe ES. Inflammatory pseudotumor of the spleen. *Am J Surg Pathol* 1984; 8: 375-80.
8. Jiqi Yan, Chenghong Peng, Weiping Yang et al. Inflammatory pseudotumor of the spleen: report of 2 cases and literature review. *Can J Surg* 2008 Feb; 51 (1): 75-6.
9. Kutok JL, Pinkus GS, Dorfman DM, Fletcher CD. Inflammatory pseudotumor of lymph node and spleen: an entity biologically distinct from inflammatory myofibroblastic tumor. *Hum Pathol* 2001 Dec; 32 (12): 1382-7.
10. Colović R, Micev M, Grubor N, Colović N, Latincić S. Inflammatory pseudotumors of spleen. *Srp Arh Celok Lek* 2009 Mar-Apr; 137 (3-4): 189-93.
11. Rosenbaum L, Fekrazad MH, Rabinowitz I, Vasef MA. Epstein-Barr virus-associated inflammatory pseudotumor of the spleen: report of two cases and review of the literature. *J Hematop* 2009 Jul; 2 (2): 127-31.
12. Abbas T, Lateef M, Burhan-ul-Haq M, Iftikhar F, Imtiaz U. Pseudotumor of spleen. *J Coll Physicians Surg Pak* 2012 Dec; 22 (12): 794-6.
13. Suzumura K, Okada T, Satake M, Fujimoto J. Laparoscopic splenectomy for inflammatory pseudotumor of the spleen. *Hepatogastroenterology* 2011 Nov-Dec; 58 (112): 1909-11.
14. Kawaguchi T, Mochizuki K, Kizu T et al. Inflammatory pseudotumor of the liver and spleen diagnosed by percutaneous needle biopsy. *World J Gastroenterol* 2012 Jan 7; 18 (1): 90-5.
15. Tsutsumi N, Kawanaka H, Yamaguchi S et al. Huge inflammatory pseudotumor of the spleen with postoperative portal vein thrombosis: report of a case. *Surg Today* 2012 Apr; 42 (4): 382-5.
16. Baum RP, Rosh F, editors: *Theranostics, Gallium-68, and Other Radionuclides: A Pathway to Personalized Diagnosis and Treatment*, Springer, 2013: 382.
17. Wiernik PH, Rader M, Becker NH, Morris SF. Inflammatory pseudotumor of spleen. *Cancer* 1990; 66: 597-600.
18. Nikitakis NG, Brooks JK, Frankel BF, Papadimitriou JC, Sauk JJ. Inflammatory myofibroblastic tumour of oral cavity: Review of literature and presentation of an ALK positive case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2004; 98: 197-8.
19. Okura N, Mori K, Morishita Y, Oda T, Tanoi T, Minami M. Inflammatory pseudotumor of the intrapancreatic accessory spleen: computed tomography and magnetic resonance imaging findings. *Jpn J Radiol* 2012; 30: 171-5.
20. Abbey-Toby A, Cazals-Hatem D, Colombat M, Belghiti J, Vilgrain V, Degott C. Inflammatory pseudo-tumor of the liver: Is preoperative diagnosis possible? *Gastroentérologie Clinique et Biologique* 2003 oct; 27 (10): 883-90.
21. Krishnan J, Frizzera G. Two splenic lesions in need of clarification: hamartoma and inflammatory pseudotumor. *Semin Diagn Pathol* 2003 May; 20 (2): 94-104.
22. Kutok JL, Pinkus GS, Dorfman DM, Fletcher CD. Inflammatory pseudotumor of lymph node and spleen: an entity biologically distinct from inflammatory myofibroblastic tumor. *Hum Pathol* 2001; 32 (12): 1382-7.
23. O'Malley DP: *Atlas of Spleen Pathology*, Springer, 2013: 83.
24. Kutok JL, Pinkus GS, Dorfman DM, Fletcher CD. Inflammatory pseudotumor of lymph node and spleen: an entity biologically distinct from inflammatory myofibroblastic tumor. *Hum Pathol* 2001 Dec; 32 (12) :1382-7.
25. Coffin CM, Fletcher JA. Inflammatory myofibroblastic tumor. In: Fletcher CDM, Unni KK, Meurteus F, editors. *World Health Organization classification of tumors. Pathology & genetics: tumors of soft tissue & bone. International Agency for Research on Cancer (IARC) Washington DC, 2002: 91-93.*
26. Uchida H, Ohta M, Shibata K et al. Laparoscopic splenectomy in patients with inflammatory pseudotumor of the spleen: Report of 2 cases and review of the literature. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2006; 16: 182-6.