

Malignant glomus tumor of very unusual location : a case report.

Chaimae Bentabet, M. Bendahhou Idrissi, K.Saoud, N. Mamouni, S. Errarhay, C. Bouchikhi, A. Banani, H. El Fatemi

Chaimae Bentabet

Service de Gynéco-Obstétrique I - Centre Hospitalier Universitaire Hassan II
Fès, Maroc.

M. Bendahhou Idrissi, K.Saoud, N. Mamouni, S. Errarhay, C. Bouchikhi, A. Banani,
Service de Gynéco-Obstétrique I - Centre Hospitalier Universitaire Hassan II
Fes, Maroc.

H. El Fatemi

Service d'anatomopathologie - Centre Hospitalier Universitaire Hassan II
Fès, Maroc.

Abstract: *The glomus tumor is a benign tumor, rarely malignant, but painful and can be responsible for major functional discomfort. It develops from the glomus body which is mainly found in the extremities. We report a very rare localization of malignant glomus tumor, including an exceptional localization in the perineal region and discuss the epidemiological, diagnostic and therapeutic aspects of these tumors.*

Keywords: Malignant glomus tumor, perineum, Extra-digital, histology, molecular biology

Tumeur glomique maligne de localisation très inhabituelle : à propos d'un cas.

Résumé : *La tumeur glomique est une tumeur bénigne, rarement maligne. mais douloureuse et peut être responsable d'une gêne fonctionnelle majeure. Elle se développe à partir du corps glomique que l'on trouve principalement aux extrémités. Nous rapportons une localisation très rare de tumeur glomique maligne dont une localisation exceptionnelle au niveau de la région périnéale et nous discutons les aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques de ces tumeurs.*

Keywords: Malignant glomus tumor, perineum, Extra-digital, histology, molecular biology.

1. INTRODUCTION :

Les tumeurs glomiques sont des hamartomes se développant à partir d'une structure neuromyovasculaire siégeant au niveau de la jonction dermohypodermique : le glomus. Elles sont rares (1,6 % des tumeurs des tissus mous) [1,2].

La localisation la plus fréquente est la main particulièrement les doigts, mais une localisation anatomique atypique reste rare en dehors du doigt et la taille le plus souvent petite de la tumeur peut rendre le diagnostic difficile et retardé.

Nous rapportons un cas de tumeur glomique maligne exceptionnelle par sa localisation au niveau du mont du pubis. C'est une patiente de 57 ans qui a présenté une masse sur le mont du pubis s'étendant à la partie supérieure de la lèvre droite et qui a subi une exérèse chirurgicale en faveur d'une tumeur glomique maligne. La patiente reconsulte pour une récurrence tumorale inflammatoire au même endroit. Notre objectif à travers cette observation, et une revue de la littérature, est de discuter les aspects anatomo-cliniques et évolutifs tout en insistant sur les difficultés diagnostiques posées par cette tumeur de localisation très inhabituelle.

2. CAS CLINIQUE :

Madame F.E, âgée de 57ans, multipare, ménopausée, sans antécédents pathologiques notables. son histoire de la maladie remonte à 07 mois par l'apparition d'une masse au niveau du mont du pubis étendue à la partie supérieure de la grande lèvre droite augmentant progressivement de volume, ce qui a motivé la patiente a consulté chez un gynécologue dans le secteur privé, où elle a bénéficié d'une exérèse chirurgicale incomplète revenant en faveur d'une tumeur à cellule de la Granulosa peu différencié, et devant la récurrence tumorale la patiente a consulté chez nous pour complément de prise en charge. L'examen physique trouve une masse au niveau du mont de pubis latéralisée à droite mesurant 7*6 cm, étendue à la moitié supérieure de la grande lèvre droite, de contours irréguliers bien circonscrits, cette masse est mobile, de consistance ferme et ramollit par endroit avec présence de signes inflammatoires en regard (Image 1). Le reste de l'examen de la région périnéale est sans particularité avec absence d'adénopathies inguinales.



*Image 1 : image montrant la présentation clinique de la tumeur glomique maligne Une IRM pelvienne a été faite objectivant une Volumineuse masse de la grande lèvre droite, étendue en haut vers la région pubienne mesurant 68*37*49 mm avec présence de quelques ADP inguinales bilatérales, dont la nature carcinomateuse est fort probable. Sur le plan topographique, cette masse refoule le clitoris vers le côté contro latéral, sans signe d'envahissement, en arrière : elle vient au contact intime avec le muscle constructeur de la vulve à droite, dans sa portion proximale qui est légèrement infiltrée et au contact du muscle de la racine de la cuisse droite sans liseré graisseux de séparation et sans anomalie de signal de ce dernier. Absence d'anomalie pelvienne notamment ovarienne ou surrénalienne décelée.*



Image 2 : Coupe scannographique axiale après injection de produit de contraste au temps veineux passant l'étage pelvien montrant le processus tumoral du mont pubien droit, bien limité, de contours réguliers, rehaussé de manière hétérogène après injection de contraste et renfermant des zones.

L'examen macroscopique a montré une formation tumorale nodulaire de 4 cm de grand axe, d'aspect bien limité, encapsulée avec rupture et effraction de la capsule à l'un des pôles, présentant une tranche de section grisâtre, homogène, charnue, friable. L'examen histologique, il s'agissait d'une prolifération tumorale qui est composée de très nombreuses cellules basophiles, aux noyaux arrondis ou ovoïdes, d'aspect vésiculeux, à chromatine fine, à nucléole bien visible avec nombreuses figures de mitose > à 20 /10 champs × 400. Le cytoplasme, peu abondant est basophile ou éosinophile et présente des limites mal visibles. Ces cellules tumorales sont tassées les unes contre les autres, sans ordre ou en travées irrégulières, et sont dissociées par un riche réseau capillaire. L'étude histologique a montré un aspect faisant évoquer une tumeur du groupe PNET-EWING. Cependant un sarcome du stroma endométrial à ne pas éliminer. Un complément immunohistochimique a été réalisé. Les cellules tumorales expriment de façon franche et irrégulière le CD 99 et de façon franche et diffuse la vimentine. La calrétinine et l'inhibine sont négatifs. Les marqueurs neuro-endocrines sont négatifs : synaptophysine, chromogranine, CD 56. les marqueurs épithéliaux et lymphocytaires sont négatifs : pan CK (AE1 /AE 3), CD 45. Un complément par technique de biologie moléculaire était réalisé : absence de réarrangement du gène EWS ce qui n'est pas en faveur d'un sarcome d'EWING, absence de réarrangement du gène SS18 ce qui n'est pas en faveur d'un synovialosarcome, absence de mutation du gène FOXL2 ce qui n'est pas en faveur d'une tumeur de la granulosa. Devant ces données cliniques, morphologiques, immunohistochimiques, biologie moléculaire et Avis d'expert le diagnostic retenu était celui d'une tumeur glomique maligne.

Image 3 : Expression focale de la pan-cytokératine

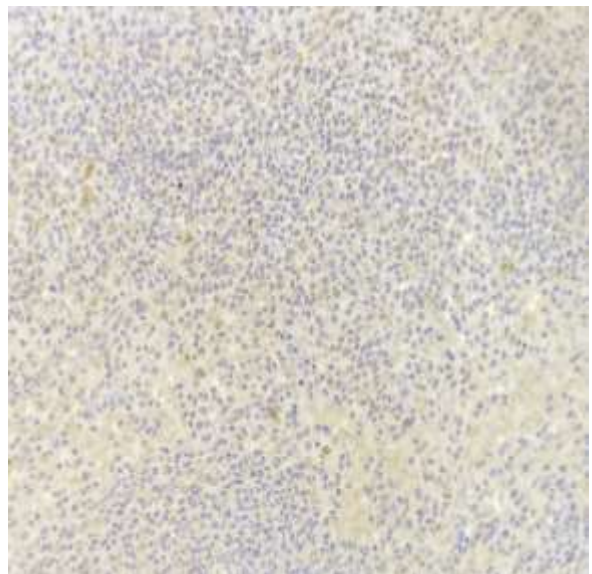




Image 4 : Faible expression de la desmine



Image 6 : WT1

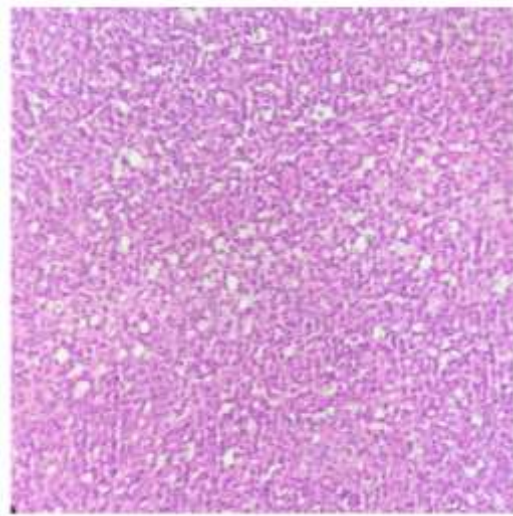


Image 5 : HES x 100 : prolifération tumorale à cellules rondes et ovale

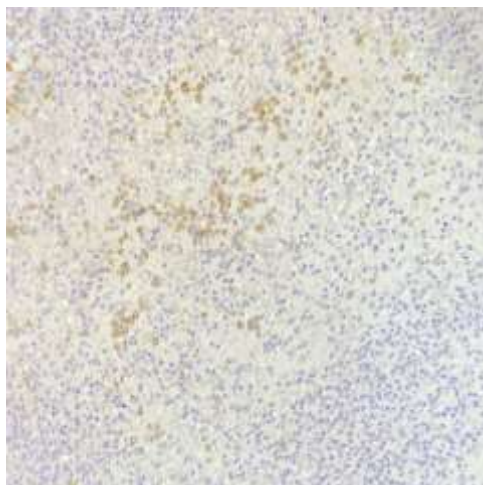


Image 5 : CD99

Le dossier a été présenté en RCP et la décision était de l'adresser en oncologie pour une chimiothérapie.

La patiente a reçu 4 cycles de MAI puis d'une TDM pelvienne d'évaluation qui note une nette régression des masses pubiennes et suspubiennes en regard de la grande lèvre droite.

3. DISCUSSION :

Les tumeurs glomiques sont des tumeurs bénignes dues à une augmentation de volume des globus ou hamartomes de l'appareil neuromyoartériel. La localisation préférentielle au niveau du derme profond, au niveau de la région sous-cutanée des membres et plus précisément à la région sous-unguéal des doigts où elles peuvent éroder la dernière phalange puis le reste du membre [3-5]. Une transformation sarcomateuse maligne des tumeurs glomiques est extrêmement rare [6]. C'est le cas de notre patiente qui présente une tumeur glomique maligne de localisation exceptionnelle. À notre connaissance c'est le premier cas rapporté dans la littérature.

La tumeur glomique a été décrite pour la première fois en 1812 par Wood sous la forme de « nodules sous-cutanés douloureux », mais c'est Masson qui, en 1927, dans une étude à propos de trois cas au niveau de la main, en a précisé l'origine et lui a donné le nom de tumeur glomique [7].

Les tumeurs glomiques solitaires sont généralement vues chez les adultes aussi fréquemment dans les deux sexes, Leur site le plus fréquent est la main, en particulier les doigts [1]. Elles sont de petite taille, de l'ordre de 3 mm. Lorsqu'elle siège sur d'autres organes, sa taille peut varier de 0,2 à 5 cm [4]. Dans le cas présent, elle était de l'ordre de 7 cm.

Les tumeurs glomiques ont la réputation d'être douloureuses. La douleur est un élément sémiologique important, mais peu évocateur dans les localisations extradi-gitales notamment au niveau de la région périnéale [2]. En effet, les délais entre apparition des symptômes et diagnostic s'échelonnent de quelques mois à 30 ans et de plus le diagnostic correct n'est évoqué que dans environ 20 % des cas

[8]. Le délai entre l'apparition des symptômes et le diagnostic était de 7 mois, avec des difficultés à établir un diagnostic histologique.

L'IRM, définit mieux les caractéristiques de la tumeur : en effet, il s'agit d'une lésion homogène bien limitée, en hyposignal T1 avec rehaussement rapide après injection de Gadolinium, et en hyper-signal T2. Notre patiente avait bénéficié d'une IRM pelvienne objectivant une Volumineuse masse de la grande lèvre droite, étendue en haut vers la région pubienne mesurant 68*37*49 mm avec présence de quelques ADP inguinales bilatérales, dont la nature carcinomateuse est fort probable.

La certitude diagnostique est apportée par l'histologie, qui montre une prolifération constituée en proportion variable de cellules glomiques, de structures vasculaires et de tissus musculaires lisses [1]. Cependant, la rareté de publication sur des localisations inhabituelles peut prêter à discussion sur ce diagnostic, le diagnostic histologique est alors difficile à établir, comme le cas de notre patiente qui a nécessité une étude immunohistochimique, biologie moléculaire et un avis d'expert.

Certains auteurs [9-11] ont publié des cas exceptionnels de transformation maligne, on parle alors de glomangiosarcome. Le traitement de référence est l'exérèse chirurgicale en monobloc. Cette exérèse devrait aboutir à une résolution spectaculaire des symptômes. Dans notre cas à l'exploration chirurgicale, la tumeur glomique maligne était inextirpable, une résection de la quasi-totalité a été faite avec une chimiothérapie adjuvante à base de 4 cycles de MAI avec bon évolution et disparition du résidu.

4. CONCLUSION :

La tumeur glomique est une prolifération neuromyoartérielle bénigne, rarement maligne. La localisation extra-digitale au périnée est très inhabituelle. La méconnaissance de cette pathologie caractérisée par des signes cliniques parfois atypiques et l'absence d'imagerie spécifique peuvent être responsables d'un retard diagnostique important. L'exérèse, à condition d'être complète, fait disparaître les manifestations algiques immédiatement, suivi d'un traitement adjuvant pour les cas malins.

5. REFERENCES

- [1] Frikh R, Alioua Z, Harket A, et al. Glomus tumors: anatomoclinical study of 14 cases with literature review. *Ann Chir Plast Esthet* 2009;54:51-6.
- [2] Soule EH, Ghormley RK, Bulbulian AH. Primary tumors of the soft tissues of the extremities exclusive of epithelial tumors: an analysis of five hundred consecutive cases. *AMA ARCH Surg* 1955;70:462-74.
- [3] Miettinen M, Paal E, Lasota J, Sobin LH. Gastrointestinal glomus tumors: a clinicopathologic,

immunohistochemical, and molecular genetic study of 32 cases. *Am J Surg Pathol* 2002;26(3):301-11.

- [4] Belkourchia E, Wahbi S, Bellarbi S, Moustaine R, Elmanouar M. Tumeur glomique à localisation inhabituelle. *Rev Maroc Orthop Traumatol* 2005;24:44-5.
- [5] Weiss SW, Goldblum JR. *Enzinger and Weiss's Soft tissue tumors*. 4th ed. St Louis: Mosby 2001.
- [6] Folpe AL, Fanburg-Smith JC, Miettinen M, et al. Atypical and malignant glomus tumors: analysis of 52 cases, with proposal for the reclassification of glomus tumors. *Am J Surg Pathol* 2011;25:1-12.
- [7] Wood W. Painful subcutaneous tubercle. *Edinb Med J* 1812;8:283.
- [8] Tsuneyoshi M, Enjoji M. Glomus tumor: a clinicopathologic and electron microscopic study. *Cancer* 1982;50:1601-7.
- [9] Tsuneyoshi M, Enjoji M. Glomus tumor: a clinicopathologic and electron microscopic study. *Cancer* 1982;50:1601-7.
- [10] Murphy RX, Rachman RA. Extradigital glomus tumor as a cause of knee pain. *Plast Reconstr Surg* 1993;92:1371-4.
- [11] Gómez-Sánchez ME, Alfageme-Roldán F, Roustán-Gullón G, et al. The usefulness of ultrasound imaging in digital and extradigital glomus tumors. *Actas Dermosifiliogr* 2014;105:e45-9.