

L'hyperplasie stromale pseudo-angiomateuse nodulaire du sein

Z.Tazi, S. Hssain, Y. Belhaj, S. Jayi, F-Z. Fdili, H. Chaara, M.A. Melhouf

Service de gynécologie-obstétrique II – CHU Hassan II- Fès - Maroc

Abstract : La PASH est une tumeur mésoenchymateuse bénigne rare de la femme préménopausée qu'il faut différencier de l'angiosarcome de bas grade par l'étude immunohistochimique. Sa présentation clinique et paraclinique est peu spécifique et les diagnostics d'autres tumeurs mésoenchymateuses sont plus souvent avancés. La PASH peut être suspectée devant une tumeur mésoenchymateuse d'allure bénigne, de grande taille, de croissance et d'apparition rapide chez une femme ménopausée et ce d'autant que le sujet est immunodéprimé. Un diagnostic de certitude peut être fait par microbiopsie débouchant sur une exérèse chirurgicale complète. Une surveillance post-thérapeutique est nécessaire devant le risque non négligeable de récurrence.

INTRODUCTION

L'hyperplasie stromale pseudo-angiomateuse nodulaire du sein, également appelée PASH, est une affection bénigne rare du sein. Elle se caractérise par la présence de fentes anastomotiques bordées de cellules aplaties, créant une apparence pseudo-vasculaire qui peut poser des défis en termes de diagnostic.

La PASH se manifeste sous deux formes : la forme microscopique, qui est souvent découverte incidemment lors d'une biopsie réalisée pour une autre lésion du sein. Dans une étude menée par Ibrahim [1], on a observé des cas de PASH dans 23 % des 200 biopsies ou pièces de mammectomie examinées. Il existe également une forme nodulaire et palpable, encore plus rare. L'incidence exacte de la PASH n'est pas connue, car elle est extrêmement rare, avec seulement environ une centaine de cas signalés dans la littérature anglophone depuis sa première observation par Vuitch en 1986 [2].

Nous présentons le cas d'une patiente jeune ayant développé une PASH, et nous analysons les caractéristiques de ces tumeurs du point de vue clinique, épidémiologique, radiologique, thérapeutique et pronostique.

CAS CLINIQUE

Il s'agit d'une patiente âgée de 24 ans, sans ATCD pathologique notables, consulte pour la PEC d'une mastodynie droite avec un nodule du sein droit .

L'examen sénologique avait objectivé des seins Bonnet D asymétriques avec volumineuse masse de 20 cm de grand axe prenant les 2 quadrants externes du sein droit mobile par rapports aux deux plans cutanées et musculaire, de consistances fermes et bien limitées.

L'échographie mammaire avait mis en évidence Volumineuse masse tissulaire des quadrants externes du SD de 20 cmx 9cm classée. ACR4a

La microbiopsie de la lésion avait objectivé des lésions d'hyperplasie stromale pseudo-angiomateuse.

La patiente a bénéficié d'une tumorectomie large (figure 1) dont l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a mis en évidence des lésions d'hyperplasie stromale pseudo-angiomateuse (figure 2).

Les limites de résection :

→ Les limites supérieures et superficielles : au contact

→ Les limites inférieures, interne, externe et profonde <1mm



FIGURE 1

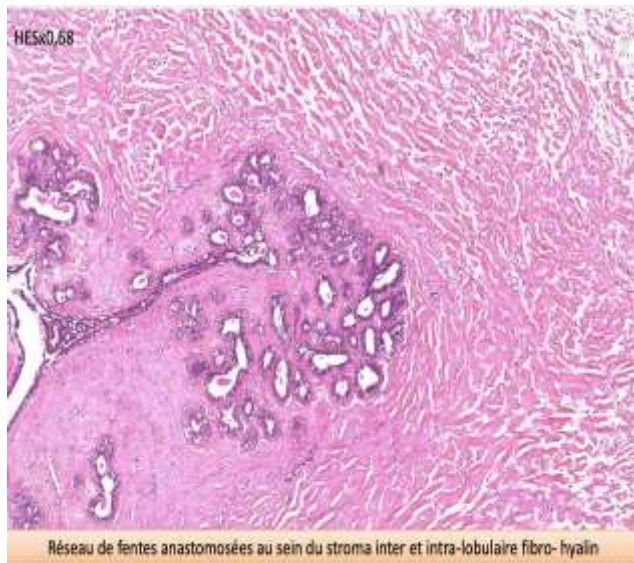


Figure 2 : Aspect histologique de PASH

DISCUSSION

La PASH se forme suite à une prolifération de cellules myofibroblastiques, entraînant la création d'un stroma fibreux abondant qui conserve l'architecture normale du sein. Ces cellules aplaties s'organisent autour de collections de mucopolysaccharides optiquement transparents, créant un réseau complexe qui peut donner l'apparence trompeuse d'un réseau vasculaire, nécessitant ainsi une distinction d'avec un angiosarcome de bas grade.

Bien que l'origine de la PASH demeure inconnue, on soupçonne qu'elle ait des racines hormonales. Vuitch [2] a mis en évidence des similitudes entre le stroma de la PASH et celui observé physiologiquement pendant la phase lutéale du cycle menstruel. On suppose que la PASH résulte d'une réaction exagérée aux effets de la progestérone sur un tissu préalablement exposé à des niveaux élevés d'œstrogène. L'hypothèse d'une origine hormonale est renforcée par le fait que les cellules de la lésion expriment fortement les récepteurs à la progestérone [3]. De plus, au moment du diagnostic, la majorité des femmes se trouvent en période de pré-ménopause. Notons que deux des quatre femmes ménopausées de la série de Powell [4] avaient suivi un traitement hormonal substitutif. Les deux seuls cas de PASH diagnostiqués chez des hommes sont survenus en association avec une gynécomastie,

suggérant ainsi une influence hormonale [1]. Cependant, la lésion a également été identifiée chez des jeunes filles prépubères et chez des femmes ménopausées n'ayant jamais suivi de traitement hormonal [3, 5].

Le nodule est cliniquement bénin : il est unilatéral, mobile, indolore et bien limité. La forme multifo cale n'est pas exceptionnelle [4].

La présentation clinique et paraclinique d'un nodule de PASH peut souvent évoquer en premier lieu d'autres tumeurs mésoenchymateuses bénignes, telles que l'adénofibrome ou l'hamartome (qui peut être moins ferme au toucher en raison de sa teneur en partie grasseuse et parfois présenter une caractéristique particulière à la mammographie en raison de cette teneur grasseuse). Il est également important de noter qu'une tumeur phyllode doit être envisagée en cas de masse régulière en croissance, bien que dans ce cas, la croissance soit généralement plus rapide et l'âge moyen des patientes plus élevé. Cependant, il est difficile d'établir un diagnostic précis uniquement à partir de l'imagerie médicale [6].

Le diagnostic définitif de la PASH repose sur l'examen anatomopathologique de la biopsie mammaire. Cette étude révèle un stroma fibreux prédominant avec un réseau étendu de fentes anastomosées bordées de cellules fusiformes qui évoquent des cellules vasculaires. Cette configuration est caractéristique des lésions d'hyperplasie stromale pseudo-angiomateuse (PASH) [3, 4, 5].

Le traitement de la PASH implique généralement une excision chirurgicale complète avec des marges histologiques saines. Les taux de récurrence sont élevés au cours des trois premières années (15 à 22 % selon l'étude d'Ibrahim [1]), en particulier en cas d'excision incomplète. Dans certaines situations, une mastectomie totale a été réalisée pour des formes très volumineuses. Il existe un cas documenté de traitement au tamoxifène [7-8], administré sur la base de l'hypothèse d'une origine hormonale de la PASH. Cependant, il s'agit d'une approche isolée, et compte tenu de l'expression des récepteurs à la progestérone dans ces lésions et du rôle de la stimulation progestative, l'utilisation de la mifépristone pourrait également être envisagée.

Une surveillance post-thérapeutique est essentielle en raison du risque significatif de récurrence.

Conclusion

La PASH est une tumeur mésoenchymateuse bénigne rare qui affecte les femmes en période pré-ménopausique. Pour établir un diagnostic précis, il est essentiel de la différencier de l'angiosarcome de bas grade en utilisant des techniques d'immunohistochimie. Cependant, la présentation clinique et paraclinique de la PASH est souvent peu spécifique, ce qui conduit plus fréquemment à des diagnostics d'autres tumeurs mésoenchymateuses. Pour obtenir un diagnostic définitif, une microbiopsie doit être réalisée, suivie d'une exérèse chirurgicale complète.

Bibliographie

- 1-Ibrahim RE, Sciotto CG, Weidner N. Pseudoangiomatous hyperplasia of mammary stroma. *Cancer* 1989;63:1154- 60.
- 2- Vuitch MF, Rosen PP, Erlandson RA. Pseudoangiomatous hyperplasia of the mammary stroma. *Hum Pathol* 1986;17:185-91.
- 3- Pseudoangiomatous Stromal Hyperplasia (PASH) of the Breast: An Uncommon Finding in an Uncommon Patient, Alessandra Surace, Viola Liberale, *American journal of case reports, Am J Case Rep*, 2020; 21: e919856.
- 4- Pseudoangiomatous Stromal Hyperplasia and Breast Cancer Risk, *Annals of surgical oncology*, 2010, page 12-17.
- 5- L'hyperplasie stromale pseudo-angiomateuse nodulaire du sein : une entité anatomo-radio-clinique à redécouvrir, Anne Heckly 1, Martine Clouet 2, Florence Burtin 3, Patrick Tas 3, Jean Levêque 1, *imagerie de la femme* 2005,140-145.
- 6- Salvador R, Lirola JL, Dominguez R, Lopez M, Risueno N. Pseudo- angiomatous stromal hyperplasia presen- ting as a breast mass: imaging findings in three patients. *Breast* 2004;13:431-5.
- 7- Pruthi S, Reynolds C, Johnson RE, Gis- vold JJ. Tamoxifen in the management of pseudoangiomatous stromal hyperplasia. *The Breast Journal* 2001; 7:434-9.
- 8- Prise en charge des tumeurs du sein bénignes épidémiologiquement rares, *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction* 12-13-14 (2015).