

Récidive tardive d'une tumeur fibreuse solitaire pulmonaire. Un sarcome "peu agressif", vraiment ? : présentation d'un cas clinique

P.DANDOY (1), P.GRIS (2), M.RADERMECKER (1), C.GENNIGENS (1), P.WOLTER (3), A.SIBILLE (1)
(1) Centre Hospitalier Universitaire de Liège (Uliège), (2) Cliniques Universitaires Saint-Luc (UCL), (3) Hopital Saint-Nicolas d'Eupen

INTRODUCTION

Les **tumeurs fibreuses solitaires** (TFS), initialement connues sous le nom de « hémangiopéricytomes », sont des tumeurs rares définissant un sous-type de **sarcome** dont le **pronostic** est **extrêmement variable**.

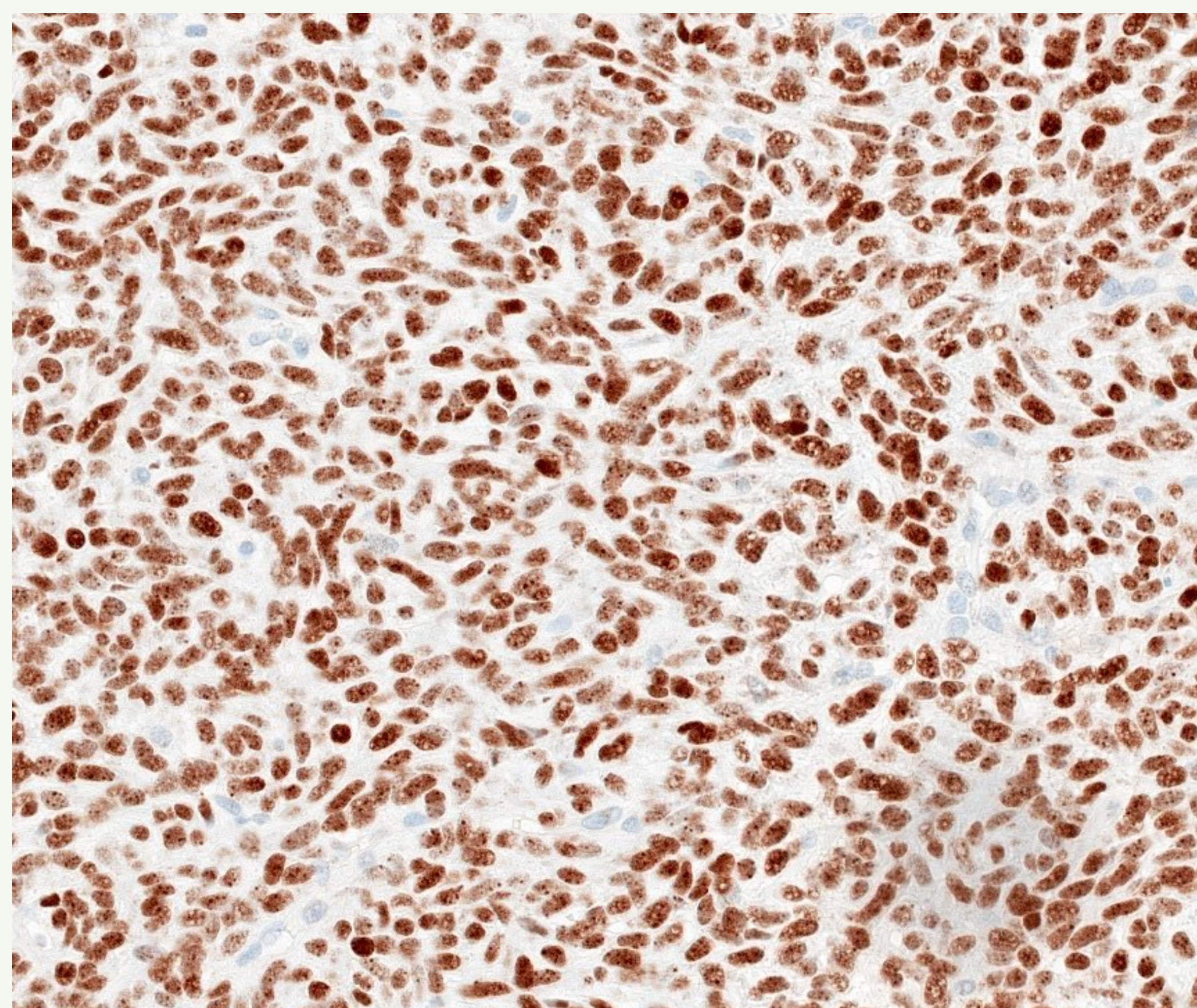
D'évolution **lente**, insidieuse et fréquemment considérées à tort comme **"bénigne"**, jusqu'à 40 % d'entre-elles peuvent pourtant présenter une dissémination métastatique au moment du diagnostic.

Le cas présenté met en perspective l'évolution imprévisible d'une tumeur fibreuse solitaire pulmonaire chez une patiente de 73 ans marquée par **une récidive tardive et agressive** malgré une résection chirurgicale complète.

Initialement, le seul traitement consistait en une **résection chirurgicale de type R0** associée ou non à une radiochimiothérapie. La meilleure compréhension des phénomènes physiopathologiques ainsi que l'avènement de nouvelles thérapies comme les **anti-VEGF** ont permis d'offrir d'autres thérapeutiques en cas de "progressive disease" ou d'inéligibilité à une sanction chirurgicale.

Malgré un taux de **récidive inférieur à 10%**, le comportement imprévisible des TFS et leur faible prévalence rendent difficiles l'établissement d'une prise en charge standardisée.

HISTOLOGIE



Expression nucléaire forte et diffuse de **STAT 6** (immunohistochimie), après fusion intrachromosomique des gènes NAB2 et STAT6 au sein d'une tumeur fibreuse solitaire (TFS). Ceci représente un marqueur hautement sensible et spécifique des TFS.

CAS CLINIQUE

Femme de 76 ans, ancienne fumeuse, sans antécédents notables, chez qui une lésion pulmonaire droite a été mise en évidence de manière fortuite à ses 38 ans au décours d'une hospitalisation pour une chirurgie d'endométriose. Un suivi mensuel pendant un an n'a pas montré de progression de la masse, conduisant à l'interruption de ce dernier.

31 ans plus tard, en 2017, la patiente est hospitalisée en raison de l'apparition d'une gêne thoracique inférieure droite. Le bilan par PET-CT a identifié une masse de 18 cm hypermétabolique dans le lobe inférieur du poumon droit. Une biopsie via ponction trans-thoracique a révélé une tumeur fibreuse solitaire, associée à l'expression nucléaire massive du gène STAT6 ainsi qu'à la présence de multiples foyers anaplasiques. Une résection complète de type R0 a ensuite été réalisée, et aucun autre traitement adjuvant n'a été recommandé.

Les deux premières années post-opératoires n'ont pas montré de récidive. Nous déplorons la perte de suivi médical de la part de la patiente, et ce durant 4 ans. Suite à l'apparition d'une dyspnée et d'une perte pondérale de 3 kg, la patiente a repris son suivi marqué par la réalisation d'un scanner thoracique montrant une masse de 14 cm dans le lobe inférieur du poumon droit. L'analyse histopathologique a révélé la récidive d'une tumeur fibreuse solitaire. Une sanction thérapeutique de type résection chirurgicale R0 a été envisagée, s'avérant au final être de type R1. La concertation pluridisciplinaire n'a pas recommandé de traitement adjuvant initial, avec réalisation d'un suivi iconographique rapproché.

Un an plus tard, un scanner de contrôle a révélé la présence d'une masse de 54 mm dans le sinus costodiaphragmatique droit associée à un épaississement pleural et à une fracture pathologique de la 5ème côte droite. Un traitement systémique par Pazopanib (inhibiteur de récepteur tyrosine kinase ciblant VEGFR1-3, PDGFR et KIT) a été introduit. Une progression sera toutefois suspectée sur le scanner de contrôle à deux mois, et la prise en charge ultérieure se devra d'être discutée en Concertation Oncologique Multidisciplinaire prochainement.

1986

2017

2023

2024

2025

LESION
PULMONAIRE
SUSPECTE

DIAGNOSTIC DE
TFS
PULMONAIRE
+ RESECTION
CHIRURGICALE
R0

RÉCIDIVE
PULMONAIRE
+ RÉSECTION
CHIRURGICALE
R1

SURVEILLANCE
RAPPROCHÉE

PROGRESSION
+ TRAITEMENT
PAR PAZOPANIB

2017



Lésion de 18 cm lobaire inférieure droite s'avérant être une tumeur fibreuse solitaire

2023



Récidive d'une lésion de 14 cm malgré une résection de type R0.

2025



Progression de la TFS au sein du sinus costo-diaphragmatique droit après résection de type R1. Fracture métastatique de la 5ème côte droite.

DISCUSSION

Les tumeurs fibreuses solitaires représentent un sous-type de sarcome rarement rencontré, considérées à tort comme étant bénignes ou avec une propension métastatique **sous-estimée**. Cependant, jusqu'à 10% d'entre-elles développent un **caractère agressif** avec une progression tant locale que systémique, et ce **à distance** d'une résection chirurgicale antérieure.

Cette modification tardive du "comportement" des TFS, comme illustré dans notre cas, a imposé le développement de **modèles de stratification du risque de récurrence et de progression métastatique**. *Salas et al.* (1), ainsi que *Demicco et al.* (2), ont développés des modèles se basant notamment sur l'index mitotique, l'âge, la taille de la lésion et la composante nécrotique.

Le cas clinique rapporté démontre l'importance d'utiliser ces modèles afin d'**anticiper** au mieux les récurrences agressives à distance de la première prise en charge.

Les **traitements actuels**, en plus de la résection chirurgicale initiale, comprennent la radiothérapie adjuvante en cas de résection R1, une chimiothérapie à base de doxorubicine, ou plus récemment des molécules anti-angiogéniques comme le Pazopanib dont l'efficacité semble supérieure aux autres traitements systémiques.

CONCLUSION

Les tumeurs fibreuses solitaires sont des tumeurs rares au caractère agressif et au potentiel métastatique non-négligeable. Actuellement, le manque d'essais contrôlés randomisés ne permet pas d'établir une prise en charge consensuelle.

L'approche pragmatique de tout nouveau diagnostic de TFS nécessite la stratification initiale du risque de récurrence tardive, afin d'adapter la prise en charge en conséquence.

Ainsi, à l'instar de tout sarcome, une prise en charge au sein d'un centre de référence est impérative.

REFERENCES

(1) Salas, S et al. "Prediction of local and metastatic recurrence in solitary fibrous tumor: construction of a risk calculator in a multicenter cohort from the French Sarcoma Group (FSG) database." *Annals of oncology: official journal of the European Society for Medical Oncology* vol. 28,8 (2017): 1979-1987.

(2) Demicco, E et al. "Risk assessment in solitary fibrous tumors: validation and refinement of a risk stratification model." *Modern Pathology* vol 30,10 (2017):1433-1442.