

## Myxofibrosarcome à localisation thyroïdienne : première observation en Afrique

Kouassi YM<sup>1</sup>, Tanon-Anoh MJ<sup>1</sup>, Doukouré B<sup>2</sup>, Assouan C<sup>1</sup>, Buraïma F<sup>1</sup>, N'gattia KV<sup>3</sup>, Kouassi KB<sup>1</sup>

1. Service d'ORL et de Chirurgie Cervico-faciale CHU de Yopougon, Abidjan.

2. Laboratoire d'Anatomie pathologique CHU de Cocody, Abidjan.

3. Service d'ORL et de Chirurgie Cervico-faciale, CHU, Bouaké.

Côte d'Ivoire

*Med Trop* 2010 ; 70 : 70-72

**RÉSUMÉ** • Les auteurs rapportent l'observation d'une patiente de 45 ans prise en charge pour une volumineuse tumeur thyroïdienne ulcéro-bourgeonnante, d'odeur fétide évoluant depuis environ 20 ans. Il existait un antécédent familial de goitre thyroïdien. L'examen histologique de la pièce opératoire affirme le diagnostic de myxofibrosarcome associé à une tumeur thyroïdienne classique (adénome vésiculaire). Ce cas clinique donne l'occasion de faire une revue de la littérature de cette tumeur des tissus mous, classiquement localisée au niveau des extrémités. Le traitement chirurgical consiste en une exérèse tumorale large. Par ailleurs, une collaboration pluridisciplinaire s'avère nécessaire pour une prise en charge efficiente et la coordination du traitement complémentaire.

**MOTS-CLÉS** • Myxofibrosarcome. Thyroïde. Côte d'Ivoire.

### THYROID LOCALIZATION OF MYXOFIBROSARCOMA: FIRST CASE IN AFRICA

**ABSTRACT** • This case report describes a 45-year-old woman who was treated for a bulky ulcerated thyroid tumor with an offensive odor. The tumor had been ongoing for approximately 20 years. The patient had familial medical history of goiter. Histopathological diagnosis of the surgical specimen demonstrated myxofibrosarcoma associated with a classic thyroid tumor (vesicular adenoma). Based on this case, the author reviews the literature describing this rare soft-tissue tumor that is usually located on the extremities. Surgical treatment consists of radical tumor excision. A multidisciplinary therapeutic approach is necessary for efficient management by ensuring proper coordination of adjunctive treatment.

**KEY WORDS** • Myxofibrosarcoma. Thyroid. Cote d'Ivoire.

La pathologie tumorale maligne de la glande thyroïde est dominée par le carcinome différencié qui représente 80 à 90 % des cas, les sarcomes étant plutôt rares (1). Le myxofibrosarcome est une tumeur maligne généralement retrouvée au niveau des tissus sous-cutanés des extrémités. Sa localisation à la région cervico-faciale est extrêmement rare, voire exceptionnelle (1, 2). La prise en charge du myxofibrosarcome n'est pas aisée, surtout en secteur tropical en raison des difficultés diagnostiques induisant un long délai diagnostique. Ce cas de myxofibrosarcome associé à un adénome vésiculaire de la glande thyroïde nous donne l'occasion de faire une revue de la littérature de ce type de lésion et d'en détailler les principes thérapeutiques.

### Observation

Une femme, âgée de 45 ans, originaire de Man en Côte d'Ivoire, aux antécédents familiaux de goitre, était admise dans le service d'ORL du Centre hospitalier et universitaire (CHU) de Yopougon (Abidjan) pour la prise en charge d'une tumeur cervicale antérieure évoluant depuis environ 20 ans. L'augmentation progressive du volume de cette tuméfaction avait motivé une consul-

tation à l'hôpital de Lakota, où une ponction avait été réalisée et un traitement médical administré. Une dysphonie à type d'enrouement de la voix apparaissait. L'examen clinique objectivait une volumineuse tumeur latéro-cervicale droite, ulcéro-nécrotico-bourgeonnante en choux fleur, d'odeur fétide, mesurant 20 cm sur 12 cm, saignant au contact et ascensionnant difficilement à la déglutition (figure 1). La région cervicale antérieure était également augmentée de volume. La laryngoscopie indirecte montrait



Figure 1. Masse thyroïdienne.

• Correspondance : mathurinkouassi@yahoo.fr

• Article reçu le 17/07/2008, définitivement accepté le 5/11/2009.

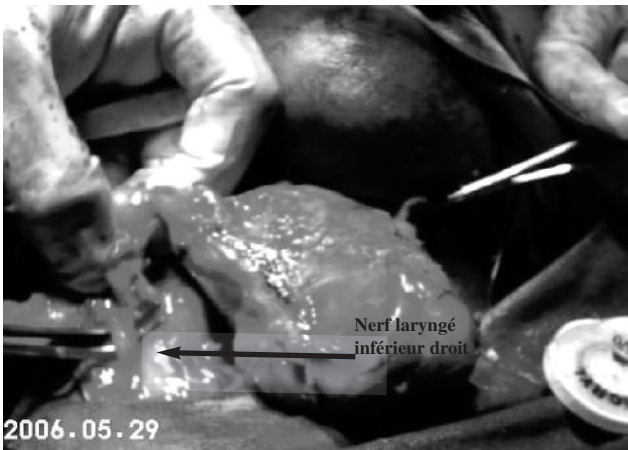


Figure 2. Dissection du nerf laryngé inférieur droit.

un héli larynx droit peu mobile induisant un mauvais affrontement des plis vocaux. L'examen des différents groupes ganglionnaires ne retrouvait aucune adénopathie.

L'échographie de la région cervicale confirmait la tumeur thyroïdienne développée aux dépens du lobe droit sans adénopathie. Par ailleurs, l'échographie abdominale et la radiographie thoracique étaient sans anomalie. L'indication opératoire était posée.

Une thyroïdectomie totale était réalisée ; le nerf laryngé inférieur droit était repéré et disséqué (figure 2). Le muscle sterno-cléido-mastoïdien droit infiltré par la tumeur était sacrifié. Sous amoxicilline (3g par jour) et métronidazole (1,5 g par jour), les suites opératoires immédiates étaient simples. La patiente bénéficiait d'une opothérapie substitutive. L'histologie objectivait une prolifération tumorale faite d'un mélange de fibroblastes et de myofibroblastes disposés au sein d'un stroma myxoïde et abondant. Ces cellules avaient des noyaux vésiculeux irréguliers, volumineux avec un volumineux nucléole éosinophile. L'activité mitotique était faible (figure 3). Après expertise au CHU d'Angers où des immunomarquages ont été réalisés, le diagnostic de myxofibrosarcome associé à un adénome vésiculaire de la glande thyroïde, était retenu. La tumeur était classée T4 N0 M0. La malade ne pouvant assumer la charge financière du traitement adjuvant, était retournée dans son village natal avant même la confirmation anatomopathologique.

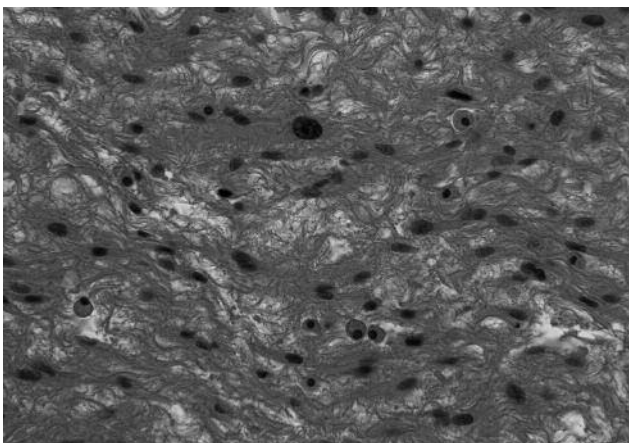


Figure 3. Aspect histopathologique du myxofibrosarcome (HEX400).

## Discussion

Le myxofibrosarcome de la glande thyroïde est extrêmement rare et son association à l'adénome vésiculaire semble exceptionnelle. Malgré l'absence de donnée relative à cette association dans la littérature, elle nous semble fortuite en raison de la fréquence relativement élevée de l'adénome vésiculaire. Les sarcomes sont rarissimes au niveau de la thyroïde où le type histologique décrit dans la littérature est l'angiosarcome de type hémangioendothéliome malin (3). C'est le premier cas diagnostiqué en Afrique à notre connaissance. Au Japon, le premier cas de myxofibrosarcome sous-mandibulaire étendu à l'espace parapharyngé a été rapporté chez un patient de sexe masculin âgé de 55 ans (1). Nishimura *et al.* (2) rapportant également le premier cas de myxofibrosarcome hypopharyngé à Yokohama (Japon), confirment la rareté de la localisation cervico-faciale. De même, Lam *et al.* (4) rapportent un cas de myxofibrosarcome du sinus sphénoïdal, confirmant ainsi la localisation exceptionnelle de cette tumeur à la région céphalique.

Le myxofibrosarcome est une tumeur maligne de l'adulte ou du sujet âgé avec une distribution égale selon le sexe (1, 5, 6). Il atteint le plus souvent les tissus mous des extrémités (2, 6), mais également la cuisse, le muscle deltoïde et le mésentère (7).

La prise en charge thérapeutique du myxofibrosarcome ne se conçoit que dans le cadre d'une collaboration multidisciplinaire étroite entre chirurgien cervico-facial, anatomopathologiste et oncologue (4). Le traitement des tumeurs malignes thyroïdiennes en général est avant tout chirurgical, faisant appel à une exérèse large en cas d'envahissement de l'isthme, de tumeur volumineuse avec effraction capsulaire, ou chez un patient âgé de plus de 45 ans. La thyroïdectomie est élargie en cas d'extension aux structures anatomiques de voisinage. Même en l'absence de toute adénopathie, une tumeur maligne de plus de 1 cm doit faire l'objet d'un évidement ganglionnaire sélectif du compartiment central au minimum (1). La chirurgie des sarcomes est souvent précédée d'une chimiothérapie d'induction, notamment s'il s'agit de tumeurs de haut grade histologique de malignité situées au niveau du massif facial. Cette attitude thérapeutique nécessite l'obtention dans un bref délai du diagnostic à partir du prélèvement biopsique. Cette stratégie de prise en charge, quoique recommandée, n'a pu être adoptée dans notre cas en raison du caractère non contributif de la biopsie préopératoire. L'option chirurgicale était rapidement adoptée car la patiente était menacée d'expulsion de la part de la famille d'accueil qui supportait mal l'odeur particulièrement nauséabonde de la tumeur. Les protocoles de polychimiothérapie de l'adulte associent généralement l'adriamycine, le cisplatine et l'ifosfamide. La chimiothérapie postopératoire peut être indiquée (7). L'évolution naturelle se fait vers l'apparition de métastases à distance (8). Cependant, la littérature ne rapporte aucune donnée relative à la survie des patients.

Une surveillance clinique, échographique ou au mieux tomodensitométrique régulière pendant au moins 10 ans est indispensable. Les facteurs de mauvais pronostic des localisations thyroïdiennes de sarcome sont l'âge supérieur à 45 ans, l'aspect histopathologique peu différencié et l'existence d'une volumineuse tumeur avec effraction capsulaire (7).

## Conclusion

Le myxofibrosarcome est une tumeur maligne exceptionnelle dans la région cervicale et il s'agit de la première obser-

vation africaine au niveau de la glande thyroïde. Une collaboration multidisciplinaire est indispensable pour permettre une prise en charge optimale des cancers. Il apparaît nécessaire de développer les structures d'oncologie et d'anatomopathologie en Afrique afin d'éviter de tel retard diagnostique bien que les coûts élevés des traitements et la survie limitée des malades en cancérologie constituent certes un handicap majeur pour la promotion de telles structures dans les pays en développement.

**Remerciements** • Au service d'histopathologie et de cytopathologie du CHU d'Angers (France).

## Références

1. Udaka T, Yamamoto H, Shiomori T, Fujimura T, Suzuki H. Myxofibrosarcoma of the neck. *J Laryngol Otol* 2006; 120 : 872-4.
2. Nishimura G, Sano D, Hanashi M, Yamanaka S, Tanigaki Y, Taguchi T *et al.* Myxofibrosarcoma of the hypopharynx. *Auris Nasus Larynx* 2006; 33 : 93-6.
3. Trotoux J, Aidan D. Tumeurs du corps thyroïde. EMC Oto-rhino-laryngologie, 1997; 20-875-A-10 : 12 p.
4. Lam PK, Trendell-Smith N, Li JH, Fan YW, Yuen AP. Myxofibrosarcoma of the sphenoid sinus. *J Laryngol Otol* 2002; 116 : 464-6.
5. Mitsuhashi T, Barr RJ, Machtiger LA, Cassarino DS. Primary cutaneous myxofibrosarcoma mimicking pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor (PHAT): a potential diagnostic pitfall. *Am J Dermatopathol* 2005; 27 : 322-6.
6. Willems SM, Debiec-Rychter M, Szuhai K, Hogendoorn PC, Sciort R. Local recurrence of myxofibrosarcoma is associated with increase in tumour grade and cytogenetic aberrations, suggesting a multistep tumour progression model. *Mod Pathol* 2006; 19 : 407-16.
7. Faivre S, Temam S. La chimiothérapie dans les cancers des voies aéro-digestives supérieures. In Patrick Marandas. Cancers des voies aéro-digestives supérieures: données actuelles. Collection ORL, Masson ed, 2004, pp 57-66.
8. Périgny M, Dion N, Couture C, Lagacé R. Sarcome fibromyxioïde de bas grade : une étude clinico-pathologique de 7 cas. *Ann Pathol* 2006; 26 : 419-25.



Marché du poisson, Sénégal © Michel R.