

REPUBLIQUE DE CÔTE D'IVOIRE
Union - Discipline - Travail

MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE



FACULTE DE MÉDECINE

Année 1991-1992

N°

MEMOIRE

pour le

**CERTIFICAT D'ETUDES SPECIALES (C.E.S.)
DE DERMATO-VENEROLOGIE**

**LA TUMEUR D'ABRIKOSOFF :
A PROPOS D'UN CAS A LOCALISATION VULVAIRE
OBSERVE DANS LE SERVICE DE DERMATOLOGIE
DU C.H.U DE TREICHVILLE A ABIDJAN**

Présenté par

le Docteur TRAORE Fatou épouse BARRO

**LA TUMEUR D'ABRIKOSOFF,
A PROPOS D'UN CAS A LOCALISATION VULVAIRE
OBSERVE DANS LE SERVICE DE DERMATOLOGIE
DU C.H.U. DE TREICHVILLE A ABIDJAN.**

P L A N

INTRODUCTION

REVUE DE LA LITTERATURE

- I - Définition
- II - Historique
- III - Nosologie
- IV - Etiopathogénie et histogénèse
- V - Epidémiologie
- VI - Etude clinique
- VII - Examens paracliniques
 - A- L'histologie
 - B- Les autres examens paracliniques
 - 1°- Les radiographies
 - 2°- L'endoscopie
- VIII - Diagnostic différentiel
- IX - Traitement

NOTRE OBSERVATION

COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

I N T R O D U C T I O N

En 1926, ABRIKOSSOFF décrit une tumeur à cellules granuleuses de la langue. Depuis cette description princeps, cette néoformation a été observée sur la peau, dans divers viscères et sur différents nerfs (nerf périphérique, pneumogastrique et sympathique thoracique). Le diagnostic de cette tumeur est essentiellement anatomopathologique, le diagnostic clinique étant presque impossible.

Le traitement fait appel à une exérèse chirurgicale qui constitue le plus souvent la première étape de l'examen anatomopathologique.

Dans ce travail, nous rapportons un cas de tumeur d'ABRIKOSSOFF à localisation vulvaire, observé dans le Service de Dermatologie du C.H.U. de Treichville.

REVUE DE LA LITTERATURE

I - DEFINITION

Les tumeurs d'ABRIKOSSOFF ou tumeurs à cellules granuleuses sont des proliférations cellulaires d'aspect analogue, quelque soit leur siège. Elles se développent dans le tissu sous-muqueux ou sous-cutané. Elles sont assez mal limitées et s'infiltrant en profondeur, effaçant les musculaires. Du fait de son développement vers la superficie, la tumeur d'ABRIKOSSOFF refoule le revêtement épithélial qui est aminci. Cependant, il persiste toujours une membrane basale [18].

II - HISTORIQUE

Signalée par WEBER en 1854, cette curieuse tumeur a été individualisée par ABRIKOSSOFF (1926-1931) qui, sous le nom de myome myoblastique, en donna une description histologique précise [28].

Très rapidement, la discussion au sujet de son histogénèse domine la littérature concernant cette tumeur.

III - NOSOLOGIE

La place nosologique de cette tumeur est discutée et n'est toujours pas élucidée par les études ultra-structurales. Elle est

considérée selon les auteurs comme de nature musculaire, nerveuse (schwanienne) ou histiocytaire.

On peut trouver ainsi vingt noms différents pour décrire cette tumeur, ce qui démontre bien la difficulté de la classer d'un point de vue anatomo-pathologique.

Le terme officiellement proposé par l'Organisation Mondiale de la Santé est celui de "Granular-cell tumor" ou tumeur à cellules granuleuses [25].

IV - ETIOPATHOGENIE ET HISTOGENESE

L'étiopathogénie reste obscure.

L'histogénèse de la tumeur d'ABRIKOSSOFF est très discutée.

On retrouve dans la littérature, cinq grandes théories histogénétiques [4,5,18,23,25,26,28,29,30,81] :

1. La théorie myogène ;
2. La théorie épithéliale ;
3. La théorie histiocytaire ;
4. La théorie mésenchymateuse ;
5. La théorie neurogène.

A)- La théorie myogène

L'étude princeps par ABRIKOSSOFF en 1926, présentait la tumeur à cellules granuleuses comme étant une prolifération de myoblastes granuleux régénérant la fibre musculaire striée, d'où le nom de

myome myoblastique ou de myoblastome ou de rhabdomyome granulo-cellulaire (De DISS, 1927). En 1928, KLINGE propose une origine

dysplasique par développement excessif de la plaque musculo-cutanée, zones où se différencient les myoblastes dans la troisième semaine de la vie embryonnaire. Cette théorie a été abandonnée car:

- les tumeurs se développent dans des tissus qui ne contiennent pas de muscle strié (telles les bronches) ;

- les cellules tumorales ne contiennent pas de myofibrilles (que l'on retrouve dans les cellules musculaires et les tumeurs qui en dérivent).

B)- La théorie histiocytaire

La théorie histiocytaire a été proposée par LEROUX et DELARUE en 1939 [19]. Ils pensent que la cellule granuleuse est un histiocyte présentant une modalité réactionnelle particulière à de multiples processus traumatiques irritatifs, provoquant de nombreuses perturbations du métabolisme tissulaire avec stockage d'une substance inconnue à l'intérieur de la cellule. Cette théorie est admise par plusieurs auteurs : HOLLE (1941), RINGERTZ (1942), LAUCHE (1944), WEGELIN (1947).

FIRKET [13], MARTY et Coll.[20] admettent la transformation possible de cellules musculaires en histiocytes.

FISHER et Coll. [14] mettent en évidence la présence de particules osmiophiles, intramyoblastiques et font de la tumeur à cellules granuleuses une réaction d'hypersensibilité.

C)- La théorie épithéliale

Cette théorie est née des études comparatives entre la tumeur à cellules granuleuses et l'épulis congénitale. Depuis les travaux de CUSTER et FURST (1952), cette théorie est abandonnée car ces auteurs ont pu différencier histologiquement ces deux entités nosologiques : absence de vascularisation au sein de la tumeur à cellules granuleuses, absence d'éléments d'origine neurodermique au sein de l'épulis congénitale.

DIXTER et Coll. en 1975 émettent l'hypothèse que le fibroblaste péri-vasculaire, intimement associée à la cellule endothéliale, pourrait être la cellule à l'origine de la tumeur, ce qui rejoint la théorie mésenchymateuse.

D)- La théorie mésenchymateuse

PEARSE (1950) et AZZOPARDI (1956) décrivent les granules cellulaires comme étant un signe de thésaurisme lipidique au sein de fibroblastes périneuraux.

MOSCOVIC (1967) et WHITTEN (1968), ont approfondi l'étude de ces granulations cytoplasmiques. Pour eux, la cellule granuleuse typique de la tumeur d'ABRIKOSOFF, étant donné sa pauvreté en granules cytoplasmiques, avait un métabolisme protéique ralenti et ces granules seraient précisément formés par l'accumulation d'un produit métabolique dérivé. Cette même idée fut défendue par HASKEN et LANGER en 1962 : la cellule granuleuse serait une cellule dérivée d'une cellule soit nerveuse, soit musculaire, soit encore conjonctive ou même glandulaire ou adipeuse, qui

présenterait un trouble métabolique irréversible entraînant une prolifération dégénérative.

Pour APARICIO (1968) également, la cellule originaire serait une cellule du type mésenchymateux indifférencié. Pour EVERSOLE (1971), cette cellule originaire serait plutôt une cellule à potentiel histiocytaire et phagocytaire, les granules cytoplasmiques représentant un matériel de résorption.

Cette théorie basée sur des études essentiellement morphologiques, essayait d'expliquer à la fois la localisation de tumeurs à cellules granuleuses dans de très nombreux tissus différents et l'apparent désordre métabolique cellulaire.

Ces deux aspects se retrouvent conciliés dans la théorie neurogène qui semble actuellement unanimement acceptée.

E)- La théorie neurogène

FEYRTER fut le premier en 1935 à proposer le terme de neurone granulaire [10,12,11]. Il se basait sur des recherches histologiques et histochimiques, qui peuvent démontrer, que la cellule granuleuse contenait une quantité importante de phospholipides détectés par une réaction à la thionine.

Toujours du point de vue histochimique, PEARSE (1950) constate que les granules des cellules de la tumeur d'ABRIKOSOFF, contiennent des lipides, des protéines et des groupements glycols. Selon lui, cette lésion représente une dégénérescence granulaire du cytoplasme des fibroblastes péri et endoneuraux.

BANGLE (1953), en décrivant un cas de tumeur à cellules

granuleuses en relation avec un nerf périphérique, constate une similitude dans la composition biochimique des granules des cellules tumorales avec ceux de la myéline altérée.

Ces arguments biochimiques et histochimiques plaident donc en faveur de la nature neurogène de la tumeur d'ABRIKOSOFF.

Grâce à la microscopie électronique, des arguments morphologiques ultra-structuraux vont conforter cette opinion.

FISHER et WECHSLER (1962) décrivent des structures ressemblant à des axones myélinisés, dégénérés dans le cytoplasme de certaines cellules tumorales. Ils soulignent l'absence d'analogie du point de vue ultra-structural avec les muscles foetaux altérés ou non. Ainsi, cette prolifération de cellules à caractère macrophagique comme dans une maladie de stockage, est un dénominateur commun qui relie la théorie de l'origine neurogène des cellules granuleuses, à celle de l'origine histiocytaire et mésenchymateuse.

FISHER et WECHSLER (1962), MISUGI (1967) et MAKAY (1968) ont alors détaillé les arguments en faveur d'une théorie neurogène, considérant les uns, que la cellule granuleuse dérivait directement d'une cellule de SCHWANN (16, 27, 34, 33), les autres, d'une cellule d'origine ganglionnaire (22).

Tous ces auteurs, partisans de la théorie neurogène, se sont appuyés sur la thèse de FEYRTER (1935, 1949, 1952).

Celle-ci rassemblait les arguments suivants :

- "Les cellules de la tumeur ont toujours les mêmes caractères histologiques, quelle que soit leur localisation.

- tissulaire : l'existence de relation spatiale étroite entre

les cellules granuleuses et les cellules nerveuses au sein des différents tissus : découverte de structures histologiques nerveuses au sein des cellules tumorales, sous forme de structures myéliniques ou mésaxoniques, en voie de phagocytose".

Reprenant cette thèse de FEYRTER, WEISER en 1978, grâce à des études ultrastructurales en microscopie électronique et à des recherches histochimiques comparatives (avec le neurone et le schwannome) a rejeté définitivement toutes les théories précédentes concernant l'histogénèse de la tumeur à cellules granuleuses. Sa théorie en faveur de l'origine schwannienne de la cellule granuleuse repose sur les quatre constatations suivantes :

- présence de cellules tumorales groupées en complexes entourées d'une membrane basale ;
- développement de ces complexes au sein et à l'extérieur d'un nerf périphérique ;
- contact étroit au sein de tels complexes tumoraux entre les cellules granuleuses et les cellules schwanniennes ;
- contact étroit entre les cellules granuleuses et les cellules exotiques, comme pour les cellules de SCHWANN.

F)- Au total :

La théorie neurogène semble actuellement unanimement acceptée.

V - EPIDEMIOLOGIE

Deux fois plus fréquente chez la femme dans l'ensemble de ses localisations, la tumeur à cellules granuleuses touche toutes les races, est découverte à tous les âges de la vie avec un pic de fréquence entre 30 ans et 40 ans ; mais elle peut être constatée chez le nourrisson (sur la gencive).

Certains caractères sont propres à la localisation de la tumeur : les localisations oesophagiennes s'observent entre 30 et 50 ans avec un pic de fréquence se situant à 37,8 ans. Ce pic de fréquence est au-dessous de l'âge moyen (38,6 ans) de l'ensemble des localisations (BAKUI et coll.) [2].

Quatre fois plus fréquentes chez la femme (78,50%) que chez l'homme (21,50%), la tumeur d'ABRIKOSSOFF siège avec prédilection au 1/3 inférieur de l'oesophage.

Il n'y a pas de facteurs prédisposants connus actuellement.

VI - ETUDE CLINIQUE

A)- Aspects cliniques de la tumeur

La tumeur d'ABRIKOSSOFF a l'aspect d'un nodule arrondi, bien circonscrit, saillant, sessile ou pédiculé, d'un demi-centimètre à un centimètre de diamètre en moyenne, parfois plus volumineux.

Sa couleur est gris-jaunâtre; sa surface est lisse ou hyperkératosique, parfois ulcérée; sa consistance est ferme.

Il existe des formes profondes, sous-cutanées, adhérant ou non à la peau, sans caractère clinique évocateur.

La lésion est habituellement indolore, bien qu'elle puisse être le siège de douleurs paroxystiques.

La tumeur est souvent unique, mais des formes multiples ont été décrites. (9,31,3,24).

B)- Les localisations

La tumeur d'ABRIKOSSOFF peut toucher tous les organes, mais certaines localisations sont plus fréquentes : la bouche, surtout la langue (28,10%) et la peau (38,20%).

Les localisations bronchiques représentent 6%, de même que celles du tractus digestif.

C)- Les signes cliniques révélateurs

Le plus souvent la lésion est asymptomatique et la découverte est alors fortuite au décours d'un examen paraclinique (endoscopie) ou d'une autopsie.

Parfois, la lésion se révèle par des signes très variés dépendant de la localisation et du lieu d'implantation dans l'organe concerné. Aucun signe n'est spécifique de la tumeur d'ABRIKOSSOFF. Ce sont des signes d'emprunt.

1°- Au niveau de l'oesophage

La symptomatologie clinique est très variée et dépend du niveau d'implantation de la tumeur le long de l'oesophage.

a) La dysphagie

Plus ou moins importante, d'installation brutale ou progressive, elle nécessite la pratique d'examens complémentaires qui permettent d'affirmer le diagnostic.

Cette dysphagie sera précoce et importante en cas de tumeur localisée au niveau du tiers supérieur de l'oesophage.

Il s'agit le plus souvent d'une dysphagie isolée, parfois associée à une anorexie ou des régurgitations et exceptionnellement à des vomissements.

b) La hernie hiatale

Symptôme le plus fréquent après la dysphagie, elle se produit essentiellement en cas de localisation de la tumeur au tiers inférieur de l'oesophage. Elle est source d'oesophagite peptique et de pyrosis.

La hernie hiatale semble induite par la rigidité que provoque la tumeur, lorsque celle-ci est en position très basse sur l'oesophage.

Cette hernie hiatale peut être objectivée au cours du bilan d'une dysphagie basse ou d'un reflux gastro-oesophagien (Transit oeso-gastro-duodéal, fibroscopie oeso-gastro-duodénale).

c) L'oesophagite

C'est au cours du bilan d'une oesophagite chronique que l'on met en évidence la tumeur d'ABRIKOSSOFF.

d) Le syndrome douloureux épigastrique

La découverte du myoblastome oesophagien se manifestant par un syndrome douloureux épigastrique, semble exceptionnelle.

e) Absence de symptomatologie clinique

La découverte de la lésion tumorale peut être tout à fait fortuite à l'occasion d'un transit ou d'une fibroscopie oeso-gastro-duodénaux ou lors d'une nécropsie.

f) Autres signes cliniques à l'origine de la découverte de la tumeur

Dans de rares observations, la symptomatologie n'est pas purement oesophagienne, dans la mesure où il existe une autre localisation ou un retentissement de la tumeur sur les organes avoisinants : il peut s'agir d'hémoptysie, de douleur sous-mammaire droite, de syndrome pleural, de nausées, de vomissements.

CRAWFORD et Coll. [8] décrivent une localisation oesophagienne très particulière avec envahissement péri-oesophagien, se révélant par une très minime dysphagie et par de rares signes pulmonaires.

2°- Au niveau de l'appareil respiratoire

Les tumeurs granuleuses bronchiques sont peu fréquentes.

Les signes d'appel sont loin d'être spécifiques :

- Syndrome d'irritation bronchique avec toux et expectoration.

- Pneumopathie aiguë, récidivant parfois dans le même territoire. Ces Pneumopathies prennent volontiers un aspect pseudo-grippal.

- Plus rarement, l'affection est révélée par des douleurs thoraciques, une hémoptysie, une dyspnée asthmatiforme.

- Assez souvent, il s'agit de formes asymptomatiques révélées par un examen systématique ou lors du bilan d'une autre

localisation de tumeurs à cellules granuleuses.

La tumeur d'ABRIKOSSOFF touche plus volontiers les bronches du premier et du deuxième ordre, mais elle peut aussi affecter la carène ou des bronches du troisième ordre.

Dans 20% des cas, la tumeur bronchique est associée à une autre localisation de même type histologique (au niveau de la langue, de l'oesophage, de la peau ou même d'une autre localisation bronchique) [4].

Des localisations laryngées et trachéales ont été décrites [26].

3°- Les autres signes

a) On peut noter des rectorragies

b) Au niveau du système nerveux :

Dans la cavité intracrânienne, à côté des exceptionnelles métastases de tumeurs à cellules granuleuses, celles-ci peuvent se développer primitivement dans la post-hypophyse (pituicytomes), mais aussi dans le cerveau.

En fonction de la localisation qui est très variable au niveau du système nerveux central, on peut noter :

- des signes hémisphériques en foyer,
- des signes d'hypertension intracrânienne,
- des troubles visuels,
- des paralysies oculaires,
- des crises convulsives etc.

4°- Les associations pathologiques

a) Association d'une tumeur à cellules granuleuses bronchique ou oesophagienne et d'une tuberculose pulmonaire (18).

b) Association tumeur d'ABRIKOSSOFF et cancer (tumeur d'ABRIKOSSOFF bronchique associée à un cancer bronchique ou à un cancer de la bouche) [18].

5°- Les localisations cutanées

Elles sont souvent asymptomatiques.

La tumeur a l'aspect décrit plus haut.

D)- Evolution

L'évolution est celle d'une tumeur bénigne, stable ou lentement extensive mais bien délimitée [18,30,9].

Toutefois, pour certains auteurs, cette tumeur peut présenter un potentiel de malignité [1,6,15].

D'autres soutiennent que les tumeurs ayant un potentiel de malignité sont en fait des sarcomes. Il existe cependant des tumeurs d'ABRIKOSSOFF typiques, associées à une tumeur maligne [18]. Néanmoins tous les auteurs jugent indispensables la résection de la tumeur.

La survie est superposable à celle d'un sujet normal.

Les séquelles sont le plus souvent minimales. Nous n'avons noté aucune récurrence après exérèse dans la littérature.

VII - EXAMENS PARACLINIQUES

A)- L'histologie [7,9,17,30].

Les investigations complémentaires anatomo-pathologiques sont primordiales pour affirmer la nature exacte de la tumeur d'ABRIKOSSOFF. Cet examen anatomo-pathologique se fait sur la pièce d'exérèse biopsique de la tumeur. Il s'agit d'une prolifération dermique ou dermo-épidermique, constituée par des plages ou des rubans de volumineuses cellules claires, arrondies, ovalaires ou polyédriques, de 20 à 60 microns et plus de diamètre.

Le très large cytoplasme pâle est rempli de nombreuses

granulations faiblement éosinophiles, non lipidiques. Le noyau est petit, rond et foncé, parfois excentré. Ces cellules sont souvent multinucléées, mais les mitoses sont rares.

A un examen au faible grossissement, le cytoplasme peut paraître spumeux et ces grandes cellules pourraient être prises pour des cellules xanthomateuses, mais elles contiennent rarement des vacuoles et elles prennent faiblement les colorants des graisses.

L'image est encore plus typique quand s'y associe une hyperplasie souvent pseudo-épithéliomateuse dont la partie profonde peut s'intriquer avec la limite supérieure de la tumeur sous-jacente, simulant un épithélioma spino-cellulaire associé. Les cas de transformation maligne véritable sont exceptionnels.

Sur le plan histochimique, le P.A.S. colore électivement les grains en rouge, permettant de visualiser les mucopolysaccharides neutres.

B)- Les autres examens paracliniques

Ils servent de présomption pour le diagnostic.

1°- Les radiographies [30,4]

a) La radiographie pulmonaire

La tumeur d'ABRIKOSOFF elle-même y est rarement visible. On peut observer des images systématisées, lobaires ou segmentaires, rétractiles ou des images infiltratives, parfois d'aspect pneumonique.

b) Le cliché sans préparation dans les localisations oesophagiennes

La tumeur est susceptible d'avoir une extension excentrique suffisante pour déterminer une opacité arrondie, plus ou moins étendue, bien limitée, peu dense et facilement rattachée à la cause par le transit oesophagien.

c) Le transit oesophagien

La tumeur d'ABRIKOSSOFF détermine généralement une amputation pariétale en demi-lune ou en croissant. Au pôle supérieur de la tumeur, existe un angle aigu de raccordement avec l'oesophage normal. Les plis oesophagiens ne sont généralement pas amputés.

La radiographie prouve l'existence d'une tumeur bénigne de l'oesophage mais il est difficile, voire, impossible de dire qu'il s'agit d'un myoblastome granulo-cellulaire.

2°- L'endoscopie

La fibroscopie oeso-gastro-duodénale, la rectoscopie, l'endoscopie respiratoire visualisent la tumeur sous forme d'un bourgeon blanc-jaunâtre, bien circonscrit, à surface nacrée et de consistance ferme, sessile ou pédiculée.

La biopsie exérèse de cette tumeur permettra d'affirmer le diagnostic à l'examen histologique.

3°- L'échographie, le scanner n'ont pas été utilisés pour le diagnostic de la tumeur d'ABRIKOSSOFF.

VIII - LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Sur le plan clinique, aucun élément ne permet de faire la différence entre la tumeur d'ABRIKOSSOFF et une autre tumeur bénigne. Seule l'histologie permet d'éliminer aisément les autres tumeurs telles que : le papillome, le neurofibrome, l'histiocytome, le schwannome, l'épulis congénitale au niveau de la gencive.

IX - LE TRAITEMENT

Il est essentiellement chirurgical et consiste en une exérèse de la tumeur.

Seul l'examen anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse permettra de faire le diagnostic. De plus, l'exérèse a pour but de supprimer la symptomatologie d'emprunt.

Compte tenu de la petite taille de la tumeur, l'acte chirurgical est aisé. Dans de rares cas, la tumeur s'infiltré en profondeur et rend l'excision locale difficile.

Le traitement doit s'efforcer d'être conservateur tout en éliminant totalement le tissu tumoral.

Lorsque l'exérèse est impossible (tumeurs multiples cutanées ou localisations délicates), l'abstention est de règle. La surveillance des lésions doit être régulière. En cas de suspicion de malignité, l'exérèse est obligatoire.

Des injections intra-lésionnelles de corticoïdes ont été proposées mais n'entraînent qu'une régression transitoire des tumeurs [3].

La surveillance post-thérapeutique est indispensable :

- D'une part pour dépister la survenue d'autres localisations en leurs points d'élection les plus fréquents ;

- D'autre part et surtout pour ne pas méconnaître une véritable tumeur maligne et ce, d'autant plus que le terrain est favorable.

NOTRE

OBSERVATION

Mme A. Anne-Marie, âgée de 42 ans, nulligeste, nullipare, consulte le 9 Octobre 1990 pour une plaque kératosique de la grande lèvre vulvaire droite.

Dans ses antécédents nous avons noté :

- une myomectomie utérine en 1988,
- une notion d'asthme suivi par son médecin d'entreprise.

A l'interrogatoire, la lésion a débuté aux environs de Décembre 1989 par une papule de quelques millimètres de diamètre, à surface légèrement squameuse, indolore, non prurigineuse, siégeant sur la petite lèvre vulvaire droite. Cette papule augmente progressivement de volume pour devenir stationnaire après huit mois.

Les divers traitements institués n'apportent aucune amélioration (pommade anti-hémorroïde, diprosone crème ...).

L'examen du 9 Octobre 1990 a révélé une plaque papuleuse kératosique, très infiltrée, siégeant au tiers postérieur de la grande lèvre vulvaire droite. Cette plaque de 05 mm de diamètre environ était indolore et avait une limite nette. Cet aspect nous fait évoquer une tumeur bénigne de la vulve.

Une biopsie exérèse est envisagée le même jour. L'histologie de la pièce biopsique réalisée par le docteur BEAUMEL (médecin au service d'Anatomo-Pathologie du C.H.U. de Treichville) a donné l'image suivante : (CRT n° 73357 du 5 Novembre 1990).

On note une hyperplasie pseudo-épithéliomateuse de l'épiderme avec des bourgeons contenant des globes cornés pénétrant le derme. Une prolifération tumorale dermique fait d'un nodule homogène

comprenant de grandes cellules à petit noyau rond, régulier et d'un grand cytoplasme éosinophile granuleux. Cette image correspond à celle d'une tumeur d'ABRIKOSSOFF accompagnée de son hyperplasie épithéliale classique.

Nous avons revu notre malade le 10 Novembre 1990 et le 25 Novembre 1991.

L'évolution est favorable, la cicatrice est plane, de teinte muqueuse normale. Il n'y a pas d'infiltration locale.

L'examen de tout le revêtement cutanéomuqueux n'a décelé aucune anomalie. L'état général est bien conservé. Nous n'avons pas jugé nécessaire de pratiquer d'autres investigations paracliniques.

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

La tumeur d'ABRIKOSSOFF est une tumeur bénigne très rare.

A notre connaissance, aucun cas n'a été décrit en Côte d'Ivoire jusqu'à présent.

Dans la littérature que nous avons parcourue, cette rareté a été mentionnée par tous les auteurs [4,18]. L'âge de survenue dans ces cas se situe entre 8 et 82 ans avec un pic de fréquence entre 30 et 40 ans.

DEGOS [9] a signalé des tumeurs d'ABRIKOSSOFF chez le nourrisson.

En fait, tous les âges peuvent être touchés. L'âge de prédilection se situant dans la tranche de 30-45 ans.

Notre malade est une adulte jeune (42 ans). Le sex-ratio est en faveur de la femme [25,28,30]. Dans notre cas unique, le malade est de sexe féminin; nous ne pouvons donc tirer aucune conclusion.

Pour les tumeurs à cellules granuleuses du système nerveux central, le sexe masculin semble plus touché que le sexe féminin dans un rapport de 8/10 [17].

Aucun facteur favorisant n'a été retrouvé à l'origine d'une tumeur d'ABRIKOSSOFF. Le tabagisme et l'éthylisme relevés par certains auteurs [4,18] dans leurs observations, ne semblent pas joué un rôle important dans la survenue de la tumeur d'ABRIKOSSOFF de l'oesophage et des bronches.

Notre patiente n'est pas éthylique ni tabagique. Elle est asthmatique mais nous pensons que cette affection n'a aucun lien avec sa tumeur vulvaire. Elle est un cadre de la nation. Le niveau socio-économique n'a été relevé par aucun auteur dans la

littérature que nous avons consultée. Notre seul cas ne peut nous permettre de tirer une conclusion.

La tumeur d'ABRIKOSSOFF peut siéger à n'importe quel endroit du tégument muqueux ou cutané. Dans notre observation, la plaque kératosique siégeait sur le versant cutané de la grande lèvre droite. Cette localisation cutanée est le siège le plus fréquemment observé [4,9,18].

La tumeur d'ABRIKOSSOFF est le plus souvent unique. Les formes multiples étant rares [21,24].

STAVRIANEAS N. et Coll. rapportent un cas de tumeurs d'ABRIKOSSOFF multiples à localisation cutanée. PARIS S. et Coll. présentent une tumeur rectale et une tumeur cutanée.

Les localisations viscérales sont difficiles à mettre en évidence.

La tumeur d'ABRIKOSSOFF est généralement de petite taille (5 à 10 mm de diamètre) [9] mais elle peut être plus volumineuse.

Chez notre malade, la tumeur est de 5 mm de diamètre. Cette taille correspond à ce qui est écrit dans la littérature.

Le diagnostic de tumeur d'ABRIKOSSOFF est le plus souvent porté devant un nodule sessile ou pédiculé [9]. Le cas que nous avons présenté correspond à une plaque kératosique très infiltrée. Ces aspects ne sont pas évocateurs de la tumeur d'ABRIKOSSOFF, d'où la nécessité d'effectuer une exérèse-biopsie devant toute tumeur de diagnostic clinique difficile.

Nous n'avons noté aucun symptôme fonctionnel à l'examen de notre malade. Dans la littérature, les signes fonctionnels décrits sont le plus souvent en rapport avec une localisation viscérale

profonde. Il s'agit de signes d'emprunt.

Des auteurs ont rapporté des associations entre tumeur d'ABRIKOSSOFF et d'autres affections (tuberculose, cancer, sialométaplasie nécrosante ...) [18,28,31]. Ces associations pathologiques semblent fortuites.

Notre malade a été suivie pendant un an. Nous n'avons relevé aucune association pathologique.

Le traitement de la tumeur de notre malade a consisté en une exérèse-biopsie. Il n'y a pas eu de récurrence locale ou à distance durant son suivi.

La biopsie-exérèse permet d'enlever en un seul temps toute la tumeur. Elle permet en outre, un examen anatomo-pathologique de toute la pièce opératoire.

Après un suivi d'un an de notre malade, nous pensons que l'exérèse est le meilleur traitement d'une tumeur d'ABRIKOSSOFF.

La durée d'un an est peut-être trop courte pour nous permettre de nous prononcer sur les récurrences après exérèse de cette tumeur.

Les autres thérapeutiques (corticothérapie intra-lésionnelle) ne nous semblent pas adapter aux tumeurs à cellules granuleuses, du fait des difficultés d'exécution et de leurs résultats aléatoires [31]. Quel que soit le type de traitement, la surveillance doit être continue, rigoureuse et minutieuse. L'on doit s'atteler à rechercher une localisation à distance de la tumeur initiale ou une récurrence locale.

Quoiqu'il en soit, les récurrences se prêteront bien à un traitement chirurgical.

La dégénérescence maligne d'une tumeur d'ABRIKOSSOFF est exceptionnelle.

C O N C L U S I O N

La tumeur d'ABRIKOSSOFF est une tumeur bénigne rare, pouvant atteindre le revêtement cutané ou muqueux ainsi que tous les viscères. Les signes cliniques sont peu évocateurs. La biopsie-exérèse avec examen anatomo-pathologique reste le seul moyen pour affirmer le diagnostic.

Il n'y a aucun facteur favorisant sa survenue. La surveillance post-opératoire doit être prolongée afin de dépister à temps une récurrence locale ou à distance.

B I B L I O G R A P H I E

1. ANCLA (M.), BRUX (J.de), POULET (J.), ALMOSNI (M.)
Etude ultra-structurale d'une tumeur maligne à cellules granuleuses.
Ann. Anat.Path., 1970, 15, 207-220.
2. BABIN (Ph.), DELMON (G.), PONSAN (X.)
Tumeurs à cellules granuleuses à localisation vulvaire.
Bordeaux Méd. 1972, 4, 359-368
3. BARAF (S.C.), BENDER (B.)
Multiple cutaneous granular-cell myoblastoma.
Arch. Derm., 1964, 89, 243-246.
4. BERNABLEU (L.), GILLON (J.C.), MORTCHELEWICZ (F.), LOISON (F.)
GIROULLE (H.), GOSSELIN (B.).
Les tumeurs bronchiques à cellules granuleuses. A propos d'un cas.
Lille Médical, 1980, 25, 8, 430-432.
5. BIOUS (C.), IRIS (L.), DENOIX (G.), LANGHAN (J.C.), VILAIN (G.)
Localisation maxillaire primitive d'un myoblastome.
Revue Stomatol. (Paris), 1977, 78, 59-68.
6. CABY (F.), DUPERAT (B.), ECOCHARD (J.C.).
Existe-t-il des formes malignes de la tumeur d'ABRIKOSOFF ?
Sem. Hôp. Paris, 1962, 38, 1930.
7. CIVATTE (J.)
Histopathologie cutanée
Flammarion - Médecine - Sciences, 1982.
8. CRAWFORD (E.S.), DEBAKEY (M.E.)
Granular-cell myoblastoma two unusual cases.
Cancer, 1953, 6, 786-789.

9. DEGOS (R.)
Dermatologie.
Flammarion Médecine-Sciences

10. FEYRTER (F.)
Über eine eigenartige Geschwulzform des Nervengewebes
in menschlichen Verdauungsschlauch.
Virchows Arch. Pathol. Anat., 1935, 295, 480-501.

11. FEYRTER (F.)
Über die granulären neurogenen Gewächse.
Beitr. Pathol. Anat., 1949, 110, 181-208.

12. FEYRTER (F.)
Über die granulären neurome (Sag. Myoblasten-myome).
Virchows Arch. Pathol. Anat., 1952, 322, 66-72.

13. FIRKET (J.), CORNIL (A.)
Démonstration de l'existence d'histiocytes d'origine
musculaire chez l'homme et leur déterminisme.
C.R. Soc. Biol. 1945, 139, 51.

14. FISCHER (E.R.), WECHSLER (H.)
Granular cell myoblastoma a misnomer.
Electron microscopic and histochemical evidence
concerning its schwann-cell derivation and nature.
Cancer, 1962, 15, 936-954.

15. GAMBOA (L.G.)
Malignant granular-cell myoblastoma
Arch. Pathol., 1955, 60, 663.

16. GARANCIS (J.C.), KOMOROWSKI (R.A.), KUZMA (J.F.)
Granular-cell myoblastoma
Cancer, 1970, 25, 542-550

17. LECHEVALIER (B.), MANDARD (J.C.), ADAM (Y.), DA SILVA (D.C.)
BAZIN (C.), COURTHEOUX (P.).
Tumeurs à cellules granuleuses d'un hémisphère cérébral:
intérêt de la recherche de la protéine acide fibrillaire
Rev. Neurol., 1982, 138, 8-9, 619-629.
18. LEHN (E.), COLLERY (Ph.), SALAS (H.), LEVASSEUR (J.C.)
Association d'une tumeur à cellules granuleuses et d'un
cancer de l'oesophage.
J. Chir. (Paris), 1981, 118, n°5, pp 325-329.
19. LEROUX (R.), DELARVE (J.)
Trois cas de tumeur à cellules granuleuses de la cavité
buccale.
Bul. Ass. Franç. Cancer, 1939, 28, 427-447
20. MARTY-DOUBLE (Ch.), QUINTANA (M.), PAGES (A.)
Tumeur à cellules granuleuses intra-cérébrale.
Arch. Anat., 1975, 23, 26-29
21. MOSCOVIC (E.A.), AZAR (H.A.)
Multiple granular-cell tumor (myoblastoma)
Cancer, 1967, 20, 2032-2047.
22. MURPHY (G.H.), DOCKERTY (M.B.), BRODER (A.C.)
Myoblastoma
AM. J. Pathol., 1949, 25, 1157-1181.
23. NOOMAN (J.), HORTON (C.), OLD (W.), STOKES (T.)
Granular-cell myoblastoma of the head and neck.
AM. J. Surj., 1979, 138, 611-614.

24. PARIS (J.), RIBET (M.), DUPONT (A.), PARIS (J.C.), HOUCKE, BRAY (G).
Localisations rectales et cutanées des tumeurs à cellules granuleuses d'ABRIKOSSOFF.
Sem. Hôp. Paris, 1974, 50, n°18, 1219-1221.
25. PETERSON (L.J.)
Granular-cell tumors.
Review of the literature and report of a case.
Oral Surg., 1974, 37, 728-735.
26. PIALOUX (P.), DE SAINT-MACARY (M.)
A propos de deux tumeurs d'ABRIKOSSOFF du larynx
AM. Oto. Laryngol., 1974, 91, 243-248.
27. PROPST (A.), WEISER (G.)
Das granuläre Neurom Feyrters.
Wien. Klin. Wschr., 1971, 83, 31-33.
28. REYCHLER (H.), BERGER (P.E.), DOURON (N.)
Tumeur d'ABRIKOSSOFF de la langue associée à une lésion de sialométaplasie.
Rev. Stomatol. Chir. Maxillo-Fac., 1983, 84, n°4.
pp 210-217.
29. RYAN (R.E.), Mc DONALD (T.J.), WEILAND (L.H.), DEVINE (K.D.)
Otolaryngology, 1978, 86, 143-146.
30. SAUREL (J.), DOUTRE (L.P.), CROSSON (F.), RICHIR (Cl.)
DELORME (G.)
Tumeurs d'ABRIKOSSOFF à localisation oesophagienne.
Sem. Hôp. Paris, 1978, 54, n°33-36, 1073-1075.

31. STAVRIANEAS (N.), CAKEPIS (E.), NICOLIS (G.), CAPETANAKIS (J.)
Association de multiples tumeurs d'ABRIKOSSOFF
disséminées sur le corps et les membres avec des
anomalies oculo-cardiaques chez une fille de 8 ans.
Ann. Dermat.- Vénéro., 1979, 106, 609-610.
32. SOBEL (H.J.), MARQUET (E.), AVRIN (E.), SCHWARZ (R.)
Granular-cell myoblastoma : an electron microscopic and
histochemical study illustrating the genesis of granules
and aging of myoblastoma cells.
AM. J. Pathol., 1971, 65, 59-71.
33. WEISER (G.), PROSPT (A.)
Elektronenoptische vortersuchung zur histogenese des
granulären Neuroms.
Virchows Arch. Pathol. Anat., 1973, 358, 193-204.
34. Weiser (G.)
Zur Histogenese des Neurinoms.
Virchows Arch. Pathol. Anat., 1978, 378, 143-151.