



LE FIBROMYXOME ACRAL DE LA PHALANGE DISTALE DU 4^{ème} ORTEIL : A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERTAURE

G. El Korchi, H. Belgadir, H. Lhajoui, S Boulhane, A. Merzem, O. Amriss, N. Moussali, N. El Benna

Service de Radiologie, Hôpital 20 Aout 1953, CHU IBN ROCHD, Casablanca

ABSTRACT :

Les fibromyxomes acraux superficiels sont des tumeurs bénignes situées dans les régions unguéales et péri unguéales des doigts et des orteils. L'imagerie essentiellement par résonance magnétique permet d'évoquer le diagnostic dont la certitude repose uniquement sur l'étude anatomopathologique.

Nous rapportons le cas d'une jeune patiente de 24 ans qui s'est présentée pour une tuméfaction du 4^{ème} orteil gauche. La radiographie standard de l'avant pied gauche a montré une lésion ostéolytique classé Lodwick 1c, en IRM cette lésion est en hyposignal T1, hypersignal DP FAT SAT, non rehaussée après injection de gadolinium. Les données de l'imagerie conventionnelle et morphologique ont permis de suggérer une gamme diagnostique incluant : le kyste d'inclusion épidermique, la tumeur à cellule géante de la gaine tendineuse, le ganglion périosté et le fibromyxome acral superficiel.

L'étude histologique et immunohistochimique de la pièce d'exérèse a permis de poser le diagnostic d'un fibromyxome acral de la phalange distale du 4^{ème} orteil gauche.

INTRODUCTION :

Les fibromyxomes acraux superficiels ou (FMAS) sont des tumeurs bénignes des tissus mous décrites pour la première fois en 2001 par Fetsch et al dans une étude ayant rapporté 37 cas de tumeur fibromyxoïde. Ils touchent les extrémités des doigts et des orteils, au niveau des régions unguéales et péri unguéales et se présentent sous forme de masse ou de nodule solitaire souvent indolore à croissance lente. [1]. Histologiquement la tumeur est de nature myxoïde composée de cellules ressemblant à des fibroblastes en forme d'étoile au sein d'une matrice myxocollagénique [2].

Ces lésions sont le plus souvent de localisation superficielle dermique, exceptionnellement profondes et entraînent une lyse de la corticale osseuse mimant une kyste d'inclusion épidermique, ce qui fait la particularité de notre observation.

L'exérèse chirurgicale s'impose pour obtenir la confirmation histologique. La transformation maligne en tumeur de bas grade est possible et donc l'excision de la tumeur reste recommandée et doit être complète pour éviter les récidives [3].

Nous rapportons à travers ce cas la présentation clinique et essentiellement radiologique d'un fibromyxome sous unguéal du 4^{ème} orteil gauche confirmé à l'étude anatomopathologique.

CAS CLINIQUE :

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 24 ans, sans antécédents pathologiques particuliers essentiellement traumatique, qui s'est présentée pour une tuméfaction sous unguéale du 4^{ème} orteil gauche augmentant progressivement du volume, dans un contexte de conservation de l'état général.

L'examen clinique retrouve une formation sous unguéale de la phalange distale du 4^{ème} orteil gauche fixe par rapport au plan profond, non douloureuse et sans signes inflammatoires en regard ni de déficit sensitivo-moteur.

La radiographie standard réalisée à montre une lésion ostéolytique en carte géographique de la phalange distale du 4^{ème} orteil, avec lyse de la corticale en regard classée IC de la classification de Lodwick (Fig.1).

Une IRM réalisée selon le protocole suivant : une séquence DP FAT SAT dans les 3 plans de l'espace, une séquence T1 FAT SAT sans et avec injection de gadolinium, une séquence sagittale T1.

L'IRM a révélé la présence d'une lésion de la phalange distale du 4^{ème} orteil en Hypersignal DP FAT (Fig.2a et 2b), en hypersignal spontané T1 FAT SAT, non rehaussée après injection de gadolinium (Fig.3) mesurant : 28 x 15mm.

L'étude histologique de la pièce d'exérèse montre une prolifération tumorale fusocellulaire faite de cellules munies d'un noyau allongé à ovale et ayant un cytoplasme mal défini, dans une matrice myxocollagénique. L'étude immunohistochimique montre l'absence d'expression de PS100, desmine, AML, CD34 et EMA, seul CD99 est exprimé.

Le diagnostic de fibromyxome acral a été retenu.

La patiente n'a pas présenté de complications post opératoires et était suivie en consultation.

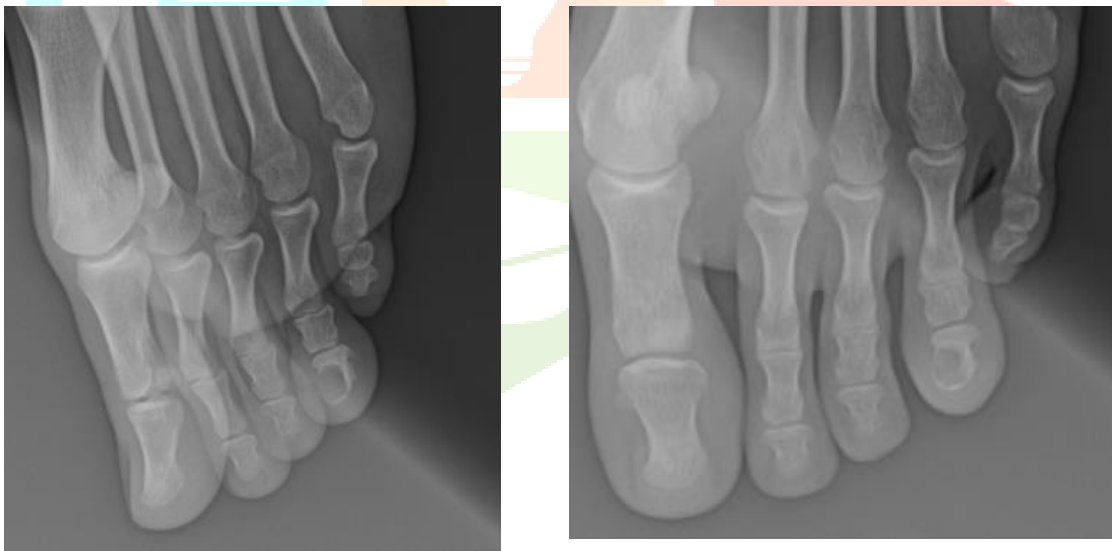


Fig. 1 : radiographie standard du pied gauche montrant une lésion ostéolytique (Lodwick 1c) de la phalange distale du 4^{ème} orteil gauche

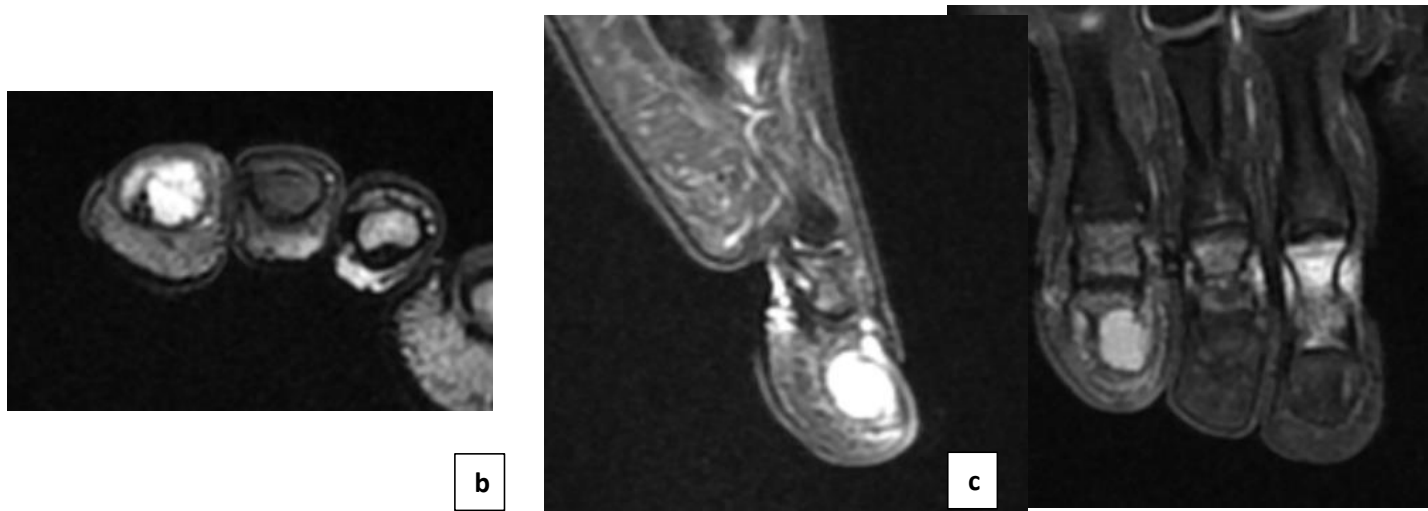


Fig.2 : IRM en DP FAT SAT en coupes axiale (2a), sagittale (2b) et coronale (2c) montrant une lésion de la phalange distale du 4^{ème} orteil en hypersignal franc et homogène.

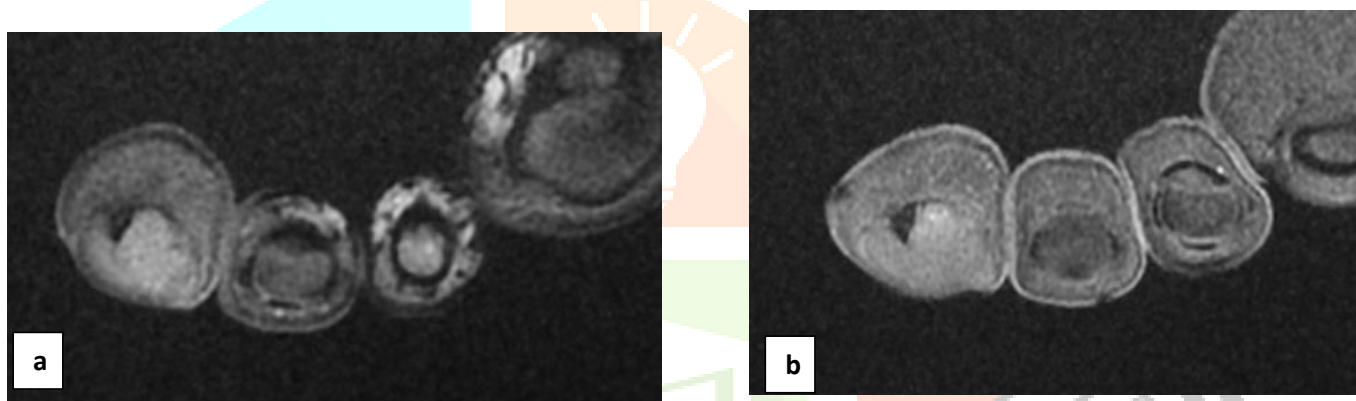


Fig.3 : IRM en T1 FAT SAT non injectée (3a) et T1 FAT SAT avec injection de gadolinium (3b) montrant l'absence de prise de contraste de la lésion ostéolytique de la phalange distale du 4^{ème} orteil

DISCUSSION :

Les fibromyxomes acraux superficiels sont des tumeurs bénignes récemment décrites, se développant au niveau des régions unguéales et péri unguéales des extrémités. L'âge de survenue varie de 14 ans à 72 ans avec une prédominance masculine [4].

Cliniquement, ils se présentent sous forme de nodule ou de masse solide à évolution lente, souvent indolore, de taille variable allant de 0.6 à 5 cm. L'antécédant de traumatisme n'a été rapporté que dans quelques cas [5]

Sur le plan histologique, ils se présentent sous forme d'une tumeur dermique non encapsulée avec possible extension au tissu sous cutané, parfois au fascia voire à la corticale sous-jacente. Ils sont composés de cellules fibroblastiques en forme d'étoile ou de fuseau au sein d'une matrice myxocollagénique et caractérisée par une micro-vascularisation marquée [1]. L'étude immunohistochimique révèle une immuno-réactivité forte au CD 34 et CD99 et variable pour l'EMA. Une réactivité à la desmine et à l'actine a été également rapporté sans que ça soit caractéristique pour le FMAS. [6-7].

Le diagnostic est suspecté cliniquement devant toute masse ou nodule des régions acrales des orteils et des doigts et il est de confirmation histopathologique, toutefois l'imagerie conventionnelle, ultrasonore ou par résonance magnétique constituent des moyens diagnostiques décrites comme auxiliaires [5-8]

La radiographie standard est très utile pour l'évaluation de l'atteinte osseuse qui est impérative à déterminer pour une bonne estimation de l'étendue lésionnelle guidant ainsi l'attitude thérapeutique [4].

L'examen échographique fournit des informations complémentaires sur la taille de la tumeur, le contenu de la masse tumorale et permet de réaliser une étude vasculaire par le Doppler couleur. Elle est également recommandée dans le suivi post chirurgical de ces lésions à la recherche de récurrence [8].

En IRM, la lésion est souvent en hypersignal homogène T2, et se rehausse de façon intense après injection de gadolinium [5].

Les diagnostics différentiels d'une lésion bien circonscrite des tissus mous sans calcifications, localisé dans les régions unguéales et péri unguéales des doigts et des pieds, avec ou sans atteinte de la corticale osseuse sous-jacente, incluent en plus du fibromyxome acral superficiel, le kyste d'inclusion épidermique, la tumeur glomique, la tumeur à cellules géantes de la gaine tendineuse, le ganglion périosté et le chondrome. L'IRM permet de distinguer ces lésions des tumeurs à cellules géantes de la gaine tendineuse car celles-ci présentent un hyposignal T1 et T2 lié à sa richesse en hémoglobine ceci contraste avec le FMAS, le kyste d'inclusion épidermique et le ganglion périosté qui présentent un hypersignal T2 homogène [9]. Les chondromes se caractérisent par la présence de calcifications qui apparaissent en hypersignal T1 et T2 au sein d'une matrice en hypersignal T2 [4].

Cependant la distinction entre FMAS et tumeur glomique peut se faire à l'étape clinique, car celle-ci est souvent de taille moyenne de 13 mm, bien inférieure à celle du FMAS et se caractérise par des douleurs intenses parfois dévastatrices [10]. En ce qui concerne le ganglion périosté, celui apparaît sous forme d'une lésion nodulaire adjacente à la corticale osseuse qui est lysée, en iso signal T1, hypersignal T2 homogène sans rehaussement après injection de gadolinium. [11]

Les kystes d'inclusion épidermique qui constituent le principal diagnostic différentiel sur l'imagerie, se distinguent du FMAS par la fréquence de traumatismes sous-jacents [12]

Le traitement du FMAS implique l'excision chirurgicale pour prévenir la dégénérescence maligne et la récurrence. Bien que cette tumeur soit bénigne, la mise en évidence d'atypies cellulaires dans quelques cas rapportés, rend le potentiel de transformation maligne incertain [1]. Par ailleurs, le risque de récurrence n'est pas négligeable atteignant 24 % justifiant une surveillance régulière, ceci est expliqué par l'excision incomplète de la tumeur [13]

CONCLUSION :

Le fibromyxome acral superficiel est une entité nouvellement décrite, qui se développe au niveau des parties molles des régions unguéales et péri unguéales des doigts et des orteils. Cette observation rappelle les caractéristiques cliniques et surtout radiologiques de cette tumeur encore méconnue et qui doit faire partie de la gamme diagnostique devant toute masse ou nodule indolore des extrémités à croissance lente avec ou sans érosion osseuse.

REFERENCES :

[1] : Fetsch JF, Laskin WB, Miettinen M. Superficial acral fibromyxoma: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 37 cases of a distinctive soft tissue tumor with a predilection for the fingers and toes. Human Pathology. 2001; 32(1):704–714.

[2] : Goo J, Jung YJ, Kim JH, Lee SY, Ahn SK. A case of superficial acral fibromyxoma. Ann Dermatol. 2010;22(1):110–113.

[3] : Abou-Nukta F, Fiedler P, Parkash V, Arons J. Superficial acral fibromyxoma of the distal phalanx of the thumb. J Hand Surg Br. 2006;31(6):619–620

[4] : Varikatt W, Soper J, Simmons G, Dave C, Munk J, Bonar F. Superficial acral fibromyxoma: a report of two cases with radiological findings. Skeletal Radiol. 2008;37(6):499–503

- [5] : Bindra J, Doherty M, Hunter JC. Fibromyxome acral superficiel. Radiol Case Rep. 2015 ;7(3):751
- [6] : Hollmann T J, Bovée J V, Fletcher C D. Digital fibromyxoma (superficial acral fibromyxoma): a detailed characterization of 124 cases. Am J Surg Pathol. 2012;36(06):789–798.
- [7] : Durda J, Kazlouskaya V, Blochin E, Maguire C A, Elston D. Dermpath quiz. Indian Dermatol Online J. 2013;4(03):244–245
- [8] Baek H J, Lee S J, Cho K H et al. Subungual tumors: clinicopathologic correlation with US and MR imaging findings. Radiographics. 2010;30(06):1621–1636
- [9] : Walker E, Fenton M, Salesky J, Murphey M. Magnetic resonance imaging of benign soft tissue neoplasms in adults. Radiologic Clinics of North America. 2011;49(6):1197–1217.
- [10]: Glazebrook KN, Laundre BJ, Schiefer TK, Inwards CY. Imaging features of glomus tumors. Skeletal Radiol. 2011;40(7):855–862
- [11] : Abdelwahab, I. F., Kenan, S., Hermann, G., Klein, M. J., & Lewis, M. M. . Periosteal ganglia: CT and MR imaging features. Radiology,1993 ; 188(1), 245–248.
- [12] : Kim HK, Kim SM, Lee SH, Racadio JM, Shin MJ. Subcutaneous epidermal inclusion cysts: ultrasound and MR imaging findings. Skeletal Radiol. 2011;40(11):1415–1419.
- [13]: Crepaldi BE, Soares RD, Silveira FD, Taira RI, Hirakawa CK, Matsumoto MH. Fibromyxome acral superficiel : revue de la littérature. Rev Bras Ortop (Sao Paulo). 2019;54(5):491-496

