

L'imagerie de l'hyperplasie pseudoangiomateuse du stroma mammaire : une lésion bénigne à ne pas méconnaître

R. BENYAHIA⁽¹⁾, I. EL HAFIA⁽²⁾, F. HOCINE⁽³⁾, S.-E. BENDIB⁽¹⁾;

(1) Service d'Imagerie Médicale,
Centre Pierre et Marie Curie, Alger.

(2) Service d'Anatomopathologie Médicale,
Centre Pierre et Marie Curie, Alger.



Résumé

L'hyperplasie pseudoangiomateuse du stroma mammaire (PASH) est une tumeur mammaire bénigne rare du sein, les caractéristiques clinique et radiologique ne sont pas spécifiques et posent le problème du diagnostic différentiel avec une tumeur bénigne ou maligne. Le diagnostic de certitude est anatomopathologique et immunohistochimique. Son aspect histologique est particulier avec la présence de fentes pseudo-vasculaires dans un stroma riche en collagène. Le traitement est en général soit chirurgical avec exérèse tumorale, soit une surveillance clinico-radiologique. Nous rapportant le cas d'une jeune adolescente de 12 ans présentant une volumineuse masse mammaire droite pouvant être en rapport avec un fibroadénome juvénile, ou une tumeur phyllode. Le but de ce travail est de soulever les difficultés des diagnostics clinique, radiologique et histologique de cette entité.

>>> Mots-clés :

Hyperplasie pseudoangiomateuse du stroma mammaire, sein, tumeur bénigne, imagerie.

Abstract

Pseudoangiomatous breast stromal hyperplasia (PASH) is a rare benign breast tumor. The clinical and radiological features are non-specific, raising the problem of differential diagnosis with a benign or malignant tumor. The diagnosis of certainty is anatomopathological and immunohistochemical. Its histological appearance is distinctive, with pseudovascular clefts in a collagen-rich stroma. Treatment is usually either surgical with tumor excision, or clinico-radiological monitoring. We report the case of a 12-year-old adolescent girl with a large right breast mass that may be related to a juvenile fibroadenoma or a phyllodes tumor. The aim of this work is to raise the difficulties of clinical, radiological and histological diagnosis of this entity.

>>> Keywords :

Pseudoangiomatous stromal hyperplasia, breast, benign tumor, imaging.

Introduction

L'hyperplasie pseudoangiomateuse du stroma mammaire (PASH) est une lésion bénigne rare, qui se caractérise par une prolifération de cellules fusiformes formant des espaces en forme de fentes, qui imitent des vaisseaux sanguins. La PASH touche principalement les femmes en période de pré-ménopause ou de ménopause et peut être asymptomatique ou se présenter sous forme d'une masse palpable dans le sein. La PASH est une lésion de découverte histologique souvent fortuite dans une biopsie mammaire réalisée dans le cadre de lésions bénignes ou malignes du sein. Le diagnostic de la PASH

repose sur l'examen histologique et immunohistochimique du tissu mammaire, qui permet de la distinguer d'une lésion maligne, comme l'angiosarcome. Le traitement de la PASH dépend de la taille, de la localisation et de l'évolution de la lésion et peut consister en une simple surveillance ou une exérèse chirurgicale. Nous rapportons un cas de PASH dans sa forme nodulaire chez une jeune adolescente de 12 ans. Le but de cet article est de présenter les aspects radiologiques de la PASH, en s'appuyant sur des exemples illustratifs et de discuter les difficultés diagnostiques et les pièges à éviter.

Observation

Il s'agit d'une jeune adolescente âgée de 12 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui consultait pour un écoulement verdâtre pluriorificiel, une augmentation du volume mammaire, avec autopalpation d'une masse augmentant de volume, évoluant depuis une année et occupant la totalité du sein droit (Figure 1). L'examen clinique a trouvé une volumineuse masse toto mammaire du sein droit, mesurant 9 cm de grand axe, bien limitée, mobile par rapport aux plans superficiel et profond, sans rétraction mamelonnaire ni adénopathies satellites.

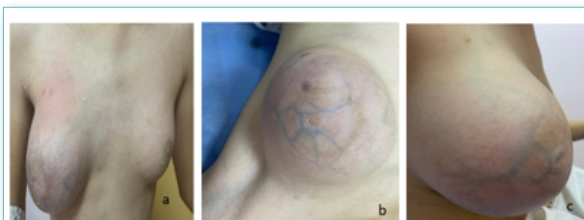


Figure 1 : a. Asymétrie de volume mammaire aux dépends du sein droit. b. Volumineuse masse toto-mammaire droite. c. Circulations veineuses collatérales.

L'échographie a montré une masse d'échostructure, hypoéchogène, de forme grossièrement lobulée, aux contours circonscrits par endroits, indistincts en d'autres endroits, siège de fins spots échogènes, un grand axe oblique par rapport au plan cutané (Figure 2a), de consistance intermédiaire à l'élastographie (Figure 2b), présentant une vascularisation mixte au doppler couleur (Figure 2c). La tumeur était classée BI-RADS 4 de l'American College of Radiology (ACR).

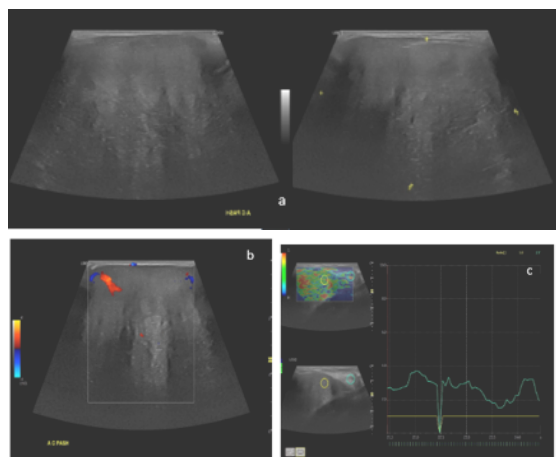


Figure 2 : Echographie montrant une masse d'échostructure hypoéchogène, de forme grossièrement lobulée, aux contours circonscrits par endroits indistincts en d'autres endroits, siège de fins spots échogènes, un grand axe oblique par rapport au plan cutané (Figure 2a), de consistance intermédiaire à l'élastographie (Figure 2b), présentant une vascularisation mixte au doppler couleur (Figure 2c).

Le bilan mammographique retrouve une asymétrie de volume aux dépends du sein droit et avec surcroît de densité globale, visible sur les deux incidences (oblique externe et crânio-caudale) sans microcalcification en contact intime avec le muscle pectoral (Figure 3).

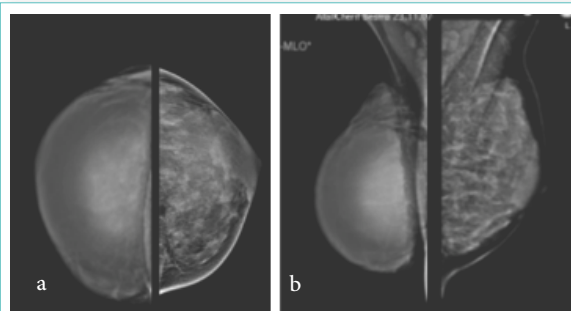
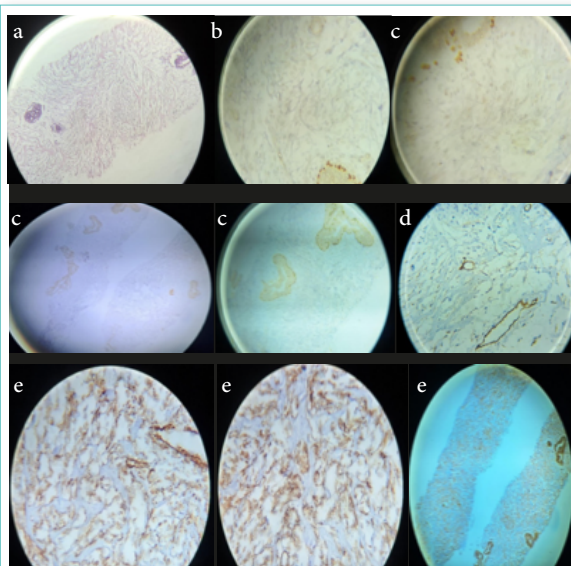


Figure 3 : Mammographie bilatérale. a. Incidence crânio caudale, b. Incidence oblique externe : Asymétrie de volume mammaire aux dépends du sein droit avec surcroît de densité globale sans microcalcification.

L'étude microscopique objective sur la majorité des carottes, des lobules et des canaux mammaires réguliers entre lesquels s'observe une prolifération des cellules allongées peu atypique s'organisant en réseau de fentes réalisant des espaces inter-anastomosants pseudo-vasculaires. Ces espaces sont entourés par un tissu collagène dense (Figure 4). Absence de foyer de nécrose.

A l'étude immunohistochimique, il a été mis en évidence :

- CD 31, ERG négatif au niveau de la prolifération sus-décrite avec témoin interne positif ;
- Vimentine, AML : expression diffuse par les cellules allongées suscrites ;
- AE1/AE3, P63 : absence d'expression (témoins internes positifs).



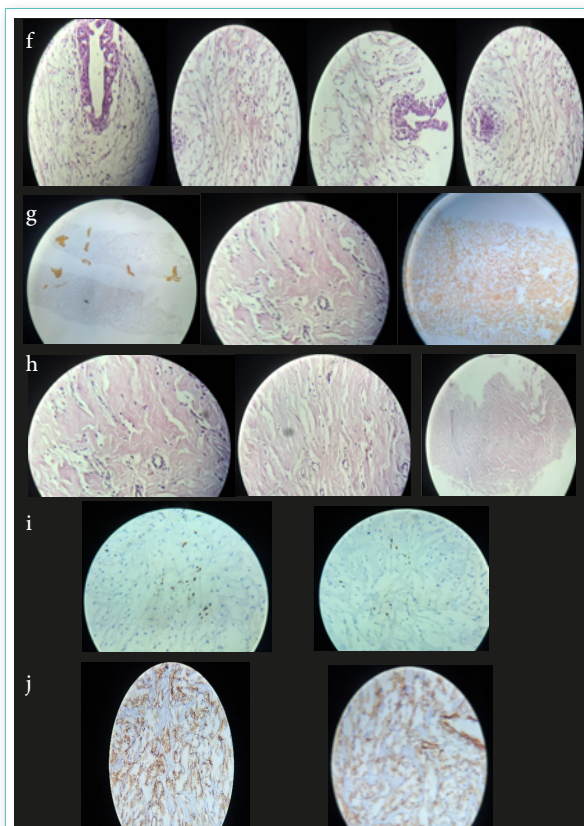


Figure 4 : Images histologiques et immunohistochimiques de l'hyperplasie pseudoangiomateuse du stroma mammaire.

- a. HE x 10 MO. Coloration HE x 10 prolifération stromale périductale
- b. HE x 20 : Prolifération stromale périductale reliant des espaces anastomoses pseudo-vasculaires
- c. HE x 10 : Prolifération stromale périductale reliant des espaces anastomoses pseudo-vasculaires
- d. HEG x 40 : Les espaces pseudo-vasculaires sont tapissés par les cellules aplaties endothéliformes
- e. IHC : AE1/AE3, négative au niveau de la prolifération périductale (témoin positif)
- f. IHC : Vimentine positive
- g. IHC : P63 négatif avec témoin positif
- h. IHC : ERG négatif avec témoin positif
- i. IHC : Facteur VIII négatif avec témoin positif
- j. IHC : CD34+

Une IRM mammaire bilatérale est réalisée dans le cadre d'un bilan lésionnel précis et d'opérabilité compte tenu de l'âge de la patiente et de la densité des seins. La masse est de développement toto mammaire de forme lobulée, aux contours circonscrits par endroits en contact intime avec le muscle pectoral, en isosignal T1, intermédiaire T2, contenant de fines bandes linéaires en hypersignal T2, présentant un rehaussement homogène, rapide, précoce avec wash-out suivant une courbe de type III (Figure 5).

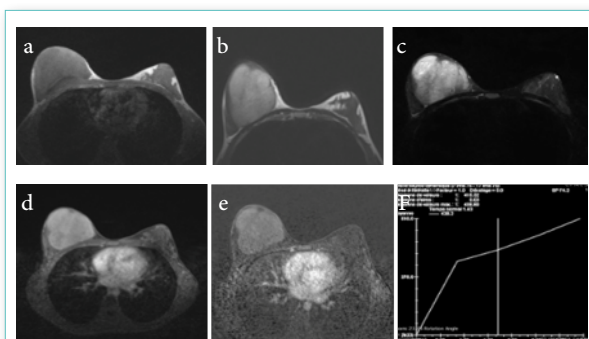


Figure 5 : IRM mammaire coupes axiales centrées. a : pondération T1; b : pondération T2; c et d : pondération T1 avec saturation du signal de la graisse, avant et après injection de gadolinium; e : séquence de sous-traction; f : courbe de rehaussement de type I. Masse enchâssée dans la glande en hyposignal T2, isosignal T1, avec un rehaussement globalement hétérogène.

Discussion

L'hyperplasie stromale pseudoangiomateuse (PASH) est une prolifération bénigne de cellules myofibroblastiques, décrite pour la première fois par Vuitch en 1986 [2]. Il s'agit, d'une entité plus histologique que clinique, de découverte le plus souvent de façon fortuite [1, 6, 7, 8], comme elle peut être diagnostiquée à la suite d'une auto-palpation d'une masse mammaire, mobile évoquant un adénofibrome, ou se manifester sous forme d'un aspect suspect, caractérisé par une augmentation rapide du volume mammaire avec épaississement diffus [1]. La PASH survient généralement chez la femme en pré-ménopause mais peut aussi survenir chez des adolescentes, pendant la grossesse, et également chez l'homme. La taille tumorale varie entre 1 à 10 cm, la taille tumorale de notre cas est de 9 cm survenant chez une petite adolescente [5, 3].

L'aspect radiologique de la PASH est non spécifique. La PASH peut être visible ou non à la mammographie, selon sa taille, sa localisation et sa densité. La PASH peut se présenter sous la forme d'une masse, d'une opacité nodulaire, d'une asymétrie focale ou d'une distorsion architecturale. La masse peut être ronde, ovale ou lobulée, à contours nets ou flous, homogène ou hétérogène.

La PASH ne présente pas de calcifications [3], l'absence de calcification peut être un élément en faveur de PASH, mais ne permet pas de l'affirmer, car certaines lésions malignes, comme l'angiosarcome, peuvent également être non calcifiées.

La PASH apparaît à l'échographie comme une masse solide, hypoéchogène, aux contours circonscrits dans la forme nodulaire ou irréguliers dans la forme diffuse, avec

ou sans renforcement postérieur ^[1, 4]. La PASH peut être confondue à l'échographie avec un fibroadénome, qui est une tumeur bénigne du tissu glandulaire, qui se présente comme une masse solide, hypoéchogène, à contours réguliers, avec un renforcement postérieur. La PASH peut également être confondue avec un angiosarcome, qui est un cancer des vaisseaux sanguins, qui se présente comme une masse solide, hypoéchogène, à contours irréguliers, avec ou sans flux vasculaire à l'étude Doppler. La PASH peut également être confondue avec une mastite, qui est une inflammation du sein, qui se présente comme une masse solide, hypoéchogène, à contours irréguliers, avec une rougeur, une chaleur et une douleur du sein.

L'échographie permet de guider une biopsie, qui est le prélèvement d'un échantillon de tissu mammaire, pour confirmer le diagnostic de PASH.

A l'IRM, il s'agit d'une masse en isosignal T1, présentant une plage centrale linéaire d'allure liquidienne en hypersignal T2, correspondant à l'aspect de fente vide de matériel au sein du stroma en anatomopathologie ^[9]. Cet aspect pourrait être utile au diagnostic de PASH. Après injection de produit de contraste, nous retrouvons souvent des courbes de type I et moins fréquemment de type II.

Histologiquement, la lésion est formée par une double composante, épithéliale et conjonctivale; la composante épithéliale correspond à des structures canalaire et lobulaires parfois en métaplasie apocrine, entourées par un stroma collagène dense caractérisé par la présence de fentes pseudo-vasculaires optiquement vides et anastomotiques; ces fentes sont bordées uniquement par des cellules fusiformes, aplaties, de nature myofibroblastique.

Sur le plan clinique et radiologique, il est difficile d'établir définitivement le diagnostic de PASH du sein et d'éliminer les diagnostics différentiels. Les micro-biopsies sous échographie permettent d'obtenir le diagnostic histologique de certitude. La PASH du sein résulte d'une hyperplasie du stroma du sein secondaire à une réponse excessive des myofibroblastes aux stimuli hormonaux et notamment à la progestérone.

L'immunohistochimie permet de démontrer l'origine myofibroblastique (vimentine, alpha-SMA et CD34+) et non endothéliale (anti-facteur VIII et CD31-) des cellules autour des fentes ^[10]. Les noyaux des myofibroblastes dans la PASH présentent des récepteurs hormonaux à la progestérone. Le cytoplasme contient un appareil de golgi développé et un abondant réticulum endoplasmique.

S'agissant des diagnostics différentiels, nous distinguons : l'hamartome, le fibroadénome, la tumeur phyllode s'il existe une croissance rapide et l'angiosarcome.

Traitement et pronostic

La résection chirurgicale n'est plus systématiquement

indiquée dans la PASH, une surveillance étroite clinique, échographique et mammographique sera recommandée.

Pour les tumeurs volumineuses, une ablation chirurgicale pourra être proposée et les patientes auront le choix entre l'ablation de la tumeur bénigne ou un examen radiologique rapproché. Le pronostic est bon. Le risque de récurrence après exérèse est de 0 à 22 %. La dégénérescence de la PASH est exceptionnelle. Actuellement, un seul cas de transformation maligne de la PASH a été décrit dans la littérature.

Conclusion

L'imagerie mammaire est un outil indispensable pour la détection, la caractérisation et le suivi de la PASH, qui est une lésion bénigne rare du sein, qui n'augmente pas le risque de cancer du sein ultérieur. Le traitement chirurgical est préconisé pour les formes tumorales mais pas obligatoire pour les formes de découverte fortuite.

Date de soumission

18 décembre 2023.

Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêt.

Références

1. Brown AC, Audisio RA, Regitnig P. Granular cell tumour of the breast. *Surg Oncol* 2011;20(2): 97-105.
2. Chen J, Wang L, Xu J, Pan T, Shen J, Hu W, et al. Malignant granular cell tumor with breast metastasis: a case report and review of the literature. *Oncol Lett* 2012;4(1): 63-6.
3. Yang WT, Edeiken-monroe B, Sneige N, Fornage BD. Appearances of granular cell tumors of the breast with pathological correlation. *J Clin Ultrasound* 2006; 34(4):153-60.
4. Scaranelo A, Bukhanov K. Granular cell tumour of the breast: MRI findings and review of the literature. *Br J Radiol* 2007; 80(960): 970-4.
5. Le BH, Boyer PJ, Lewis JE, Kapadia SB. Granular cell tumor: immunohistochemical assessment of inhibin-alpha, protein gene product 9.5, S100 protein, CD68, and Ki-67 proliferative index with clinical correlation. *Arch Pathol Lab Med* 2004;128(7): 771-5.
6. Aoyama K, Kamio T, Hirano A, Seshimo A, Kameoka S. Granular cell tumors: a report of six cases. *World J Surg Oncol* 2012; 10: 204.
7. Pergel A, Yucel AF, Karaca AS, Aydin I, Sahin DA, Demirbag N. A therapeutic and diagnostic dilemma: granular cell tumor of the breast. *Case Rep Med* 2011; 2011: 972168.
8. Bowman E, Oprea G, Okoli J, Gundry K, Rizzo M, Gabram-Mendola S, et al. Pseudoangiomatous stromal hyperplasia (PASH) of the breast: a series of 24 patients. *Breast J* 2012;18(3): 242-7.
9. Solomou E, Kraniotis P, Patriarchas G. A case of a giant pseudoangiomatous stromal hyperplasia of the breast: magnetic resonance imaging findings. *Rare Tumors* 2012;4(2): e23.
10. Virk RK, Khan A. Pseudoangiomatous stromal hyperplasia: an overview. *Arch Pathol Lab Med* 2010; 134(7): 1070-4.