

UNIVERSITE DE LIMOGES

Faculté de Médecine

ANNEE 1999

SCD UNIV. LIMOGES



D 035 043150 7

THESE N° 150/A

MYOSITE PROLIFERANTE

A PROPOS DE TROIS CAS RAPPORTES EN LIMOUSIN

REVUE DE LA LITTERATURE



THESE

POUR LE

DIPLOME D'ETAT

DE DOCTEUR EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 7 septembre 1999

par

Didier PEYRE

né le 22 mai 1968, à Brive (Corrèze).

EXAMINATEURS DE LA THESE

Mr le Professeur TREVES

Mr le Professeur LABROUSSE

Mr le Professeur ARNAUD

Mr le Professeur MOREAU

Mr le Docteur LAMBERT DE CURSAY

Président

Juge

Juge

Juge

Membre invité

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE

DOYEN DE LA FACULTE : Monsieur le Professeur PIVA Claude

ASSESSEURS : Monsieur le Professeur VANDROUX Jean-Claude

Monsieur le Professeur DENIS François

PROFESSEURS DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS :

* C.S. = Chef de Service

ADENIS Jean-Paul (C.S.)	OPHTALMOLOGIE
ALAIN Jean-Luc (C.S.)	CHIRURGIE INFANTILE
ALDIGIER Jean-Claude	NEPHROLOGIE
ARCHAMBEAUD Françoise (C.S.)	MEDECINE INTERNE
ARNAUD Jean-Paul (C.S.)	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIE
BARTHE Dominique	HISTOLOGIE EMBRYOLOGIE CYTOGENIQUE
BAUDET Jean (C.S.)	CLINIQUE OBSTETRICALE ET GYNECOLOGIE
BEDANE Christophe	DERMATOLOGIE
BENSAID Julien (C.S.)	CLINIQUE MEDICALE CARDIOLOGIQUE
BERTIN Philippe	THERAPEUTIQUE
BESSEDE Jean-Pierre	OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
BONNAUD François (C.S.)	PNEUMOLOGIE
BONNETBLANC Jean-Marie (C.S.)	DERMATOLOGIE
BORDESSOULE Dominique (C.S.)	HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION
BOULESTEIX Jean (C.S.)	PEDIATRIE
BOUSTROS-TONI Fernand	BIostatistique ET Informatique MEDICALE
BRETON Jean-Christian	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
CATANZANO Gilbert	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
CLAVERE Pierre	RADIOTHERAPIE
CHRISTIDES Constantin	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
COGNE Michel	IMMUNOLOGIE
COLOMBEAU Pierre (C.S.)	UROLOGIE
CORNU Elisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
CUBERTAFOND Pierre (C.S.)	CLINIQUE DE CHIRURGIE DIGESTIVE
DARDE Marie-laure (C.S.)	PARASITOLOGIE
DE LUMLEY WOODYEAR Lionel (C.S.)	PEDIATRIE
DENIS François (C.S.)	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
DESCOTTES Bernard	ANATOMIE
DUDOGNON Pierre (C.S.)	REEDUCATION FONCTIONNELLE

DUMAS Jean-Philippe	UROLOGIE
DUMAS Michel (C.S.)	NEUROLOGIE
DUMONT Daniel	MEDECINE DU TRAVAIL
DUPUY Jean-Paul (C.S.)	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
FEISS Pierre (C.S.)	ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
GAINANT Alain	CHIRURGIE DIGESTIVE
GAROUX Roger (C.S.)	PEDOPSYCHIATRIE
GASTINNE Hervé (C.S.)	REANIMATION MEDICALE
GAY Roger	REANIMATION MEDICALE
HUGON Jacques (C.S.)	HISTOLOGIE-EMBRYOLOGIE-CYTOGENETIQUE
LABROUSSE Claude	REEDUCATION FONCTIONNELLE
LABROUSSE François (C.S.)	ANA TOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
LASKAR Marc (C.S.)	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
LAUBIE Bernard (C.S.)	ENDOCRINOLOGIE ET MALADIES METABOLIQUES
LEGER Jean-Marie (C.S.)	PSYCHIATRIE D'ADULTES
LEROUX-ROBERT Claude (C.S.)	NEPHROLOGIE
MABIT Christian	ANATOMIE-CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIE
MELLONI Boris	PNEUMOLOGIE
MENIER Robert (C.S.)	PHYSIOLOGIE
MERLE Louis	PHARMACOLOGIE
MOREAU Jean-Jacques (C.S.)	NEUROCHIRURGIE
MOULIES Dominique	CHIRURGIE INFANTILE
NATHAN-DENIZOT Nathalie	ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
PECOUT Claude (C.S.)	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIE
PERDRISOT Rémy	BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE
PILLEGAND Bernard (C.S.)	HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE
PIVA Claude (C.S.)	MEDECINE LEGALE
PRALORAN Vincent (C.S.)	HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION
RAVON Robert (C.S.)	NEUROCHIRURGIE
RIGAUD Michel (C.S.)	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
ROUSSEAU Jacques (C.S.)	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
SALLE Jean-YVES	MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION
SAUTEREAU Denis	HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE
SAUVAGE Jean-Pierre (C.S.)	OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
TABASTE Jean-Louis	GYNECOLOGIE OBSTETRIQUE
TREVES Richard (C.S.)	RHUMATOLOGIE
TUBIANA-MATHIEU Nicole (C.S.)	CANCEROLOGIE
VALLAT Jean-Michel	NEUROLOGIE
VALLEIX Denis	ANATOMIE
VANDROUX Jean-Claude (C.S.)	BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE

A la mémoire de mes grands-parents Théoline et Jean-Marie,

A la mémoire de Thierry, mon cousin.

A mes parents,

Vous m'avez laissé le choix et vous êtes restés
constamment bienveillants.

Je vous en serais toujours reconnaissant.

A Jean-Luc, mon frère, Cathie et Isabelle, mes sœurs,

Pour le soutien que vous m'avez toujours apporté.

Avec mon amour fraternel.

A ma famille.

A mes amis.

Monsieur le Professeur TREVES Richard,

PROFESSEUR DES UNIVERSITES DE RHUMATOLOGIE

MEDECIN DES HOPITAUX

CHEF DE SERVICE,

Vous m'avez fait le grand honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

Permettez-moi de vous remercier de juger ce
travail.

Monsieur le Professeur LABROUSSE François

PROFESSEUR DES UNIVERSITES D'ANATOMIE

PATHOLOGIQUE

PRATICIEN HOSPITALIER

CHEF DE SERVICE,

Vous m'avez apporté votre aide au sein d'une
discipline complexe qu'est la votre.

Soyez remercié d'avoir accepté de juger ce travail.

Monsieur le Professeur ARNAUD Jean-Paul,

PROFESSEUR DES UNIVERSITES DE CHIRURGIE

ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE

CHIRURGIEN DES HOPITAUX

CHEF DE SERVICE,

Je vous remercie d'avoir accepté de juger ce
travail.

Monsieur le Professeur MOREAU Jean-Jacques,

PROFESSEUR DES UNIVERSITES DE NEUROCHIRURGIE

NEUROCHIRURGIEN DES HOPITAUX

CHEF DE SERVICE,

Mon passage dans votre service m'a permis de
découvrir et d'aimer votre spécialité.

Soyez remercié d'avoir accepté de juger ce travail.

Monsieur le Docteur LAMBERT DE CURSAY Grégoire

RHUMATOLOGUE

CHEF DE SERVICE DE MEDECINE INTERNE ET

RHUMATOLOGIE

CENTRE HOSPITALIER DE BRIVE,

Au cours de mon passage dans votre service,
vous m'avez montré la rigueur et vous m'avez
ouvert les portes de la rhumatologie et de la
médecine.

Soyez remercié d'avoir accepté de juger ce travail.

**Aux Docteurs LEBOUTET, LIARD-MEILLON, BELAUBRE,
BONNET, DUCLOUX.**

Et à Chrystèle,

Pour toute l'aide qu'ils m'ont apporté. Je tiens à
les en remercier.

PLAN

I - INTRODUCTION :

II - OBSERVATIONS :

1° - Cas n°1 :

2° - Cas n°2 :

3° - Cas n°3 :

4° - Synthèse des trois cas :

III - REVUE DE LA LITTERATURE :

1° - Historique :

2° - Recensement des différents cas dans la littérature :

3° - Caractéristiques cliniques :

3-1 Age de survenue :

3-2 Sexe :

3.3 Origine ethnique :

3-4 Durée d'évolution :

3-5 Localisation :

3.6 Taille de la tuméfaction :

3-7 Signes cliniques :

4° - Etiologies :

4-1 Hypothèses métaboliques :

4-2 Hypothèses infectieuses :

4-3 Hypothèses immunes :

4-4 Hypothèses traumatiques :

4-5 Hypothèses vasculaires :

5° - Méthodes diagnostiques :

5-1 Examens sanguins :

5-2 Imagerie :

6° - Prélèvements tissulaires : différentes techniques :

7° - Anatomie pathologique :

7-1 Aspects macroscopiques :

7-2 Microscopie optique :

7-3 Microscopie électronique :

7-4 Immunohistochimie :

8° - Thérapeutique :

8-1 Traitement chirurgical :

8-2 Traitement médical :

8-3 Abstention thérapeutique :

IV - DISCUSSION :

1° - Comparaison des cas avec la littérature :

2° - Méthodes diagnostiques :

2-1 Examens sanguins :

2-2 Imagerie :

2-3 Diagnostic histologique :

2-4 Discussion histopathologique et différentielle :

3° - Thérapeutique : diverses possibilités :

3-1 Traitement chirurgical :

3-2 Traitement médical :

3-3 Abstention thérapeutique :

3-4 Stratégie thérapeutique :

4° - Critères de guérison :

5° - Diagnostics différentiels :

5-1 Fasciite proliférante :

5-2 Fasciite nodulaire :

5-3 Fasciite focale :

5-4 Myosite ossifiante :

5-5 Rhabdomyosarcome :

V - CONCLUSION :

VI - ANNEXES :

1° - Tableau : caractéristiques des différents cas :

2° - Références Bibliographiques :

3° - Lexique : liste des abréviations :

I – INTRODUCTION :

La notion de myosite proliférante a été évoquée la première fois par KERN (17) en 1960, à propos d'une tumeur musculaire sans formation ostéoïde.

C'est une affection exceptionnelle, d'allure inflammatoire car elle s'exprime bruyamment sur le plan clinique : elle survient rapidement, avec une symptomatologie parfois intense. Elle a alors un aspect pseudo-tumoral ou pseudo-phlébitique.

La myosite proliférante atteint principalement le tissu musculaire mais elle peut parfois toucher les structures avoisinantes (fascia, os). Elle fait partie d'un groupe de tumeurs pseudo-inflammatoires qui comprend entre autres la fasciite proliférante, la fasciite nodulaire et la myosite ossifiante.

Son expression biologique ainsi que l'imagerie sont non spécifiques. Histologiquement, il s'agit d'une myosite originale, parfaitement caractérisée.

Il faut en connaître l'existence pour la différencier des sarcomes musculaires, dont le traitement et le pronostic sont différents, et des

autres pseudo-tumeurs inflammatoires (myosite ossifiante, fasciite nodulaire ou proliférante).

Dans notre étude, nous rapportons trois cas de myosite proliférante qui ont été relevés en Limousin. Nous allons établir une comparaison avec les cas notés dans la littérature de langue anglosaxonne et française.

L'objet de notre étude est de définir les signes cliniques évocateurs de la myosite proliférante, ainsi que la nouvelle stratégie de diagnostic positif et différentiel, en vue de respecter l'évolution bénigne de cette affection.

II - OBSERVATIONS :

1° - Cas n°1 :

Madame M. Marcelle, 54 ans, présente au mois de novembre 1990, au décours d'un épisode grippal, une tuméfaction douloureuse, localisée au bras droit. Celle-ci était apparue de façon brutale, entraînant une impotence fonctionnelle. Il n'y avait pas de notion de traumatisme.

La patiente avait les antécédents suivants :

- pneumonie dans l'enfance,
- nodule bénin opéré au niveau du sein gauche en 1986,
- ménopause à l'âge de 53 ans.

La symptomatologie avait débuté par une tuméfaction au niveau du bras droit, avec une douleur lors des mouvements de l'épaule. Il n'y avait pas de fièvre, mais une asthénie importante.

L'examen clinique retrouvait un aspect inflammatoire à la partie supérieure du bras droit ainsi qu'un oedème.

Une hospitalisation en cardiologie, devant la suspicion d'une phlébite du membre supérieur, permettait d'éliminer un syndrome

inflammatoire sur le plan biologique, avec une VS à 10, une CRP inférieure à 5 et des enzymes musculaires normales. Un Echo Doppler du membre supérieur permettait d'éliminer une phlébite.

Une biopsie musculaire du biceps était pratiquée par le Docteur SALANNE le 14 novembre 1990 ; celui-ci retrouvait : « un muscle très augmenté de volume, induré, d'aspect blanchâtre, ne saignant pas. Il n'y avait pas d'adhérence au plan superficiel, pas d'infiltration du tissu sous cutané et de l'aponévrose. La dissection pour aborder la tumeur permettait de découvrir une masse gélatineuse avec une infiltration musculaire importante. »

L'examen histologique du prélèvement musculaire donnait les informations suivantes : « les coupes montrent des cellules musculaires striées dissociées par une prolifération fibroblastique dont l'aspect varie selon les territoires : par endroit la densité cellulaire est forte, les fibroblastes sont allongés et forment parfois des faisceaux dans lesquels ils sont disposés parallèlement les uns aux autres. A d'autres endroits, ces fibroblastes forment une prolifération moins dense ; ils prennent souvent un aspect fibreux au sein d'un stroma assez lâche et oedémateux ou plus fibreux. Ailleurs enfin, la morphologie se modifie

considérablement : ces cellules deviennent beaucoup plus volumineuses, parfois fusiformes ou étoilées, mais sont souvent globuleuses et dispersées au sein d'un stroma oedémateux. Les grosses cellules ont un noyau excentré, au contour net et assez régulier et possèdent un volumineux nucléole très basophile. Certaines de ces cellules sont bi ou multinuclées, leur cytoplasme est basophile, parfois d'aspect grenu ou micro-vacuolaire mais le plus souvent d'aspect homogène. Il existe une activité mitotique modérée.

On ne note pas de néovascularisation ni d'infiltrat inflammatoire au sein de la prolifération fibroblastique, mais seulement de rares lymphocytes dispersés.

Les fibres musculaires striées sont dissociées par la prolifération fibroblastique mais elles ne sont ni pénétrées par les fibroblastes, ni nécrosées.

Conclusion : Myosite proliférante.

Prélèvement d'un fragment musculaire près de la tumeur : les coupes montrent une zone dans laquelle le tissu musculaire est dissocié

par une prolifération fibroblastique de même type que dans le prélèvement précédent. Le reste du tissu musculaire est dépourvu de prolifération fibroblastique, mais présente, à proximité de la zone précédemment décrite, des infiltrats lymphocytaires interstitiels de caractère non spécifique.

L'étude cytopathologique met en évidence les différents types morphologiques de fibroblastes tantôt allongés et de petite taille avec de fins prolongements cytoplasmiques, tantôt plus volumineux et de contour cytoplasmique plus irrégulier, tantôt globuleux et très volumineux, pourvus d'un ou deux gros noyaux possédant un volumineux nucléole très basophile et dont les cytoplasmes sont également très basophiles. Entre ces éléments caractéristiques, on retrouve des cellules sanguines, de rares lymphocytes et de rares cellules musculaires striées d'aspect normal. »

Dr LEBOUTET

Un bilan complémentaire était réalisé au cours d'une seconde hospitalisation : l'examen clinique ne retrouvait pas de limitation articulaire, mais une épaule droite douloureuse à la mobilisation.

L'examen neurologique était normal, de même que les seins et la thyroïde. Il n'y avait pas d'adénopathie ni d'hépatosplénomégalie.

Les examens pratiqués ne retrouvaient pas d'anomalie : VS à 8, enzymes musculaires, électrophorèse des protéines, hormones thyroïdiennes normales.

Bilan immunologique : Latex et Waaler Rose négatifs. Complément sérique normal sauf la fraction C4 à la limite inférieure, anti SM, anti RNP, anti SSA, anti SSB, anti SCL70, anticentromère, anti JO1 négatifs.

Sérodiagnostic CMV : IgM négatif

IgG positif > 1/40° à reconrôler.

La capillaroscopie, l'électromyogramme, la biopsie des glandes salivaires, les explorations fonctionnelles respiratoires, les radiographies pulmonaires et osseuses étaient normales.

Le traitement consistait en une exérèse chirurgicale complète. La patiente était revue après 8 ans : il n'y avait pas de récidence, mais une atrophie musculaire, une cicatrice un peu fibreuse et des mouvements

limités. La rotation interne, la rétropulsion extrême du bras, ainsi que la supination de l'avant-bras étaient douloureuses. Il n'y avait pas de trouble de la sensibilité superficielle, les pouls étaient perçus de façon symétrique, le volume du bras était identique à celui de gauche.

2° - Cas n°2 :

Madame M. Berthe, 72 ans, était hospitalisée en novembre 1996 pour une augmentation au niveau de l'avant-bras droit survenue depuis environ deux jours, spontanément.

Il n'y avait pas de notion de traumatisme local, de plaie ou d'infection récente. Elle avait présenté depuis une semaine une éruption prurigineuse au niveau du coude. Puis était apparue une inflammation avec une augmentation de volume, chaleur et douleur locale.

Dans ses antécédents, on notait :

- une hypertension artérielle,
- un adénocarcinome du canal anal opéré en 1992, avec une récurrence ayant nécessité une exérèse rectale avec colostomie définitive en

1993. Le bilan d'extension était négatif. Le suivi à 6 ans n'a pas montré de récurrence.

Son traitement habituel comportait :

- Hydrochlorothiazide (ESIDREX) : 1 le matin
- Amitriptyline (LAROXYL 25) : 1 le soir
- Pentoxifylline (TORENTAL 400) : 1 matin et soir.

A l'interrogatoire, la patiente ressentait une douleur locale, accentuée à l'extension complète. Elle n'était pas asthénique et il n'y avait pas de fièvre.

L'examen clinique retrouvait une augmentation de volume au niveau de l'avant-bras droit (+ 3 cm par rapport au gauche), un oedème induré et une augmentation de la chaleur locale. L'extension était incomplète et douloureuse. Il n'y avait pas de déficit neurologique et les pouls étaient perçus symétriques. On ne notait pas d'adénopathie satellite.

Devant une suspicion de phlébite du membre supérieur, un bilan biologique était réalisé : la CRP était à 8 mg/l, les enzymes musculaires à

la limite supérieure de la norme, les D-Dimères à 896 (résultat non significatif).

Les radiographies standards montraient une modification notable des parties molles (augmentation de volume). Une échographie la retrouvait, localisée au muscle long supinateur, sans formation nodulaire visible.

Une biopsie-exérèse incomplète était pratiquée par le Docteur EHRARD : « tuméfaction de nature musculaire au niveau de la portion proximale du muscle long supinateur (...) les fibres musculaires paraissent dilacérées par un processus fibreux grisâtre. Il n'y a pas de capsule vraie ... ».

L'examen anatomopathologique donnait les résultats suivants : « faisceaux musculaires striés qui présentent une dissociation fibreuse assez nettement systématisée avec des nécroses, des fibres musculaires, parfois des aspects en cible. A coté du muscle, le tissu fibreux est jeune, assez richement cellulaire mais sans prolifération tumorale bien individualisable. On note une régression des faisceaux

musculaires striés sous forme de cellules géantes. L'aspect observé est celui d'une myosite »

Dr LIARD-MEILLON

« Fragments de tissu musculaire strié qui est le siège d'une lésion fibromyxoïde et cellulaire. Cette lésion laisse persister l'architecture générale des faisceaux musculaires et réalise un vague aspect en échiquier. Les faisceaux musculaires sont séparés et partiellement dissociés par un processus fibreux, par place mixoïde, et qui comporte des cellules à noyau ovalaire fortement nucléolé, à chromatine claire et comportant un cytoplasme amphophile, par places, abondant.

Conclusion : aspect histologique de myosite proliférante ».

Dr COINDRE

Le bilan immunologique, avec anticorps anticardiolipines et antiphospholipides était normal.

Après deux semaines de traitement anti-inflammatoire, l'œdème disparaissait, avec récupération quasi normale de l'extension. Il persistait une zone indurée de 2 cm sur 3, indolore.

La patiente était revue à 18 mois : il n'y avait pas de récurrence, pas de limitation des mouvements, ni de diminution de la force musculaire. La patiente présentait quelques douleurs locales, itératives, réagissant bien aux antalgiques de classe I.

3° - Cas n° 3 :

Madame C. Denise, 60 ans, présentait en février 1997, une tuméfaction dure intramusculaire au niveau des muscles épicondyliens droits, de plusieurs centimètres de diamètre, qui était apparue en une dizaine de jours. Il n'y avait pas de notion de porte d'entrée ou de traumatisme local. La patiente avait séjourné en Tunisie un mois auparavant.

Dans ses antécédents, on notait une néoplasie du sein droit opérée en 1983, un syndrome de la selle turcique vide (diagnostiqué en 1987, avec un bilan étiologique négatif, sans traitement substitutif) une

loboisthmectomie droite thyroïdienne en 1994, pour un goitre multinodulaire dystrophique.

L'examen clinique retrouvait un flexum de l'avant-bras à 40°. Il n'y avait pas de fièvre ni d'adénopathie superficielle satellite.

Le Ionogramme et la Numération Formule Sanguine étaient normaux.

Une échographie mettait en évidence un épaissement musculaire fusiforme d'aspect hétérogène, perdant sa structure lamellaire par endroit, avec des zones hypoéchogènes. Un scanner injecté montrait un aspect en cocarde, avec une hypodensité centrale hétérogène, entourée d'une hyperdensité, puis une zone périphérique hypodense.

Une exérèse complète réalisée par le Docteur BELAUBRE :
« masse non encapsulée, située au sein des muscles épicondyliens droits, constituée d'un tissu dense cellulaire sans collection hématique ni purulente, avec un simple oedème périphérique. Le nerf radial est vu, non envahi. »

L'examen anatomopathologique donnait les résultats suivants :
« prélèvements musculaires striés, tantôt simplement dissociés, tantôt donnant une impression en damier avec la juxtaposition de faisceaux musculaires conservés et prolifération de type fibroblastique. Aux endroits les mieux conservés, la prolifération fibroblastique est un peu myxoïde mais les éléments cellulaires sont pléomorphes. Les nucléoles sont proéminents. On note quelques mitoses, quelques cellules apparaissent, il existe quelques éléments cellulaires de grande taille ou à noyaux doubles, rarement multiples. De rares phénomènes de nécrose sont visibles mais plutôt de type nécrose hémorragique. Par endroit, il existe un enrichissement en collagène. On n'observe pas de façon certaine d'infiltrat inflammatoire significatif, sauf parfois en zone péri-vasculaire ».

L'immuno-marquage a été pratiqué :

- Anticorps anti Actine : positivité nette des vaisseaux. Négativité des éléments d'allure fibroblastique et des faisceaux musculaires striés.
- Anticorps anti Vimentine : faible positivité cytoplasmique des éléments d'allure fibroblastique et des éléments de plus grande taille.
- Anticorps anti Desmine : négativité de ce marquage.
- Anticorps anti Protéine S100 : négativité de ce marquage.

Au total : « la négativité des éléments fibroblastiques à l'antiActine, l'antiDesmine et l'antiProtéine S100 permet d'éliminer l'éventualité d'un sarcome musculaire. L'histoire clinique et l'aspect morphologique font évoquer en premier lieu une fasciite ou une myosite proliférante. »

Dr LIARD-MEILLON

Un bilan immunologique était ensuite pratiqué après l'intervention :

- Anticorps anti ECT : anti SM, anti SSA, anti SSB, anti SCL 70, anti JO1, anti PCNA, anti PM SCL, anti PM1, Protéines non identifiables : négatifs.

- Anticorps anticytoplasmiques des polynuléaires :

* P ANCA périnucléaire (IF) : < 1/20° négatif

* C ANCA cytoplasmique (IF) : <1/20° négatif.

La patiente était revue à 16 mois : pas de récurrence mais une fatigabilité accrue au niveau du membre supérieur droit dans un contexte d'asthénie globale.

4° - Synthèse des trois cas :

Les cas de myosite proliférante retrouvés en Limousin concernaient uniquement des femmes, dont l'âge se situait entre 54 et 72 ans. La durée d'évolution avant la première consultation était de l'ordre de quelques jours.

La tumeur était localisée au niveau du membre supérieur (droit dans deux cas, gauche dans l'autre) et la symptomatologie se résumait à une augmentation de volume avec une douleur et une limitation des mouvements dans un cas.

Le traitement a consisté en une exérèse (incomplète pour un cas). L'examen histologique montrait dans les trois cas un aspect typique de la myosite proliférante. Un bilan immunologique a été effectué pour deux patientes et s'est révélé négatif.

L'évolution chez les trois patientes était caractérisée par une absence de récurrence, pour un suivi allant de 16 mois à 8 ans.

III - REVUE DE LA LITTERATURE :

1° - Historique :

La première allusion à une notion de tumeur musculaire sans formation ostéoïde, et présentant des cellules géantes à l'examen en microscope optique, fut évoquée par Ackerman (1) en 1957 dans une étude où il soulignait la difficulté d'un diagnostic différentiel des myosites ossifiantes avec des tumeurs osseuses malignes.

Il considérait ces tuméfactions non ostéoïdes comme des phases précoces de la myosite ossifiante.

En 1960, KERN (17) rapporte dans une étude sept cas de tumeurs pseudosarcomateuses d'apparition brutale, de croissance rapide. Ces lésions sont souvent mal circonscrites, non encapsulées mais sont toujours limitées au tissu musculaire. Histologiquement, des bandes de fibres musculaires dégénératives ou nécrosées sont séparées par du tissu prolifératif ayant apparemment une origine fibreuse. La plupart des cellules sont fusiformes et ont de petits noyaux, mais il existe aussi des cellules plus grandes avec des noyaux vésiculaires. On peut aussi noter des mitoses mais pas d'atypie. D'autres cellules sont volumineuses, avec un cytoplasme abondant, granuleux, basophile et de grands noyaux

arrondis ou ovales, vésiculaires avec des nucléoles importants. Certaines de ces cellules sont binuclées. Elles ressemblent à des cellules ganglionnaires et peuvent entraîner une confusion avec un ganglioneurome.

Pour KERN, elles sont d'origine myoblastique plus que fibroblastique et correspondraient à des cellules musculaires dégénératives. Il considère qu'elles représentent une entité particulière et ne sont pas un stade précoce, sans ossification, de la myosite ossifiante. Il est le premier à parler de « myosite proliférante ». La principale difficulté est de ne pas les confondre avec des sarcomes dont le traitement est plus lourd.

2° - Recensement des différents cas dans la littérature :

Notre revue de la littérature a porté sur les cas publiés dans les articles de langue française, anglaise et espagnole. De 1960 à 1997, nous avons ainsi comptabilisé 76 cas de myosite proliférante.

La plus grande série fut présentée par ENZINGER (10) en 1967. il rapporte trente trois cas, tirés des dossiers de l'Institut de Pathologie des

Forces Armées Américaines. Dans cette série, le délai diagnostique était court (inférieur à un mois, sauf un cas, à 7 mois d'évolution), et l'aspect histologique était comparable à celui qu'avait décrit KERN (17). Mais il y avait un doute sur un diagnostic de sarcome pour quatorze patients, entraînant une exérèse élargie. Le suivi postopératoire était constamment marqué par une absence de récurrence.

Pour ENZINGER, l'origine des cellules géantes pseudo-ganglionnaires serait plus probablement fibroblastique que myoblastique, du fait de la présence de formes intermédiaires entre ces cellules et des cellules pseudofibroblastiques. De plus, ces cellules géantes sont situées dans le tissu conjonctif à distance des fibres musculaires.

Des cas de myosite proliférante présentés ultérieurement ont bénéficié d'une étude au microscope électronique (8,12,14, 19, 23, 24, 27, 31, 32). Ainsi, de 1974 à 1994, cette étude pratiquée sur 14 prélèvements a permis de préciser les caractères ultrastructuraux des différents types cellulaires. Elle a aussi permis de renforcer l'hypothèse d'une origine plus fibroblastique que myogénique pour les cellules géantes pseudo-ganglionnaires, hypothèse confirmée par l'analyse immuno-histochimique (33).

3° - Caractéristiques Cliniques :

3-1 Age de survenue :

L'étude des cas recueillis a montré une moyenne d'âge de 51,7 ans, les extrêmes allant de un mois à 82 ans. Il a été noté deux cas pour lesquels la myosite proliférante s'est déclarée avant l'âge de un an.

Néanmoins, la très grande majorité des cas sont rapportés chez l'adulte. En effet, pour 86% des patients (soit 65 sur 75 dossiers comportant l'âge), l'âge de survenue se situait entre 30 et 79 ans (tableau page 43).

3-2 Sexe :

Pour l'ensemble des cas rapportés, le pourcentage de femmes atteintes est de 55%. Malgré une discrète prédominance féminine, on ne peut se prononcer sur un éventuel lien entre la maladie et le sexe.

AGE	HOMME	FEMME
0 – 9	1	3
10 – 19	1	1
20 – 29	1	-
30 – 39	4	6
40 – 49	6	8
50 – 59	8	6
60 – 69	5	8
70 – 79	7	7
80 – 89	-	3
Total par sexe	33	42
Total	75	

**Nombre de patients par tranches d'âge et par sexe (sur 75 cas
disposant d'informations)**

3-3 Origine Ethnique :

Nous ne disposons pas d'informations suffisantes sur l'origine ethnique des patients pour en tirer des conclusions, puisque celle-ci est précisée dans 19 cas seulement sur 76 présentés. Lorsqu'elle est mentionnée, elle intéresse aussi bien les Caucasiens (15 cas), les Africains (2 cas) ou les Asiatiques (2 cas).

3-4 Durée d'évolution :

Sur les 76 cas de notre étude, nous disposons d'informations sur le délai diagnostique pour 56 patients. L'amplitude de celui-ci va de 2 jours à 5 ans. Le délai moyen calculé pour ces 56 cas est de 67 jours, mais, pour 50 cas (soit 89% des dossiers), la moyenne est de 14,1 jours. Nous avons trouvé deux patients pour lesquels la pathologie a évolué pendant 2 ans (20) et 5 ans (33).

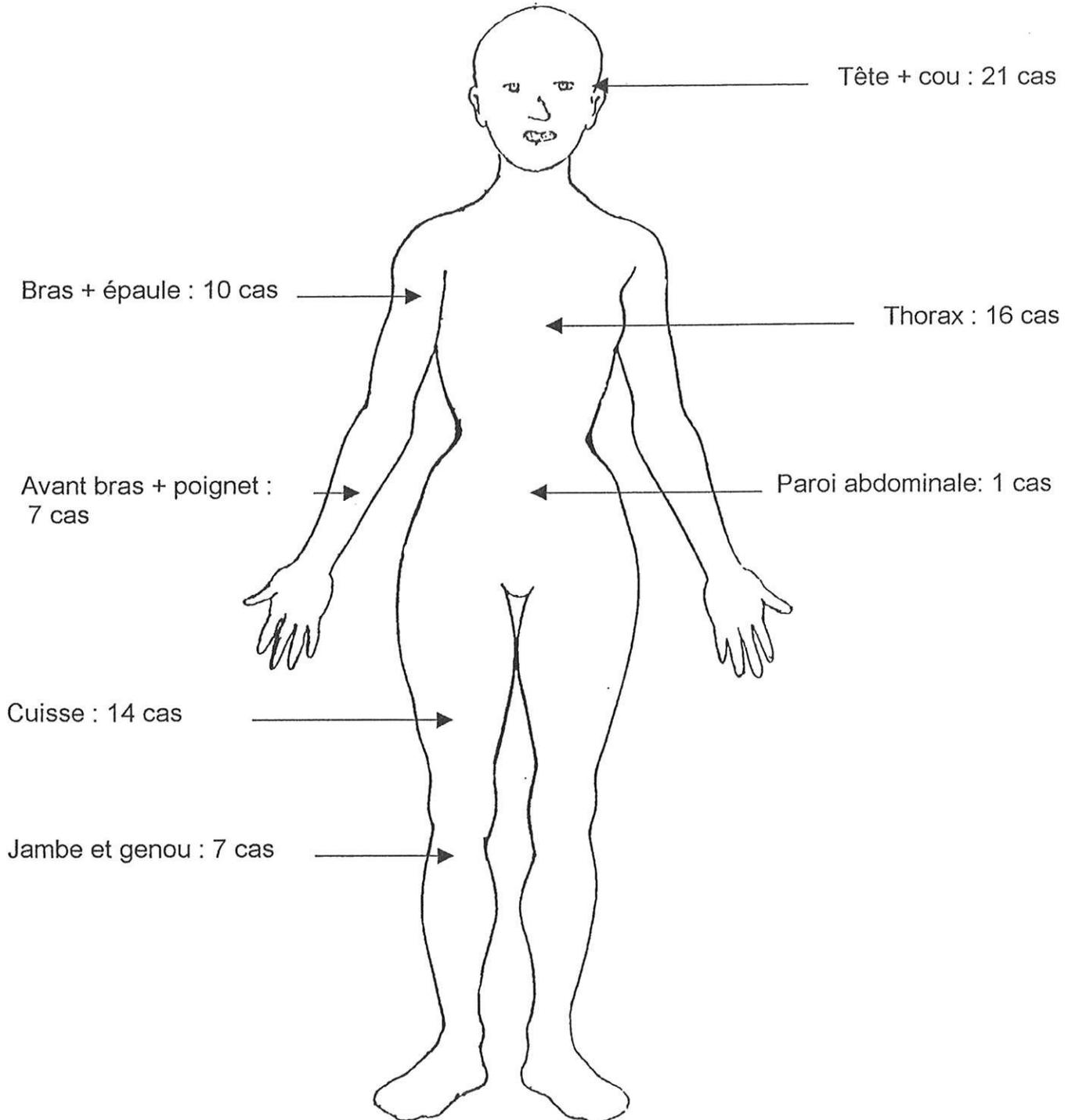
Dans la plupart des cas, l'affection est donc caractérisée par une durée d'évolution relativement courte avant la première consultation.

3-5 Localisation :

Sur 69 dossiers mentionnant la localisation, la myosite proliférante se situe, par ordre de fréquence :

- 21 fois au niveau de la tête et du cou
- 16 fois au niveau du thorax
- 14 fois au niveau de la cuisse
- 10 fois au niveau du bras et de la région de l'épaule
- 7 fois au niveau de l'avant-bras et du poignet, ainsi qu'au niveau de la jambe et du genou
- 1 fois au niveau de la paroi abdominale (voir graphique page 46).

Ainsi, il semble que la myosite proliférante survienne de façon préférentielle au niveau de la tête et du cou, du thorax et de la partie proximale des membres.



Localisations de la myosite proliférante

3-6 Taille de la tuméfaction :

Sur les cas rapportés, nous disposons d'informations sur la taille de la tumeur dans 63 cas pour lesquels la dimension du plus grand axe allait de 0,5 cm à 8 cm, la moyenne étant de 3,6 cm.

3-7 Signes cliniques :

L'étude des cas recueillis a permis d'obtenir des informations sur les signes cliniques pour 39 patients sur 76.

Dans la majorité des cas, le signe principal est l'apparition d'une tuméfaction de façon spontanée. Celle-ci peut être douloureuse ou non, ferme. Il existe des cas où sa localisation peut entraîner une gêne lors des mouvements (13,14,17,22, 26, 28, 32, 33), principalement quand elle se situe près d'une articulation.

DENT (8) rapporte un cas où la tumeur n'avait aucun retentissement clinique malgré sa localisation sur la langue, celle-ci ayant été découverte fortuitement lors de soins dentaires.

4° - Etiologies :

Depuis l'individualisation de la myosite proliférante, la majorité des auteurs suggèrent que celle-ci ne survient pas spontanément, mais qu'elle est issue d'un processus réactionnel à une agression, une lésion au niveau du tissu musculaire. Ceci tient au fait que c'est une lésion d'apparition « brusque », de croissance rapide dans la majorité des cas. L'interrogatoire est en général peu contributif, en dehors parfois d'une notion de traumatisme plus ou moins direct.

Plusieurs hypothèses ont été avancées :

4-1 Hypothèses métaboliques :

Dans l'ensemble des cas étudiés, il n'a pas été mis en évidence une cause métabolique pouvant être directement reliée à la survenue de la pathologie. Les examens sanguins sont le plus souvent limités à un ionogramme, pour lequel aucune anomalie importante n'a été notée.

L'examen d'une enfant de 9 mois, présentant une myosite proliférante, a montré un état de malnutrition concomitant (24) mais il ne semble pas y avoir de relation directe entre ces faits.

4-2 Hypothèses infectieuses :

Pour les cas relevés dans la littérature, on ne retrouve pas de notion d'infection locale ou régionale à l'examen, ainsi qu'au niveau des examens complémentaires (Numération Formule Sanguine non contributive). A noter un tableau de surinfection bronchique avant la survenue de la tuméfaction dans un cas (9), ainsi qu'un épisode grippal pour notre première patiente. Cette affection banale ne semble pas être en relation avec la survenue de la myosite proliférante, d'autant plus que la biologie ne montrait à ce moment aucune anomalie particulière.

4-3 Hypothèses immunes :

A l'exception du cas de CHEVALIER (4), il n'a pas été rapporté à ce jour de cas où la tumeur se serait développée dans le contexte d'une maladie auto-immune. On peut donc penser, malgré le fait qu'une majorité des auteurs aient posé l'hypothèse que la myosite proliférante

est un processus réactionnel, que celle-ci n'est pas liée à un déficit de l'immunité.

4-4 Hypothèses traumatiques :

Le traumatisme local est une des causes possibles les plus fréquemment citées pour les différentes études. Les auteurs y font référence dans 18 cas sur 60 disposant d'informations.

La relation entre la cause mécanique et la survenue de la myosite proliférante peut être plus ou moins directe. Cela peut être une fracture avec survenue rapide (5,10, 17, 25) ou beaucoup plus lente (10,20) dans la région immédiate du traumatisme.

Dans un cas (29), la relation est beaucoup moins évidente avec un traumatisme facial 8 ans avant l'apparition de la myosite proliférante au niveau du muscle masseter droit.

Cependant, la survenue de l'affection a pu parfois être imputée à un effort musculaire inhabituel. Ainsi, à l'interrogatoire de certains patients, retrouve t-on une notion d'effort intense ou régulier, concernant la zone

d'apparition de la tumeur. KERN (17) rapporte un cas où le patient avait scié du bois deux jours avant de constater une tuméfaction au niveau pectoral. Pour ENZINGER (10), deux patients étaient des postiers qui portaient régulièrement de lourds sacs de courrier, et un troisième avait utilisé des cannes anglaises après une fracture au niveau du membre inférieur, ceci avant de constater eux aussi l'apparition de la tumeur au niveau de la zone concernée par l'effort. Pour POLLOCK (26), il semblerait que ce soit une inflammation au niveau du quadriceps, due à une pratique intensive du football, qui ait précédé le début de l'affection.

Si la notion de traumatisme comme causalité de survenue de la myosite proliférante semble assez fréquente, on peut aussi envisager l'hypothèse qu'un effort intense ou régulier puisse être à l'origine de ce processus, qui pour certains auteurs, est réactionnel à une inflammation au niveau musculaire. Néanmoins, l'hypothèse traumatique est fragilisée par le caractère assez banal des traumatismes rapportés.

4-5 Hypothèses vasculaires :

Certains auteurs ont constaté pour deux patients la présence au sein de la myosite proliférante de thromboses veineuses plus ou moins

recanalisées. Pour CHEVALIER (4), cette information est notée alors que la myosite survient au cours d'une poussée de vascularite rhumatoïde. La thrombose dans ce cas pourrait participer à la « lésion » ou souffrance du tissu musculaire.

On peut se demander, comme dans le cas décrit par ZUBER (33), si la thrombose n'est pas de façon plus évidente en rapport avec une compression extrinsèque, directement liée à la croissance tumorale. Ici, il s'agit plutôt d'une conséquence qui a nécessité une ablation du paquet vasculaire avec remplacement par une prothèse.

5° - Méthodes diagnostiques :

Comme dans toute pathologie, le médecin dispose d'une panoplie de moyens d'investigations, afin de préciser la nature de la tuméfaction de croissance en général rapide.

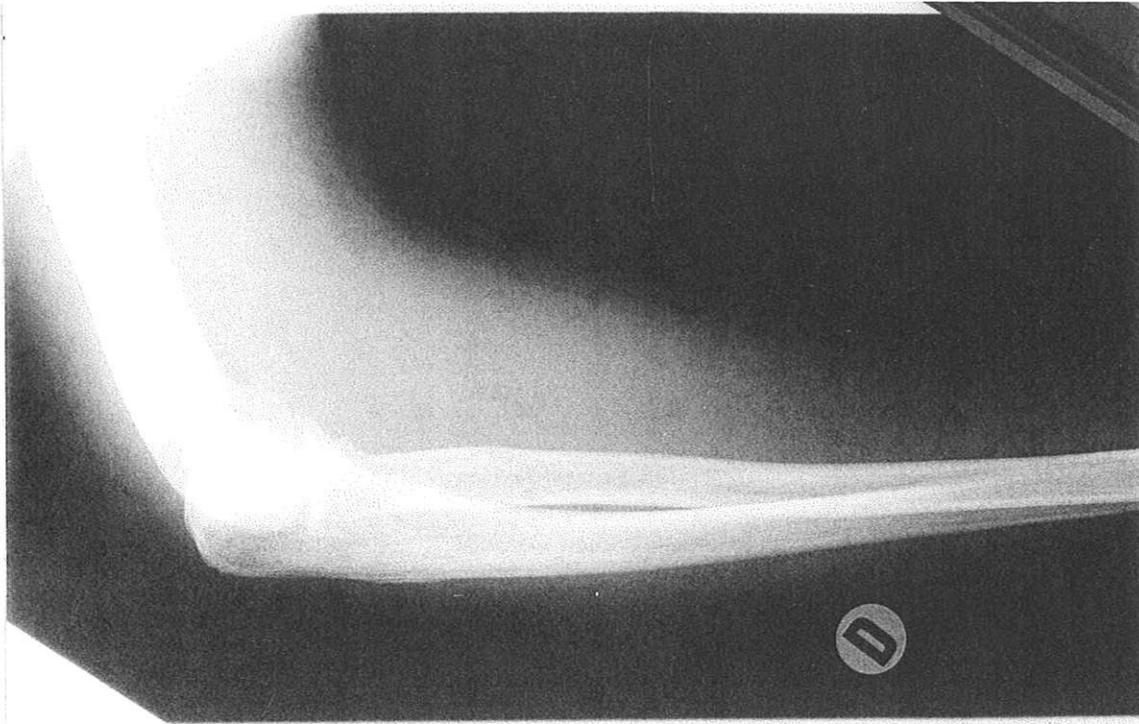
5-1 Examens Sanguins :

Ceux-ci sont réduits le plus souvent à une Numération - Formule - Plaquettes et à un Ionogramme. Aucune anomalie n'a été rapportée jusqu'à présent.

Dans trois cas (4, 7, 23), une Vitesse de Sédimentation a été mesurée. Elle était élevée (42 mm à la première heure) pour un patient (4), ceci dans le cadre d'une atteinte rhumatismale concomitante.

5-2 Imagerie :

- La radiologie conventionnelle est dans la majorité des cas non contributive. Lorsque l'évolution préthérapeutique est longue, elle peut montrer une apposition périostée en regard de la tuméfaction, vraisemblablement réactionnelle (33).



Radiologie : augmentation de volume des tissus mous non spécifique (cas n°2)

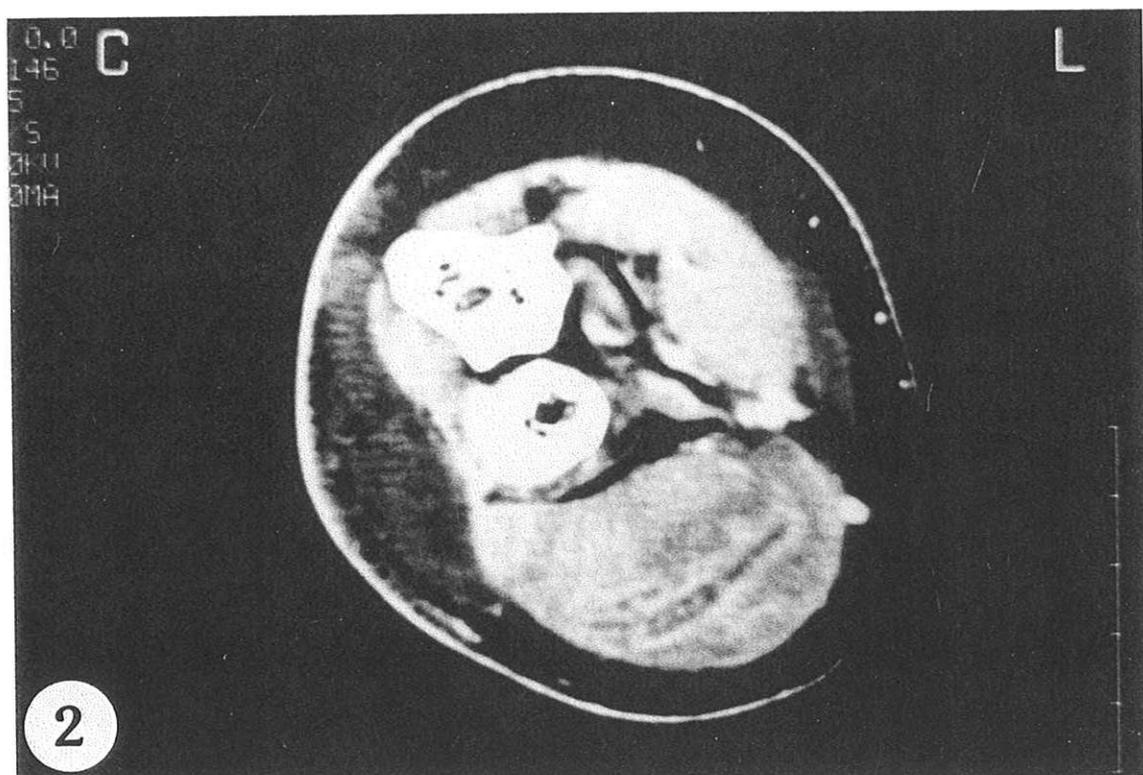
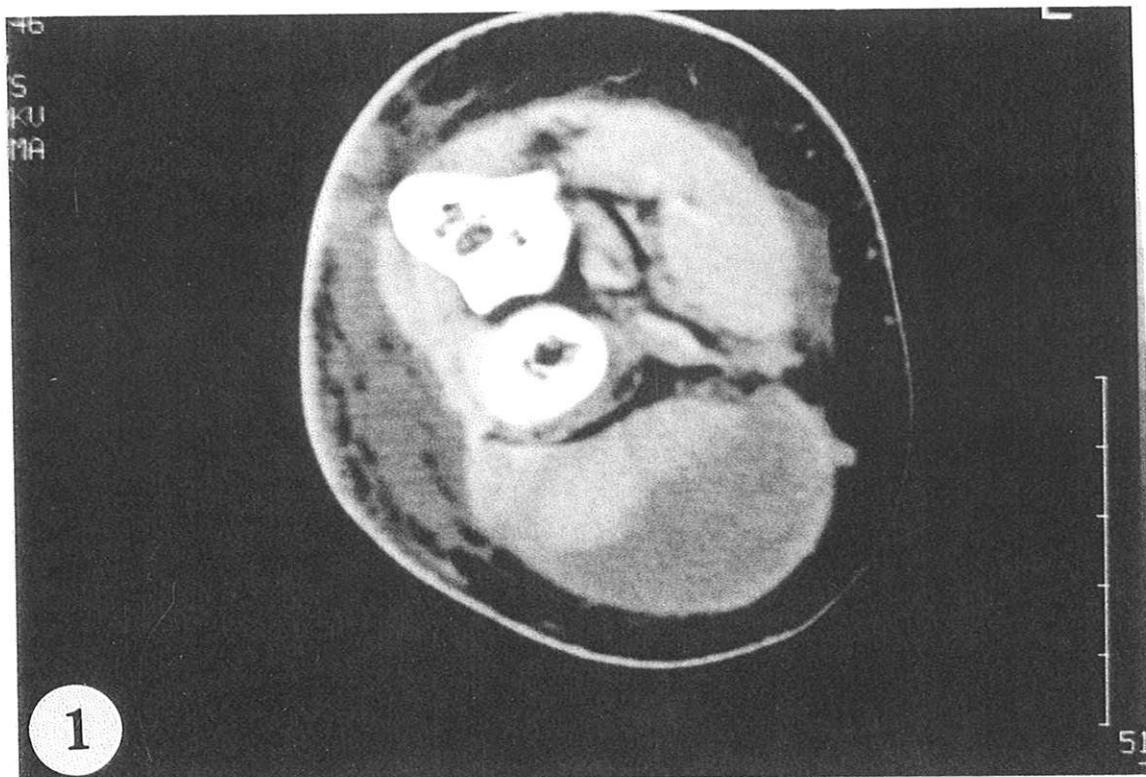
- L'échographie (16) peut retrouver une masse hypoéchogène et permet d'éliminer une collection ou un anévrysme.

- Aucune mention concernant l'Echo Doppler n'est rapportée dans la littérature.

- L'examen tomodensitométrique (9, 16, 29) permet d'individualiser une masse au sein du tissu musculaire : il peut aussi mettre en évidence une éventuelle extension extramusculaire (20).

- L'imagerie par résonance magnétique (5, 26) a montré une masse intramusculaire hypodense, entourée par une bande de tissu avec un signal de haute intensité.

Les examens non invasifs n'apportent pas d'élément en faveur d'un diagnostic précis. Les examens sanguins sont le plus souvent non contributifs. Quant à l'imagerie, elle apporte des informations sur la nature solide de la pseudo-tumeur, sur la présence ou non de calcification en son sein, sur les rapports avec les structures avoisinantes.



Scanner : coupes sagittales au niveau de l'avant-bras

Sans (1) et avec injection (2) - (cas n°3)

Le praticien est donc rapidement amené à effectuer un prélèvement en vue d'un examen anatomo-pathologique. Chronologiquement, on a assisté à une évolution au niveau des techniques de prélèvement : d'abord exérèse complète d'emblée, voire exérèse élargie en cas de forte suspicion de sarcome, puis évolution vers la biopsie, suivie ou non d'un geste complet. En 1983 (9) est apparue une technique d'aspiration à l'aiguille fine, beaucoup moins invasive.

6° - Prélèvements tissulaires : différentes techniques :

Dans les années soixante, dans la crainte de sarcome musculaire, le premier geste consistait en une exérèse de la tuméfaction avec un examen anatomopathologique secondaire. Compte tenu de la méconnaissance de la myosite proliférante, ce geste pouvait être parfois élargi en cas de doute histologique avec un sarcome .

En 1967, ENZINGER (10) rapporte la possibilité de pratiquer une biopsie préalable. Dans certains cas, elle constitue le seul geste opératoire (10, 20, 23, 33). Elle permet d'obtenir des informations fiables et elle évite une intervention délabrante.

En 1983, DONEGAN (9) rapporte un prélèvement effectué grâce à une aspiration à l'aiguille fine, méthode beaucoup moins invasive, mais qui n'a donné que des résultats partiels : le prélèvement ne contient en effet que des macrophages et des cellules inflammatoires et aucune cellule tumorale. Une exérèse avec examen extemporané a donc été nécessaire. Il en est de même pour le patient de CHOI (5).

Par contre, dans deux cas, cette méthode a donné un résultat concluant (16,19), quand elle était complétée par une étude avec un marquage immuno-histochimique et a évité un geste d'exérèse.

7°- Anatomie pathologique :

Néanmoins, malgré toutes ces méthodes, le diagnostic de myosite proliférante repose généralement sur l'examen histologique classique.

Celui-ci reste constant au travers des diverses études et repose sur quelques éléments : une prolifération cellulaire conjonctive diffuse sans limitation, des cellules fibroblastiques fusiformes disposées en faisceaux

irréguliers et des cellules de grande taille, les cellules pseudo-ganglionnaires.

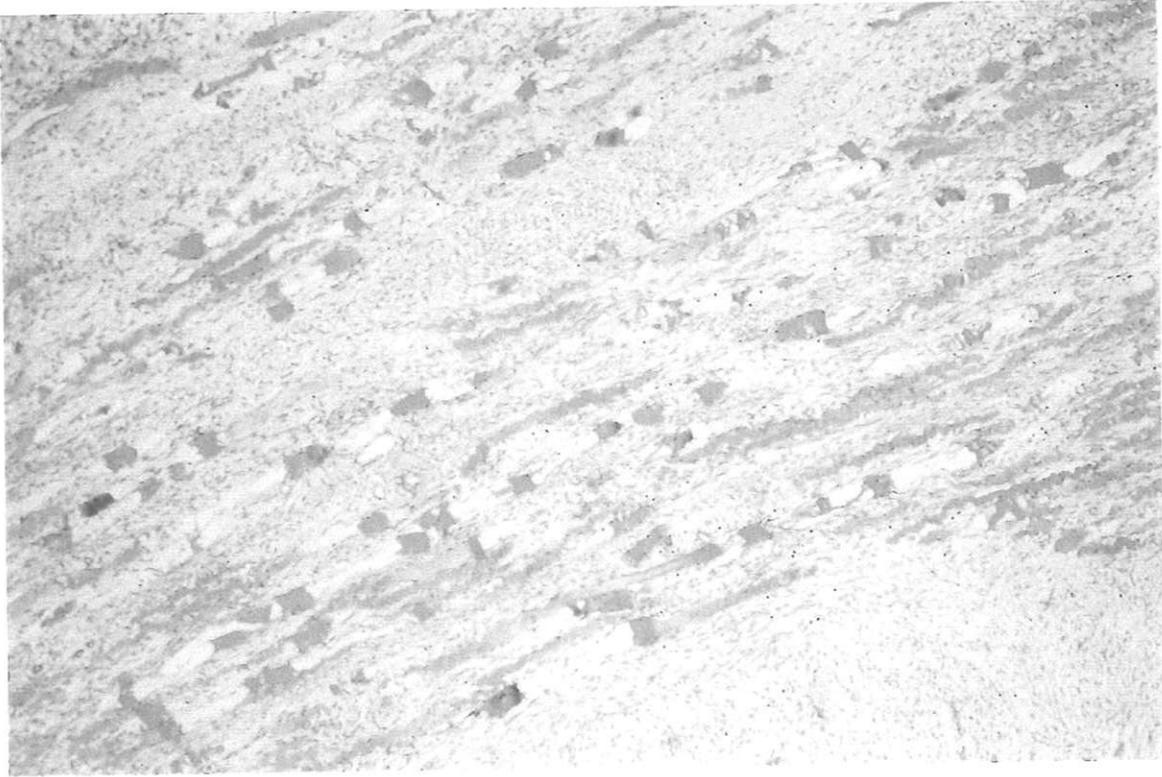
7-1 Aspect macroscopique :

La lésion est mal limitée, non encapsulée et apparaît comme une masse indurée, cicatricielle, fibreuse, de couleur grisâtre ou blanchâtre. Elle reste la plupart du temps limitée au tissu musculaire mais elle peut aussi s'étendre au fascia (formes mixtes entre la myosite et la fasciite proliférante : (6)).

Dans quelques cas où l'évolution est longue, on retrouve au sein de la tuméfaction des esquilles osseuses (destruction de la première côte (20)) ou des thromboses veineuses (par compression (33)).

7-2 Microscopie optique :

Il s'agit d'une prolifération cellulaire conjonctive diffuse, avec des éléments fibroblastiques fusiformes, disposés en faisceaux plus ou moins irréguliers. Il existe des cellules géantes, mono ou binuclées, portant un gros noyau vésiculaire excentré, muni d'un nucléole. Leur cytoplasme est



Myosite proliférante : microscopie optique

(hematéine-éosine-safran X 50)

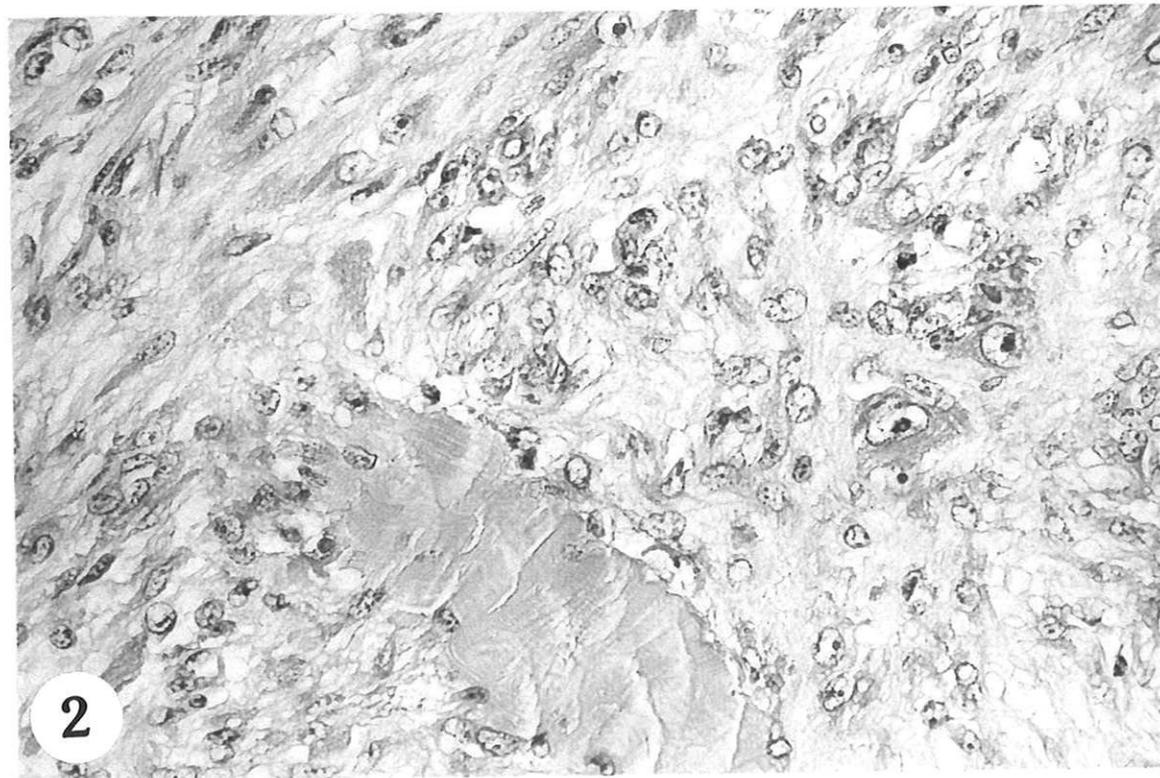
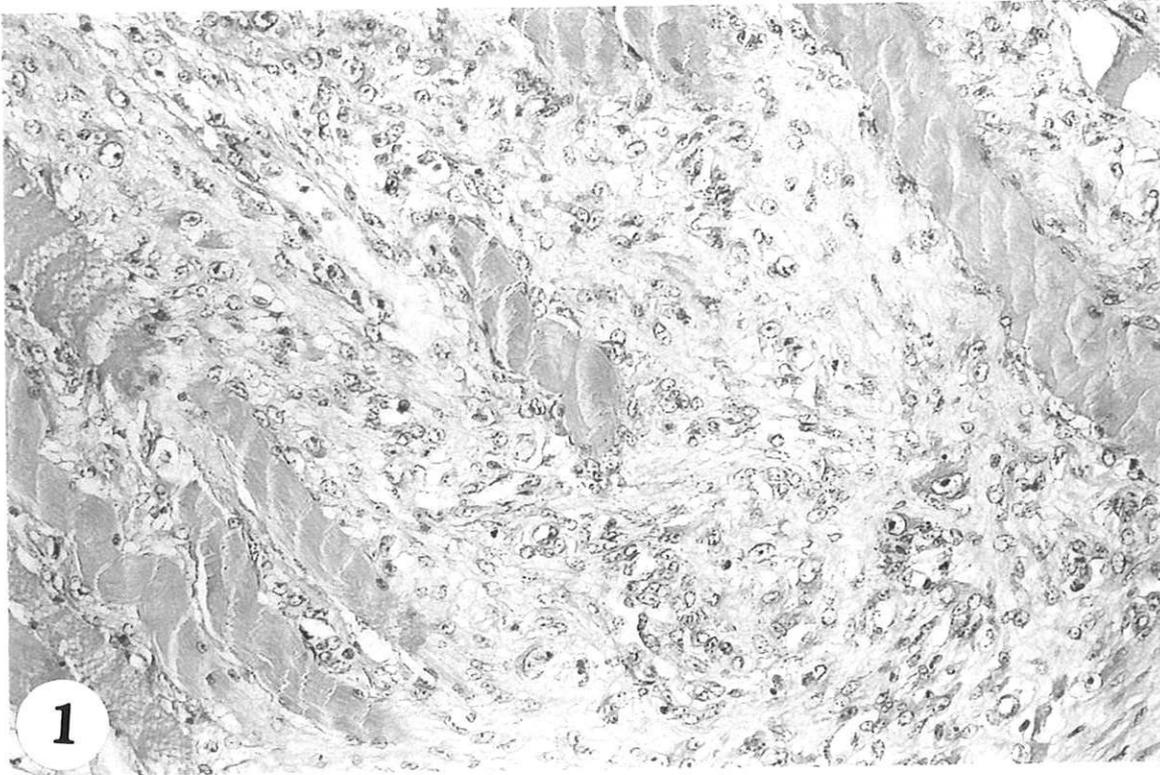
abondant, de teinte basophile, granuleux ou vacuolaire, et contient souvent un corpuscule arrondi, hyalin. Ces cellules se retrouvent dispersées dans des plages oedémateuses, finement fibrillaires, associées à d'autres éléments plus polymorphes. Elles ressemblent à des rhabdomyoblastes ou à des cellules ganglionnaires.

Il existe aussi surtout en périphérie une vascularisation assez riche, accompagnée par un infiltrat inflammatoire lympho-plasmocytaire discret.

Les cellules fusiformes forment parfois des bandes qui dilacèrent les faisceaux musculaires réalisant un aspect typique « en damier ».

De même la lésion prend un aspect variable de la périphérie vers le centre (14) :

- à la périphérie, les fibres musculaires sont relativement épargnées. Elles sont séparées par du tissu contenant des cellules fusiformes.



Myosite proliférante : microscopie optique
(hematéine-éosine-safran X 250 (1) et X 400 (2))

- dans la zone intermédiaire, les fibres musculaires sont beaucoup plus endommagées, elles sont atrophiées, voire même nécrosées. La densité de cellules fusiformes augmente et on note des groupes de cellules pseudo-ganglionnaires. Des mitoses sont présentes mais il n'y a pas d'atypie.

- au centre de la pseudo-tumeur, du tissu collagène a remplacé les fibres musculaires et les cellules pseudo-ganglionnaires montrent une dégénérescence.

7-3 Microscopie électronique :

Plusieurs prélèvements ont été étudiés en microscopie électronique.

La description la plus complète a été fournie par LUNDGREN (19). Dans tous les cas, ces cellules ont une apparence similaire. Elles sont arrondies, ovales ou polygonales, avec un ou deux noyaux centraux. Elles peuvent parfois être allongées, avec un noyau périphérique. Les noyaux sont généralement arrondis avec

des bords lisses, mais il peut y avoir des pseudo-inclusions cytoplasmiques.

Le cytoplasme basophile abondant est dominé par un réticulum endoplasmique granuleux et des cytofilaments, le réticulum endoplasmique granuleux formant des citernes remplies de matériel granuleux et étant en étroite relation avec les mitochondries.

ROSE (27) avait montré la présence intra-cytoplasmique de filaments de taille à peu près identique (environ 120 Å) à ceux retrouvés dans des cellules musculaires striées mais il n'y avait pas de stries Z (spécifiques de la cellule musculaire).

De même, la membrane cytoplasmique formait des projections, et surtout dans les zones avec des amas cellulaires, il existait des interdigitalisations avec des desmosomes et des hémidesmosomes (19).

Ces études en microscopie électronique n'apportent pas d'élément décisif dans le diagnostic de la myosite proliférante. Leur

but est plutôt de rechercher la lignée d'origine des cellules géantes pseudoganglionnaires.

7-4 Immunohistochimie :

Certains auteurs ont fait une étude immunohistochimique de leurs prélèvements avec un marquage pour différents anticorps. Les résultats de ces marquages se trouvent dans le tableau (page 67).

Il semble que la négativité de ce marquage par l'anti-Desmine soit un élément de forte présomption . En effet, cette méthode a permis d'éliminer une origine myogénique pour les cellules géantes pseudoganglionnaires, et d'émettre l'hypothèse d'une origine fibroblastique. Le cas de POLLOCK (26) est un peu divergent car les cellules géantes étaient positives pour le marquage avec l'Actine et la Desmine, ce qui ne permettait pas de distinction avec des rhabdomyoblastes.

GROULS (15) a utilisé une technique histochemique avec un marquage par une phosphatase acide tartrate résistante (marqueur d'une population hystiocytaire phagocytante ou non). Ce marquage

est négatif pour les cellules géantes, hormis quelques-unes . Ce résultat renforce l'hypothèse d'une origine fibroblastique mais n'exclut pas la possibilité d'un précurseur hystiocytoïde commun.

ANTICORPS	Cellules fusiformes	Cellules géantes	Cellules de référence
Anti-Vimentine	+++	+++	Cellules endothéliales – fibroblastes
Anti-Desmine	-	-	muscle lisse et strié
Anti-Actine	+++	+ à ++	muscle lisse et endothélium vasculaire – fibroblastes
Anti SM1 Actine	+ à ++	-	muscle lisse vasculaire
Myoglobine	-	-	muscle strié
Facteur VIII	-	-	endothélium
Facteur XIII	-	+	fibroblastes

Résultats des analyses immuno-histochimiques pour les cellules fusiformes, les cellules géantes pseudo-ganglionnaires, en comparaison avec les cellules habituellement positives pour les anticorps testés

8° - Thérapeutique :

8-1 Traitement chirurgical :

La méthode thérapeutique prédominante est chirurgicale (67 cas sur 75 documentés). Elle consiste en une exérèse de la tumeur, dans un premier temps opératoire ou après une biopsie. Dans les dossiers les plus récents, elle est limitée à la tumeur, mais auparavant, elle pouvait être élargie aux tissus proches dans le cas où l'examen macroscopique (et parfois microscopique) a fait l'objet d'une confusion avec un sarcome. Dans un cas (33), une exérèse large a été motivée par l'extension de la tumeur, dûe à une longue durée d'évolution, et ce, sans doute diagnostique. Le traitement chirurgical est resté le plus répandu (89% des cas), car le doute sur un sarcome a suscité la prudence. L'évolution a toujours été favorable en dépit du caractère incomplet de certaines exérèses.

8-2 Traitement médical :

Un traitement par corticoïdes a été mis en place pour deux patients (3% des cas). Il a consisté en une injection intraveineuse d'un bolus

cortisonique le premier jour, relayé par voie orale pendant quelques jours. Il avait été mis en place soit pour traiter l'affection elle-même (16), soit dans le cadre d'une maladie inflammatoire (7). Les auteurs ont obtenu une disparition de la tumeur en quelques jours, sans récurrence.

8-3 Abstention thérapeutique :

Certains auteurs (5, 10, 18, 19, 26) avaient opté, après un diagnostic histologique, pour une abstention de traitement avec une surveillance de l'évolution dans 6 cas (8%). La résolution était spontanée, mais plus lente, avec des délais de l'ordre de quelques semaines.

Dans deux cas, une persistance d'anomalies biologiques ou radiologiques a été rapportée, en dehors de toute manifestation clinique. La VS était toujours élevée 18 mois après le diagnostic pour le cas de LESPESSAILLES (18), alors que POLLOCK(26) retrouvait lors d'une IRM de contrôle la présence de tissu cicatriciel à la place de la tumeur.

IV - DISCUSSION :

1°- Comparaison des cas avec la littérature :

Les trois cas de myosite proliférante relevés en Limousin présentent des caractères concordants à ceux que l'on note dans la littérature.

L'âge de survenue se situait entre 54 et 72 ans, la moyenne relevée dans la littérature étant de 51,7 ans. Il s'agissait de 3 femmes mais ce faible nombre n'est pas significatif. De même, elles étaient toutes de race blanche.

Le délai diagnostique était plus court, de l'ordre de quelques jours. La tumeur se situait pour deux patientes au niveau de l'avant-bras et pour la troisième au niveau du bras : ce sont des localisations assez régulièrement retrouvées. La taille de la tumeur variait entre 1,5 et 2,5 cm dans sa plus grande dimension, se situant ainsi en dessous de la taille moyenne (3,6 cm) relevée dans la littérature. Ces constatations laissent penser que les patientes que nous avons observées se sont présentées au stade de début.

La clinique était peu parlante avec une sensation de masse plus ou moins douloureuse et une gêne fonctionnelle pour deux patientes. Une

phlébite du membre supérieur était suspectée deux fois et éliminée par les examens complémentaires. A noter deux cas de cancer (sein et colon) survenus très antérieurement à la myosite proliférante.

2° - Méthodes diagnostiques :

Les examens complémentaires étaient pour nous aussi peu contributifs (en dehors de l'élimination d'une phlébite).

2-1 Examens sanguins :

Ils n'ont pas apporté d'élément décisif dans le diagnostic positif de la myosite proliférante. Nous n'avons pas rencontré de syndrome inflammatoire contrairement à certains auteurs, en fait très peu nombreux (4,18).

Un bilan immunologique a été effectué pour deux patientes de notre étude, après l'exérèse et le diagnostic. Il a permis d'éliminer le diagnostic d'une sclérodémie, d'une polymyosite, d'un lupus ou d'un syndrome de Gougerot Sjögren.

2-2 Imagerie :

Les techniques d'imagerie permettent de conclure à une masse se développant au sein du muscle avec parfois un débordement sur les tissus voisins (fascia, os, paquet vasculaire) . C'est d'ailleurs dans ce cas plus une compression (avec des remaniements) qu'un envahissement sauf dans un cas (destruction d'une côte (20)).

La radiographie montre un syndrome de masse au sein des tissus mous, voire des anomalies osseuses quant la tumeur les côtoie. L'échographie permet d'éliminer une masse liquidienne (collection ou anévrisme). L'examen tomodensitométrique met en évidence une masse de tissus au sein du muscle et d'éventuelles extensions, avec parfois un aspect en cocarde retrouvé à l'IRM. L'Echo Doppler a éliminé une phlébite dans notre premier dossier.

Malgré ces renseignements, le diagnostic de myosite proliférante ne se fait pas grâce à l'imagerie. Celle-ci peut guider un prélèvement ou un geste d'exérèse.

2-3 Diagnostic histologique :

En raison d'une expression clinique non spécifique et de la pauvreté des informations délivrées par les examens cliniques non invasifs, le diagnostic de la myosite proliférante repose sur l'anatomopathologie. Comme dans la littérature, nous avons réalisé une exérèse complète deux fois et incomplète une fois.

L'examen histologique retrouvait des lésions typiques avec des faisceaux musculaires dissociés par des cellules fusiformes et des cellules géantes pseudo ganglionnaires, réalisant deux fois un aspect dit « en damier », décrit comme caractéristique.

Dans les trois cas, les suites opératoires étaient simples, l'évolution était normale avec une absence de récurrence à distance malgré une exérèse incomplète dans le cas n°2, pour épargner le nerf radial inclus dans la tumeur. La prise d'un traitement anti-inflammatoire non stéroïdien avait permis une diminution de l'œdème résiduel dans un délai de une à deux semaines pour cette patiente.

La difficulté technique repose sur l'ambiguïté entre cellules géantes et rhabdomyoblastes, cela a parfois conduit à des erreurs de diagnostic : 14 cas sur 33 initialement étiquetés comme des sarcomes musculaires dans l'étude de ENZINGER (10). ORLOWSKI (22) en reprenant cette étude, a proposé de rectifier dans 12 cas le diagnostic pour celui de fasciite proliférante, dont l'histologie est identique, mais dont la différence réside dans la localisation de la tumeur.

2-4 Discussion histopathologique et différentielle :

La microscopie électronique a permis de préciser les caractères ultra structuraux des cellules pseudo-ganglionnaires et les différences avec les rhabdomyoblastes : ceux-ci présentent un polymorphisme cellulaire plus important. De plus, dans le sarcome musculaire, il existe des formes mitotiques atypiques, absentes dans la myosite proliférante (14). De même, la tumeur sarcomateuse progresse en envahissant le tissu (avec présence de nombreux débris de cellules musculaires au sein de la tumeur) alors que la myosite désorganise la structure du tissu musculaire (9).

Grâce aux renseignements recueillis par la microscopie électronique, certains auteurs ont pu envisager la lignée d'origine des cellules géantes pseudo-ganglionnaires. Pour KERN (17) la myosite proliférante était un stade précoce de la myosite ossifiante, et les cellules géantes avaient une origine ostéoblastique. ENZINGER (10), lui, trouvait cette hypothèse improbable et lui préférait une origine fibroblastique plus que myogénique (car il existait des formes intermédiaires entre les cellules géantes et les cellules fibroblastiques).

ROSE (27) en microscopie électronique montrait la présence de filaments à peu près identiques au sein des cellules géantes et des cellules musculaires. Il n'y avait pas de ligne Z. Selon lui, c'était insuffisant pour imputer une origine myogénique aux cellules géantes. GOKEL (14) abondait dans ce sens et penchait plutôt pour des fibroblastes modifiés, de taille et de forme inhabituelle.

Les techniques immuno-histochimiques ont complété cette hypothèse : la positivité du marquage avec les anticorps anti-Vimentine et anti-Actine (spécifiques entre autres des fibroblastes), ainsi que la négativité avec le marquage par les anticorps anti-Desmine, anti-Actine spécifique du muscle, anti-Myoglobine et Facteur VIII RAG, (spécifiques

des cellules endothéliales et des cellules musculaires) ont permis d'éliminer une origine myogénique (voir tableau page 67 – (11, 19)). Les résultats des études pratiquées pour l'un de nos dossiers sont conformes à ceux retrouvés dans la littérature. A la réserve près des conclusions de POLLOCK (26), on peut penser que les cellules géantes pseudo-ganglionnaires sont effectivement des fibroblastes modifiés, ce qui confirmerait le caractère réactionnel de la myosite proliférante.

Si la microscopie électronique a permis d'éclaircir l'origine des cellules géantes pseudo-ganglionnaires, le principal outil diagnostique reste l'étude en microscopie optique qui est suffisante pour reconnaître l'affection. Cependant, elle nécessite un opérateur averti, en raison de risque de confusion avec une tumeur sarcomateuse. Il serait intéressant de connaître l'utilité en routine de l'immuno-histochimie pour faciliter l'orientation diagnostique.

De même, pour l'obtention d'un échantillon tissulaire pour étude, la biopsie semble être la méthode la plus fiable. En effet, les techniques d'aspiration à l'aiguille fine n'ont pas toujours recueilli suffisamment de matériel. De plus, l'étude a du être complétée par des techniques d'immuno-histochimie (16, 19) .

3° - Thérapeutique : diverses possibilités :

Les connaissances ont permis de vérifier que la myosite proliférante est une tumeur strictement bénigne, malgré une relative ressemblance avec le sarcome musculaire. Les moyens thérapeutiques ont ainsi pu évoluer.

3-1 Traitement chirurgical :

L'exérèse a été la première méthode thérapeutique et reste la plus pratiquée (89% des cas). Elle permet dans le même temps opératoire d'obtenir la pièce à visée anatomopathologique et de traiter l'affection. Elle a pu être élargie dans les premiers temps du fait d'une possible confusion avec le diagnostic différentiel principal. Puis, elle s'est limitée à la tumeur elle-même, et parfois même, elle peut être incomplète (c'est le cas pour une de nos patientes). Le suivi montre alors une régression plus lente de la tuméfaction, mais une absence de récurrence, même dans ce cas.

3-2 Traitement médical :

Certains praticiens, après diagnostic, ont envisagé un traitement médical. Deux patientes ont reçu des bolus cortisoniques (la régression est plus lente, mais de l'ordre de quelques jours). On constate un résultat identique, avec une absence de récurrence là-aussi.

Une patiente de notre étude a reçu un traitement par anti-inflammatoires non stéroïdiens, en complément d'une exérèse incomplète, avec de bons résultats.

3-3 Abstention thérapeutique :

Cette méthode préconisée pour 6 patientes donne des résultats plus lents (délai de quelques semaines) avec persistance de signes infra cliniques de la tumeur, mais absence de récurrence.

3-4 Stratégie thérapeutique :

Compte tenu des résultats comparables quelque soit le degré d'exérèse, diverses possibilités s'offrent aux praticiens pour traiter cette affection, une fois le diagnostic établi.

La chirurgie reste la technique prédominante pour obtenir le diagnostic anatomopathologique qui semble maintenant aisé sur une pièce histologique. L'exérèse complète pourrait être réservée aux tumeurs compressives ou destructrices, ou d'histologie ambiguë. Pour les autres, on peut se demander si le traitement symptomatique n'est pas suffisant.

4° - Critères de guérison :

La guérison se traduit d'abord cliniquement. C'est une sédation de la douleur, de la gêne fonctionnelle, une diminution de la tumeur et de son œdème réactionnel.

Chez les patientes n'ayant pas eu d'exérèse chirurgicale, il persiste une élévation des marqueurs non spécifiques de l'inflammation (VS) pendant quelques jours à quelques semaines, avec ou sans autre cause

d'élévation. Ceci est plus remarquable chez les patients pour qui une abstention thérapeutique a été décidée. On constate la même chose au niveau de l'imagerie, avec persistance du tissu cicatriciel à la place de la tumeur (26).

Pour deux de nos patientes, la gêne résiduelle était due à une rétraction au niveau du tissu sous-cutané. Il est à noter que dans le suivi de tous les patients, il n'a été observé aucune récurrence.

5° - Diagnostiques différentiels :

La myosite proliférante fait partie d'un groupe de pseudo-tumeurs inflammatoires dont les différents éléments présentent des signes particuliers (11, 22). Le principal diagnostic différentiel reste le rhabdomyosarcome dont l'évolution immédiate est totalement différente.

5-1 Fasciite proliférante :

C'est une pseudo-tumeur inflammatoire qui présente les mêmes caractéristiques cliniques et anatomopathologiques, mais dont la localisation est différente : elle survient au niveau des fascias et de la

graisse sous-cutanée. Il est à noter qu'il existe des formes intermédiaires entre la myosite et la fasciite.

5-2 Fasciite nodulaire :

Elle survient dans une population plus jeune et se présente sous la forme d'un nodule bien limité.

5-3 Fasciite focale :

On constate une nécrose musculaire et une séparation des fibres musculaires par des cellules mononuclées. Il n'y a pas de cellules géantes pseudo-ganglionnaires.

5-4 Myosite ossifiante :

Il existe au sein de la tumeur des foyers d'ossification (parfois vus dans la myosite proliférante) mais aussi des zones de maturation avec de l'os, ainsi qu'une destruction globale de l'architecture du faisceau musculaire.

5-5 Rhabdomyosarcome :

Les cellules géantes ont un cytoplasme plutôt acidophile. On retrouve dans celles-ci quelques filaments musculaires. De plus, la tumeur détruit le tissu adjacent.

V – CONCLUSION :

Cette étude, nous rapportons trois cas de myosite proliférante observés en Limousin de 1990 à 1997.

La myosite proliférante est une affection qui s'intègre dans le groupe des pseudo-tumeurs inflammatoires, qui comprend entre autres : la fasciite proliférante, la fasciite nodulaire, la myosite focale, la myosite ossifiante. C'est une tumeur bénigne dont la cause n'est pas clairement établie, même si on a pu parfois évoquer un traumatisme : cela semble cependant être un processus réactionnel.

Elle survient rapidement et s'exprime bruyamment sur le plan clinique. La moyenne d'âge lors de la survenue est d'environ 52 ans, mais il existe des cas aux deux extrêmes de la vie. Il ne semble pas y avoir de prédominance raciale, ni sexuelle.

Le diagnostic est donné par l'anatomie pathologique, notamment l'histologie classique. Celle-ci retrouve une lésion caractéristique avec une prolifération mal limitée s'insinuant entre les fibres musculaires, de nature conjonctive au sein de laquelle on retrouve des groupes de cellules fusiformes et de cellules géantes pseudo-ganglionnaires, qui

réalisent un aspect typique « en damier ». Ces cellules géantes représentent l'élément caractéristique de la myosite proliférante, mais aussi une possible source de confusion avec une tumeur maligne, le rhabdomyosarcome, dont le traitement et le pronostic sont radicalement différents.

L'origine des cellules géantes est encore floue, mais différentes techniques, notamment l'immunohistochimie, ont permis d'éliminer une éventuelle origine myogénique. Une origine fibroblastique semble être acceptée par la majorité des auteurs.

Concernant nos trois observations, les paramètres cliniques et histologiques colligés sont très conformes à ce qui est rapporté dans la littérature.

Les questions émergeant de notre analyse sur cette maladie rare, mais de connaissance utile au diagnostic différentiel, sont :

- d'une part, l'utilité de l'immunohistochimie en routine pour différencier la myosite proliférante des tumeurs musculaires, et par-là même du rhabdomyosarcome.

- d'autre part, l'appellation formelle de cette maladie. En effet, l'élimination d'une origine musculaire pour les cellules géantes pseudo-ganglionnaires peut nous amener à nous poser la question de la légitimité du terme de myosite. Dans une affection qui, au fur et à mesure du temps, apparaît comme étant d'origine plutôt fibroblastique, le terme de « fibrose musculaire proliférante » ne semble t-il pas être plus adapté ?

Enfin, comme c'est habituel, les patients dont nous rapportons l'observation ont guéri dans un délai court malgré le caractère incomplet de la résection dans un cas, et parfois, l'absence totale d'exérèse notée dans la littérature.

La dernière question que nous nous posons est donc l'utilité d'un geste chirurgical curatif dès lors que les arguments cliniques et surtout histologiques apportent le diagnostic de myosite proliférante. Une enquête prospective permettrait dans le futur de répondre à cette interrogation.

Cependant, devant cette maladie bénigne, la crainte d'un sarcome restera toujours une limite imposant la prudence, dans les circonstances où l'anatomie pathologique n'est pas suffisamment caractéristique.

VII - ANNEXES :

1° - Tableaux : caractéristiques des différents cas :

Etude	Cas	Age	Sexe Race	Localisation	Taille maxi (cm)	Date d'apparition des 1er symptômes	Clinique	Traitement
KERN 1960 (17)	1	32	F. Blanche	biceps gauche	3 cm	3 jours	masse tendue	exérèse
	2	32	F. Blanche	thorax	1,5 cm	NC	tuméfaction douloureuse	exérèse
	3	64	F. Blanche	deltoïde droit	5,5 cm	4 jours	mvts douloureux du bras	exérèse
	4	40	F. Noire	SCM gauche	4 cm	2 semaines	tuméfaction	exérèse
	5	80	F. Blanche	cuisse gauche	4 cm	1 mois	NC	exérèse
	6	82	F. Blanche	cuisse droite	3,5 cm	2 semaines	NC	exérèse
	7	59	F. Blanche	pectoral gauche	3 cm	1 semaine	Tuméfaction - mvts douloureux	exérèse
ENZINGER 1967 (10)	1	35	M. NC	biceps droit	1,8 cm	10 jours	NC	exérèse large
	2	39	F.	triceps droit	2,5 cm	3 semaines	NC	exérèse large

Etude	Cas	Age	Sexe Race	Localisation	Taille maxi (cm)	Date d'apparition des 1er symptomes	Clinique	Traitement
ENZINGER 1967	3	60	M.	paroi abdominale	1,5 cm	3 jours	NC	exérèse
	4	47	F.	quadriceps gauche	6 cm	2 semaines	NC	biopsie
	5	22	M.	pectoral gauche	4 cm	2 semaines	NC	exérèse large
	6	50	M.	avant-bras gauche	4 cm	2 semaines	NC	exérèse
	7	57	M.	latissimus dorsi gauche	3 cm	NC	NC	exérèse large
	8	30	F.	cuisse gauche	6 cm	10 jours	NC	exérèse
	9	48	F.	cuisse gauche	NC	3 semaines	NC	exérèse
	10	32	F.	deltoïde droit	4,5 cm	11 jours	NC	exérèse large
	11	40	M.	dos	NC	1 mois	NC	exérèse large
	12	71	M.	trapèze	5 cm	10 jours	NC	exérèse large
	13	71	F.	triceps gauche	4 cm	NC	NC	exérèse large
	14	65	M.	région cubitale	NC	3 mois	NC	exérèse
	15	53	M.	pectoral droit	5 cm	1 semaine	NC	exérèse large
	16	77	M.	deltoïde gauche	4 cm	2 semaines	NC	exérèse

Etude	Cas	Age	Sexe Race	Localisation	Taille maxi (cm)	Date d'apparition des 1er symptomes	Clinique	Traitement
ENZINGER 1967	17	51	F.	trapèze gauche	6 cm	2 à 3 semaines	NC	exérèse
	18	53	F.	serratus antérieur	NC	1 semaine	NC	exérèse
	19	49	F.	quadriceps droit	2,6 cm	2 semaines	NC	exérèse
	20	30	M.	trapèze droit	3 cm	10 jours	NC	exérèse large
	21	48	M.	deltoïde ?	6 cm	NC	NC	exérèse
	22	54	M.	brachial droit	4,5 cm	2 semaines	NC	exérèse
	23	46	F.	trapèze ?	NC	3 semaines	NC	exérèse
	24	60	F.	latissimus dossi droit	NC	2 semaines	NC	biospsie
	25	75	M.	cuisse droite	2 cm	2 semaines	NC	exérèse
	26	67	F.	cou (gauche)	6 cm	7 mois	NC	exérèse
	27	49	M.	mollet gauche	5 cm	6 semaines	NC	exérèse
	28	60	M.	SCM	2 cm	quelques semaines	NC	exérèse
	29	54	M.	paroi thoracique	1,3 cm	NC	NC	exérèse
	30	48	M.	SCM droit	2,8 cm	10 jours	NC	exérèse

Etude	Cas	Age	Sexe Race	Localisation	Taille maxi (cm)	Date d'apparition des 1er symptômes	Clinique	Traitement
ENZINGER 1967	31	50	M.	quadriceps droit	1,5 cm	1 semaine	NC	exérèse
	32	82	F.	SCM	3 cm	NC	NC	exérèse
	33	49	F.	poignet droit	3,5 cm	1 semaine	NC	exérèse
CAMMOUN 1970 (2)	1	39	M.	tubérosité tibiale droite	3 cm	2 semaines	tuméfaction	biopsie- exérèse
HEYDEN 1970 (13)	1	53	F.	cuisse droite	3 cm	NC	tuméfaction	exérèse
	2	79	F.	trapèze droit	NC	NC	masse douloureuse	exérèse
ROSE 1974 (27)	1	56	M. Noir	thorax	2 cm	NC	NC	exérèse
GOKEL 1975 (14)	1	75	F. Blanche	cuisse gauche	8 cm	quelques semaines	masse douloureuse	exérèse
STILLER 1975 (31)	1	35	F.	pectoral gauche	3 cm	quelques jours	tuméfaction	exérèse
PAGES 1983 (23)	1	40	F.	avant-bras gauche	8 cm	8 jours	tuméfaction	exérèse
DONEGAN 1983 (9)	1	49	M.	mandibule gauche	4 cm	1 semaine	tuméfaction	biopsie + exérèse incomplète
ORLOWSKI 1983 (22)	1	62	F.	masséter gauche	4 cm	3 semaines	tuméfaction douloureuse à l'ouverture de la bouche	exérèse

Etude	Cas	Age	Sexe Race	Localisation	Taille maxi (cm)	Date d'apparition des 1er symptômes	Clinique	Traitement
CHANDRA 1983 (3)	1	3 mois	M. Indien	pectoral droit	3,5 cm	2 semaines	tuméfaction	exérèse élargie
PIERARD 1985 (25)	1	42	M.	long supinateur	NC	2 semaines	tuméfaction douloureuse	exérèse
SHARMA 1985 (30)	1	52	M.	thorax gauche	4 cm	1 semaine	tuméfaction	exérèse incomplète
	2	1 mois	F.	cuisse droite	2,5 cm	5 jours	tuméfaction dure	biopsie- exérèse
USHIGOME 1986 (32)	1	72	F.	SCM gauche	2 cm	NC	tuméfaction	exérèse
	2	66	F.	quadriceps gauche	2 cm	NC	tuméfaction douloureuse	exérèse
	3	45	F.	SCM gauche	2,5 cm	NC	masse tendue	exérèse
SCHER 1987 (29)	1	33	M. Blanc	masséter droit	1,4 cm	4 mois	masse tendue et douloureuse	aspiration à l'aiguille fine, puis exérèse
MELON 1987 (20)	1	10	F.	sous-claviculaire droite	7,5 cm	2 ans	tuméfaction ayant détruit la 1ère côte	exérèse
FUJIWARA 1987 (12)	1	69	F. Japonaise	buccinateur droit	2,5 cm	2 mois	tuméfaction dure	biopsie puis exérèse
DAVID 1988 (7)	1	70	M. Blanc	genou	NC	quelques jours	nodule sous- cutané douloureux	bolus cortisonique
GROULS 1988 (15)	1	76	F.	abdomen ? cuisse ? droit	NC	NC	NC	NC

Etude	Cas	Age	Sexe Race	Localisation	Taille maxi (cm)	date d'apparition des 1er symptômes	Clinique	Traitement
PASQUEL 1988 (24)	1	8 mois	F.	dos	8 cm	3 semaines	tuméfaction non tendue	exérèse
ZUBER 1989 (33)	1	69	M.	creux poplité gauche	4 cm	5 ans	tuméfaction douloureuse	biopsie + exérèse large
CHOI 1990 (5)	1	9	F.	mandibule gauche	4 cm	4 jours	tuméfaction	biopsie + abstention de traitement
LESPELLES 1992 (18)	1		M.	genou gauche	NC	NC	tuméfaction	abstention de traitement
LUNDGREN 1992 (19)	1 2	75 68	F. F.	abducteur gauche SCM gauche	3,5 cm 5 cm	NC NC	NC NC	exérèse aspiration à l'aiguille fine - abstention de traitement
CHEVALIER 1993 (4)	1	70	M.	genou gauche	6 cm	1 mois	masse tendue	exérèse
SALAS- VALIEN 1993 (28)	1	53	F.	cou	NC	NC	tuméfaction douloureuse	exérèse
OHJIMI 1994 (21)	1	62	M. Japonais	région axillaire	NC	NC	tuméfaction isolée	exérèse
DENT 1994 (8)	1	70	M.	langue	0,5 cm	inconnue	asymptomatique (découverte fortuite)	exérèse

Etude	Cas	Age	Sexe Race	Localisation	Taille maxi (cm)	Date d'apparition des 1er symptômes	Clinique	Traitement
JACOBS 1994 (16)	1	72	M. Blanc	SCM droit	1,5 cm	NC	tuméfaction	aspiration à l'aiguille fine + corticoïdes en bolus
POLLOCK 1995 (26)	1	10	M. Grec	quadriceps droit	1,5 cm	1 mois	masse douloureuse	biopsie + abstention
notre étude	1	54	F. Blanche	biceps droit	1,3 cm	quelques jours	tuméfaction + impotence fonctionnelle (aspect de phlébite)	biopsie + exérèse complémentai re
	2	72	F. Blanche	avant-bras droit	2,5 cm	2 jours	tuméfaction douloureuse	biopsie exérèse incomplète + AINS
	3	60	F. Blanche	coude gauche	1,5 cm	10 jours	tuméfaction douloureuse	biopsie exérèse

2° - Références bibliographiques :

1 - ACKERMAN L.V. Extra-osseous localized non-neoplastic bone and cartilage formation (so called myositis ossificans). Clinical and pathological confusion with malignant neoplasms. Journal of Bone and Joint Surgery, 1958, 40 (A), 273 - 298.

2 - CAMMOUN M, VOGT-HOERNER G, MOURALI N. Prolifération pseudosarcomateuse sous-cutanée ou « myosite proliférative ». Annales d'Anatomie pathologique, 1970, 15, 257 - 264.

3 - CHANDRA M, SAXENA S, DAVE P.K, KAZA R.M, SAXENA M.M.K. Proliferative myositis (a pseudosarcomatous lesion of skeletal muscle) occurring in an infant. Indian Journal of Pathology and Microbiology, 1983, Jul, 26 (3), 213 - 216.

4 - CHEVALIER X, LARGET-PIET B, GHERRARDI R. Proliferative myositis as a complication of rheumatoid vasculitis (letter). Journal of Rheumatology, 1993, Jul, 20 (7), 1259 - 1260.

5 - CHOI S, MYER C. Proliferative myositis of the mylohyoid muscle. American Journal of Otolaryngology, 1990, 11 (3), 198 - 202.

6 - DAHL I, ANGERVALL L. Pseusarcomatous lesions of the soft reported as sarcome during a 6 year period (1958-1963). Acta Pathologica Microbiology Scandinavia. Sect A, 1977, 85, 917 – 930.

7 – DAVID J.P. A propos d'une observation de myosite proliférante pseudo-sarcomateuse au cours d'une polyarthrite rhumatoïde : revue de la littérature, traitement par bolus cortisonique. Th. Univ. Méd. PARIS XII, 1988, n° 1107.

8 - DENT C.D, DeBOOM G.W, HAMLIN M.L. Proliferative myositis of the head and neck. Report of a case and review of the litterature. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, 1994, Sept, 78 (3), 354 - 358.

9 - DONEGAN J.O, MILLER T.H, WIRMAN J.A. Proliferative myositis in the head and neck - American Journal of Otolaryngology, 1983, Nov - Dec, 4 (6), 442 - 444.

10 - ENZINGER F.M, DULCEY F. Proliferative myositis. Report of thirty three cases. Cancer, 1967, 20, 2213 - 2223.

11 - ENZINGER F. M, SHARON W. W. Soft tissue tumors. Third Edition. Saint-Louis, Missouri, Mosby, 1994.

12 - FUJIWARA K, WATANABE T, KATSUKIT, OHYAMA S, GOTO H. Proliferative myositis of the buccinator muscle : a case with immunohistochemical and electron microscopic analysis. Oral Surgery, Oral Médecine, Oral Pathology, 1987, May, 63 (5), 597 - 601.

13 - HEYDEN R, HÄGERSTRAND I, LINELL F, NORDEN G, AKESSON B.A, OSTBERG G. Proliferative myositis. Report of two cases. Acta Pathologica and Microbiology Scandinavia Secta, 1970, 78 (A), 33 - 35.

14 - GOKEL J.M, MEISTER P, HUBNER G. Proliferative myositis. A case report with fine structural analysis. Virchows Arch. A, 1975, 367, 345 - 352.

15 - GROULS V, HEY A. Tartrate resistant acid phosphatase containing cells in nodular fasciitis, proliferative fasciitis and proliferative myositis. Zentral Allg Pathol, 1988, 134 (4 - 5), 399 - 407.

16 - JACOBS J.C. Aspiration cytology of proliferative myositis. A case report. Acta Cytologica 1995, May - Jun, 39 (3), 535 - 538.

17 - KERN M.D. Proliferative myositis ; a pseudosarcomatous reaction to injury. Archives of Pathology 1960, 69, 209 - 216.

18 - LESPESSAILLES E. Pseudo-tumeurs inflammatoires : à propos d'un cas de myosite proliférante. Th. Univ. Méd. Paris VI, 1992, n°48.

19 - LUNDGREN L, KINDBLOM L.G, WILLEMS J, FALKMER U, ANGERVALL L. Proliferative myositis and fasciitis. A light and electron microscopic, cytologic, DNA cytometric and immunohistochemical study. APMIS 1992, May, 100 (5), 437 - 448.

20 - MELON V, LACROIX M, de LAJARTRE A.Y, MICHAUD J.L. Myosite proliférante, une observation chez un enfant de 10 ans. Archives Françaises de Pédiatrie 1987, Mai, 44 (5), 396.

21 - OHJIMI Y, IWASAKI H, ISHIGURO H, ISAYAMA T, KANEKO Y. Trisomy 2 found in proliferative myositis cultured cell (letter) Cancer Genetics and Cytogenetics 1994, Sept, 76 (2), 157.

22 - ORLOWSKI W, FREEDMAN P.D, LUMERMAN M. Proliferative myositis of the masseter muscle. A case report and a review of the literature. *Cancer* 1983, Sept, 52 (5), 904 - 908.

23 - PAGES A, DOSSA J, PAGES M. La myosite proliférante, un pseudo-sarcome musculaire. A propos d'un cas avec examen ultrastructural. *Annales de Pathologie* 1983, 3 (2), 161 - 166.

24 - PASQUEL P, SALAZAR M, MARVAN E. Proliferative myositis in an infant. Report of a case with electron microscopic observations. *Pediatric Pathology* 1988, 8 (5), 545 - 551.

25 - PIERARD G.E. Myosite proliférative post-traumatique. *Dermatologica* 1985, 171 (2), 99 - 101.

26 - POLLOCK L, FULLILOVE S, SHAW G, MALONE M, HILL A. Proliferative myositis in a child. A case report. *Journal of Bone and Joint Surgery* 1995, Jan, 77 (1), 132 - 135.

27 - ROSE A.G. An electron microscopic study of the giant cells in proliferative myositis. *Cancer* 1974, 33, 1543 - 1547.

28 - SALAS-VALIEN J.S, GONZALES-MORAN M.A, GARCIA DIEZ F, ALONSO ORCAJO N, IZQUIERDO GARCIA F, GUERREIRO GONZALES R. Nodulo de células fusiformes post-quirurgico. Relation con otras proliferaciones fibrosas benignas. Archivos Espanoles de Urologica 1994, 47 (1), 32 - 36.

29 - SCHER N, DOBLEMAN T.J, POE D.S, PANJE W.R. Proliferative myositis of the masseter muscle. Laryngoscope 1987, May, 97 (5), 591 - 593.

30 - SHARMA S, BANERJEE A.K. Proliferative myositis (report of two cases). Indian Journal of Pathology and Microbiology 1985, Jul, 28 (3), 273 - 276.

31 - STILLER D, KATENKAMP D. The subcutaneous analogue of myositis proliferans. Electron microscopic examination of two cases and comparison with myositis ossificans localisata. Wirehaus Arch. 1975, 368, 361 - 371.

32 - USHIGOME S, TAKAWARA T, TAKAGI M, KOIZUMI H, MORIKUBO M. Proliferative myositis and fasciitis. Report of five cases

with an ultrastructural and immunohistochemical study. *Acta Cytologica* 1982, May-Jun, 26 (3), 376 - 377.

33 - ZUBER M, LOUVEL A, CORMIER C, RENOUX M, MENKES C.J.
Myosite proliférante avec compression du nerf sciatique. *La Presse médicale* 1988, Sept 2 - 9, 18 (27), 1321 - 1324.

3° - Lexique : liste des abréviations :

CRP : C Reactive Protein

F : femme

M : masculin

NC : non communiqué

SCM : sterno-cléïdomastoïdien (muscle)

VS : vitesse de sédimentation.

- TABLE DES MATIERES -

I - INTRODUCTION :	20
II – OBSERVATION :	23
1° - Cas n°1 :	24
2° - Cas n°2 : 29	
3° - Cas n° 3 :	33
4° - Synthèse des trois cas :	37
III – REVUE DE LA LITTERATURE :	38
1° - Historique :	39
2° - Recensement des différents cas dans la littérature :	40
3° - Caractéristiques cliniques :	42
3-1 Age de survenue :	42
3-2 Sexe :	42
3-3 Origine ethnique :	44
3-4 Durée d'évolution :	44
3-5 Localisation :	45
3-6 Taille de la tuméfaction :	47
3-7 Signes cliniques :	47

4° - Etiologies :	48
4-1 Hypothèses métaboliques :	48
4-2 Hypothèses infectieuses :	49
4-3 Hypothèses immunes :	49
4-4 Hypothèses traumatiques :	50
4-5 Hypothèses vasculaires :	51
5° - Méthodes diagnostiques :	52
5-1 Examens sanguins :	53
5-2 Imagerie :	53
6° - Prélèvements tissulaires : différentes techniques :	57
7° - Anatomie pathologie :	58
7-1 Aspects macroscopiques :	59
7-2 Microscopie optique :	59
7-3 Microscopie électronique :	63
7-4 Immunohistochimie :	65
8° - Thérapeutique :	68
8-1 Traitement chirurgical :	68
8-2 Traitement médical :	68
8-3 Abstention thérapeutique :	69

IV - DISCUSSION :	70
1° - Comparaison des cas avec la littérature :	71
2° - Méthodes diagnostiques :	72
2-1 Examens sanguins :	72
2-2 Imagerie :	73
2-3 Diagnostic histologique :	74
2-4 Discussion histopathologique et différentielle :	75
3° - Thérapeutique : diverses possibilités :	78
3-1 Traitement chirurgical :	78
3-2 Traitement médical :	79
3-3 Abstention thérapeutique :	79
3-4 Stratégie thérapeutique :	80
4° - Critères de guérison :	80
5°- Diagnostics différentiels :	81
5-1 Fasciite proliférante :	81
5-2 Fasciite nodulaire :	82
5-3 Fasciite focale :	82
5-4 Myosite ossifiante :	82
5-5 Rhabdomyolyse :	83

V - CONCLUSION :	84
VI – ANNEXES :	89
1° - Tableau : caractéristiques des différents cas :	90
2° - Références bibliographiques :	97
3° - Lexique : liste des abréviations :	104

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

ON A IMPRIMER N° 150.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

PEYRE (Didier). – Myosite proliférante. A propos de trois cas rapportés en Limousin. Revue de la littérature. —109 f. ; ill. ; tabl. ; 30 cm (Thèse : Méd. ; Limoges ; 1999).

RESUME :

Nous rapportons trois cas de myosite proliférante relevés en Limousin de 1990 à 1997, et nous établissons une comparaison avec ceux notés dans la littérature. Cette affection musculaire a été évoquée pour la première fois en 1960. Elle fait partie du groupe des pseudotumeurs inflammatoires.

Du fait d'une clinique et d'examen complémentaires non spécifiques, le diagnostic positif est dorénavant par l'anatomie pathologique, qui met en évidence un élément caractéristique : les cellules géantes pseudo-ganglionnaires.

La place de l'immunohistochimie en routine reste à préciser, mais cette technique semble apporter des indications notables, notamment dans le diagnostic différentiel. Le plus important reste le rhabdomyosarcome dont le traitement et l'évolution sont radicalement différents.

Il est important de connaître la myosite proliférante car, que le traitement soit chirurgical ou médical, la guérison de cette affection bénigne est totale dans tous les cas.

MOTS CLES :

- Myosite proliférante.
- Pseudo-tumeurs inflammatoires.
- Anatomie pathologique.
- Cellules pseudo-ganglionnaires.
- Diagnostic différentiel.
- Sarcome musculaire.