



## *Angiomyxome Agressif Du Sinus Frontal : A Propos D'un Cas Et Revue Des Caractéristiques Anatomo-Cliniques*

### *[Aggressive Angiomyxoma Of The Frontal Sinus: A Case Report And Review Of The Anatomo-Clinical Characteristics]*

Rakotondrainibe FN<sup>(1)</sup>, Razafindrafara HE<sup>(2)</sup>, Rakotozanany PS<sup>(3)</sup>, Masina ND<sup>(4)</sup>, Ratovondrainy W<sup>(5)</sup>,  
Randrianjafisamindrakotroka NS<sup>(6)</sup>

<sup>1</sup> Laboratoire d'Anatomie et Cytologie Pathologiques du Centre Hospitalier Universitaire Anosiala

<sup>2</sup> Laboratoire d'Anatomie et Cytologie Pathologiques du Centre Hospitalier de Soavinandriana, Antananarivo

<sup>3</sup> Service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier de Soavinandriana, Antananarivo

<sup>4</sup> Service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier de Soavinandriana, Antananarivo

<sup>5</sup> Service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier de Soavinandriana, Antananarivo

<sup>6</sup> Professeur Titulaire de Chaire d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, CHU-JRA- Faculté de Médecine,  
Université d'Antananarivo

Adresse de l'auteur correspondant : [fenoherynalisoa@gmail.com](mailto:fenoherynalisoa@gmail.com)



**Résumé :** L'angiomyxome agressif est une tumeur conjonctive rare, habituellement localisée dans la région vulvo-périnéale et pelvienne des femmes en âge de procréer [1]. La localisation cervico-faciale est rarement décrite dans la littérature. Le patient présentait des céphalées persistantes et une cécité brutale dues à l'invasion des structures voisines. Le diagnostic reposait sur l'examen anatopathologique d'une pièce de biopsie par la mise en évidence de l'aspect myxoïde et paucicellulaire de la tumeur. La prolifération tumorale était faite de cellules fusiformes, ovoïdes ou étoilées, non atypiques et la vascularisation était prédominante. L'exérèse chirurgicale complète étant considérée comme délabrante n'était pas adoptée pour ce cas.

**Mots clés :** Anatomie pathologique ; Angiomyxome agressif ; Cecité brutale ; Sinus frontal ; Tumeur bénigne.

**Abstract:** Aggressive angiomyxoma is a rare connective tissue tumor, usually located in the vulvo-perineal and pelvic region of reproductive age women [1]. Cervicofacial involvement is rarely described in the literature. The patient presented with severe headaches and acute onset of blindness due to invasion of adjacent structures. The diagnosis was based on the histopathological examination of a biopsy specimen, which revealed the myxoid and paucicellular pattern of the tumor. The tumor consisted of non-atypical spindle, ovoid, or stellate cells, with predominant vascularization. Complete surgical excision was not performed in this case because it was considered invasive.

**Keywords:** Aggressive angiomyxoma; Benign tumor; Pathology; Sudden blindness; Frontal sinus.

#### **Introduction**

L'angiomyxome agressif est une tumeur mésenchymateuse rare, de croissance lente, généralement de topographie vulvo-périnéale et pelvienne chez la femme en âge de procréer [1], [2]. La localisation cervico-faciale est rarement rapportée dans la littérature. Il a été décrit pour la première fois en 1983 par Steeper et Rosai [3]. Le diagnostic clinique est souvent

méconnu [4], [5], or la connaissance pré-opératoire du diagnostic modifie les modalités chirurgicales, et le pronostic. Les récidives sont fréquentes en cas d'excision incomplète [5]. Nous rapportons le cas d'un jeune garçon de 12 ans présentant un angiomyxome agressif du sinus frontal avec extension intra-crâniene.

### Observation

Il s'agissait d'un garçon de 12 ans présentant une tumeur du sinus frontal gauche, accompagnée de céphalées frontales persistantes et sourdes et d'une cécité d'apparition brutale. La tomodensitométrie révélait une masse d'implantation intra-sinusale avec envahissement intra-crânien et franchissement de l'os de la base du crâne. Des biopsies ont été préconisées. A la macroscopie, la tumeur était partiellement encapsulée, blanc-jaunâtre, d'aspect gélatineux. A l'examen histologique, la tumeur était constituée par une prolifération tumorale faite de cellules tumorales non atypiques, d'aspect fusiforme, ovoïde ou étoilé avec un cytoplasme étroit. Les figures de mitose ont été absentes. Le néoplasme était d'aspect myxoïde, paucicellulaire avec un stroma oedémateux et de nombreux vaisseaux sanguins. Le diagnostic retenu a été l'angiomyxome agressif.

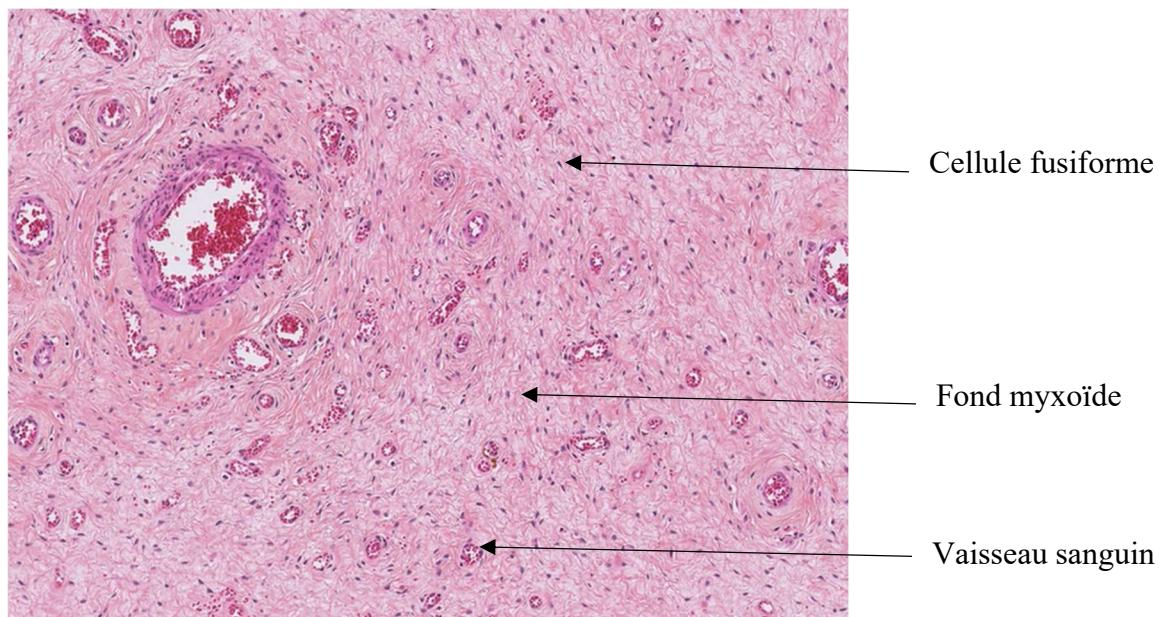


Figure 1 : Biopsie du sinus frontal. Prolifération de cellules d'aspect fusiforme, ovoïde ou étoilé à cytoplasme étroit associée à une importante composante vasculaire. HE x 100. Source : Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques du CENHOSOA

### Discussion

L'angiomyxome agressif est une tumeur mésenchymateuse rare, survenant dans 90 % des cas chez la femme en âge de procréer [1], [4], [6]. Notre cas présentait la particularité d'être découvert chez un jeune garçon âgé de 12 ans.

C'est tumeur bénigne mais agressive. Les sites de prédisposition sont le tronc, les membres inférieurs, le tissu osseux, les régions cervico-faciales et périnéales [6]. L'atteinte des sinus frontaux est rarement rapportée dans la littérature. Pour ce cas, la base d'implantation de la tumeur était intra-sinusale. Le franchissement de l'os de la base du crâne témoignait de l'agressivité de la tumeur malgré sa nature bénigne.

Cliniquement, la lésion se présente comme une masse non douloureuse, de croissance lente et envahissant de façon aggressive les structures avoisinantes [6].

A l'examen macroscopique, l'angiomyxome agressif est une tumeur non encapsulée, de consistance molle. La tumeur se présente comme une masse de taille variable, habituellement volumineuse entre 10 et 20 cm de plus grand diamètre [7]. À la coupe, il s'agit d'une lésion homogène, d'aspect brillant et gélatineux [8]. Ce qui était le cas pour ce patient.



A l'examen histologique, cette tumeur est constituée par des cellules conjonctives fusiformes ou étoilées, sans atypie cyto-nucléaire, ni mitose, dispersées sur un fond myxoïde et collagène. La vascularisation est très développée, constituée de capillaires arrondies, dilatés à paroi fines ou épaisse, sur un fond myxoïde, riche en fibres collagènes avec parfois des foyers hémorragiques. C'est une tumeur hypocellulaire, infiltrant entre les lobules adipeux de la graisse péri-lésionnelle, à la différence de l'angiomyxome superficiel. Une composante faite de muscle lisse, parfois périvasculaire peut s'y associer. La nécrose tumorale est absente [9].

Sur le plan immunohistochimique, ces cellules fusiformes et/ou étoilées présentent une positivité cytoplasmique pour les anticorps dirigés contre la vimentine, l'actine musculaire lisse et la desmine. Elles peuvent présenter une positivité focale pour l'anticorps anti-CD34. La protéine S100 est négative [10]. Les examens immunohistochimiques n'étaient pas disponibles pour ce cas. Le diagnostic était essentiellement basé sur la morphologie.

Le principal diagnostic différentiel est le myxome. L'angiomyxome diffère de ce dernier par la présence de nombreux vaisseaux dispersés au sein de la prolifération tumorale.

Le traitement consiste en une exérèse complète de la lésion [11].

## Conclusion

L'angiomyxome du sinus frontal peut se développer de manière insidieuse et se révéler brutalement par une cécité surréal en cas d'extension intra-oculaire. L'examen anatomopathologique permet la confirmation diagnostique. La tumeur est bénigne mais localement agressive.

## Références

- [1] Sutton BJ, Laudadio J. Aggressive angiomyxoma. Arch Pathol Lab Med. 2012; 136 (2): 217 - 21
- [2] Bigby SM, Symmans PJ, Miller MV, Dray MS, Jones RW. Aggressive angiomyxoma [corrected] of the female genital tract and pelvis-clinopathologic features with immunohistochemical analysis. Int J Gynecol Pathol. 2011 ; 30 (5): 505 - 13.
- [3] Stepper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft-tissue neoplasm. Am J Surg Pathol. 1983 ; 7 (5) : 463 - 75.
- [4] Xubin L, Zhaoxiang Y. Aggressive angiomyxoma of the pelvis and perineum: a case report and review of the literature. Abdom Imaging. 2011; 36 (6): 739 - 41
- [5] Dahiya K, Jain S, Duhan N, Nanda S, Kundu P. Aggressive angiomyxoma of vulva and vagina: a series of three cases and review of literature. Arch Gynecol Obstet. 2011; 283 (5): 1145 - 48
- [6] Haldar K, Martinek IE, Kehoe S. Aggressive angiomyxoma: a case series and literature review. Eur J Surg Oncol. 2010 ; 36 (4): 335 - 39.
- [7] Salman MC, Kuzey GM, Dogan NU, Yuce K. Aggressive angiomyxoma of vulva recurring 8 years after initial diagnosis. Arch Gynecol Obstet. 2009; 280 (3): 485 - 87.
- [8] Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (Eds.), World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone, IARC Press, Lyon (2002).
- [9] Aye C, Jefferis H, Chung D Y, Manek S, Kehoe S. A case of multimodal managed vulval aggressive angiomyxoma diagnosed before conception and monitored during pregnancy. Gynecol Oncol 2009; 115: 170 - 1.
- [10] Smith HO, Worrell RV, Smith AY, Dorin MH, Rosenberg RD. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum: review of the literature. Gynecol Oncol 1991; 42:79 - 85
- [11] Chan YM, Hon E, Ngai SW, Ng TY, Wong LC. Aggressive angiomyxoma in females: is radical resection the only option? Acta Obstet Gynecol Scand 2000 ;79(3) :216 - 20