

## Cas Clinique

# La Malakoplakie Rétropéritonéale Pseudotumorale

**A. Elktaibi<sup>1</sup>, A. Barki<sup>2</sup>, S. Mesmoudi<sup>1</sup>, N. Harchichi<sup>1</sup>, A. Jahid<sup>1</sup>, M. Faik<sup>2</sup>, Z. Bernoussi<sup>1</sup>, N. Mahassini<sup>1</sup>**

*<sup>1</sup>Service d'Anatomie Pathologique et <sup>2</sup>Service d'Urologie, Hôpital Ibn Sina, Rabat, Maroc*

## RESUME

La malakoplakie est une maladie inflammatoire granulomateuse chronique, qui affecte généralement le tractus génito-urinaire et moins fréquemment les autres sites tels que le rétropéritoine et le tractus gastro-intestinal. L'origine infectieuse associée à un déficit dans la digestion macrophagique des bactéries est la théorie physiopathologique la plus soutenue. Sa définition est anatomopathologique. Les auteurs rapportent un cas de malakoplakie rétropéritonéale pseudotumorale chez un patient sous corticothérapie au long cours admis aux urgences pour une masse douloureuse et fébrile du flanc gauche. Les explorations radiologiques étaient en faveur d'une collection abcédée nécessitant un drainage chirurgical en urgence. L'examen histologique des prélèvements réalisés au niveau de la graisse rétropéritonéale révélait une inflammation granulomateuse faite d'histiocytes dénommés cellules de Von Hansemann, renfermant des granulations pathognomoniques de Michaelis-Gutmann. Le patient a été mis sous traitement médical à base de ciprofloxacine avec bonne évolution clinique et radiologique.

**Mots clés :** Malakoplakie; Michaelis-Gutmann; Rétropéritoine

**Correspondance:** Dr. A. Elktaibi, Bloc G N° 189 CYM Rabat, Maroc, Email : ab.elktaibi@gmail.com

**Détails d'acceptation:** article reçu: 18/4/2010 article accepté (après corrections) : 23/5/2010

## INTRODUCTION

La Malakoplakie ou encore appelée malakoplasie<sup>1</sup> est une maladie inflammatoire granulomateuse chronique peu commune, qui affecte généralement le tractus génito-urinaire (environ 75 % des cas rapportés) et moins fréquemment les autres sites tels que le tractus gastro-intestinal, la thyroïde, le pancréas, le foie, le cerveau, les ganglions lymphatiques, les surrénales, la peau, les os et le rétropéritoine. Elle représente un déficit dans la digestion macrophagique des bactéries mais sa pathogénie précise n'est pas encore claire<sup>2</sup>. La définition de la malakoplakie est anatomopathologique<sup>3</sup> caractérisée par la présence de cellules de Von Hansemann renfermant des corps de Michaelis et Gutmann. Contrairement à cette spécificité anatomopathologique, la

malakoplakie n'a rien de spécifique sur le plan clinique ou radiologique. Le traitement repose essentiellement sur l'antibiothérapie en l'absence de destruction importante de l'organe atteint<sup>4</sup>. A travers un cas exceptionnel de localisation rétropéritonéale pseudotumorale isolée, nous discutons les aspects physiopathologiques, diagnostiques et thérapeutiques de cette affection.

## OBSERVATION

Patient de 51 ans, suivi pour une vascularite sous corticothérapie au long cours qui présentait depuis un mois une douleur de la fosse iliaque gauche évoluant dans un contexte fébrile avec aggravation récente sans signes urinaires ou digestifs associés. L'examen

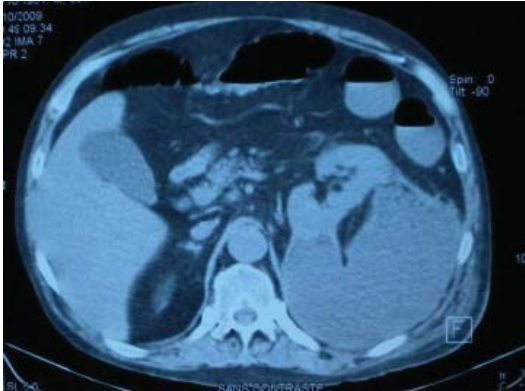


Fig. 1 : Tomodensitométrie abdominale : collection périrénale gauche bien limitée.

clinique a montré un patient présentant une fièvre à 40°; une tuméfaction de la fosse iliaque gauche avec des signes inflammatoires locaux. Biologiquement, l'hémogramme a noté une hyperleucocytose à 38.000/mm<sup>3</sup> à prédominance polynucléaires neutrophiles (93,3%). La fonction rénale était normale. L'échographie et scanner abdominaux ont objectivé une collection périrénale gauche bien limitée, mesurant 17×13×9 cm de densité liquidienne hétérogène refoulant le rein en haut avec densification de la graisse périrénale et s'étendant jusqu'au muscle psoas homolatéral (figure 1). L'exploration chirurgicale par lombotomie extrapéritonéale a retrouvé un volumineux abcès rétro-péritonéal s'étendant au muscle psoas sans rapport avec le parenchyme rénal. Un drainage chirurgical, une biopsie de la graisse rétro-péritonéale ainsi qu'un prélèvement à visée bactériologique ont été réalisés. L'étude histologique des différents prélèvements ont montré un tissu graisseux siège d'une réaction inflammatoire, faite d'une nappe de cellules histiocytaires pourvues de noyaux réguliers souvent excentrés et de cytoplasme large éosinophile granuleux PAS positif (acide périodique schiff). Certains histiocytes possédaient des inclusions positives à la coloration de Von kossa faisant évoquer les corps de Michaelis-Gutmann (cellules de Von Hansemann). Il s'y associait des lympho-plasmocytes, de rares polynucléaires neutrophiles ainsi que la présence de pigments d'hémossidérine (figure2). L'étude bactériologique de l'abcès rétro-péritonéal (examen direct puis culture) a isolé des bacilles gram négatifs

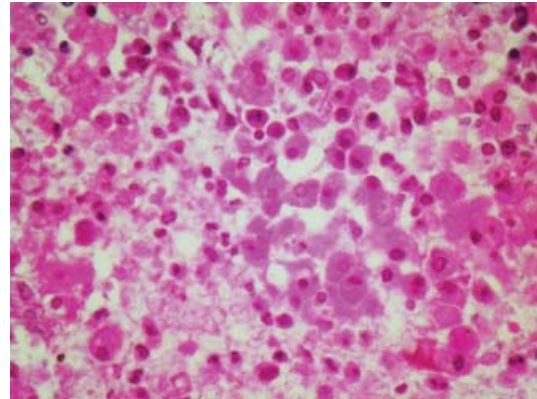
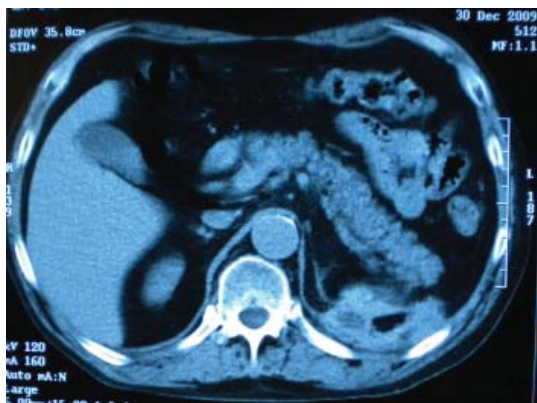


Fig. 2 : Cellules histiocytaires à cytoplasme large éosinophile dont certains possèdent des corps de Michaelis- Guetmann (cellules de Von Hansemann). Coloration de Von kossa (X 400).

type *Escherichia coli*. L'examen cyto-bactériologique des urines était stérile. Le patient a été mis sous antibiothérapie à base de fluoroquinolones (ciprofloxacine 500 mgx2 / j) pendant trois semaines avec arrêt de la corticothérapie. Il est actuellement en rémission clinique avec disparition de la fièvre. Le contrôle radiologique à 2 mois a noté une nette régression de l'abcès avec persistance d'une petite collection de 2,5 cm de grand axe (figure 3).

## DISCUSSION

Décrite pour la première fois en 1902 par Michaelis et Gutmann. La malakoplakie dans sa localisation extra-urinaire n'a été décrite qu'à partir de 1958<sup>5</sup>. Cette maladie s'observe à tout âge avec un pic de fréquence à la cinquième décennie<sup>6</sup>. Toutes localisations confondues, les deux sexes sont également atteints. Les lésions extra-urinaires sont moins fréquentes et s'observent dans 40 % des cas. Elles intéressent le tube digestif dans 20 % des cas et le rétro-péritoine dans 10 % des cas<sup>7</sup>. Des cas isolés ont été rapportés au niveau de la peau, la vulve, le vagin, l'endomètre, la surrénale et le cerveau<sup>4</sup>. Sur le plan physiopathologique, la malakoplakie est due à un déficit de la fonction macrophagique<sup>3</sup>. En effet, La bactérie est phagocytée par le macrophage et se retrouve dans une vacuole cytoplasmique (phagosome). La fusion phagosome et lysosome semble se faire mais la «digestion» des



**Fig. 3** : Tomodensitométrie abdominale montrant la persistance d'une collection rétropéritonéale gauche de 2,5 cm de grand axe.

éléments bactériens ne peut parvenir à son terme, ce qui aboutit à l'accumulation d'inclusions d'abord simples puis qui s'incrustent de fer et de calcium donnant les corps de Michaelis-Gutmann<sup>8</sup>. Des facteurs favorisants comme une maladie intercurrente ou une immunosuppression ont été rapportées dans 40% des cas par Long et Stanton<sup>6</sup>. DORÉ dans sa série rapportait des antécédents de diabète, d'éthylisme, de tuberculose, de cancer et de corticothérapie comme c'est le cas dans notre observation. Des cas récents ont été rapportés chez des transplantés cardiaques, rénaux et chez des patients atteints de SIDA<sup>3</sup>. La malakoplakie n'offre sur le plan clinique aucune spécificité<sup>9</sup>. Elle est fonction du siège des lésions. L'atteinte rétropéritonéale survient le plus souvent comme complication évolutive, par extension locorégionale, d'une malakoplakie multifocale à point de départ uro-génital ou digestif<sup>5,8</sup>. Par contre, l'atteinte rétropéritonéale isolée est exceptionnelle et le diagnostic différentiel se pose alors avec l'abcès froid du psoas d'origine tuberculeuse et le syndrome de masse rétropéritonéale, faisant discuter en première intention un sarcome des parties molles ou un lymphome<sup>5</sup>. Microscopiquement, le granulome malakoplasique est caractérisé par la présence des cellules de Van Hansemann<sup>4</sup>. Ces cellules sont des histiocytes à larges cytoplasmes, riches en granulations éosinophiles et des enclaves basophiles de grande taille contenant les corps de Michaelis et Gutmann (CMG). Ces derniers donnent aux histiocytes l'aspect en cible ou en un œil d'oiseau et

constituent la lésion pathognomonique de la malakoplakie<sup>7</sup>. L'étude de ces CMG a montré qu'ils sont faits de débris bactériens ou de germes entiers qui peuvent être source de récurrence à l'arrêt du traitement antibiotique<sup>10</sup>. L'évolution peut se faire vers la guérison lorsque l'infection est correctement traitée (antibiotiques adaptés, traitement suffisamment long). Lorsque l'infection persiste, ou lorsque les troubles immunologiques sont marqués, l'évolution peut se faire vers l'aggravation par retentissement sur les organes de voisinage avec possibilité d'atteinte du parenchyme rénal et de compression des organes du pelvis<sup>5,8</sup>. En dehors des complications, le traitement médical est actuellement proposé en première intention, il est basé sur l'utilisation des antibiotiques adaptés aux germes responsables: le plus souvent il s'agit des fluoroquinolones (1g/j) ou du cotrimoxazole triméthoprime<sup>3-4</sup>. L'utilisation du bethanéchol choride (Urécholine R) a été peu étudiée ainsi que sa réelle efficacité in vivo; son rôle serait d'améliorer la fonction macrophagique par une augmentation du GMPc; ce dernier stimule la synthèse du tumor necrosis factor (TNF) qui favorise l'activité bactéricide des macrophages<sup>3</sup>. L'adjonction de l'acide ascorbique à ces médicaments, semble pour certains améliorer la performance du traitement<sup>10</sup>. Le traitement chirurgical est indiqué en cas de destruction de l'organe atteint<sup>4</sup>.

## CONCLUSION

La malakoplakie est une pathologie rare, encore dans sa localisation rétropéritonéale. Contrairement à sa spécificité histologique, elle ne présente aucun tableau clinique ou radiologique univoque. L'infection urinaire récidivante, le polymorphisme clinique, le terrain immunodéprimé, doivent attirer l'attention et permettre au pathologiste d'évoquer ce diagnostic. Le traitement de la malakoplakie repose essentiellement sur une antibiothérapie associée aux cholinergiques. L'exérèse chirurgicale n'est réalisée qu'en cas de complications ou de destruction de l'organe atteint.

**BIBLIOGRAPHIE**

1. Abdou NI, NaPombejara C, Sagawa A, Ragland C, Stechschulte DJ, Nilsson U, et al. Malakoplakia: Evidence for monocyte lysosomal abnormality correctable by cholinergic agonist in vitro and in vivo. *N.Engl.J.Med.* 1977;297(26):1413-9.
2. Ammor I, Amrani M, Belabbas MA, Ai-Aoui A, Benyafua T. Colic malakoplakia: About a case with review of literature [Malakoplakie colique: Propos d'un cas avec revue de la littérature]. *Acta Endoscopica.* 1999;29(2):151-6.
3. Doré B, Humbert M, Irani J, Yassine F, Levillain P, Touchard G, et al. La malakoplakie génito urinaire: Etude de 14 cas. *E-mémo.Acad.Nat.Chir.* 2003;2(3):25-31.
4. Amna MB, Hajri M, Oumaya C, Anis J, Bacha K, Hassine LB, et al. The genito-urinary malakoplakia. Ten cases and a literature review [La malokoplakie génito-urinaire. À propos de dix cas et revue de la littérature]. *Ann.Urol.* 2002;36(6):388-91.
5. McClure J. Malakoplakia. *J.Pathol.* 1983;140(4): 275-330.
6. Long JP, Althausen AF. Malacoplakia: A 25 year experience with a review of the literature. *J.Urol.* 1989;141:1328-31.
7. MacKay EH. Malakoplakia in ulcerative colitis. *Arch. Pathol.Lab.Med.* 1978;102(3):140-5.
8. Coutant G, Robin JP, De Saint-Maur P, Barrou B, Delcourt A, Bletry O, et al. Malacoplakia. A case with retroperitoneal involvement [Malacoplakie. A propos d'une observation avec localisation rétropéritonéale]. *Rev.Med.Interne.* 1993;14(2):117-20.
9. El-Mrini M, Joul A, el-Moussaoui A, Aboutaieb R, Bennani S, Benjelloun S. La malakoplakie renale. A propos de 2 cas [Renal malacoplakia. Apropos of 2 cases]. *J.Urol.* 1993;99(5):259-64.
10. Barza M. Tissue-directed antibiotic therapy: Antibiotic dynamics in cells and tissue. Challenges to antibiotic activity in tissue. *Clin.Infect.Dis.* 1994;19:910-5.

**ABSTRACT**

Malacoplakia is a granulomatous inflammatory disease, has a preference for the urogenital tract and less frequently affects gastrointestinal tract and the retroperitoneal region. It is caused by a disorder of macrophage bactericidal function. Its definition is pathological. We report the unusual case of a male patient who was under long term corticotherapy to the long course. He presented with retroperitoneal pseudotumoral malacoplakia revealed by left flank mass and pain. Radiological examination showed a pararenal abscess localized in the retroperitoneum and extended to psoas muscle. Pathological examination for biopsy specimen confirmed the lesion to be malakoplakia characterized by the presence of von Hansemann cells and Michaelis-Gutmann bodies. The patient was treated with ciprofloxacin. He remains on a regular check-up with good clinical and radiological response.