

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Hémangiome épithélioïde, une tumeur osseuse rare

V. GÉRARD (1), M. TOMASELLA (2), G. BRANDS (3), M. LOGNARD (1)

RÉSUMÉ : Nous rapportons un cas de fracture pathologique de hanche sur hémangiome épithélioïde. Il s'agit d'une tumeur bénigne dont la localisation osseuse est rare, avec une atteinte prédominante sur les os longs. Ses caractéristiques radiographiques ne permettent pas de la différencier des autres tumeurs vasculaires plus agressives, justifiant un geste chirurgical à visée diagnostique. Malgré l'absence de consensus au niveau du traitement, c'est le curetage-comblement qui est le plus souvent proposé.

MOTS-CLÉS : *Hémangiome épithélioïde - Tumeur vasculaire - Fracture pathologique*

EPITHELIOID HEMANGIOMA, A RARE BONE TUMOR

SUMMARY : A case of pathological hip fracture associated with an epithelioid hemangioma is reported. Epithelioid hemangioma is a benign tumor, rarely localized in a bone. When the tumor is found on the skeleton, it generally involves a long bone. X-ray does not permit the differentiation of epithelioid hemangioma from other, malignant, vascular tumors. Therefore, the diagnosis requires surgery. Although no consensus treatment guidelines exist, the curettage – filling is most often proposed.

KEYWORDS : *Epithelioid hemangioma - Vascular tumor - Pathological fracture*

DESCRIPTION DU CAS CLINIQUE

Une femme de 52 ans consulte en raison d'une douleur inguino-crurale gauche et de troubles de la marche, depuis environ 1 mois, ne s'améliorant pas après une infiltration cortisonique (réalisée dans l'hypothèse diagnostique d'une périarthrite coxo-fémorale, observée en échographie). Le bilan radiographique du bassin et des hanches s'est avéré normal.

Les antécédents médico-chirurgicaux notables sont une annexectomie pour cystadénofibrome séreux de l'ovaire associée à une hystérectomie totale, une hypercholestérolémie et un hyperinsulinisme.

L'examen clinique note une boiterie avec appréhension, une sensibilité à la palpation du grand trochanter ainsi qu'une douleur en regard de la branche ischio-pubienne et de l'interligne articulaire coxo-fémorale. De plus, la patiente ne peut relever le membre inférieur gauche genou tendu en raison d'une douleur inguino-crurale. Par ailleurs, l'examen du rachis lombaire et l'examen neurologique sont sans particularité et l'examen articulaire ne met en évidence aucun signe inflammatoire.

Au vu des antécédents, une IRM est d'emblée demandée. Celle-ci démontre des plages de remplacement médullaire du fémur gauche (fig. 1 et 2). Une ponction biopsie est réalisée, mais avant d'obtenir les résultats, la patiente

chute à domicile et se présente au service des urgences en raison d'une impotence fonctionnelle majeure. Une fracture transcervicale est démontrée (fig. 3) et la patiente est hospitalisée en chirurgie orthopédique où le bilan est complété par une PET-scan qui ne décèle aucune autre lésion.

Une intervention chirurgicale est programmée afin de mettre en place une prothèse totale de hanche. Lors de cette intervention, des prélèvements sont réalisés avec analyse extemporanée visualisant des lésions vasculaires sans signes de malignité. Les résultats anatomopathologiques définitifs mettent en évidence 3 hémangiomes épithélioïdes sans signes de malignité.



Figure 1. IRM, séquence T1.

(1) Assistant, (2) Chef de Service Adjoint, Service de Médecine de l'Appareil Locomoteur, CHU de Liège.
(3) Chef de Service, Service de Médecine de l'Appareil Locomoteur, CHC Saint-Joseph, Liège.

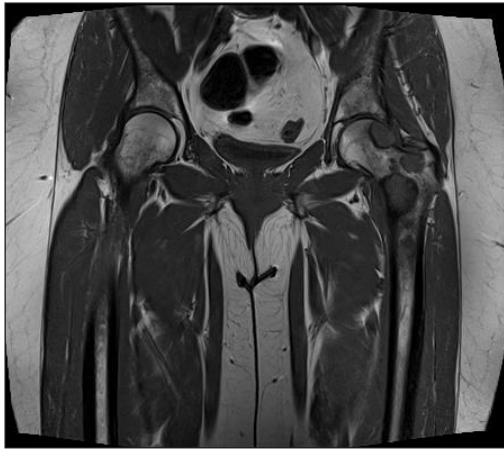


Figure 2. IRM, séquence T2



Figure 3. Radiographie réalisée au service des urgences et montrant la fracture transcervicale

DISCUSSION

L'hémangiome épithélioïde, anciennement appelé hyperplasie angiolymphoïde avec éosinophilie, est une tumeur vasculaire bénigne (classification en 2000 par l'OMS), de localisation osseuse rare, plus fréquente au niveau de la peau et des tissus mous (1, 2). Toutefois, la faible incidence de cette tumeur permet difficilement de quantifier la distribution sur le squelette avec précision. Nielsen et al. (1) rapportent une fréquence de 40% pour les os longs, une fréquence équivalente de 18% pour les os plats et les os du pied, tandis que les vertèbres seraient touchées dans 16% des cas.

L'hémangiome épithélioïde semble toucher les hommes et les femmes de manière équivalente. L'incidence maximale est constatée à la troisième décennie, mais peut se présenter à

tout âge. Il s'agit le plus souvent d'une lésion solitaire avec une clinique pauvre; la douleur étant le principal symptôme. Il a été rapporté que les traumatismes locaux ou la grosseur pouvaient être associés à l'hémangiome épithélioïde (2, 3, 4, 5).

Les radiographies mettent en évidence des lésions lytiques, expansives, à bords nets parfois multilobulées, de localisation diaphysaire ou métaphysaire. Un envahissement des tissus mous peut être présent (1, 2).

La scintigraphie osseuse objective une fixation du traceur (technétium 99) au niveau des lésions. Elle permet de déceler les formes multifocales.

En anatomopathologie, l'examen macroscopique est caractérisé par un aspect solide mais mou, rouge et hémorragique. L'examen microscopique observe une architecture lobulaire. Le centre des lobules est constitué de cellules endothéliales épithélioïdes avec un aspect de «pierre tombale» («tombstonemanner») caractérisé par une forme cuboïde, un cytoplasme abondant éosinophile pouvant contenir des vacuoles. Le stroma est constitué de tissu conjonctif, avec infiltrat inflammatoire riche en éosinophiles. Il n'y a pas de matrice extracellulaire myxoïde ou hyalinisée présente, contrairement à l'hémangioendothéliome épithélioïde. Les mitoses sont rares, les atypies cytonucléaires et nécrose absentes, contrairement à l'angiosarcome épithélioïde (1, 2).

L'étude immunohistochimique confirme le diagnostic d'hémangiome épithélioïde, avec une positivité aux anticorps anti-facteur VIII et anti-vimentine (6).

Les diagnostics différentiels sont constitués de l'hémangioendothéliome épithélioïde et de l'angiosarcome épithélioïde.

Au niveau du traitement, nous déplorons l'absence de consensus. Ceci résulte vraisemblablement de la faible fréquence de la tumeur et, donc, de l'expérience limitée que l'on a de cette pathologie. Les traitements retrouvés dans la littérature vont de l'abstention jusqu'à l'amputation. Le plus fréquemment, c'est un curetage-comblement qui est proposé.

CONCLUSION

L'hémangiome épithélioïde est une tumeur bénigne selon la classification de l'OMS, par opposition à l'hémangioendothéliome et l'angiosarcome épithélioïde.

La classification des tumeurs vasculaires reste complexe.

L'hémangiome épithélioïde est une tumeur à localisation osseuse rare. Il toucherait dans 40% les os longs et, à fréquence équivalente (18%), les os plats et les pieds. Par contre, il est retrouvé plus fréquemment au niveau de la peau et des tissus sous-cutanés.

Les caractéristiques radiographiques de l'hémangiome épithélioïde ne permettent pas de le distinguer des autres hémangiomes et autres tumeurs vasculaires plus agressives. Un geste chirurgical à visée diagnostique est justifié.

La prise en charge thérapeutique reste discutée même si le curetage-comblement est le plus fréquemment proposé.

BIBLIOGRAPHIE

1. Nielsen GP, Srivastava A, Kattapuram S, et al.— Epithelioid Hemangioma of Bone revisited. A study of 50 cases. *Am J Surg Pathol*. 2009, **33**, 270-277.
2. Wenger DE, Wold LE.— Benign vascular lesions of bone : radiologic and pathologic features. *Skeletal Radiol*, 2000, **29**, 63-74.
3. <http://www.bonetumor.org/tumors-vascular-tissue/epithelioid-hemangioma>
4. Vadlamudi G, Schinella R.— Traumatic pseudoaneurysm : a possible early lesion in the spectrum of epithelioid hemangioma/angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Am J Dermatopathol*, 1998, **20**, 113-117.
5. Lamovec J, Bracko M.— Epithelioid hemangioma of small tubular bones : a report of three cases, two of them associated with pregnancy. *Mod Pathol*, 1996, **9**, 821-827.
6. Bouziani A, Bettaieb I, Bougrine F, et al.— Hémangiome épithélioïde primitif de l'os : une entité rare. *Ann Pathol*, 2003, **23**, 447-450.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr G. Brands, Service de l'Appareil Locomoteur, CHC de Liège, Belgique.
Email : geoffrey.brands@chc.be