

Tumeur vasculaire géante de l'adulte : angiome en touffe ou hémangioendothéliome kaposiforme

A. BIENAIMÉ (1), M.-C. ROJAT-HABIB (2), S. HESSE (1), J.-F. PELISSIER (2),
J.-J. BONERANDI (1)

Résumé

Introduction. L'angiome en touffe et l'hémangioendothéliome kaposiforme sont deux tumeurs vasculaires rares, bénignes mais agressives décrites essentiellement chez l'enfant.

Observation. Un homme de 72 ans avait depuis 10 ans une tumeur vasculaire de l'épaule droite qui augmentait de taille progressivement et atteignait, lors de la consultation, 50 cm de grand axe. L'examen histologique montrait que cette tumeur vasculaire associait par place des aspects d'angiome en touffe et d'hémangioendothéliome kaposiforme.

Discussion. La tumeur chez ce malade était atypique par sa taille très importante et jusqu'alors jamais décrite. L'association histologique d'aspects pouvant relever à la fois d'un angiome en touffe et d'un hémangioendothéliome kaposiforme va dans le sens des publications récentes qui tendent à réunir ces deux lésions et à en faire des stades évolutifs d'une même entité.

Summary

Introduction. Tufted angioma and kaposiform hemangioendothelioma are two rare benign but aggressive vascular tumours that occur mainly in children.

Observation. A 72 year-old man consulted for a 50 cm wide vascular tumour of the right shoulder which was increasing for 10 years. On histological examination there were features of tufted angioma and kaposiform hemangioendothelioma.

Discussion. The tumour of this patient was atypical because of its big size never described before. The histological association of aspects which could correspond to tufted angioma and kaposiform hemangioendothelioma seems to confirm recent publications which support the hypothesis that these two tumours are two evolutive stages of one and only entity.

Giant vascular tumour in an adult: tufted angioma or kaposiform hemangioendothelioma.

A. BIENAIMÉ, M.-C. ROJAT-HABIB, S. HESSE, J.-F. PELISSIER,
J.-J. BONERANDI

Ann Dermatol Venerol 2006;133:553-6

L'angiome en touffe (AT) est une prolifération vasculaire cutanée bénigne rare rapportée dans la littérature japonaise en 1959 sous le nom d'angioblastome [1]. Morton l'a renommé angiome en touffe en 1976 devant l'aspect caractéristique des nodules tumoraux à l'examen histologique [2]. L'hémangioendothéliome kaposiforme (HEK) est une entité décrite plus récemment [3] à partir d'une tumeur rétropéritonéale. Il s'agit d'une tumeur vasculaire rare, bénigne, cutanée ou des tissus mous profonds (rétropéritoine, médiastin, cou). Ces deux lésions qui touchent principalement les enfants ont une agressivité locale et peuvent se compliquer d'une coagulopathie de consommation de type syndrome de Kasabach et Meritt (SKM). Elles ont pendant longtemps été considérées comme distinctes.

Nous rapportons le cas d'un homme qui a développé tardivement une lésion vasculaire dont l'aspect histologique associait des caractéristiques de l'angiome en touffe et de l'hémangioendothéliome kaposiforme.

Observation

Un homme de 72 ans consultait en mars 2003 pour une large plaque violacée de l'épaule droite qui évoluait depuis 10 ans. Le malade se plaignait de la douleur engendrée par la lésion et surtout de l'apparition depuis quelques mois d'un lymphoedème de la main et du membre supérieur à l'origine d'une impotence fonctionnelle. Ce malade avait pour seul antécédent une maladie de Berger diagnostiquée deux ans auparavant devant un syndrome néphrotique. À l'examen, la lésion atteignait la face latérale droite du cou, l'épaule droite, et toute la partie postérieure du bras homolatéral quasiment jusqu'au coude pour atteindre 50 cm de grand axe (fig. 1). La lésion était sensible, chaude, hyperhidrosique, uniforme, de couleur rouge violacée et infiltrait profondément l'hypoderme.

(1) Service de Dermatologie,

(2) Service d'Anatomo-pathologie, Hôpital La Timone, Marseille.

Tirés à part : A. BIENAIMÉ, Service de Dermatologie,
Hôpital La Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13005 Marseille.
E-mail : albane.bienaimé@laposte.net.



Fig. 1. Tumeur vasculaire rouge-violacée s'étendant de la partie latérale du cou au coude droit.

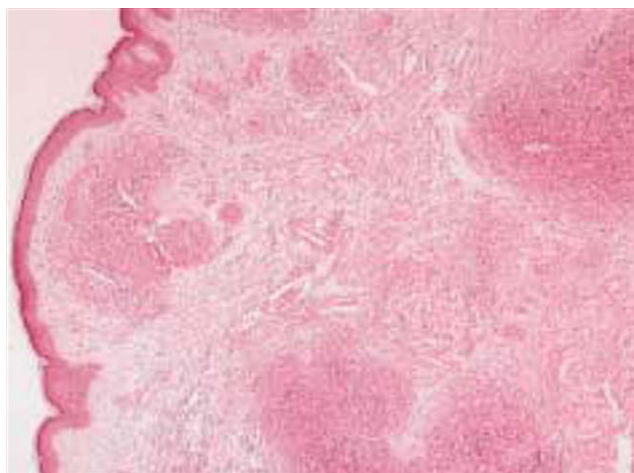


Fig. 2. Examen histologique : contingent dermique de la prolifération tumorale disposé en touffes en « boulet de canon ».

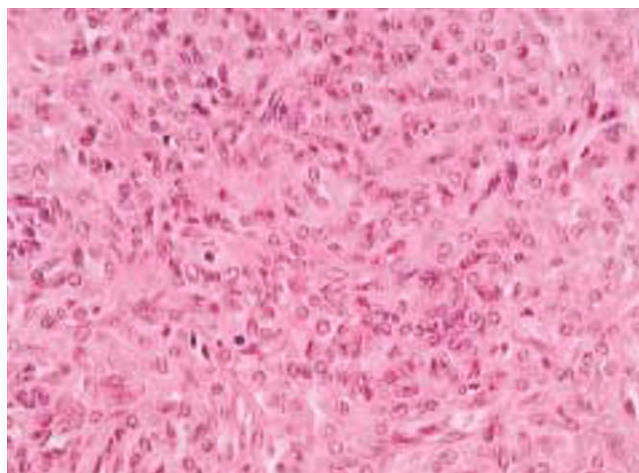


Fig. 3. Examen histologique : fort grossissement d'une lésion en touffe; aspect kaposiforme de la composante vasculaire avec présence d'hématies au sein des fentes tumorales.

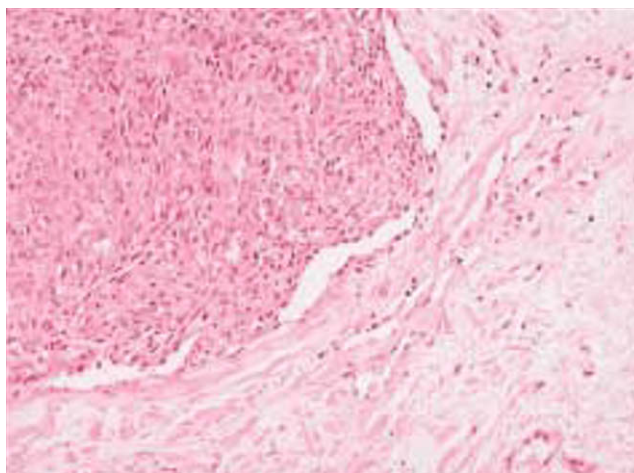


Fig. 4. Examen histologique : capillaires en fente disposés autour des touffes tumorales dermiques.

Elle s'accompagnait d'un œdème de la main droite. Il n'y avait pas de thrill à la palpation. Le reste de l'examen montrait un œdème des membres inférieurs en rapport avec le syndrome néphrotique. Les examens paracliniques confirmaient le syndrome néphrotique associé à une insuffisance rénale modérée. Le taux de plaquettes était normal, de même que le bilan de coagulation. La sérologie HHV8 était négative.

L'étude histologique d'une biopsie profonde montrait sous un épiderme normal un contingent tumoral superficiel dermique et un contingent profond hypodermique. La prolifération tumorale dermique se disposait en touffes denses à limites nettes en « boulet de canon » séparées par un derme peu modifié (fig. 2). Ces touffes étaient composées de cellules fusiformes bordant des lumières vasculaires virtuelles contenant des hématies (fig. 3). En périphérie de ces touffes étaient disposés de grands capillaires étirés, à lumière en fente (fig. 4). Dans l'hypoderme, on observait au sein de plages fi-

brocollagéniques des nodules assez proches dans leur aspect des touffes dermiques et une lymphangiomatose sous la forme d'un réseau de capillaires à paroi fenêtrée, à large lumière ramifiée, ne contenant pas d'hématies évoquant des structures lymphatiques (fig. 5, 6). Il n'y avait pas dans les vaisseaux de cellules inflammatoires, de pigment d'hémossidérine, ni de thrombus. L'étude immunohistochimique par des anticorps anti facteur VIII, anti CD31 et CD34 montrait l'expression de ces trois marqueurs par les cellules endothéliales des vaisseaux normaux du derme et de l'hypoderme. Les cellules endothéliales des vaisseaux tumoraux n'exprimaient pas le facteur VIII ; les cellules des touffes étaient CD31 et CD34 positives, en revanche les cellules des grands capillaires en fentes étaient CD31 positives et CD34 négatives (fig. 7). Ce marquage était en faveur de 2 contingents proliférants au sein de la tumeur, l'un d'origine lymphatique et l'autre d'origine vasculaire.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3189752>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3189752>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)