

Hémangioendothéliome épithélioïde multifocal du membre inférieur. Tumeur maligne ou dysplasie ?

Fabrice Delépine,
Gérard Delépine,
Nicole Delépine
B. TAVERNIER

Congres 2005 du service

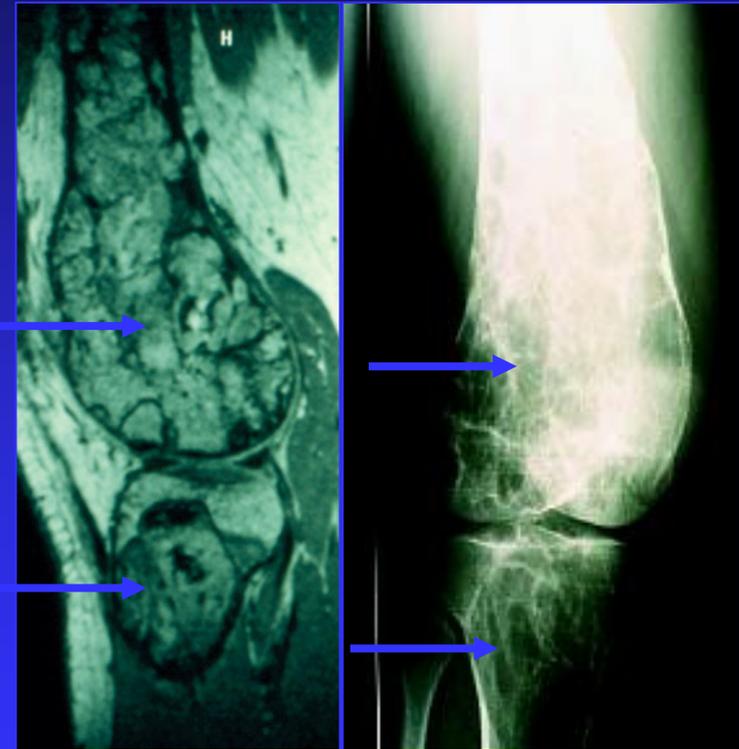
www.nicoledelepine.fr

Introduction .

- L' hémangioendothéliome épithélioïde est considéré comme un sarcome de bas degré de malignité de traitement uniquement chirurgical. Dans sa forme multi-focale, il touche toujours et uniquement le côté droit, soit l'hémi-corps, soit un membre.
- Cette observation et la revue de la littérature justifient de discuter
 - ◆ sa nature réellement maligne et
 - ◆ Les indications du traitement chirurgical non mutilant

Observation.

Une patiente de 17 ans consulte en 1996 pour lésions lytiques étagées du membre inférieur droit. Les lésions principales siègent sur la métaphyse fémorale inférieure droite et sur l'extrémité supérieure du tibia. Elles sont lytiques, légèrement soufflantes avec des cloisons de refend.



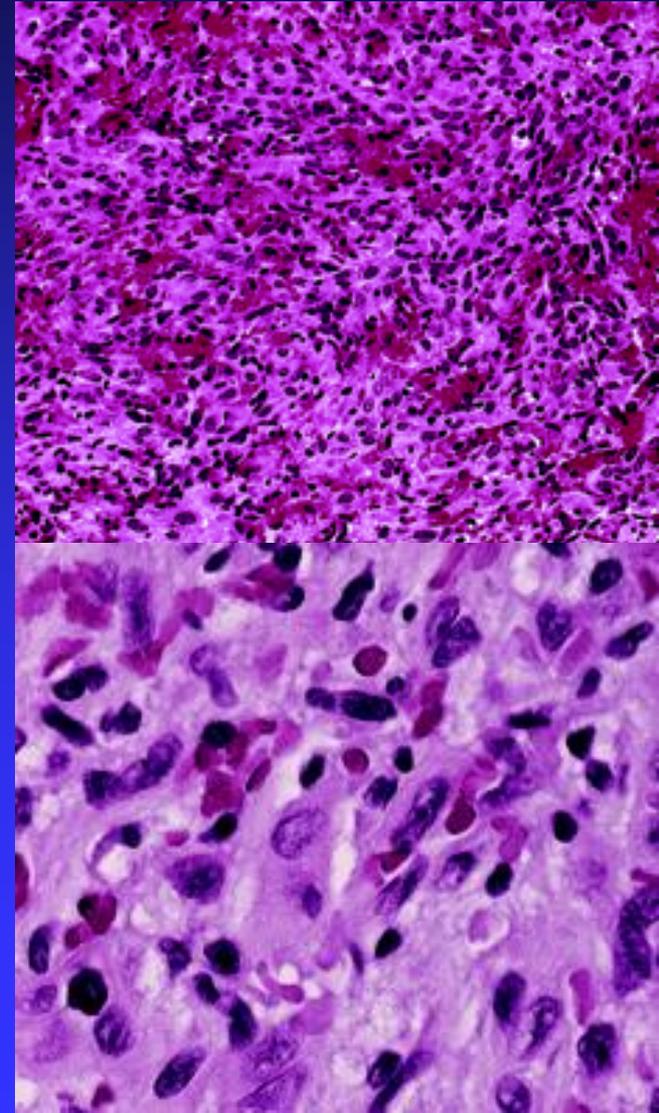
Diffusion, hémimélique

- Elles s'accompagnent d'une lésion diaphysaire tibiale basse et d'une lésion du pied.
- Seul le membre inférieur droit est atteint.



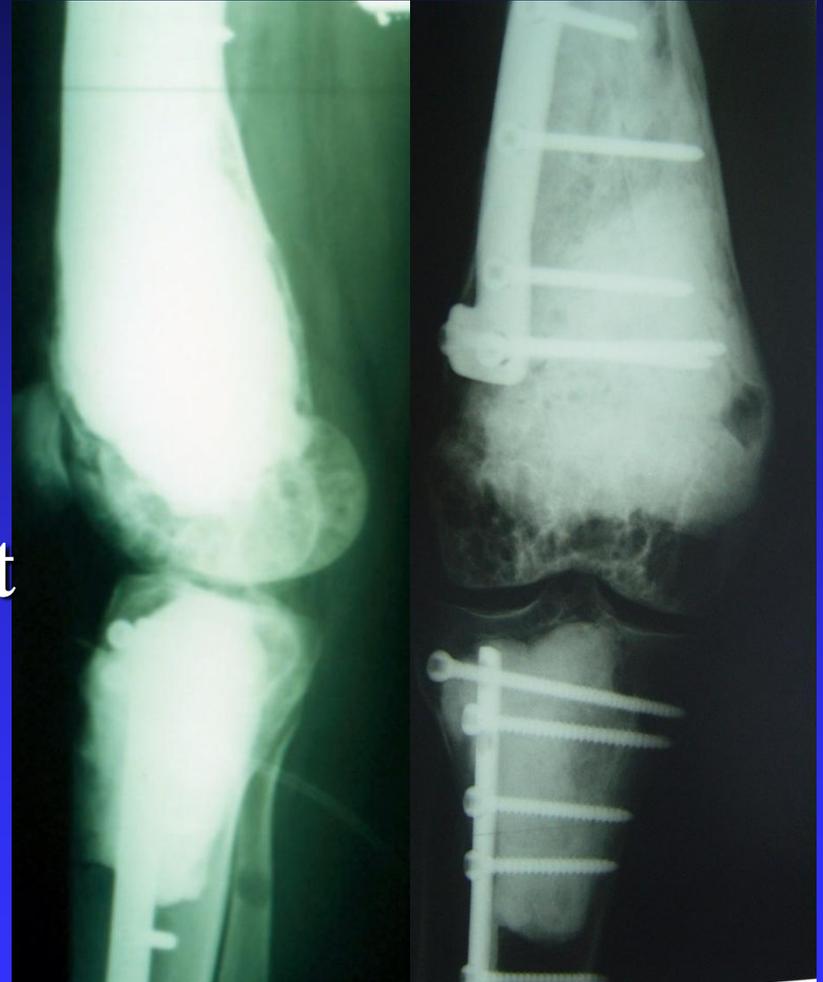
biopsie réalisée en juillet 1996

- affirme le diagnostic d'hémangio endothéliome épithélioïde de grade I.
- Le bilan général squelettique et viscéral est négatif en dehors des lésions précitées.
- Le traitement classique proposé dans la littérature est une désarticulation de hanche.



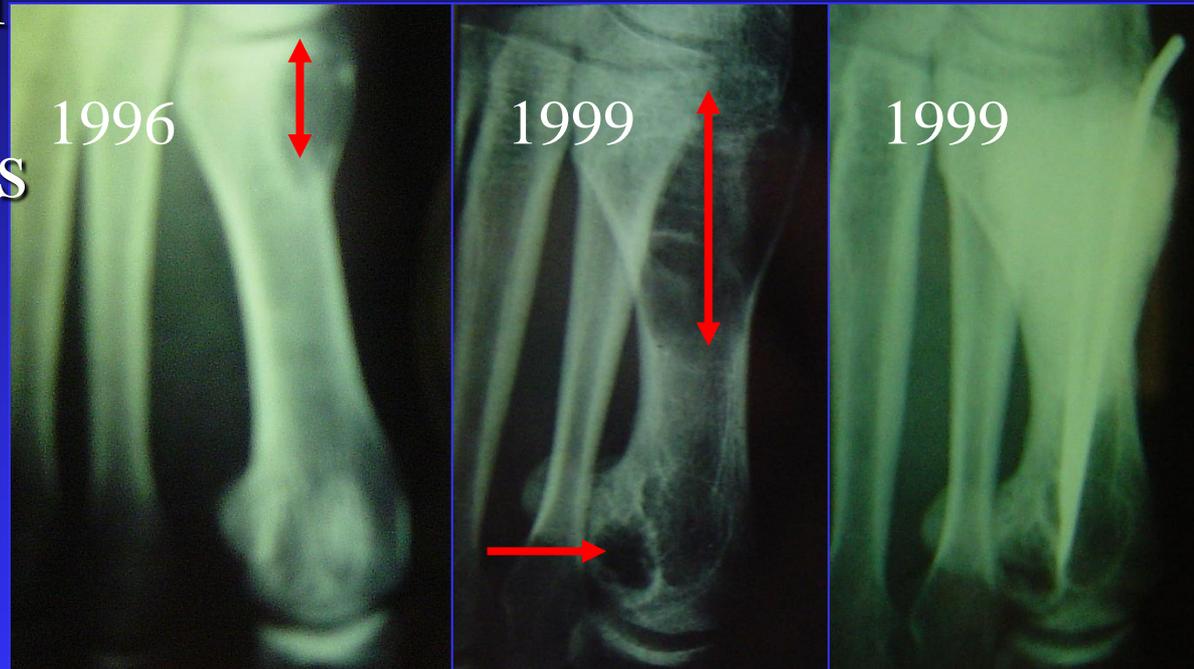
on tente un traitement conservateur.

- Tenant compte du caractère très peu évolutif des lésions.
- Le 17/07/1996 on réalise un curetage, une cryothérapie à l'azote liquide et un comblement au ciment des lacunes tibiales et fémorales menaçant de fracture.



Les autres lésions sont laissées sans traitement.

- En 1999, la lésion de l'orteil, évolutive sur les radiographies successives et devenue douloureuse est traitée par comblement ciment.



- Puis une simple surveillance est réalisée.

En 2005, soit 102 mois

- après la biopsie, cette jeune femme vit normalement et poursuit des études supérieures.
- Elle n'a présenté aucune nouvelle lésion.
- Les lésions connues sont toutes stables voir régressives, y compris celles qui n'ont pas été traitées



Commentaires.

- L'Hémangioendothéliome épithélioïde multifocal est généralement considéré comme un sarcome.
- Pourtant l'examen de la littérature (moins d'une cinquantaine de cas publiés) montre des éléments troublants.
- D'une part les lésions sont toujours hémiméliques droites
- D'autre part, les évolutions rapportées ne révèlent pas de mort par métastase

La nature maligne de l'affection mérite donc d'être discutée

même si l'aspect histologique est
parfaitement semblable à celui de
l'hémangioendothéliome
épithélioïde mono focal,
d'évolution imprévisible mais
parfois beaucoup plus agressive et
réellement maligne.

Conclusion

- Il ne faut pas se précipiter pour amputer un malade atteint d'hémangio endothéliome épithélioïde multifocal.
- L'évolution favorable de notre observation justifie de traiter de manière conservatrice de telles lésions
- L'examen de la littérature permet même d'en discuter la nature réellement maligne.