



# HEALTH RESEARCH IN AFRICA

High Quality Research with Impact on Clinical Care



## Cas Clinique

# Hémangioendothéliome Épithélioïde de la Jambe à Brazzaville

## *Epithelioid Hemangioendothelioma of the Leg in Brazzaville*

Bolenga Liboko Alexis Fortuné<sup>1</sup>, Moyikoua Franck Régis<sup>3</sup>, Litingui Mboba TM<sup>1</sup>, Rissia Ferdinand<sup>1</sup>, Mavoungou Kedel<sup>2</sup>, Nsonde-Malanda J<sup>1</sup>, Nkoua-Mbon JB<sup>1</sup>

### Affiliations

1. Service d'Oncologie médicale du CHU de Brazzaville, Congo
2. Laboratoire d'anatomie cytologie pathologiques du CHU de Brazzaville, Congo
3. Service d'imagerie médicale du CHU de Brazzaville

### Auteur correspondant :

Bolenga Liboko Alexis Fortuné

Email : alexisfortuneb@gmail.com

**Mots clés :** Hémangio-endothéliome, épithélioïde, parties molles, tumeur vasculaire

**Key words:** Hemangioendothelioma, epithelioid, soft tissues, vascular tumor

### Article history

Received: 4 April 2024

Revision requested: 6 may 2024

Accepted: 15 may 2024

Published: 29 may 2024

### RÉSUMÉ

L'hémangio-endothéliome épithélioïde (HEE) est une tumeur vasculaire à malignité intermédiaire survenant essentiellement dans l'os, les tissus mous, le poumon et le foie. Souvent considéré comme une tumeur à malignité intermédiaire entre les hémangiomes bénins et les angiosarcomes agressifs, l'HEE comporte un potentiel de récurrences locales, de métastases ganglionnaires et à distance et ne s'accompagne pas fréquemment de décès dans les formes localisées, mais le pronostic est sombre dans les formes métastatiques. Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 37 ans, suivi dans le service d'oncologie médicale du CHU de Brazzaville pour une tumeur des parties molles de la jambe gauche, dont l'analyse histologique de la biopsie avait conclu à un hémangio-endothéliome épithélioïde. Le bilan d'extension réalisé a retrouvé des images scanographiques en faveur de localisations secondaires pulmonaires. Le projet thérapeutique avait consisté en une chirurgie réductrice suivie d'une chimiothérapie palliative mais faute de moyens financiers, le patient n'a pas bénéficié de cette prise en charge et est décédé.

### ABSTRACT

Epithelioid hemangioendothelioma (EHE) is a vascular tumor, usually considered as a low-grade malignancy that occurs primarily in bone, soft tissues, lung and liver. Often considered as an intermediate malignancy tumor between benign hemangiomas and aggressive angiosarcomas, EHE has the potential for local recurrence, lymph node and distant metastasis and is not frequently accompanied by death in localized forms, but the prognosis is poor in metastatic conditions. We report the case of a 37-year-old patient, who was referred to the medical oncology department of the Brazzaville University Hospital for the management of a tumor of the soft tissues of the left leg, whose histological analysis of the biopsy had concluded to an epithelioid hemangioendothelioma. The extension assessment carried out had found secondary pulmonary locations at CT-scan. The therapeutic project had considered a tumor-reductive surgery followed by a palliative chemotherapy, but due to lack of financial resources, the patient did not benefit from this care and died.

## INTRODUCTION

L'hémangio-endothéliome épithélioïde (HEE) est une entité de description récente. C'est une tumeur vasculaire rare. Il s'agit de tumeurs ubiquitaires : les hémangio-endothéliomes épithélioïdes peuvent se développer au niveau des parties molles, des viscères (foie et poumons) ou les os (1). Deux catégories de tumeurs des tissus mous présentent un aspect épithélioïde : d'une part, des variantes possibles d'entités « conventionnelles » telles que les tumeurs musculaires lisses ou schwanniennes, d'autre part, des entités spécifiques mais rares. Elles possèdent des traits morphologiques communs qui en rendent le diagnostic difficile. L'immunohistochimie est souvent le principal élément d'orientation du diagnostic, confirmé dans les cas les plus privilégiés par une analyse de la biologie moléculaire qu'il faut penser à demander

(1). Les hémangio-endothéliomes épithélioïdes sont considérés comme des tumeurs de malignité intermédiaire dans la classification OMS 2013 (2). Classé entre les hémangiomes bénins et les angiosarcomes agressifs, l'HEE comporte un potentiel de récurrences locales, de métastases ganglionnaires et à distance et ne s'accompagne pas fréquemment de décès (3–6). Le siège tumoral est en corrélation avec le taux de mortalité de cette tumeur en général indolente. En effet, les localisations pulmonaires, osseuses, hépatiques, et pleurales s'accompagnent d'un taux élevé de décès par rapport à la localisation des tissus mous (5,7). A propos d'une observation d'un cas d'HEE des tissus mous de la jambe gauche, nous proposons de rappeler les caractéristiques anatomo-cliniques, histologiques, et de faire une revue de la littérature sur sa prise en charge.

**OBSERVATION**

Il s'agissait d'un patient âgé de 37 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui a été transféré pour la prise en charge d'une volumineuse masse, douloureuse de la jambe gauche, évoluant depuis 17 mois, et ayant augmenté progressivement de volume associé à une impotence fonctionnelle progressive, des œdèmes mous, bilatéraux des membres pelviens. L'examen clinique objectivait une masse de la jambe gauche, de 37 cm de

grand axe, mal limitée, sensible, fixée aux plans superficiel et profond, sans circulation veineuse collatérale en regard, sans signes inflammatoires associés (Figure 1). Les aires ganglionnaires inguinales étaient libres. Les extrémités des membres pelviens étaient le siège d'œdèmes mous, prenant le godet (Figure 2). Le reste de l'examen clinique était sans particularités.

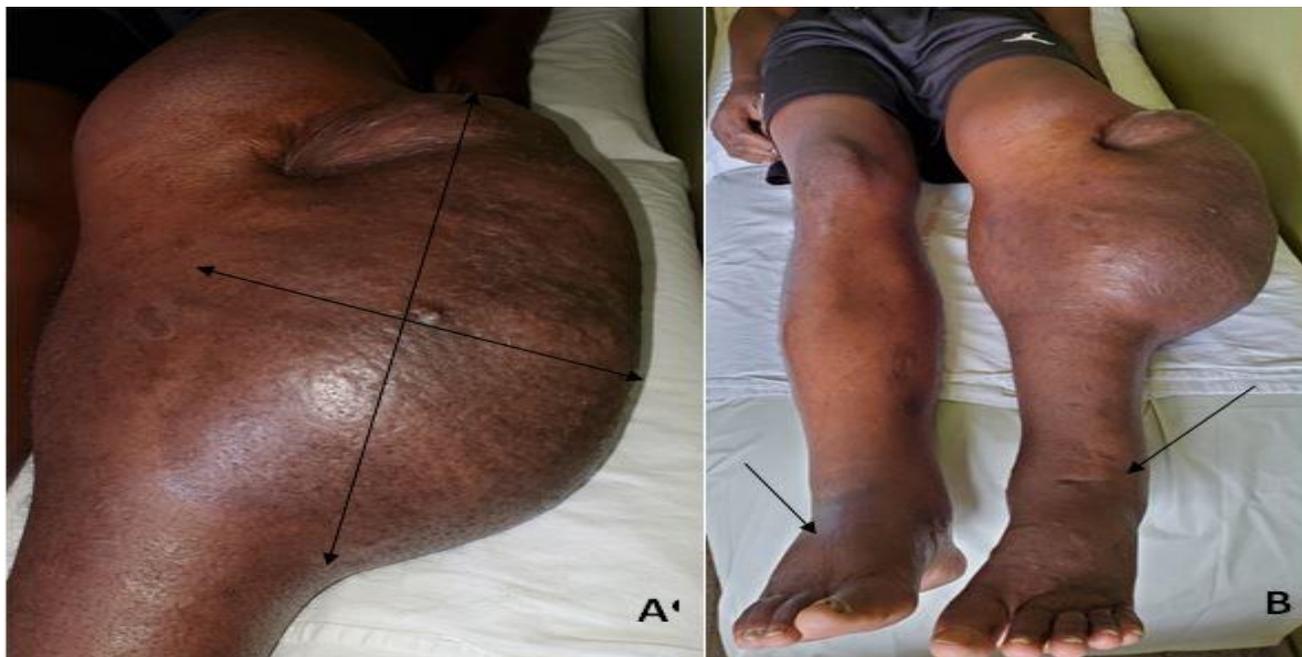


Figure 1. masse de 37x30 cm de la jambe gauche, mal limitée, avec absence de circulation veineuse collatérale en regard, sans signes inflammatoires associés (A) avec œdèmes bilatéraux des membres inférieurs (B).

Une IRM a été réalisée chez le patient révélant un processus tumoral tissulaire, en regard de l'articulation du genou, étendu au 1/3 moyen de la diaphyse tibiale, ovalaire, de contours flous par endroit, hétérogène, en hyposignal T1, hypersignal T2 hétérogène, rehaussé de façon homogène après injection de produit de contraste. Cette tumeur englobe les vaisseaux qui demeurent perméables et est à l'origine d'une lyse osseuse de l'épiphyse proximale du péroné et de la partie interne de l'épiphyse tibiale (Figure 2). Le bilan d'extension à distance, comportant une TDM thoraco-abdomino-pelvienne a mis en évidence de nombreuses hyperdensités focales en verre dépoli de taille variables, ces lésions siègent préférentiellement en sous pleural ainsi que le long des scissures. Elles sont plus nombreuses aux bases, associées à une lymphangite carcinomateuse pulmonaire (Figure 3). Une biopsie initiale avait été réalisée et l'examen anatomopathologique avait conclu à un hémangio-endothéliome épithélioïde (Figure 4 et 5).

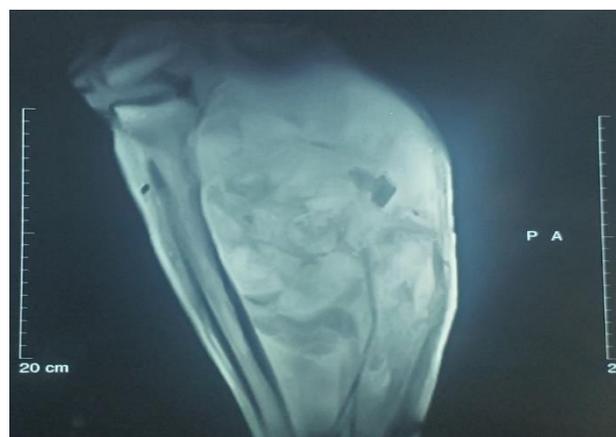


Figure 2. IRM de la jambe gauche en coupe coronale montrant un processus tumoral tissulaire en regard de l'articulation du genou, étendu au 1/3 moyen de la diaphyse tibiale, ovalaire, à contours flous hétérogène en hyposignal T1, hypersignal T2 hétérogène.

Prolifération tumorale d'architecture pseudo-alvéolaire. Le stroma formant les septa inter-alvéolaires est fibreux, dense et d'aspect légèrement hyalin.

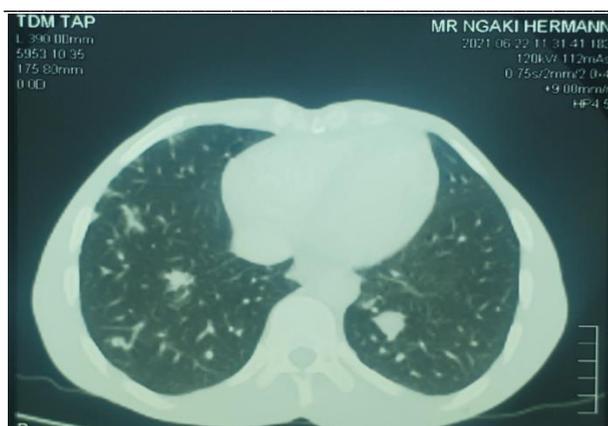


Figure 3. TDM thoracique en coupe coronale montrant de nombreuses hyperdensités focales en verre dépoli de taille variable.

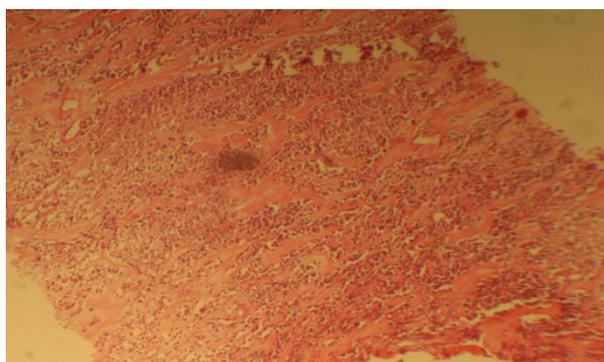


Figure 4. aspect histologique de l'Hémangio-endothéliome épithélioïde, Coloration HE, Grossissement Gx4

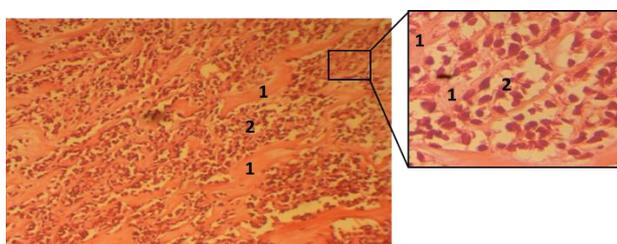


Figure 5. coupe de la tumeur d'architecture pseudo-alvéolaire.

Le stroma forme les septa inter-alvéolaires (1), il est fibreux, dense et légèrement hyalin. Les cellules tumorales (2) sont fixées sur les parois des alvéoles. Elles sont plasmocytoides, avec inversion des rapports nucléo-cytoplasmiques (Coloration HE, Gx10 et GX40).

A l'issue du bilan d'extension, le diagnostic retenu était celui d'un hémangio-endothéliome épithélioïde des parties molles de la jambe gauche, classé T4N0M1 soit un stade 4. L'indication d'une chirurgie cyto-réductrice suivie d'une chimiothérapie palliative a été retenue. Faute de moyens financiers, le patient n'a pas pu bénéficier de sa prise en charge et est décédé 21 mois après le début de sa maladie.

## DISCUSSION

Il s'agit d'une pathologie tout à fait exceptionnelle ; l'HEE des tissus mous est rare. Il est observé chez l'adulte d'âge moyen, rarement au cours de l'enfance et aussi bien chez l'homme que chez la femme (1). Les hémangio-endothéliome épithélioïdes peuvent être

diagnostiqués à tout âge, mais l'âge médian au diagnostic est habituellement de 20 à 30 ans. Il y a autant de cas chez les hommes que chez les femmes (1). Dans une série à l'institut Bergonié concernant 49 cas d'hémangio-endothéliome des parties molles colligées entre 1989 et 2005, l'âge moyen des patients était de 49 ans avec des extrêmes entre 9 et 93 ans (1). Au sein de la Conticabase (base de données multicentrique des sarcomes du Groupe Sarcome Français), parmi les 10 262 cas de sarcomes, on note 42 cas d'hémangio-endothéliome épithélioïde, soit 0,4 % de l'ensemble des sarcomes. Au Congo, il n'y a pas de données disponibles. L'hémangio-endothéliome se caractérise par une latence clinique avec un délai de consultation allant jusqu'à 10 ans voire plus chez le tiers des patients (4,6-9). Typiquement, les patients ayant un hémangio-endothéliome présentent des masses infiltrantes, uninodulaires ou multinodulaires, de siège dermique ou sous cutané, dont la croissance se fait de manière très lente. Ces masses siègent dans la majorité des cas au niveau des extrémités distales (1). Elles ont tendance à se regrouper en grappe dans une seule région, Comme chez notre patient qui présentait une masse multinodulaire, sous cutanée ayant évolué sur 12 mois, siégeant au niveau de 1/3 supérieur de la jambe gauche. La tête, la nuque, le thorax et l'abdomen ont été aussi rapportés comme étant des sites d'origine de la tumeur. Dans de rares circonstances, les lésions peuvent être multifocales (3,6,10,11). Ces lésions causent rarement des modifications de la coloration de la peau en regard. Ceci prête à confusion avec certaines tumeurs non vasculaires (12). Ces tumeurs sont développées à proximité des vaisseaux dans 50 à 70% des cas, avec parfois l'obstruction de la lumière vasculaire (1). Une symptomatologie vasculaire peut s'associer à type d'œdème et de thrombophlébite (6). Des adénopathies peuvent être retrouvées au niveau des territoires de drainage du site de la tumeur (13). Les métastases sont retrouvées dans 20 à 30 % des cas (14), notre patient ne présentait pas d'adénopathies cliniquement décelables, mais des localisations secondaires pulmonaires ont été retrouvées au scanner. Sur le plan macroscopique, la masse est mal circonscrite, ferme, de couleur bronzée, mesurant jusqu'à 18 cm. En microscopie, il existe deux types de présentation de la tumeur selon les modifications génomiques :

- Le sous-type WWTR1-CAMTA1 : La tumeur est faite de cordons, de brins ou de petits nids de grandes cellules endothéliales avec un cytoplasme éosinophile abondant noyé dans un stroma myxohyalin.

Les cellules tumorales ont des noyaux vésiculaires, ronds à ovales, parfois en retrait. Certaines cellules tumorales ont des vacuoles intracytoplasmiques, rondes et claires représentant de petites lumières vasculaires, qui peuvent contenir des érythrocytes.

- Sous-type YAP-TFE3 : La tumeur est d'architecture pseudo alvéolaire. Les cellules épithélioïdes bordent ces pseudo-alvéoles, avec parfois une présentation pseudo-papillaire. Le stroma est fibreux et dense. Les cellules tumorales ont un cytoplasme abondant et densément éosinophile et peuvent former des

espaces vasculaires. Les vacuoles intracytoplasmiques sont rares. L'activité mitotique est généralement minimale. Jusqu'à 10 % des cas, il présente des caractéristiques malignes franches, de pléomorphisme nucléaire prédominant avec une activité mitotique accrue, une croissance solide ou une nécrose.

Ces tumeurs ressemblent à un angiosarcome épithélioïde et ont un comportement plus agressif. Dans notre cas, l'aspect histologique est plus en faveur du sous-type YAP-TFE3. Le traitement de l'hémangio-endothéliome des tissus mous correspond au traitement des sarcomes des tissus mous en général. La chirurgie est le traitement de référence dans les formes localisées. Elle consiste en une résection chirurgicale de la tumeur avec des marges de résection plus large possible. Le traitement chirurgical est particulièrement difficile à cause de la mauvaise délimitation périphérique de la lésion et de l'infiltration diffuse du muscle, des tendons et des structures vasculo-nerveuses (15). Le traitement de l'HEE de bas grade de malignité repose essentiellement sur la résection marginale avec une surveillance stricte compte tenu de la possibilité des récurrences locales et du risque des métastases à distance. Le traitement des formes de haut grade de malignité consiste en une chirurgie plus radicale. La prise en charge des formes métastatiques associe la radiothérapie palliative, la chimiothérapie et la chirurgie (16). La radiothérapie est utilisée après une chirurgie conservatrice chez les patients avec des résections R0 ou R1. Pour des tumeurs avec marges d'exérèse positive ou résidu tumoral, pour lequel une chirurgie de reprise n'est pas faisable, les doses d'irradiation sont comprises entre 50-60 Gy (16). Il a été démontré que la radiothérapie seule à des doses > 65 Gy a permis un contrôle local de la maladie chez 43% de patients. Cependant le contrôle local de la maladie est inversement proportionnel à la taille de la tumeur. Pour des tumeurs < 5 cm, un contrôle local peut être escompté chez 88% des patients ; 53% pour des tumeurs entre 5 et 10 cm ; et 33% pour des tumeurs > 10 cm (16). Ces doses élevées de radiation sont associées à une morbidité significative à long terme. Ainsi, chez les patients non éligibles au traitement chirurgical, la radiothérapie peut être utilisée comme traitement de seconde ligne (16). Pour la prise en charge des patients présentant des formes métastatiques, lorsque ceux-ci présentent des signes cliniques (altération de l'état général, fièvre, anémie hémolytique, troubles de la coagulation, épanchements pleuraux ou péritonéaux), il convient d'envisager un traitement systémique, mais il n'y a pas de consensus à ce sujet (1). La doxorubicine peut être recommandée comme pour tout sarcome (1). Le traitement chirurgical des formes métastatiques inclut la prise en charge des métastases pulmonaires isolées. La polychimiothérapie utilisée dans les formes agressives multifocales, n'a pas d'efficacité clairement démontrée.

## CONCLUSION

L'hémangio-endothéliome épithélioïde (HEE) des tissus mous est une tumeur à malignité intermédiaire. Elle comporte un risque de récurrence locale, d'invasion ganglionnaire et de métastase à distance. Son expression

clinique est fruste, car longtemps asymptomatique. La chirurgie est le traitement de référence dans les formes localisées, doit être le plus conservateur possible. Pour les formes agressives, multifocales ou métastatiques, la chimiothérapie est indiquée. Lorsque la chirurgie est contre-indiquée ou en cas de marges de résection positives, la radiothérapie est une alternative. Le pronostic dépend de la présentation clinique (taille de tumeur, présence de métastase, et présences des signes et symptômes systémiques).

**Conflits d'intérêt :** Aucun

## RÉFÉRENCES

1. Cousin S, Le Loarer F, Crombé A et al. Hémangioendothéliome épithélioïde. *Bull Cancer* 2019;106(1):73-83.
2. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P et al. WHO classification of tumours, IARC WHO classification of tumours. WHO classification of tumours of soft tissue and bone. IARC 2013; 5 (2).
3. Hannachi Sassi S, Mansouri D, Abbes I et al. Hémangio-endothéliome épithélioïde des tissus mous: À propos d'un cas. *Rev Chir Orthopédique Réparatrice Appar Mot.* 2005 ; 91 (7) : 671-5.
4. Mindell E. Enzinger , Weiss's. *Soft Tissue Tumors.* 4th ed. 2001;
5. Sporn T, Butnor K, Roggli V. Epithelioid haemangiopericytoma of the pleura: an aggressive vascular malignancy and clinical mimic of malignant mesothelioma. *Histopathology* 2002 ; 41:173-7.
6. CDM F, KK U, F M. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone [Internet]. [cité 8 déc 2021]. Disponible sur: <https://publications.iarc.fr/Book-And-Report-Series/Who-Classification-Of-Tumours/Pathology-And-Genetics-Of-Tumours-Of-Soft-Tissue-And-Bone-2002>
7. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangiopericytoma a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer.* 1982 ;50 (5) : 970-81.
8. Mentzel T, Beham A, Calonje E et al. Epithelioid Hemangiopericytoma of Skin and Soft Tissues: Clinicopathologic and Immunohistochemical Study of 30 Cases. *Am J Surg Pathol* 1997 ; 21(4) : 363-74.
9. Perkins P, Weiss SW. Spindle Cell Hemangiopericytoma: An Analysis of 78 Cases with Reassessment of Its Pathogenesis and Biologic Behavior. *Am J Surg Pathol.* 1996 ; 20 (10) : 1196-204.
10. Hadji N, Kallel M-H, Sellami M et al. Hémangioendothéliome osseux multicentrique. *Rev Chir Orthop Réparatrice Appar Mot.* 2002 ; 88 (1) :78-81.
11. Duke D, Dvorak AM, Harris TJ et al. Multiple Retiform Hemangiopericytomas: A Low-Grade Angiosarcoma. *Am J Dermatopathol* 1996 ; 18 (6) : 606-10.
12. Bardouni A, Elouakili I, Ouchrif Y et al. Hémangioendothéliome épithélioïde de la cuisse: à propos d'un cas. *Pan Afr Med J* 2014 ; 18 :106.
13. Tan D, Kraybill W, Cheney RT et al. Retiform hemangiopericytoma: a case report and review of the literature. *J Cutan Pathol* 2005 ; 32 (9) : 634-7.
14. Collin F. Nouveautés sur les tumeurs épithélioïdes des tissus mous. In: *Annales de Pathologie.* Elsevier Masson 2012: 111-4.
15. Pålsson B. Epithelioid hemangiopericytoma. *Acta Oncológica* 1999 ; 38 (5) : 659-62.
16. Valle AA, Kraybill WG. Review. Management of soft tissue sarcomas of the extremity in adults. *J Surg Oncol* 1996 ; 63 (4) : 271-9.