

Cas n°7

Anne-Valérie Decouvelaere
(Centre Léon Bérard, Lyon)

Renseignements cliniques

Jeune homme de 35 ans présentant une lésion ostéolytique du 2^e métatarsien du pied gauche. Aspect radiologique de lésion maligne avec envahissement des parties molles. La biopsie met en évidence une prolifération vasculaire.

Diagnostic proposé

Hémangiome épithélioïde osseux (code ADICAP : BHLOV0A6).

Commentaires

Clinique

Les hémangiomes intra-osseux atteignent plutôt les hommes d'âge moyen (extrêmes : 20 à 60 ans / âge médian : 36 ans), contrairement aux angiosarcomes qui se développent plutôt chez les sujets plus âgés (55 à 70 ans). Ils atteignent prioritairement les os longs, puis les os plats, les corps vertébraux, le pelvis, les côtes, le crâne, les os du pied. Ils peuvent être multifocaux. Après exérèse, des récurrences locales sont possibles.

Histopathologie

Les hémangiomes épithélioïdes correspondent à une prolifération vasculaire d'architecture plus ou moins lobulée, comportant dans la grande majorité des cas, des formations vasculaires identifiables. Cependant, des secteurs plus solides peuvent être observés. Les cellules sont épithélioïdes, parfois assez volumineuses avec dans l'ensemble des noyaux réguliers, parfois un peu indentés. Les mitoses sont possibles, mais le plus souvent rares (moins de 5 mitoses pour 10 champs à l'objectif x40).

De manière inconstante, il existe un stroma lympho-plasmocytaire comportant assez fréquemment des polynucléaires éosinophiles d'abondance variable.

Des variantes sont possibles avec des contingents de cellules fusiformes ou rarement la présence de vacuoles intracytoplasmiques. Des noyaux hyperchromatiques ou pléomorphes sont possibles, mais de manière focale, tout comme la présence de cellules ostéoclastiques réactionnelles ou d'ostéogenèse réactionnelle. Un stroma myxoïde est exceptionnel.

L'étude immunohistochimique révèle un marquage membranaire net avec les anticorps anti-CD34 et/ou anti-CD31. L'anticorps anti-actine muscle lisse peut avoir un intérêt dans les secteurs solides, pour mettre en évidence d'éventuels capillaires collabés.

Diagnostiques différentiels

Les 2 principaux sont l'hémangio-endothéliome épithélioïde et l'angiosarcome épithélioïde.

• *Hémangio-endothéliome épithélioïde*

L'architecture d'ensemble de la prolifération tumorale est alors différente, avec la présence de travées ou de nids de cellules épithélioïdes dans un stroma le plus souvent particulièrement myxoïde. Il existe régulièrement des vacuoles intracytoplasmiques. Les structures vasculaires mieux différenciées sont rares. Dans cette entité, les noyaux peuvent rester assez réguliers. Focalement, des aspects inquiétants de type angiosarcome-like peuvent être observés, avec un pléomorphisme nucléaire plus marqué, mais les mitoses restent peu nombreuses (< 5 mitoses pour 10 champs à l'objectif x40).

• *Angiosarcome épithélioïde*

Il s'agit d'une prolifération tumorale maligne, faite de structures vasculaires irrégulières, parfois papillaires. Des secteurs solides peuvent être observés. Les cellules sont rondes ou focalement fusiformes, avec des atypies et un pléomorphisme souvent net et un hyperchromatisme nucléaire. Il existe de nombreuses mitoses. Le stroma est plus rarement inflammatoire.