

L'HÉMANGIOPÉRICYTOME MALIN DU BASSIN : TRAITEMENT PAR HÉMIPELVECTOMIE INTERNE

O. HEYMANS¹, M. GEBHART¹, D. LARSIMONT², N. DE SAINT AUBAIN², F. X. DESCAMPS¹

SUMMARY : *Malignant hemangiopericytoma of the pelvis : treatment by internal hemipelvectomy.*

Hemangiopericytoma is a rare vascular tumor originating from pericytes. The main manifestation is a growing mass. Although computed tomodensitometry and MRI are the best diagnostic procedures, the diagnosis is made only after microscopic examination. The malignancy of this tumor is not well established. In fact, there is a continuum between benign and malignant hemangiopericytoma. The malignancy is estimated by the number of mitoses and the cellularity.

Recurrences occur in 60% of cases. The best treatment is surgical excision. The role of radiation therapy and chemotherapy is not well established. The history of a 51-year-old woman treated by internal hemipelvectomy is presented here.

Keywords : hemangiopericytoma ; soft tissue tumor.

Mots-clés : hémangiopéricytome ; tumeur des parties molles.

INTRODUCTION

L'hémangiopéricytome est une tumeur mésenchymateuse rare. Son origine vasculaire la rend ubiquitaire. Au contraire de la majorité des tumeurs, son caractère malin reste difficile à définir.

Nous rapportons le cas d'un hémangiopéricytome malin du bassin, joignant la cuisse par le trou obturateur, traité avec succès par hémipelvectomy interne.

RAPPORT DU CAS

Une patiente de 51 ans est admise dans le service de chirurgie orthopédique pour la mise au point

et le traitement d'une masse, évoluant lentement depuis 20 ans, située au niveau de la loge antéro-interne de la cuisse droite. Cette masse est palpée au niveau du tiers supérieur de la cuisse, s'étendant jusqu'au pubis, fusant ainsi vers le trou obturateur. La masse est douloureuse et non pulsatile. Aucune autre plainte n'est notée. La radiographie du bassin montre une importante érosion osseuse du cadre obturateur droit (fig. 1). L'examen par résonance magnétique et tomographie de la cuisse et du bassin (fig. 2 et 3) confirme la présence d'une volumineuse masse infiltrant les muscles adducteurs, joignant le pelvis par le trou obturateur.

Grâce à une biopsie à ciel ouvert le diagnostic d'hémangiopéricytome malin est posé. Une excision large est réalisée, par hémipelvectomy interne emportant le cadre obturateur et le tiers interne de l'acétabulum. Ce dernier est reconstruit par un greffon iliaque (fig. 4). L'examen histologique de la pièce opératoire confirme le diagnostic d'hémangiopéricytome malin ; les marges sont saines. Après six semaines de traction trans-tibiale, une orthèse est placée pour 6 mois afin de prévenir une luxation coxo-fémorale. Le mouvement d'adduction du membre inférieur reste faible, mais la marche s'effectue quasi sans boiterie.

¹ Département de Chirurgie orthopédique, Service de Chirurgie, Institut J. Bordet.

² Service d'anatomie pathologique, Institut J. Bordet, Rue Héger Bordet, 1, 1000 Bruxelles, Belgique.

Correspondance et tirés à part : M. Gebhart.

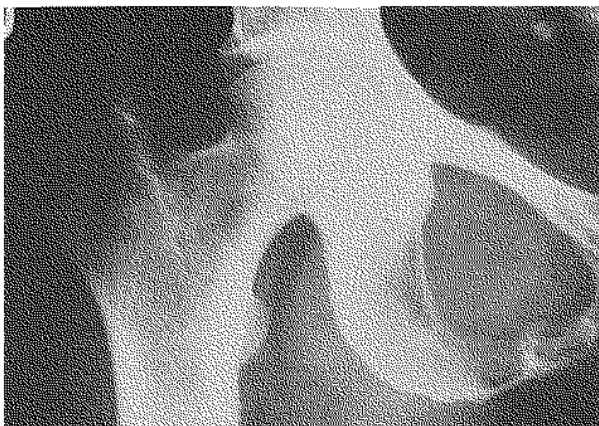


Fig. 1. — Radiographie préopératoire du bassin. Érosion du cadre obturateur.

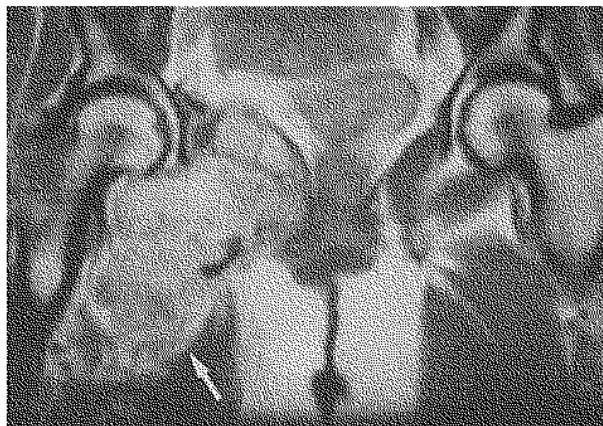


Fig. 2. — R.M.N. préopératoire du bassin (Coupe frontale. Séq. pondérée T1). Hémangiopéricytome traversant le trou obturé.



Fig. 3. — Tomodensitométrie préopératoire du bassin (Coupe transversale). Hémangiopéricytome traversant le trou obturé.

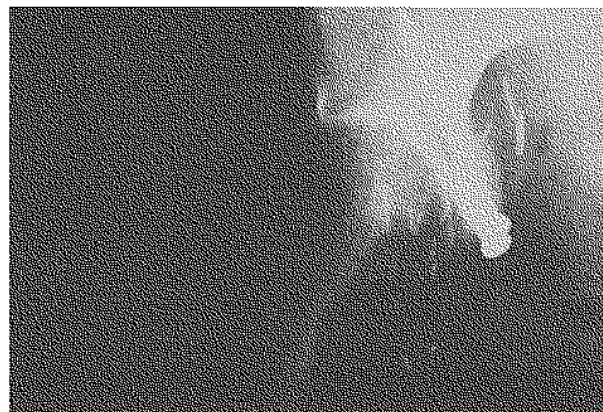


Fig. 4. — Radiographie post-opératoire de la hanche.

DISCUSSION

L'hémangiopéricytome est une tumeur vasculaire rare se développant aux dépens des péricytes (1). Cette tumeur survient plus volontiers entre 40 et 70 ans, sans prédominance de sexe (1, 2, 3, 4, 5).

L'hémangiopéricytome est le plus souvent situé dans le tissu cutané, sous-cutané ou musculo-squelettique (46%) (2). C'est dans la cuisse que se localise le plus souvent la tumeur (25% de tous les hémangiopéricytomes) (5).

Le diagnostic d'hémangiopéricytome est essentiellement histologique (1, 5). Cependant, le caractère malin de cette tumeur n'est pas clair. En effet, son comportement clinique et son aspect histologique amènent à considérer l'existence d'un continuum allant de la bénignité à la malignité. Enzinger évalue le degré de malignité grâce à la cellularité, l'anaplasie, le nombre de mitoses par champ, la présence d'hémorragies et de nécrose (1). L'hémangiopéricytome sera considéré comme malin et/ou agressif si le nombre de mitoses est supérieur à 4 par grand champ (survie de 29%

à 10 ans). Un nombre de mitoses inférieur à 4 par 10 grands champs sera considéré comme un indice de faible agressivité, donnant une survie de 77% à 10 ans. Le diagnostic différentiel se pose avec plusieurs tumeurs des tissus mous pouvant présenter un aspect hémangiopéricytaire focal. Il s'agit du chondrosarcome mésoenchymateux, du synoviosarcome, du fibrohistiocytome malin, du fibrome solitaire ou d'un schwannome malin. La tomodynamométrie computerisée et l'imagerie par résonance magnétique sont les examens de choix dans la mise au point des tumeurs des tissus mous (3, 4). La récurrence est un phénomène fréquent même après une exérèse chirurgicale large. En effet, 50 à 65% des hémangiopéricytomes évolueront vers une récurrence, locale ou plus souvent métastatique (2, 3, 5). Ces récurrences surviennent dans 75% des cas endéans les 3 ans (5).

La chirurgie d'exérèse large est actuellement le seul traitement satisfaisant vis-à-vis d'une tumeur dont le caractère malin est mal caractérisé et dont le taux de récurrence est important (2, 3, 5). En effet, des marges saines sont reconnues comme facteur pronostique majeur dans la chirurgie d'exérèse des sarcomes. Le taux de récurrence important de l'hémangiopéricytome pourrait être expliqué par des exérèses incomplètes ou à marges microscopiquement envahies.

La radiothérapie, seule, ne semble pas être un traitement satisfaisant. Elle trouve cependant une application dans les traitements adjuvants de la chirurgie et même après une embolisation pour des tumeurs inextirpables (2, 3). Les traitements chimiothérapeutiques n'ont actuellement pu prouver leur efficacité (2, 3).

CONCLUSION

L'hémangiopéricytome est une tumeur vasculaire rare. Le caractère plus ou moins malin est précisé par l'examen histologique. Il s'agit d'un facteur pronostique important.

Bien que la récurrence soit un phénomène fréquent, le traitement chirurgical reste le meilleur traitement, même en cas de récurrence.

RÉFÉRENCES

1. Enzinger F. M., Weiss S. W. Soft tissue tumors. Third edition. Mosby, St Louis. 1995, 713-733.
2. Backwinkel K. D., Diddams J. A. Hemangiopericytoma. Report of a case and comprehensive review of the literature. *Cancer*, 1970, 25, 896-901.
3. Craven J. P., Quigley T. M., Bolen J. W., Raker E. J. Current management and clinical outcome of hemangiopericytomas. *Am. J. Surg.*, 1992, 163, 490-493.
4. Karpeh M. S., Caldwell C., Gaynor J. J., Hajdu S. I., Brennan M. F. Vascular soft-tissue sarcomas. An analysis of tumor-related mortality. *Arch. Surg.* 1991, 126, 1474-1481.
5. McMaster M. J., Soule E. H., Ivans J. C. Haemangiopericytoma. A clinicopathologic study and long-term follow-up of 60 patients. *Cancer*, 1975, 36, 2232-2244.

SAMENVATTING

O. HEYMANS, M. GEBHART, D. LARSIMONT, N. DE SAINT AUBAIN, F. X. DESCAMPS. Maligne hemangiopericytoma van het bekken : behandeling met interne hemipelvectomy.

Het hemangiopericytoma is een zeldzame vasculaire tumor die zich ontwikkelt vanuit pericyten ofschoon CT en MRI beeldvorming eerstekeuze onderzoeken zijn, blijft de diagnose histologisch. Het kwaadaardige karakter van deze tumor blijft omstrepen. Hoewel het maligne hemangiopericytoma in 60% van de gevallen recidiveert, blijft heelkunde de behandeling bij uitstek, gezien de plaats van radio- en chemotherapie nog dient te worden gedefinieerd.

RÉSUMÉ

O. HEYMANS, M. GEBHART, D. LARSIMONT, N. DE SAINT AUBAIN, F. X. DESCAMPS. L'hémangiopéricytome malin du bassin : traitement par hémipelvectomy interne.

L'hémangiopéricytome est une tumeur vasculaire rare se développant aux dépens des pericytes. La tomodynamométrie computerisée et l'imagerie par résonance magnétique sont les examens de choix, mais le diagnostic sera fait par l'examen histologique de la tumeur. Le caractère malin de cette tumeur n'est pas clair. Bien que l'hémangiopéricytome malin recidive dans 60% des cas, la chirurgie reste le meilleur traitement alors que la place de la radiothérapie et de la chimiothérapie reste à définir.