



Hemangiopericytome malin intra-abdominal associe au VIH: à propos d'un cas
Intra-abdominal malignant hemangiopericytoma associated with HIV: a case report

Traoré S¹, Guira O^{1,3}, Diallo I^{1,3}, Sagna Y¹, Zemba D¹, Bognounou R¹, Dembélé L¹, Millogo R¹, Ouégraogo S², Zoungrana L^{1,3}, Tondé A¹, Tieno H^{3,4}, Traoré R¹, Drabo J Y^{1,3}.

1. Service de médecine interne, CHU Yalgado Ouédraogo
2. Service d'anatomie et de cytologie pathologiques - Unités de médecine légale et d'histo-embryocytogénétique, CHU Yalgado Ouédraogo
3. UFR/SDS, Université Ouaga I Joseph Ki Zerbo
4. Service de médecine interne, Hôpital de District de Bogodogo

Auteur Correspondant : Traoré Solo.

Résumé

Introduction : L'hémangiopéricytome (HPC) est une tumeur mésenchymateuse rare, issue des péricytes de Zimmerman. L'intérêt de cette observation tient à l'errance diagnostique suscitée par la spécificité de l'observation et à la coexistence de comorbidités notamment l'infection à VIH.

Observation : K. Z. âgée de 44ans, avec un antécédent de fibrosarcome, a été reçue dans un tableau de distension abdominale. L'exploration scannographique a révélé un syndrome tumoral intra-abdominal et le diagnostic d'hémangiopéricytome a été retenu devant l'aspect histologique évocateur après lecture des pièces de micro-biopsie. Au cours des investigations un diabète de type 2 et une infection à VIH ont été diagnostiqués. L'évolution a été défavorable et le décès survint à J11 d'hospitalisation.

Conclusion : Le diagnostic d'HPC est surtout histologique dans un contexte de ressource limitée. La relation de cause à effet avec l'infection à VIH mérite d'être étudiée.

Mots-clés : Hémangiopéricytome, VIH, Diabète, Burkina Faso.

Summary

Introduction: Hemangiopericytoma (HPC) is a rare mesenchymal tumor derived from the Zimmerman pericytes. The relevance of this observation is due to the diagnostic wandering caused by the case specificity and the coexistence of co-morbidities including HIV infection.

Observation: K. Z. 44 years old, with a history of fibrosarcoma, presented with an abdominal distension. CT scanning revealed an intra-abdominal tumor and the diagnosis of hemangiopericytoma was retained with the suggestive histological aspect on the micro-biopsy specimens. The additional investigations revealed the existence of type 2 diabetes and HIV infection. The evolution was unfavorable and the death occurred at the 11th day of hospitalization.

Conclusion: The diagnosis of HPC is mainly histological in a context of limited resources. The potential connections with the HIV infection should be studied.

Key Words: Hemangiopericytoma, HIV, Diabetes, Burkina Faso.

Introduction

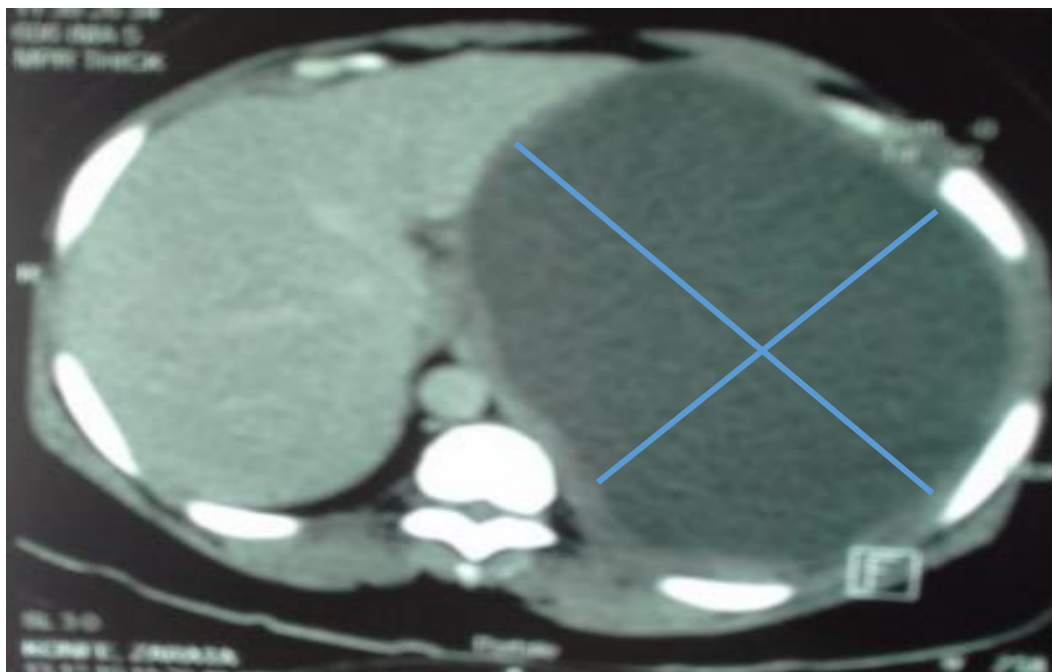
L'hémangiopéricytome (HPC) est une tumeur mésoenchymateuse rare, issue des péricytes de Zimmerman ou "cellules de Rouget". Ces péricytes sont des cellules murales localisées au niveau de la lame basale de l'endothélium des capillaires, qu'elles entourent par de longs prolongements circonférentiels et cytoplasmiques [1, 2]. Ce n'est qu'en 1942 que le terme d'HPC a été introduit par Stout et Murray, qui publièrent les neuf premiers cas de la littérature [1]. La clinique et l'imagerie (scanner ou imagerie par résonance magnétique) peuvent être trompeuses et faire évoquer à tort une hémopathie ou un autre processus tumoral malin [3]. L'HPC est une tumeur bénigne à potentiel malin avec un taux élevé de récurrences et de métastases, justifiant une exérèse chirurgicale large et une radiothérapie complémentaire [3, 4, 5].

Nous rapportons à travers cette observation, un cas d'HPC malin à point de départ probablement splénique avec des métastases intra-abdominales et qui a été la circonstance de découverte d'une

infection par le VIH et d'un diabète. L'intérêt de cette observation tient à l'errance diagnostique qu'a suscité le cas et à la coexistence de comorbidités faisant discuter une relation de cause à effet notamment avec le VIH.

Observation

Il s'agit de K. Z. une patiente de 44 ans, qui a été adressée en mai 2016 au service de médecine interne dans un tableau d'altération de l'état général avec distension abdominale. Madame K.Z. avait présenté en décembre 2013 un tableau similaire dont l'exploration scannographique a permis l'identification d'une masse splénique avec kyste polaire supérieur (figure 1) qui a fait l'objet d'une exérèse chirurgicale en 2014. L'étude de la pièce opératoire avait objectivé un aspect histologique en faveur d'un fibrosarcome de grade II de la Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC). Le bilan d'extension n'avait pas été réalisé et la patiente a ensuite été perdue de vue.



Haut
Gauche

Figure 1: Scanner abdominal en coupe axiale (décembre 2013)
Masse splénique kystique polaire gauche

Source : Service d'imagerie médicale du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo (CHU-YO)

Deux ans après l'intervention chirurgicale, la patiente est reçue à nouveau dans un tableau de distension abdominale (périmètre abdominal à 138 cm) avec dyspnée, asthénie et un amaigrissement d'environ 30 kg en 4 mois. La tomодensitométrie abdomino-pelvienne objectivait une hépatomégalie, siège de multiples formations hypodenses, homogènes, bien

limitées, ovalaires dont la plus volumineuse mesurait 102 x 70 mm ; une splénomégalie, siège d'une formation hypodense hétérogène de 123 x 43 mm de même densité que celles hépatiques ; deux formations hétérogènes (l'une siégeant au flanc gauche de 130 x 131 mm et l'autre à la fosse iliaque droite de 166 x 160 mm) ; de multiples adénopathies intra-abdominales dont certaines

nécrosées ; une infiltration de la graisse
mésentérique ; un épanchement intra-péritonéal

prédominant dans le cul de sac de Douglas et dans
les fosses iliaques (figure 2).

FOIE (formations hypodenses)



Figure 2: Scanner thoraco-abdomino-pelvien en reconstruction coronale

Source : Service d'imagerie médicale du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo (CHU-YO)

Cinq micro-biopsies des nodules hépatiques ont
été réalisées sous repérage échographique.
L'analyse microscopique montrait une
prolifération cellulaire constituée de cellules
fusiformes disposées en faisceaux entrecroisés et
présentant quelques atypies cytonucléaires. Les
noyaux étaient allongés, cytochromiques. Les

mitoses étaient rares. Il existait par endroit des
fentes vasculaires. Ce qui a permis de conclure à
un aspect histologique en faveur de tumeur
mésenchymateuse maligne à cellules fusiformes
pouvant correspondre à un hémangiopéricytome
malin (figure 3).

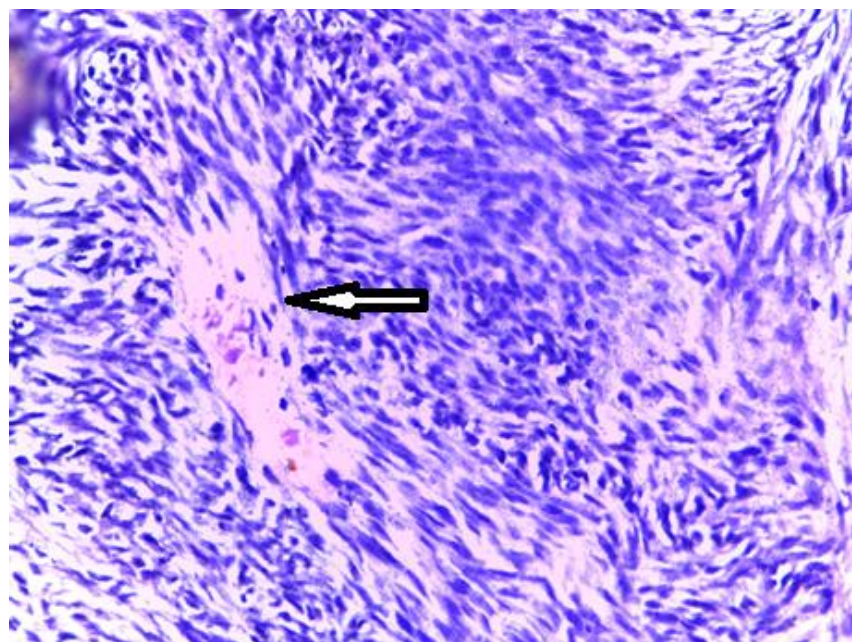


Figure 3 : Prolifération cellulaire fusiforme d'aspect hémangiopéricytaire. Coloration HE, G 400.

Prolifération cellulaire fusiforme délimitant des espaces vasculaires bordés d'un endothélium aplati avec
dans la lumière des globules rouges (**flèche**).

Source : Service d'anatomie et de cytologie pathologiques – Unités de médecine légale et d'histo-
embryocytogénétique du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo (CHU-YO)



Les autres examens notaient un taux d'Alpha foeto-protéine normal à 2,3ng/ml ; la présence des anticorps anti HBc ; une anémie normochrome normocytaire arégénérative avec un taux d'hémoglobine à 6,7g/dl ; une hyperuricémie à 658 μ mol/l. La C Réactive Protéine était élevée à 141 mg/l, ainsi que le taux de LDH à 744 UI/l. L'échocardiographie montrait une hypertrophie concentrique et un trouble de la relaxation du ventricule gauche avec cependant une bonne fonction systolique et une hypertension artérielle pulmonaire modérée.

Le bilan de terrain objectivait une sérologie rétrovirale positive au virus de l'immunodéficience humaine (VIH1) avec un taux de CD4 à 300 cellules / μ l (stade 4), un diabète sucré de type 2 avec une glycémie à jeun à 17,5 mmol/l.

Elle a reçu comme traitement une corticothérapie à visée antiinflammatoire, à base de Prednisone 20 mg cp à raison de 8 cp/jour le matin pendant cinq jours, une transfusion de deux poches de concentré de globules rouges isogroupe isorhésus, une initiation du traitement anti-retroviral de première ligne associant Tenofovir/Emcitrabine/Efavirenz à raison d'un comprimé le soir, une insulinothérapie à base d'Insulatard 10 UI toutes les 12 heures, une héparinothérapie préventive à base d'Enoxaparine sodique à raison de 4000 UI Xa en SC/jour.

L'évolution a été marquée par la régression de la distension abdominale avec un périmètre abdominal à 117 cm. A J11 d'hospitalisation, est survenu le décès dans un tableau d'infection respiratoire basse et de délires polymorphes.

Discussion

L'HPC est une tumeur bénigne à potentiel malin. Elle se voit à tous les âges avec une prédominance autour de la quarantaine indépendamment de la

race et du sexe [1, 3, 6]. Nos données corroborent celles de la littérature.

Il s'agit d'une tumeur ubiquitaire [1,2, 3, 4, 5, 6]. Elle était dans notre cas probablement à point de départ splénique, une localisation peu rapportée dans la littérature [7]. En effet, les localisations les plus fréquentes se situeraient au niveau du système nerveux, de la sphère ORL, de la région maxillo-faciale, du rachis et du poumon [1, 4, 6, 8, 9, 10, 11].

Les localisations primitives hépatiques sont plus rares [1, 3, 12], mais s'intègrent souvent dans un contexte de métastases diffuses comme cela semble le cas chez notre patiente. Les sites métastatiques les plus fréquents sont en effet hépatiques mais aussi osseux et pulmonaires [1, 2, 5, 13, 14]. Les métastases rénales sont décrites mais de façon plus exceptionnelle [1, 2, 15]. Chez notre patiente, les métastases sont apparues deux ans après l'exérèse de la tumeur primitive, qui avait été prise à tort pour un fibrosarcome à localisation splénique. Des métastases ont été décrites souvent plus de cinq ans après la découverte de la tumeur primitive [1, 2, 3, 5, 13, 14]. En effet, l'HPC est d'évolution insidieuse, et présente les caractéristiques cliniques et paracliniques d'une tumeur bénigne surtout à sa phase du début où il reste strictement limité [1, 2, 3].

Dans la présente observation, les anomalies à la tomographie abdomino-pelvienne ont été des éléments d'orientation diagnostique. Mais, selon les données de la littérature, d'un point de vue radiologique, c'est l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et l'angioscanner qui permettent d'évoquer un diagnostic présomptif d'HPC [3, 4, 5] en précisant l'aspect vasculaire de la tumeur. Cependant ce caractère vasculaire n'est pas spécifique car est également retrouvé dans



certaines tumeurs abdominales hyper-vascularisées [1, 2, 3, 5].

L'histologie a conclu à une forte présomption du diagnostic d'HPC et nous a permis en l'absence de moyens plus sophistiqués de retenir ce diagnostic. En effet, pour certains auteurs, le diagnostic d'HPC pourrait reposer sur l'histologie qui met en évidence une prolifération tumorale richement vascularisée, faite de cellules fusiformes entourant une zone centrale. Il existe en plus des plages de nécrose, de calcification ou de kystisation, des mitoses variables et rares et parfois une colonisation sous endothéliale, rendant la tumeur très hémorragique [1, 3, 5, 6, 8, 10, 12]. Ces dernières constatations permettent de différencier l'HPC d'autres tumeurs de type hémangiopéricytaire dont le fibrosarcome. Une confusion est donc possible entre ces deux tumeurs et pourrait expliquer le premier résultat histologique de notre patiente. L'HPC malin est donc un diagnostic d'élimination si bien que pour certains auteurs, l'immuno-histochimie devrait compléter l'histologie et pourrait contribuer à différencier l'HPC d'autres tumeurs conjonctives par l'identification de récepteurs CD34 des cellules tumorales, par sa positivité à la vimentine et à l'actine [2, 5, 12].

L'HPC s'accompagne parfois d'un syndrome paranéoplasique endocrinien avec hypoglycémie en raison d'une sécrétion de l'insuline like growth factor II (IGF II) [14]. L'association au diabète sucré dans la présente observation pourrait être fortuite et sans relation de cause à effet en raison de la fréquence élevée de l'épidémie du diabète sucré dans notre contexte. Kumar *et al.* en Malaisie [11] rapportaient aussi un cas d'hémangiopericytome intra-abdominal associé à un diabète sucré incontrôlé.

Quant à la comorbidité avec l'infection par le VIH, des cas ont été rapportés dans la littérature.

Ainsi, Beatty *et al.*, aux Etats-Unis en 2012 rapportaient un cas d'HPC méningé avec métastases intracrâniennes chez un patient de sexe masculin vivant avec le VIH [16]. Il en était de même pour Lauinger *et al.*, toujours aux Etats-Unis en 2001 qui diagnostiquaient un cas d'HPC chez un enfant de 11 ans immunodéprimé au VIH [17]. Ainsi, la question sur la relation de cause à effet entre l'infection à VIH et l'HPC reste d'actualité.

Le traitement de choix de l'HPC est l'exérèse chirurgicale large [1, 3, 5, 6, 8], la chimiothérapie n'étant souvent indiquée que pour les HPC ne pouvant être traités chirurgicalement d'emblée [3, 5] ; celle-ci était indiquée chez notre patiente en raison de l'extension importante de la tumeur.

Quant à la radiothérapie post-opératoire, les avis sont controversés [1, 3, 5]. Une étude récente [4] faite aux Etats-Unis sur deux groupes d'individus, dont l'un avait bénéficié d'une radiothérapie et l'autre non, avait permis de noter que l'évolution était identique dans les deux groupes.

La survie médiane des HPC différenciés est de 144 mois, celle des formes anaplasiques de 62 mois [1, 3, 6, 8]. Cette survie moyenne est superposable à celle de notre patiente qui était de 54 mois.

Conclusion

L'HPC est une tumeur rare, de diagnostic difficile, donc source d'errance. L'imagerie est peu spécifique. L'histologie standard a permis de poser le diagnostic dans notre contexte mais, cet examen nécessite une lecture partagée des lames dans les services d'anatomo-pathologie. Le diagnostic tardif explique le mauvais pronostic. Si la relation de cause à effet avec le diabète sucré semble peu probable, celle-ci mérite d'être étudiée pour ce qui concerne l'infection par le VIH.



Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

REFERENCES

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg* 1942; 116(1):26-33.
2. Nemes Z. Differentiation markers in hemangiopericytoma. *Cancer* 1992; 69: 133-40.
3. Knösel T, Schulz B, Katenkamp K, Katenkamp D, Petersen I. Solitary fibrous tumor and haemangiopericytoma: what is new? *Der Pathologe* 2010; 31(2):123-8.
4. Ghia AJ, Allen PK, Mahajan A, Penas-Prado M, McCutcheon IE, Brown PD. Intracranial hemangiopericytoma and the role of radiation therapy: A Population Based Analysis. *Neurosurgery* 2013; 72(2): 203-9.
5. Kim BS, Kim Y, Kong DS et al. Clinical outcomes of intracranial solitary fibrous tumor and hemangiopericytoma: analysis according to the 2016 WHO classification of central nervous system tumors. *J Neurosurg* 2018; 26:1-13.
6. Adjénou K, Adigo AMY, Adambounou K et al. Hémangiopéricytome rétro-péritonéal: à propos de trois observations. *J Afr Imag Méd* 2015; 3(7): 190-5.
7. Illuminati G, Pizzardi G, Calio F et al. Hemangiopericytoma of the spleen. *International Journal of Surgery* 2015; 15:6-10.
8. Ouédraogo RW-L, Gyébré YMC, Zongo N, Konségré V, Ouattara M, Ouoba K. Un cas d'hémangiopéricytome cervical au CHU Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou. *Rev Afr Chir Spéc* 2013; 3:39-42.
9. Wang CS, Li H, Gao CF, Chen YP. Hemangiopericytoma of the adult male breast. *Saudi Med J* 2011;32(11):1193-5.
10. Filho JEV, Bahia LAC, Esteves PE et al. Renal hemangiopericytoma: case report and literature review. *Einstein* 2015;13(2):269-72.
11. Kumar S, Yushak AW, Gul YA. Intra-abdominal haemangiopericytoma associated with uncontrolled diabetes mellitus. *Med J Malaysia* 2004; 59(3):425-7.
12. Bokshan SL, Doyle M, Becker N, Nalbantoglu I, Chapman WC. Hepatic hemangiopericytoma/Solitary fibrous tumor: A review of our current understanding and case study. *J Gastrointest Surg* 2012 16(11):2170-6.
13. Ozeki N, Kawaguchi K, Taniguchi T, Yokoi K. Primary pulmonary solitary fibrous tumour with brain metastases. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 2014; 45:386-8.
14. Grunenberger F, Bachellier P, Chenard MP et al. Hepatic and pulmonary metastases from a meningeal hemangiopericytoma and severe hypoglycemia due to abnormal secretion of insulin-like growth factor: a case report. *Cancer* 1999; 15: 85: 2245-8.
15. Martín SM, García-Ripoll JRT, Trueba Arguiñarena FJ, González JRC. Primary and metastatic renal hemangiopericytoma. *Arch Esp Urol* 2014; 67(8): 704-7.
16. Beatty Z, Bergman T. Meningeal hemangiopericytoma with intracranial metastases in an HIV-positive male: Case report and review of the literature case reports. *Oncology* 2012; 5:159-63.



17. Lauinger MJ, Beadle N, Thisyakorn U.
Ten-year-old boy with hemangio-
pericytoma and human immunodeficiency
virus infection. *Pediatr Infect Dis J*
2001;20:321–323.