

Hémangiome épithélioïde mimant une vascularite à Anca

1^{er} Auteur : Mikel MERLO, Interne, Service de Médecine Interne Le Tallec, Hôpital Purpan, Toulouse, FRANCE

Autres auteurs : S. de Almeida Chaves^a, E. Mouchon^b, A. Gomez-Mascard^c, A. Siegfried^c, M-L. Piel-Julian^a, G. Moulis^a, V. Poissonnet^b, M. Mella Hamwi^b, L. Sailler^a

•^a Service de Médecine Interne, CHU Purpan, Toulouse,

•^b Service d'ORL, CHU de Toulouse, CHU Larrey, Toulouse.

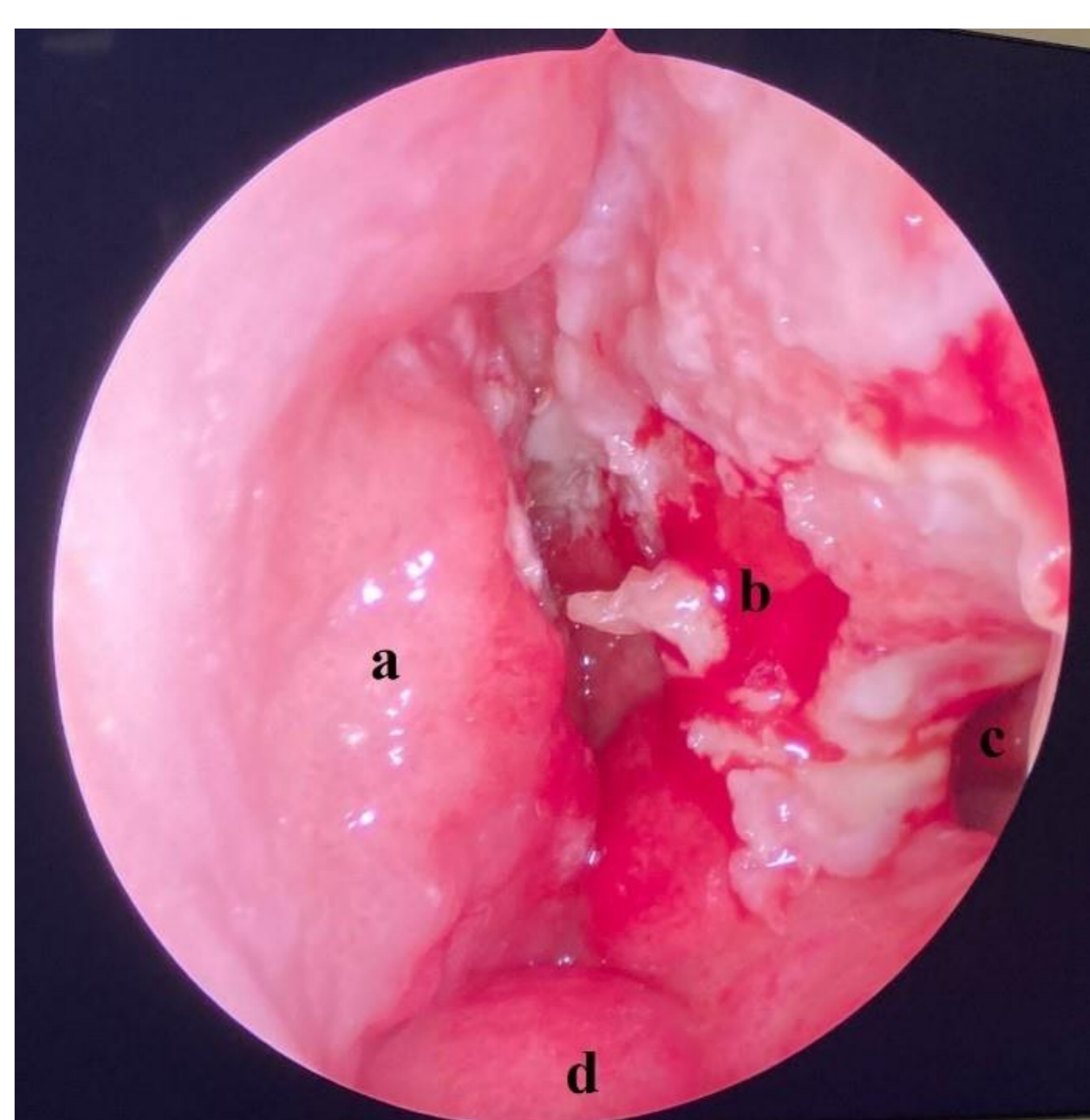
•^c Service d'Anatomopathologie, Institut universitaire du cancer de Toulouse

Introduction : L'hémangiome épithélioïde est une tumeur vasculaire bénigne rare. Il est caractérisé par une prolifération vasculaire d'architecture diffuse ou lobulaire, constituée de cavités vasculaires tapissées par des cellules endothéliales d'aspect épithélioïde et accompagnées d'un infiltrat inflammatoire comprenant de nombreux éosinophiles. Cette tumeur peut mimer une vascularite à ANCA sur le plan ORL. Nous rapportons un cas.

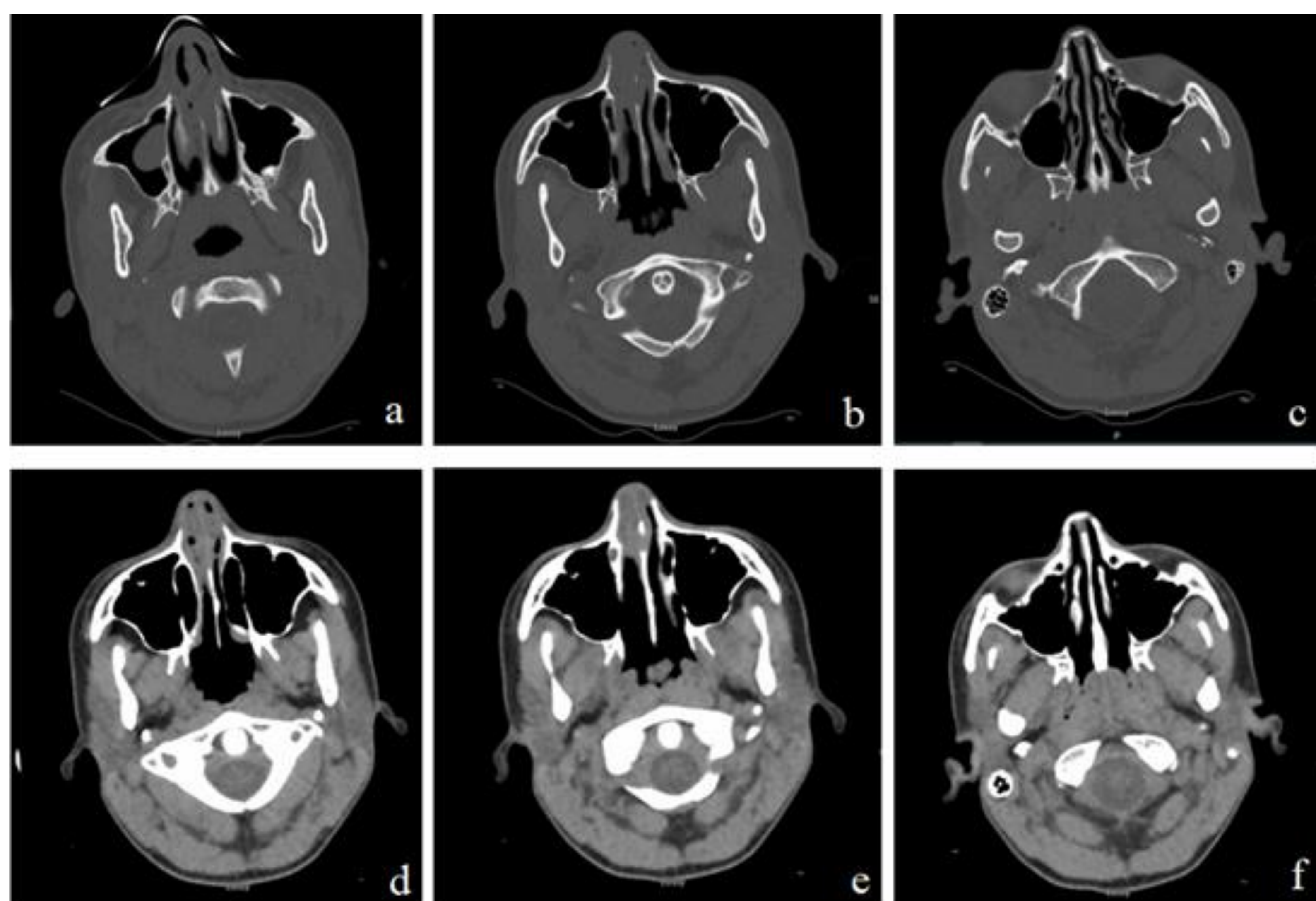
Observation : Une patiente de 22 ans, sans antécédents, présentait depuis 6 mois une rhinite croûteuse. Le bilan biologique retrouvait une éosinophilie chronique modérée à 0.8G/l. Le reste du bilan ne retrouvait pas d'anomalie de la fonction rénale, pas de protéinurie, pas d'auto-immunité et notamment pas d'ANCA. Le TDM des sinus retrouvait des anomalies des fosses nasales évocatrices d'une atteinte de vascularite type de Granulomatose avec Polyangéite avec notamment interruption de la partie toute antérieure de la cloison nasale (portion cartilagineuse). L'IRM des sinus retrouvait la perforation de la cloison nasale dans sa portion inféro-antérieure. Une première biopsie de la cloison nasale retrouvait de nombreux polynucléaires éosinophiles dans le chorion superficiel, pas de granulome ni d'image de vascularite.

Devant l'absence d'argument histologique et immunologique pour une vascularite en ANCA, une seconde biopsie été réalisée. Cette biopsie retrouvait un aspect morphologique en faveur d'une prolifération tumorale de nature vasculaire en relation avec un hémangiome épithélioïde, sans argument pour une vascularite. L'immunohistochimie n'était pas en faveur d'un hémangio-endothélium épithélioïde, lésion maligne.

Conclusion : L'hémangiome épithélioïde peut avoir une localisation ORL. Son diagnostic différentiel principal reste l'hémangio-endothélium épithélioïde, tumeur vasculaire maligne avec un risque métastatique de 30%. L'hémangiome épithélioïde est une lésion bénigne rare, dont la thérapeutique est chirurgicale. Il n'y a pas de risque métastatique. Ces tumeurs apparaissent habituellement dans le tissu sous-cutané. Il est décrit des localisations extra-cutanées dans le tissu osseux, du foie, de la muqueuse orale. Il est décrit un seul cas au niveau nasal au niveau de l'arête nasale, mais c'est le premier cas rapporté au niveau du septum nasal, mimant une vascularite à ANCA sur le plan clinique et scanographique.



Laryngoscopie : cornet moyen (a), hémangiome épithélioïde a/n du septum (b), perforation septale (c), Paroi inférieure de la cavité nasale (d). Aspect inflammatoire de la muqueuse.



TDM des sinus : perforation septale, signes de rhinite chronique évocateurs de polyangéite granulomateuse