



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE
RABAT



Année: 2021

Thèse N°: 194

HEMANGIOENDOTHELIOME PSEUDOMYOGENIQUE AU NIVEAU DU GENOU A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

THESE

Présentée et soutenue publiquement le : / /2021

PAR

Madame Mariam LAARABI

Née le 21 Janvier 1995 à Rabat

*Pour l'Obtention du Diplôme de
Docteur en Médecine*

Mots Clés : Hémangioendothéliome pseudomyogénique, Tumeurs vasculaires,
Tumeurs des tissus mous, Immunohistochimie, Chirurgie

Membres du Jury :

Monsieur Moulay Omar LAMRANI

Professeur de Traumatologie Orthopédie

Monsieur Fouad ZOUAIDIA

Professeur d'Anatomie Pathologique

Monsieur Moncef BOUFETTAL

Professeur de Traumatologie Orthopédie

Monsieur Rida Allah BASSIR

Professeur de Traumatologie Orthopédie

Président

Rapporteur

Juge

Juge

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

اللَّهُ
صَدِيقُ
الْعَظِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31



**UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 - 1969: Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 - 1974: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 - 1981: Professeur Bachir LAZRAK
1981 - 1989: Professeur Taieb CHKILI
1989 - 1997: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 - 2003: Professeur Abdelmajid BELMAHI 2003
- 2013: Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen :

Professeur Mohamed ADNAOUI

Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines

Professeur Brahim LEKEHAL

Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Taoufiq DAKKA

Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Younes RAHALI

Secrétaire Général

Mr. Mohamed KARRA

*Enseignant militaire

1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi

Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne - [Clinique Royale](#)

Anesthésie - Réanimation

Pathologie Chirurgicale

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed

Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne - [Doyen de la FMPR](#)

Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha

Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie - Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim

Pr. BAYAHIA Rabéa

Pr. BELKOUCHI Abdelkader

Pr. BENSOUA Yahia

Pr. BERRAHO Amina

Pr. BEZAD Rachid

Pr. CHERRAH Yahia

Pr. CHOKAIRI Omar

Pr. KHATTAB Mohamed

Pr. SOULAYMANI Rachida

Pr. TAOUFIK Jamal

Anesthésie Réanimation

Néphrologie

Chirurgie Générale

Pharmacie galénique

Ophthalmologie

Gynécologie Obstétrique [Méd. Chef Maternité des Orangers](#)

Pharmacologie

Histologie Embryologie

Pédiatrie

Pharmacologie- [Dir. du Centre National PV Rabat](#)

Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed

Pr. BENSOUA Adil

Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza

Pr. CHRAIBI Chafiq

Pr. EL OUAHABI Abdessamad

Pr. FELLAT Rokaya

Pr. JIDDANE Mohamed

Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale [Doyen de FMPT](#)

Anesthésie Réanimation

Gastro-Entérologie

Gynécologie Obstétrique

Neurochirurgie

Cardiologie

Anatomie

Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine

Pr. BEN RAIS Nozha

Pr. CAOUI Malika

Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah

Pr. ERROUGANI Abdelkader

Pr. ESSAKALI Malika

Pr. ETTAYEBI Fouad

Pr. IFRINE Lahssan

Pr. RHRAB Brahim

Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie

Biophysique

Biophysique

Endocrinologie et Maladies Métaboliques [Doyen de la EMPA](#)

Gynécologie Obstétrique

Chirurgie Générale - [Directeur du CHUIS](#)

Immunologie

Chirurgie Pédiatrique

Chirurgie Générale

Gynécologie - Obstétrique

Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*

Pr. BENTAHILA Abdelali

Pr. BERRADA Mohamed Saleh

Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae

Pr. LAKHDAR Amina

Pr. MOUANE Nezha

Urologie [Inspecteur du SSM](#)

Pédiatrie

Traumatologie - Orthopédie

Ophthalmologie

Gynécologie Obstétrique

Pédiatrie

Mars 1995

*Enseignant militaire

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOVAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BIROUK Nazha
Pr. FELLAT Nadia
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUAMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Décembre 2001

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie
Cardiologie **Directeur HMI Mohammed V**

Gynécologie-Obstétrique
Neurologie
Cardiologie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie **Directeur Hôp.Ar-razi Salé**
Gynécologie Obstétrique

Neurologie **Doyen de la FM Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie - **Directeur Hôp.Cheikh Zaid**
Urologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pédiatrie

*Enseignant militaire

Pr. BALKHI Hicham*
 Pr. BENABDELJLIL Maria
 Pr. BENAMAR Loubna
 Pr. BENAMOR Jouda
 Pr. BENELBARHDADI Imane
 Pr. BENNANI Rajae
 Pr. BENOACHANE Thami
 Pr. BEZZA Ahmed*
 Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 Pr. BOUMDIN El Hassane*
 Pr. CHAT Latifa
 Pr. EL HIJRI Ahmed
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 Pr. EL MADHI Tarik
 Pr. EL OUNANI Mohamed
 Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. HRORA Abdelmalek
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AMEUR Ahmed*
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef*
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. CHOHO Abdelkrim*
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. SIAH Samir*
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOULAADAS Malik

Anesthésie-Réanimation
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Rhumatologie
 Anatomie
 Radiologie
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique **Directeur Hôp. Des Enfants Rabat**
 Chirurgie Générale **Directeur Hôp. Univ. International (Cheikh Khalifa)**
 Pédiatrie - **Directeur Hôp. Univ. International (Cheikh Khalifa)**
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie Générale **Directeur Hôpital Ibn Sina**
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique **V-D chargé Aff Acad. Est.**
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Chirurgie Générale
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

*Enseignant militaire

Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif*
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*

Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Rhumatologie [Directeur Hôp. Al Avachi Salé](#)
Pédiatrie
Cardiologie
Biophysique
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie
Hématologie
O.R.L
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio - Vasculaire. [Directeur Hôpital Ibn Sina Marr.](#)
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie - Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Pneumo - Phtisiologie
Biochimie

*Enseignant militaire

Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid

Pr. ACHACHI Leila

Pr. AMHAJJI Larbi*

Pr. AOUFI Sarra

Pr. BAITE Abdelouahed*

Pr. BALOUCH Lhousaine*

Pr. BENZIANE Hamid*

Pr. BOUTIMZINE Nourdine

Pr. CHERKAOUI Naoual*

Pr. EL BEKKALI Youssef*

Pr. EL ABSI Mohamed

Pr. EL MOUSSAOUI Rachid

Pr. EL OMARI Fatima

Pr. GHARIB Nouredine

Pr. HADADI Khalid*

Pr. ICHOU Mohamed*

Pr. ISMAILI Nadia

Pr. KEBDANI Tayeb

Pr. LOUZI Lhoussain*

Pr. MADANI Naoufel

Pr. MARC Karima

Pr. MASRAR Azlarab

Pr. OUZZIF Ez zohra*

Pr. SEFFAR Myriame

Pr. SEKHSOKH Yessine*

Pr. SIFAT Hassan*

Pr. TACHFOUTI Samira

Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*

Pr. TANANE Mansour*

Pr. TLIGUI Houssain

Pr. TOUATI Zakia

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*

Pr. AGADR Aomar*

Pr. AIT ALI Abdelmounaim*

Pr. AKHADDAR Ali*

Pr. ALLALI Nazik

Pr. AMINE Bouchra

Pr. ARKHA Yassir

Pr. BELYAMANI Lahcen*

Pr. BJIJOU Younes

Pr. BOUHSAIN Sanae*

Pr. BOUI Mohammed*

Pr. BOUNAIM Ahmed*

Pr. BOUSSOUGA Mostapha*

Pr. CHTATA Hassan Toufik*

Pr. DOGHMI Kamal*

Pr. EL MALKI Hadj Omar

Pr. EL OUENNASS Mostapha*

Pr. ENNIBI Khalid*

Pr. FATHI Khalid

Pr. HASSIKOU Hasna*

Pneumo - Phtisiologie

Réanimation médicale

Pneumo phtisiologie

Traumatologie orthopédie

Parasitologie

Anesthésie réanimation

Biochimie-chimie

Pharmacie clinique

Ophthalmologie

Pharmacie galénique

Chirurgie cardio-vasculaire

Chirurgie générale

Anesthésie réanimation

Psychiatrie

Chirurgie plastique et réparatrice

Radiothérapie

Oncologie médicale

Dermatologie

Radiothérapie

Microbiologie

Réanimation médicale

Pneumo phtisiologie

Hématologie biologique

Biochimie-chimie

Microbiologie

Microbiologie

Radiothérapie

Ophthalmologie

Chirurgie générale

Traumatologie-orthopédie

Parasitologie

Cardiologie

Médecine interne

Pédiatrie

Chirurgie Générale

Neuro-chirurgie

Radiologie

Rhumatologie

Neuro-chirurgie [Directeur Hôp.des Spécialités](#)

Anesthésie Réanimation

Anatomie

Biochimie-chimie

Dermatologie

Chirurgie Générale

Traumatologie-orthopédie

Chirurgie Vasculaire Périphérique

Hématologie clinique

Chirurgie Générale

Microbiologie

Médecine interne

Gynécologie obstétrique

Rhumatologie

*Enseignant militaire

Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha*
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani*

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Decembre 2010

Pr. ZNATI Kaoutar

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*

Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-Phtisiologie

Anesthésie réanimation
Médecine Interne **Directeur ERSSM**
Physiologie
Microbiologie
Médecine Aéronautique
Biochimie- Chimie
Radiologie
Chirurgie Pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Plastique et Réparatrice
Urologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

Anatomie Pathologique

Chirurgie pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Traumatologie-orthopédie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique

Pharmacologie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie-Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique et Bromatologie
Traumatologie orthopédie

*Enseignant militaire

Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. DINI Nouzha*	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI NIZARE	Neuro-chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JAOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologique
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryem	Radiologie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique Vice-Doyen à la Pharmacie
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophthalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali*	Traumatologie Orthopédie
<u>AVRIL 2013</u>	
Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
<u>MARS 2014</u>	
Pr. ACHIR Abdellah	Chirurgie Thoracique
Pr. BENCHAKROUN Mohammed*	Traumatologie- Orthopédie
Pr. BOUCHIKH Mohammed	Chirurgie Thoracique
Pr. EL KABBAJ Driss*	Néphrologie
Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira*	Biochimie-Chimie
Pr. HARDIZI Houyam	Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pr. HASSANI Amale*	Pédiatrie

*Enseignant militaire

Pr. HERRAK Laila
Pr. JEAIDI Anass*
Pr. KOUACH Jaouad*
Pr. MAKRAM Sanaa*
Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar
Pr. SEKKACH Youssef*
Pr. TAZI MOUKHA Zakia

DECEMBRE 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila
Pr. BEKKALI Hicham*
Pr. BENAZZOU Salma
Pr. BOUABDELLAH Mounya
Pr. BOUCHRIK Mourad*
Pr. DERRAJI Soufiane*
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*
Pr. EL MARJANY Mohammed*
Pr. FEJJAL Nawfal
Pr. JAHIDI Mohamed*
Pr. LAKHAL Zouhair*
Pr. OUDGHIRI NEZHA
Pr. RAMI Mohamed
Pr. SABIR Maria
Pr. SBAI IDRISSE Karim*

AOÛT 2015

Pr. MEZIANE Meryem
Pr. TAHIRI Latifa

PROFESSEURS AGREGES :

JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine
Pr. EL ASRI Fouad*
Pr. ERRAMI Nouredine*
Pr. NITASSI Sophia

JUIN 2017

Pr. ABI Rachid*
Pr. ASFALOU Ilyasse*
Pr. BOUAITI El Arbi*
Pr. BOUTAYEB Saber
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim
Pr. HAFIDI Jawad
Pr. MAJBAR Mohammed Anas
Pr. OURAINI Saloua*
Pr. RAZINE Rachid
Pr. SOUADKA Amine
Pr. ZRARA Abdelhamid*

MAI 2018

Pr. AMMOURI Wafa
Pr. BENTALHA Aziza
Pr. EL AHMADI Brahim
Pr. EL HARRECH Youness*
Pr. EL KACEMI Hanan
Pr. EL MAJJAOUI Sanaa

Pneumologie
Hématologie Biologique
Gynécologie-Obstétrique
Pharmacologie
CCV
Médecine Interne
Généologie-Obstétrique

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

Dermatologie
Rhumatologie

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

Microbiologie
Cardiologie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Oncologie Médicale
Oncologie Médicale
Anatomie
Chirurgie Générale
O.R.L
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Chirurgie Générale
Immunologie

Médecine interne
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Urologie
Radiothérapie
Radiothérapie

*Enseignant militaire

Pr. FATIHI Jamal*
Pr. GHANNAM Abdel-Ilah
Pr. JROUNDI Imane
Pr. MOATASSIM BILLAH Nabil
Pr. TADILI Sidi Jawad
Pr. TANZ Rachid*

NOVEMBRE 2018

Pr. AMELLAL Mina
Pr. SOULY Karim
Pr. TAHRI Rajae

NOVEMBRE 2019

Pr. AATIF Taoufiq*
Pr. ACHBOUK Abdelhafid*
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah*
Pr. BASSIR RIDA ALLAH
Pr. BOUATTAR TARIK
Pr. BOUFETTAL MONSEF
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed*
Pr. BOUZELMAT HICHAM*
Pr. BOUKHRIS JALAL*
Pr. CHAFRY BOUCHAIB*
Pr. CHAHDI HAFSA*
Pr. CHERIF EL ASRI ABAD*
Pr. DAMIRI AMAL*
Pr. DOGHMI NAWFAL*
Pr. ELALAOUI SIDI-YASSIR
Pr. EL ANNAZ HICHAM*
Pr. EL HASSANI MOULAY EL MEHDI*
Pr. EL HJOUJI ABDERRAHMAN*
Pr. EL KAOUI HAKIM*
Pr. EL WALI ABDERRAHMAN*
Pr. EN-NAFAA ISSAM*
Pr. HAMAMA JALAL*
Pr. HEMMAOUI BOUCHAIB*
Pr. HJIRA NAOUFAL*
Pr. JIRA MOHAMED*
Pr. JNIENE ASMAA
Pr. LARAQUI HICHAM*
Pr. MAHFOUD TARIK*
Pr. MEZIANE MOHAMMED*
Pr. MOUTAKI ALLAH YOUNES*
Pr. MOUZARI YASSINE*
Pr. NAOUI HAFIDA*
Pr. OBTEL MAJDOULINE
Pr. OURRAI ABDELHAKIM*
Pr. SAOUAB RACHIDA*
Pr. SBITTI YASSIR*
Pr. ZADDOUG OMAR*
Pr. ZIDOUH SAAD*

Médecine Interne
Anesthésie-Réanimation
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Oncologie Médicale

Anatomie
Microbiologie
Histologie-Embryologie-Cytogénétique

Néphrologie
Chirurgie réparatrice et plastique
Radiothérapie
Gynécologie-Obstétrique
Anatomie
Néphrologie
Anatomie
Chirurgie-Générale
Cardiologie
Traumatologie-Orthopédie
Traumatologie-Orthopédie
Anatomie pathologique
Neuro-chirurgie
Anatomie Pathologique
Anesthésie-Réanimation
Pharmacie-Galénique
Virologie
Gynécologie-Obstétrique
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Radiologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
O.R.L
Dermatologie
Médecine interne
Physiologie
Chirurgie-Générale
Oncologie Médicale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Parasitologie-Mycologie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pédiatrie
Radiologie
Oncologie Médicale
Traumatologie-Orthopédie
Anesthésie-Réanimation

*Enseignant militaire

2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie Vice-Doyen chargé de la Rech. et de la Coop.
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie
moléculaire/Biotechnologie	
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Mohammed	Chimie Organique
Pr. RIDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

PROFESSEURS HABILITES :

Pr. BENZEID Hanane	Chimie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DOUKKALI Anass	Chimie Analytique
Pr. EL JASTIMI Jamila	Chimie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Histologie-Embryologie
Pr. LYAHYAI Jaber	Génétique
Pr. OUADGHIRI Mouna	Microbiologie et Biologie
Pr. RAMLI Youssef	Chimie
Pr. SERRAGUI Samira	Pharmacologie
Pr. TAZI Ahnini	Génétique
Pr. YAGOUBI Maamar	Eau, Environnement

Mise à jour le 05/03/2021
KHALED Abdellah
Chef du Service des
Ressources Humaines
FMPR

*Enseignant militaire

إهداء



نحمد الله عزوجل الذي وفقنا في إتمام هذه الأطروحة

والذي ألهمنا الصحة والعافية والصبر والعزيمة.

فالحمد لله حمدا كثيرا

أهدي هذا العمل المتواضع

إلى أبي العطوف،

إلى من كَلَّه الله بالهيبة والوقار، إلى من علمني العطاء بدون انتظار، إلى من أحمل أسمه بكل إفتخار، إلى قدوتي، ومثلي الأعلى في الحياة؛ فهو من علمني كيف أعيش بكرامة وشموخ. ستبقى كلماتك نجوم أهتدي بها اليوم وفي الغد وإلى الأبد.

إلى أمي الحبيبة،

إلى من سهرت الليل لأجلنا، إلى القلب الناصع بالبياض، إلى معنى الحب وإلى معنى الحنان والتفاني والعطاء، إلى بسمة الحياة وسر الوجود وفرحة العمر.

أرجو من الله ان يرزقكما الصحة ويبارك في عمركما لتريا ثمارا قد حان قطافها بعد طول انتظار.

إلى أخوي مهدي ومنعم

سندي وعضدي ومشاطري أفراحي وأحزاني،

إلى من رافقني منذ أن حملنا حقائب صغيرة، ومعه سرت الدرب خطوة بخطوة

وما يزال يرافقني حتى الآن.

إلى من أرى التفاؤل بعينيه والسعادة في ضحكته، إلى شعلة الذكاء والنور، إلى

الوجه المفعم بالبراءة، إلى زهرة أيامي.

إلى جدتي الغالية، إلى كبيرة المقام ذات السيرة العطرة.

إلى جدي العزيز، إلى قنديلي وبهجة عمري.

بارك الله في عمرهما

إلى كل أفراد أسرتي الأعزاء، إلى أقرب الناس إلى قلبي، إلى كل من

يحبني بصدق وإخلاص.

إلى صديقاتي،

أخواتي اللواتي لم تلدهن أمي، إلى من تحلين بالإخاء وتميزن بالوفاء
والعطاء، إلى ينباع الصدق الصافي إلى من معهن سعدت، وبرفقتهن في
دروب الحياة سرت إلى من كنّ معي على طريق النجاح والخير إلى من
عرفت كيف أجدهن وعلموني ألا أضيعهن.
إلى كل من لم يدخر جهدا في مساعدتي، وإلى كل من ساهم في تلقيني
ولو بحرف في حياتي الدراسية.



Remerciements



A notre maître et président de thèse :

Monsieur Moulay Omar LAMRANI

Professeur de Traumatologie-Orthopédie

Au Centre hospitalier universitaire Ibn Sina de Rabat

Nous vous remercions infiniment, chère maître, pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider le jury de notre thèse et pour le grand intérêt que vous avez porté pour ce travail.

J'espère chère maître que ce modeste travail sera à la hauteur de vos attentes.

Veillez trouver dans ce travail, l'expression de notre respect et de nos plus vifs remerciements.

A notre maitre et rapporteur de thèse :

Monsieur Fouad ZOUAIDIA

Professeur d'Anatomopathologie

Au Centre hospitalier universitaire Ibn Sina de Rabat

Nous avons eu le grand plaisir de travailler sous votre direction. Nous avons trouvé auprès de vous le conseiller et le guide qui nous a reçus en toute circonstance avec sympathie et bienveillance.

Votre compétence professionnelle incontestable ainsi que vos qualités humaines vous valent l'admiration et le respect de tous.

Vous êtes et vous serez pour nous l'exemple de rigueur et de droiture dans l'exercice de la profession.

Veillez, cher Maître, trouvé dans ce modeste travail l'expression de notre haute considération, de notre sincère reconnaissance et de notre profond respect.

A notre maître et juge de thèse :

Monsieur Monsef BOUFETTAL

Professeur de Traumatologie-Orthopédie

Au Centre hospitalier universitaire Ibn Sina de Rabat

*Vous avez accepté avec la gentillesse qui vous est coutumière de juger
notre travail.*

*Nous vous remercions sincèrement de l'honneur que vous nous faites en
siégeant dans notre jury. Veuillez croire, cher Maître, à l'expression de
notre profond respect et de notre haute considération.*

A notre maître et juge de thèse :

Monsieur Rida-Allah BASSIR

Professeur de Traumatologie-Orthopédie

Au Centre hospitalier universitaire Ibn Sina de Rabat

Nous sommes très honorés de votre présence parmi les membres de notre jury.

Vous avez accepté humblement de juger ce travail de thèse. Ceci nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance.

Veillez accepter, cher maître, l'assurance de notre estime.



Liste des abréviations



18 F-FDG	: Fluorodeoxyglucose 18F
ADN	: Acide désoxyribonucléique
AME	: Antigène de la membrane épithéliale
AML	: Actine du muscle lisse
AMS	: Actine du muscle strié
ARNm	: Acide ribonucléique messenger
ASE	: Angiosarcome épithélioïde
CAM	: Molécules d'adhésion cellulaire (Cell Adhesion Molecules)
CD	: Cluster De Différenciation
CHU	: Centre hospitalier universitaire
CKs	: Cytokératines
ERG	: Erythroblast transformation-specific related gene
FISH	: Hybridation in situ en fluorescence
FLI	: Friend leukemia integration 1 transcription factor
G	: Grossissement original
HE	: Hématoxyline éosine
HEE	: Hémangioendothéliome épithélioïde
HPM	: Hémangioendothéliome Pseudomyogénique.
INI	: Intégrase interactor
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
OMS	: Organisation mondiale de la santé

SE : Sarcome épithélioïde

TDM : Tomodensitométrie

TDM-TAP : Tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne.

TEP : Tomographie par émission de positons



Liste des illustrations



Liste des figures

Figure 1 : IRM du genou droit montrant une masse des parties molles du compartiment interne du genou droit englobant les tendons de la patte d'oie qui sont continus mais écartés par l'infiltration œdémateuse de cette masse.	14
Figure 2 : IRM du genou droit montrant une réapparition de la masse des parties molles internes du genou droit avec une extension osseuse cortico-médullaire en regard.....	17
Figure 3 : Vue de la face interne du genou montrant un défaut de la cicatrisation de la lésion avec une zone de nécrose et une formation polypoïde au niveau du creux poplité. (Aspect de la lésion d'HPM chez notre patient en Novembre 2019)	20
Figure 4 : Vue de la face interne du genou montrant une masse tumorale, hémorragique et nécrotique et une formation polyploïde au niveau du creux poplité. (Aspect de la lésion d'HPM chez notre patient un jour avant l'amputation de sa cuisse en Janvier 2020).....	20
Figure 5 : Cellules fusiformes organisées en faisceaux (G x10 ; HE) [Service d'anatomopathologie CHU Ibn Sina -Rabat-]	40
Figure 6 : Cellules fusiformes organisées en faisceaux (Gx20, HE). [Service d'anatomopathologie CHU Ibn Sina -Rabat-]	40
Figure 7 : La prolifération tumorale est mêlée à des éléments inflammatoires (G x 10 ; HE). [Service d'anatomopathologie CHU Ibn Sina -Rabat-].....	41
Figure 8 : Marquage des cellules tumorales par le CD31. [Service d'anatomopathologie CHU Ibn Sina -Rabat-]	43
Figure 9 : Marquage des cellules tumorales par l'ERG. [Service d'anatomopathologie CHU Ibn Sina -Rabat-]	44
Figure 10 : Absence de marquage des cellules tumorales par la myogénine. [Service d'anatomopathologie CHU Ibn Sina -Rabat-]	44

Liste des tableaux

Tableau 1 : Distribution des cas de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique en fonction de l'âge et du sexe.	23
Tableau 2 : Classification des tumeurs vasculaires selon la quatrième édition de la classification des tumeurs des tissus mous et de l'os de l'OMS [5].	31
Tableau 3 : les diagnostics différentiels de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique classés selon leur caractère bénin ou malin.	48
Tableau 4 : Comparaison de hémangioendothéliome pseudomyogénique avec ses diagnostics différentiels malins les plus importants	53

Sommaire



Introduction	1
Terminologie et historique des cas	5
Matériels et Méthodes	8
1. Type d'étude :	9
2. Population cible :	9
3. Collecte des données :	9
Observation Clinique	10
Discussion et Revue de la littérature	21
I. Epidémiologie de la maladie :	22
1. Fréquence de la maladie :	22
2. Prévalence en fonction de l'âge et du sexe :	22
3. Localisations fréquentes de la maladie :	24
II. Diagnostic clinique et Radiologique	26
1. Présentation clinique :	26
2. Examens d'imagerie :	27
2.1. Radiologie standard et Tomodensitométrie :	28
2.2. Imagerie par résonance magnétique :	28
2.3. Tomographie par émission de positons :	29
III. Diagnostic anatomopathologique.....	30
1. Classification des tumeurs de l'os et des tissus mous selon l'organisation mondiale de la santé (OMS) :	30
2. Examen anatomopathologique :	32
2.1. La biopsie :	32
2.1.1. Techniques et types de biopsie :	32
2.1.2. Résultats :	35
2.2. Etude macroscopique :	35
2.2.1. Technique de l'étude macroscopique :	35
2.2.2. Résultats de l'étude macroscopique :	36

2.3. Etude microscopique :	37
2.3.1. Technique de l'étude microscopique :	37
2.3.2. Résultat de l'étude microscopique :	38
2.4. Etude immunohistochimique	42
2.4.1. Technique de l'étude immunohistochimique :	42
2.4.2. Résultat de l'étude immunohistochimique :	42
2.5. Cytogénétique et Biologie moléculaire :	45
2.5.1. Technique de la cytogénétique et de la biologie moléculaire :	45
2.5.2. Résultat de l'étude cytogénétique et de la biologie moléculaire :	46
IV. Diagnostic différentiel	47
V. Traitement.....	54
1. La chirurgie :	54
1.1. Principe de la chirurgie :	54
1.2. Règles générales de l'exérèse chirurgicale :	55
1.3. Types d'exérèse chirurgicale :	56
1.3.1. Chirurgie non curative :	56
1.3.2. Chirurgie curative :	56
1.3.3. Amputation ou désarticulation :	57
1.4. Indications opératoires :	57
1.5. Appréciation de la qualité de la chirurgie :	57
1.5.1. Evaluation des marges de résection chirurgicale par l'anatomopathologiste.....	57
2. Les autres options thérapeutiques :	59
VI. Evolution et pronostic de la maladie :	60
Conclusion	62
Résumés	64
Annexe	68
Bibliographie	76



Introduction



L'hémangioendothéliome pseudomyogénique (HPM) est une tumeur rare et inhabituelle des tissus mous. C'est une entité relativement nouvelle qui a été décrite pour la première fois en 1992 par Mirra et al. [1] chez cinq patients comme une variante fibromateuse du sarcome épithélioïde. Ces auteurs ont pensé que cette lésion se ressemble avec des tumeurs à cellules fusiformes à la fois bénignes et malignes.

En 2003 Billings et al. [2] ont rapporté sept cas similaires à ceux décrits par Mirra et al.. Et ils ont proposé de désigner cette tumeur par le nom hémangioendothéliome de type sarcome épithélioïde. Plus tard en 2008 Hornick et Fletcher [3] ont présenté une étude détaillée de 29 cas d'une tumeur distincte similaire aux cas rapportés par Mirra et al. et Billings et al. et ils l'ont nommée variante pseudomyogénique « fibromateuse » du sarcome épithélioïde. Par la suite, en 2011, Hornick et Fletcher [4] ont publié une nouvelle étude sur 50 cas et ils ont confirmé l'origine vasculaire de cette tumeur, et son comportement indolent. Ces résultats ont élargi les connaissances sur les caractéristiques histologiques et immunohistochimiques de cette tumeur. Enfin, ces derniers auteurs ont proposé de nommer cette tumeur par hémangioendothéliome pseudomyogénique.

D'après la classification des tumeurs des tissus mous et de l'os de l'organisation mondiale de la santé de 2013 [5], cette tumeur a été classée officiellement dans le groupe des néoplasmes vasculaires à potentiel malin intermédiaire qui métastasent rarement.

Bien que ce néoplasme puisse être extrêmement rare, il affecte principalement les jeunes adultes de sexe masculin, avec une prédilection pour le membre inférieur distal. Il se présente souvent sous forme d'une tumeur multifocale qui implique plusieurs plans tissulaires, notamment les tissus mous superficiels ou profonds, et peut affecter aussi les tissus osseux [6,7].

L'examen histologique de l'HPM révèle la présence de feuillets de cellules fusiformes et épithélioïdes avec un cytoplasme éosinophile abondant, sans aucune caractéristique histologique type de différenciation vasculaire, mais l'utilisation de techniques immunohistochimiques pertinentes qui étudient la réaction positive de l'HPM aux marqueurs vasculaires tels que FLI1, ERG et CD31 représente une preuve sans équivoque de cette différenciation vasculaire [4].

Aucune étiologie formelle n'est reconnue à ce jour, mais cette maladie peut être favorisée par un facteur génétique, notamment la translocation t(7;19)(q22;q13) qui conduit à la fusion du gène SERPINE1-FOSB [8,9].

L'hémangioendothéliome pseudomyogénique peut être difficile à diagnostiquer et peut être confondu avec d'autres tumeurs dont le traitement et le pronostic sont souvent radicalement différents et peuvent être plus agressifs. Pour ces raisons, nous pensons que les médecins traitants doivent connaître les caractéristiques spécifiques de cette nouvelle entité.

La prise en charge des tumeurs rares s'effectue généralement en dehors des référentiels scientifiques. Ceci est dû au manque d'études validant les différentes modalités thérapeutiques ce qui nécessite plus d'effort pour mieux comprendre le comportement de ces lésions, et pour que la majorité des cas cliniques puissent être colligés et publiés, afin d'améliorer le niveau d'expertise collective concernant ces tumeurs rares.

Ainsi dans ce cadre, le but de notre travail est de contribuer dans l'amélioration de la compréhension de cette maladie. Pour ce faire, nous allons rapporter :

- Dans la première partie le cas clinique de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique au niveau du genou chez un homme âgé de 63 ans, qui a présenté des récurrences locales répétitives depuis 2015 jusqu'à 2020, chez qui cette maladie a été traitée par chirurgie exérèse sans chimiothérapie et sans radiothérapie. Mais, du fait de la mauvaise évolution après les chirurgies exérèses répétitives l'amputation a été finalement indiquée ce qui a mené à une guérison sans aucune récurrence loco-régionale ou métastase à distance.

- Dans la seconde partie les données de la littérature pour décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, radiologiques, et thérapeutiques de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique et pour détailler son diagnostic anatomopathologique et ses principaux diagnostics différentiels tels que le sarcome épithélioïde, l'hémangioendothéliome épithélioïde, l'angiosarcome épithélioïde.

L'objectif de ce travail est d'essayer de répondre aux questions suivantes :

- Comment diagnostiquer l'hémangioendothéliome pseudomyogénique ?
- Quelles sont les difficultés pour diagnostiquer cette nouvelle entité ?



Terminologie et historique

des cas



Le terme « hémangioendothéliome » est utilisé pour désigner les néoplasmes vasculaires qui présentent des caractéristiques intermédiaires entre les hémangiomes entièrement bénins et les angiosarcomes hautement malins.

Le terme pseudomyogénique fait référence à la ressemblance histologique de certaines cellules avec les rhabdomyoblastes. Cependant, ces tumeurs sont négatives pour tous les marqueurs immunohistochimiques musculaires.

L'hémangioendothéliome pseudomyogénique est un type de tumeur inhabituelle de potentiel malin intermédiaire décrite pour la première fois en 1992 par Mirra et al. [1], dans une étude sur une série de cinq cas présentant des tumeurs morphologiquement similaires à une variante non décrite auparavant du sarcome épithélioïde. Il s'agit d'une tumeur des tissus mous, caractérisée par une présentation multifocale dans le même membre atteint, avec parfois une atteinte osseuse associée. Cette tumeur est constituée de cellules fusiformes positives à la kératine avec une cytomorphologie « fibrohistiocytaire » ou « myoïde ». Cependant, aucun marqueur vasculaire n'a été étudié. Ces auteurs ont noté sa ressemblance avec les tumeurs bénignes et malignes à cellules fusiformes, d'où sa nomination variante fibromateuse du sarcome épithélioïde (The fibroma-like variant of epithelioide sarcoma).

En 2003, Billings et al. [2] ont remarqué que la tumeur imite de près le sarcome épithélioïde en raison de sa croissance en feuillets solides et en nids. Cette tumeur manquait de preuves histologiques de différenciation vasculaire franche, telles que la formation de canaux vasculaires et de lumière intracytoplasmique ; Mais elle présentait une prédominance de cytomorphologie épithélioïde. Cependant, dans cette étude la différenciation vasculaire a été mise en évidence par l'immunohistochimie. Ainsi le nom hémangioendothéliome de type sarcome épithélioïde (Epithelioide sarcoma-like hemangioendothélioma) a été utilisé pour souligner l'importance de la similitude de cette tumeur avec le sarcome épithélioïde.

On a ensuite commencé à reconnaître un groupe de tumeurs présentant des caractéristiques histologiques et une présentation clinique distincte. Ceci a permis de réaliser avec le temps qu'elles étaient probablement liées ou peut être identiques aux tumeurs signalées par l'étude réalisée par Mirra et al. en 1992 [1]. Donc, des données préliminaires concernant ces lésions, ont été mises sous la rubrique « variante pseudomyogénique (fibroma-like) du sarcome épithélioïde » lors de la réunion de l'Académie américaine et canadienne de pathologie à Denver, Colorado, en Mars 2008 par Hornick et Fletcher [3].

En 2011, Hornick et Fletcher [4] dans une étude portant sur 50 cas, ont élargi les connaissances sur les particularités de cette tumeur qui bien qu'elle partage certaines caractéristiques avec le sarcome épithélioïde, elle en diffère par la présence de cellules fusiformes à prédominance myoïde. D'où, Le terme d'hémangioendothéliome pseudomyogénique (pseudomyogenic hemangioendothelioma) a été introduit pour souligner les caractéristiques de types myoïde de cette tumeur.

Cette nouvelle entité a été ensuite ajoutée au groupe des tumeurs vasculaires de malignité intermédiaire qui métastasent rarement dans la quatrième édition de la Classification des tumeurs des tissus mous de l'Organisation mondiale de la santé en 2013 [5].

Depuis 2011 jusqu'à ce jour ; une importante littérature (voir annexe 1) qui a servi à notre travail s'est accumulée sur l'étude de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique, comportant des rapports d'un ensemble d'au moins 109 cas. Ces études ont rapporté des cas cliniques d'HPM chez différents patients en précisant les caractéristiques cliniques, radiologiques et anatomopathologiques de ce néoplasme ; ainsi que la prise en charge thérapeutique de la maladie et son évolution après le traitement.

***Matériels
et
Méthodes***



1. Type d'étude :

Notre travail est une étude rétrospective descriptive sur un seul cas clinique.

2. Population cible :

Notre avons étudié le cas d'un patient marocain, âgé de 63 ans, qui présentait un hémangioendothéliome pseudomyogénique au niveau de son genou droit. Il a été pris en charge au service de chirurgie traumatologique et orthopédique du CHU Ibn Sina de Rabat, depuis Décembre 2016.

3. Collecte des données :

Nos sources de données étaient :

- Les dossiers médicaux du service de chirurgie traumatologique et orthopédique du CHU Ibn Sina de Rabat.
- Les registres des comptes rendus anatomo-pathologiques du service anatomopathologie du CHU Ibn Sina de Rabat.

Pour accéder à des informations plus pertinentes et détaillées afin de compléter notre étude nous avons contactés d'autres structures hospitalières et privées telles que :

- Le centre de radiologie l'Opéra de Salé où nous avons pu récupérer les résultats de la majorité des examens radiologiques réalisés chez notre patient.
- Le service d'imagerie médicale de l'institut national d'oncologie de Rabat où nous avons pu obtenir le résultat du scanner thoraco-abdomino-pélvien réalisé chez notre patient dans le cadre du bilan d'extension.
- Le centre d'anatomopathologie Hassan, ou nous avons pu récupérer le compte rendu anatomopathologique de la première biopsie percutanée effectuée chez notre patient.



Observation Clinique



Monsieur B.J âgé de 63 ans, Marocain, originaire et habitant à Salé ; ayant comme antécédents un tabagisme chronique à raison de 40 paquets année qui a été sevré depuis 2017; sans autres antécédents particuliers.

Nous avons fait un interrogatoire avec notre patient dès notre premier contact pour détailler l'histoire de sa maladie qui remonte au mois de Décembre 2015. Date quand le patient avait remarqué l'apparition d'une plaque érythémateuse non prurigineuse au niveau de la face interne de son genou droit. Cette plaque, s'est spontanément résolue après quelques jours. Quatre mois plus tard, en Avril 2016, le patient avait remarqué la réapparition d'une petite plaque érythémateuse, non prurigineuse et indolore au même endroit de la face interne de son genou droit. Cette lésion avait une extension locorégionale lente. Après 4 mois d'évolution, cette plaque est devenue infiltrée, dure, grisâtre, hyperkératosique et contenant une petite formation polypoïde. Le patient n'a pas consulté à ce stade, et il a avoué qu'il sous-estimait les signes cliniques qu'il présentait et leur évolution.

Parallèlement à l'augmentation progressive de la masse tumorale, le patient souffrait aussi de douleurs au niveau de son hypochondre droit. Il a consulté en Août 2016 au centre de santé le plus proche de son domicile. Il nous a informé que le médecin généraliste du centre de santé a réalisé un examen de son genou droit et un examen abdominal.

L'examen du genou droit a montré l'existence d'une formation polypoïde, dure, grisâtre et hyperkératosique, au niveau de la face interne du genou droit. Les amplitudes articulaires étaient conservées et l'examen était indolore. Cet examen clinique a mené premièrement au diagnostic d'une infection cutanée, le médecin a donc prescrit un traitement médical à base d'antibiotiques et d'antifongiques.

L'examen abdominal était sans particularité. Pour cela, le médecin a demandé une échographie abdominale qui a montré que son foie était de taille normale, de contours réguliers et contenait au niveau du segment VII une lésion grossièrement ovalaire bien limitée, hyperéchogène homogène mesurant 43 mm de grand axe. Le résultat de l'échographie a fait évoquer en premier lieu un angiome hépatique mais il n'était pas concluant. Pour confirmer la nature de cette lésion hépatique, le médecin a demandé une TDM abdominale avec injection de produit de contraste et reconstruction dans les trois plans de l'espace, qui a confirmé le diagnostic d'un angiome du segment VII du foie mesurant 40x36 mm, sans adénopathies ni hépatosplénomégalie associée. Le patient n'a reçu aucun traitement par rapport à sa lésion hépatique mais une surveillance régulière lui a été proposée.

Après quinze jours, le médecin généraliste a remarqué chez son patient la non amélioration de la lésion de la face interne du genou droit sous traitement antibiotique et antifongique, en plus de l'installation d'une douleur d'allure inflammatoire au niveau du genou droit sans épanchement ni limitation des amplitudes articulaires, il l'a donc orienté vers un dermatologue.

Le dermatologue a réalisé une biopsie percutanée d'une partie de la tumeur. L'étude anatomopathologique réalisée dans un laboratoire privé (laboratoire Hassan) a montré

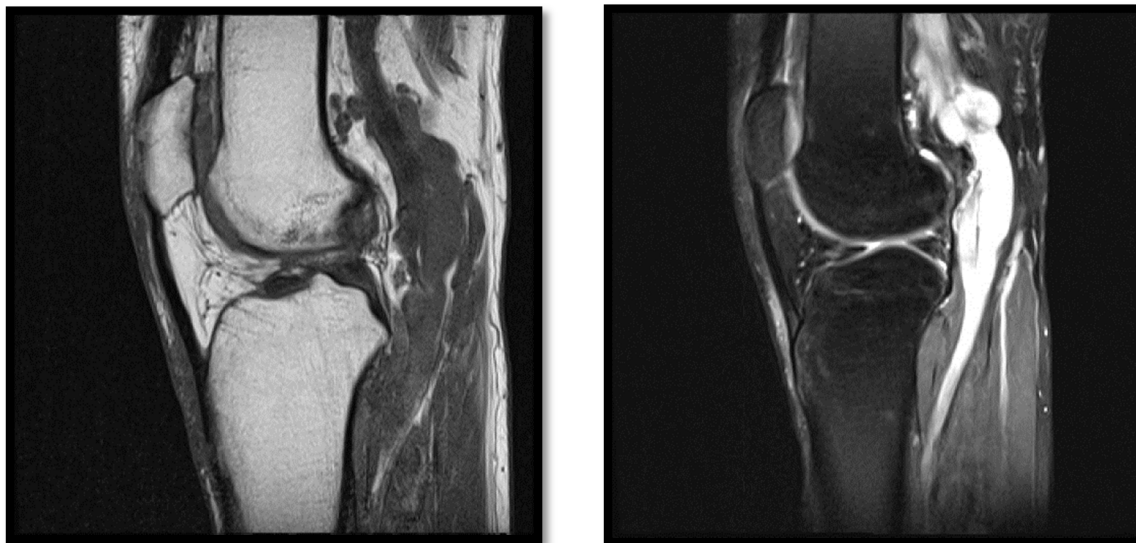
- Sur le plan histologique : la présence d'une prolifération tumorale qui était mal limitée, qui occupait tout le derme jusqu'au derme profond et qui était faite de cellules d'allure histiocytaire avec une prédominance de cellules fusiformes fibroblaste-like agencées en faisceaux courts entrelacés et de cellules géantes multinucléées évoquant un histiocytofibrome.

- Alors que l'étude immunohistochimique complémentaire réalisée a montré les résultats suivants : CD68(+), P53(+), Ki67(+), CD34(-), AML (-), protéine S100(-), EMA (-). Cependant, la réaction aux anticorps suivants (CD31, ERG, AE1/AE3, et la Desmine) n'a pas été testée et de ce fait l'étude immunohistochimique n'était pas concluante.

Il était donc nécessaire de réaliser une biopsie d'exérèse de la totalité de la tumeur pour mieux l'étudier. Pour cette raison, en Décembre 2016 le patient a été adressé au service de chirurgie traumatologique et orthopédique du CHU Ibn Sina de Rabat, pour réaliser une première biopsie d'exérèse de la totalité de la masse tumorale.

Avant de réaliser la biopsie chirurgicale des examens clinique et radiologique du genou droit étaient nécessaires. L'examen du genou droit a montré un nodule de 1 cm, situé au niveau de la face interne du genou droit, indolore à la palpation, de couleur grisâtre, hyperkératosique et adhérent au plan profond. La mobilisation du genou droit était douloureuse sans limitation des amplitudes articulaires. L'examen du genou contre latéral était sans particularité et l'état général de notre patient était conservé.

Une imagerie par résonance magnétique (IRM) du genou gauche était demandée. Le résultat de cette IRM sans injection de produit de contraste (car le patient refusait d'être injecté) a mis en évidence une masse des parties molles du compartiment interne du genou droit, englobant les tendons de la patte d'oie qui étaient continus, mais écartés par l'infiltration œdémateuse de la masse. Cette masse, était en hypo signal T1 et en hyper signal T2, et mesurait 82x42 mm Il y'avait aussi un discret épanchement intra articulaire, mais sans lésions osseuses, cartilagineuses ou ligamentaires. (Figure1)



(a)

(b)

Figure 1 : IRM du genou droit montrant une masse des parties molles du compartiment interne du genou droit englobant les tendons de la patte d’oie qui sont continus mais écartés par l’infiltration œdémateuse de cette masse.

(a) : coupe frontale, image en hyposignal en pondération T1.

(b) : coupe frontale, image en hypersignal en pondération T2.

Le patient a subi une première résection chirurgicale de la totalité de la masse y compris les tendons de la patte d’oie en Janvier 2017 au service de chirurgie traumatologique et orthopédique du CHU Ibn Sina de Rabat. Ensuite la pièce anatomique réséquée a été envoyée au laboratoire interne d’anatomopathologie du CHU Ibn Sina pour étude.

L'étude macroscopique de cette pièce qui mesurait 10x7x3cm, a montré que le lambeau cutané mesurait 10x7cm et il était centré par une lésion ulcéro-bourgeonnante de 6,5x6cm, les limites d'exérèse latérales variaient de 1,5 à 2,5cm et la limite profonde se situait à 0,7cm. A la coupe, son aspect était blanchâtre, ferme et homogène.

Le résultat de l'étude histologique de cette pièce a montré une prolifération tumorale disposée en faisceaux courts et entrecroisés ayant des noyaux cellulaires allongés avec un petit nucléole. Un certain degré d'atypies cytonucléaires a été observé en plus des figures mitotiques rares. A cette prolifération se sont associés quelques éléments inflammatoires essentiellement lympho-plasmocytaires.

Le résultat de l'étude immunohistochimique a montré une réaction positive au CD31, aux cytokératines AE1 et AE3, et à l'ERG et une réaction négative au CD34, au INI1 et à la desmine.

Ces résultats étaient en faveur de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique (HPM).

Le suivi post opératoire de notre patient était caractérisé par une rémission qui a duré environ une année.

En février 2018, notre patient a présenté une première récurrence tumorale au niveau de la face interne de son genou droit à côté de la cicatrice de la première résection. Cette récurrence tumorale a été traitée chirurgicalement au niveau du même service de chirurgie traumatologique et orthopédique. Et la pièce d'exérèse était analysée au même laboratoire d'anatomopathologie.

L'étude macroscopique sur un fragment fibreux de 14x12x3,5cm a montré un aspect fibreux fasciculé à la coupe et la présence de deux fragments d'aspect spongieux mesurant 3x2x1,5 cm et 2x1x1cm.

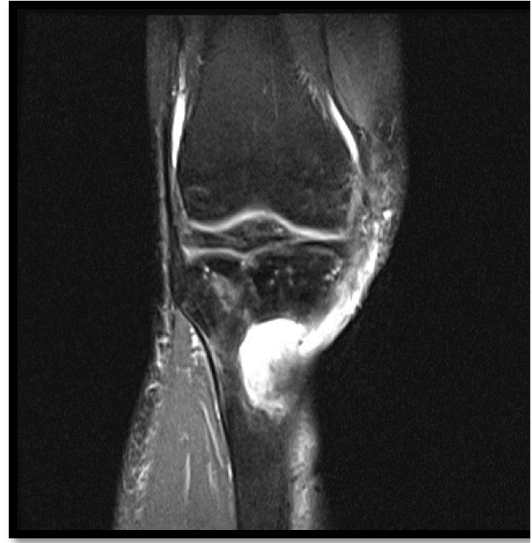
L'étude histologique de la pièce d'exérèse était compatible avec un hémangioendothéliome pseudomyogénique avec un tissu osseux sain.

Le suivi postopératoire était marqué par une bonne cicatrisation de la lésion et une reprise rapide de la marche.

En Mai 2018, après 3 mois de rémission le patient a reconsulté de nouveau au service de chirurgie traumatologique et orthopédique pour la réapparition d'un nodule sous cutané situé au niveau de la face interne du genou droit, au-dessus de la cicatrice de la dernière intervention. Une deuxième IRM du genou droit a été réalisée encore une fois sans injection du produit de contraste, objectivant une réapparition d'une masse tissulaire hétérogène infiltrante de la face antéro interne du genou droit, entraînant un épaissement tissulaire sous cutané en regard, avec une extension cortico médullaire au niveau de la diaphyse et métaphyse supérieure du tibia.



(a)



(b)

Figure 2 : IRM du genou droit montrant une réapparition de la masse des parties molles internes du genou droit avec une extension osseuse cortico-médullaire en regard.

(a) : Coupe sagittale, image en hyposignal en pondération T1.

(b) : Coupe sagittale, image en hypersignal en pondération T2.

Devant la récurrence tumorale et la progression lésionnelle, une TDM thoraco-abdomino-pelvienne par injection du produit de contraste a été réalisée au service d'imagerie médicale de l'institut national d'oncologie de Rabat dans le cadre du bilan d'extension.

Cette TDM thoraco-abdomino-pelvienne a mis en évidence, la persistance de la même lésion angiomateuse du segment VII du foie mesurant 40x36 mm, diagnostiquée en Aout 2016 ; et l'apparition d'une adénopathie profonde latéro-aortique droite de 11 mm qu'il faut surveiller. Néanmoins aucune métastase n'a été trouvée.

Le patient a subi une troisième résection chirurgicale élargie du massif tumoral du plan profond, dont les résultats de l'étude anatomopathologique étaient encore en faveur d'un hémangioendothéliome pseudomyogénique.

En Octobre 2018 le patient a présenté la troisième récurrence de son hémangioendothéliome pseudomyogénique qui a été traité encore une fois chirurgicalement. Et la pièce d'exérèse était analysée au même laboratoire d'anatomopathologie.

L'étude macroscopique sur deux fragments pesant 170g mesurant 15x6x4cm et 7x3x2cm. Le plus grand était surmonté par un lambeau cutané de 6x4x3cm d'aspect blanc jaunâtre, de consistance élastique, bien encapsulé et appendu à la graisse sous cutanée par un pied de 4 cm de long. La peau en surface apparaît surélevée et mamelonnée. A la coupe du deuxième fragment, il était d'aspect blanc grisâtre élastique.

L'étude histologique était compatible avec un hémangioendothéliome pseudomyogénique avec résection chirurgicale marginale.

Le suivi post opératoire était marqué par une rémission qui a duré six mois.

En Mai 2019 le patient a consulté de nouveau pour une récurrence tumorale au niveau de la face interne du genou droit avec une altération de l'état général et une perte du poids non chiffrée. Devant ces symptômes, une nouvelle résection tumorale chirurgicale élargie a été réalisée. Les résultats de l'étude anatomopathologique étaient toujours en faveur de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique.

Durant le suivi post opératoire, le chirurgien a remarqué qu'il y avait un défaut de la cicatrisation de la lésion 6 mois après la dernière intervention chirurgicale, avec une réapparition d'une masse dont le volume augmentait progressivement au niveau de la face interne du genou droit. La peau en regard de la lésion était très fine et fragile, hémorragique et contenant des zones de nécrose comme le montre la figure 3. Devant ce tableau clinique, une amputation de la partie inférieure de la cuisse a été proposée au patient qui l'a refusée.

Il est important de noter que l'état psychique de notre patient était très instable à cause de la mauvaise évolution de sa maladie et les récurrences à répétition. Son trouble dépressif a été évident par la tentative de suicide qu'il avait commis durant son hospitalisation au sein du service de chirurgie traumatologique et orthopédique en novembre 2019. Devant son état psychiatrique instable l'amputation n'était pas possible ; Toutefois, un parage chirurgical étendu de la lésion était nécessaire.

L'évolution après le parage chirurgical a été encore marquée par l'absence de la cicatrisation de la lésion. En effet, le patient présentait une augmentation importante de la masse tumorale qui à la palpation était fragile, douloureuse, hémorragique et contenant des parties nécrotiques signalant une récurrence tumorale locale comme le montre la figure 4.

Du fait que la mobilisation du genou était douloureuse et très limitée mais sans aucun déficit sensitivomoteur associé, nous avons enfin convaincu le patient de la nécessité de subir l'amputation de sa cuisse qui s'est réalisée en Janvier 2020.

Parallèlement au traitement chirurgical le patient n'avait reçu aucun traitement par chimiothérapie ou par radiothérapie.

Une année après l'amputation de la cuisse, l'état de notre patient a bien évolué sans aucune récurrence locale ou métastase à distance observée.



Figure 3 : Vue de la face interne du genou montrant un défaut de la cicatrisation de la lésion avec une zone de nécrose et une formation polypoïde au niveau du creux poplité. (Aspect de la lésion d'HPM chez notre patient en Novembre 2019)



Figure 4 : Vue de la face interne du genou montrant une masse tumorale, hémorragique et nécrotique et une formation polypoïde au niveau du creux poplité. (Aspect de la lésion d'HPM chez notre patient un jour avant l'amputation de sa cuisse en Janvier 2020)

Discussion
et
Revue de la littérature



I. Epidémiologie de la maladie :

Pour étudier l'épidémiologie de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique, nous nous sommes basés sur les cas rapportés dans la littérature que nous avons pu consulté (Voir annexe 1).

1. Fréquence de la maladie :

D'après la littérature que nous avons pu consulter, seulement quelques centaines de cas d'hémangioendothéliome pseudomyogénique ont été révélés. Nous pouvons dire que l'hémangioendothéliome pseudomyogénique est une maladie tumorale très rare [6].

2. Prévalence en fonction de l'âge et du sexe :

Habituellement l'hémangioendothéliome pseudomyogénique touche les hommes plus que les femmes et les adultes plus que les enfants. La majorité des cas sont âgés de 30 ans en moyenne. Cependant des cas extrêmes âgés de 5 ans et de 80 ans ont été rapportés [4,7,10].

L'analyse des données du tableau 1 (synthétisé à partir de l'annexe 1) montre que la maladie d'hémangioendothéliome pseudomyogénique touche très significativement la tranche d'âge entre 20-29 ans avec 40 cas (soit 37%) comparativement aux autres tranches d'âge.

Pour ce qui est du sexe, l'analyse du tableau 1 montre que la maladie affecte les hommes avec un pourcentage de 74% beaucoup plus que les femmes avec un pourcentage de 26%.

Nous pouvons dire que la maladie a une prévalence très importante dans la population des hommes de tranche d'âge de 20 à 29 ans.

Tableau 1 : Distribution des cas de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique en fonction de l'âge et du sexe.

Age de la consultation	Sexe Masculin	Sexe Féminin	Total	Pourcentage de chaque tranche d'âge
De 0 à 9 ans	1	3	4	4%
De 10 à 19 ans	14	6	20	18%
De 20 à 29 ans	32	8	40	37%
De 30 à 39 ans	15	3	18	17%
De 40 à 49 ans	9	5	14	13%
De 50 à 59 ans	4	1	5	5%
De 60 à 69 ans	4	2	6	6%
De 70 à 79 ans	1	0	1	1%
Plus de 80 ans	1	0	1	1%
Total	81	28	109	100%

3. Localisations fréquentes de la maladie :

D'après l'analyse des données de la littérature (voir l'annexe 1) nous observons que :

- 59% des patients avaient un hémangioendothéliome pseudomyogénique au niveau du membre inférieur dont 36% au niveau de la cuisse ; 31% au niveau de la jambe ; 23% au niveau du pied ; 5% au niveau de la hanche ; 3% au niveau de la cheville et dont seulement 2% au niveau du genou.
- 18% des patients avaient un hémangioendothéliome pseudomyogénique au niveau du tronc dont 39% au niveau du pelvis ; 35% au niveau de la paroi thoracique ; 13% au niveau du rachis et dont 13% au niveau de la paroi abdominale.
- 18% des patients avaient un hémangioendothéliome pseudomyogénique au niveau du membre supérieur dont 32% au niveau de l'avant-bras, 27% au niveau du bras et la main ; 9% au niveau du poignet ; et dont 5 % au niveau de l'épaule.
- 5 % des patients avaient un hémangioendothéliome pseudomyogénique au niveau de la région tête et cou qui sont répartis selon un pourcentage de 40 % au niveau de la cavité buccale, 20% au niveau du nez ,20 % au niveau du front et 20% au niveau du cou.

D'après l'analyse de la littérature que nous avons pu consulter [7,8,10,11], nous constatons que l'hémangioendothéliome pseudomyogénique apparaît en général au niveau des extrémités sous forme de nodules dermiques ou sous-cutanés avec parfois un caractère multifocal impliquant plus d'un plan tissulaire : tissus mous superficiels, tissus mous profonds, tissus musculaires squelettiques ou bien tissus osseux.

La plupart de ces nodules apparaissent fréquemment sur les extrémités des membres inférieurs comparativement aux membres supérieurs.

Il est aussi à noter que cette maladie touche d'autres régions anatomiques mais avec un faible pourcentage.

II. Diagnostic clinique et Radiologique

1. Présentation clinique :

La présentation clinique de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique est aspécifique et donc elle ne permet pas à elle seule d'orienter le diagnostic. Habituellement les symptômes se manifestent lorsque l'hémangioendothéliome pseudomyogénique évolue.

En général la durée d'évolution des symptômes avant la consultation varie de 1 à 24 mois avec une moyenne de 7 mois [4]. Parmi les symptômes, l'apparition d'une masse tumorale nodulaire constitue la circonstance de découverte la plus fréquente de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique [6].

La douleur est un symptôme très fréquent chez la majorité des patients [10]. Il s'agit généralement d'une douleur inflammatoire, localisée, et qui augmente d'intensité progressivement avec l'évolution de la maladie. Cette caractéristique douloureuse survient essentiellement à un stade tardif de la maladie, et elle ne détermine pas le caractère malin de la tumeur. Mais elle fait souvent suite soit à la localisation anatomique soit au volume tumoral important provoquant ainsi une gêne douloureuse par la distension ou par la compression des structures anatomiques adjacentes notamment les vaisseaux et les nerfs. Ils existent des patients qui ont rapporté uniquement des douleurs musculaires et d'autres qui n'ont pas rapporté de douleur [4,12].

Certains patients peuvent présenter des fractures pathologiques d'où une impotence fonctionnelle du membre atteint à cause de la fragilité osseuse occasionnée par l'hémangioendothéliome pseudomyogénique [7,10].

Il n'y a pas de constantes sûres tirées de l'examen qui permettent de conclure entre la bénignité et la malignité et ceci prouve la difficulté diagnostique de ces tumeurs. Néanmoins les signes classiques de toute tumeur maligne doivent être recherchés. Ces signes physiques permettent d'apprécier l'état général, d'établir un examen précis de la région tumorale en déterminant : la localisation de la tumeur, son caractère superficiel ou profond, sa taille, sa consistance et ses contours. Il faut aussi rechercher les anomalies ganglionnaires satellites - qui restent rares -, évaluer les rapports cutanés - apprécier l'état cutané en regard - et évaluer les rapports squelettiques et vasculo-nerveux d'aval.

Pour notre patient, la présentation clinique initiale de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique était sous forme d'une masse nodulaire contenant une formation polyploïde, grisâtre, hyperkératosique, adhérente au plan profond. Cette masse était indolore au début mais une douleur inflammatoire s'est installée avec l'évolution et l'augmentation du volume de la tumeur. Notre patient a présenté plusieurs récurrences locales dont la présentation clinique était plus ou moins similaire à la tumeur initiale.

2. Examens d'imagerie :

Le rôle de l'imagerie dans le diagnostic d'une tumeur des tissus mous notamment l'hémangioendothéliome pseudomyogénique est très important, elle permet de confirmer l'existence d'une masse suspectée cliniquement, mesurer sa taille, préciser sa localisation anatomique et ses rapports de voisinage. Elle joue aussi un rôle de guide pour la biopsie, pour cela il est important de réaliser les examens d'imagerie avant toute biopsie [13].

Il est important de noter qu'aucune méthode d'imagerie à elle seule ne permet de différencier avec certitude les lésions bénignes des lésions malignes. Le diagnostic de certitude serait anatomopathologique.

2.1. Radiologie standard et Tomodensitométrie :

La radiologie standard et la tomodensitométrie constituent des examens de première intention, qui sont surtout utiles pour bien visualiser les atteintes osseuses. Mais, elles ne sont pas trop performantes pour les lésions des parties molles. Dans le cas de l'HPM les lésions osseuses sont lytiques, lobulées et bien circonscrites à la tomodensitométrie et à la radiographie standard [6]. Certains auteurs ont observé que les atteintes osseuses sont réparties dans la diaphyse et la métaphyse et que ces atteintes impliquent à la fois le cortex et/ ou la cavité médullaire [10].

L'exploration tomodensitométrique des autres parties du corps notamment par le scanner thoracique abdominal et pelvien (TDM-TAP) est indiquée dans le bilan d'extension à la recherche des atteintes ganglionnaires et des métastases à distance qui sont généralement rares [4,7,11].

Notre patient a réalisé une TDM-TAP dans le cadre d'un bilan d'extension qui n'a pas mis en évidence des métastases à distance.

2.2. Imagerie par résonance magnétique :

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est l'examen de choix dans l'exploration des pathologies des parties molles. Elle offre un contraste supérieur des tissus mous, et permet l'acquisition d'images multi-planaires en évitant l'exposition aux rayonnements ionisants [14]. Elle permet une meilleure évaluation de l'extension tumorale et aide à orienter le diagnostic [14]. Mais, la différenciation entre les tumeurs malignes et bénignes reste extrêmement difficile en IRM seule.

L'IRM doit comporter des séquences dans les 3 plans de l'espace. Dans un plan, il faut disposer au minimum des séquences classiques en pondération T1 et T2, avec et sans saturation des graisses et éventuellement des séquences dites dynamiques, c'est-à-dire minutées pendant l'injection du produit de contraste, et puis tardives [14].

Sur l'imagerie par résonance magnétique, les lésions de l'HPM apparaissent sous forme d'image en hypo signal T1 et en hyper signal T2 [7,10,15].

Notre patient a fait deux IRM à 10 mois d'intervalle. La première IRM, en Janvier 2017, a montré une masse des parties molles sous cutanées de la partie interne du genou qui englobait les tendons de la patte d'oie comme le montre la figure 1. Cette masse était en hypo signal T1 et en hyper signal T2 ce qui est conforme avec l'aspect en IRM de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique.

La deuxième IRM, en Mai 2018, a montré l'extension de la lésion jusqu'à l'os avec une atteinte de la corticale et de la médullaire diaphyso-métaphysaire supérieure du tibia comme le montre la figure 2.

2.3. Tomographie par émission de positons :

La tomographie par émission de positons (TEP) est une technique d'imagerie qui permet d'analyser le caractère fonctionnel de la tumeur. Elle est basée sur l'injection d'un marqueur qui est le 18F-fluorodésoxyglucose (18F-FDG). Ce marqueur qui est chimiquement très proche du glucose va se fixer sur les tissus possédant une activité métabolique élevée principalement les cellules tumorales. On considère qu'un examen TEP est positif quand on retrouve des lésions avides de 18F-FDG. Ainsi, la TEP semble être utile pour détecter les lésions profondes des tissus mous cliniquement occultes et les métastases à distance [16].

La TEP est donc utile pour la détection des lésions profondes de l'HPM qui a tendance à être très avide du 18F-FDG [17].

III. Diagnostic anatomopathologique

1. Classification des tumeurs de l'os et des tissus mous selon l'organisation mondiale de la santé (OMS) :

La classification des tumeurs des tissus mous selon l'OMS [5] poursuit la catégorisation du comportement biologique de ses tumeurs en quatre groupes :

- Groupe 1 : Tumeurs bénignes.
- Groupe 2 : Tumeurs intermédiaires localement agressives.
- Groupe 3 : Tumeurs intermédiaires qui métastasent rarement.
- Groupe 4 : Tumeurs malignes.

Cette classification peut être estimée confuse car il existe deux groupes intermédiaires et ils ne sont pas clairement désignés comme étant bénins ou malins. Ces deux groupes ont été créés sans contributions significatives de la part de la communauté oncologique, comme ils sont propres à la classification des tumeurs des tissus mous et des os, ils ne sont pas intégrés dans les systèmes de stadification et ne sont pas utilisés dans le langage courant des cliniciens qui s'occupent de ces types de néoplasmes.

La quatrième édition de la classification des tumeurs des tissus mous et des os de l'OMS a été publiée en 2013 [5]. Elle comprend de nombreuses mises à jour et actualisations de l'édition précédente de 2002, notamment l'ajout de l'entité de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique au groupe des tumeurs vasculaires qui métastasent rarement comme il le montre le tableau 2. Cette quatrième édition de la classification représente un important effort de collaboration internationale réussie des pathologistes et des biologistes moléculaires, et constitue la référence adéquate standard actuelle pour ce groupe de maladies.

Tableau 2 : Classification des tumeurs vasculaires selon la quatrième édition de la classification des tumeurs des tissus mous et de l'os de l'OMS [5].

LES TUMEURS BENIGNES :

- Hémangiome Synovial Ou Veineux
- Hémangiome Artérioveineux / Malformation Artérioveineuses
- Hémangiome Epithélioïde
- Angiomatose
- Lymphangiome

LES TUMEURS INTERMEDIAIRES LOCALEMENT AGRESSIVES :

- Hémangioendothéliome Kaposiforme

LES TUMEURS INTERMEDIAIRES QUI METASTASENT

RAREMENT :

- Hémangioendothéliome Rétiforme
- Angioendothéliome Papillaire Intra Lymphatique (PILA) Ou Tumeur De Dabska
- Hémangioendothéliome Composite
- Hémangioendothéliome Pseudomyogénique
- Sarcome De Kaposi

LES TUMEURS MALIGNES :

- Hémangioendothéliome Epithélioïde

2. Examen anatomopathologique :

L'examen anatomopathologique est une étape primordiale au diagnostic des tumeurs des parties molles y compris l'hémangioendothéliome pseudomyogénique. Cet examen est toujours précédé par une biopsie de la tumeur et comporte plusieurs temps complémentaires qui sont l'examen macroscopique de la pièce d'exérèse, l'examen histologique conventionnel, l'utilisation de techniques spéciales notamment l'immunohistochimie et les techniques de cytogénétique lorsque cela est nécessaire.

2.1. La biopsie :

La biopsie est un acte indispensable au diagnostic anatomopathologique et elle est préalable à toute prise en charge thérapeutique. Cet examen doit être réalisé dans le plus court délai possible en ayant réalisé au préalable tous les examens d'imagerie afin que ceux-ci ne soient pas perturbés. La biopsie est une arme à double tranchant car quand elle est réalisée de manière inappropriée et elle peut donner un diagnostic faussement rassurant qui peut aggraver le pronostic [18].

2.1.1. Techniques et types de biopsie :

La biopsie consiste à prélever un fragment ou la totalité de la tumeur en vue d'un examen anatomopathologique. Le terme « biopsie » peut également désigner par extension le fragment tissulaire obtenu.

Les deux types de biopsie les plus fréquemment utilisées sont : la biopsie percutanée à l'aiguille et la biopsie chirurgicale.

- **La biopsie percutanée à l'aiguille :**

La biopsie percutanée à l'aiguille consiste à prélever une carotte de tissu de l'ordre de quelques millimètres à quelques centimètres à l'aide d'une aiguille ou d'un trocart de biopsie, cette technique peut être pratiquée à l'aveugle ou sous repérage scanno-graphique ou échographique. Elle se fait sous anesthésie locale et en ambulatoire, ce qui constitue un avantage pour le patient. Elle permet un diagnostic histologique fiable d'une lésion des tissus mous. Cependant, en cas d'échec de la biopsie percutanée le recours à la biopsie chirurgicale devient nécessaire[18].

Avant de réaliser la biopsie percutanée certaines règles doivent être respectées. D'une part le bilan d'extension locale qui doit précéder la biopsie, sauf lorsque l'échographie démontre de façon indiscutable que la lésion est limitée au plan graisseux sous-cutané et d'autre part le trajet de la biopsie doit prendre en compte l'anatomie compartimentale du membre afin de ne pas transformer une lésion intra-compartimentale en lésion extra-compartimentale [18].

- **La biopsie chirurgicale :**

La biopsie chirurgicale a pour objectif de prélever une partie ou la totalité de la tumeur, offrant au pathologiste un échantillon représentatif et suffisant pour élaborer le diagnostic et évaluer le grade de la tumeur. C'est la technique la plus performante en biopsie, la plus souvent préférée et elle constitue la méthode de référence pour obtenir un diagnostic anatomo-pathologique fiable [18].

Cette méthode présente des inconvénients qui consistent en la nécessité de l'anesthésie générale ou locorégionale et de l'hospitalisation même de courte durée. Elle doit être planifiée sur les données topographiques de la palpation et de l'imagerie et elle doit toujours tenir compte de la chirurgie d'exérèse ultérieure au cours de laquelle le trajet de la biopsie et l'éventuel trajet du drainage seront inclus dans la voie d'abord et seront excisés [18].

La biopsie chirurgicale est soumise à des règles strictes qu'il faut toujours considérer :

- Un garou peut être utilisé mais il doit être serré après la surélévation du membre sans compression préalable à l'aide d'une bande élastique d'Esmarch.
- L'incision de la biopsie doit être courte parallèle au muscle sous-jacent et dans l'axe du membre et elle doit éviter à tout prix la contamination des compartiments adjacents principalement les articulations, les vaisseaux et les nerfs.
- Le prélèvement ne doit pas être effectué sur le centre de la tumeur car celui-ci est souvent nécrotique et insignifiant pour l'étude anatomopathologique ; en revanche il est plus intéressant de faire une biopsie sur le tissu vivant périphérique de la tumeur.
- Une hémostase rigoureuse et indispensable après la levée du garrot en utilisant la coagulation et/ou les adjuvants hémostatiques.
- Il est recommandé d'éviter le drainage dans la mesure du possible. Cependant quand le drainage s'impose on peut mettre en place un drain aspiratif qui a son issue de la peau à 1cm de l'extrémité de la cicatrice et dans l'axe de celle-ci.
- Il faut procéder ensuite à la fermeture aux points séparés de tous les plans tissulaires et à la mise en place d'un pansement compressif avec un repos strict du patient pendant 24 à 48 heures.

Après la réalisation du prélèvement, le chirurgien devra l'adresser au service d'anatomopathologie soit dans du formol ou bien à l'état frais si une étude cytogénétique est nécessaire.

Une fois au laboratoire, l'anatomopathologiste réalisera un ensemble d'études pour aboutir à un diagnostic final fiable dans le but d'orienter la prise en charge thérapeutique.

2.1.2. Résultats :

Il a été mentionné que plusieurs études ont rapportés que les biopsies percutanées n'aboutissaient pas à un diagnostic de certitude de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique et par conséquent le recours à la biopsie chirurgicale était obligatoire afin d'obtenir un diagnostic de cette maladie [19–23].

Chez notre patient, les deux biopsies ont été réalisées. La première biopsie était la biopsie percutanée celle-ci n'a pas permis de poser un diagnostic de certitude. La deuxième biopsie était la biopsie chirurgicale ; L'examen anatomopathologique bien détaillé de cette dernière biopsie nous a permis de poser le diagnostic de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique.

2.2. Etude macroscopique :

2.2.1. Technique de l'étude macroscopique :

L'étude macroscopique est l'examen à l'œil nu de la pièce biopsiée. Il a pour objectif de décrire la tumeur en précisant sa taille, sa localisation, ses rapports et son extension aux structures adjacentes, sa consistance, sa couleur, son aspect et la présence d'une nécrose tumorale. En plus de cette étude macroscopique il faut aussi étudier les limites d'exérèse en précisant la distance minimale entre la tumeur et la limite d'exérèse chirurgicale [24].

L'examen macroscopique donne des indications pour le pronostic de la maladie et il permet de sélectionner les territoires à prélever pour l'étude microscopique qui sont les zones lésées, les zones d'aspect macroscopique sain et les limites d'exérèse. Les prélèvements seront ensuite destinés à l'analyse microscopique alors que les restes de la pièce opératoire seront conservés pendant quelques jours ou quelques semaines afin de pouvoir effectuer des prélèvements complémentaires [24].

2.2.2. Résultats de l'étude macroscopique :

A l'œil nu l'hémangioendothéliome pseudomyogénique se présente généralement comme une masse lobulée, de consistance ferme, de couleur blanche, marron ou grisâtre. Les lésions sont généralement bien circonscrites ayant souvent une atteinte de plusieurs plans tissulaires, tels que le derme, le tissu sous cutané, le muscle et l'os [4,6,12]. Certaines tumeurs peuvent présenter des signes macroscopiques de nécrose [4] alors que d'autres peuvent présenter des lésions hémorragiques [10]. La taille des tumeurs varie énormément mais dans la plupart des tumeurs elle est de 0.1 à 6.5 cm [4,6,7].

Chez notre patient l'étude macroscopique de la tumeur initiale a révélé l'existence d'une masse nodulaire de 6.5 cm de grand axe avec un aspect blanchâtre, ferme et homogène. Au cours de l'évolution de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique plusieurs récurrences locales à répétition sont apparues. Leur aspect macroscopique était similaire à celui de la lésion initiale dans un premier temps et par la suite l'aspect de la peau en regard de la lésion est devenu très fin et fragile, hémorragique et contenant des zones de nécrose comme le montre la figure 3 et la figure 4.

2.3. Etude microscopique :

2.3.1. Technique de l'étude microscopique :

Pour étudier microscopiquement les prélèvements de la biopsie, il faut au préalable préparer des lames d'observation microscopique en suivant les étapes suivantes [24]:

Etape 1 : La fixation par le formol :

C'est une étape indispensable pour conserver la morphologie cellulaire, elle doit être immédiatement ou au moins très rapidement débutée après l'obtention du prélèvement. Toute fixation retardée ou défectueuse rend l'étude anatomopathologique difficile voire impossible par dessiccation ou autolyse du tissu [24].

Le fixateur le plus habituellement utilisé est le formol tamponné à 10%, son volume doit représenter environ 10 fois le volume de la pièce et le récipient utilisé doit être de taille suffisamment grande pour prévenir les déformations des pièces opératoires volumineuses. La durée de la fixation dépend de la taille du prélèvement, elle est de 2 à 5 heures pour une carotte de biopsie percutanée et elle est de 48 heures pour une pièce opératoire de biopsie chirurgicale [24].

Etape 2 : Inclusion et imprégnation à la paraffine :

C'est une étape qui se fait automatiquement dans des appareils à inclusion. Pendant cette étape, les prélèvements ayant achevé leur fixation sont déshydratés par le passage dans des alcools de différentes concentrations. L'alcool sera ensuite éliminé par des solvants, puis ces fragments de tissus seront imprégnés dans de la paraffine liquide à 56°C puis refroidies. L'étape finale de l'inclusion est manuelle, elle consiste à réorienter les fragments tissulaires dans le sens de la coupe dans un moule de paraffine[24].

Etape 3 : Coupe et coloration par l'hématoxyline-éosine :

Cette étape consiste à couper le bloc solide de paraffine contenant le tissu grâce à un microtome. Les coupes sont en générale de l'ordre de 3 à 5 microns d'épaisseur, elles seront ensuite étalées sur des lames. Ensuite on procédera à la dissolution de la paraffine puis à la réhydratation et à la coloration du tissu.

La coloration usuelle se fait par l'association de deux colorants : l'hématoxyline qui est un colorant nucléaire basique et l'éosine qui est un colorant acide cytoplasmique.

La coupe colorée est protégée par une lamelle de verre, qui doit être collée à la lame, ou par un film plastique transparent [24].

Au terme de ces 3 étapes on obtient une lame prête à l'étude microscopique.

2.3.2. Résultat de l'étude microscopique :

L'examen histologique au microscope optique révèle que l'hémangioendothéliome pseudomyogénique est un néoplasme infiltrant qui implique souvent le derme réticulaire moyen et profond et qui s'étend au tissu sous-cutané, au tissu musculaire et au tissu osseux [4].

L'observation microscopique montre que les tumeurs sont composées de cellules fusiformes disposées en feuillets ou en faisceaux avec un cytoplasme éosinophile abondant, des noyaux vésiculaires et des petits nucléoles. Ces cellules baignent dans un stroma qui est généralement lâche et œdémateux ou parfois myxoïde contenant des fibres de collagène [6,7]. Les cellules tumorales présentent une légère atypie et une faible activité mitotique [15]. Leur prolifération est généralement associée à une infiltration importante de neutrophiles et à un infiltrat inflammatoire chronique focal [12,20]. Des cellules épithélioïdes dispersées ou

organisées en amas cellulaires sont associées à ces cellules fusiformes ce qui donne à l'HPM un aspect caractéristique de la morphologie dite rhabdomyoblastique ou pseudomyogénique [7,10].

L'HPM est souvent extrêmement difficile à diagnostiquer par la microscopie optique car aucune preuve morphologique suggérant une différenciation endothéliale n'est présente pour confirmer son origine vasculaire [25].

L'étude microscopique chez notre patient a montré une prolifération tumorale disposée en faisceaux courts et entrecroisées avec un cytoplasme éosinophile abondant (Figures 6 et 7). Les noyaux cellulaires étaient allongés contenant un petit nucléole. Quelques atypies cyto-nucléaires ont été observées avec des figures mitotiques rares. A cette prolifération s'associaient quelques éléments inflammatoires essentiellement lympho-plasmocytaire (Figure 8). Ce résultat ressemble à l'aspect microscopique de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique décrit dans la littérature [4,6,12] ; Mais, l'étude microscopique à elle seule ne permet pas de poser le diagnostic d'HPM avec certitude.

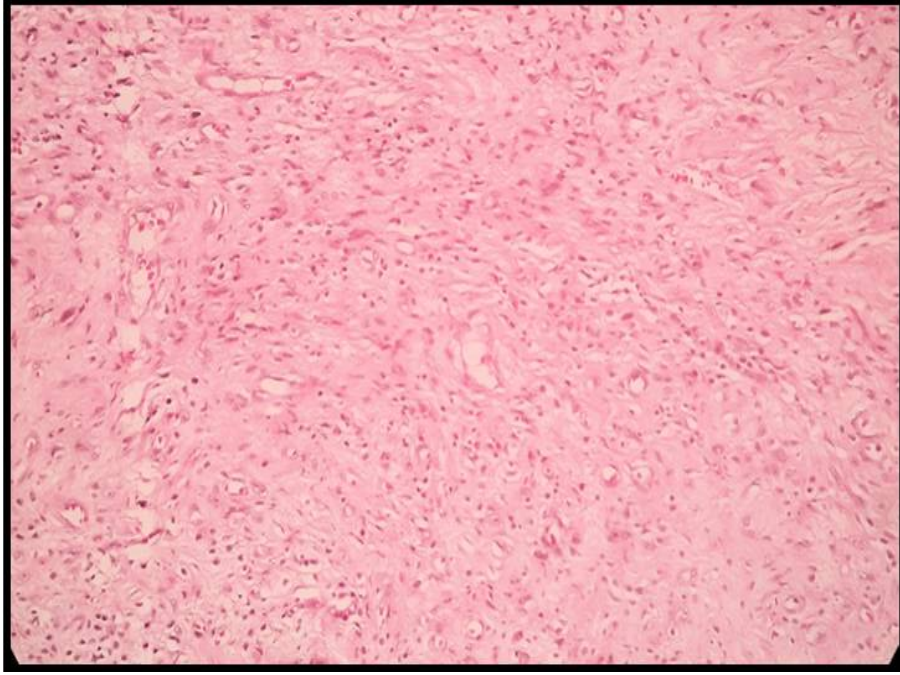


Figure 5 : Cellules fusiformes organisées en faisceaux (G x10 ; HE) [Service d'anatomopathologie CHU Ibn Sina -Rabat-]

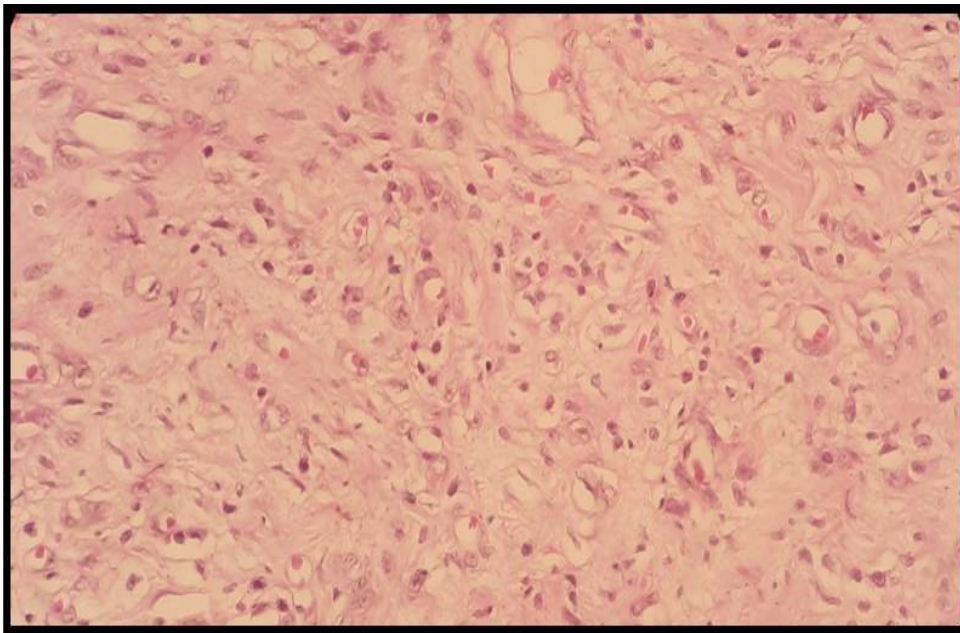


Figure 6 : Cellules fusiformes organisées en faisceaux (Gx20, HE). [Service d'anatomopathologie CHU Ibn Sina -Rabat-]

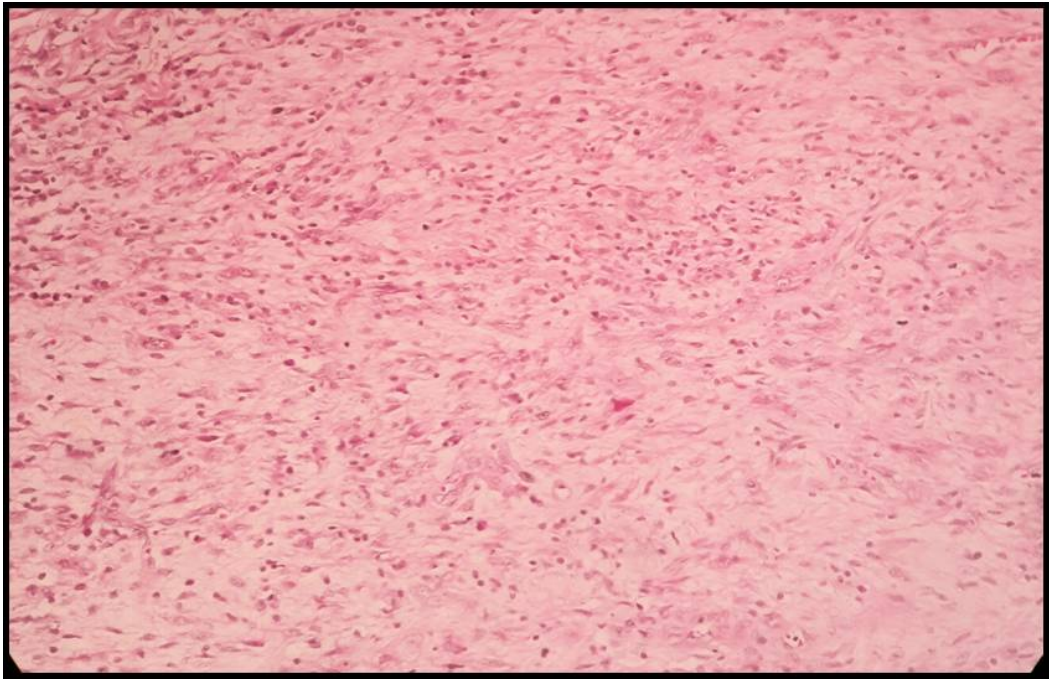


Figure 7 : La prolifération tumorale est mêlée à des éléments inflammatoires (G x 10 ; HE).
[Service d'anatomopathologie CHU Ibn Sina -Rabat-]

2.4. Etude immunohistochimique

2.4.1. Technique de l'étude immunohistochimique :

Il s'agit d'une étape essentielle dans la démarche diagnostique. C'est une technique facilement accessible qui repose sur le principe de la réaction antigène-anticorps. Elle permet de mettre en évidence plusieurs types d'antigènes potentiellement présents au niveau des cellules à l'aide des marqueurs de différenciation cellulaire telles que les marqueurs de la différenciation épithéliale, les marqueurs de la différenciation musculaire et les marqueurs de la différenciation vasculaire [26].

La corrélation des données de l'étude microscopique avec le résultat de l'étude immunohistochimique permettent dans de nombreux cas de déterminer la lignée de différenciation des cellules et d'aboutir à un diagnostic [26] .

2.4.2. Résultat de l'étude immunohistochimique :

L'analyse immunohistochimique de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique montre qu'il a un immunophénotypage distinctif caractérisé par la co-expression des cytokératines AE1 et AE3, et l'expression des marqueurs endothéliaux dont le CD31, l'ERG et le FLI1 par les cellules fusiformes et les cellules épithélioïdes. En revanche, aucune expression du CD34, de la desmine, de la myogénine, de la protéine S100 n'a été observée [4,10–12].

L'expression de INI1 (SNF5/SMARCB1) est conservée dans tous les cas [4,7,25,27] et cela peut être considéré comme la preuve immunophénotypique la plus convaincante du diagnostic de l'HPM ainsi qu'une expression diffuse et forte de la protéine FOSB qui n'est pas présente dans les autres diagnostics différentiels [8,27–29].

Il est particulièrement important de noter que le CAMTA1, exprimé dans la plupart des cas d'hémangioendothéliome épithélioïdes, est négatif dans l'hémangioendothéliome pseudomyogénique [30–32] et de ce fait il peut servir d'outil de diagnostic moléculaire utile dans les cas délicats.

Bien que l'histogénèse ne soit pas encore claire, l'expression des marqueurs vasculaires notamment le CD31, le FLI1 et l'ERG suggèrent que l'HPM pourrait être un néoplasme vasculaire de potentiel biologique intermédiaire [4,15].

L'étude immunohistochimique réalisée chez notre patient a montré une réaction positive pour les marqueurs vasculaires dont le CD31, l'ERG et les cytokératines AE1 et AE3 et une réaction négative pour le CD34, la desmine, la myogénine, et la protéine S100 ce qui permet de conclure que ce profil immunohistochimique est compatible avec le diagnostic de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique (Figures 9,10,11).

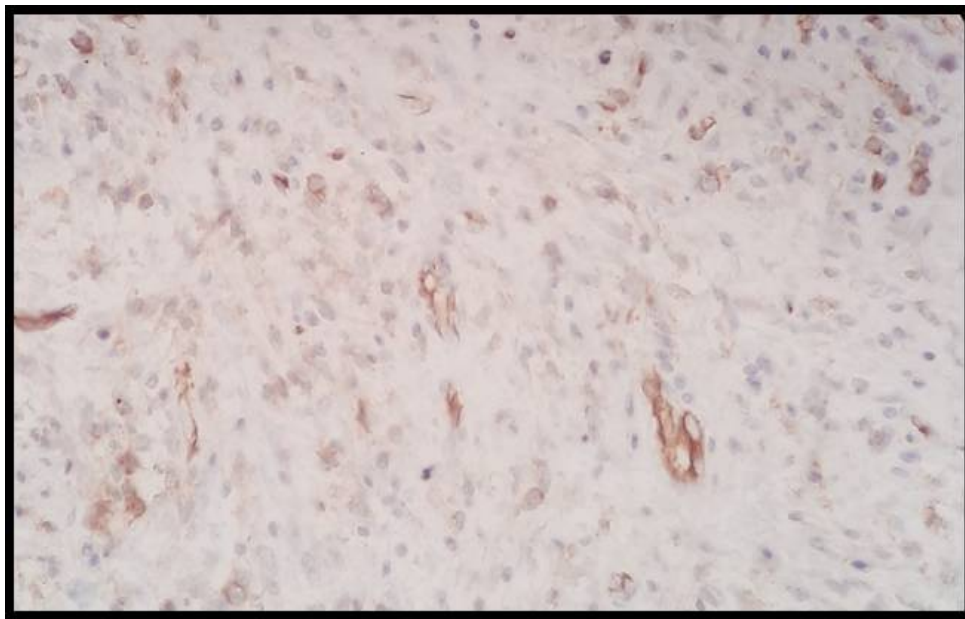


Figure 8 : Marquage des cellules tumorales par le CD31. [Service d'anatomopathologie CHU Ibn Sina -Rabat-]

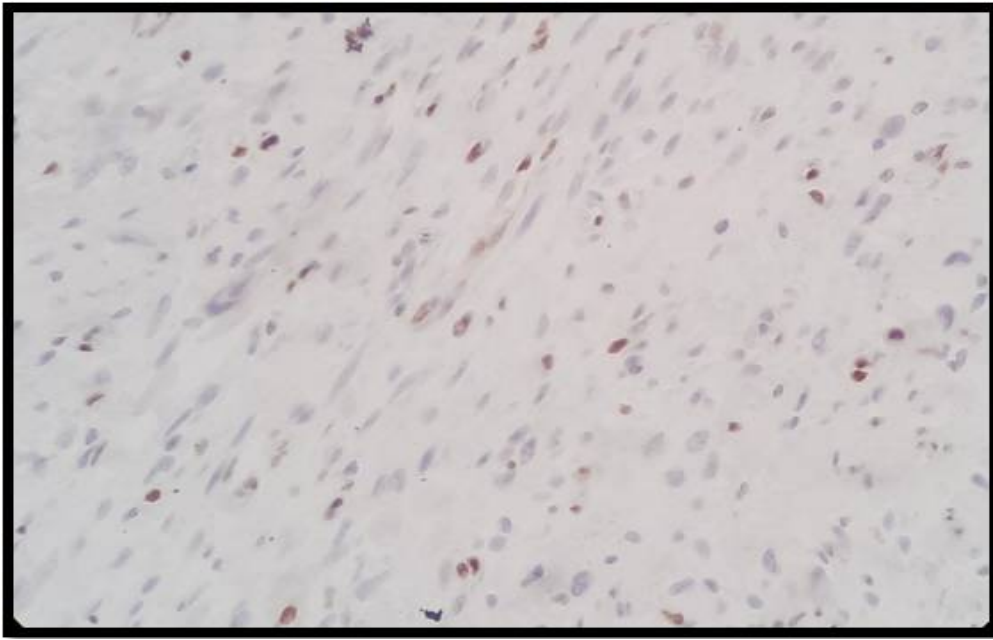


Figure 9 : Marquage des cellules tumorales par l'ERG. [Service d'anatomopathologie CHU Ibn Sina -Rabat-]

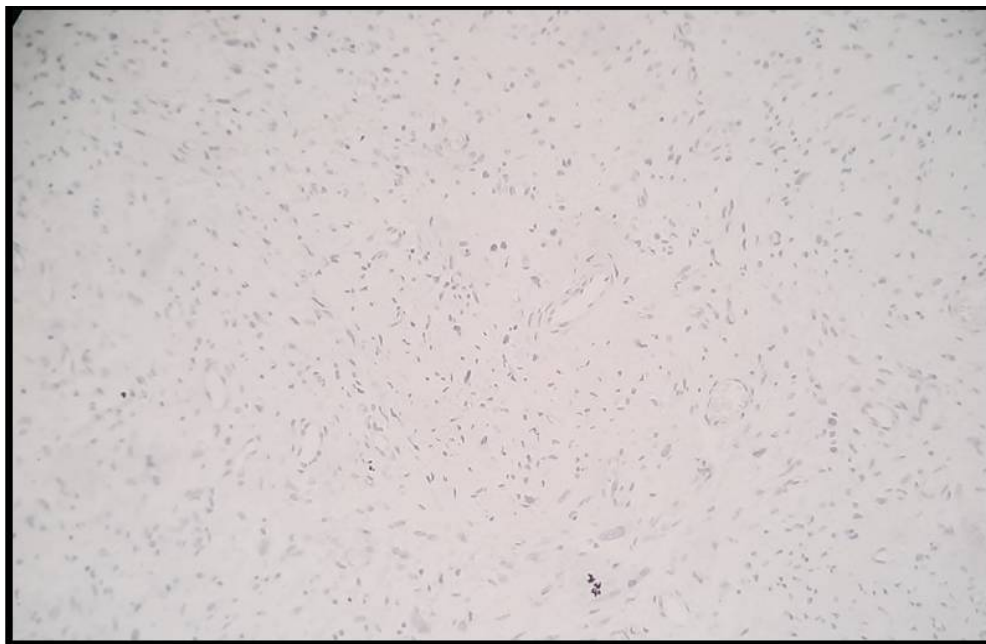


Figure 10 : Absence de marquage des cellules tumorales par la myogénine. [Service d'anatomopathologie CHU Ibn Sina -Rabat-]

2.5. Cytogénétique et Biologie moléculaire :

2.5.1. Technique de la cytogénétique et de la biologie moléculaire :

Le diagnostic histologique précis des tumeurs des tissus mous est parfois difficile à cause du grand nombre des tumeurs et de la rareté de chaque sous-groupe. Pour ces raisons le recours à l'étude du génotype devient nécessaire. L'étude génétique de ces tumeurs des tissus mous par la cytogénétique et surtout par la biologie moléculaire a permis de mettre en évidence des altérations génétiques spécifiques à certaines tumeurs qui sont principalement des translocations [29].

Les altérations génétiques sont révélées par la méthode de l'hybridation in situ en fluorescence (FISH). C'est une technique qui fait appel à deux propriétés de la molécule d'ADN, à s'avoir la possibilité de la dénaturer en séparant les deux hélices qui la constituent, et la complémentarité des bases des deux brins et leur tendance à se réassocier lorsqu'ils sont séparés [33].

La dénaturation permet d'obtenir des molécules monocaténares (simples brins) qui auront tendance à se réassocier une fois replacées dans des conditions physiologiques. Cette méthode repose donc sur l'hybridation des séquences d'ADN recherchés (les sondes) sur l'ADN cible [33].

Les sondes sont généralement préparées de manière à incorporer des marqueurs fluorescents ou des sites de reconnaissance antigéniques ou autres, ainsi il est possible de visualiser par microscopie d'épifluorescence la position respective des sondes, ce qui constitue l'objectif de la cartographie physique [33].

2.5.2. Résultat de l'étude cytogénétique et de la biologie moléculaire :

L'étude cytogénétique montre que l'hémangioendothéliome pseudomyogénique abrite la translocation t (7 ;19) (q22 ; q13) qui conduit à la fusion du gène SERPINE1-FOSB [9].

Le FOSB code pour un facteur de transcription appartenant à la famille des protéines FOS. C'est un composant majeur du complexe Activating Protein 1 (AP-1) [34].

Le SERPINE1 est fortement exprimé dans les cellules endothéliales, il code pour l'inhibiteur de l'activateur du plasminogène de type 1 qui a comme rôle d'inhiber la fibrinolyse en bloquant la conversion du plasminogène en plasmine. La fusion de gènes SERPINE1-FOSB ne produit pas de protéines oncogènes. Ainsi, le SERPINE1 joue probablement le rôle d'un puissant promoteur qui facilite l'expression de l'ARNm des FOSB [29].

Des fusions de FOSB ont également été trouvées dans un sous-ensemble d'hémangiomes épithélioïdes, bien qu'elles ne présentent pas de chevauchement morphologique significatif avec l'HPM, cela donne du crédit à l'idée que l'activation oncogène du FOSB est un événement important dans certains néoplasmes vasculaires bénins et de grade intermédiaire [6,8]. Le FOSB est donc un marqueur utile pour le diagnostic de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique [8].

IV. Diagnostic différentiel

Le diagnostic anatomopathologique de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique s'avère souvent difficile. L'évaluation critique de l'histoire clinique, des études d'imagerie, de l'histologie et de l'immunohistochimie, avec ou sans FISH est nécessaire pour analyser ces diagnostics.

Selon Hornick et Fletcher [4] le diagnostic différentiel de l'HPM dépend souvent du compartiment anatomique touché et comprend plusieurs néoplasmes bénins et malins (Tableau 3) :

- Pour les tumeurs impliquant le derme et les tissus sous-cutanés, les considérations diagnostiques peuvent inclure le sarcome épithélioïde, le carcinome épidermoïde à cellules fusiformes, l'histiocytome fibreux bénin et d'autres néoplasmes myofibroblastiques et musculaires lisses tel que le léiomyosarcome [4] .
- Pour les tumeurs impliquant les tissus profonds, le diagnostic différentiel inclut à nouveau le sarcome épithélioïde, mais aussi d'autres néoplasmes endothéliaux, en particulier, l'hémangioendothéliome épithélioïde et l'angiosarcome épithélioïde. L'HPM peut aussi imiter les tumeurs myogéniques tel que le rhabdomyosarcome et la fasciite nodulaire ou proliférative [4].
- Pour les tumeurs impliquant les tissus osseux, l'hémangioendothéliome pseudomyogénique osseux primitif, qui est rare, doit principalement être différencié des tumeurs vasculaires épithélioïdes, de l'ostéoblastome, du fibrome non ossifiant, et encore une fois du sarcome épithélioïde [7].

Tableau 3 : les diagnostics différentiels de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique classés selon leur caractère bénin ou malin.

Tumeurs Bénigne	Tumeurs malignes
<ul style="list-style-type: none"> ➤ Les tumeurs bénignes à cellules fusiformes ➤ L'histiocytome fibreux bénin ➤ Le fibrome non ossifiant ➤ La fasciite nodulaire ou proliférative 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Le sarcome épithélioïde ➤ L'hémangioendothéliome épithélioïde ➤ L'angiosarcome épithélioïde ➤ Le carcinome épidermoïde à cellules fusiformes ➤ Le léiomyosarcome ➤ Le rhabdomyosarcome ➤ L'ostéoblastome

Initialement, Mirra et al. [1] pensaient que l'hémangioendothéliome pseudomyogénique était une variante du sarcome épithélioïde (SE). Par conséquent, on considère la variante classique du sarcome épithélioïde comme étant le diagnostic différentiel le plus important de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique [11,12].

Le sarcome épithélioïde est un néoplasme qui partage plusieurs caractéristiques avec l'hémangioendothéliome pseudomyogénique. En effet ; les deux tumeurs apparaissent généralement chez les patients jeunes et elles ont toutes les deux une tendance à préférer les tissus mous des extrémités distales [35].

Comparativement à l'hémangioendothéliome pseudomyogénique le sarcome épithélioïde est une tumeur plus agressive avec une grande tendance à la récurrence locale et aux métastases [36,37].

Sur le plan histologique on remarque que le sarcome épithélioïde se compose de nodules plus petits et bien définis que l'HPM. Ces deux néoplasmes sont grossièrement multinodulaires, durs, grisâtres, infiltrants et pouvant adhérer à la peau, aux fascias, aux gaines tendineuses, aux muscles, aux vaisseaux, aux nerfs, et au périoste [38].

Le type classique du sarcome épithélioïde ne présente ni cellules fusiformes d'aspect myoïde, ni une croissance fasciculaire et en feuillet comme dans le cas de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique mais il se présente sous une forme pseudo-granulomateuse, nodulaire, dominée par des petites cellules épithélioïdes avec une zone nécrotique au centre [25].

L'immunohistochimie joue un rôle primordial dans la distinction entre l'HPM et le SE. L'hémangioendothéliome pseudomyogénique et le sarcome épithélioïde sont tous les deux positifs aux cytokératines AE1 et AE3 mais le SE exprime le MNF116 en plus des cytokératines. Le SE est différent du HPM par le manque de réactivité au CD31, au FLI 1, au SMARCB1 (INI-1) et au FOSB. Par contre il réagit positivement au CD34 et au AME qui sont rarement observés dans le HPM [25,27]. Il est important de signaler qu'il peut y avoir une expression positive de l'ERG et du FLI1 dans le SE ce qui peut entraîner une confusion diagnostique [39,40].

Les deux signes les plus révélateurs de la différenciation entre le sarcome épithélioïde et l'hémangioendothéliome pseudomyogénique sont l'absence d'immunoréactivité au CD34 dans l'hémangioendothéliome pseudomyogénique [35] et l'expression de l'INI1 qui est perdue dans le sarcome épithélioïde de type classique mais que l'on retrouve dans l'hémangioendothéliome pseudomyogénique [6,41].

Dans les tumeurs ayant une prédominance des cellules fusiformes, l'hémangioendothéliome pseudomyogénique peut être confondu avec le léiomyosarcome [12,25]. Mais la réaction négative de l'HPM à la desmine et l'actine du muscle lisse (AML) permet de le différencier du léiomyosarcome.

Contrairement à l'hémangioendothéliome pseudomyogénique, le carcinome épidermoïde à cellules fusiforme apparaît généralement sur la peau endommagée par le soleil des patients âgés et présente généralement une atypie nucléaire plus importante, l'expression de FLI1 et de CD31 dans l'HPM plaiderait contre le carcinome épidermoïde [4].

Certains exemples d'hémangioendothéliome pseudomyogénique montrent une hyperplasie épidermique sus-jacente, augmentant la ressemblance superficielle avec l'histiocytome fibreux bénin [4]. Cependant, l'histiocytome fibreux a une cytologie différente de celle de l'HPM et sa réactivité aux cytokératines permet de différencier facilement ces deux entités. Ainsi l'histiocytome fibreux bénin exprime fortement la cytokératine et il a une expression focale de l'actine musculaire et il est négatif à la desmine [42,43].

L'hémangioendothéliome pseudomyogénique présente un immunophénotype qui se chevauche avec les tumeurs vasculaires épithélioïdes notamment avec l'hémangioendothéliome épithélioïde et l'angiosarcome épithélioïde (ASE) [4].

L'hémangioendothéliome épithélioïde (HEE) est une tumeur maligne, endothéliale, épithélioïde, peu fréquente avec un potentiel métastatique élevé et qui survient généralement dans les tissus mous superficiels ou profonds et les os des extrémités [27,44]. Le HEE est constitué de cordons de cellules épithélioïdes [25,27] contrairement aux feuillets des cellules fusiformes qu'on observe dans l'hémangioendothéliome pseudomyogénique.

Dans ses formes les plus agressives, l'hémangioendothéliome épithélioïde peut acquérir un aspect fusiforme similaire à celui de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique. Mais il se distingue de l'HPM par son passage à une tumeur de grade nucléaire extrêmement élevé avec une activité mitotique plus importante [6]. L'immunohistochimie montre que l'hémangioendothéliome épithélioïde exprime également des marqueurs vasculaires typiques dont le CD31, le CD34, le FLI1 et l'ERG [25,27]. Il est important de noter que l'hémangioendothéliome épithélioïde exprime la translocation t(1;3)(p36;q23-25) qui mène à la fusion des gènes WWTR1-CAMTA1 dans pratiquement tous les cas [30,31]. L'absence du CD34 et de la translocation t(1;3)(p36;q23-25) dans l'hémangioendothéliome pseudomyogénique pourraient être deux éléments essentiels pour son diagnostic différentiel avec l'hémangioendothéliome épithélioïde.

L'angiosarcome épithélioïde (ASE) est une rare tumeur vasculaire maligne de haut grade composée de cellules endothéliales présentant un degré variable de différenciation [45]. Il a tendance à se localiser dans les tissus mous profonds et il se présente sous la forme de grandes masses composées de feuillets de cellules endothéliales épithélioïdes de grade nucléaire uniformément élevé[6]. Contrairement à l'HPM, l'ASE forme des canaux vasculaires multicellulaires

distincts dans un contexte hémorragique [6]. Sur le plan immunohistochimique, les angiosarcomes épithélioïdes expriment également des marqueurs vasculaires tels que le CD31, le CD34, le FLI1 et l'ERG [6]. Le FOSB est généralement négatif dans l'angiosarcome épithélioïde [28].

La plupart des angiosarcomes secondaires radio-induits et une partie des angiosarcomes primaires révèlent une amplification du MYC [46].

L'hémangioendothéliome pseudomyogénique peut imiter les néoplasmes myogéniques comme le rhabdomyosarcome par la présence de cellules de type rhabdomyoblaste. Cependant l'expression du FOSB, du CD31, de l'ERG et du FLI1 en plus de l'absence de l'expression de la desmine et de la myogénine contribuent à écarter le rhabdomyosarcome [6].

Les cellules myofibroblastiques dans la fasciite nodulaire ou proliférative n'ont généralement pas le cytoplasme éosinophile de l'HPM et présentent moins d'atypies nucléaires. En outre l'expression diffuse de la kératine et la réactivité pour les FLI1 et CD31 ne sont pas observées dans les fasciites nodulaires ou prolifératives [4].

Nous avons résumé les diagnostics différentiels les plus importants de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique dans le tableau suivant.

Tableau 4 : Comparaison de hémangioendothéliome pseudomyogénique avec ses diagnostics différentiels malins les plus importants

	Histologie	Immunohistochimie	Génétique	Récurrences et Métastases
Hémangioendothéliome pseudomyogénique [4]	Faisceaux de cellules fusiformes, Cytoplasme éosinophile abondant, Morphologie rhabdomyoblastique, Activité mitotique faible	CD34 ⁻ , CD31 ⁺ , Fli-1 ⁺ , ERG ⁺ , FOSB ⁺ , CKs ⁺ , CAMTA1 ⁻ , INI-1 ⁺	SERPINE1-FOSB fusion	Récurrences locales très fréquentes et métastases très rares
Sarcome épithélioïde [38]	Forme pseudo-granulomateuse, nodulaire, dominée par des petites cellules épithélioïdes avec une zone nécrotique au centre	CD34 ⁺ , CD31 ⁻ , Fli-1 ⁻ , ERG ⁻ , FOSB ⁻ , CKs ⁺ , CAMTA1 ⁻ , INI-1 ⁻	Inactivation du gène SMARCB1/INI1	Grand risque de récurrences locales et de métastases
Hémangioendothéliome épithélioïde [47]	Cordons de cellules épithélioïdes à aspect fusiforme avec une activité mitotique très élevée	CD34 ⁺ , CD31 ⁺ , Fli-1 ⁺ , ERG ⁺ , FOSB ⁻ , CKs ⁺ , CAMTA1 ⁺ , INI-1 ⁺	WWTR1-CAMTA1 FUSION	Grand risque de récurrences locales et de métastases
Angiosarcome épithélioïde [45]	Feuillets de cellules endothéliales avec de canaux vasculaires multicentriques et hémorragique Le grade nucléaire est élevé	CD34 ⁺ , CD31 ⁺ , Fli-1 ⁺ , ERG ⁺ , FOSB ⁻ , CKs ⁺ , CAMTA1 ⁻ , INI-1 ⁺	Aberrations génétiques complexes	Grand risque de récurrences locales et de métastases avec 50% de risque de mortalité

V. Traitement

Le traitement de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique n'est pas encore bien établi d'après la littérature. Cependant selon la littérature que nous avons pu consulter la prise en charge conservatrice est le pilier du traitement, elle repose essentiellement sur la chirurgie dans la majorité des cas. Dans des cas rares, surtout lorsque l'HPM est agressif et entraîne des métastases à distance, la chimiothérapie et la radiothérapie ont été indiquées et ont donné des résultats pertinents (voir annexe1).

1. La chirurgie :

La chirurgie est un acte à la fois diagnostique et thérapeutique. Elle est réservée surtout pour les tumeurs résécables, elle consiste à réaliser une exérèse chirurgicale large R0 dans le but d'éviter les récurrences locales qui sont très fréquentes. Dans de rares cas rapportés dans la littérature l'amputation était nécessaire.

1.1. Principe de la chirurgie :

Le traitement chirurgical reste la base du traitement curatif de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique et la plaque tournante de l'arsenal thérapeutique. La connaissance du mode d'extension locale de l'HPM est indispensable pour comprendre les principes qui régissent l'exérèse chirurgicale. Malgré le risque faible de métastases à distances il est nécessaire de réaliser un bilan d'extension avant de décider de procéder à la chirurgie.

1.2. Règles générales de l'exérèse chirurgicale :

Pour réussir l'exérèse chirurgicale il est recommandé de suivre les règles suivantes [48] :

- La voie d'abord doit se faire dans l'axe du membre pour pouvoir repérer en premier les structures nerveuses et vasculaires. La cicatrice doit aussi être axiale sauf dans les plis de flexion, pour faciliter la reprise chirurgicale en cas de récurrence.
- L'exérèse chirurgicale doit être faite en un seul bloc et la tumeur doit être entourée de tissu sain, les zones de section étant bien définies sur l'imagerie préopératoire.
- Lors de l'intervention, le décollement cutané doit être le moins possible afin de limiter les sites opératoires susceptibles de récurrences. Mais dans le cas d'envahissement musculo-cutané important il faut prévoir en préopératoire une mise en place d'un lambeau musculo-cutané de couverture pour les sites d'exérèse étendus. Le curage ganglionnaire n'est pas réalisé systématiquement.
- Les drainages sont placés systématiquement dans l'axe et à proximité de la cicatrice afin de pouvoir être repris facilement en cas de récurrence.
- La pièce d'exérèse doit être fixée sur un liège avec un schéma permettant d'orienter la pièce et en ayant repéré les marges minimales par des fils puis envoyée au laboratoire d'anatomopathologie.

1.3. Types d'exérèse chirurgicale :

1.3.1. Chirurgie non curative :

a. Exérèse intra-compartimentale : exérèse intracapsulaire

L'exérèse intra-compartimentale correspond à une exérèse par fragmentation ou par drainage de la tumeur c'est une indication formelle à la reprise chirurgicale et à la radiothérapie. Ce type d'exérèse nécessite un suivi très rapproché en fonction du grade de la tumeur [48].

b. Exérèse marginale : biopsie exérèse

L'exérèse marginale correspond à l'ablation de la tumeur sans tissu sain en périphérie en passant dans le plan de clivage naturel. Le plan de clivage se situe au niveau de la pseudo-capsule laissant toujours en place un reliquat tumoral microscopique dans les tissus adjacents. Quand l'exérèse marginale est pratiquée à elle seule elle expose le patient à un taux de rechute locale de 50 à 93 % [48].

1.3.2. Chirurgie curative :

a. Exérèse large :

L'exérèse large est le standard chirurgical. La tumeur est emportée en bloc avec une marge de tissu sain sur toute sa surface. Le caractère « large » de la chirurgie ne dépend pas de la pièce enlevée mais il dépend de la qualité des marges chirurgicales définies par l'anatomopathologie sur l'ensemble de la périphérie de la tumeur. L'exérèse large consiste à emporter 1 à 2 cm de tissu sain dans tous les plans par rapport à la barrière anatomique. Sa réalisation est évidemment plus simple lorsque la tumeur est petite ou intra-compartimentale [48].

b. Exérèse extra compartimentale :

L'exérèse extra compartimentale vise à enlever la totalité du contenu d'un compartiment anatomique en emportant les muscles et les aponévroses de leur origine à leur terminaison et aussi en emportant les troncs vasculo-nerveux et le squelette inclus au contact. Les inconvénients de ce type d'exérèse sont les séquelles fonctionnelles importantes et de ce fait l'exérèse extra compartimentale ne correspond plus au standard chirurgical [48].

1.3.3. Amputation ou désarticulation :

Il s'agit d'un type d'intervention qui ne préjuge pas son caractère large ou non. Des marges larges sont facilement obtenues par l'amputation expliquant un taux de rechute locale de 0 à 20% [48].

1.4. Indications opératoires :

Les indications de la chirurgie dépendent de la profondeur de la lésion. Ainsi, pour les tumeurs superficielles on procède à l'exérèse de la tumeur entourée macroscopiquement du tissu sain, mais pour les tumeurs profondes on privilégie un traitement à visée conservatrice de l'anatomie et de la fonction par une exérèse non mutilante. L'indication de l'amputation vient après échec de la chirurgie conservatrice ou bien quand les dégâts causés par la tumeur sont graves[48].

1.5. Appréciation de la qualité de la chirurgie :

1.5.1. Evaluation des marges de résection chirurgicale par l'anatomopathologiste

La pièce opératoire doit être adressée le plus tôt possible au laboratoire à l'état frais dès l'ablation. La qualité de l'exérèse est déterminée en réunion de concertation pluridisciplinaire par la confrontation des données chirurgicales et

anatomo-pathologiques, et non pas par le chirurgien seul ou par l'anatomopathologiste seul [18,48]. Les marges chirurgicales sont appréciées de façon circonférentielle et le mieux c'est d'avoir un schéma sur le liège pour faciliter l'orientation de la pièce opératoire. C'est la marge minimale qui compte.

La qualité d'exérèse se définit selon les critères de l'union internationale de lutte contre le cancer (UICC) comme suit :

- R0 : marge macroscopiquement saine, la marge minimale est définie en millimètres en précisant la qualité du tissu.
- R1 : existence d'un résidu microscopique, il existe une marge envahie sur le plan microscopique.
- R2 : existence d'un résidu macroscopique, c'est le chirurgien qui doit l'indiquer dans son compte opératoire.

La chirurgie conservatrice est le traitement de référence pour l'hémangioendothéliome pseudomyogénique et doit concilier entre une chirurgie carcinologique et une chirurgie fonctionnelle du membre [4,6].

Chez notre patient, nous nous sommes basés essentiellement sur la chirurgie pour traiter la tumeur initiale et les récurrences de son hémangioendothéliome pseudomyogénique. Nous avons réalisé des résections élargies à plusieurs reprises. Et ce n'est qu'après l'impossibilité de la cicatrisation que l'amputation du membre inférieur droit a été envisagée.

Les traitements par chimiothérapie et/ou radiothérapie sont pratiqués comme option thérapeutique au lieu de la chirurgie. Chez notre patient aucune d'entre elles n'a été indiquée vu la bonne évolution de sa maladie par chirurgie seule.

2. Les autres options thérapeutiques :

Les tumeurs HPM sont généralement réséquées chirurgicalement mais la plupart d'entre elles récidivent souvent localement [6,19]. Il fallait donc trouver des options de traitement plus efficaces pour éviter les récurrences et traiter les tumeurs non résecables. Pour cela, la chimiothérapie adjuvante et/ou la radiothérapie après curetage des grosses tumeurs représentent une option thérapeutique [12].

Récemment, un traitement ciblé avec des inhibiteurs de la Rapamycine en particulier l'Everolimus [49] et le Sirolimus [50], de même que la chimiothérapie cytotoxique à base de Gemcitabine [51]. Ces traitements ont permis d'obtenir des résultats positifs pour les tumeurs non résecables chez l'adulte et chez les enfants.

Le Téletinib un inhibiteur de la tyrosine kinase a permis lui aussi d'avoir une rémission complète et durable grâce à son effet inhibiteur sur l'expression de la SERPINE1-FOSB. Il pourrait donc être une option de traitement ciblé très spécifique pour les patients atteints de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique [52].

VI. Evolution et pronostic de la maladie :

L'hémangioendothéliome pseudomyogénique est une tumeur localement récurrente et rarement métastatique. L'évolution spontanée de l'hémangioendothéliome pseudomyogénique se fait généralement vers l'augmentation de la taille de la lésion avec un risque d'apparition de troubles nerveux sensitivomoteurs par compression des structures avoisinantes [12].

Les facteurs pronostiques possibles pour prédire la récurrence et les métastases comprennent la multifocalité, l'âge au moment du diagnostic, le sexe et la taille de la ou des lésions. Cependant, beaucoup d'études sont nécessaires pour élucider davantage le véritable potentiel de cette tumeur. Le mécanisme qui sous-tend l'apparition de lésions multiples limitées à une région anatomique reflète probablement une forme de multicentricité, plutôt que des métastases régionales [53].

Nous avons examiné 109 cas rapportés dans la littérature dont 79 (72%) patients ayant un suivi disponible (voir annexe1).

Les périodes du suivi variaient de 2 mois à 19 ans. Les options du traitement comprenaient la chirurgie (allant de la simple excision à l'amputation), la chimiothérapie et la radiothérapie. Parmi les patients 62 (78%) ont bien évolué après le traitement. Seuls 4 (5%) patients ont développé des métastases. Alors que 3 (4%) patients sont décédés dont 2 par la maladie et un autre d'un carcinome épidermoïde concomitant. Environ 58% des patients atteints de cette tumeur ont montré des récurrences locales, souvent multiples, ou de nouvelles lésions dans la même région de la tumeur initiale. L'intervalle entre l'excision de la tumeur primaire et la récurrence est généralement de 1 à 2 ans. Il est intéressant de noter que plusieurs lésions sont restées stables dans le temps.

Chez notre patient l'évolution avant l'amputation était marquée par des récurrences locales multiples avec un intervalle qui variait entre 5 mois et 15 mois sans altération de l'état général et sans métastases à distances. Mais par ce que le traitement par chirurgie exérèse a causé une importante perte de substance qui a empêché la cicatrisation après la cinquième intervention chirurgicale l'amputation a été indiquée. Une année après l'amputation de sa cuisse, le patient a bien évolué sans aucune récurrence locale ou métastase.

Conclusion



En conclusion, l'hémangioendothéliome pseudomyogénique (HPM) est une tumeur rare, d'origine vasculaire, considérée comme étant une tumeur à malignité intermédiaire, qui survient chez les jeunes adultes avec une prédominance masculine marquée. Elle se caractérise par des lésions multifocales dans les extrémités impliquant généralement différents plans tissulaires.

En l'absence de preuves morphologiques suggérant son origine vasculaire, cette tumeur peut être difficile à diagnostiquer et un large panel immunohistochimique est nécessaire pour établir un diagnostic correct.

L'hémangioendothéliome pseudomyogénique peut être confondu avec plusieurs tumeurs vasculaires épithélioïde. Par conséquent, une reconnaissance correcte est extrêmement importante pour établir un pronostic et un traitement adéquats.

L'hémangioendothéliome pseudomyogénique semble avoir un traitement basé essentiellement sur l'exérèse chirurgicale élargie avec une évolution clinique variable caractérisée le plus souvent par de fréquentes récurrences locales et par un faible risque de métastases à distance.

Bien que le risque de développer des métastases à distance survenant longtemps après le diagnostic initial est réel et bien faible, des périodes de suivi prolongées sont recommandées.

Le cas clinique étudié dans notre travail est celui d'un homme âgé de 63 ans qui présente un hémangioendothéliome pseudomyogénique au niveau de son genou droit évoluant depuis décembre 2015 jusqu'à janvier 2020. Notre patient avait présenté des récurrences locales à plusieurs reprises qui avaient été traitées par exérèse élargie à répétition et ce n'est qu'après la non cicatrisation de la lésion que les médecins traitants avaient procédé à l'amputation de sa cuisse droite. Une année après la chirurgie notre patient avait bien évolué et il n'avait pas présenté des récurrences locales ou des métastases à distance.



Résumés



RESUME :

Titre : Hémangioendothéliome pseudomyogénique au niveau du genou à propos d'un cas et revue de la littérature.

Auteur : LAARABI MARIAM

Directeur de thèse : Professeur ZOUAIDIA FOUAD

Mots clés : Hémangioendothéliome pseudomyogénique - tumeurs vasculaires - tumeurs des tissus mous - immunohistochimie - chirurgie.

L'hémangioendothéliome pseudomyogénique (HPM) a été décrit pour la première fois en 1992 par Mirra et al. C'est une tumeur vasculaire rare dont le degré de malignité est intermédiaire entre les hémangiomes bénins et les angiosarcomes hautement malins. L'HPM survient essentiellement dans les tissus mous et touche surtout les jeunes hommes âgés entre 20 et 29 ans. Pendant longtemps, cette tumeur a été confondue avec les tumeurs à cellules fusiformes telles que le sarcome épithélioïde, l'hémangioendothéliome épithélioïde et l'angiosarcome épithélioïde. Selon notre revue de la littérature, 58% des cas ont présenté des récives locales. Cependant de rares cas de métastases et de décès ont été rapportés. L'hémangioendothéliome pseudomyogénique reste une tumeur difficile à diagnostiquer. Sur le plan histologique l'HPM se présente sous forme de feuillets de cellules fusiformes sans aucune caractéristique histologique typique de la différenciation vasculaire. Mais, l'utilisation de techniques immunohistochimiques pertinentes qui détectent la réaction positive de l'HPM aux marqueurs vasculaires a permis de poser son diagnostic avec certitude. La chirurgie reste la première ligne de traitement pour l'HPM mais d'autres traitements par chimiothérapie et radiothérapie ont été rapportés et ont donné de bons résultats thérapeutiques. Dans ce travail, nous avons étudié le cas d'un patient âgé de 63 ans ayant un hémangioendothéliome pseudomyogénique du genou droit qui a présenté cinq récives locales traités uniquement par chirurgie exérèse avant de procéder à l'amputation de sa cuisse. Le suivi a été régulier pendant une année après l'amputation, le patient a bien évolué sans aucune récurrence loco-régionale ou métastase à distance.

ABSTRACT :

Title : Pseudomyogenic hemangioendothelioma in the knee a case report and review of the literature.

Author : LAARABI MARIAM

Director of thesis : Professor ZOUAIDIA FOUAD

Key words : Pseudomyogenic hemangioendothelioma - vascular tumors - soft tissue tumors -immunohistochemistry - surgery.

Pseudomyogenic hemangioendothelioma (PMH) was first described in 1992 by Mirra et al. It is a rare vascular tumor with an intermediate degree of malignancy between benign hemangiomas and highly malignant angiosarcomas. PMH occurs primarily in soft tissues and is most common among young men aged between 20 and 29. For a long time, this tumor was confused with spindle cell tumors such as epithelioid sarcoma, epithelioid hemangioendothelioma, and epithelioid angiosarcoma. According to our review of the literature, 58% of the cases showed local recurrences, however rare cases of metastasis and death have been reported. Pseudomyogenic hemangioendothelioma remains a difficult tumor to diagnose. Histologically, PMH appears as sheets of spindle cells without any typical histologic features of vascular differentiations. But the use of relevant immunohistochemical techniques that detect the positive reaction of PMH to vascular markers has enabled its diagnosis with certainty. Surgery remains the first line of treatment for PMH but other treatments by chemotherapy and radiotherapy have been reported and have provided good therapeutic results. In this work, we studied the case of a patient aged of 63 years old with a pseudomyogenic hemangioendothelioma in his right knee who developed five local recurrences treated only by surgical excision before proceeding to the amputation of his thigh. The follow-up of one year after the amputation was regular, the patient had progressed well without local recurrences or distant metastasis.

ملخص:

العنوان: الورم البطاني الوعائي العضلي الزائف في الركبة بخصوص حالة واحدة واستعراض الأدبيات.

المؤلفة: العرابي مريم

مدير الأطروحة: الأستاذ فؤاد زويدية

الكلمات المفتاحية: الورم البطاني الوعائي العضلي الزائف - أورام الأوعية الدموية - أورام الأنسجة الرخوة - التقنيات الكيميائية المناعية - الجراحة.

تم وصف الورم البطاني الوعائي العضلي الزائف لأول مرة في عام 1992 من قبل ميرا ومساعدتها، وهو ورم وعائي نادر مع درجة من الخباثة المتوسطة بين الأورام الوعائية الحميدة والأورام الوعائية الخبيثة للغاية. يتطور الورم البطاني الوعائي العضلي الزائف بشكل خاص في الأنسجة الرخوة ويؤثر بشكل رئيسي على الشباب الذين تتراوح أعمارهم بين 20 و29 عامًا. لفترة طويلة، كان الخلط بين هذا الورم البطاني الوعائي العضلي الزائف وأورام الخلايا المغزلية مثل ساركوما شبيهة الظهارة، وورم البطانة الوعائية الظهارية، والساروكما الوعائية الشبيهة بالظهارة. وفقًا للأبحاث التي راجعناها، عانت 58% من الحالات من النكسات الموضعية، ولكن تم وصف حالات نادرة من النقائل والوفيات. يظل الورم البطاني الوعائي العضلي الزائف ورمًا يصعب تشخيصه. من الناحية النسيجية، يظهر الورم البطاني الوعائي العضلي الزائف على شكل صفائح خلايا المغزل بدون أي سمات نسيجية نموذجية لتمايز الأوعية الدموية. لكن استخدام التقنيات الكيميائية المناعية ذات الصلة التي تكشف عن رد الفعل الإيجابي لهذا الورم على دلالات الأوعية الدموية قد يمكن من تشخيصه بشكل مؤكد. تظل الجراحة هي الخط الأول في علاج الورم البطاني الوعائي العضلي الزائف، ولكن تم الإبلاغ عن علاجات كيميائية وعلاجات إشعاعية أخرى في عدد قليل من الدراسات والتي قد أظهرت نتائج علاجية جيدة. في هذا العمل درسنا حالة مريض يبلغ من العمر 63 سنة مصاب ب الورم البطاني الوعائي العضلي الزائف على مستوى الركبة اليمنى والذي أظهر خمس مرات حالات من النكسات الموضعية عولجت فقط عن طريق الجراحة الاستئصالية قبل بتر فحذه. بعد عام من التتبع المستمر، كان شفاء المريض يتقدم بشكل جيد ولم تلاحظ أية نكسة موضعية أو نقيلة عن بعد.

Annexe



ANNEXE 1 :

Étude	Nombre de cas	Age	Sexe	Localisation	Traitement	Durée du suivis	Evolution	Récurrences
Mirra et al [1]	5	21	H	Talon	Chimio	13 ans	Bonne	Oui
		18	H	Bras	Chimio	7ans	Décédé	Oui
		43	H	Cuisse	Chir + chimio + Rx	9 ans	Bonne	Oui
		20	F	Hanche + Pied	Désarticulation de la hanche droite	1 an	Bonne	Oui
		21	H	Pied	Chir	3ans	Bonne	Oui
Billings et al [2]	7	54	H	Cuisse	Chir	5ans	Bonne	Non
		23	H	Genou	Rx	5 ans et 6 mois	Vivant avec la maladie	Oui
		45	F	Cuir chevelu	Chir	6 ans	Bonne	Oui
		18	F	Cuisse	Chir+ chimio + Rx	3 ans et 4 mois	Bonne	Non
		20	H	Mollet	Chir	9 mois	Bonne	Non
		17	F	Paroi thoracique	Chir	6 mois	Rec probables	Oui
		36	H	Poignet+ bras	Chir + Rx	3 mois	Bonne	Non
Hornick et Fletcher [4]	50	23	H	Cuisse	46 Chir + 4 amputations+ 8 Rx post op + 6 chimio post op	*	*	Oui
		23	H	Avant-bras		11 ans et 1 mois	*	Oui
		23	H	Cuisse et mollet		*	*	*
		18	H	Pied et jambe		6 ans et 1 mois	Bonne	Oui

		40	H	Main		7 ans et 9 mois	Bonne	Non
		17	F	Paroi thoracique		*	*	*
		32	H	Paroi abdominale		*	*	*
		34	H	Cuisse et pied		4 ans et 9 mois	Vivant avec la maladie	Oui
		15	H	Cuisse		1 an et 4 mois	Bonne	Non
		38	F	Bras		*	*	*
		52	H	Epaule		5ans et 10 mois	Bonne	Oui
		28	F	Jambe		4 ans	Bonne	Non
		66	H	Main et poignet		*	*	*
		15	H	Cuisse		*	*	*
		20	H	Cheville		5 ans et 7 mois	Bonne	Oui
		45	H	Cuisse		*	*	*
		18	H	Cuisse et mollet		6 ans et 3 mois	Bonne	Non
		23	H	Cuisse et jambe		*	*	*
		35	H	Doigt		1 an et 5 mois	Bonne	Non
		34	F	Cuise		5 ans et 1 mois	Bonne	Oui
		40	F	Main		4 ans et 5 mois	Bonne	Non
		33	H	Pied		1 an et 2 mois	Bonne	Oui
		29	H	Mollet		1 an et 10 mois	Bonne	Non
		80	H	Fessier		*	*	*

		23	H	Cuisse		3 ans et 11 mois	Bonne	Oui
		30	H	Cuisse		7 ans et 6 mois	Bonne	Non
		23	H	Cuisse		*	*	*
		14	F	Paroi thoracique		2 ans et 6 mois	Bonne	Oui
		27	H	Dos		2 ans et 10 mois	Bonne	Non
		42	H	Pied		1 an et 3 mois	Bonne	Non
		20	H	Périnée		1 an et 11 mois	Bonne	Non
		18	H	Cuisse + pénis + scrotum		2 ans et 2 mois	Bonne	Non
		47	H	Nez		*	*	*
		43	H	Avant-bras		2 ans et 5 mois	Bonne	Non
		26	F	Dos		*	*	*
		48	F	Creux axillaire		1an	Bonne	*
		34	H	Jambe		1 an et 8 mois	Bonne	Oui
		21	H	Paroi thoracique		1 an et 4 mois	Bonne	Oui
		19	F	Pied et jambe		16 ans et 9 mois	Décédé	Non
		45	H	Paroi abdominale		11 mois	Bonne	Oui
		37	H	Bras		2 ans et 1 mois	Vivant avec la maladie	Oui

		27	H	Paroi thoracique		1 an et 1 mois	Bonne	Oui
		27	H	Pénis		9 mois	Bonne	Oui
		18	H	Avant-bras		*	*	Oui
		36	H	Pied et jambe		*	*	*
		34	H	Front		*	*	*
		32	H	Cuisse		*	*	*
		21	H	Mollet + pied		3 ans et 6 mois	Bonne	Oui
		23	H	Fessier		*	*	*
		29	H	Avant-bras		*	*	*
W.Shen et al [20]	1	22	H	Jambe+ pied	Amputation	*	Métastases	Non
M.Amary et al [11]	5	37	F	Cuisse	Chir	*	*	*
		22	F	Main et avant-bras	Chir	*	Métastases	Oui
		31	H	Jambe	Chir	6 mois	Bonne	Non
		36	H	Jambe	Amputation	9 mois	Bonne	Non
		42	H	Pied	Amputation	5 ans	Bonne	Non
Mc.Guinity et al [54]	1	25	H	Dos	Chir	*	*	*
C.Therene et al [55]	1	29	H	Pénis	Chir	*	*	*

L.Requena et al [56]	2	20	F	Jambe et pied	Chir	4 ans	Bonne	Non
		27	H	Lèvre supérieure	Chir	1 an	Bonne	Non
A.Kaul et S.Achouri [15]	1	60	F	Cuisse	Chir + chimio + Rx	1 an et 6 mois	Bonne	Oui
A.Friel et al [57]	1	8	F	Hanche	Chir	9 mois	Bonne	Non
A.Righi et al[58]	2	25	H	Avant-bras	Amputation	19 ans	Bonne	Oui
		66	F	Orteils	Chir	2 mois	Bonne	*
C.Fan et al [59]	1	49	F	Jambe	Chir	*	*	Oui
B.Rawal et al [60]	1	21	F	Cavité buccale	Chir	2 ans	Bonne	Non
C.Ye et al[61]	1	14	F	Cuisse	Amputation	3mois	Bonne	Non
A.Inyang et al [7]	10	59	H	Bras + cuisse + paroi thoracique	Chir	1 an et 4 mois	Bonne	*
		19	H	Pied	Chir	3 ans et 10 mois	Lésions progressives	Oui
		47	H	Jambe	Amputation	5 ans	Bonne	Oui
		14	H	Bras	Chir	*	*	*
		74	H	Rachis et Pelvis	Chir	4 mois	Lésions Progressives	*
		20	H	Cuisse	Chir	4 mois	Bonne	*
		66	H	Rachis et Pelvis	Chir	*	Décédé des	*

							complications d'un carcinome épidermoïde	
		12	H	Pied	Amputation	8 ans et 7 mois	Métastases	Oui
		26	H	Cuisse + Rachis + Pelvis	Chir	8 mois	Douleurs chroniques	*
		5	F	Hanche + Pelvis	Chir	*	*	*
Cheo et Kesavan [23]	1	15	H	Cuisse	Chir	*	*	*
A.Horan et J. DiMaio [19]	1	20	H	Jambe	Chir	*	*	*
K.Gabor et al [50]	1	9	H	Hanche	Chimio	*	Bonne	Oui
D.Pradhan et al [10]	8	26	H	Cuisse	Chir	2 ans et 1 mois	Bonne	Non
		9	F	Cuisse	Chir	3 ans et 9 mois	Bonne	Non
		53	H	Avant-bras	Chir	1 an et 10 mois	Bonne	Non
		24	H	Jambe et pied	Amputation	4 ans et	Bonne	Oui
		24	H	Jambe	*	*	*	*
		16	H	Jambe	*	*	*	*
		21	H	Jambe et Pied	Amputation + chimio	6 ans et 4 mois	Bonne	Non
		62	H	Main et Paroi	Chir	2 mois	Bonne	Non

				abdominale				
D.Van Jzendoorn et al [52]	1	17	H	Tête et cou	Chimio	4 ans	Bonne	Non
R.Santos et al [62]	1	34	H	Jambe	Chir	*	Bonne	*
S.Dianat et al [22]	1	63	H	Sacrum	Chir	1 an et 4 mois	Bonne	Oui
Y.Ge et al [63]	1	43	F	Sein	Chir	*	*	*
YF.Sun et J.Wang [64]	1	51	F	Vulve	Chir	3 mois	Bonne	Non
S.Otani et al [65]	1	20	F	Cheville	Chimio	*	Bonne	Non
R.Bartholomew et M.Tran [66]	1	19	H	Pied	Amputation + chimio	*	Métastases	*
Y.Liao et al [21]	1	30	H	Avant-bras et doigt	Chir	*	*	*
S.Ansai et al [35]	1	28	F	Pied	Chir	6 mois	Bonne	Non

H : Homme ; F : Femme ; Chir : Chirurgie ; Chimio : Chimiothérapie ; Rx : Radiothérapie



Bibliographie



- [1]. Mirra, Joseph M and Kessler, Stephen and Bhuta, Sunita and Eckardt J. The fibroma-like variant of epithelioid sarcoma. *Cancer*. 1992;69:1382–95.
- [2]. Billings, Steven D and Folpe, Andrew L and Weiss SW. Epithelioid sarcoma-like hemangioendothelioma. *Am J Surg Pathol*. 2003;27:48–57.
- [3]. Hornick, JL and Fletcher C. Pseudomyogenic (“Fibroma-Like”) variant of epithelioid sarcoma: A distinctive tumor type with a propensity for multifocality in a single limb but surprisingly indolent behavior. *Lab Investig*. 2008. p. 13A-13A.
- [4]. Hornick, Jason L and Fletcher CD. Pseudomyogenic hemangioendothelioma: a distinctive, often multicentric tumor with indolent behavior. *Am J Surg Pathol*. 2011;35:190–201.
- [5]. Board WC of TE. *Soft tissue and bone tumours: WHO classification of tumors* 4th edition. *Pract. Clin. Oncol*. 2013.
- [6]. caballero, Gustavo A and Roitman PD. Pseudomyogenic Hemangioendothelioma (Epithelioid Sarcoma-Like Hemangioendothelioma). *Arch Pathol Lab Med*. 2020;144:529--533.
- [7]. Inyang, Alero and Mertens, Fredrik and Puls, Florian and Sumathi, Vaiyapuri and Inwards, Carrie and Folpe, Andrew and Lee, Cheng-Han and Zhang, Yaxia and Symmans, Pennie and Rubin B and others. Primary pseudomyogenic hemangioendothelioma of bone. *Am J Surg Pathol*. 2016;40:587–98.
- [8]. Hung YP, Fletcher CDM, Hornick JL. FOSB is a useful diagnostic marker for pseudomyogenic hemangioendothelioma. *Am J Surg Pathol*. 2017;41:596–606.

- [9]. Trombetta D, Magnusson L, von Steyern FV, Hornick JL, Fletcher CDM, Mertens F. Translocation t (7; 19)(q22; q13)—a recurrent chromosome aberration in pseudomyogenic hemangioendothelioma? *Cancer Genet.* 2011;204:211-2015.
- [10]. Pradhan D, Schoedel K, McGough RL, Ranganathan S, Rao UNM. Pseudomyogenic hemangioendothelioma of skin, bone and soft tissue—a clinicopathological, immunohistochemical, and fluorescence in situ hybridization study. *Hum Pathol.* Elsevier Inc.; 2018;71:126–34.
- [11]. Amary MF, O'Donnell P, Berisha F, Tirabosco R, Briggs T, Pollock R, et al. Pseudomyogenic (epithelioid sarcoma-like) hemangioendothelioma: Characterization of five cases. *Skeletal Radiol.* 2013;42:947-957.
- [12]. Al-Qaderi A, Mansour AT. Pseudomyogenic Hemangioendothelioma. *Arch Pathol Lab Med.* 2019;143:763–7.
- [13]. Kransdorf, Mark J and Murphey MD. Radiologic evaluation of soft-tissue masses: a current perspective. *Am J Roentgenol.* 2000;175:575–87.
- [14]. De Schepper, AM and De Beuckeleer, L and Vandevenne, J and Somville J. Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors. *Eur Radiol.* 2000;10:213–22.
- [15]. Kaul, Anita and Ashouri S. Pseudomyogenic Hemangioendothelioma: Not so Malignant but not a Benign Disorder. *Proc UCLA Healthc.* 2014;18.
- [16]. Vauclin S, Gardin I, Doyeux K, Hapdey S, Vera P. Segmentation des images TEP au 18 F-FDG . Principe et revue de la littérature. *médecine Nucl.* 2010;34:358–69.

- [17]. Bryanton M, Makis W. Pseudomyogenic hemangioendothelioma mimicking multiple myeloma on 18F-FDG PET/CT, followed by spontaneous regression. *Clin Nucl Med*. 2015;40:579-581.
- [18]. Kurth, William and Gillet P. «Boules et autres masses». Prise en charge rationnelle des tumeurs des tissus mous. *Rev Med Liege*. 2006;61:763–70.
- [19]. Nicholas A. Horan, MD; Dominick J. DiMaio M. Pseudomyogenic hemangioendothelioma. *J Nippon Med Sch*. 2017;100.
- [20]. Sheng W, Pan Y, Wang J. Pseudomyogenic hemangioendothelioma: Report of an additional case with aggressive clinical course. *Am J Dermatopathol*. 2013;35:597-600.
- [21]. Liao, Chao-Yu and Juan, Chao-Kuei and Yang, Chi-Shun and Chen Y-J. Pseudomyogenic hemangioendothelioma in a 30-year-old man: A rare case report. *Ann Dermatol*. 2019;31:591–3.
- [22]. Dianat, Saeed and Yousaf, Hira and Murugan, Paari and Murette S. Pseudomyogenic hemangioendothelioma—a case report and review of the literature. *Radiol Case Reports*. Elsevier Inc.; 2019;14:1228–32.
- [23]. Foon, CHEO Fan and Kesavan Sittampalam FRCPA M. Pseudomyogenic (epithelioid sarcoma-like) hemangioendothelioma—a rare vascular neoplasm with deceptive morphology and distinctive immunophenotype. *Malays J Pathol*. 2017;39:305–9.
- [24]. S. Kim suvarna, christopher layton JDBa. *Bancroft's theory and practice of histological techniques*. Elsevier Health Sciences; 2018.
- [25]. Ko JS, Billings SD. Diagnostically challenging epithelioid vascular tumors. *Surg Pathol Clin*. Elsevier Inc; 2015;8:331–51.
- [26]. Renshaw S. *Immunohistochemistry and immunocytochemistry: Essential methods*. John Wiley Sons; 2017.

- [27]. Shon W, Billings SD. Epithelioid Vascular Tumors: A Review. *Adv. Anat. Pathol.* Wolters Kluwer; 2019. p. 186-- 197.
- [28]. Sugita, Shintaro and Hirano, Hiroshi and Kikuchi, Noriaki and Kubo, Terufumi and Asanuma, Hiroko and Aoyama, Tomoyuki and Emori, Makoto and Hasegawa T, *Pathology J.* Diagnostic utility of FOSB immunohistochemistry in pseudomyogenic hemangioendothelioma and its histological mimics. *Diagn Pathol. Diagnostic Pathology*; 2016;11:1–6.
- [29]. Habeeb, Omar and Rubin BP. The Molecular Diagnostics of Vascular Neoplasms. *Surg Pathol Clin.* 2018;12:35–49.
- [30]. Shibuya, Ryo and Matsuyama, Atsuji and Shiba, Eisuke and Harada, Hiroshi and Yabuki, Kei and Hisaoka M. CAMTA1 is a useful immunohistochemical marker for diagnosing epithelioid haemangioendothelioma. *Histopathology.* 2015;67:827–35.
- [31]. Doyle, Leona A and Fletcher, Christopher DM and Hornick JL. Nuclear expression of CAMTA1 distinguishes epithelioid hemangioendothelioma from histologic mimics. *Am J Surg Pathol.* 2016;40:94–102.
- [32]. Antonescu, Cristina R and Le Loarer, Francois and Mosquera, Juan-Miguel and Sboner, Andrea and Zhang, Lei and Chen, Chun-Liang and Chen, Hsiao-Wei and Pathan, Nursat and Krausz, Thomas and Dickson BC and others. Novel YAP1-TFE3 fusion defines a distinct subset of epithelioid hemangioendothelioma. *Genes Chromosom Cancer.* 2013;52:775-784.
- [33]. Liehr, Thomas and Kreskowski, Katharina and Ziegler, Monika and Piaszinski, Katja and Rittscher K. *Fluorescence in situ hybridization (FISH).* Springer; 2017.

- [34]. Walther C, Tayebwa J, Lilljebjörn H, Magnusson L, Nilsson J, Von Steyern FV, et al. A novel SERPINE1--FOSB fusion gene results in transcriptional up-regulation of FOSB in pseudomyogenic haemangioendothelioma. *J Pathol.* 2014;232:534–40.
- [35]. Ansai SI, Morimoto M, Akaishi S. Pseudomyogenic hemangioendothelioma. *J Nippon Med Sch.* 2019;86:126-- 130.
- [36]. Miettinen M, Fanburg-Smith JC, Virolainen M, Shmookler BM, Fetsch JF. Epithelioid sarcoma: An immunohistochemical analysis of 112 classical and variant cases and a discussion of the differential diagnosis. *Hum Pathol.* 1999;30:934–42.
- [37]. Czarnecka, Anna M and Sobczuk, Pawel and Kostrzanowski, Michal and Spalek, Mateusz and Chojnacka, Marzanna and Szumera-Cieckiewicz, Anna and Rutkowski P. Epithelioid Sarcoma — From Genetics to Clinical Practice. *Cancers (Basel).* 2020;12:2112.
- [38]. Enzinger FM. Epithelioid sarcoma. A sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma. *Cancer.* 1970;26:1029–41.
- [39]. Wei, Shi and Henderson-Jackson, Evita and Qian, Xiaohua and Bui MM. Soft tissue tumor immunohistochemistry update: illustrative examples of diagnostic pearls to avoid pitfalls. *Arch Pathol Lab Med.* 2017;141:1072-1091.
- [40]. Miettinen, Markku and Wang, Zengfeng and Sarlomo-Rikala, Maarit and Abdullaev, Ziedulla and Pack, Svetlana D and Fetsch JF. ERG Expression In epithelioid sarcoma--a diagnostic pitfall. *Am J Surg Pathol.* 2013;37:1580.
- [41]. Hollmann TJ, Hornick JL. INI1-Deficient Tumors : Diagnostic Features and Molecular Genetics. *Am J Surg Pathol.* 2011;35:47–63.

- [42]. Gonzalez, S and Duarte I. Benign fibrous histiocytoma of the skin: a morphologic study of 290 cases. *Pathol Res Pract*. Gustav Fischer Verlag · Stuttgart · New York; 1982;174:379–91.
- [43]. Han, Tae Young and Chang, Hee Sun and Lee, June Hyun Kyung and Lee, Won-Mi and Son S-J. A clinical and histopathological study of 122 cases of dermatofibroma (benign fibrous histiocytoma). *Ann Dermatol*. 2011;23:185.
- [44]. Deyrup, Andrea T and Tighiouart, Mourad and Montag, Anthony G and Weiss SW. Epithelioid hemangioendothelioma of soft tissue: a proposal for risk stratification based on 49 cases. *Am J Surg Pathol*. 2008;32:924–7.
- [45]. Fletcher, CD and Beham, Alfred and Bekir, Songul and Clarke, AM and Marley N. Epithelioid angiosarcoma of deep soft tissue: a distinctive tumor readily mistaken for an epithelial neoplasm. *Am J Surg Pathol*. 1991;15:915-924.
- [46]. Italiano, Antoine and Thomas, Rachael and Breen, Matthew and Zhang, Lei and Crago, Aimee M and Singer, Samuel and Khanin, Raya and Maki, Robert G and Mihailovic, Aleksandra and Hafner M and others. The miR-17-92 cluster and its target THBS1 are differentially expressed in angiosarcomas dependent on MYC amplification. *Genes, Chromosom Cancer*. 2012;51:569-578.
- [47]. Weiss, Sharon W and Enzinger F. Epithelioid hemangioendothelioma a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer*. 1982;50:970-981.
- [48]. Gronchi, Alessandro and Colombo, Chiara and Raut CP. Surgical management of localized soft tissue tumors. *Cancer*. 2014;120:2638–48.

- [49]. Ozeki, Michio and Nozawa, Akifumi and Kanda, Kaori and Hori, Tomohiro and Nagano, Akihito and Shimada, Akira and Miyazaki, Tatsuhiko and Fukao T. Everolimus for treatment of pseudomyogenic hemangioendothelioma. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2017;39:e328–31.
- [50]. Gabor, Krisztina Mita and Sapi, Zoltan and Tiszlavicz, Lilla Gyorgyi and Fige, Anita and Bereczki, Csaba and Bartyik K. Sirolimus therapy in the treatment of pseudomyogenic hemangioendothelioma. *Pediatr Blood Cancer.* 2018;65:e26781.
- [51]. Joseph, Jason and Wang, Wei-lien and Patnana, Madhavi and Ramesh, Naveen and Benjamin, Robert and Patel, Shreyaskumar and Ravi V. Cytotoxic and targeted therapy for treatment of pseudomyogenic hemangioendothelioma. *Clin Sarcoma Res.* 2015;5:1-6.
- [52]. van IJzendoorn, David GP and Sleijfer, Stefan and Gelderblom, Hans and Eskens, Ferry ALM and van Leenders, Geert JLH and Szuhai, Karoly and Bovee JV. Telatinib is an effective targeted therapy for pseudomyogenic hemangioendothelioma. *Clin Cancer Res.* 2018;24:2678–87.
- [53]. Billings, Steven D and Folpe, Andrew L and Weiss SW. Epithelioid Sarcoma-like hemangioendothelioma (pseudomyogenic hemangioendothelioma). *Am J Surg Pathol.* 2011;35:1088.
- [54]. McGinity, Michael and Bartanusz, Viktor and Dengler, Bradley and Birnbaum, Lee and Henry J. Pseudomyogenic hemangioendothelioma (epithelioid sarcoma-like hemangioendothelioma, fibroma-like variant of epithelioid sarcoma) of the thoracic spine. *Eur Spine J.* 2013;22:506-511.
- [55]. Therene, C and Fletcher, C and Karam, A and Misery L. Hémangioendothéliome pseudo-myogénique cutané de la verge. *Ann Dermatol Venereol. Elsevier;* 2013;140:S445–6.

- [56]. Requena, Luis and Santonja, Carlos and Martinez-Amo, Jose Luis and Saus, Carlos and Kutzner H. Cutaneous epithelioid sarcomalike (pseudomyogenic) hemangioendothelioma: a little-known low-grade cutaneous vascular neoplasm. *JAMA dermatology*. 2013;149:459–65.
- [57]. Friel, Nicole A and Rothenberg, Adam C and Weiss K. Pseudomyogenic hemangioendothelioma of bone initially managed as slipped capital femoral epiphysis: a case report. *J Cancer Ther*. 2014;05:363–8.
- [58]. Righi, Alberto and Gambarotti, Marco and Picci, Piero and Dei Tos, Angelo Paolo and Vanel D. Primary pseudomyogenic haemangioendothelioma of bone: report of two cases. *Skeletal Radiol*. 2015;44:727–31.
- [59]. Fan, Chuifeng and Yang, Lianhe and Lin, Xuyong and Wang E. Pseudomyogenic hemangioendothelioma/epithelioid sarcoma-like hemangioendothelioma of the lower limb: report of a rare case. *Diagn Pathol*. 2015;10:1-7.
- [60]. Rawal, Yeshwant B and Anderson, Kenneth M and Dodson TB. Pseudomyogenic hemangioendothelioma: a vascular tumor previously undescribed in the oral cavity. *Head Neck Pathol*. Springer US; 2017;11:525–30.
- [61]. Ye, Conglin and Yu, Xiaolong and Zeng, Jin and Liu, Hucheng and Dai M. Pseudomyogenic hemangioendothelioma secondary to fibrous dysplasia of the left lower extremity in a 14-year-old female: a case report. *World J Surg Oncol*. 2016;14:1-5.
- [62]. Santos, Rui Pedro and Carvalho, Sofia and Joana, Gomes and Perdal J. Pseudomyogenic hemangioendothelioma: a little-known tumor. *Acta Dermatovenerologica Alpina, Pannonica Adriat*. 2018;27:225–9.

- [63]. Ge, Yan and Lin, Xingtao and Zhang, Fen and Xu, Fangping and Luo, Luqiao and Huang, Weiye and Liu, Zhihua and Liu, Yanhui and Li Z. A rare case of pseudomyogenic hemangioendothelioma (PHE)/epithelioid sarcoma-like hemangioendothelioma (ES-H) of the breast first misdiagnosed as metaplastic carcinoma by FNAB and review of the literature. *Diagn Pathol. Diagnostic Pathology*; 2019;14:1–7.
- [64]. Sun, Yue-Fang and Wang J. Primary pseudomyogenic hemangioendothelioma of the vulva: a rare location for a rare entity. *Diagn Pathol. Diagnostic Pathology*; 2019;14:1–6.
- [65]. Otani, Shinya and Nakayama, Robert and Sekita, Tetsuya and Hirozane, Toru and Asano, Naofumi and Nishimoto, Kazumasa and Sasaki, Aya and Okita, Hajime and Morioka, Hideo and Nakamura M and others. Pseudomyogenic hemangioendothelioma of bone treated with denosumab: a case report. *BMC Cancer. BMC Cancer*; 2019;19:1–6.
- [66]. Bartholomew, John R and Tran M. Pseudomyogenic hemangioendothelioma--A rare vascular tumor. *Vasc Med.* 2020;25:93-94.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضواً في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - ◀ وأن أحترم أسانذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - ◀ وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشرية في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
 - ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في.
- والله على ما أقول شهيد .



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



جامعة محمد الخامس بالرباط
Université Mohammed V de Rabat

أطروحة رقم: 194

سنة : 2021

الورم البطاني الوعائي العضلي الزائف في الركبة بخصوص حالة واحدة واستعراض الأدبيات

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2021

من طرفه

السيدة مريم العربي

المزودة في 21 يناير 1995 بالرباط

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : الورم البطاني العضلي الزائف؛ أورام الأوعية الدموية؛ أورام الأنسجة الرخوة؛ التقنيات الكيميائية المناعية؛ الجراحة

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس	السيد مولاي عمر العمراني
مشرف	أستاذ في جراحة العظام والمفاصل السيد فؤاد زويدية
عضو	أستاذ في علم التشريح الدقيق السيد منصف بوقفال
عضو	أستاذ في جراحة العظام والمفاصل السيد رضى الله بصير
	أستاذ في جراحة العظام والمفاصل