



Cas clinique

Hémangioendothélium Kaposiforme médiastinal compliqué d'un syndrome de Kasabach-Merritt

Mediastinal Kaposiform hemangioendothelioma complicated with Kasabach-Merritt syndrome

MS Houssaini*¹, AY Mourabiti¹, M Haloua¹, B Alami¹, MY Alaoui Lamarani¹, M El Maaroufi¹, I Tadmouri²,
M Hida², S Atmani², M Boubbou¹

Résumé

Le syndrome de Kasabach-Merritt est une maladie rare menaçant le pronostic vital des nourrissons causée par une tumeur vasculaire à croissance rapide responsable d'une thrombopénie, d'une anémie hémolytique microangiopathique et d'une coagulopathie consommatrice. Le syndrome de Kasabach-Merritt est généralement causé par un hémangioendothéliome kaposiforme ou un angiome en touffes.

L'hémangioendothéliome kaposiforme est une tumeur vasculaire rare et localement invasive qui se présente le plus souvent dans la petite enfance. La mortalité est élevée et varie entre 10 % à 24 % pour toutes les lésions d'hémangioendothéliome kaposiforme, avec une mortalité significativement plus élevée pour les lésions des tissus mous profonds et pour les lésions viscérales chez les nourrissons de moins de 6 mois. L'hémangioendothéliome kaposiforme médiastinal mérite une discussion spéciale, car l'implication de son emplacement anatomique critique entraîne d'importants défis thérapeutiques spécifiques au site en raison de l'invasion des structures vitales, du retard de la confirmation histopathologique et des difficultés

dans le suivi de l'état de la maladie.

Nous rapportons un cas d'hémangioendothéliome kaposiforme médiastinal compliqué d'un syndrome de Kasabach-Merritt.

Mots-clés : Hémangioendothélium, médiastinal, syndrome de kasabach merritt.

Abstract

Kasabach-Merritt syndrome is a rare life-threatening disease found in infants in which a rapidly growing vascular tumor is responsible for thrombocytopenia, microangiopathic hemolytic anemia and consumptive coagulopathy. Kasabach-Merritt syndrome is usually caused by kaposiform hemangioendothelioma or tufted angioma

Kaposiform hemangioendothelioma is a rare, locally invasive vascular tumor that often presents in infancy. Mortality is high, and ranges from 10% to 24% for all kaposiform hemangioendothelioma lesions, with a significantly higher mortality for deep soft-tissue or visceral lesions occurring in infants less than 6 months. Mediastinal kaposiform hemangioendothelioma in particular need special discussion, as involvement of his critical anatomic location result in significant

site-specific therapeutic challenges due to invasion of vital structures, inherent delays in establishing histopathologic confirmation, and difficulties in monitoring disease status.

We report a case of mediastinal kaposiform hemangioendothelioma complicated with Kasabach-Merritt syndrome.

Keywords: hemangioendothelioma, mediastinal, Kasabach-Merritt syndrome.

Introduction

L'hémangioendothéliome kaposiforme est une tumeur vasculaire rare qui peut se compliquer d'un syndrome de Kasabach Merritt. Ce syndrome induit une thrombopénie majeure à une coagulopathie intravasculaire disséminée pouvant mettre en jeu la vie du patient. De nombreuses alternatives thérapeutiques médico-chirurgicales sont proposées dans la littérature mais leur efficacité et leur toxicité ne permettent pas de définir un consensus clair de prise en charge [1]. Nous rapportons un cas d'hémangioendothéliome médiastinal kaposiforme compliqué d'un syndrome de Kasabach-Merritt, nous insisterons à travers une revue de littérature sur ses différentes difficultés diagnostiques, thérapeutiques et évolutives.

Cas clinique

Il s'agissait d'un nourrisson de 2 mois de sexe féminin, issu d'un mariage non consanguin, et d'un accouchement par voie basse à terme d'une grossesse bien suivie avec bonne adaptation à la vie extra-utérine. Admise en unité de soin intensif pour une détresse respiratoire aiguë avec à l'examen clinique une tachycardie à 134 bpm, une polypnée avec signes de lutte respiratoire. Le bilan biologique a trouvé une thrombopénie à 25000 éléments/mm³ et une hémoglobine à 13 g/dl. La radiographie thoracique a objectivé une cardiomégalie (figure 1). L'échographie transthoracique a mis en évidence un épanchement péricardique de grande abondance. La patiente a

bénéficié d'un drainage péricardique objectivant un liquide hématique exsudatif. L'angioscanner thoracique a montré la présence d'un infiltrat tissulaire médiastinal étendu depuis l'orifice thoracique supérieur jusqu'au niveau du péricarde rehaussée de façon importante après injection du produit de contraste englobant toutes les structures constituant le thorax associé à un épanchement péricardique de grande abondance évoquant en premier un hémangioendothélium kaposiforme médiastinal (figure 2).

La patiente a été mise sous corticothérapie et Béta bloquant par voie orale. Une NFS de contrôle a été réalisée a objectivée une aggravation de sa thrombopénie à 12000 éléments/mm³ et une anémie à 11g/dl.

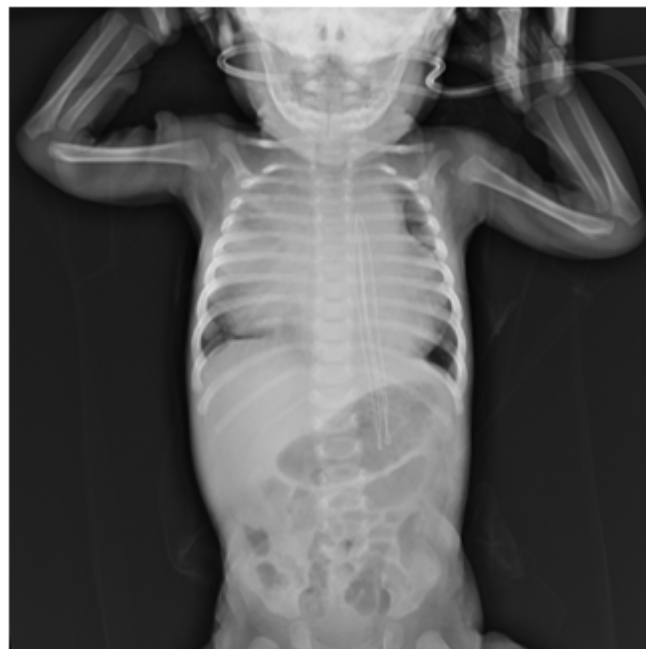


Figure 1 : Radiographie thoracique de face objectivant une cardiomégalie

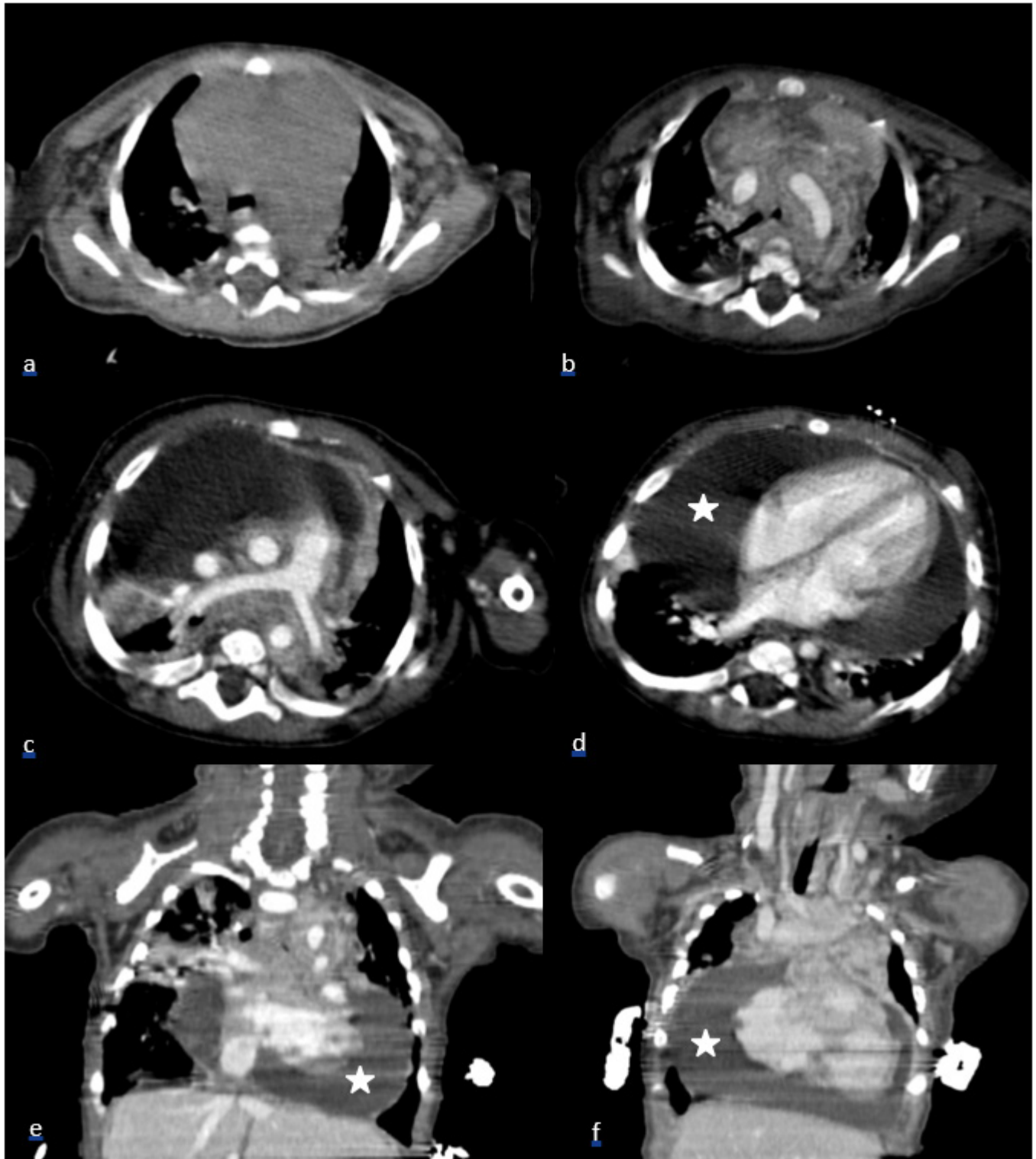


Figure 2 : a. Un scanner thoracique en contraste spontané montrant la présence d'un infiltrat tissulaire médiastinal (flèche) mal limitée étendu depuis l'orifice thoracique supérieur jusqu'au niveau du péricarde b. c. d. e. f. Un angiostanner thoracique objectivant un rehaussement important et hétérogène de cet infiltrat englobant toutes les structures constituant le thorax notamment la trachée et ses branches de division, les vaisseaux médiastinaux et les cavités cardiaques associé à un épanchement péricardique de grande abondance (étoile).

Discussion

Le phénomène de Kasabach-Merritt (KMP) peut se définir par l'association d'une tumeur vasculaire rouge-violacée, rapidement extensive, d'une thrombopénie, d'un degré variable de coagulation intravasculaire disséminée et parfois d'une anémie. Il survient habituellement chez un nouveau-né ou un nourrisson de moins de 6 mois [2]. Jusqu'en 1997, il était considéré comme une complication des hémangiomes infantiles classiques. Cette hypothèse n'a pas été confirmée par les travaux d'Enjolras et al. et de Sarkar et al. Qui ont montré que le syndrome de Kasabach-Merritt survenait sur certaines tumeurs vasculaires, l'hémangioendothéliome kaposiforme et l'angiome en touffes [3].

L'hémangioendothéliome kaposiforme (KHE) est une tumeur vasculaire rare, localement agressive, dont on a discuté une éventuelle malignité intermédiaire. Il est congénital ou apparaît chez le nourrisson, rarement à l'âge adulte. Il se présente sous deux formes, cutanée et viscérale, cette dernière étant essentiellement rétropéritonéale [4]. Le diagnostic de KHE nécessite souvent une analyse des caractéristiques cliniques, d'imagerie, hématologiques et / ou histologiques, mais même avec toutes ces données, le diagnostic peut ne pas être évident dans certains cas [5].

Les manifestations de KHE sont variables et vont des lésions cutanées très variées à des masses profondes sans signes cutanés. Les caractéristiques cliniques diffèrent également considérablement entre les patients atteints de KMP et les patients sans KMP [6]. Chez la majorité des patients, KHE est une masse de tissus mous unique avec des signes cutanés allant d'une papule érythémateuse, d'une plaque ou d'un nodule à une tumeur indurée, violette et ferme. [7]. Cliniquement, les KHE intrathoraciques sont fréquemment associés au KMP. De toute évidence, les lésions intrathoraciques et rétropéritonéales ont tendance à être plus expansives et infiltrantes et sont plus susceptibles de développer des KMP [8]. La compression des structures vitales peut se produire dans un certain nombre de contextes et est beaucoup

plus fréquemment observée chez les patients atteints de KMP que chez les patients sans KMP [9]. L'expansion progressive de la masse pendant la phase active du KMP peut encore compromettre les structures vitales. L'obstruction des KHE des voies respiratoires implique généralement le cou et le thorax [8].

L'échographie est la modalité de choix pour les petites lésions superficielles [10]. Le scanner détecte les localisations viscérales des hémangiomes. Il apprécie l'extension en surface et en profondeur des malformations vasculaires. Il détermine le retentissement sur les structures voisines, les structures osseuses et les éventuelles calcifications. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) avec et sans gadolinium a la plus grande valeur dans le diagnostic de KHE ainsi que pour déterminer clairement l'étendue de l'atteinte et la réponse au traitement [11]. Un KHE profond avec KMP doit être envisagé chez les patients présentant une thrombopénie et une coagulopathie sévères inexplicables, en particulier chez les patients coexistant avec un purpura cutané et une anémie sévère. Une IRM de l'abdomen et du thorax doit être recommandée pour ces patients [12]. La biopsie est l'étalon-or pour le diagnostic et doit être effectuée si possible et en toute sécurité. La biopsie n'est souvent pas possible ou recommandée en KHE avec KMP sévère, et peut potentiellement aggraver la coagulopathie [3].

Le diagnostic différentiel comprend, entre autres, l'hémangiome infantile, l'angiome tuft et la lymphangiomatose kaposiforme. Ce dernier survient principalement dans le médiastin et les poumons, chez les patients plus âgés, mais est également associé à la KPM [13].

Si les patients sont symptomatiques et que les lésions se prêtent à une résection chirurgicale, cela reste l'option de traitement de choix et peut être curative. Les lésions asymptomatiques et sans atteinte d'organes vitaux peuvent bénéficier d'une période d'observation, car une régression spontanée peut survenir sans traitement. Dans les lésions non résécables avec une atteinte importante des organes ou un compromis

fonctionnel, aucun consensus actuel n'existe pour les thérapies médicales. Cependant, l'utilisation de prednisolone avec des agents antinéoplasiques et immunomodulateurs (vincristine, sirolimus) est courante [14].

Conclusion

L'hémangioendothéliome kaposiforme (KHE) est une tumeur vasculaire rare avec une morbidité et une mortalité élevée. Les principales caractéristiques pathologiques de KHE sont une angiogenèse et une lymphangiogenèse anormales. Les KHE sont cliniquement hétérogènes et peuvent évoluer vers une thrombocytopénie potentiellement mortelle et une coagulopathie consommatrice, connue sous le nom de phénomène de Kasabach-Merritt (KMP). L'hétérogénéité et la survenue très fréquente de comorbidités liées à la maladie rendent la prise en charge de KHE difficile. Actuellement, il n'y a aucun médicament approuvé pour le traitement de KHE. Des schémas thérapeutiques multiples ont été utilisés avec un succès variable et de nouveaux essais cliniques sont en cours.

*Correspondance

Meryem Sqalli Houssaini

sqalli.meryem2@gmail.com

Disponible en ligne : 21 Octobre 2022

1 : Service de Radiologie Mère Enfant, CHU HASSAN II de Fès, Maroc.

2 : Service de pédiatrie, CHU HASSAN II de Fès, Maroc.
Faculté de Médecine de Fès, Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Fès, Maroc.

© Journal of African Clinical Cases and Reviews 2022

Conflit d'intérêt : Aucun

Références

- [1] DE BÉRAIL, A., JALBERT, F., GAMBART, M., et al. SFCPP-033-Syndrome de kasabach Merritt : une alternative thérapeutique. *Archives de Pédiatrie*, 2014, vol. 21, no 5, p. 489.
- [2] LENOUIL, P., VISEUX, V., et ENJOLRAS, O. Phénomène de Kasabach-Merritt. In : *Annales de dermatologie et de vénéréologie*. Elsevier Masson, 2007. p. 580-586.
- [3] ENJOLRAS O, WASSEF M, MAZOYER E, FRIEDEN IJ, RIEU PN, DROUET L, ET AL. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have "true" hemangiomas. *J Pediatr* 1997;130:631-40.
- [4] Lyons LL, North PE, Mac-Moune Lai F, Stoler MH, Folpe AL, Weiss SW. Kaposiform hemangioendothelioma: a study of 33 cases emphasizing its pathologic, immunophenotypic, and biologic uniqueness from juvenile hemangioma. *Am J Surg pathol* 2004; 28:559-68.
- [5] Ji Y, Chen S, Li L, Yang K, Xia C, Li L, et al. Hémangioendothéliome kaposiforme sans atteinte cutanée. *J Cancer Res et Clin*. 2018; 144 (12): 2475–84.
- [6] Croteau SE, Liang MG, Kozakewich HP, Alomari AI, Fishman SJ, Mulliken JB, et al. Hémangioendothéliome kaposiforme: caractéristiques atypiques et risques du phénomène Kasabach-Merritt dans 107 renvois. *J Pediatr*. 2013; 162 (1): 142–7
- [7] Zhang G, Gao Y, Liu X. Hémangioendothéliome kaposiforme chez un garçon de neuf ans atteint du phénomène de Kasabach-Merritt. *Br J Haematol*. 2017; 179 (1): 9
- [8] Iwami D, Shimaoka S, Mochizuki I, Sakuma T. Kaposiform hémangioendothéliome du médiastin chez un garçon de 7 mois: un rapport de cas. *J Pediatr Surg*. 2006; 41 (8): 1486–8.
- [9] Ji Y, Yang K, Peng S, Chen S, Xiang B, Xu Z et al. Hémangioendothéliome kaposiforme: caractéristiques cliniques, complications et facteurs de risque du phénomène de Kasabach-Merritt. *Br J Dermatol*. 2018; 179 (2): 457–63.
- [10] Gong X, Ying H, Zhang Z, Wang L, Li J, Ding A, et al. Caractéristiques de l'échographie et de l'imagerie par résonance magnétique de l'hémangioendothéliome kaposiforme et de l'angiome touffeté. *J Dermatol*. 2019; 46 (10): 835-42.

- [11] Drolet BA, Trenor CC, Brandão LR, Chiu YE, Chun RH, Dasgupta R, et al. Plan de normes de pratique consensuelles pour l'hémangioendothéliome kaposiforme compliqué. *J Pediatr.* 2013; 163 (1): 285–91.
- [12] Hu P, Zhou Z. Caractéristiques cliniques et d'imagerie de l'hémangioendothéliome kaposiforme. *Br J Radiol.* 2018; 91 (1086): 20170798.
- [13] Tumeurs vasculaires chez les nourrissons: rapport de cas et examen des caractéristiques cliniques, histopathologiques et immunohistochimiques de l'hémangiome infantile, du granulome pyogénique, de l'hémangiome congénital non involutif, de l'angiome en touffe et de l'hémangioendothéliome kaposiforme. Johnson EF et coll. *Am J Dermatopathol* 2018; 40: 231-239
- [14] Drolet B, Trenor C, Brandão L, Chiu Y, Chun R, Dasgupta R et al. Plan de normes de pratique dérivé d'un consensus pour l'hémangioendothéliome kaposiforme compliqué. *Le Journal of Pediatrics.* 2013 ; 163 (1) : 285-291.

Pour citer cet article :

MS Houssaini, AY Mourabiti, M Haloua, B Alami, MY Alaoui Lamarani, M El Maaroufi et al. Hémangioendothélium Kaposiforme médiastinal compliqué d'un syndrome de Kasabach-Merritt. *Jaccr Africa* 2022; 6(4): 44-49