

L'hémangiopéricytome pulmonaire primitif : deux nouvelles observations

Primary pulmonary hemangiopericytoma : two new cases

B. Essola¹, M. Remmelink², R. Kessler³, P. Scillia⁴ et P. Rocmans¹

Services ¹de Chirurgie Thoracique, ²d'Anatomopathologie et ⁴de Radiologie, Hôpital Erasme, U.L.B. : ³Service de Pneumologie, Clinique Sainte-Elisabeth, Bruxelles

RESUME

Nous décrivons deux résections d'hémangiopéricytome pulmonaire primitif et faisons la revue de cas publiés de 1954 à 2002.

Le premier patient présente une volumineuse masse pulmonaire apicale droite révélée par des douleurs scapulaires. La lobectomie supérieure droite apparemment complète révèle le diagnostic d'hémangiopéricytome malin. Des métastases pelviennes et pulmonaires apparaissent après 2 ans, justifiant deux séries de chimiothérapie sans réponse tumorale. Après néphrotoxicité aiguë et hémodialyse, le patient décède en généralisation trois ans et demi après la thoracotomie.

Le deuxième patient présente une masse excavée du champ pulmonaire droit révélée par toux sèche et douleur thoracique. La cytologie par ponction percutanée suggère une tumeur mésenchymateuse. Trois mois après pneumectomie élargie, la tumeur intrathoracique récidive et elle régresse partiellement sous chimiothérapie. Une métastase fémorale est irradiée ainsi que des métastases cérébrales. Le patient décède 22 mois après la thoracotomie.

L'histologie et l'immunohistochimie des deux tumeurs classées dans la famille des tumeurs fibreuses solitaires confirment l'hémangiopéricytome malin. Cette tumeur ubiquitaire est rare au niveau du poumon. Elle peut être bénigne ou maligne. Le traitement de choix est la résection chirurgicale. La chimiothérapie et la radiothérapie peuvent améliorer le pronostic.

Comparée au cancer bronchique, la tumeur est caractérisée par une évolution lente jusqu'à une masse volumineuse, des symptômes tardifs, peu de dissémination ganglionnaire, peu de métastases cérébrales, des métastases cutanées et rétropéritonéales fréquentes mais tardives justifiant une surveillance de 10 à 20 ans.

Rev Med Brux 2003 ; 24 : 408-15

ABSTRACT

We describe two new resected cases of primary pulmonary hemangiopericytoma and the review of cases published in the period 1954-2002.

The first patient has a large pulmonary mass of the right apex revealed by scapular pain. The right upper lobectomy with free margins reveals hemangiopericytoma. Pelvic and pulmonary metastases appear two years after surgery, treated by two series of chemotherapy without clinical response. After acute nephrotoxicity controlled by hemodialysis, the patient dies with distant metastases three years and an half after thoracotomy.

The second patient develops dry cough and thoracic pain with discovery of a cavitary mass in the right pulmonary field. Fine needle aspiration cytology suggests a mesenchymatous lesion. Three months after extended pneumectomy, the intrathoracic tumour relapses and regresses partially under chemotherapy. Femoral and brain metastases are irradiated. The patient dies 22 months after thoracotomy.

Histology and immunohistochemistry of both tumours closely related to solitary fibrous tumour confirm malignant hemangiopericytoma.

Primary pulmonary hemangiopericytoma is rare and may be benign or malignant. Radical resection is the best treatment. Chemotherapy and radiotherapy may improve the prognosis.

Compared with lung cancer, the tumour is a slow growing mass, often voluminous, with delayed symptoms, very few lymph node dissemination, rare brain metastasis, more frequent cutaneous or retroperitoneal dissemination, often after long-term and requiring indeed a 10 to 20 years follow-up.

Rev Med Brux 2003 ; 24 : 408-15

Key words : hemangiopericytoma, pulmonary tumour

INTRODUCTION

L'hémangiopéricytome (HPC) a été décrit comme une tumeur des tissus mous à composante vasculaire développée à partir des péricytes capillaires de Zimmermann¹ : elle représente 1 % des tumeurs vasculaires et 5 % des sarcomes des tissus mous². Cette tumeur ubiquitaire prédomine au niveau de la peau, des extrémités, du rétropéritoine et de la région tête-cou^{3,4}. La localisation pulmonaire primitive (HPCPP) est rare : 34 cas décrits en 1979 par Shin et Ho⁵ et environ 100 cas cités en 1997 par Kiefer et coll.².

La résection récente d'un HPC pulmonaire primitif (HPCPP) nous a fait revoir les dossiers des opérations réalisées dans notre institution de 1992 à 2002 et la littérature de la période 1954-2002.

L'HPCPP est souvent diagnostiqué après résection pour cancer bronchique probable. Nous avons recherché les facteurs qui différencient l'HPCPP du cancer bronchique qui est beaucoup plus fréquent.

Les progrès des études ultrastructurelles et immunohistochimiques permettent de préciser les caractéristiques de l'HPC qui appartient à la famille des tumeurs fibreuses solitaires.

CAS CLINIQUE N° 1

Le patient de 64 ans, a consulté son médecin traitant en 1999 pour une douleur scapulaire droite irradiant vers les 1^{er} et 2^{ème} espaces intercostaux. La radiographie de thorax a révélé une masse pulmonaire du lobe supérieur droit (8 cm de diamètre) (Figure 1). Aucune radiographie antérieure n'est disponible.

Le patient a séjourné en Afrique. Il a présenté une malaria, une bilharziose, une hépatite virale, une salmonellose, etc. Il n'a jamais fumé.

L'examen physique révèle une auscultation cardiopulmonaire normale et l'absence d'adénopathie, de signe de Claude Bernard-Horner et de troubles neurologiques du membre supérieur droit.

La biologie est inflammatoire (VS : 63 mm/h, CRP : 9,3 mg/mL), avec un CEA inférieur à 1 ng/mL.

La fonction pulmonaire est normale. Le CT-scan thoracique confirme une tumeur de 8 cm avec un raccord pleural élargi sans lyse osseuse (Figure 2). Il n'y a aucune adénopathie médiastinale suspecte.

La fibroscopie est normale. La médiastinoscopie pratiquée sous anesthésie générale est complétée par une exploration préscalénique droite et tous les ganglions lymphatiques prélevés sont bénins. En fin d'exploration préscalénique, une ponction à l'aiguille fine de la masse tumorale, réalisée au niveau de l'apex pulmonaire droit, montre un matériel cytologique peu cellularisé sans aucune évidence cytologique de malignité et sans argument pour un hémangiopéricytome.

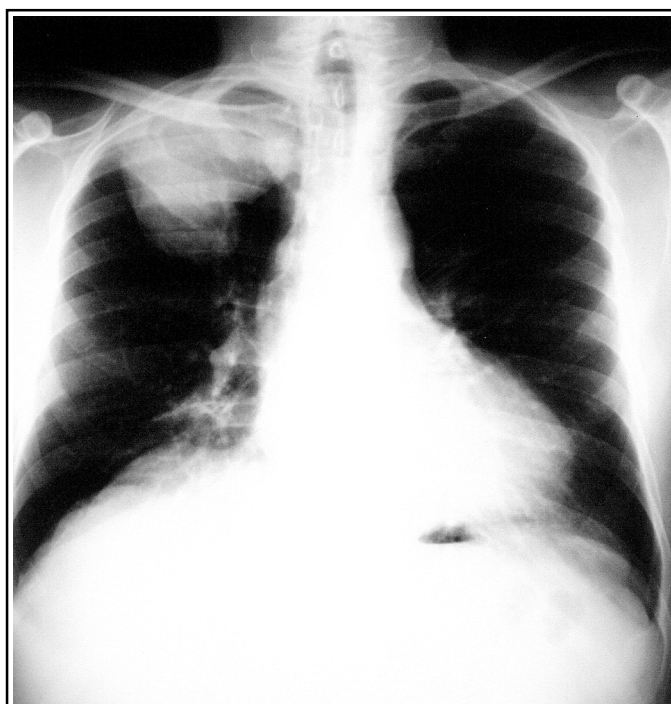


Figure 1 : Radiographie de thorax préopératoire montrant la volumineuse masse tumorale supérieure droite (cas clinique n° 1).

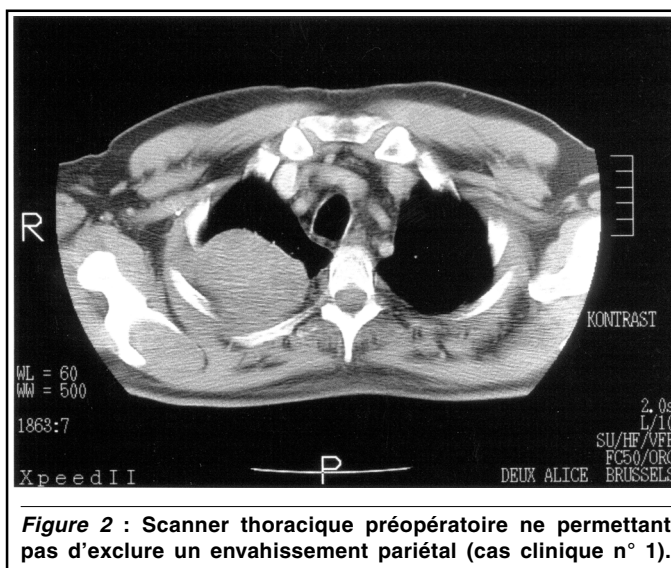


Figure 2 : Scanner thoracique préopératoire ne permettant pas d'exclure un envahissement pariétal (cas clinique n° 1).

Le bilan d'extension à distance est normal (scintigraphie osseuse, RMN cérébrale, scanner abdominal). Aucune réaction ostéoblastique costale de voisinage n'est décrite à la scintigraphie osseuse. Une tomographie à émission de positons (TEP) n'a pas été réalisée.

Une thoracotomie postéro-latérale droite a permis de réséquer en bloc le lobe pulmonaire supérieur droit avec la tumeur et l'arc postérieur de la 4^{ème} côte droite. Un HPC est suspecté à l'examen extemporané et les marges de résection sont saines.

L'examen macroscopique de la pièce opératoire montre une tumeur encapsulée richement vascularisée de 9 cm de grand axe (Figure 3a).

La microscopie décrit des cellules tumorales de

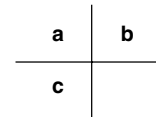
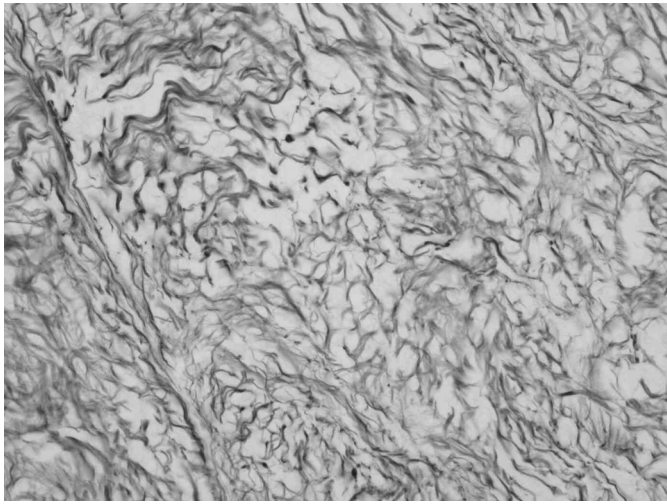
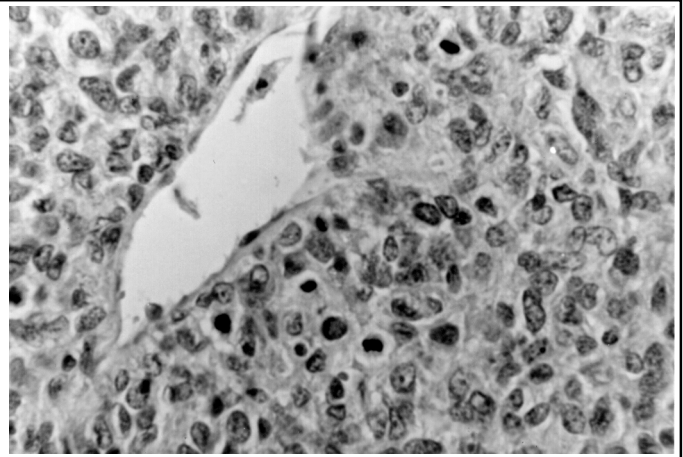
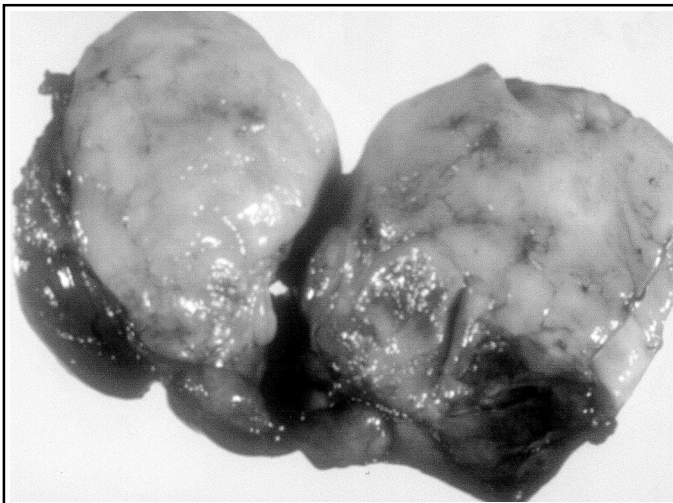


Figure 3 : Hémangiopéricytome pulmonaire primitif (cas clinique n° 1).

- a. Aspect macroscopique de la pièce de résection. Tumeur bien délimitée mesurant 9 x 7 x 7 cm, de coloration grisâtre parsemée de quelques foyers hémorragiques.
- b. Aspect microscopique. Tumeur richement vascularisée constituée de cellules dont les noyaux cellulaires sont ronds ou ovales (hématoxylin-éosine, 400 x). Présence de nombreuses mitoses.
- c. Aspect microscopique (400 x). Imprégnation argentique de la réticuline.

taille moyenne, ovalaires ou fusiformes sans atypies nucléocytoplasmiques. Il y a de nombreuses mitoses (plus de 10 mitoses par 10 champs à fort grossissement) (Figure 3b). L'imprégnation argentique de la réticuline révèle un réseau dense de fibres qui renforcent la membrane basale (Figure 3c). Il n'y a pas d'invasion de voisinage ni embolies vasculaires ou lymphatiques. La résection est considérée comme complète.

En immunohistochimie, seuls sont exprimés la vimentine et le CD34 (marqueur vasculaire). Tous les autres marqueurs testés s'avèrent négatifs : marqueurs épithéliaux (EMA, AE1, AE3, CEA), lymphoïde (CLA), neuroendocriniens (synaptophysine, chromogranine, Leu 7), schwannien (protéine S100), musculaire (myosine) ou vasculaire (facteur VIII).

L'évolution postopératoire a été favorable hormis un épisode d'hypoxie et de fibrillation auriculaire. Le patient est rentré à domicile le 9^{ème} jour postopératoire avec une ré-expansion pulmonaire complète et sans complication cicatricielle ni infectieuse. Aucun traitement adjuvant n'a été proposé vu la résection complète de la tumeur. Après 23 mois, un engourdissement de la cuisse droite avec douleurs lombaires droites a fait découvrir une masse pelvienne droite (8 cm) dont la biopsie confirme la nature métastatique. La radiographie de thorax révèle simultanément des métastases pulmonaires multifocales bilatérales. Une mono-chimio-

thérapie par adriamycine est administrée (75 mg/m², J1, q21j) : une réduction temporaire des douleurs est enregistrée mais aucune modification des masses tumorales mesurables n'est observée après 6 cures.

Au 29^{ème} mois post-thoracotomie, une deuxième ligne de mono-chimiothérapie par ifosphamide à haute dose (3 g/m²/j, J1-J3, q21j) a été administrée sans réponse après 2 cures et interrompue après 3 mois pour néphrotoxicité aiguë à l'ifosphamide, traitée par hémodyalyse. Les masses pulmonaires ont progressé lentement avec quelques hémoptysies et dégradation de l'état général. Le patient est décédé trois ans et demi après la thoracotomie. Une autopsie n'a pas été pratiquée.

CAS CLINIQUE N° 2

Pendant la période 1992-2002, un seul autre cas d'hémangiopéricytome pulmonaire primitif a été traité à l'Hôpital Erasme.

Ce patient de 33 ans, fumeur de pipe épisodique, présente en 1995 une toux sèche suivie d'une violente douleur thoracique droite. La radiographie de thorax montre une volumineuse masse excavée occupant les 2/3 inférieurs et antérieurs de l'hémithorax droit avec une forte réaction pleurale. La tomographie computerisée confirme une masse nécrotique

multilobée de 15 x 20 cm sans adénopathie médiastinale. L'invasion de la veine cave supérieure et de l'artère pulmonaire droite sont suspectées mais exclues par angiographie. La fibroscopie révèle une compression bronchique extrinsèque avec cytologie bénigne. La ponction percutanée fournit une cytologie compatible avec une tumeur mésoenchymateuse de basse malignité. Le patient n'a aucun antécédent médical particulier. La scintigraphie pulmonaire de perfusion confirme un résidu droit fonctionnel évalué à 15 %. L'échographie abdominale et la scintigraphie osseuse ne montrent pas de métastases.

La thoracotomie postéro-latérale pratiquée permet de réaliser une pneumectomie droite élargie avec résection de la plèvre pariétale et d'un fragment de péricarde et curage médiastinal. Bonne évolution post-opératoire immédiate.

La tumeur multilobée de 18 cm est compatible avec un hémangiopéricytome malin sans dissémination ganglionnaire mais avec présence de micro-embolies vasculaires péri-tumorales. Les marges de résection sont saines. En immunohistochimie, la vimentine est fortement exprimée. L'expression de l'actine, de la protéine S100 et du facteur VIII est variable.

Aucun traitement adjuvant n'est proposé. Trois mois après la pneumectomie apparaissent plusieurs récurrences tumorales intrathoraciques droites et péricardiques. Six cures de chimiothérapie avec adriamycine et ifosphamide sont administrées avec réponse partielle. Une métastase de la diaphyse fémorale gauche est irradiée simultanément. Quinze mois après la thoracotomie, une hémiplégie gauche fait découvrir trois métastases cérébrales (avec hydrocéphalie) traitées par radiothérapie (31 Grays/10 séances/11 jours).

Le patient est décédé en généralisation 22 mois après la thoracotomie.

DISCUSSION

La description initiale de l'hémangiopéricytome (HPC) est attribuée à la publication en 1942 par Stout et Murray¹ de l'analyse histologique de 9 cas de nodules sous-cutanés douloureux avec structure vasculaire suggérant l'origine de la tumeur au niveau des péricytes capillaires. Cette hypothèse est confirmée par Stout qui étudie 25 nouveaux cas en 1949⁶ et analyse rétrospectivement 220 cas en 1956⁷.

Le premier cas d'hémangiopéricytome pulmonaire primitif (HPCPP) a été publié en 1954 par Mc Cormack et Gallivan⁸ parmi 14 hémangiopéricytomes collectés à la *Cleveland Clinic* de 1935 à 1954. Nous avons retrouvé dans la littérature 144 cas d'HPCPP bien documentés dont 3 cas publiés en Belgique^{9,10}.

La localisation thoracique de l'HPC se retrouve dans 5 à 15 % des cas^{4,11-13}. L'HPCPP est très rare : 1 % des HPC⁴. L'HPC s'observe préférentiellement à

l'âge adulte entre la 4^{ème} et la 5^{ème} décennie et chez l'enfant plus fréquemment entre la 1^{ère} et la 9^{ème} année ou congénitalement dès la naissance¹⁴. La distribution selon le sexe est équivalente et la répartition gauche/droite est aléatoire.

40 % des HPCPP sont asymptomatiques et découverts sur des radiographies de thorax de routine. Les signes cliniques sont souvent en relation avec la taille de la tumeur lorsqu'elle induit une compression vasculaire et/ou nerveuse et une invasion parenchymateuse pulmonaire. La symptomatologie est dominée par une douleur diffuse, la dyspnée, la toux, des hémoptysies et parfois un syndrome de compression de la veine cave supérieure comme pour les cancers bronchiques^{15,16}. La fièvre et l'altération de l'état général sont peu fréquentes. Quelques syndromes paranéoplasiques tels que l'hypertension artérielle, l'hypoglycémie et l'ostéo-arthropathie ont été décrits en association avec l'HPC non pulmonaire¹⁷. Si 40 % des tumeurs sont asymptomatiques, nos deux nouveaux cas avec tumeur volumineuse ont été révélés par des douleurs thoraciques homolatérales localisées.

Un tiers des patients sont porteurs d'une tumeur de moins de 5 cm de diamètre dont la majorité est asymptomatique et bénigne. La plupart des HPCPP sont initialement considérés cliniquement comme des cancers bronchiques, cependant il n'y a pas d'association avec le tabagisme et l'incidence est seulement de 1 HPCPP pour 1.000 cancers bronchiques¹⁸.

L'aspect radiologique conventionnel et tomographique de l'HPCPP n'est pas spécifique mais le suivi de l'imagerie permet d'apprécier la croissance relativement lente de la tumeur ; l'imagerie permet d'exclure l'origine pariétale ou médiastinale et de confirmer la nature intraparenchymateuse pulmonaire de la masse tumorale. La résonance magnétique confirme en général le caractère invasif de la tumeur, souvent entourée d'une capsule ou pseudocapsule. Des zones centrales nécrotiques ou hémorragiques sont fréquentes. Les adénopathies loco-régionales sont rares. La scintigraphie osseuse est souvent utilisée pour exclure des lésions à distance. Si la tumeur est peu hémorragique, la tomographie à émission de positons (TEP) pourrait aider précocement au diagnostic et à l'évaluation de l'extension tumorale ou de sa récurrence. Nous n'avons pas trouvé dans la littérature la description de l'usage de la TEP dans l'évaluation de l'hémangiopéricytome pulmonaire.

La fibroscopie bronchique est en général normale ou révèle une compression extrinsèque ; en présence d'hémoptysies, des bourgeons endobronchiques ont été visualisés et biopsiés (aspect nécrotico-hémorragique, parfois cytologie maligne peu différenciée)^{19,20} comme chez notre 2^{ème} patient.

En ce qui concerne une éventuelle embolisation artérielle préopératoire de l'HPCPP, elle serait techniquement difficile à réaliser au niveau pulmonaire (artères bronchiques, artères intercostales, artères pulmo-

naires).

La ponction percutanée de la tumeur peut conduire à une cytologie maligne mal définie en absence de diagnostic histologique²¹. Seule la biopsie tissulaire en dehors des zones nécrotiques ou hémorragiques peut suggérer une tumeur mésoenchymateuse avec composante vasculaire.

Dans la quasi totalité des cas publiés, le diagnostic a été établi après thoracotomie et résection, sur base de l'analyse histologique de la pièce opératoire. Les diagnostics différentiels cliniques à envisager outre le cancer bronchique, sont les tumeurs pleurales (essentiellement la tumeur fibreuse solitaire), les sarcomes de la paroi thoracique et les tumeurs médiastinales (notamment le thymome).

L'HPCPP métastase par voie sanguine et lymphatique. La dissémination ganglionnaire lymphatique dans les voies de drainage médiastinales est peu fréquente : 7 patients seulement sur 116 bien documentés (6 %).

10 à 20 % de patients présentent des métastases à distance au moment du diagnostic. Sur 144 cas revus dans la littérature, 11 patients présentaient des métastases synchrones à distance (8 %) le plus souvent au départ des tumeurs pulmonaires de grande taille et infiltrantes. Les sites métastatiques les plus fréquents sont le poumon, les viscères intra-abdominaux, le rétropéritoine, le tissu sous-cutané et le squelette. Les épanchements pleuraux sont rares et exceptionnellement métastatiques. Après résection d'un HPC, le taux de métastases à distance varie de 15 à 64 % suivant la prévalence des tumeurs à haute malignité^{3,4,7,12,22,23}. La plupart des métastases apparaissent endéans les 2 ans²⁴ mais peuvent se révéler tardivement après 20 ans.

Toute la littérature confirme que la résection chirurgicale radicale est le traitement de premier choix. Un curage médiastinal systématique n'est justifié qu'en présence d'adénopathie hilairale ou médiastinale métastatique à l'examen extemporané. L'analyse extemporanée des marges de résection est recommandée comme dans les cancers bronchiques.

Malgré ces précautions, un tiers des patients opérés d'HPC développent une récurrence locale, comme notre 2^{ème} patient.

En cas de résection incomplète (résidus tumoraux macroscopiques ou microscopiques), une radiothérapie adjuvante est justifiée²⁴⁻²⁷. En présence des lésions invasives irrésécables, de métastases à distance ou de récurrences, une chimiothérapie à base d'adriamycine ou d'ifosphamide doit être tentée^{23,24,28-31}, complétée éventuellement par une radiothérapie ciblée dont l'efficacité est variable. Peu de données sont rapportées pour l'HPCPP et il faut probablement tenir compte des protocoles thérapeutiques sélectionnés pour les sarcomes des tissus mous.

Notre première tumeur paraissait favorable vu l'absence d'infiltration de voisinage, d'adénopathie métastatique et de métastase à distance. Les récurrences pulmonaires et pelviennes sont apparues deux ans plus tard. La deuxième tumeur, très invasive, a nécessité une pneumectomie élargie (péricarde, diaphragme) sans adénopathie métastatique : elle a récidivé localement en trois mois et s'est disséminée au fémur et au cerveau. La chimiothérapie n'a induit aucune réponse significative chez nos deux patients.

L'HPCPP est pathologiquement identique à l'HPC des membres et du rétropéritoine. C'est un sarcome classé parmi les tumeurs fibroblastiques et apparenté à la tumeur fibreuse solitaire. Macroscopiquement, la tumeur est grise, jaunâtre ou brunâtre, souvent hémorragique ou nécrotique, bien limitée par une pseudocapsule. Les critères morphologiques de l'HPC ont été décrits par Enzinger et par Smith en 1976³ et Yousem et Hochholzer en 1986²⁰. En microscopie optique, la caractéristique principale de cette tumeur est la présence de nombreux vaisseaux branchés de façon décrite classiquement en "bois de cerf"³². En microscopie électronique, on observe des cellules indifférenciées fibroblastiques ; une différenciation péricytaire telle que décrite initialement par Stout et Murray¹ et compatible avec les descriptions ultérieures des caractéristiques des péricytes capillaires pulmonaires³³, n'est cependant mise en évidence que de façon ponctuelle³².

En immunohistochimie, la vimentine est exprimée comme dans la plupart des sarcomes des tissus mous³⁴. L'HPC exprime les facteurs vasculaires CD34 et CD99 (mais ils sont également présents au sein des tumeurs fibroblastiques). Le facteur VIII (endothélial) et le facteur XIII (histiocytaire) sont souvent exprimés dans l'HPC. Les marqueurs EMA et cytotkératine révèlent en général un synoviosarcome. Parmi les sarcomes, il faudra donc distinguer l'HPC de la tumeur fibreuse solitaire, du synoviosarcome monophasique, et de l'histiocytome malin. A noter que les analyses immunohistochimiques sont rares et récentes, limitées depuis 1987 à 7 publications concernant l'HPCPP^{20,24,35-39}. Nos deux tumeurs expriment fortement la vimentine, le CD34 est exprimé chez le 1^{er} patient.

Malgré les apports récents de l'immunohistochimie, le diagnostic de l'HPC reste malaisé. Le terme "hémangiopéricytome" a été largement utilisé par le passé pour décrire une variété de tumeurs présentant des vaisseaux branchés à parois fines. Initialement, l'origine péricytaire capillaire a été proposée¹ : cette différenciation tumorale péricytaire n'a été confirmée en microscopie électronique qu'au sein du myopéricytome et de l'HPC sinus nasal. Aucun marqueur spécifique des péricytes n'a pu être identifié : l'actine et la desmine sont exprimées dans les péricytes normaux mais exceptionnellement au sein des cellules tumorales de l'HPC⁴⁰⁻⁴². Enzinger et Smith³ ont fondé le diagnostic sur l'aspect morphologique et la présence de réticuline. Au *Memorial Sloan Kettering Cancer Center*, Espat et coll. ont revu le matériel pathologique de 57 dossiers de la période 1982-1998, classés initialement comme

hémangiopéricytome⁴³. Après analyse pathologique, ultrastructurale et immunohistochimique, les auteurs confirment seulement 25 diagnostics sur 57. Aucun HPCPP ne figure dans cette analyse rétrospective. Les 25 HPC "conventionnels" ont été sélectionnés sur base de plusieurs facteurs : 1) présence de formations vasculaires branchées, 2) absence en microscopie électronique de structure épithéliale, 3) présence de substance membranaire basale entre les cellules tumorales en ultrastructure, 4) absence d'expression de l'EMA et de la cytokératine, 5) expression de la vimentine, du CD34 et du facteur XIII. Une variante en général bénigne est décrite : l'HPC lipomateux^{18,32,44,45}.

Actuellement, si la reconnaissance de l'HPC comme entité pathologique a été remise en doute⁴⁶, les données recueillies restent en faveur de la classification proposée par l'OMS en 2002³² (Figure 4) : l'HPC est une tumeur fibroblastique des tissus mous, apparentée aux tumeurs fibreuses solitaires. L'HPC doit être distingué des formes les plus malignes (synoviosarcome, angiosarcome) et des formes les plus bénignes (HPC lipomateux, tumeur fibreuse solitaire, angiofibrome à cellules géantes le plus souvent de la région orbitaire).

Les études génétiques ont permis d'identifier des translocations chromosomiques au sein des synoviosarcomes^{43,47}. L'approche cytogénétique pourrait relancer les débats concernant la classification des HPC. Les auteurs estiment que l'agressivité tumorale est liée à la taille de la tumeur (> 5 cm), au degré d'envahissement pleural ou bronchique, à la présence des cellules géantes, d'un index mitotique élevé (plus de 3 mitoses par 10 champs à fort grossissement) et de nécrose. Aucun de ces critères pris isolément n'a de valeur prédictive⁴⁸.

Le pronostic de l'HPC ne peut être défini sur un spécimen cytologique²¹ et d'ailleurs reste difficile sur base de l'histologie seule. Yousem et Hochholzer²⁰ considèrent les HPCPP comme des tumeurs potentiellement malignes. Une classification TNM clinique et pathologique pourrait être utilisée comme pour le cancer

bronchique.

Réséqué complètement, l'HPC conventionnel ainsi classé a une survie plus favorable que précédemment décrite : 80 % de survie sans récurrence à 5 ans⁴³. Chez nos deux patients, les facteurs de malignité étaient la grande taille tumorale, l'index mitotique élevé, de plus, le caractère invasif de la deuxième tumeur.

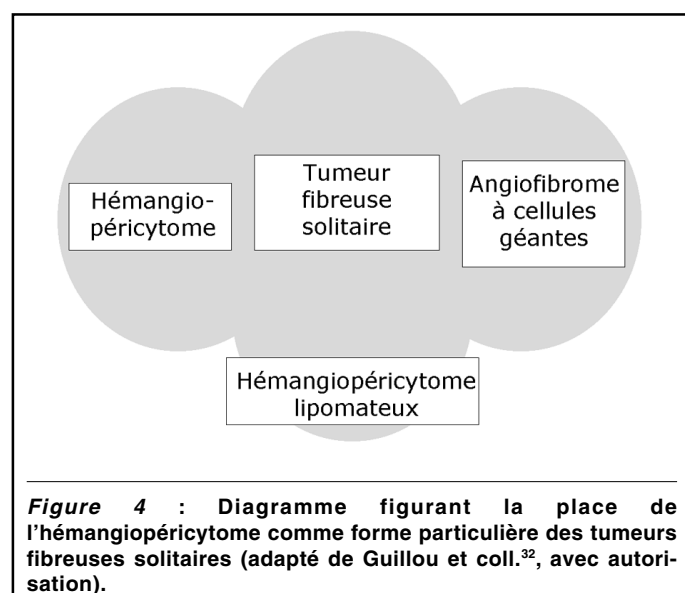
Dans notre revue des HPCPP, la durée des suivis n'est parfois que de quelques mois mais peut atteindre 15 ans. La durée moyenne de surveillance pour 54 patients survivants est de 4 ans après résection (de 2 mois à 18 ans). Le délai moyen de survie pour 44 patients décédés est de 2 ans après thoracotomie (de 2 mois à 13 ans). L'évolution de l'HPC étant plus lente que celle du cancer bronchique, une surveillance prolongée est conseillée.

CONCLUSION

En routine clinique, l'HPCPP est initialement confondu avec un cancer bronchique. Il n'y a aucun marqueur tumoral clinique spécifique de l'HPCPP. Le diagnostic définitif est établi par le pathologiste sur la pièce opératoire. Néanmoins, l'HPCPP peut être suspecté avant résection par certaines caractéristiques qui le différencient du cancer bronchique : indépendance du tabagisme, évolution lente, grande taille avec centre hémorragique ou nécrotique, symptômes tardifs, rareté des lésions endobronchiques, peu d'adénopathies hilaires ou médiastinales, rares métastases cérébrales. L'HPC est apparenté à la famille des tumeurs fibreuses solitaires et différentiable par immunohistochimie. La résection chirurgicale radicale est le meilleur choix thérapeutique. Les critères de résécabilité sont similaires à ceux du cancer bronchique. Un traitement adjuvant par chimio et/ou radiothérapie peut être envisagé. Une classification TNM clinique et pathologique pourrait être utilisée comme pour le cancer bronchique ; elle ne figure actuellement dans aucun article. Comme le pronostic à long terme est difficile à préciser, une surveillance prolongée est conseillée.

BIBLIOGRAPHIE

1. Stout AP, Murray MR : Hemangiopericytoma : a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg* 1942 ; 116 : 26-33
2. Kiefer T, Wertz H, Freudenberg N, Hasse J : Long-term survival after repetitive surgery for malignant hemangiopericytoma of the lung with subsequent systemic metastases : case report and review of the literature. *Thorac Cardiovasc Surgeon* 1997 ; 45 : 307-9
3. Enzinger FM, Smith BH : Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976 ; 7 : 61-82
4. Schier F, Langhans P : Das Hämangioperizytom. Eine literaturübersicht über 686 fälle, davon 94 fälle von kindern. *TumorDiagnostik & Therapie* 1987 ; 8 : 1-4
5. Shin MS, Ho KJ : Primary hemangiopericytoma of lung : radiography and pathology. *AJR* 1979 ; 133 : 1077-83
6. Stout AP : Hemangiopericytoma. A study of twenty-five new cases. *Cancer* 1949 ; 2 : 1027-35



7. Stout AP : Tumors featuring pericytes. Glomus tumor and hemangiopericytoma. *Lab Invest* 1956 ; 5 : 217-23
8. McCormack LJ, Gallivan WF : Hemangiopericytoma. *Cancer* 1954 ; 7 : 595-601
9. Bruart J, Parmentier R, Vanderhoeft P, Remacle P : A propos d'un cas d'hémangiopéricytome pulmonaire primitif associé à un syndrome de Klippel-Trenaunay-Parker-Weber. *J Fr Med Chir Thorac* 1971 ; 25 : 145-55
10. Van Damme H, Dekoster G, Creemers E, Hermans G, Limet R : Primary pulmonary hemangiopericytoma : early local recurrence after perioperative rupture of the giant tumor mass (two cases). *Surgery* 1990 ; 108 : 105-9
11. Pitluk HC, Conn J Jr : Hemangiopericytoma. Literature review and clinical presentations. *Am J Surg* 1979 ; 137 : 413-6
12. Ghussen F, Nagel K : Klinik und therapie des hämangioperizytoms. *Schweiz Med Wschr* 1981 ; 111 : 385-8
13. Spitz FR, Bouvet M, Pisters PWT, Pollock RE, Feig BW : Hemangiopericytoma : a 20-year single-institution experience. *Ann Surg Oncol* 1998 ; 5 : 350-5
14. Rodriguez-Galindo C, Ramsey K et al : Hemangiopericytoma in children and infants. *Cancer* 2000 ; 88 : 198-204
15. Maede JB, Whitwell F, Bickford BJ, Waddington JKB : Primary haemangiopericytoma of lung. *Thorax* 1974 ; 29 : 1-15
16. Leroy M, Toty L, Verdoux P et al : Hémangiopéricytomes pulmonaires primitifs. Douze observations. *Ann Chir* 1985 ; 39 : 127-30
17. Paullada JJ, Lisci-Garmilla A, Gonzales-Angulo A et al : Hemangiopericytoma associated with hypoglycemia. *Am J Med* 1968 ; 44 : 990-9
18. Miller DL, Allen MS : Rare pulmonary neoplasms. *Mayo Clin Proc* 1993 ; 68 : 492-8
19. Döring L, Graudins J : Primäres hämangioperizytom der lunge. *Thoraxchir Vask Chir* 1975 ; 23 : 560-6
20. Yousem SA, Hochholzer L : Primary pulmonary hemangiopericytoma. *Cancer* 1987 ; 59 : 549-55
21. Chhieng D, Cohen JM, Waisman J, Fernandez G, Cangiarella J : Fine-needle aspiration cytology of hemangiopericytoma. *Cancer* 1999 ; 87 : 190-5
22. Collet P, Loire R, Guérin JC, Brune J : Hémangiopéricytomes pulmonaires apparemment primitifs. A propos de 7 observations. *Rev Fr Mal Resp* 1983 ; 11 : 719-27
23. McMaster MJ, Soule EH, Ivins JC : Hemangiopericytoma. A clinicopathologic study and long-term follow-up of 60 patients. *Cancer* 1975 ; 36 : 2232-44
24. Rusch VW, Shuman WP, Schmidt R, Laramore GE : Massive pulmonary hemangiopericytoma. An innovative approach to evaluation and treatment. *Cancer* 1989 ; 64 : 1928-36
25. Mira JG, Chu FCH, Fortner JG : The role of radiotherapy in the management of malignant hemangiopericytoma. Report of eleven new cases and review of the literature. *Cancer* 1977 ; 39 : 1254-9
26. Jha N, McNeese M, Barkley HT Jr, Kong J : Does radiotherapy have a role in hemangiopericytoma management ? Report of 14 new cases and a review of the literature. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1987 ; 13 : 1399-402
27. Lal H, Sanyal B, Pant GC, Rastogi BL, Khanna NN, Udupa KN : Hemangiopericytoma : report of three cases regarding role of radiation therapy. *Am J Roentgenol* 1976 ; 126 : 887-91
28. Wong PP, Yagoda A : Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma. *Cancer* 1978 ; 41 : 1256-60
29. Morris DM, Vuthiganon C, Chang P, Wiernik PH, Elias EG : Adriamycin in management of malignant hemangiopericytoma. *Am Surgeon* 1981 ; 47 : 441-6
30. Beadle GF, Hillcoat BL : Treatment of advanced malignant hemangiopericytoma with combination adriamycin and DTIC : a report of four cases. *J Surg Oncol* 1983 ; 22 : 167-70
31. Fujita A, Minase T, Takabatake H, Tagaki S, Sekine K : A case of primary malignant hemangiopericytoma of the lung with marked response to combination chemotherapy with cisplatin, ifosfamide and gemcitabine. *Jpn J Cancer Chemother* 2001 ; 28 : 373-6
32. Guillou L, Fletcher JA, Fletcher CDM, Mandahl N : Extrapleural solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma. In : Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, eds. *Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone*. Lyon, IARC Press, 2002 : 86-90
33. Weibel ER : On pericytes, particularly their existence on lung capillaries. *Microvasc Res* 1974 ; 8 : 218-35
34. Nemes Z : Differentiation markers in hemangiopericytoma. *Cancer* 1992 ; 69 : 133-40
35. Inoue M, Tanaka I, Masuda R, Kasahara T, Furuhashi Y, Takemura T : Primary pulmonary hemangiopericytoma. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1991 ; 39 : 2197-202
36. Wu YC, Wang LS, Chen W, Fahn HJ, Huang MH, Whang-Peng J : Primary pulmonary malignant hemangiopericytoma associated with coagulopathy. *Ann Thorac Surg* 1997 ; 64 : 841-3
37. Yang AH, Liu HC : Malignant haemangiopericytoma of lung : a cell culture and ultrastructural study. *J Pathol* 1990 ; 161 : 293-9
38. Shimizu J, Murakami S, Hayashi Y et al : Primary pulmonary hemangiopericytoma : A case report. *Jpn J Clin Oncol* 1993 ; 23 : 313-6
39. Rothe TB, Karrer W, Gebbers JO : Recurrent haemoptysis in a young woman : a case of a malignant haemangiopericytoma of the lung. *Thorax* 1994 ; 49 : 188-9
40. Herman IM, D'Amore PA : Microvascular pericytes contain muscle and nonmuscle actins. *J Cell Biol* 1985 ; 101 : 43-52
41. Schürch W, Skalli O, Lagacé R, Seemayer TA, Gabbiani G : Intermediate filament proteins and actin isoforms as markers for soft-tissue tumor differentiation and origin. III. Hemangiopericytomas and glomus tumors. *Am J Pathol* 1990 ; 136 : 771-86
42. Erlandson RA, Woodruff JM : Role of electron microscopy in the evaluation of soft tissue neoplasms, with emphasis on spindle cell and pleomorphic tumors. *Hum Pathol* 1998 ; 29 : 1372-81
43. Espat NJ, Lewis JJ, Leung D et al : Conventional hemangiopericytoma. Modern analysis of outcome. *Cancer* 2002 ; 95 : 1746-51
44. Nielsen GP, Dickersin GR, Provenzal JM, Rosenberg AE : Lipomatous hemangiopericytoma : a histologic, ultrastructural and immunohistochemical study of a unique variant of hemangiopericytoma. *Am J Surg Pathol* 1995 ; 19 : 748-56
45. Folpe AL, Devaney K, Weiss SW : Lipomatous hemangiopericytoma. A rare variant of hemangiopericytoma that may be confused with liposarcoma. *Am J Surg Pathol* 1999 ; 23 : 1201-7
46. Fletcher CD : Hemangiopericytoma – a dying breed ?

Reappraisal of an "entity" and its variants.
Curr Diagn Pathol 1994 ; 1 : 19-23

47. Turc-Carel C, Dal Cin P, Limon J et al : Involvement of chromosome X in primary cytogenetic change in human neoplasia : non-random translocation in synovial sarcoma.
Proc Natl Acad Sci 1987 ; 84 : 1981-5
48. Razzuk MA, Nassur A, Gardner MA, Martin J, Gohara SF, Urschel HC : Primary pulmonary hemangiopericytoma.
J Thor Cardiovasc Surg 1977 ; 74 : 227-9

Correspondance et tirés à part :

B. ESSOLA
Hôpital Erasme
Service de Chirurgie Thoracique
Route de Lennik 808
1070 Bruxelles

Travail reçu le 24 juin 2002 ; accepté dans sa version définitive le 21 août 2003.