

# HÉMANGIOME TUMORAL DU MÉDIASTIN AU COURS D'UNE MALADIE DE RENDU-OSLER

## Evolution pendant 17 ans

P. KISSEL, J.-M. ANDRÉ  
et D. RÉGENT

### RÉSUMÉ

L'originalité de l'hémangiome tumoral du médiastin découvert chez une femme de 47 ans, et rapporté dans ce travail réside dans son association à une angiomatose télangiectasique familiale de Rendu-Osler. Pendant 17 ans, jusqu'à la mort de la malade, par hémorragie digestive, aucun signe clinique n'a été constaté. L'opportunité d'une exérèse chirurgicale et le rôle de la radiothérapie sont discutés.

LES hémangiomes du médiastin sont rares. Si Renault, Carnot et Menez ont pu en rapporter récemment neuf cas personnels ils n'en ont recensé que 54 autres dans la littérature. Il est rare que ces hémangiomes s'inscrivent dans le cadre d'une dysplasie vasculaire systématisée et exceptionnelle qu'ils constituent une localisation de l'angiomatose télangiectasique familiale de Rendu-Osler. C'est pourtant le cas de l'observation suivante, qui bénéficie, en outre, d'une surveillance radio-clinique prolongée.

### OBSERVATION

Mlle Ma. Andrée, née en 1900, présente une angiomatose télangiectasique cutanéomuqueuse de Rendu-Osler tout à fait caractéristique, affection dont sont atteintes également sa mère et une de ses deux sœurs. Sa vie est rythmée par des épistaxis et par des hémorragies digestives : à cette occasion, la malade est hospitalisée pour la première fois en 1947. Une radiographie du thorax met en évidence des opacités médiastinales antéro-supérieures. Le diagnostic de maladie de Hodgkin est alors retenu et une radiothérapie entreprise. Les images radiologiques ne se modifient pas. Une nouvelle irradiation est réalisée en 1949, toujours sans résultat. Les années suivantes, l'état général de la malade reste bon. En 1962, la malade est hospitalisée à nouveau pour une insuffisance cardiaque en rapport avec une anémie sévère : la numération

sanguine compte 1 600 000 GR et 4 200 globules blancs. La formule est harmonieuse. La transfusion de 6 litres de sang corrige l'anémie et l'insuffisance cardiaque.

Les radiographies de thorax, de face et de profil, montrent un élargissement médiastinal supérieur, par une opacité à contours polylobés de densité analogue à celle des images vasculaires artérielles pulmonaires.

— Le cœur est probablement augmenté de volume ; un œdème interstitiel de la base droite associé à une redistribution bi-apicale des images veineuses pulmonaires, et un épanchement liquidien pleural de moyenne abondance du côté gauche sont en relation avec une insuffisance cardiaque congestive d'origine ischémique probable.

L'incidence de profil confirme le siège antéro-supérieur pré-trachéal de la majeure partie de l'opacité qui s'est développée au niveau de la loge thyroïdienne.

La trachée n'est pas rétrécie et il n'existe pas d'anomalie osseuse évidente sur le squelette sterno-costal.

Le bilan tomographique confirme la présence d'opacités denses, hétérogènes, de tonalité calcique au sein de la masse dans la région sus-hilaire droite. Ces images qui pouvaient déjà être suspectées sur les clichés standards sont évocatrices de phlébolithes.

Il n'existe pas de signe direct ou indirect de compression de l'arbre aérien. La parfaite similitude d'aspect et de densité radiologique entre les vaisseaux pulmonaires normaux et les images pathologiques est en faveur d'une tumeur de type vasculaire.

La biopsie d'un ganglion axillaire conclut à une « adénite chronique banale ». Le diagnostic de maladie de Hodgkin est rejeté. On renonce à une bronchoscopie avec ponction trans-bronchique initialement envisagée.

*Clinique Médicale « B », Hôpital de Brahois, 54500 Vandœuvre-les-Nancy.*

KISSEL P., ANDRÉ J.-M., RÉGENT D., 1976. — Hémangiome tumoral du médiastin au cours d'une maladie de Rendu-Osler. Evolution pendant 17 ans. *Sem. Hôp. Paris*, 52, n° 38, 2159-2160

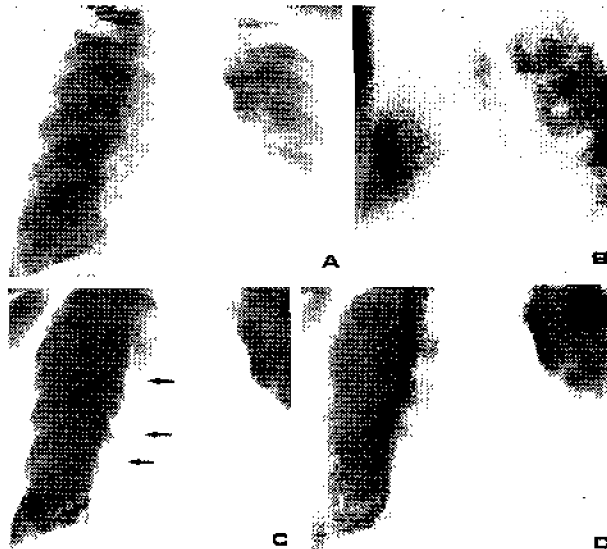


Fig. 1. — Hémangiome tumoral du médiastin. Elargissement médiastinal supérieur (A) se projetant principalement sur l'incidence de profil, au niveau de la loge thymique (B). Sur les tomographies (B-D), opacités denses hétérogènes de type vasculaire contenant des phlébolithes (—).

En 1964, l'état médiastinal est identique : la malade décède dans les suites d'une hémorragie digestive massive.

En conclusion, angiomatose médiastinale au cours d'une maladie de Rendu-Osler restant asymptomatique cliniquement pendant les 17 ans de surveillance radio-clinique.

### COMMENTAIRE

Cette observation appelle peu de commentaires.

En premier lieu, elle illustre parfaitement les principaux caractères clinico-radiologiques et évolutifs des hémangiomes tumoraux du médiastin :

— découverte le plus souvent systématique chez l'adulte, à la différence des formes infantiles au demeurant plus fréquentes ;

— erreur de diagnostic initial, faisant craindre une lymphoréticulopathie maligne ;

— localisation de la malformation angiomatuse au niveau du médiastin antéro-supérieur au voisinage de la loge thymique respectant la trachée. Ces formes antérieures, habituellement asymptomatiques, s'opposent aux formes médiastinales postérieures, beaucoup plus rares, qui s'accompagnent d'une angiomatose régionale rachidienne et/ou méningo-médullaire ;

— nature probablement cavernuse de l'angiomatose suggérée par la présence de phlébolithes, éléments sémiologiques de très grande valeur.

En deuxième lieu, il faut insister sur le caractère très peu évolutif de cette angiomatose. Durant les 17 années où la malade a pu être surveillée, il n'a été noté aucune aggravation, aucune manifestation clinique particulière. Il est possible que la radiothérapie, délivrée dans l'optique d'une maladie de Hodgkin, ait été bénéfique. Renault et coll. insistent sur les possibilités chirurgicales d'exérèse : dans la mesure où il n'existe aucune manifestation clinique, chez l'adulte au moins, seule une surveillance clinique semble s'imposer ; enfin, l'association à une maladie de Rendu-Osler familiale paraît par contre étonnamment originale. On s'attendrait, en effet, à trouver d'autres cas similaires dans la littérature d'autant plus que les auteurs insistent sur la nécessité de rechercher à leur propos une maladie de Rendu-Osler. Nous n'en avons, en fait, retrouvé aucun cas démonstratif dans la littérature, à la différence des autres localisations angiomatuses thoraciques, qu'elles soient pulmonaires, pleurales, diaphragmatiques ou péricardiques. Le fait qu'il s'agit, dans notre cas, d'un angiome de type cavernux, se conçoit tout à fait dans le cadre de la maladie de Rendu-Osler, qui comporte, comme on le sait, au côté des télangiectasies, des fistules artério-veineuses et, précisément, des angiomes de type cavernux.

### RÉFÉRENCES

ANDRE J. M., 1973. — Dysplasies vasculaires systématisées. Angiomatose télangiectasique familiale de Rendu-Osler. L'Expansion Scientifique éd., Paris, 54-87, 485-489.  
 MENEZ F., 1974. — Les hémangiomes malformatifs du médiastin. *Thèse pers.*, Necker, 1974.  
 RENAULT P., CARNOT F., MENEZ F., 1975. — Les hémangiomes tumoraux malformatifs du médiastin. A propos de dix observations. *Ann. Méd. intern.*, 126, 11, 719-726.