

L'artère vertébrale pseudo-tumorale : une atteinte évocatrice d'Erdheim Chester

Tanguy LE SCORNET (1), Elisabeth AUFRAY-CALVIER (2), Guillaume MARC (3), François PERRIN (4), Antoine NÉEL (1).

(1) Service de Médecine Interne, CHU Hôtel-Dieu, Nantes, France ; (2) Service d'Imagerie Médicale, CHU Hôtel-Dieu, Nantes, France ; (3) Service de Neurologie, CH Saint-Nazaire, Saint-Nazaire, France ; (4) Service de Médecine Interne, CH Saint-Nazaire, Saint-Nazaire, FRANCE

Introduction :

La maladie d'Erdheim Chester (MEC) est une pathologie hématologique clonale rare, de présentation systémique. Les atteintes vasculaires du système nerveux central sont rares. Nous rapportons ici 3 observations de patients ayant développé une lésion de tropisme vasculaire aux dépens d'une artère vertébrale, qui dans 2 cas, a conduit au diagnostic. À ce jour, seulement 6 autres cas sont rapportés dans la littérature. La localisation et l'aspect de ces lésions nous semblent très particuliers et mériteraient d'être popularisés.

Cas n°1 :

L'IRM réalisée pour bilan de **troubles des fonctions supérieures** d'une patiente de 71 ans met en évidence **une masse engainant l'artère vertébrale droite dans sa portion V4**, mesurée à 20x21x25 mm (fig 1). On note un comblement et une ostéo-sclérose du sinus sphénoïdal, ainsi que des xanthomes des deux paupières. Le TEP-TDM 18F-FDG retrouve un hypermétabolisme osseux et péri-rénal pathognomonique de MEC. L'IRM myocardique objective un épaissement de l'oreillette droite et un infiltrat du sillon inter-atrioventriculaire. La biopsie des xanthomes retrouve de nombreux histiocytes CD163+, CD68+, S100-, CD1a-, mutés BRAF V600E. La patiente décède rapidement d'un choc septique après introduction de Cobimetinib.

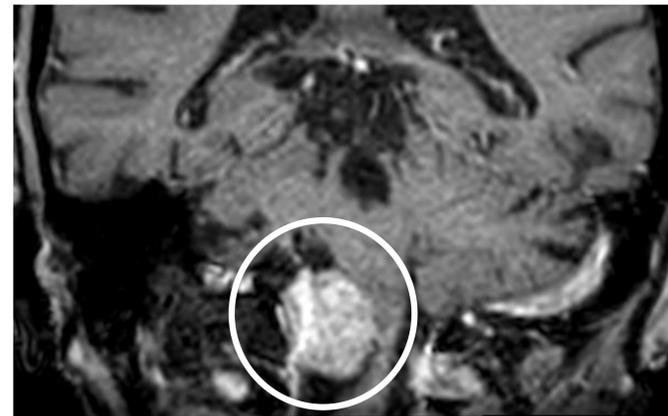


Fig 1 : IRM 3D en écho de gradient T1 + injection de gadolinium.

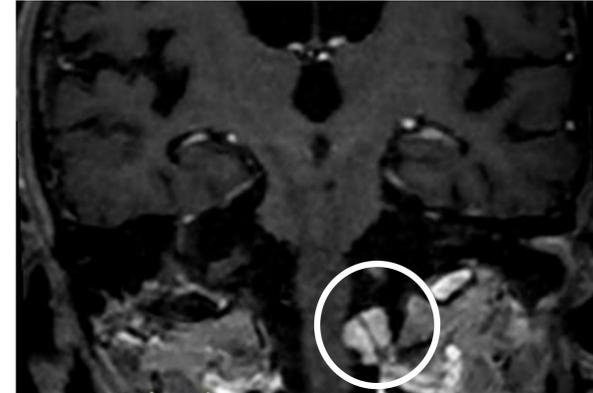


Fig 2 : IRM 3D T1 écho de spin fat sat + injection de gadolinium.

Cas n°2 :

L'IRM réalisée pour **AVC** chez un homme de 62 ans retrouve une **lésion engainant l'artère vertébrale droite dans sa portion V4**. L'interprétation par la même neuroradiologue que lors du cas n°1 permet **d'évoquer d'emblée une MEC**. Le tableau est complété par un diabète insipide, un hypogonadisme central, des « reins chevelus » ainsi qu'un infiltrat péri-vasculaire aortique hypermétaboliques au TEP-TDM 18F-FDG, un hypermétabolisme de la diaphyse des os long, un engainement coronaire tri-tronculaire et un infiltrat du sillon atrio-ventriculaire. Le diagnostic de MEC est retenu sur le tableau clinico-radiologique, les prélèvements osseux étant non contributifs. Le patient, éthylique, n'adhérera pas au Trametinib : il décèdera moins d'un an après le diagnostic.

Cas n°3 :

Un homme de 70 ans est pris en charge pour un **épanchement péricardique** massif responsable d'un état de pré-tamponnade nécessitant une fenêtré pleuro-péricardique. L'anatomopathologie du péricarde retrouve de nombreux histiocytes CD68+, PS100-, phospho-ERK+, mutés BRAF V600E permettant le diagnostic de MEC. Il présente également une atteinte des os longs, un infiltrat péri-aortique, des reins chevelus, hypermétaboliques au TEP-TDM 18F-FDG. L'IRM **systématique** retrouve une **masse engainant la portion V4 l'artère vertébrale droite** mesurée à 17x14mm (fig 3), avec effet de masse bulbaire. Il s'améliore rapidement sous bithérapie par Anakinra et Vemurafenib. La masse encéphalique régresse à 8x8mm à 3 mois.

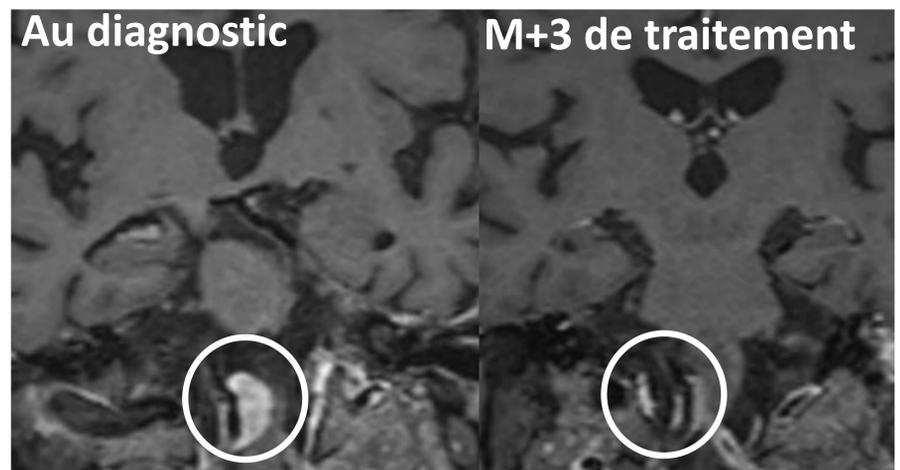


Fig 3 : IRM 3D T1 écho de spin fat sat après injection de gadolinium.

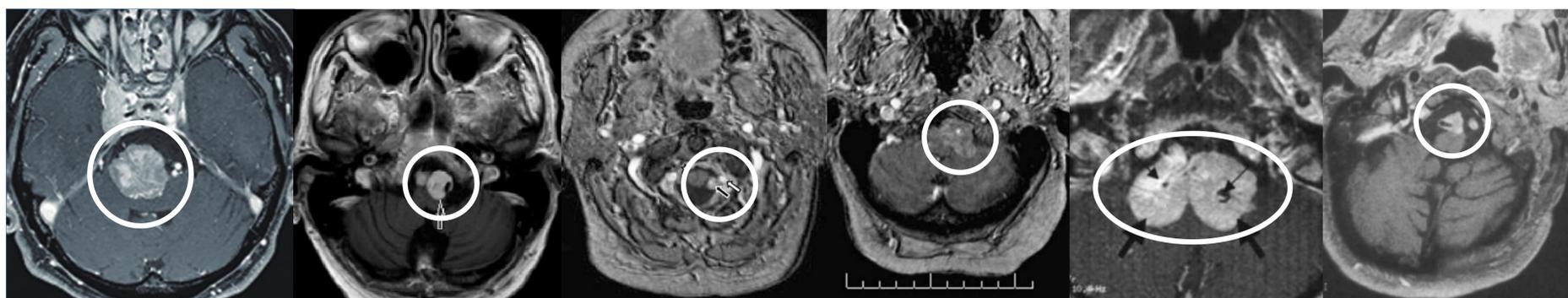
Discussion :

Ces trois lésions **enveloppent à chaque fois l'une des artères vertébrales dans leur portion V4, en isosignal T1, de réhaussement homogène après injection de gadolinium**. Les séquences angio-MR TOF ne mettent pas en évidence de **sténose vasculaire**. Elles exercent un **effet de masse sur les structures adjacentes**.

Seuls 6 cas similaires sont rapportés dans la littérature (ci-dessous). L'aspect radiologique est superposable à celui de nos patients. Ces lésions sont développées aux dépens de la paroi des artères vertébrales, uni ou bilatérales, et **volontiers révélatrices de la MEC**. Leur localisation rend tout geste chirurgical délicat. Elles sont **systématiquement associées à des localisations extra-neurologiques de MEC** permettant de conforter ou de confirmer le diagnostic, pour autant qu'il ait été évoqué.

Conclusion :

Nous rapportons ici 3 cas d'atteintes pseudo-tumorales d'artères vertébrales dans le cadre d'atteintes vasculaires du SNC de MEC. L'aspect et la localisation de cette atteinte nous semblent **extrêmement évocateurs voire pathognomoniques** de MEC. Il s'ajoute aux patterns vasculaire, dégénératif et tumoral déjà décrits. Le diagnostic est possible sans recourir à un abord neurochirurgical périlleux, d'où l'importance de populariser cet aspect et les clés du diagnostic de la MEC auprès de nos confrères et consœurs d'autres spécialités.



Cohen-Aubart et al. Neurology. 2017.
Suzuki et al. NMC Case Rep J. 2016.
Sagnier et al. J Stroke Cerebrovasc Dis. 2016

Lachenal et al. J Neurol. 2006
Boulos et al. J Neurosurg. 2004
Evidente et al. Mov Disord. 1998

