



Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



## CAS CLINIQUE

# Angiosarcome sur lymphoedème primaire du membre inférieur : une complication rare

*Angiosarcoma in primary lymphoedema: A rare complication*

M.-M. Farhat<sup>a</sup>, A. Le Guern<sup>a,\*,b</sup>, C. Peugniez<sup>b,c</sup>,  
F. Dabouz<sup>a,b</sup>, J.-F. Quinchon<sup>b,d</sup>, P. Modiano<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Dermatologie, hôpital Saint-Vincent, Lille, France

<sup>b</sup> Université catholique de Lille, Lille, France

<sup>c</sup> Hématologie-oncologie, hôpital Saint-Vincent, Lille, France

<sup>d</sup> Laboratoire d'anatomopathologie, hôpital Saint-Vincent, Lille, France

Reçu le 19 décembre 2016 ; accepté le 5 février 2018

### MOTS CLÉS

Lymphoedème  
primaire ;  
Angiosarcome ;  
Stewart-Treves ;  
Tumeur endothéliale

### Résumé

**Introduction.** – Les lymphoedèmes chroniques se compliquent classiquement d'épisodes récidivants de dermo-hypodermite. Les dégénérescences sous forme d'angiosarcome (syndrome de Stewart-Treves) sont plus rares. Elles surviennent surtout aux membres supérieurs, dans les suites du traitement chirurgical ou radiothérapeutique de néoplasies mammaires. Nous rapportons l'observation exceptionnelle d'un syndrome de Stewart-Treves (STS) du membre inférieur compliquant un lymphoedème congénital.

**Observation.** – Une femme de 69 ans, suivie pour lymphoedème bilatéral des membres inférieurs évoluant depuis 30 ans, développait des lésions nécrotiques douloureuses du membre inférieur gauche. La biopsie d'une lésion nodulaire permettait le diagnostic d'angiosarcome. Une exérèse chirurgicale n'étant pas envisageable devant l'étendue des lésions, une chimiothérapie par paclitaxel à la posologie de 175 mg/m<sup>2</sup> tous les 21 jours était proposée. L'évolution était rapidement défavorable ; la patiente décédait à son domicile au décours de sa troisième cure.

**Discussion.** – L'angiosarcome est une complication exceptionnelle des lymphoedèmes primitifs ; le traitement est mal codifié et le pronostic mauvais.

© 2018 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : aure.leguern@gmail.com (A. Le Guern).

## KEYWORDS

Primary lymphedema;  
Angiosarcoma;  
Stewart-Treves;  
Endothelial tumor

## Summary

**Background.** – Chronic lymphoedema is classically complicated by recurring episodes of cellulitis. Degeneration to the angiosarcoma form (Stewart-Treves syndrome) is much less common. It occurs mainly in the upper limbs following surgery or radiotherapy for mammary neoplasia. Herein we report a rare case of Stewart-Treves syndrome (STS) of the lower limb as a complication of congenital lymphoedema.

**Patients and methods.** – A 69-year-old woman treated for bilateral lower-limb oedema present for 30 years developed painful necrotic lesions in her left lower limb. A diagnosis of angiosarcoma was made based on biopsy of a nodular lesion. Since surgical excision was precluded by the extent of the lesions, chemotherapy was initiated with paclitaxel 175 mg/m<sup>2</sup> every 21 days. The outcome was rapidly unfavourable and the patient died at her home during the third course of treatment.

**Discussion.** – Angiosarcoma is an extremely rare complication of primary lymphoedema; treatment is poorly codified and the prognosis is unfavourable.

© 2018 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Le lymphœdème est la conséquence d'un dysfonctionnement du système lymphatique responsable d'une stase de la lymphe. Le retentissement du lymphœdème est essentiellement dermatologique, avec l'apparition d'une fibrose cutanée hyperplasique, d'un épaissement du derme et d'une augmentation des lobules graisseux de l'hypoderme [1]. Il existe deux types de lymphœdème : les lymphœdèmes primaires, rares et liés à une malformation constitutionnelle du système lymphatique [2], et les lymphœdèmes secondaires, plus fréquents, observés à la suite d'une destruction ou d'une obstruction des voies lymphatiques.

Les lymphœdèmes favorisent classiquement les dermo-hypodermes infectieuses [3–5]. De rares cas de complications carcinologiques cutanées ont été également observés : carcinome épidermoïde, sarcome de Kaposi, mélanome ou encore lymphome cutané [6]. Les dégénérescences angiosarcomateuses sont exceptionnelles, principalement décrites aux membres supérieurs dans les suites de traitements de néoplasies mammaires. Stewart et Treves ont publié en 1948 une série de six cas de lymphangiosarcomes compliquant des lymphœdèmes survenus après mastectomie, curage axillaire et radiothérapie de cancers du sein [7]. Le syndrome de Stewart-Treves est défini par la survenue d'un angiosarcome dans un contexte de stase lymphatique chronique qui peut être d'origines diverses [8] : congénitale, postradique, secondaire à une filariose ou un traumatisme. Nous rapportons l'observation rare d'un syndrome de Stewart-Treves du membre inférieur compliquant un lymphœdème congénital.

## Observation

Une femme de 69 ans, suivie pour lymphœdème bilatéral primaire, était hospitalisée pour des lésions cutanées nécrotiques douloureuses du membre inférieur gauche apparues depuis un mois. Il n'était pas trouvé à l'interrogatoire de chirurgie pelvienne ou d'antécédents d'érysipèle. Aucun traitement de compression locale n'était supporté par



**Figure 1.** Lésions ecchymotiques et nécrotiques circonférentielles du mollet gauche.

la patiente. Le lymphœdème évoluait depuis 30 ans, sans notion de lymphœdème familial. La patiente avait par ailleurs des antécédents de diabète de type 2 et d'obésité avec un indice de masse corporelle (IMC) à 53 kg/m<sup>2</sup>. L'examen clinique mettait en évidence des lésions ecchymotiques, nodulaires et nécrotiques circonférentielles du mollet gauche (Fig. 1). Les aires ganglionnaires étaient libres. La lymphoscintigraphie objectivait une insuffisance lymphatique fonctionnelle de repos du côté droit. Une biopsie cutanée était réalisée sur une lésion nodulaire ; l'examen histologique permettait le diagnostic d'angiosarcome (Fig. 2), avec un marquage positif en immunohistochimie par l'anticorps anti-CD-31 (Fig. 3). L'immunohistochimie éliminait un sarcome de Kaposi devant la négativité du marquage par anti-HHV-8. La tomodensitométrie (TDM) thoraco-abdomino-pelvienne

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8710939>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8710939>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)