

INTRODUCTION

- L'angiosarcome est une tumeur maligne rare de l'endothélium lymphatique ou vasculaire qui siège sur n'importe quel organe. Les angiosarcomes représentent environ 2 % des tissus mous et 5,4 % des sarcomes cutanés.
- Le lymphœdème chronique et la radiothérapie sont tous des facteurs de risque connus de développement de l'angiosarcome, qui a été bien décrit principalement chez les patientes traitées pour un cancer du sein.
- Cette entité a été décrite pour la première fois en 1948 chez des patientes ayant présenté un lymphœdème chronique après mastectomie qui est connu actuellement sous le nom de syndrome de Stewart-Treves. (1)
- En raison de la rareté de l'angiosarcome, les informations sur le pronostic sont limitées. Les angiosarcomes épithélioïdes ont tendance à métastaser précocement à la fois dans les organes solides (en particulier les poumons, les os, les tissus mous, la peau) et les ganglions lymphatiques.(4)
- Les angiosarcomes d'origine gynécologique sont rares, avec seulement quelques cas rapportés dans la littérature, Nous présentons ici le cas d'un angiosarcome vulvaire associé à une radiothérapie adjuvante compliquée d'un lymphœdème post mastectomie

CAS CLINIQUE

patiente âgée de 46 ans, G4P3C1, qui consulte pour prurit vulvaire évoluant depuis 06 mois

-ATCD médicaux et chirurgicaux :

- Diabète chronique sous traitement
- Cancer du sein gauche découvert à l'âge de 40 ans (2018) type CCI de grade I RH(-) HER2(3+++), Ki67= 70%. Bilan d'extension négatif
- ayant reçu 6 cures de chimiothérapie néoadjuvante : Docetaxel, carboplatine et Carmab C12.
- Classification T4b No Mo Pev o AG+
- Décision RCP : Mastectomie avec curage ganglionnaire homolatéral puis radiothérapie adjuvante, Protocole : 50 Gy sur 25 séances sur la paroi thoracique + 46 Gy sur 23 séances sur la chaîne ganglionnaire sus et sous claviculaire gauche avec radiodermite Grade 3
- Actuellement en rémission

-Examen clinique :

lymphoœdème important du membre supérieure gauche, apparu juste après la radiothérapie
* l'examen Gynécologique : on note une ulcération de 2cm sur la lèvre droite sur un rayon de 10H à 12H avec 2 nodules de perméations un en contact avec l'ulcération, l'autre à 3cm de celle-ci, apparu 05ans après sa mastectomie
Le reste de l'examen gynécologique est sans anomalies

-**Biopsie vulvaire 06/12/2022** : carcinome épidermoïde moyennement différencié.

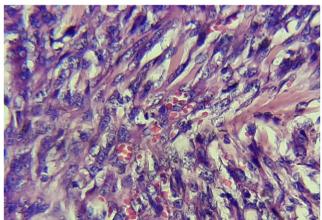
- **Bilan d'extension** : négatif

-**Classification TNM** : T1 N0 M0 stade 1 de la FIGO

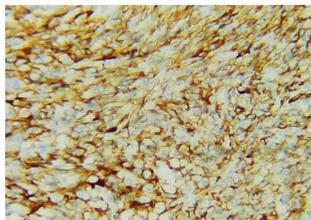
La patiente a bénéficié d'une hémivulvectomie droite avec curage inguinal superficiel et profond sur décision de la RCP

L'examen anatomopathologique sur pièce opératoire a conclu sur avis de deux centres de référence des tumeurs rares : aspect histopathologique et profil immuno-histochimique (réalisé en utilisant CD 34, ERG) d'un angiosarcome de la vulve.

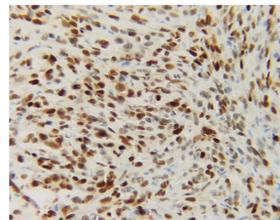
Avec limites de résection chirurgicale saines, absence d'embolies tumorales endovasculaires; sans adénopathies infiltrées, sur décision de la RCP pas d'indications à un traitement adjuvant



Cellules ovalaires et fusiformes atypiques au cytoplasme peu abondant et au noyau vésiculeux au nucléole proéminent



Marquage membranaire des cellules tumorales avec CD34



Marquage nucléaire des cellules tumorales avec ERG

Suivi post-opératoire :

Absence de récurrence locale à 8 mois post opératoire

PET-CT au 18F-FDG fait à 4mois post-opératoire :

Absence de lésion hypermétabolique pouvant faire évoquer une récurrence et/ou une localisation secondaire loco-régionale ou à distance d'un angiosarcome vulvaire

TDM-TAP à 8 mois sans anomalies

IRM pelvienne : loge opératoire libre, deux

adénomégalies droites de 40 et 15 mm respectivement, biopsie maligne; chimiothérapie: doxorobutinr/cisplatine

IRM de control : disparition de l'ADP, bonne réponse

-Centra pour radiothérapie fait



DISCUSSION

- Les tumeurs vulvaires ne représentent que 4 % de l'ensemble des néoplasmes gynécologiques et se classent au cinquième rang en termes de fréquence après les tumeurs du sein, du col de l'utérus, de l'utérus et de l'ovaire. 98% des tumeurs vulvaires sont bénignes et seulement 2 % sont malignes.
- Les sarcomes de la vulve représentent environ 1 à 3 % de tous les cancers de la vulve.
- Nous avons pris en charge 14 cas de cancer de la vulve sur une durée de 03 ans, un seul cas d'angiosarcome ici présenté
- Les angiosarcomes vulvaires sont rares. Les cas rapportés dans la littérature siègent sur l'utérus et les ovaires.
- Les localisations habituelles (par ordre décroissant) sont la tête et le cou, le sein, les extrémités, le tronc, le foie, le cœur, les os et la rate.(3)
- Le diagnostic peut être retardé en raison de sa nature asymptomatique et de la difficulté à différencier la malignité, le traumatisme ou l'infection.
- La plupart des tumeurs forment une masse hémorragique large et friable avec des marges mal définies et une surface ulcérée, mais des tumeurs en forme de plaques plates ont été rapportées dans le col de l'utérus.(5)
- Dans le cas de notre patiente le diagnostic a été posé rapidement en raison de son ATCD de cancer du sein
- Sur le plan histologique la plupart des angiosarcomes ont une architecture lobulée avec des canaux vasculaires anastomosés étroitement serrés, des espaces kystiques et des nappes solides de cellules épithélioïdes et fuseaux avec des hémorragies et des nécroses. Les cellules tumorales sont pléomorphes et contiennent de gros noyaux hyperchromatiques. Les mitoses sont généralement nombreuses. Une hyalinisation stromale importante peut être présente. D'un point de vue immunohistochimique, les cellules tumorales se colorent pour le CD31, le CD34, le facteur VIII et l'ERG. Certains angiosarcomes expriment D2-40 ou des cytokératines. Les tests ER et PR sont négatifs.(5)
- L'étude immunohistochimique peut aider à différencier les angiosarcomes épithélioïdes du carcinome ainsi que d'autres néoplasies épithélioïdes.
- Les angiosarcomes de tous types sont positifs pour la vimentine.(2)
- Tous les sous-types sont typiquement observés dans les dernières décennies de la vie, bien que tous les sous-types histologiques aient été décrits chez des femmes de moins de 30 ans.(4)
- L'étiologie de l'angiosarcome vulvaire, comme d'autres angiosarcomes, peut résider dans un lymphœdème et une radiothérapie de longue date. Une analyse des données SEER (Surveillance, Epidemiology, and End Results) a révélé un rapport d'incidence standardisé de 26,2 pour le développement de l'angiosarcome chez les patientes atteintes d'un cancer du sein ayant subi une radiothérapie par rapport à la population féminine générale (2) ce qui est le cas de notre patiente.
- Le délai moyen de survenue est de 5 à 10 ans après le diagnostic de carcinome du sein; chez notre patiente le délai été de 05ans
- Compte tenu de la rareté des sarcomes de la vulve, les données sur les résultats spécifiques aux sous-types histopathologiques sont rares (4)
- Les recommandations de traitement sont alors vaguement basées sur le traitement des carcinomes épidermoïdes de la vulve et des sarcomes d'autres sites anatomiques
- Les sarcomes de la vulve sont hétérogènes et la survie dépend fortement du sous-type histopathologique. Bien que l'excision chirurgicale soit la base du traitement de tous les sarcomes de la vulve, la lymphadénectomie de stadification devrait être différée pour les (dermato)fibrosarcomes, les liposarcomes et les léiomyosarcomes, car il n'y a pas eu de cas de métastases ganglionnaires.
- l'exérèse chirurgicale est le traitement principal de choix pour l'angiosarcome, bien que le pronostic reste incertain même avec une intervention précoce La chimiothérapie a montré peu de succès dans l'amélioration de la survie La radiothérapie est souvent utilisée comme traitement adjuvant, mais il n'y a pas de données convaincantes.
- Ce sont des tumeurs malignes rares dont le pronostic est amélioré en cas de diagnostic précoce et de traitement chirurgical adéquat

CONCLUSION

Les angiosarcomes radio-induits du tractus gynécologique sont extrêmement rares, le pronostic reste sombre en raison de la non différenciation, le retard diagnostique et leur pouvoir métastatique d'où la nécessité d'une résection complète et d'une bonne surveillance post opératoire

BIBLIOGRAPHIE

- Epithelioid angiosarcoma of the vulva:** A case report S. Yost, a J. Bradish, b L. Grossheim, c and A. Hoekstrac, Gynecol Oncol Rep. 2017 Aug; 21: 91–93.
- Vulvar sarcoma outcomes by histologic subtype:** a Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) database review Int J Gynecol Cancer: first published on 7 July 2020
- Vulvar malignancies: an interdisciplinary perspective** Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft published by John Wiley & Sons Ltd on behalf of Deutsche Dermatologische Gesellschaft | JDDG | 1610-0379/2019
- Vulvar sarcomas: Short guideline for histopathological recognition and clinical management** Chokoeva et al. International Journal of Immunopathology and Pharmacology 1–9, 2015
- WHO Classification of Tumours** Editorial Board. Female genital tumours. Lyon (France): International Agency for Research on Cancer; 2020. (WHO classification of tumours series, 5th ed.; vol. 4)