

Angiosarcome mammaire: A propos d'un cas

[Mammary angiosarcoma: About one case]

I. Rachidi¹, A. Abida², M.A. Benyahya², M. El Yousefi³, and S. Bargach³

Service de gynécologie obstétrique cancérologie et grossesse à haut risque,
Maternité Souissi, Université Mohamed V, Rabat, Maroc

Copyright © 2017 ISSR Journals. This is an open access article distributed under the **Creative Commons Attribution License**, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ABSTRACT: Angiosarcoma of the breast is a very rare conjunctive tumor. It is a primitive malignant proliferation of the endothelial cells of the vascular tissue of the gland. It occurs in both a primary form without a known precursor, and a secondary form that has been associated to a history of irradiated breast tissue. Both forms have a malignant behavior and a poor prognosis. We report a case of breast angiosarcoma diagnosed by histology and treatment consisting of a mastectomy supplemented by chemotherapy and radiotherapy.

KEYWORDS: cancer; breast; Radiology; Histology; Mastectomy.

RÉSUMÉ: L'angiosarcome du sein est une tumeur conjonctivale très rare. Il s'agit d'une prolifération maligne primitive des cellules endothéliales du tissu vasculaire de la glande. Présente 2 formes primaire sans précurseur connu, et une forme secondaire après irradiation du sein. Les deux formes ont un comportement malin et un mauvais pronostic. Nous rapportons un cas d'angiosarcome du sein diagnostiqué par l'histologie et le traitement a consisté en une mastectomie complétée par chimiothérapie et radiothérapie.

MOTS-CLEFS: cancer; Sein; Radiologie; Histologie; Mastectomie.

1 INTRODUCTION

L'angiosarcome du sein est une tumeur maligne rare. Il représente 0,04% à 1% de l'ensemble des tumeurs malignes du sein et 8% des sarcomes mammaires [1,2]. Il s'agit d'une prolifération maligne primitive des cellules endothéliales du tissu vasculaire de la glande mammaire. Il se manifeste généralement par un tableau clinique polymorphe, souvent déroutant, qui est source de retard diagnostique.

Notre but, en rapportant un cas d'angiosarcome du sein est de mettre en exergue la rareté de cette tumeur agressive, sa difficulté de diagnostic et sa prise en charge thérapeutique.

2 CAS CLINIQUE

Il s'agit d'une femme marocaine, âgée de 66ans nulligeste, nullipare, ménopausée depuis 15ans. Elle a consulté pour nodule du sein droit ayant apparu deux mois avant sa consultation et ayant augmenté rapidement de volume. L'examen clinique a retrouvé une asymétrie des deux seins avec voussure au niveau du sein droit. A la palpation, il y'avait une énorme masse occupant les deux quadrants internes supérieur et inférieur du sein droit, de consistance ferme bien limitée, indolore, mobile par rapport aux deux plans. Le sein controlatéral est sans anomalies et les aires ganglionnaires sont libres. La mammographie a montré la présence au niveau du quadrant inféro interne du sein droit d'une opacité de forte densité

homogène de contours flous par endroit (Fig 1). L'échographie mammaire complémentaire a objectivé une volumineuse lésion de 8 × 6 cm hypoéchogène hétérogène, renfermant des zones kystiques de contours lobulés par endroit sans atténuation postérieur et vascularisée au doppler couleur (Fig 2). Le sein controlatéral est d'écho structure normale. Le balayage axillaire ne retrouve pas d'adénopathies aussi bien à droite qu'à gauche. Cet aspect échographique a soulevé la possibilité d'une tumeur d'origine vasculaire. L'échographie abdominale, la radiographie standard de poumon et la scintigraphie osseuse n'ont pas montré de localisations secondaires. La patiente a bénéficié d'une exérèse chirurgicale large avec examen extemporané (Fig 3), qui a objectivé un angiosarcome. Le traitement a été complété par une mastectomie droite. L'étude histologique de la pièce a révélé un angiosarcome de haut grade de malignité avec limites d'exérèse chirurgicale saines. Le traitement est complété par chimiothérapie suivie d'une radiothérapie sur la paroi. La patiente est en bon contrôle locorégional et à distance avec un recul d'un an.



Figure 1 : *mammographie du sein droit qui montre la présence au niveau du quadrant inféro interne d'une opacité de forte densité homogène de contours flous par endroit*



Figure 2 : échographie du quadrant infero interne du sein droit montre une volumineuse lésion de 8 × 6 cm hypoéchogène hétérogène, renfermant des zones kystiques de contours lobulés par endroit sans atténuation postérieur et vascularisée au doppler couleur



Figure 3 : pièce opératoire

3 DISCUSSION

L'angiosarcome a été décrit pour la première fois en 1907 [2]. Il est dû à la présence des cellules endothéliales qui tapissent la lumière des vaisseaux sanguins. Il se localise préférentiellement au niveau des tissus cutanés et sous-cutanés de la tête, des membres, du foie et au niveau du sein. Ce dernier, représente 9 % de l'ensemble des localisations. L'angiosarcome du sein est une tumeur rare, qui représente 0,04% à 1% des tumeurs malignes du sein et 8% des sarcomes mammaires [1]. Il est plus fréquent chez les jeunes femmes entre 20 et 50 ans avec des extrêmes de 14 à 82 ans [3]. Il existe deux formes de l'angiosarcome du sein :

- L'angiosarcome primitif, qui survient le plus souvent chez les femmes entre 20 et 50 ans et qui ne présente que 20% des angiosarcomes mammaires [7].
- L'angiosarcome secondaire, qui intéresse les femmes les plus âgées avec une moyenne d'âge de 69 ans, survenant après chirurgie conservatrice du sein et radiothérapie antérieure du sein [7].

Environ 6 à 12% des angiosarcomes primitifs sont diagnostiqués au cours de la grossesse, impliquant l'hypothèse de l'hormonodépendance soulevée déjà par certains auteurs à cause de la présence de récepteurs à l'œstrogène dans certains cas, qui restent rare, mais l'hypothèse reste contestée [9]. Dans notre cas, les récepteurs hormonaux sont négatifs. D'autres auteurs ont évoqué une prédisposition génétique au développement de cette tumeur. Sur le plan clinique, le mode de révélation est presque toujours l'apparition récente d'un nodule mammaire augmentant rapidement de volume [7]. C'est le cas pour notre patiente. Cependant, deux signes sont très évocateurs de l'angiosarcome et qui ont été absents pour notre cas : le caractère pulsatile de la tumeur et l'aspect violacé, angiomateux ou rougeâtre de la peau, en regard de la tumeur [5]. Parallèlement à l'examen clinique, les données d'imagerie sont aspécifiques voire trompeuses. L'angiosarcome du sein se présente comme une opacité parenchymateuse arrondie à contours nets et parfois polylobée, dense, homogène généralement de grande taille. Habituellement, l'angiosarcome du sein ne s'accompagne pas de calcifications. Cela est expliqué par le développement rapide de la lésion, ne laissant pas le temps aux dépôts de sels calcaire de se former [5]. Ce qui est le cas pour notre patiente. Dans les rares cas où les calcifications sont présentes, elles sont polymorphes et de taille assez grande [5]. D'autre part la rétraction et l'épaississement cutané en regard de la tumeur sont rarement décrits. Donc les caractères mammographiques peuvent être trompeurs simulant une lésion bénigne [5]. L'échographie retrouve une lésion hétérogène d'écho structure tissulaire avec des plages liquidiennes témoignant la présence de phénomènes nécrotiques ou hémorragiques, ce qui peut conduire à tort au diagnostic d'hématome mammaire. Le doppler couleur montre la présence d'une vascularisation intense caractérisée par de nombreux spots vasculaire [1]. Ce caractère hyper vascularisé est confirmé par les méthodes d'imagerie en coupes utilisant une injection de produit de contraste. Le rehaussement lésionnel est en effet net au scanner qu'à l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Au scanner, des structures tubulées d'allure vasculaire sont parfois mises en évidence au sein de la zone de rehaussement. A l'IRM, même si peu de descriptions ont été rapportées jusqu'à présent, le rehaussement ne survient qu'après deux minutes et s'intensifie à la 5ème minute. Il faut savoir aussi évoquer ce diagnostic devant la grande taille de la lésion, l'infiltration et l'épaississement œdémateux des tissus sous cutanés et l'hyper signal T2 franc. Par contre, certains auteurs ont rapportés l'existence d'un hypo signal persistant au sein de la lésion après injection. Devant l'absence de spécificité des méthodes d'imagerie, seule l'histologie permet d'affirmer le diagnostic [1]. La ponction aspiration à l'aiguille fine a été pratiquée par plusieurs auteurs mais sans résultats concluants [5]. De même, la biopsie avec des faux négatifs de 37% selon Chen et al [6]. La résection chirurgicale avec extemporané reste le meilleur choix, ce qui a été réalisé chez notre patiente. Le traitement consiste en une mastectomie totale. Le traitement conservateur en cas d'angiosarcome primitif est inacceptable [6]. La récurrence est de 23% contre 8% pour la mastectomie. Certains auteurs discutent l'indication du traitement conservateur si la taille de la tumeur est inférieure à 5 cm. Mais pas assez d'étude en littérature pour supporter cette hypothèse. Les limites d'exérèse doivent être saines. Du fait de la faible propension d'extension ganglionnaire, le curage axillaire n'est pas indispensable [4,7].

La chimiothérapie et la radiothérapie peuvent être utilisées comme traitement adjuvant vu le risque important de récurrence. Cependant, le rôle de la chimiothérapie adjuvante est mal défini en raison de la rareté des angiosarcomes du sein et de l'absence des études prospectives. Dans la plupart des cas traités avec chimiothérapies, les auteurs ont utilisé les Cyclophosphamides, l'Antracycline ou un agent Alkylant combiné à un analogue de la Pyrimidine [6]. Le Paclitaxel a montré d'excellents résultats dans un certain nombre d'études [6]. De nouveaux agents contre l'angiogenèse tels que le Bevacizumab ou le Rapamycine peuvent également être utiles. Pour la radiothérapie, elle est utilisée pour éviter les récurrences locorégionales, surtout lorsque les marges chirurgicales sont positives ou inférieures à 2 cm. Elle est utilisée aussi en cas de traitement palliatif [7].

La dissémination se fait par voie strictement sanguine et par conséquent, les métastases se localisent en premier dans le foie, les poumons, puis dans l'ensemble de l'organisme avec prédilection pour le tissu cutané, l'os, le cerveau, sans oublier le sein controlatéral [8]. Le pronostic de l'angiosarcome reste très sombre, cependant il dépend du grade, de la taille tumorale au moment du diagnostic et des marges d'exérèse chirurgicale [9]. Selon Rosen et al le taux de survie à 5 ans est de 76% pour les tumeurs de bas grade, et de 70% pour les tumeurs de grade intermédiaire, alors que pour les tumeurs de haut grade le taux de survie est de 15% [9].

4 CONCLUSION

L'angiosarcome est une tumeur vasculaire rare survenant soit spontanément chez une femme jeune, soit dans les suites d'une radiothérapie après traitement conservateur chez une femme plus âgée. Il faut savoir l'évoquer. Devant une tuméfaction du sein à croissance rapide, qui se traduit par un aspect mammographique souvent bénin et par une masse hétérogène à l'échographie, vascularisée au doppler. Le diagnostic histologique est difficile sur les microbiopsies et n'est pas souvent affirmé qu'après l'analyse de la totalité de la pièce opératoire. Le traitement consiste à une mastectomie radicale sans curage axillaire complétée par radiothérapie et parfois par chimiothérapie.

REFERENCES

- [1] CHAPIRON, C., ADJENOU, V., ARBION, F., *et al.* Angiosarcome du sein: caractéristiques échographiques, mammographiques et IRM: À propos de deux cas. *Journal de radiologie*, 2004, vol. 85, no 12, p. 2035-2038.
- [2] CHAMPEAUX-ORANGE, E., BONNEAU, C., RAHARIMANANA, B., *et al.* Angiosarcome mammaire primitif: à propos de deux cas. *Cancer/Radiothérapie*, 2009, vol. 13, no 3, p. 209-212. MLA
- [3] BERROHO, K., IRAQI, M., ACHIQ, A., *et al.* Angiosarcome du sein: à propos de deux cas. *Journal Africain du Cancer/African Journal of Cancer*, 2011, vol. 3, no 3, p. 199-203.
- [4] BHOSALE, Suresh Jaywantrao, KSHIRSAGAR, Ashok Yadavrao, PATIL, Mandar Vilas, *et al.* Primary angiosarcoma of breast: A case report. *International journal of surgery case reports*, 2013, vol. 4, no 4, p. 362-364.
- [5] ELWADY, N., OUSEHAL, A., ALIBOU, F., *et al.* Angiosarcome du sein. Aspects radiologiques: À propos d'un cas. *Journal de radiologie*, 2000, vol. 81, no 1, p. 50-53.
- [6] DESBIENS, Christine, HOGUE, Jean-Charles, *et* LÉVESQUE, Yves. Primary breast angiosarcoma: avoiding a common trap. *Case reports in oncological medicine*, 2011, vol. 2011.
- [7] ARORA, Tania K., TERRACINA, Krista P., SOONG, John, *et al.* Primary and secondary angiosarcoma of the breast. *Gland surgery*, 2014, vol. 3, no 1, p. 28-34.
- [8] BENNANI, Amal, CHBANI, Layla, LAMCHAHAB, Meryem, *et al.* Primary angiosarcoma of the breast: a case report. *Diagnostic pathology*, 2013, vol. 8, no 1, p. 1.
- [9] Hammedi F, Fouli S, Hadhri R, Njim L, Njima M, Limam S, Moussa A, Zakhama A. Primary angiosarcoma of the breast: A case report. *OA Case Reports* 2013; 2(11):104.