



# Revue-IRS



Revue Internationale de la Recherche Scientifique  
(Revue-IRS)

ISSN: 2958-8413

Vol. 2, No. 5, Octobre 2024

This is an open access article under the [CC BY-NC-ND](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/) license.



**Angiosarcome mammaire : un cas rare qui illustre bien l'angiosarcome primitif du sein avec des récurrences simultanées et métastases, à court terme, dans des endroits différents**

**Breast angiosarcoma: a rare case which clearly illustrates primary angiosarcoma of the breast with simultaneous recurrences and metastases, in the short term, in different locations.**

**Fouad Ech-chouyekh , FZ Fdili Alaoui; Yassine Belhaj, Sofia Jayi, Hikmat Chaara and M.A Melhouf**

Service Gynéco-obstétrique II, CHU Hassan II, Fès, Maroc

**Résumé:** il est polymorphe sur plan clinique et radiologique, et le diagnostic de certitude est purement histologique avec différenciation de 3 grades : grade I ou bas grade, le grade II ou grade intermédiaire, moins fréquent, , et le grade III ou haut grade.

L'angiosarcome mammaire est une tumeur conjonctive maligne et rare, dont l'origine est le tissu vasculaire mammaire elle a un pronostic sombre surtout avec des métastases fréquentes à distance mais l'atteinte ganglionnaire est vraiment exceptionnelle. son incidence est moins de 1% de l'ensemble des tumeurs malignes du sein.

On distingue 2 formes : la forme primitive et la forme secondaire

La chirurgie R0 sans curage complétée par la radiothérapie adjuvante, est le traitement standard de l'angiosarcome . Le rôle de la chimiothérapie n'est pas encore défini de façon précise .

**Méthodologie:** Nous rapportons un cas dont le pronostic est sombre qui illustre l'évolution défavorable de l'angiosarcome primitif et la méchanceté de ce type de sarcome et nous discuterons les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs de ce type de tumeurs.

**les mots clés :**

Angiosarcome, masse vasculaire, gène *c-Myc*, sarcome.

**Digital Object Identifier (DOI):** <https://doi.org/10.5281/zenodo.13995431>

---

### **Abstrat:**

it is polymorphic clinically and radiologically, and the definitive diagnosis is purely histological with differentiation of 3 grades: grade I or low grade, grade II or intermediate grade, less common, and grade III or high grade.

Breast angiosarcoma is a rare malignant connective tumor, originating from breast vascular tissue. It has a poor prognosis, especially with frequent distant metastases, but lymph node involvement is truly exceptional. its incidence is less than 1% of all malignant breast tumors. There are two forms: the primary form and the secondary form.

R0 surgery without cure, supplemented by adjuvant radiotherapy, is the standard treatment for angiosarcoma. The role of chemotherapy is not yet precisely defined.

**Methodology:** We report a case with a poor prognosis which illustrates the unfavorable evolution of primary angiosarcoma and the wickedness of this type of sarcoma and we will discuss the epidemiological, diagnostic, therapeutic and evolutionary aspects of this type of tumors.

### **the keywords:**

Angiosarcoma, vascular mass, c-Myc gene, sarcoma.

## **1 Introduction :**

L'angiosarcome mammaire primitif, tel que décrit dans le présent article, est une forme de néoplasie agressive se présentant typiquement chez des femmes de 30 ou 40 ans. Six à 11 % des angiosarcomes primitifs du sein sont diagnostiqués durant la grossesse, ce qui soulève la possibilité d'une influence hormonale (Rosen PP, 1988;62:2145-51).

L'angiosarcome mammaire est une tumeur conjonctive maligne et rare, dont l'origine est le tissu vasculaire mammaire, caractérisée par la néoformation des canaux veineux au niveau des tissus cutanés et sous cutanés, elle a un pronostic sombre surtout avec des métastases fréquentes à distance mais l'atteinte ganglionnaire est vraiment exceptionnelle, son incidence est moins de 1% (Chouhou L et al. 2003; 128:43-48) de l'ensemble des tumeurs malignes du sein, et 8 à 10% (Boufettal H et al.2013;33(3):217-22) des sarcomes mammaires.

On distingue 2 formes : la forme primitive survenant chez des femmes jeunes et la forme secondaire survenant surtout après un traitement conservateur suivie de radiothérapie d'un cancer du sein.

Cliniquement, l'angiosarcome est fréquemment de taille importante, une coloration rouge violacée de la peau est souvent observée, Son aspect radiologique est polymorphe et le diagnostic de certitude est purement histologique.

Nous rapportons un cas d'une patiente dont le pronostic est sombre avec des récives dans des endroits différents simultanément avec des différents sites métastatiques et nous discuterons les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs de ce type de tumeur.

### **1.1.Présentation du cas :**

Patiente de 39 ans, mariée ,paucipre, toujours réglée, qui a comme antécédents : une mastectomie gauche le mois 06/2020 suivie de chimiothérapie et radiothérapie pour angiosarcome de grade intermédiaire avec les limites de résection saines, fin de traitement le mois 01/21. Jusqu'au le mois 10/22 la patiente a consulté pour apparition d'une tache rougeâtre cutanée au niveau du sein droit chez qui l'examen trouve présence de plusieurs empâtements au niveau des différents quadrants avec aspect de la peau d'orange , par ailleurs présence d'une plaque érythémateuse de 3 cm de grand axe bien limité et dure au niveau du quadrant infero externe et une tache bleutée de 2 cm au niveau du quadrant infero interne (

figures 1,2 ) et présence au niveau du bras droit d'une plaque érythémateuse de 2 cm siégeant au-dessus d'une masse rénitente, présentant mêmes caractéristiques que la lésion du sein droit (figures 3,4) avec présence d'une congestion veineuse en regard .



Les figures 1,2 : lésions du Sein Droit



Les figures 3,4 : lésions du bras droit

la biopsie des 2 lésions mammaire et cutanée du bras droit en faveur d'une angiosarcome , ayant bénéficiée d'une mastectomie droite ( figure 4) et exérèse de la lésion du bras droit ( figure 5)



Figure 4 : mastectomie

figure 5 : résection du bras droit

suivies d'une Radiothérapie des 2 sites , mais la fin du traitement 07/23 s'est marqué par apparition d'un nodule sous le versant intermédiaire du site de la mastectomie gauche biopsié revenant d'une autre récidence de son angiosarcome d'où la nécessité de son exérèse( figure 6,7) et un bilan d'extension objective des métastases osseuses au niveau de l'aileon sacrée gauche et du plateau sup de L5.



Figure 6 ,7 : exérèse de récidence au niveau du site de mastectomie

Puis rapidement la patiente a présenté un empatement au-dessus du site de mastectomie gauche jusqu'à le prolongement axillaire avec une coloration bleuâtre avec un nodule au niveau du prolongement axillaire dure mobile faisant 1\*1 cm : le tout en faveur d'une récidence locorégionale et le bilan confirme la récidence avec une importante progression des métastases osseuses (squelette axiale et périphérique proximal ,foyers rachidiens, pelviens et fémoraux)

ainsi que la présence de métastases hépatiques et pulmonaires ,mise sous chimiothérapie et malgré le traitement systémique l'évolution est marqué par apparition des lésions nodulaires secondaires sous cutanées au niveau du cuir chevelu, la paroi abdominale antérieure et des parties molles cutanées postérieures du flanc droit et sous cutanée de la fosse iliaque droite, mise actuellement sous un puissant inhibiteur de a tyrosine kinase des récepteurs du facteur de croissance endothélial vasculaire ,récepteurs du facteur de croissance plaquettaire et récepteur du facteur de cellule souche(c-kit) selon les derniers recommandations 2024 du NCNN ( National Compréhensive Cancer Network).

## 2. Discussion

Angiosarcome mammaire primitif est rare, c'est a deuxième tumeur mésoenchymateuse maligne la plus fréquente dans le sein, après les tumeurs phlloides malignes (Lakhani SR.2012).

L'angiosarcome primitif mammaire survient chez la femme jeune avec une moyenne d'âge de 40 ans dont 6 à 11 % durant la grossesse, ce qui soulève la possibilité d'une influence hormonale (Chapiron C et al 2004; 85:2035- 8, Rosen PP et al 1988;62:2145-51), de très rares cas sont décrits chez l'homme, jusqu'à 2020 seulement neuf cas ont été décrit dans la littérature (Amine Majdoubi et al .2020 ).

Cliniquement l'angiosarcome a un caractère non douloureux, se présente sous forme d'un nodule ou une masse parenchymateuse de taille qui peut atteindre 5 cm en moyenne ,ayant un caractère vasculaire, ça veut dire ,de couleur violacé voir noir ,bleutée ou rouge (Goldblum JR), et parfois pulsatile, les lésions peuvent être multifocales .Bourraoui et al (2011 ; 21(1) :21-27) ont retenu que l'aspect violacé de peau en regard de la tumeur et le caractère pulsatile de la masse sont 2 deux signes cliniques pathognomoniques de l'angiosarcome du sein. Notre cas répond à ces caractères sémiologiques de l'angiosarcome.

Son aspect radiologique est polymorphe : À l'échographie c'est le doppler qui confirme le caractère vasculaire si non elle est non spécifique (Laurence Legrand et al.2011 ;21(2) :63-67.),la mammographie non plus surtout si les seins sont denses , souvent montre une image d'asymétrie focale de densité (Wei Tse Yang et al. 2007 Mar;242(3):725-34), la place de la TDM reste pour bilan d'extension mais peut montrer le caractère hypervasculaire de la masse ,quand à IRM n'est pas un examen de routine mais si demandé, elle peut mieux caractériser la masse et son extension.

Le diagnostic de certitude est purement histologique avec différenciation de 3 grades selon la classification décrite par Donnell *et al.* (1981; 5:629-42) :

- grade I ou bas grade : anastomose des canaux vasculaires avec envahissement du parenchyme mammaire , peu de mitoses et pas ou peu de stratification endothéliale
- le grade II ou grade intermédiaire, moins fréquent, est caractérisé par des foyers néoplasiques microscopiques ayant des composantes endothéliales papillaires ou solides avec des mitoses qui sont plus nombreuses et on pourra voir des zones de stratification endothéliale.
- et le grade III ou haut grade se distingue par des zones sarcomateuses caractéristiques, des foyers nécrotiques et hémorragiques (lacs sanguins).

Parfois on a recours à l'étude immunohistochimique pour confirmer la nature de la lésion

difficilement identifiable en utilisant les marqueurs vasculaires (Noëlle Weingertner.2017): **CD31** qui s'exprime presque toujours dans l'angiosarcome et donc plus spécifique mais peut marquer aussi des macrophages, des plasmocytes, **ERG** marqueur vasculaire sensible et spécifique en raison de son marquage nucléaire mais à interpréter selon le contexte car peut marquer des tumeurs non vasculaires et **CD34** positif dans 50 à 60 % des angiosarcomes .Et pour faire la différence entre angiosarcome primitif de secondaire ,on a recours à l'étude de biologie moléculaire surtout le gène *c-Myc* qui est souvent amplifié dans les angiosarcomes secondaires (Noëlle Weingertner.2017) , et non ,ou très rarement ,amplifié dans les primitifs (Ginter PS et al.2014;45:709-16).

les facteurs pronostiques diffèrent : l'âge,multifocalité, la taille tumorale et la présence d'un lymphœdème , Rosen *et al.*(1988;62:2145-51) décrit que le type histologique et le grade ayant une influence sur la survie, d'autres auteurs décrivent que le *grading* est inutile car sans valeur pronostique, les formes bien différenciées ayant également une évolution métastatique fréquente (Nascimento AF et al. 2008;32:1896-904,), c'est le cas de notre patiente avec un grade intermédiaire mais avec des récurrences et métastases fréquentes .

donc le pronostic de ces tumeurs reste sombre à l'heure actuelle.

dans la littérature, le traitement de choix est la chirurgie avec une résection R0 qui doit être toujours envisagée, la mastectomie radicale sans acte axillaire suivie d'une radiothérapie adjuvante constitue un traitement de première intention,le rôle de la chimiothérapie n'est pas encore défini de façon précise (Marchant LK et al. 1997;169:1009-10). Il n'y a pas de preuve d'efficacité de la chimiothérapie adjuvante dans les formes localisées après chirurgie et radiothérapie, c'est le cas de notre patiente qui a récidivé et rapidement malgré la chimiothérapie adjuvante. Pour les formes métastatiques, généralement un traitement chimiothérapique est proposé avec les taxanes qui ont une activité anti-angiogénique intéressante (Goldblum JR et al). Actuellement en cas de mauvaise réponse les recommandations 2024 du NCNN ( National Comprehensive Cancer Network) proposent des puissants inhibiteurs de la tyrosine kinase des récepteurs du facteur de croissance endothélial vasculaire ,récepteurs du facteur de croissance plaquettaire et récepteur du facteur de cellule souche(c-kit), notre patiente est sous ce palier actuellement .

### **3. Conclusion**

il représente 1% de l'ensemble des tumeurs malignes du sein, 2 formes primitive et secondaire (c-Myc peut faire la différence), très polymorphe cliniquement et radiologiquement, le diagnostic est histologique avec 3 grades, la chirurgie R0 sans curage suivi d'une radiothérapie est le traitement standard mais le pronostic est sombre avec des récurrences et métastases.

ce cas illustre bien la méchanceté de l'angiosarcome d'où la nécessité de la prise en charge en centres spécialisés, et son traitement doit être discuté en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) dédiée aux sarcomes.

#### 4. Références :

1. Chouhou L, Moussaoui DR, Khaled H, Fehri HS, Jalil A L , Souadka et al .Breast angiosarcomas: three case reports. *Annales de chirurgie*. 2003; 128(1):43-48.
2. Boufettal H, Noun M, Hermas S, Samouh N, Benayad S, Karkouri M et al  
Angiosarcome mammaire:à propos d'un cas.*Annales de pathologie*.2013;33(3):217-22.
3. Lakhani SR, Ellis IO, Schnitt SJ, Tan PH, van de Vijver MJ. WHO classification of tumours of the breast. Lyon: IARC; 2012.
4. Chapiro C, Adjenou V, Arbiron F, Potin J, Asquier E, Brunereau L. Angiosarcome du sein : caractéristiques échographiques, mammographiques et IRM. *Journal de radiologie* 2004; 85:2035- 8.
5. Rosen PP, Kimmel M, Ernsberger D. Mammary angiosarcoma. The prognostic significance of tumor differentiation. *Cancer* 1988;62:2145-51.
6. Angiosarcome mammaire radio-induit : à propos d'un cas  
Amine Majdoubi, &, Badr Serji, Tijani El Harroudi .Centre d'Oncologie Hassane II, Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI, Oujda, Maroc.
7. Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. Sixth Ed
8. Wafa Rekik Bouraoui, Aida Goucha, Jamel Ben Hassouna, Bouthein Debbabi, Asma Nasfi, Hatem Bouzaiène et al . Les angiosarcomes du sein : à propos de dix cas. *Imagerie de la Femme*. 2011 ; 21(1) :21-27.
9. Laurence Legrand, Rimareix F, Bonvalot S, Tomasic G, Cécile Le Péchoux, Julien Domont et al. Angiosarcome primitif du sein : Corrélation anatomo-radiologique. *Imagerie de la Femme*. 2011 ;21(2) :63-67.
10. Wei Tse Yang, Bryan T, Hennessy J, Mark Dryden J, Vicente Valero, Savitri Krishnamurthy et al . Mammary angiosarcomas: imaging findings in 24 patients. *Radiology*. 2007 Mar;242(3):725-34.
11. Donnell RM, Rosen PP, Lieberman PH, Kaufman RJ, Kay S, Braun DW Jr, Kinne DW. Angiosarcoma and other vascular tumors of the breast. *Am J Surg Pathol* 1981; 5:629-42.
12. Difficultés diagnostiques sur biopsies mammaires. Cas no 5 : angiosarcome mammaire primitif bien différencié  
Noëlle Weingertner. *Département de pathologie, CHU hôpital de Hautepierre, 1, Avenue Molière, 67098 Strasbourg cedex, France*
13. Ginter PS, Mosquera JM, MacDonald TY, D'Alfonso TM, Rubin MA, Shin SJ. Diagnostic utility of MYC amplification and anti-MYC immunohistochemistry in atypical vascular lesions, primary or radiation-induced mammary angiosarcomas and primary angiosarcomas of other sites. *Hum Pathol* 2014;45:709—16.
14. Nascimento AF, Raut CP, Fletcher CDM. Primary angiosarcoma of the breast. Clinicopathologic analysis of 49 cases, suggesting that grade is not prognostic. *Am J Surg Pathol* 2008;32:1896—904.
15. Marchant LK, Orel SG, Perez-Jaffe LA, Reynolds C, Schnall MD. Bilateral angiosarcoma of the breast on MR imaging. *Am J Roentgenol* 1997;169:1009-10.

#### Conflits d'intérêts

Pas de conflit d'intérêts.