

## LES ANGIOSARCOMES CUTANÉS CHEZ LE MÉLANODERME : À PROPOS DE 6 CAS

## CUTANEOUS ANGIOSARCOMAS IN MELANODERMA PEOPLE: A REPORT OF 6 CASES .

SECK B<sup>1</sup>, NDIAYE M.T<sup>2</sup>, NDIAYE M<sup>1</sup>, DIOP A<sup>2</sup>, DIATTA B.A<sup>1</sup>, LY F<sup>2</sup>, DIALLO M<sup>1</sup>

1. Service de Dermatologie, Hôpital Aristide Le Dantec, Dakar, Sénégal.

2. Service de Dermatologie, Hôpital Institut d'Hygiène Sociale, Dakar, Sénégal.

**Résumé**

**Introduction:** les angiosarcomes cutanés sont des tumeurs malignes vasculaires rares, représentant moins de 1% des sarcomes des tissus mous.

**Objectif :** le but de l'étude était de discuter des aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs à partir de 6 cas d'angiosarcome cutané colligés à Dakar.

**Observations :** il s'agissait de 6 observations cliniques de patients atteints d'angiosarcome cutané, colligées entre 2009 et 2019. Ils étaient répartis en 3 hommes et 3 femmes. L'angiosarcome cutané était primitif chez 4 patients, secondaire à un lymphoedème du membre inférieur chez 1 patient et secondaire à une sclérodermie systémique chez 1 patients. La présentation clinique était une plaque angiomateuse dans 3 cas, une tumeur ulcéro-nécrotique dans 2 cas et une plaque indurée dans 1 cas. Dans 3 cas, la lésion était localisée au niveau du cuir chevelu et dans respectivement 1 cas au niveau du visage, du cou et de la jambe. Le traitement était effectif chez 3 patients. Il s'agissait, respectivement, d'une chirurgie d'exérèse associée à une radiothérapie adjuvante, d'une chimiothérapie selon le protocole CHOP et d'une association Cyclophosphamide-Propranolol. L'évolution était favorable chez le seul patient traité par la chirurgie. Nous avons noté 3 cas de décès et 2 perdus de vue avant leur mise sous traitement.

**Conclusion :** les angiosarcomes cutanés sont des tumeurs extrêmement rares et agressives chez le mélanoderme. La chirurgie associée à la radiothérapie semble être la meilleure option thérapeutique, cependant inaccessible pour la plupart des patients en raison des retards diagnostiques.

**Mots-clés :** Angiosarcome cutané, Mélanoderme, Chirurgie, Radiothérapie.

**Summary**

**Introduction:** Cutaneous angiosarcomas are rare vascular malignant neoplasms, accounting for less than 1% of soft tissue sarcomas.

**Objective:** we aim to discuss epidemiological, clinical and evolutionary aspects of 6 cases of cutaneous angiosarcoma collected in Dakar.

**Observations:** these were 6 clinical observations of patients with cutaneous angiosarcoma, collected between 2009 and 2019. They were distributed into 3 males and 3 females. Cutaneous angiosarcoma was primary in 4 patients, secondary to lower limb lymphedema in 1, and secondary to systemic sclerosis in 1. The clinical presentation was an angiomatic plaque in 3 cases, an ulcero-necrotic tumour in 2, and an indurated plaque in 1. The lesion was located on the scalp in 3 cases and on the face, neck and leg in 1 case. Treatment was effective in 3 patients. These were excisional surgery combined with adjuvant radiotherapy, CHOP chemotherapy and a combination of cyclophosphamide and propranolol. The only patient treated with surgery had a favourable outcome. We noted 3 deaths and 2 patients lost to follow-up before treatment.

**Conclusion:** cutaneous angiosarcomas are extremely rare and aggressive tumours in melanoderma people. Surgery associated to radiotherapy appears to be the best therapeutic option, but is inaccessible to most patients due to delays in diagnosis.

**Keywords:** Cutaneous angiosarcoma, Melanoderma people, Surgery, Radiotherapy

---

**Correspondance :** Birame Seck, Service de Dermatologie, Hôpital Institut d'Hygiène Sociale, Avenue Blaise Diagne, Angle Malick Sy, Médina, BP : 7045, Dakar, Sénégal. Département de Médecine et Spécialités, Université Gaston Berger, Nationale 2, route de Ngallèle, BP : 234 - Saint-Louis, Sénégal.  
E-mail : birame.seck@ugb.edu.sn

---

Soumis le 26 juillet 2023.  
Révisé le 23 - 02 - 2024  
Accepté le 24-04-2024

## INTRODUCTION

Les angiosarcomes cutanés (AC) sont des tumeurs malignes d'origine vasculaire très rares, représentant moins de 1% des sarcomes des tissus mous avec une incidence annuelle d'environ 0,5 nouveau cas par 1.000.000 de personnes [1,2]. Ce sont des tumeurs très agressives, observées surtout chez des personnes âgées d'origine caucasienne présentant des lésions actiniques chroniques, un lymphœdème chronique des membres ou ayant un antécédent d'exposition aux radiations ionisantes [3]. Trois principales formes d'AC sont ainsi décrites [3,4,5] :

- une forme primitive, la plus fréquente, survenant de façon idiopathique dans la région cervico-céphalique chez les hommes âgés ;
- deux formes secondaires dont l'une survenant sur un lymphœdème chronique du membre (encore appelée syndrome de Stewart-Treves) et l'autre compliquant une radiothérapie.

Les AC sont beaucoup plus rares chez le mélanoderme, aucun cas n'ayant été rapporté en Afrique sub-Saharienne. L'objectif de l'étude était de discuter des aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs des AC à partir de 6 cas colligés à Dakar, au Sénégal.

## OBSERVATIONS

**Observation 1 (2009) :** angiosarcome primitif du visage et du cuir chevelu (Figure 1)

Une femme de 70 ans, sans antécédents particuliers, était admise pour une vaste plaque angiomeuse du cuir chevelu, extensive sur le visage, évoluant depuis 8 mois, accompagnée de multiples adénopathies cervicales d'allure tumorale et d'une importante altération de l'état général. Les examens biologiques montraient une anémie à 5,4g/dl et une hyperleucocytose à 15300 éléments/mm<sup>3</sup> à prédominance neutrophile. Les sérologies VIH et HTLV1 étaient négatives. L'histopathologie cutanée concluait à un angiosarcome. La radiographie du crâne montrait des plages ostéolytiques. La patiente était perdue de vue avant toute perspective thérapeutique.



**Figure 1 :** Angiosarcome primitif du visage et du cuir chevelu

**Observation 2 (2011) :** angiosarcome primitif du cou

Un homme âgé de 46 ans, sans antécédent particulier, était hospitalisé pour une plaque angiomeuse, ulcérée et hémorragique à la face antérolatérale du cou, évoluant depuis 3 mois dans un contexte d'altération de l'état général. Le reste de l'examen clinique était sans particularité. Le bilan biologique comprenant la NFS, le bilan hépato-rénal, ainsi que les sérologies VIH et HTLV1 étaient normaux. L'histopathologie cutanée et l'immunomarquage étaient en faveur d'un angiosarcome par la mise en évidence d'une expression du CD31 par les cellules tumorales et une négativité du HHV8. Le scanner cervico-thoraco-abdominal mettait en évidence un envahissement laryngé avec une lyse du cartilage thyroïde. Malgré une chimiothérapie selon le protocole CHOP, l'évolution était rapidement fatale.

**Observation 3 (2012) :** angiosarcome sur sclérodermie systémique (Figure 2)

Une femme âgée de 64 ans, déjà suivie pour une sclérodermie systémique sous traitement depuis 10 ans, était admise pour une plaque infiltrée douloureuse du cuir chevelu, surmontée de lésions papulo-nodulaires angiomeuses, évoluant depuis 8 mois. L'histopathologie cutanée et l'immunomarquage confirmaient le diagnostic d'angiosarcome. Le bilan d'extension locorégional et à distance était normal. Les anticorps anti-Scl70 étaient positifs. L'exérèse chirurgicale associée à la radiothérapie adjuvante a permis une bonne évolution avec une sédation totale des douleurs, puis une régression de la plaque avec un recul de 8 ans.

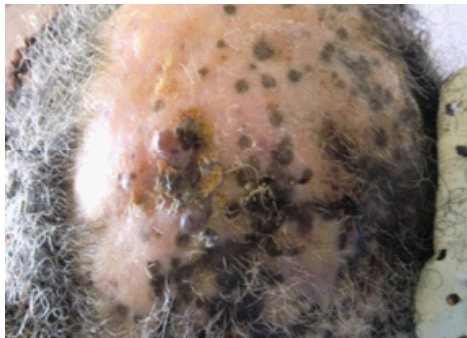


**Figure 2 :** Angiosarcome primitif du cuir chevelu

**Observation 4 (2019) :** angiosarcome primitif du cuir chevelu (Figure 3)

Un homme âgé de 74 ans, suivi pour une HTA depuis 20 ans, était hospitalisé en 2019 pour une tumeur du cuir chevelu, ulcérée, douloureuse, saignant facilement au contact, avec une bordure infiltrée, multi-nodulaire, occupant toute l'étendue du vertex. L'examen histopathologique montrait un aspect en faveur d'un angiosarcome. Le scanner

cérébral mettait en évidence une destruction lytique complète de la tablette crânienne. Le reste du bilan d'extension était normal. Le patient a été mis sous cyclophosphamide et propranolol avec une évolution légèrement favorable en début de suivi. Cependant le décès était survenu au domicile du patient au terme de 2 mois de suivi.



**Figure 3** : Angiosarcome du cuir chevelu secondaire à la sclérodémie systémique

**Observation 5 (2019)** : syndrome de Stewart-Treves

Un homme âgé de 44 ans, aux antécédents de lymphœdème chronique de la jambe droite depuis 10 ans, présentait une tumeur étendue ulcéro-nécrotique, multi nodulaire de la même jambe dans un contexte d'altération très marquée de l'état général. L'examen histopathologique et l'immunomarquage étaient en faveur d'un angiosarcome montrant surtout une expression de CD31, de CD34 et de c-Myc, sans expression du HHV8, ni des cytokératines (AE1/AE3). Le patient était perdu de vue avant toute perspective thérapeutique.

**Observation 6 (2019)** : angiosarcome primitif du cuir chevelu

Une femme âgée de 61 ans, sans antécédents particuliers, était admise au service de Dermatologie pour l'apparition depuis 6 mois d'une vaste plaque indurée du cuir chevelu surmontée par endroits de multiples ulcérations profondes à fond sale et à bords déchiquetés. Il existait une notion de prurit intense mais sans douleurs. L'examen histopathologique montrait un aspect en faveur d'un angiosarcome. L'évolution était rapidement fatale avant toute perspective thérapeutique.

Le tableau I résume les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives de l'AC chez nos 6 patients.

## DISCUSSION

L'angiosarcome cutané est un cancer extrêmement rare, particulièrement chez le mélanoderme. Sur une période de 10 ans, nous n'avons trouvé que 6 cas. Nos résultats sont confirmés par les données de la littérature. En effet, dans quelques études américaines, seuls 3 à 4% des mélanodermes sont

atteints [1,2,6].

Nos patients étaient sensiblement moins âgés que dans la littérature, où l'âge moyen se situait au-delà de 70 ans [7,8]. Dans notre étude, il n'y avait pas de prédominance selon le sexe. Cependant notre faible effectif ne nous permet pas de tirer des conclusions. Par ailleurs, deux études ont rapporté une nette prédominance de l'AC chez l'homme [8,9].

L'AC primitif était la forme étiologique la plus retrouvée dans notre série, ce qui concorde avec les données de la littérature. Cette forme se présente habituellement à la clinique par des plaques angiomeuses extensives. Dans les formes plus avancées, elle peut se traduire par l'apparition de nodules, d'infiltrations tissulaires palpables, d'ulcérations cutanées, de nécroses, voire d'hémorragies. Les lésions d'AC sont essentiellement localisées sur la région cervico-céphalique, surtout sur le cuir chevelu [10,11]. Tous nos cas d'AC primitif présentaient ces aspects cliniques typiques. Les raisons expliquant la prédilection de l'atteinte de la tête et du cou restent encore imprécises, si bien que l'exposition chronique aux rayons UV soit l'hypothèse la plus avancée [12]. D'autres facteurs pourraient également contribuer à cette prédilection avec notamment la densité vasculaire au cuir chevelu et la disposition anatomique particulière des vaisseaux dans ce site [12].

Un patient avait un AC secondaire à un lymphœdème chronique de la jambe, ce qui détermine le syndrome de Stewart-Treves qui, classiquement, est une complication de la mastectomie avec curage axillaire chez la femme [9,13]. Un autre patient avait un AC du cuir chevelu sur sclérodémie systémique. De façon générale, les patients atteints de sclérodémie systémique ont un risque plus élevé de cancer que la population générale mais, il s'agit surtout des cancers broncho-pulmonaires, des cancers du sein et les hémopathies malignes [15]. Seuls 4 cas d'AC sur une sclérodémie systémique ont été rapportés dans la littérature [16-19]. Les mécanismes pathogéniques à l'origine de cette transformation vasculaire rare des lésions de sclérodémie en angiosarcome ne sont pas bien connus. Certains auteurs ont évoqué le possible rôle d'un taux élevé du facteur VEGF dans la peau des patients présentant une sclérodémie systémique [17,18]. En effet, il a été démontré dans plusieurs études, que la surexpression du VEGF entraînerait une angiogenèse excessive pouvant occasionner des erreurs génétiques lors de la réplication avec la constitution de cellules aberrantes à fort potentiel malin [20]. En outre, Arbiser et al. ont constaté que la surexpression du VEGF humain dans les cellules endothéliales immortalisées était suffisante pour convertir des hémangiomes bénins en angiosarcomes malins [21].

En ce qui concerne leur pronostic, les AC figurent parmi les cancers cutanés les plus agressifs avec une survie à 5 ans de l'ordre de 12 à 16 % [22].

Dans notre série, nous avons constaté 3 décès de patient, tous présentant une forme primitive d'AC. Les facteurs de mauvais pronostic étaient principalement l'âge avancé, l'atteinte du cuir chevelu, le retard diagnostique, l'altération de l'état général et l'irrésécabilité de la tumeur [22]. En effet, selon plusieurs auteurs, la meilleure option thérapeutique des AC repose sur une chirurgie d'exérèse large associée à une radiothérapie adjuvante, permettant d'améliorer de façon significative la survie des patients [23,24]. Un seul de nos patients a pu être traité selon ce protocole, ce qui a permis d'avoir une meilleure survie. Les autres patients étaient inopérables et présentaient des tumeurs larges, non résécables car localement avancées.

## CONCLUSION

L'angiosarcome cutané est une tumeur maligne extrêmement rare chez le mélanoderme. Il est caractérisé par sa survenue chez la personne âgée, la prédominance de la forme primitive avec une atteinte préférentielle du cuir chevelu. Son traitement repose essentiellement sur la chirurgie associée à la radiothérapie et son pronostic reste très défavorable.

**Conflits d'intérêt : aucun**

**Tableau I** : Résumé des données épidémiologiques, cliniques et évolutives

Effectif	Sex-ratio	Age moyen (ans)	Délai moyen (mois)	Causes		Siège		Traitement		Evolution	
					n		n		n		n
				Primitif	4	CC*	3	CE*+RT*	1	Favorable	1
6	1	59,8	6,8	SST*	1	Visage	1	CT*	2	Décès	3
				SS*	1	Cou	1	Aucun	3	PDV	2
						Jambe	1				

SST : syndrome de Stewart Treves ; SS : sclérodémie systémique ; CC : cuir chevelu ; CE : chirurgie d'exérèse ; RT : radiothérapie ; CT : chimiothérapie ; PDV : perdus de vue

## REFERENCES

[1] Rouhani P, Fletcher CD, Devesa SS, Toro JR. Cutaneous soft tissue sarcoma incidence patterns in the U.S.: an analysis of 12,114 cases. *Cancer* 2008;113(3):616–27.  
 [2] Conic RRZ, Damiani G, Frigerio A, Tsai S, Bragazzi NL, Chu TW, Mesinkovska NA, Koyfman SA, Joshi NP, Budd GT, Vidimos A, Gastman BR. Incidence and outcomes of cutaneous angiosarcoma: A SEER population-based study. *J Am Acad Dermatol.* 2020; 83(3):809-816.  
 [3] Elder DE, Massi D, Scolyer RA, Willemze R. WHO classification of skin tumours. 4th ed. Lyon: IARC; 2018.  
 [4] Shustef E, Kazlouskaya V, Prieto VG, Ivan D, Aung PP. Cutaneous angiosarcoma: a current update. *J*

*Clin Pathol.* 2017; 70(11):917-925.  
 [5] Mentzel T, Schildhaus HU, Palmedo G, Buttner R, Kutzner H. Postradiation cutaneous angiosarcoma after treatment of breast carcinoma is characterized by MYC amplification in contrast to atypical vascular lesions after radiotherapy and control cases: clinic copathological, immunohistochemical and molecular analysis of 66 cases. *Mod Pathol.* 2012;25(1):75-85.  
 [6] Albores-Saavedra J, Schwartz AM, Henson DE, Kostun L, Hart A, Angeles-Albores D, Chablé-Montero F. Cutaneous angiosarcoma. Analysis of 434 cases from the Surveillance, Epidemiology, and End Results Program, 1973-2007. *Ann Diagn Pathol.* 2011; 15(2):93-7.  
 [7] Wollina U, Koch A, Hansel G, Schönlebe J, Lotti T, Vojvodic A. Cutaneous Angiosarcoma of Head and Neck - A Single-Centre Analysis. *Open Access Maced J Med Sci.* 2019; 7(18):2976-2978.  
 [8] Lee KC, Chuang SK, Philipone EM, Peters SM. Characteristics and Prognosis of Primary Head and Neck Angiosarcomas: A Surveillance, Epidemiology, and End Results Program (SEER) Analysis of 1250 Cases. *Head Neck Pathol.* 2019; 13(3):378-385.  
 [9] Sharma A, Schwartz RA. Stewart-Treves syndrome: pathogenesis and management. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67:1342–1348.  
 [10] Cabral ANF, Rocha RH, Amaral ACVD et al. Cutaneous angiosarcoma: report of three different and typical cases admitted in a unique dermatology clinic. *An Bras Dermatol.* 2017;92(2):235–238.

[11] Moon IJ, Kim YJ, Won CH, Chang SE, Lee MW, Choi JH, Lee WJ. Clinicopathological and survival analyses of primary cutaneous angiosarcoma in an Asian population: prognostic value of the clinical features of skin lesions. *Int J Dermatol.* 2020; 59(5):582-589.  
 [12] Morgan MB, Swann M, Somach S, et al. Cutaneous angiosarcoma: a case series with prognostic correlation. *J Am Acad Dermatol* 2004;50: 867-74.  
 [13] Gottlieb R, Serang R, Chi D, Menco H. Stewart-Treves syndrome. *Radiol Case Rep.* 2015; 7(4):693.  
 [14] Gonne E, Collignon J, Kurth W, Thiry A, Henry F, Jerusalem G, Gennigens C. Angiosarcome sur lymphoedème chronique : un cas de Syndrome de Stewart-Treves. *Rev Med Liège* 2009; 64: 7-8 : 409-413.  
 [15] Olesen AB, Svaerke C, Farkas DK, Sørensen

HT. Systemic sclerosis and the risk of cancer: a nationwide populationbased cohort study. *Br J Dermatol.* 2010;163:800-6.

[16] Puizina-Ivić N, Bezić J, Marasović D, Gotovac V, Carija A, Bozić M. Angiosarcoma arising in sclerodermatous skin. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat.* 2005 ;14(1):20-5.

[17] Fonder MA, Douglas DK. Angiosarcoma complicating systemic sclerosis: a case report. *Cutis.* 2008; 81(6):468-72.

[18] Kubota N, Fujisawa Y, Nakamura Y, Tanaka R, Saito A, Maruyama H, Ishii Y, Furutra J, Kawachi Y, Fujimoto M. Angiosarcoma of the scalp in a patient with systemic sclerosis. *J Dermatol.* 2015; 42(1):102-4.

[19] Mendiratta V, Rana S, Manickavasagam S, Nangia A, Chander R. Cutaneous angiosarcoma in a patient with systemic sclerosis: First case from India. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2018;84(2):214-217.

[20] Martinez AP, Zapata M, North PE, Folpe AL, Weiss SW. Lymphatic-type «Angiosarcoma» With Prominent Lymphocytic Infiltrate. *Am J Surg Pathol.* 2020; 44(2):271-279.

[21] Arbiser JL, Larsson H, Claesson-Welsh L, Bai X, LaMontagne K, Weiss SW, et al. Overexpression of VEGF 121 in immortalized endothelial cells causes conversion to slowly growing angiosarcoma and high level expression of the VEGF receptors VEGFR-1 and VEGFR-2 in vivo. *Am J Pathol (2000)* 156(4):1469–76.

[22] Vogt T, Brockmeyer N, Kutzner H, Schöfer H. Brief S1 guidelines--Cutaneous angiosarcoma and Kaposi sarcoma. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2013; 11 Suppl 3:2-9, 2-10.

[23] Bi S, Zhong A, Yin X, Li J, Cen Y, Chen J. Management of Cutaneous Angiosarcoma: an Update Review. *Curr Treat Options Oncol.* 2022; 23(2):137-154.

[24] Chow TL, Kwan WW, Kwan CK. Treatment of cutaneous angiosarcoma of the scalp and face in Chinese patients: local experience at a regional hospital in Hong Kong. *Hong Kong Med J.* 2018; 24(1):25-31.