

Angiosarcome palatin : un cas

Camille Landric^{1,*}, Mohamed El Okeily², Jean-Christophe Fricain¹

¹ Pôle d'Odontologie et Santé buccale, UFR Odontologie Bordeaux, France

² Cabinet privé de Chirurgie maxillo-faciale, Bordeaux, France

* camille.landric@gmail.com

(Reçu le 30 août 2013, accepté le 9 novembre 2013)

Mots clés :

angiosarcome / tumeur vasculaire / tumeur maligne

Résumé – Introduction : L'angiosarcome est une tumeur d'origine vasculaire d'évolution rapide et agressive. Le polymorphisme clinique de cette tumeur peut être à l'origine d'un retard diagnostique. Les facteurs pronostiques sont l'âge et la localisation (30 % de survie à 5 ans). **Observation :** Le patient a consulté pour une lésion nodulaire palatine violacée, de 2 cm de diamètre, située à la jonction palais dur/palais mou. À la palpation, les aires ganglionnaires cervico-faciales étaient libres. Le diagnostic clinique initial était un kyste mucoïde. Ce diagnostic de présomption fut réfuté suite à la persistance de la lésion et à l'apparition d'une adénopathie sous-angulo-mandibulaire. **Commentaires :** Le diagnostic clinique d'angiosarcome est difficile en raison de l'absence de critères de malignité aux stades initiaux. Cette lésion rare peut cliniquement être confondue avec une tumeur bénigne.

Key words:

angiosarcoma / vascular tumor / malignant tumor

Abstract – Palatal angiosarcoma: a case report. Introduction: Angiosarcoma is a tumor of vascular origin with rapid and aggressive course. The clinical polymorphism of the tumor can cause a delay in diagnosis. Prognostic factors are advanced age and location (30% survival at 5 years). **Observation:** The patient consulted for a smooth purplish nodule of 2 cm in diameter at the junction hard palate / soft palate. Palpation of the facial cervical lymph nodes were free. The initial clinical diagnosis was a mucoïd cyst. The presumptive diagnosis was denied due to the occurrence of cervical lymphadenopathy. **Discussion:** Clinical diagnosis of angiosarcoma is hard, due to similarity with benign tumors.



Fig. 1. Nodule palatin violacé.

Fig. 1. Purplish palatal nodule.

Observation

Un patient de 90 ans a consulté pour une tuméfaction palatine évoluant depuis 2 mois. Il présentait des antécédents

médicaux d'hypertension artérielle, d'insuffisance cardiaque, et d'hyperuricémie. Il était traité par furosémide, fluindione, allopurinol. L'inspection exo-buccale était sans particularité. L'inspection endo-buccale a révélé un nodule palatin violacé, bien limité, de 2 cm de diamètre, localisé à la jonction palais dur/palais mou à mi-distance entre la ligne médiane et la commissure inter-maxillaire (Fig. 1). La palpation du nodule révélait une tuméfaction fluctuante, molle, indolore. Les aires ganglionnaires cervico-faciales étaient libres. Le diagnostic clinique initial était un kyste mucoïde. Le caractère hématiche de la lésion était attribué au traitement par anti-vitamine K ou à une malformation vasculaire. Le patient a été convoqué à titre systématique en consultation de contrôle 3 mois plus tard. Le caractère évolutif de la lésion et l'apparition d'une adénopathie sous-angulo-mandibulaire controlatérale a fait suspecter une lésion maligne. Les hypothèses diagnostiques à ce stade n'ont pas évoqué l'angiosarcome. L'IRM avec produit de contraste a mis en évidence des lésions palatine et ganglionnaire infiltrantes et hypervascularisées.

L'exérèse des lésions palatine et ganglionnaire a été réalisée en un temps. L'examen anatomopathologique de la lésion palatine montrait une prolifération tumorale polypoïde, ulcérée en surface avec de nombreux remaniements inflammatoires. Une extravasation d'hématies, des atypies cytonucléaires et

des mitoses étaient observées. L'étude immunohistochimique a révélé que les marqueurs vasculaires CD31 et CD34 étaient positifs dans les cellules tumorales. Le marquage du facteur VIII n'a pas été réalisé. Le KI 67 (index de prolifération) était de 30 %. L'examen anatomopathologique de l'adénopathie était similaire à celui de la lésion palatine. Les limites de l'exérèse étaient saines pour l'adénopathie et la lésion palatine. Le suivi d'intention a consisté en un contrôle clinique tous les 3 mois et une radiographie pulmonaire tous les 6 mois. Un an et demi après l'exérèse, le patient a été perdu de vue.

Commentaires

Les angiosarcomes représentent 1 à 2 % des sarcomes des tissus mous. Les angiosarcomes cutanés sont préférentiellement localisés au niveau de la tête et du cou. 4 % des angiosarcomes surviennent dans le pharynx, la cavité buccale ou les sinus [1]. Dans la cavité buccale, les localisations principales sont la langue, les lèvres et le palais [1-4]. L'étiopathogénie des angiosarcomes de la muqueuse buccale n'est pas connue. Dans les autres localisations, l'exposition aux radiations, au chlorure de vinyle, à l'arsenic et au dioxyde de thorium pourraient provoquer un lymphoedème qui serait à l'origine de l'angiosarcome [5, 6]. Les angiosarcomes de la muqueuse buccale peuvent être primitifs ou secondaires [7, 8]. Les lésions métastatiques se développent préférentiellement dans les tissus mous, et les récurrences sont fréquentes au-delà de 5 ans [6, 9]. Dans le cas rapporté, la présence d'une adénopathie secondaire était en faveur d'une atteinte buccale primitive. L'aspect macroscopique de l'angiosarcome est peu spécifique [8]. Il se présente sous la forme de nodules ou de plaques rouges ou violacés prenant parfois l'aspect d'un hématome. Cet aspect clinique trompeur impose un suivi et une biopsie au moindre doute. Dans le cas rapporté, le retard dans la réalisation de la biopsie était dû à l'aspect clinique évocateur d'une lésion bénigne. L'apparition d'une adénopathie a fait modifier le diagnostic initial et a indiqué un bilan d'imagerie qui a révélé le caractère hypervasculaire des lésions. Une exérèse de l'adénopathie et du nodule palatin a été décidée dans un but diagnostique. L'examen anatomopathologique a permis de poser le diagnostic d'angiosarcome de grade intermédiaire de malignité. Trois aspects microscopiques ont été décrits : à cellules fusiformes, de type épithélioïde, et de type indifférencié ou solide. Dans les formes indifférenciées, le marqueur vasculaire CD31 est utile au diagnostic. D'autres marqueurs moins spécifiques ou sensibles peuvent être utilisés (facteur Willebrand, CD34, lectines) [9]. Les formes épithélioïdes posent le problème du diagnostic différentiel avec les carcinomes épidermoïdes peu différenciés, d'autant plus qu'il existe une forte expression des cytokératines AE1/AE3 dans l'angiosarcome. Dans le cas

présenté, la mise en évidence de marqueurs vasculaires sur les cellules endothéliales atypiques, isolées ou situées dans des fentes ou des ramifications vasculaires, a permis de poser le diagnostic d'angiosarcome à cellules fusiformes [9]. Le bilan d'extension général a comporté un CT-scan pulmonaire. Un PET-scan peut aussi être réalisé [1]. Le traitement, même s'il n'est pas bien codifié du fait de la rareté des cas, repose sur l'exérèse chirurgicale. La radiothérapie et la chimiothérapie ne semblent pas améliorer le pronostic [10]. Plus récemment, les anti-angiogéniques ont été utilisés avec succès dans le traitement de l'angiosarcome [5, 6]. Dans le cas présenté, l'exérèse étant en marges saines, aucun traitement complémentaire n'a été proposé [1].

Conflits d'intérêt : aucun

Références

1. Arribas-García I, Domínguez MF, Alcalá-Galiano A, García AF, Valls JC, De Rasche EN. Oral primary angiosarcoma of the lower lip mucosa: report of a case in a 15-year-old boy. *Head Neck* 2008;30:1384-8.
2. Fanburg-Smith JC, Furlong MA, Childers ELB. Oral and salivary gland angiosarcoma: a clinicopathologic study of 29 cases. *Mod Pathol* 2003;16:263-71.
3. Frick WG, McDaniel RK. Angiosarcoma of the tongue: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 1988;46:496-8.
4. Tabata M, Sugihara K, Matsui R, Yonezawa S, Abeyama K, Maruyama I. Angiosarcoma of the tongue: report of a case with immunohistochemical findings. *J Oral Pathol Med* 1999;28:92-5.
5. Hoshina D, Saito N, Yoshioka N, Abe R, Aoyagi S, Fujita Y et al. Establishment of a novel experimental model of human angiosarcoma and a VEGF-targeting therapeutic experiment. *J Dermatol Sci* 2013;70:116-22.
6. Fayette J, Martin E, Piperno-Neumann S, Le Cesne A, Robert C, Bonvalot S, et al. Angiosarcomas, a heterogeneous group of sarcomas with specific behavior depending on primary site: a retrospective study of 161 cases. *Ann Oncol* 2007;18:2030-6.
7. Carr RJ, Green DM. Oral presentation of disseminated angiosarcoma. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1986;24:277-85.
8. Abdullah BH, Yahya HI, Talabani NA, Alash NI, Mirza KB. Gingival and cutaneous angiosarcoma. *J Oral Pathol Med* 2000;29:410-2.
9. Agaimy A, Kirsche H, Semrau S, Iro H, Hartmann A. Cytokeratin-positive epithelioid angiosarcoma presenting in the tonsil: a diagnostic challenge. *Hum Pathol* 2012; 43:1142-7.
10. 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;113:616-27.