

Images in medicine

Syndrome de Stewart-Treves: complication rare de lymphœdème chronique

Stewart-Treves syndrome: a rare complication of chronic lymphedema

Sanaa Krich^{1,&}, Fatima Zahra Mernissi¹

¹Service de Dermatologie-Vénérologie, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II, Fès, Maroc

[&]Corresponding author: Sanaa Krich, Service de Dermatologie-Vénérologie, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II, Fès, Maroc

Mots clés: Angiosarcome, syndrome de Stewart-Treves, complication rare de lymphœdème

Received: 02/12/2015 - Accepted: 03/01/2016 - Published: 07/07/2016

Pan African Medical Journal. 2016; 24:196 doi:10.11604/pamj.2016.24.196.8540

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/24/196/full/>

© Sanaa Krich et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Image en médecine

We report the case of a 43-year old patient with post-traumatic paraplegia and oedema of the lower limbs. He presented with tumor of the left leg occurring 2-month and half before. Clinical examination revealed a ulcerative- budding multi-nodular tumor associated with bilateral lower extremity lymphedema with multiple nodules and purplish satellites erythematous plaques (image A). Differential diagnosis was Kaposi's sarcoma, achromic melanoma or pseudo-Kaposi's sarcoma in a paralyzed limb. Histological examination showed tumoral proliferation of atypical epithelioid cells with fusiform dermis appearance. Immunohistochemical examination showed expression of CD 34 and CD 31 with no CK, Melan A and LCA expression. An evaluation of the extent of loco-regional recurrence and distant metastasis objectified ganglionic and osseous metastases. The diagnosis of metastatic angiosarcoma in the context of Stewart-Treves syndrome was retained and the patient was a candidate for clean amputation followed by palliative chemotherapy. The evolution was marked by the death of the patient 1 month after the amputation. Stewart-Treves syndrome is a skin lymphangiosarcoma complicating chronic lymphedema. This is a rare complication that usually occurs in the arms of women with breast cancer who underwent mastectomy with lymph node dissection. The treatment is based on a wide excision associated with radiation therapy. However the risk of local recurrence and especially of metastases (lungs and bones) is important. The prognosis remains poor with a 5-year survival rate of 10%.

Key words: Stewart-Treves syndrome, chronic lymphedema, lymphoangiosarcoma

Un patient de 43 ans, ayant une notion de paraplégie post-traumatisme avec œdème des 2 membres inférieurs (MI), consulte pour une tumeur de la jambe gauche qui remontait à 2 mois et demi. L'examen clinique objectivait une tumeur ulcéro-bourgeonnante multi-nodulaire associée à un lymphœdème bilatéral des deux MI avec des multiples nodules et plaques érythémato-violacées satellites (image A). Le diagnostic différentiel était surtout une maladie de Kaposi, mélanome achromique ou un pseudo-kaposi sur un membre paralytique. L'étude histologique avait montré une prolifération tumorale de cellules épithéloïdes atypiques avec un aspect fusiforme au niveau du derme. L'étude immunohistochimique notait l'expression de CD 34 et CD 31 sans expression de CK, mélan A et LCA. Le bilan d'extension avait objectivé des métastases

ganglionnaires et osseuses. Le diagnostic d'angiosarcome métastatique dans le cadre d'un syndrome de Stewart-Treves a été retenu et le malade était candidat à une amputation de propreté suivie d'une chimiothérapie palliative. L'évolution a été marquée par le décès du malade 1 mois après l'amputation. Le syndrome de Stewart-Treves (SST) est un lymphoangiosarcome cutané compliquant un lymphœdème chronique. C'est une complication rare qui apparaît classiquement sur le bras des femmes qui ont subi une mastectomie avec curage ganglionnaire pour cancer du sein. Le traitement repose sur une exérèse large avec une radiothérapie. Cependant le risque de récurrence locale et surtout de métastases (pulmonaires et osseuses) est important. Le pronostic reste mauvais avec une survie après 5 ans estimée à 10%.



Figure 1: Tumeur ulcéro-bourgeonnante multi-nodulaire avec des multiples nodules et plaques érythémato-violacées satellites