

Images in medicine

Syndrome de Stewart Treves: une complication redoutable du lymphoedème



Stewart Treves syndrome: a serious complication of lymphedema

Wafaa Labbardi^{1,*}, Fouzia Hali¹

¹Service de Dermatologie Vénérologie, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Casablanca, Maroc

*Corresponding author: Wafaa Labbardi, Service de Dermatologie Vénérologie, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Casablanca, Maroc

Mots clés: Angiosarcome, lymphoedème, chirurgie, prévention

Received: 08/10/2015 - Accepted: 16/10/2015 - Published: 17/10/2016

Pan African Medical Journal. 2016; 25:89 doi:10.11604/pamj.2016.25.89.8150

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/25/89/full/>

© Wafaa Labbardi 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

Stewart-treves syndrome (SST), also known as cutaneous angiosarcoma, is a rare and extremely serious complication of chronic lymphedema. Diagnosis is based on histology and immunohistochemistry. Treatment is primarily surgical. This syndrome occurs in 90% of cases after breast surgery. However, it can sometimes occur from other causes, as illustrated in our case study. The prognosis of Stewart-Treves syndrome is poor, with a five-year survival rate of approximately 10%, hence the importance of early diagnosis and prevention of lymphedema. We here report the case of a 70-year old female patient, with no history of breast cancer, axillary surgery or radiation therapy, presenting with left upper extremity swelling since 2010 complicated two years later by the appearance of a nodular lesion increasing progressively in size. Clinical examination showed a circumferential burgeoning polylobed tumor mass in the forearm associated with lymphoedema of the left upper extremity (Figure 1 A and Figure 1 B). The lymph nodes were free. The remaining elements in somatic examination were normal. The histology objectified tumor proliferation composed of a mixture of vascular cavities bounded by a layer of endothelium cells delimited by a basal membrane and surrounded by pericytes with immunohistochemical expression of CD31. Left upper extremity CT angiography showed a tumor mass in the left forearms with vascular compression without bone involvement. After a multidisciplinary consultation left mid-arm amputation was performed, followed by radiation therapy. The patient didn't develop recurrences; she underwent 27-month follow-up examination.

Key words: Angiosarcoma, lymphedema, surgery, prevention

Le syndrome de Stewart-Treves (SST) est une complication rare et gravissime du lymphoedème chronique des extrémités à type d'angiosarcome. Le diagnostic repose sur l'histologie et l'immuno-histochimie. Le traitement est essentiellement chirurgical. Ce syndrome survient dans 90% des cas dans un contexte de chirurgie mammaire. Cependant, ce contexte peut parfois manquer comme illustré dans notre observation. Le pronostic du SST est sombre avec une survie à cinq ans avoisinant les 10% d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce et de la prévention des lymphoedèmes. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 70 ans, sans antécédents de néoplasie mammaire, de chirurgie axillaire ou de radiothérapie qui présentait un oedème du membre supérieur gauche depuis 2010, compliqué deux ans plus tard par l'apparition d'une lésion nodulaire augmentant progressivement de taille. L'examen clinique retrouvait une masse tumorale bourgeonnante polylobée circonférentielle de l'avant-bras sur lymphoedème du membre supérieur gauche (Figure 1 A et Figure 1 B). Les aires ganglionnaires étaient libres. Le reste de l'examen somatique était normal. L'histologie objectivait une prolifération tumorale composée d'ébauches de cavités vasculaires bordées d'une couche de cellules endothéliales bien délimitée par une membrane basale et cernée par des péricytes avec expression de CD31 à l'immuno-histochimie. L'angiogramme du membre supérieur gauche montrait une masse tumorale de l'avant bras gauche avec compression vasculaire sans atteinte osseuse. Après une concertation pluridisciplinaire, une amputation mi-bras gauche était faite suivie d'une radiothérapie. L'évolution n'a pas noté de récurrence. Le recul actuel est de 27 mois.



Figure 1: A) masse tumorale bourgeonnante polylobée d'allure angiomateuse sur lymphœdème du membre supérieur gauche (vue antérieure); B) masse tumorale bourgeonnante polylobée d'allure angiomateuse sur lymphœdème du membre supérieur gauche (vue postérieure)