



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



Cas clinique

Angiosarcome du pavillon de l'oreille[☆]



I. Barhmi*, R. Abada, M. Roubal, M. Mahtar

Service d'ORL et chirurgie cervico-faciale, hôpital 20-Août-1953, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

INFO ARTICLE

Mots clés :
Angiosarcome
Pavillon de l'oreille
Traitement

RÉSUMÉ

Introduction. – Les angiosarcomes sont des cancers rares mais agressifs ayant comme origine les cellules endothéliales vasculaires. Le diagnostic est souvent difficile, fondé sur des caractéristiques immunohistologiques particulières. De façon caractéristique, ils ont un taux élevé de récurrence locale et un potentiel métastatique précoce.

Patient et observation. – Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 31 ans, qui s'est présentée pour une tuméfaction au niveau du pavillon de son oreille gauche depuis 3 ans, dont la biopsie a conclu à un angiosarcome, et dont le traitement a consisté en une exérèse chirurgicale suivie d'une radiothérapie.

Discussion. – L'objectif de ce travail est de décrire le profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif de l'angiosarcome de l'auricule à travers un cas et une revue de la littérature en mettant en évidence les difficultés diagnostiques et thérapeutiques dans la prise en charge de cette tumeur agressive.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

1. Introduction

Les sarcomes sont des tumeurs malignes d'origine mésenchymateuse, qui représentent moins de 1 % de tous les cancers [1]. Les angiosarcomes représentent 2 % des sarcomes et proviennent des cellules endothéliales vasculaires [2]. Cependant, 50 % de tous les angiosarcomes affectent les tissus cutanés de la tête et du cou [3]. Le diagnostic de cette tumeur est souvent entravé par la présentation clinique apparemment bénigne [4], qui peut être confondue avec une infection cutanée ou un traumatisme des tissus mous [4]. La localisation au niveau du pavillon de l'oreille est très exceptionnelle, à notre connaissance seulement 4 cas sont rapportés dans la littérature [5].

2. Patient et observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 31 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, consultant pour une tuméfaction au niveau du pavillon de l'oreille gauche évoluant depuis 1 an dans un contexte de conservation de l'état général ; une infection a d'abord été suspectée et la patiente fut initialement traitée par des antibiotiques pendant trois mois, puis perdue de vue pendant 9 mois. L'examen

clinique lors de sa consultation notait une lésion sphérique au niveau du lobule de l'oreille gauche de 4 × 4 cm, indolore et saignante au toucher, sans paralysie faciale ni adénopathies cervicales avec une otoscopie normale (Fig. 1).

La tomodensitométrie montrait une lésion des tissus mous infiltrant le pavillon gauche et la peau adjacente (Fig. 2), sans atteinte osseuse sous-jacente rehaussée après l'administration du produit de contraste.

Une biopsie de la lésion et de la peau pré-auriculaire gauche a été effectuée ayant permis de poser le diagnostic d'angiosarcome. L'étude immunohistochimique a donné les résultats suivants : vimentine (+), cytokératine (–) et S-100 (–). Un geste chirurgical a été décidé et a consisté en une exérèse totale de la masse avec parotidectomie superficielle et curage ganglionnaire de principe des territoires I, II et III (Fig. 3). L'examen histologique de la pièce opératoire a conclu à un angiosarcome de haut grade modérément différencié infiltrant le muscle et le cartilage avec un évidement cervical négatif N0 R–. Une radiothérapie externe sur le lit tumoral avec un dosage de 50 Gy a été réalisée. Après 6 mois de recul, notre patiente était en bon état général sans aucun signe de récurrence.

3. Discussion

L'angiosarcome est l'une des formes les plus rares des tumeurs des tissus mous, très agressive avec un mauvais pronostic [1]. C'est une tumeur hautement différenciée prêtant confusion avec des tumeurs anaplasiques et des hémangiomes qui sont difficiles à distinguer des carcinomes [3]. L'angiosarcome du pavillon de l'oreille est extrêmement rare, et à notre connaissance, 4 cas seulement

DOI de l'article original : <http://dx.doi.org/10.1016/j.anorl.2016.03.005>.

[☆] Ne pas utiliser pour citation la référence française de cet article mais celle de l'article original paru dans *European Annals of Otorhinolaryngology Head and Neck Diseases* en utilisant le DOI ci-dessus.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ismailbarhmi@gmail.com (I. Barhmi).<http://dx.doi.org/10.1016/j.aforl.2015.12.005>

1879-7261/© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.



Fig. 1. Tuméfaction au niveau du pavillon de l'oreille gauche.

ont été rapportés dans la littérature [1–5]. Il peut être considéré comme un angiosarcome de la face et du cuir chevelu [3]. Ces derniers ont un mauvais pronostic, avec un taux de survie de 12 % à 5 ans [6]. La présentation clinique initiale de la tumeur est extrêmement variable, souvent tardivement signalée par le patient car elle est rarement douloureuse [3], pouvant ressembler à une contusion ou à une tumeur nodulaire ulcérée et infectée. À un stade avancé, la tumeur est typiquement hémorragique et ulcérée [7], pouvant ressembler à une tumeur bénigne des tissus mous tels que les hémangiomes ou les carcinomes malins de la peau [4]. Cette confusion clinique initiale peut retarder le diagnostic et favoriser la croissance tumorale alors même que la taille est un facteur prédictif important de survie. Lydiatt et al. ont indiqué dans leur étude que tous les patients atteints d'angiosarcome de taille supérieure à 10 cm étaient décédés. Les petites lésions de 5 cm offrent

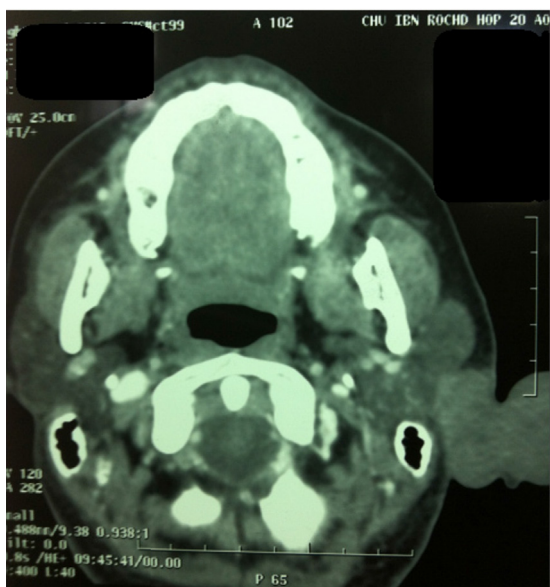


Fig. 2. Coupe scanographique montrant une infiltration des tissus mous du pavillon de l'oreille gauche.



Fig. 3. Exérèse de la masse avec parotidectomie superficielle et curage des territoires I, II et III.

un taux de survie plus élevé, d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce [8]. Seul l'examen anatomopathologique permet de confirmer le diagnostic [5] ; histologiquement l'angiosarcome est composé d'un réseau d'anastomoses vasculaires ou d'aspect sinusoidal désorganisé disséquant le collagène dermique [7]. La tomодensitométrie est utile pour évaluer la configuration et les caractéristiques du tissu tumoral permettant d'apprécier assez exactement l'extension de la tumeur [5] bien reconnaissable des tissus mous infiltrant l'oreille et la peau adjacente [9].

En l'absence de consensus, la classification TNM de Pittsburgh relative aux carcinomes épidermoïdes du méat auditif externe [9,10], proposée en 1990, est la plus utilisée ; elle est basée sur les données de l'examen clinique préopératoire et du scanner [8]. Cette classification a l'avantage d'avoir un double intérêt thérapeutique et pronostique. Une révision mineure a été proposée en 2000 [8].

Les métastases à distance peuvent se produire dans les ganglions lymphatiques cervicaux, ainsi que dans le foie, la rate, les os, les reins et le myocarde [6]. Une résection chirurgicale avec des marges de résection larges et profondes est recommandée [7]. Chez notre patiente et après concertation multidisciplinaire, en plus de la résection chirurgicale large, un évidement ganglionnaire cervical de principe des territoires I, II et III a été indiqué vu la grande fréquence des métastases cervicales 10 à 15 % [6].

La radiothérapie postopératoire est controversée car aucune étude n'a montré de bénéfice sur la survie [3]. Si les métastases cervicales sont présentes, Hodgkinson et al. ont recommandé un curage ganglionnaire cervical et une radiothérapie sur le site principal et sur le cou [10].

Le pronostic est sombre parce que ces tumeurs ont une tendance à la récurrence locale et aux métastases par voie lymphatique ou hémotogène ; Lydiatt et al. ont rapporté à 5 ans un taux de survie de 33 %, avec un taux de récurrence de 78 % [8]. Dans notre cas, il n'y avait aucun signe de récurrence 6 mois après la fin du traitement.

4. Conclusion

L'angiosarcome du pavillon est une tumeur rare. Le diagnostic est retardé par la non-spécificité des premiers signes. L'examen histologique d'un échantillon de biopsie, réalisé devant toute lésion suspecte, est la clé du diagnostic et la seule garantie d'un traitement efficace. Nous tenons à souligner la nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire chirurgien, radiologue et radiothérapeute.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Messina S, Notarantonio A, Pancotti G, et al. Primary sarcomas of the maxillofacial area. The clinical assessment of a case of angiosarcoma with a rare location. *Minerva Stomatol* 1993;42:57–62.
- [2] Young RJ, Brown NJ, Reed MW, et al. Angiosarcoma. *Lancet Oncol* 2010;11:983–91.
- [3] Yamaguchi S, Nagasawa H, Suzuki T, et al. Sarcomas of the oral and maxillofacial region: a review of 32 cases in 25 years. *Clin Oral Invest* 2004;8:52.
- [4] Leighton SE, Levine TP. Angiosarcoma of the external ear: a case report. *Am J Otol* 1991;12:54–6.
- [5] Ho TL, Lee HJ, Liu SZ, et al. CT scan features of auricular angiosarcoma: a case report. *Light Field Med J* 2009;4:109–13.
- [6] Holden CA, Spittle MF, Wilson Jones E. Angiosarcoma of the face and scalp, prognosis and treatment. *Cancer* 1987;59:1046–57.
- [7] Pan Z, Albertson D, Bhuller A, et al. Angiosarcoma of the scalp mimicking a sebaceous cyst. *Dermatol Online J* 2008;14:13.
- [8] Lydiatt WM, Shaha AR, Shah JP. Angiosarcoma of the head and neck. *Am J Surg* 1994;168:451.
- [9] Nyrop M, Grontved A. Cancer of the external auditory canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128:834–7.
- [10] Hodgkinson DJ, Soule EH, Woods JE. Cutaneous angiosarcoma of the head and neck. *Cancer* 1979;44:1106–13.