

CAS CLINIQUE

Syndrome de Stewart-Treves : angiosarcome cutané sur lymphœdème post mastectomie

Stewart-Treves syndrome : cutaneous angiosarcoma on post-mastectomy lymphedema

Ahlam MEGAIZ, Benfodda MAHDJOUR HADJ ALI, Soumeia GHAZLI, Malika AHED MESSAOUD, Aicha RABAH, Abdelkader BOUSAHBA

Faculté de Médecine, Université Oran1, Algérie

Corresponding author: oncomeg@yahoo.fr soumis le 28/10/ 2025 ; accepté le 28/12/2025 ; publié en ligne le 30/12/2025

Citation: MEGAIZ A et al
Syndrome de Stewart-Treves
: angiosarcome cutané sur
lymphœdème post mastecto-
mie (2025) J Fac Med Or 9 (2) :
1175-1178.

DOI : [https://doi.org /
10.51782/jfmo.v9i2.284](https://doi.org/10.51782/jfmo.v9i2.284)

KEY WORDS

Angiosarcome, lymphœ-
dème, carcinome mam-
maire, Stewart-Treves
syndrome

Résumé

Le syndrome de Stewart-Treves est une entité rare et agressive, définie comme un lymphangiosarcome cutané survenant sur un lymphœdème chronique du membre supérieur, généralement après une mastectomie avec curage ganglionnaire.

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 82 ans, traitée pour un carcinome mammaire droit par mastectomie, avec curage ganglionnaire axillaire, ayant développé un lymphœdème Chronique, suivi onze ans plus tard, d'un angiosarcome grade II.

Malgré un traitement chirurgical carcinologique (désarticulation de l'épaule), une récurrence locale et des métastases pulmonaires ont conduit au décès. Ce cas illustre la latence typique de la maladie, son évolution rapide et son pronostic défavorable.

Le diagnostic repose sur l'histopathologie et l'immunohistochimie. Le traitement reste essentiellement chirurgical. La prévention du lymphœdème et l'utilisation du ganglion sentinelle sont des stratégies clés pour réduire l'incidence de ce syndrome.

KEY WORDS

Angiosarcoma, lymphedema, breast carcinoma, Stewart-Treves syndrome

Abstract

Stewart-Treves syndrome is a rare and aggressive cutaneous lymphangiosarcoma that typically arises in the context of chronic lymphedema following radical mastectomy with axillary lymph node dissection.

We report the case of an 82-year-old woman, previously treated for right breast carcinoma with radical mastectomy and adjuvant therapies, who developed chronic lymphedema of the right arm. Eleven years post-surgery, she presented with a rapidly growing violaceous nodular lesion diagnosed histologically as grade II angiosarcoma.

Despite radical surgical management via shoulder disarticulation, the patient experienced local recurrence and pulmonary metastases, leading to death, two months later.

This case highlights the long latency period, aggressive progression, and poor prognosis associated with Stewart-Treves syndrome. Diagnosis relies on histopathological and immunohistochemical confirmation of endothelial origin.

Treatment is primarily surgical, while adjuvant therapies remain palliative. Advances in conservative surgical techniques and sentinel lymph node detection have significantly reduced the incidence of this syndrome. Preventive strategies for lymphedema are essential to mitigate the risk of malignant transformation.

Introduction

Le syndrome de Stewart-Treves est défini comme un lymphangiosarcome cutané survenant sur un lymphœdème chronique du bras après mastectomie suivie ou non d'irradiation [1,2].

En 1906, Lowenstein avait décrit pour la première fois la survenue d'un angiosarcome du bras chez un patient qui avait présenté cinq ans auparavant un lymphœdème post-traumatique grave.

En 1948, Stewart et Treves avaient rapporté six cas similaires d'angiosarcome sur lymphœdème après mastectomie pour cancer du sein. L'incidence est de 0.45% chez les patientes qui survivent au moins à 5 ans après un traitement radical. Seulement 400 cas de Syndrome de Stewart-Treves ont été rapportés dans la littérature [3]. Les lymphangiosarcomes sont des tumeurs rares et extrêmement agressives avec un potentiel métastatique important notamment au niveau pulmonaire.

Observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 82 ans diabétique type 2 et hypertendue, chez qui on a diagnostiqué un carcinome mammaire droit (T1N0M0), en août 1999 pour lequel elle a subi une mastectomie totale avec curage ganglionnaire homolatérale (intervention de type PATEY).

En post opératoire la patiente a présenté une complication type lymphœdème du bras droit qui n'a pas régressé malgré les traitements symptomatiques et les séances de

rééducation fonctionnelle; le lymphœdème est devenu chronique. Une chimiothérapie adjuvante a été administrée, suivie d'une radiothérapie locorégionale et d'une hormonothérapie adjuvante type Tamoxifène pendant 5 ans. Puis la patiente était suivie en consultation selon le rythme recommandé.

Après 11 ans d'évolution, il y a eu apparition au niveau de la face interne du bras droit d'une formation nodulaire violacée, ayant rapidement augmenté de volume devenant ulcéro-Bourgeonnante « aspect en chou-fleur » (Figure1).

L'étude histo-pathologique du prélèvement biopsique a révélé l'aspect d'un angiosarcome grade II. Le bilan d'extension à distance est revenu sans anomalies.

Après la biopsie chirurgicale, nous avons noté une flambée tumorale (Figure 2).

Face à cette progression défavorable, la décision d'une désarticulation de l'épaule droite a été retenue à l'issue de la concertation pluridisciplinaire (Figure 3).

L'examen histo-pathologique de la pièce opératoire a conclu à un angiosarcome de grade II avec des limites d'amputation saines. Aucun traitement adjuvant complémentaire n'a été indiqué et la patiente était suivie en consultation.

L'évolution a été marquée, un an après, par une récurrence locale, au niveau du moignon de désarticulation, et par des métastases pulmonaires, en « lâcher de ballon », causant le décès de la patiente.

Figure 1. « Aspect en chou-fleur » au niveau du bras droit



Figure 2. « Flambée tumorale après biopsie »



Figure 3. Désarticulation de l'épaule droite



Discussion

Le syndrome de Stewart-Treves est rare [2], survenant typiquement plusieurs années après une mastectomie avec un curage ganglionnaire axillaire dans un contexte de lymphœdème chronique du membre supérieur homolatéral, complication post-opératoire redoutable [4], dont le risque est estimé à 16 % en cas de curage axillaire classique; ce risque chute à 5% en cas d'application de la technique du ganglion sentinelle [4].

L'obstruction et la destruction du réseau lymphatique avec la stase de la lymphe entraînent une hypoxie tissulaire, une fibrose et une stimulation excessive des cellules endothéliales via le facteur de croissance endothélial, le VEGF (Vascular Endothelial Growth Factor), favorisant la transformation maligne en lymphangiosarcome.

La latence moyenne entre la chirurgie mammaire et l'apparition de l'angiosarcome est de 5 à 15 ans. L'âge avancé et la persistance du lymphœdème constituent des facteurs de risque reconnus. Dans leur série originale, Stewart et Treves ont signalé que le délai de l'apparition de l'angiosarcome est de 6-24 ans, en moyenne de 12,5 ans [5].

En 1988, Tomita et ses collaborateurs ont démontré que l'intervalle le plus commun entre la mastectomie radicale et le début du lymphangiosarcome était 5-14 ans. Chez notre patiente le lymphangiosarcome est survenu 11ans après la chirurgie [8].

Sur le plan clinique, les lésions initiales sont souvent nodulaires, violacées ou érythémateuses, parfois infiltrées ou hémorragiques. Leur évolution est rapide vers la formation de plaques ulcéro-nécrotiques extensives [5].

Le diagnostic repose sur l'examen histopathologique, qui montre une prolifération de cellules endothéliales atypiques formant des structures vasculaires anormales.

L'immunohistochimie (CD31, CD34, Ac anti-facteur VIII et Ki67) permet de confirmer l'origine vasculaire grâce à l'expression des marqueurs de différenciation endothéliale [6].

Le traitement de référence repose sur une chirurgie radicale par une amputation ou désarticulation du membre atteint lorsqu'une exérèse complète est possible.

La place de la radiothérapie et de la chimiothérapie reste dans un cadre palliatif, avec des résultats inconstants. De nouvelles thérapies ciblées anti-angiogéniques, comme le pazopanib ou le bevacizuma/ sont en cours d'évaluation, mais sans modification significative du pronostic [7].

Le pronostic est globalement défavorable, avec une survie médiane de 18 à 24 mois après le diagnostic. Les métastases pulmonaires et la récurrence locale précoce sont fréquentes [7].

Grâce à l'évolution des techniques chirurgicales conservatrices et à la détection du ganglion sentinelle, la survenue de ce syndrome devient aujourd'hui exceptionnelle.

Par ailleurs, les mesures de prévention du lymphœdème (drainage précoce, contention, kinésithérapie adaptée) jouent un rôle majeur dans la réduction de ce risque [4].

Conclusion

Le syndrome de Stewart-Treves est une entité très rare, nécessitant souvent une chirurgie radical et parfois mutilante ce qui souligne l'importance de la prévention.

La prise en charge optimale repose sur une collaboration étroite entre chirurgiens, oncologues, radiothérapeutes, dermatologues et kinésithérapeutes. La généralisation des chirurgies mammaires conservatrices systématique et la détection du ganglion sentinelle pourraient contribuer à diminuer le risque de survenu de ce type de complication. L'avenir réside dans des approches chirurgicales de plus en plus ciblées et mini-invasives permettant de préserver au maximum le drainage lymphatique, avec le développement de programme de prévention du lymphœdème (drainage précoce, contention, kinésithérapie adaptée).

Conflits d'intérêt

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Références

1. Stewart-Treves syndrome: Pathogenesis and management, Sharma, Amit et al. Journal of the American Academy of Dermatology, Volume 67, Issue 6, 1342 - 1348, Decembre 2012.
2. Sahraoui S. Le syndrome de Stewart-Treves compliquant un lymphœdème chronique idiopathique. Pan African Medical Journal. 2014; doi:10.11604/PAMJ.2014.19.311.5636.
3. Kashiwagi N, Kawata A, Sakai M, Takahashi H, Hyodo T, Kaida H, et al. MRI features of Stewart-Treves syndrome: a case series and systematic review. Jpn J Radiol. 2025;43:995-1006.
4. Mc Laughlin SA, Wright MJ, Morris KT, et al.— Prevalence of lymphedema in women with breast cancer 5 years after sentinel lymph node biopsy or axillary dissection: objective measurements. J Clin Oncol, 2008, Epub Oct 6.
5. Pereira ES, Moraes ET, Siqueira DM, Santos MA. Stewart Treves Syndrome. An Bras Dermatol. 2015 May-Jun;90(3 Suppl 1):229-31. doi: 10.1590/abd1806-4841.20153685. PMID: 26312725; PMCID: PMC4540559.
6. Darré T, Amégbor K, Omorou M, Bissa H, Pegbessou E, Amana B, et al. Évaluation de l'apport de l'immunohistochimie dans le diagnostic des angiosarcomes. Ann Pathol. 2013;33(1):7-11.
7. Sharma A, Schwartz RA. Stewart-Treves syndrome: pathogenesis and management. J Am Acad Dermatol. 2012 Dec;67(6):1342-8. doi: 10.1016/j.jaad.2012.04.028. Epub Jun 8. PMID: 22682884.
8. Tomita Y, et al. Angiosarcoma arising in chronic lymphedema: a clinicopathologic study of 7 cases. Journal of Cutaneous Pathology. 1989;16(5):286-293. DOI: 10.1111/j.1600-0560.1989.tb01442.x