

# LE CAS CLINIQUE DU MOIS

## Angiomyxome superficiel

P. QUATRESOOZ (1), J.F. HERMANN (2), A. LEGRAIN(3), G.E. PIÉRARD (4)

**RÉSUMÉ :** Certaines tumeurs cutanées d'apparence anodine peuvent s'avérer problématiques par leur comportement infiltrant ou facilement récidivant. Nous présentons 2 cas d'angiomyxome superficiel.

### INTRODUCTION

Décrit pour la première fois il y a seulement une quinzaine d'années par Allen et al. (1), l'angiomyxome superficiel a été mieux caractérisé en 1999 par Calonje et al.(2). Cependant, son individualisation reste encore discutée et n'est pas unanimement reconnue (2). L'angiomyxome du revêtement cutané est une tumeur bénigne rare. Dans sa forme sous-cutanée, il se présente le plus souvent comme un nodule sous-cutané solitaire de croissance lente. Cependant, selon la taille qui peut atteindre 3 à 4 cm, il peut s'agir de papules ou de lésions polypoïdes (2). Les sites de prédilection sont le tronc, la région céphalique, puis les membres inférieurs. Les hommes et les femmes sont touchés de manière égale avec une atteinte prépondérante de l'adulte d'âge moyen, les cas pédiatriques étant rares (3). Le siège de la tumeur dans le derme superficiel distingue cette forme d'angiomyxome par rapport à la forme profonde ou angiomyxome agressif. Ce dernier correspond à une tumeur localement agressive des tissus mous atteignant préférentiellement la région génito-pelvienne de la femme (4-7) et plus rarement de l'homme (8-10). Le diagnostic différentiel avec d'autres tumeurs myxoïdes est important à établir en raison du risque de récurrence locale de ces angiomyxomes superficiels.

### HISTOIRE CLINIQUE ET DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE

Une femme de 40 ans présentait une petite tumeur cutanée érythémateuse sous-mammaire évoquant cliniquement un angiome. Une exérèse chirurgicale a été réalisée à titre curatif et pour obtenir un diagnostic histologique. Le prélèvement a été fixé au formol, inclus en paraffine et coupé à 6 µm. Sur les coupes histologiques colorées par l'hématoxyline-éosine, la lésion apparaissait mal délimitée, envahissant le derme papillaire et réticulaire. Elle comportait un abon-

### SUPERFICIAL ANGIOMYXOMA

**SUMMARY :** Some cutaneous neoplasms are seemingly harmless, but they may prove to be problematic due to their propensity to invade or to recur. We present 2 cases of superficial angiomyxoma.

**KEYWORDS :** *Angiomyxoma - Connective tissue - Proteoglycan*

dant stroma myxoïde dans lequel étaient dispersées des cellules stellaires peu polymorphes ainsi que de nombreux vaisseaux sanguins de petite taille (fig. 1-2-3). Cependant, dans le derme papillaire, un large vaisseau gorgé d'hématies soulevait l'épiderme (fig. 4). Les mitoses étaient absentes.

### DISCUSSION

Histologiquement, l'angiomyxome superficiel siège dans le derme et s'étend de façon variable vers l'hypoderme. La tumeur est souvent lobulée, mal limitée (2). Elle est composée de cellules fusiformes ou stellaires dispersées dans un stroma myxoïde abondant et parsemé de nombreux vaisseaux sanguins souvent de petite taille. Un infiltrat inflammatoire mixte, parfois très discret, comporte des polynucléaires neutrophiles accompagné d'occasionnelles cellules géantes (2, 11). Aucune atypie nucléocytoplasmique significative n'est habituellement observée et les mitoses sont très rares. Un aspect pléiomorphe a cependant été rapporté (12). Dans 20 % à 30 % des cas, des structures épithéliales, probablement incluses, se présentent sous forme de kystes kératinisés, de travées d'épithélium épidermoïde, de petits îlots de cellules basaloïdes ou encore de structures annexielles (1, 2, 11).

A l'examen immunohistochimique, les cellules tumorales renferment la vimentine et sont focalement positives pour le CD34. En revanche, elles sont négatives pour la protéine S-100, l'actine et les marqueurs épithéliaux (2, 11, 12).

Le traitement de choix est l'excision complète, avec cependant un risque de récurrence locale estimé à 23 %, mais pouvant atteindre 63 % dans les cas avec composante épithéliale. Aucun cas métastatique n'a été rapporté (1, 12).

L'angiomyxome superficiel doit être considéré comme une entité anatomo-clinique distincte et doit être différencié des autres tumeurs cutanées myxoïdes (2). Le diagnostic différentiel inclut la mucinose cutanée focale, le pseudokyste mucoïde, le neurothékiome, le

(1) Résident spécialiste, (2) Collaborateur clinique, (4) Chargé de Cours, Chef de Service, CHU du Sart Tilman, Service de Dermatopathologie.  
(3) Dermatologue, Hermalle-sous-Argenteau.



Fig.1. Stroma myxoïde et paucicellulaire d'un angiomyxome superficiel (x 40).

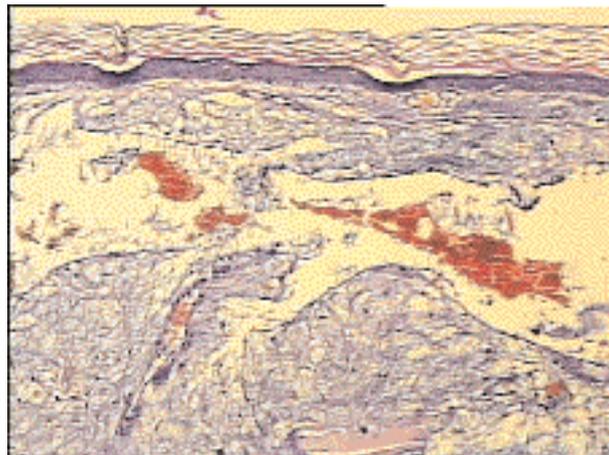


Fig.4. Vaisseau distendu en couverture de l'angiomyxome (x 100).

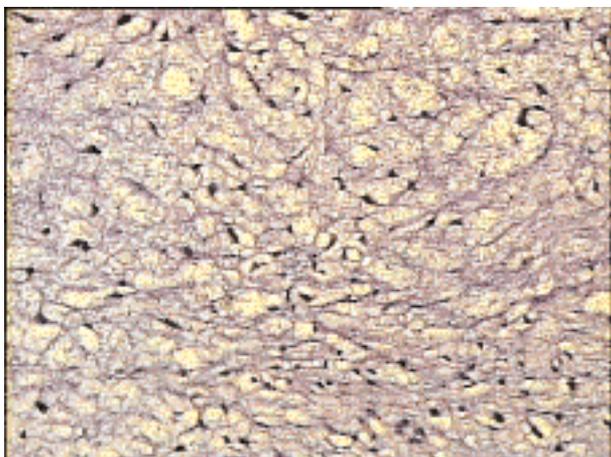


Fig.2. Cellules stellaires du stroma tumoral (x 200).

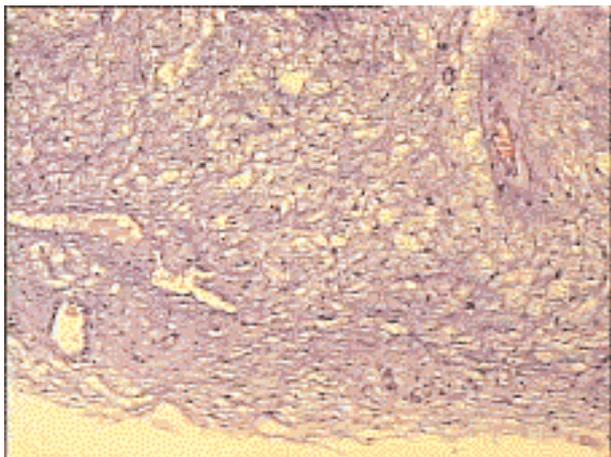


Fig.3. Vascularisation importante dans l'angiomyxome (x 100)

neurofibrome myxoïde, le liposarcome myxoïde et le myxofibrosarcome. La mucinose cutanée focale ne présente pas l'architecture lobulaire ni de structures vasculaires et éléments inflammatoires; il n'existe pas de risque de récurrence

locale. Le pseudokyste mucoïde se localise quasi exclusivement au niveau digital et correspond à une cavité d'allure kystique dépourvue de cellules. Le diagnostic différentiel avec le neurothékéome et le neurofibrome est facilité par l'immunohistochimie étant donné la positivité de ces deux tumeurs pour la protéine S-100. Le liposarcome myxoïde est caractérisé par son réseau vasculaire en "pattes de poulet", la présence de lipoblastes et la localisation plus profonde. Le myxofibrosarcome montre davantage d'atypies nucléo-cytoplasmiques avec des noyaux hyperchromatiques et irréguliers (2).

L'angiomyxome superficiel isolé, sporadique doit être différencié de la forme multiple entreprenant surtout les paupières et l'oreille externe (13). Près de 85 % des patients atteints de myxomes auriculaires auraient un syndrome de Carney associant des myxomes notamment cardiaques, des lésions cutanées pigmentaires, des anomalies endocrines et des schwannomes (14). Ce syndrome est important à diagnostiquer étant donné le risque vital des myxomes cardiaques et des schwannomes mélanocytiques psammomateux (13, 15).

## CONCLUSION

En résumé, l'angiomyxome superficiel doit être individualisé des autres lésions myxoïdes sous-cutanées. La forme sporadique est caractérisée par sa tendance à la récurrence locale surtout en cas de composants épithéliaux associés. La forme multiple impose un bilan complet à la recherche de pathologies associées pouvant entrer dans le syndrome de Carney. Enfin, il faut différencier cette forme superficielle de l'angiomyxome agressif, tumeur invasive des tissus mous génito-périnéaux.

## RÉFÉRENCES

1. Allen PW, Dymock RB, MacCormac LB.— Superficial angiomyxomas with and without epithelial components. Report of 30 tumors in 28 patients *Am J Surg Pathol*, 1988, **12**, 519-530.
2. Calonje E, Guerin D, McCormick D, Fletcher CD.— Superficial angiomyxoma: clinicopathologic analysis of a series of distinctive but poorly recognized tumors with tendency for recurrence *Am J Surg Pathol*, 1999, **23**, 910-917.
3. Bedlow AJ, Sampson SA, Holden CA.— Congenital superficial angiomyxoma. *Clin Exp Dermatol*, 1997, **22**, 237-239.
4. Steeper TA, Rosai J.— Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum: report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft-tissue neoplasm. *Am J Surg Pathol*, 1983, **7**, 463-475.
5. Skalova A, Michal M, Husek K, et al.— Aggressive angiomyxoma of the pelvoperineal region : immunohistological and ultrastructural study of seven cases. *Am J Dermatopathol*, 1993, **15**, 446-451.
6. Fetsch JF, Laskin WB, Lefkowitz M, et al.— Aggressive angiomyxoma. A clinicopathologic study of 29 female patients. *Cancer*, 1996, **78**, 79-90.
7. Nakayama H, Hiroi M, Kiyoku H, et al.— Superficial angiomyxoma of the right inguinal region: report of a case. *Jap J Clin Oncol*, 1997, **27**, 200-203.
8. Tsang WYM, Chan JKC, Lee KC, Fletcher CDM.— Aggressive angiomyxoma. A report of four cases occurring in men. *Am J Surg Pathol*, 1992, **16**, 1059-1065.
9. Lezzoni JC, Fechner RE, Wong LS, Rosai J.— Aggressive angiomyxoma in males. A report of four cases. *Am J Clin Pathol*, 1995, **104**, 391-396.
10. Mdimagh H, Haouet S, Bitri M, et al.— Angiomyxome agressif périnéopelvien. A propos de deux observations de localisation pelvienne et paratesticulaire. *Ann Pathol*, 1995, **15**, 285-287.
11. Wilk M, Schmoeckel C, Kaiser HW, et al.— Cutaneous angiomyxoma: a benign neoplasm distinct from cutaneous focal mucinosis. *J Am Acad Dermatol*, 1995, **33**, 352-355.
12. Heymans O, Medot M, Hermanns-Lê T, et al.— Recurrent pleomorphic solitary angiomyxoma of the face. *Dermatology*, 1999, **198**, 195-197.
13. Ferreiro JA, Carney JA.— Myxomas of the external ear and their significance. *Arch Dermatol*, 1986, **122**, 790-798.
14. Carney JA, Headington JT, Su WPD.— Cutaneous myxomas: a major component of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity? *Arch Dermatol*, 1986, **122**, 790-798.
15. Claessens N, Heymans O, Arrese JE, et al.— Cutaneous psammomatous melanotic schwannoma. *Am J Clin Dermatol*, sous presse.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr. P. Quatresooz, Service de Dermatopathologie, CHU du Sart Tilman, 4000 Liège.