

Volume 15, Supplement 2, November 2024

p. 37 - 54

Issue online since Saturday November 08 2024

ISSN: 2081-9390

DOI: 10.7241/ourd

Notre  
**Dermatologie** en ligne  
[www.odermatol.com](http://www.odermatol.com)



- Tendances de la maladie de Kaposi en milieu hospitalier de 1990 à 2020 à Lomé (Togo)

- Nodule de Soeur Marie Josèphe sur cancer ovarien: à propos d'un cas

- Transformation sarcomateuse de la tumeur royale chez une patiente atteinte de la maladie de Recklinghausen à Lomé (Togo)

- Cutis verticis gyrata primaire : À propos d'un cas

Supplement 2 / 2024

# Editorial Pages

e-ISSN: 2081-9390

DOI: 10.7241/ourd

Quarterly  
Our Dermatol Online

published since 01/06/2010 years

*www.odermatol.com*

---

**Editor in Chief:**

Piotr Brzeziński, MD Ph.D

**Address:**

ul. Braille'a 50B, 76200 Słupsk, Poland  
tel. 48 692121516, fax. 48 598151829  
e-mail: brzezoo77@yahoo.com

**Publisher:**

Our Dermatology Online

**Address:**

ul. Braille'a 50B, 76200 Słupsk, Poland  
tel. 48 692121516, fax. 48 598151829  
e-mail: brzezoo77@yahoo.com

**Associate Editor:**

Ass. Prof. Vikash Paudel, MBBS, MD (Nepal)

---

**Indexed in:**

Universal Impact Factor for year 2012 is = 0.7319  
system of opinion of scientific periodicals INDEX COPERNICUS (8,69)  
(Academic Search) EBSCO  
(Academic Search Premier) EBSCO  
MNiSW (kbn)-Ministerstwo Nauki i Szkolnictwa Wyższego (7.00)  
DOAJ (Directory of Open Access Journals)

Geneva Foundation for Medical Education and Research (GFMER), Google Scholar, Open J-Gate, NewJour,  
International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE), Genamics JournalSeek, Hinari,  
Bielefeld Academic Search Engine (BASE), WorldCat, e-journal, WorldWideScience.org, National Science Library,  
LibSearch, Sciencegate, Virtual Science Library (VSL), Wanfang Data, COncnecting REpositories (CORE),  
CAB Abstracts, Global Health, Journal Indexed in Directory of Research Journals Indexing,  
OAIster: The Open Access Initiative, OAJSE - Open Access Journals Search Engine, Scirus

---

**Previous website:**

issue 1.2010

www.ndermatol.like.pl

since issue 2.2010 to issue 3.2011

www.odermatol.like.pl

since issue 4.2011

www.odermatol.com

**Previous shortcut:**

since issue 1.2010 to issue 3.2011

N Dermatol Online

since issue 4.2011

Our Dermatol Online

---

**Open access journal:**

This is an open access journal which means that all content is freely available without charge to the user or his/her institution. Users are allowed to read, download, copy, distribute, print, search, or link to the full or texts of the articles in this journal without asking prior permission from the publisher or the author.

Our Dermatology Online is a international journal that publishes original contributions in the field of dermatology, including papers on biochemistry, morphology and immunology of the skin.

The journal is among the few not related to dermatological associations or belonging to respective societies which guarantees complete independence. Offers a platform for review articles in areas of interest for dermatologists.

OurDermatologyOnline offers article in English as well as in other languages. This is in accordance with the BOAI definition of open access.

## Editorial Board

Abdel-Naser, Mohamed Badawy, Prof. (Egypt)  
Abdul-Lateef Mousa Haider, MD (Iraq)  
Al Aboutd Khalid, MD (Saudi Arabia)  
Al-Kamel Mohamed A., MD (Yemen)  
Al-Mashaleh Manal Sulaiman, MD (Jordan)  
Abreu-Velez Ana Maria, Prof. (USA)  
Adaskevich Uladzimir, Prof. (Belarus)  
Aghaei Shahin, Ass. Prof. (Iran)  
Akpaka Patrick Eberechi, Prof. (Trinidad and Tobago)  
Amichai Boaz, MD (Israel)  
Arakelyan Hayk S. Prof. (Armenia)  
Arenas Roberto, Prof. (Mexico)  
Arif Tasleem, MD (India)  
Asuquo Maurice Efana, Prof. (Nigeria)  
Auto James, Ass. Prof. (Solomon Islands)  
Fatou Barro-Traoré, Prof. (Burkina Faso)  
Christian Muteba Baseke, MD (Democratic Republic of the Congo)  
Beigi Pooya Khan Mohammad, Prof. (Canada)  
Bharti Rakesh, MD (India)  
Bonifaz Alexandro, Prof. (Mexico)  
Borowska Katarzyna, Ass. Prof. (Poland)  
Bouadjar Bakar, Prof. (Algeria)  
Bukhari Iqbal A., Prof. (Saudi Arabia)  
Cabo Horacio, Prof. (Argentina)  
Chamcheu Jean Christopher, Ph.D (USA)  
Chang Patricia, MD Ph.D (Guatemala)  
Chihanga Simon, MD (Botswana)  
Choon Siew Eng, MD (Malaysia)  
Chuh An Tung Antonio, Prof. (Hong Kong)  
Crump Vincent, MD (New Zealand)  
Daboul Mohamed Wael, MD (Syria)  
Daisley Hubert, Prof. (Trinidad and Tobago)  
Darlenski Razvigor, MD Ph.D (Bulgaria)  
Dobrev Hristo, Prof. (Bulgaria)  
Doganay Mehmet, Prof. (Turkey)  
Dong Huiting, Prof. (China)  
Dori Geme Urge, PhD (Ethiopia)  
Draganita Ana Maria, MD PhD (Romania)  
Drljević Irdina, MD, Ph.D. Ass. Prof. (Bosnia and Herzegovina)  
Dubakienė Rūta, Prof. (Lithuania)  
Edwards Carl, Ass. Prof. (USA)  
Elhassan Elizabeth, MD (Senegal)  
Farkas Arpad, MD PhD (Hungary)  
Fernandez-Flores Angel, MD Ph.D (Spain)  
Fortuna Giulio, Ass. Prof. (USA)  
Gómez Cuevas Alina, Prof. MD (Nicaragua)  
Grattan Clive (United Kingdom)  
Grivcheva-Panovska Vesna, Prof. (Macedonia)  
Guzmán Antonio, MD (Paraguay)  
Hashimoto Takashi, Prof. (Japan)  
Hassan Iffat, Prof. (India)  
Hegyí Vladimír, Prof. (Slovakia)  
Hidalgo-Matlock Benjamin, MD (Costa Rica)  
Janjua Shahbaz, MD (Pakistan)  
Jeseňák Miloš, Ass. Prof. (Slovakia)  
Jeewon Rajesh, Ph.D. (Mauritius)  
Jordán Rodríguez Ramiro, Prof. (Bolivia)  
Julian Rolando, Prof. (El Salvador)  
Kaszuba Andrzej, Prof. (Poland)  
Kaštelan Marija, Prof. (Croatia)  
Katsambas Andreas, Prof. (Greece)  
Kazlouskaya Viktoriya, Ass. Prof. (USA)  
Khawaja Shakeel Ahmed, PhD (Eritrea)  
Kibbi Abdul-Ghani, Prof. (Lebanon)  
Kossi Metowogo, Ph.D (Togo)  
Kuiate Jules-Roger, Prof. (Cameroon)  
Lan Cheng-Che E., Ass. Prof. (Taiwan)  
Lopez-Granja Jorge, MD (Belize)  
Lotti Torello, Prof. (Italy)  
Maibach Howard I., Prof (USA)  
Maio Paula, MD (Portugal)  
Mekokishvili Lali, Prof. (Georgia)  
Mikkelsen Carsten Sauer, MD (Denmark)  
Mourad Mokni, Prof. (Tunisia)  
Mota Luiz Alberto Alves, Prof. (Brazil)  
Mrisho Fatma, MD (Tanzania)  
Muvunyi Claude Mambo, MD (Rwanda)  
Ndugwa Christopher, Prof. (Uganda)  
Nedelciuc Boris, Ass. Prof. (Moldova)  
Nhlengethwa Winnie, Prof. (Swaziland)  
Nigam Pramod Kumar, Prof. (India)  
Nikolic Milos, Prof. (Serbia)  
Nowicki Roman, Prof. (Poland)  
Nwabudike Lawrence Chukwudi, MD Ph.D (Romania)  
Olszański Romuald, Prof. (Poland)  
Oranje Arnold, Prof. (Netherlands)  
Parajuli Sudip, MD (Nepal)  
Parvin Rukhsana, MD (Bangladesh)  
du Plessis Jeanetta, Prof. (South Africa)  
Puri Neerja, MD (India)  
Pusahai-Riman Paula, BSc, MS (Papua New Guinea)  
Qurashi Mohd, MD (Sudan)  
Riedl Elisabeth, Ass. Prof. (Austria)  
Ríos Yuil José Manuel, Prof. (Panama)  
Rubio-Teixeira Marta Ph.D. (Belgium)  
Rusnak Martin, Prof. (Slovakia)  
Sayad Ibrahim, Prof. (Kuwait)  
Sharquie Khalifa E., Prof. (Iraq)  
Shawa Mary, MD (Malawi)  
Shkilna Mariia, MD Ph.D (Ukraine)

## Editorial Board

Sinclair Rodney Daniel, Prof. (Australia)  
Singh Harjeet, MD (Qatar)  
Slavic Vjerolsva, MD PhD (Montenegro)  
Srinivasan Sundaramoorthy, Prof. (India)  
Sumathipala Gayan Saranga, MD (Sri Lanka)  
Tapia Felix J., Ass. Prof. (Venezuela)  
Tatu Alin, MD (Romania)  
Tincopa-Wong Oscar Wilfredo, MD (Peru)  
Tresh Amani, MD (Libya)

Uraga Pazmiño Enrique, MD (Ecuador)  
Usha Rani Anaparthi, Prof. (India)  
Valdebran Manuel, MD (Dominican Republic)  
Win Oo Soe, MD (Myanmar)  
Wollina Uwe, Prof. (Germany)  
Wortsman Ximena, Ass. Prof. (Chile)  
Yamamoto Toshiyuki, Prof. (Japan)  
Yuil de Ríos Emma, MD (Panama)  
Zabielski Stanisław, Prof. (Poland)  
Zawar Vijay, Prof (India)

# Contents

---

## ORIGINAL ARTICLE

- Trends in Kaposi's disease in the hospital setting from 1990 to 2020 in Lomé (Togo) ..... 37  
*Abla Sefako Akakpo, Kelly Tcheumagam Kamno, Julienne Noude Téleclessou, Panawé Kassang, Piham Gnossike, Abas Mouhari-Touré, Koussaké Kombaté, Kisseem Tchangai-Walla, Bayaki Saka, Palokinam Pitché*

## CASE REPORTS

- Sister Mary Joseph's nodule on ovarian cancer: A case report ..... 43  
*Guérendo Peggy Mboli-Goumba, Jean-Benoît Elowa, Noella Edwige Gambo Ignaléamoko, Nathalie Philomène Boua-Akélélo, Serge Magloire Camengo, Léon Kobangué*
- Sarcomatous transformation of the royal tumor in a Togolese patient with Recklinghausen's disease at Lomé (Togo) ..... 47  
*Julienne Noude Teclessou, Abago Balaka, Séfako Akakpo, Laconi Kaaga, Panawé Kassang, Bayaki Saka, Koussake Kombate, Palokinam Pitche*

## CLINICAL IMAGE

- Cutis verticis gyrata primaire: À propos d'un cas ..... 52  
*Lydie Joelle Seudjip Nono, René Odimba, Nadine Kola Nsamba*

# Trends in Kaposi's disease in the hospital setting from 1990 to 2020 in Lomé (Togo)

Abla Sefako Akakpo<sup>1</sup>, Kelly Tcheumagam Kamno<sup>1</sup>, Julienne Noude Téclessou<sup>2</sup>, Panawé Kassang<sup>1</sup>, Piham Gnossike<sup>3</sup>, Abas Mouhari-Touré<sup>4</sup>, Koussaké Kombaté<sup>2</sup>, Kisseem Tchangai-Walla<sup>1</sup>, Bayaki Saka<sup>1</sup>, Palokinam Pitché<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dermatology and venereology department, CHU Sylvanus Olympio, University of Lomé, Togo, <sup>2</sup>Gbossimé Dermatology Centre, Lomé, Togo, <sup>3</sup>Dermatology and Venereology Department, CHU Kara, University of Kara, Togo

**Corresponding author:** Abla Sefako Akakpo, MD, E-mail: sefasy1@yahoo.fr

## ABSTRACT

**Objective:** The aim of this study was to describe the evolution of Kaposi's disease (KD) between 1990 and 2020 in dermatology in Lomé (Togo). **Patients and Method:** This is a series of cases of KD including all the records of patients seen on an outpatient basis or hospitalised for KD of clinical and/or histological diagnosis between 1990 and 2000 (period of non-general introduction of ART), 2000 to 2010 (initial and increasing introduction of ART) and between 2010 and 2020 (period of general introduction of ART) in the public dermatology departments of Lomé. **Results:** During the study period, 307 cases of MK were recorded, with a hospital frequency of 0.24%. The mean age of the patients was  $40.03 \pm 13.71$  years, with extremes ranging from 6 to 90 years and a male predominance (M/F = 1.5). The overall frequencies of KD from 1990 to 2000, 2000 to 2010 and 2010 to 2020 were 0.10, 0.30 and 0.25 respectively ( $p=0.002$ ) and were dominated by HIV-associated KD (66%). During the same periods, 1990 to 2000, 2000 to 2010 and 2010 to 2020, the overall incidence was 3.00, 12.20 and 14.09 respectively ( $p<0.0001$ ). Of the 307 patients, 13.7% ( $n=42$ ) died, the majority in the HIV-associated form of KD. **Conclusion:** Our study shows a significant increase in the incidence of MK over the 30 years of the study, with a predominance of HIV-associated MK. The generalized use of antiretroviral treatment with the «test and treat» strategy will help to reduce this mortality.

**Key words:** Kaposi disease, HIV, Togo.

**How to cite this article:** Akakpo AS, Tcheumagam Kamno K, Téclessou JN, Kassang P, Gnossike P, Mouhari-Touré A, Kombaté K, Tchangai-Walla K, Saka B, Pitché P. Trends in Kaposi's disease in the hospital setting from 1990 to 2020 in Lomé (Togo). Our Dermatol Online. 2024;15(Supp. 2):37-42.

**Submission:** 15.07.2024; **Acceptance:** 07.09.2024

**DOI:** 10.7241/ourd.2024S2.1

# Tendances de la maladie de Kaposi en milieu hospitalier de 1990 à 2020 à Lomé (Togo)

Abla Sefako Akakpo<sup>1</sup>, Kelly Tcheumagam Kamno<sup>1</sup>, Julienne Noude Téclessou<sup>2</sup>, Panawé Kassang<sup>1</sup>, Piham Gnossike<sup>3</sup>, Abas Mouhari-Touré<sup>4</sup>, Koussaké Kombaté<sup>2</sup>, Kisse Tchangai-Walla<sup>1</sup>, Bayaki Saka<sup>1</sup>, Palokinam Pitché<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dermatology and venereology department, CHU Sylvanus Olympio, University of Lomé, Togo, <sup>2</sup>Gbossimé Dermatology Centre, Lomé, Togo, <sup>3</sup>Dermatology and Venereology Department, CHU Kara, University of Kara, Togo

**Corresponding author:** Abla Sefako Akakpo, MD, E-mail: sefasy1@yahoo.fr

## RÉSUMÉ

**Objectif:** Le but de cette étude était de décrire l'évolution de la maladie de Kaposi (MK) entre 1990 à 2020 en dermatologie à Lomé (Togo). **Patients et méthode:** Il s'agit d'une série de cas de MK incluant tous les dossiers des patients reçus en consultation externe ou hospitalisés pour MK de diagnostic clinique et/ou histologique entre 1990 à 2000 (période de non généralisation du TARV), 2000 à 2010 (généralisation débutante et en progression) et entre 2010 à 2020 (période de généralisation du TARV) dans les services publics de dermatologie de Lomé. **Résultats:** Durant la période d'étude, 307 cas de MK ont été recensés avec une fréquence hospitalière de 0,24%. L'âge moyen des patients était de  $40,03 \pm 13,71$  ans avec des extrêmes allant de 6 à 90 ans et une prédominance masculine (H/F = 1,5). Les fréquences globales des MK de 1990 à 2000, de 2000 à 2010 et de 2010 à 2020 étaient respectivement de 0,10; 0,30 et de 0,25 ( $p=0,002$ ) et majoritairement dominée par la MK associée au VIH (66%). Durant les mêmes périodes de 1990 à 2000; 2000 à 2010 et de 2010 à 2020, l'incidence globale était respectivement de 3,00; 12,20 et 14,09 ( $p < 0,0001$ ). Sur les 307 patients, on notait 13,7% ( $n=42$ ) de décès en majorité dans la forme MK associée au VIH. **Conclusion:** Notre étude relève une augmentation significative de l'incidence de la MK sur les 30 ans de l'étude avec une prédominance de la MK associée au VIH. La généralisation du traitement antirétroviral avec la stratégie «test and treat» contribueront à réduire cette mortalité.

**Mots clés:** Maladie de Kaposi, VIH, Togo.

## INTRODUCTION

La maladie de Kaposi (MK) est une prolifération maligne, multifocale, se manifestant cliniquement par des plaques et des nodules cutanéomuqueux d'aspect angiomateux, histologiquement par une double prolifération vasculaire et de cellules fusiformes [1]. La forme associée au VIH représente actuellement le premier cancer chez les patients infectés par le VIH [2].

En Afrique subsaharienne, l'incidence de la MK a augmenté significativement entre 1980 et 2000 (période du début du VIH/SIDA avec accès limité aux antirétroviraux), passant de 0,0 à 50,8 chez les hommes et de 0,0 à 31,7 chez les femmes. L'augmentation de

cette incidence était moins importante entre 2011 à 2016 (période de couverture antirétrovirale moyenne), passant de 0,0 à 32,0 chez les hommes et de 0,0 à 11,8 chez les femmes [3].

Au Togo, la MK représentait 57,9% de l'ensemble des cancers cutanés en dermatologie entre 1980 et 1994. L'incidence annuelle était de 2,6 cas avec un pic entre 1992 et 1994 [4], et de 8,5 cas de 1994 à 2004 [5].

Entre 2001 et 2009, plusieurs pays subsahariens ont vu réduire leur taux d'incidence de l'infection à VIH, y compris le Togo [6-9]. Toujours au Togo, l'analyse récente de la situation épidémiologique de l'infection à VIH a montré une baisse de la prévalence moyenne

**How to cite this article:** Akakpo AS, Tcheumagam Kamno K, Téclessou JN, Kassang P, Gnossike P, Mouhari-Touré A, Kombaté K, Tchangai-Walla K, Saka B, Pitché P. Tendances de la maladie de Kaposi en milieu hospitalier de 1990 à 2020 à Lomé (Togo). Our Dermatol Online. 2024;15(Supp. 2):37-42.

**Submission:** 15.07.2024; **Acceptance:** 07.09.2024

**DOI:** 10.7241/ourd.2024S2.1

de 2,5% dans la population générale en 2014 à 2% en 2020 [6,10]. L'amélioration dans la prise en charge de l'infection à VIH devrait sans doute impacter sur l'épidémiologie de la MK associée au VIH et sur celle de la MK en général. Avec la généralisation du traitement antirétroviral (TARV) au Togo au cours de la période de 2010 à 2020 [10], il nous a paru opportun de mener cette étude pour décrire les tendances de la MK entre 1990 à 2020.

## PATIENTS ET MÉTHODES

Il s'est agi d'une série de cas de MK couvrant une période de 30 ans allant du 1<sup>er</sup> janvier 1990 au 31 Décembre 2020 dans les services publics de dermatologie de Lomé (centre hospitalier universitaire Sylvanus Olympio, campus et centre de dermatologie de Gbossimé). Cette période a été choisie par rapport au début de l'épidémie du VIH au Togo, jusqu'à la généralisation du TARV.

Nous avons inclus tous les dossiers des patients reçus en consultation externe ou hospitalisés pour MK de diagnostic clinique et/ou histologique entre 1990 à 2000 (période de non généralisation du TARV), 2000 à 2010 (généralisation débutante et en progression) et entre 2010 à 2020 (période de généralisation du TARV).

*Analyse statistique:* elle a été faite grâce aux logiciels CSPro version 7.7.3. Les variables quantitatives ont été comparées par le test de Student et les variables qualitatives par le test exact de Fisher de Pearson. Au niveau de l'analyse descriptive, les résultats ont été exprimés sous forme d'effectif et de pourcentage pour les variables qualitatives, de moyenne et d'écart-type pour les variables quantitatives. Les tests statistiques ont été considérés comme statistiquement significatifs pour une valeur de p inférieur à 0,05. Les tableaux et les graphiques ont été réalisés avec le logiciel Microsoft Word et Excel 2013.

## RÉSULTATS

Durant la période d'étude, 307 (0,23%) des 134999 nouveaux patients avaient souffert de MK. L'âge moyen des patients était de  $40,03 \pm 13,71$  ans avec des extrêmes allant de 6 à 90 ans. La tranche d'âge la plus représentée était celle des 30 à 40 ans ( $p < 0,0001$ ) (Tableau 1). On note de façon globale, une tendance à l'égalisation des sexes à une prédominance masculine soit 2 et 1,54 respectivement de 1990 à 2000 et 2010 à 2020 (Tableau 1).

L'âge moyen des cas de MK associée au VIH était de  $36,75 \pm 9,29$  avec des extrêmes allant de 6 à 64 ans et

**Tableau 1:** Tendances des fréquences et des incidences des MK sur les 30 ans

|                            | [1990-2000] | [2000-2010] | [2010-2020] | P       |
|----------------------------|-------------|-------------|-------------|---------|
| Fréquence globale          | 0,10        | 0,30        | 0,25        | 0,0022  |
| Fréquences par type de MK  |             |             |             |         |
| MK associée au VIH         | 0,03        | 0,20        | 0,17        | 0,0015  |
| MK endémique               | 0,02        | 0,06        | 0,07        | 0,0005  |
| MK avec statut VIH inconnu | 0,04        | 0,01        | 0,02        | 0,0002  |
| Incidences globales        | 3,00        | 12,20       | 14,09       | <0,0001 |
| Incidences par types de MK |             |             |             |         |
| MK associée au VIH         | 1,00        | 8,30        | 10,00       | 0,0189  |
| MK endémique               | 0,70        | 2,60        | 3,73        | 0,0410  |
| MK avec statut VIH inconnu | 1,30        | 1,30        | 0,36        | 0,0685  |
| Tranches d'âge (ans)       |             |             |             |         |
| [0-18 ans]                 | 0           | 4           | 3           | 0,8920  |
| [19-29 ans]                | 6           | 20          | 22          | 0,0240  |
| [30-40 ans]                | 12          | 57          | 62          | <0,0001 |
| [41-50 ans]                | 7           | 23          | 41          | 0,0030  |
| [51-60 ans]                | 4           | 9           | 14          | 0,0640  |
| > 60 ans                   | 1           | 9           | 13          | 0,6920  |
| Age moyen (ans)            | 38,53       | 38,34       | 41,64       | 0,8060  |
| MK associée au VIH         | 33,8        | 35,38       | 38,04       | 0,7800  |
| MK endémique               | 42,28       | 48,04       | 52,32       | 0,8380  |
| MK avec statut VIH inconnu | 40,15       | 37,77       | 31,25       | 0,3540  |
| Sex-ratio (H/F)            | 2,00        | 1,35        | 1,54        | 0,6420  |
| MK associée au VIH         | 6,00        | 4,20        | 3,10        | 0,5890  |
| MK endémique               | 1,00        | 0,93        | 1,24        | 0,0960  |
| MK avec statut VIH inconnu | 2,25        | 2,25        | 1,00        | 0,0750  |

\*MK= Maladie de Kaposi

de  $49,86 \pm 18,95$  ans pour les cas de MK endémique avec des extrêmes allant de 15 à 90 ans. Il était de  $37,93 \pm 8,83$  avec des extrêmes allant de 7 à 72 ans dans la MK avec un statut VIH inconnu. Le patient le plus âgé diagnostiqué MK avait 90 ans et était de type endémique (Fig. 1).

L'incidence annuelle globale de la MK était de 9,90 cas sur toute la période de l'étude (1990-2020). La MK associée au VIH était le type de MK le plus représenté à 66% (n=203), suivie de la MK endémique (n=74; 24%). La sérologie n'avait pas été réalisée chez 30 patients (10%).

Les fréquences globales des MK de [1990 à 2000[, de [2000 à 2010[ et de [2010 à 2020] étaient respectivement de 0,10; 0,30 et de 0,25 (p=0,002) et majoritairement dominée par la MK associée au VIH. Durant les mêmes périodes de 1990 à 2000; 2000 à 2010 et de 2010 à 2020, l'incidence globale était respectivement de 3,00; 12,20 et 14,09 (p < 0,0001) (Tableau 1).

Le pic de l'ensemble des MK a été atteint en 2011 avec 27 cas. Pour la même année, la MK associée au VIH a atteint son nombre le plus élevé avec 21 cas. En ce qui concerne la MK endémique, elle a atteint son pic en 2009 avec 10 cas.

De 1990 à 2005 près de la moitié (49,4%) des MK étaient associées au VIH et 72,5% de 2006 à 2020, la différence était significative (p = 0,000). Entre 1990 et 2005, les incidences annuelles de la MK associée au VIH et de la MK endémique étaient respectivement de 2,62 et 1,06 cas. Et entre 2006 et 2020, elles étaient respectivement de 10,73 et 3,81 cas par an (Fig. 2). Sur les 307 patients, on notait 13,7% (n=42) de décès en majorité dans la forme MK associée au VIH.

## DISCUSSION

Les principales limites de notre étude étaient i) l'absence de réalisation des tests de confirmation histologique, toutefois, le diagnostic de la MK est aussi clinique; ii) la non-complétude des informations inhérentes aux études rétrospectives telles que l'absence de certains dossiers (1990 à 1992), la non-précision de la sérologie VIH et du taux de CD4 chez tous les patients. Néanmoins, notre étude a permis de réévaluer les tendances évolutives de la MK sur les 30 ans depuis les dernières études menées sur le sujet avec l'élargissement de la couverture ARV au Togo.

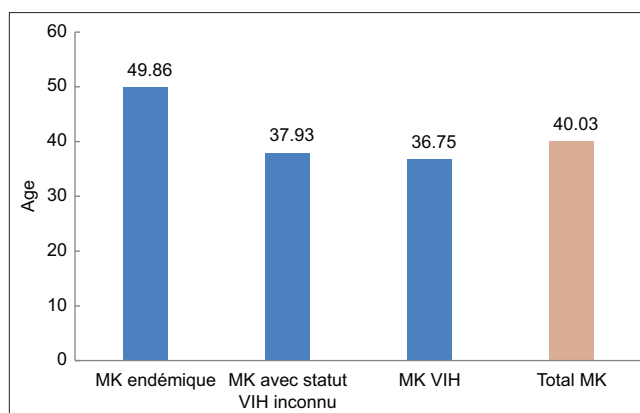


Figure 1: Répartition de l'âge moyen selon le type de MK.

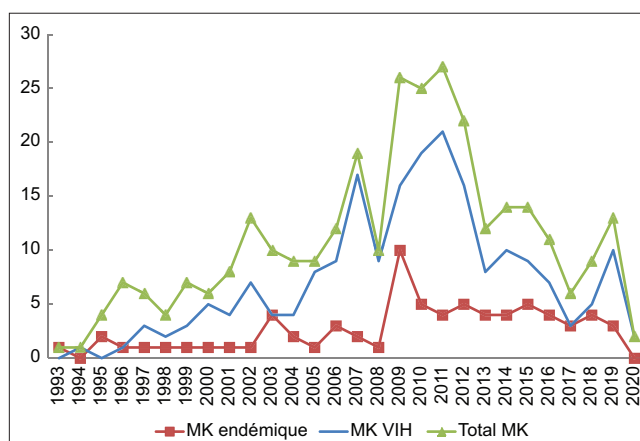


Figure 2: Tendances des incidences des maladies de Kaposi.

La fréquence hospitalière de la MK dans notre étude était de 0,23. Elle était relativement plus faible que celle retrouvée chez Akanbi et al. [11] au Nigéria, Semango et al. [12] en Tanzanie; Kalubula et al. [9] en Zambie, Karabinta et al. [13] au Mali et Ndiaye et al. [14] au Sénégal qui retrouvaient respectivement une fréquence plus élevée: 0,59 % de 2006 à 2017; 4,6% de 2012 à 2015; 1,7% entre 2007 et 2014; 0,68% entre 2006 et 2009; et 1,2% entre 2005 et 2011. Ces fréquences plus élevées peuvent s'expliquer d'une part, par la taille des populations d'étude, d'autre part, par la forte prévalence du VIH chez certains et le fait que certaines études ne prenaient en charge qu'un seul centre d'étude, et uniquement des populations VIH qui sont plus à risque de faire une MK [3].

L'incidence globale de la MK de 1990 à 2020 était de 9,90 cas par an. On observe une augmentation de cette incidence d'environ 4 fois celle retrouvée par Pitche et al. [4] dans le même service entre 1980-1994 qui était de 2,6 cas par an. Ceci pourrait s'expliquer d'une part, par la durée de la période d'étude, la taille de la population d'étude, la croissance de la population

togolaise qui est passée de 3,774 millions d'habitants en 1990 à 5,763 millions en 2006 et pratiquement le double avec 8,270 millions d'habitants en 2020 [10]; d'autre part, par l'augmentation du nombre de consultations dans les services de dermatologie avec la création du CHU campus en 2003 et enfin une probable augmentation de la prévalence du HHV8 au Togo. En effet, plusieurs études épidémiologiques ont démontré que la séropositivité au HHV8 restait relativement élevée dans diverses populations d'Afrique subsaharienne et est fortement corrélée au risque de contracter toutes les formes cliniques de MK [15,16].

On observe une augmentation de la prévalence et de l'incidence de la MK de 1990 à 2020. Nos résultats reflètent en effet, ceux de la littérature qui montraient une augmentation globale de l'incidence de la MK dans toute l'Afrique subsaharienne au fur et à mesure de la progression de l'épidémie du VIH à la fin des années 1990 et au début des années 2000 avant un véritable déploiement des traitements ARV. L'avènement du VIH a multiplié par environ 20, l'incidence de la MK en Afrique subsaharienne [3,17,18]. Au Togo, on observait une augmentation de l'incidence du VIH et de la MK de 2,3 cas par an au début des années 1990 à 6,4 en 1996 et 5,3 au début des années 2000 [4]. Pitche et al documentaient déjà une augmentation de l'incidence annuelle de la MK au Togo de 1,28 à 3,87 entre 1980-1985 (période avant l'ère VIH) et entre 1986-1994 (période après le VIH) [4] et davantage entre 1994 et 2004 où elle était de 8,5 [5] et semble dès lors restée plus ou moins stationnaire comparée à notre étude. Dans notre travail, de 1990-2005 près de la moitié (49,4%) des MK étaient associées au VIH et 72,5% de 2006-2020. La différence était significative ( $p = 0,000$ ). De plus, de 1990 à 2005, les incidences annuelles de la MK associée au VIH et de la MK endémique étaient respectivement de 2,62 et 1,06 cas. Et entre 2006 et 2020, elles étaient respectivement de 10,73 et 3,81 cas par an. Ces taux observés dans notre étude pourraient s'expliquer par le fait des absences de dossiers non retrouvés entre 1990-2005 et par une augmentation du nombre de consultations en dermatologie qui est passé de 52378 entre 1990 et 2005 à 82621 entre 2006 et 2020 [19,20]. Le risque de MK reste plus élevé chez les PVVIH que dans la population générale, malgré le TARV, même chez les PVVIH avec une immunité restaurée [2,3,6]. Il est rapporté une réémergence de MK VIH chez les patients sous TARV dans le cadre du syndrome inflammatoire de reconstitution immunitaire (IRIS) [2, 21] et une initiation au TARV

tardive avec un taux de  $CD4 < 200/mm^3$  comme chez la plupart de nos patients [2,22]. En plus de l'initiation tardive du TARV, une prévalence élevée du HHV8 dans notre contexte avec la croissance de la population pourrait aussi expliquer cette augmentation de la prévalence. Une séroprevalence positive au HHV8 augmente non seulement le risque de MK chez les PVVIH mais aussi chez les non PVVIH [2,15,16]. Le Nigeria pays voisin du Togo, est classé comme une région hyper endémique du HHV8 avec une prévalence variante entre 60 et 80 % chez le nigérian séropositif au VIH [11,23]. Or, actuellement au Togo, voire en Afrique subsaharienne, l'épidémiologie du HHV8 n'est pas entièrement comprise et il n'existe pas encore d'interventions recommandées. En plus, l'effectif croissant des hommes ayant des rapports sexuels avec d'autres hommes (HSH) expliquerait cette augmentation quand on sait que cette population stigmatisée est cible du VIH avec une prévalence élevée du HHV8 [11,22,23].

## CONCLUSION

Notre étude relève une augmentation significative de l'incidence de la MK sur les 30 ans de l'étude avec une prédominance de la MK associée au VIH. La généralisation du TARV et l'augmentation de la couverture ARV avec la stratégie «*test and treat*» permettront donc de réduire sa mortalité.

## ACKNOWLEDGEMENTS

La généralisation du traitement antirétrovirale conduit à une réduction de la mortalité de la maladie de kaposi associée au VIH.

## Statement of Human and Animal Rights

All the procedures followed were in accordance with the ethical standards of the responsible committee on human experimentation (institutional and national) and with the 2008 revision of the Declaration of Helsinki of 1975.

## Statement of Informed Consent

Informed consent for participation in this study was obtained from all patients.

## RÉFÉRENCES

1. Engels EA, Pfeiffer RM, Goedert JJ, Virgo P, McNeel TS, Scoppa SM, et al. Trends in cancer risk among people with AIDS in the United States 1980-2002. *AIDS*. 2006;20:1645-54.

2. Grabar S, Costagliola D. Epidemiology of Kaposi's sarcoma. *Cancers*. 2021;13:5692.
3. Motlhale M, Sitas F, Bradshaw D, Chen WC, Singini MG, de Villiers CB, et al. Epidemiology of Kaposi's sarcoma in sub-Saharan Africa. *Cancer Epidemiol*. 2022;78:102167.
4. Pitche P, Tchangai-Walla K. Incidence et aspects évolutifs de la maladie de Kaposi dans le service de Dermato-venereologie du CHU-Tokoin, Lome (Togo). *Med Afr Noire*. 1996;43:664-6.
5. Pitche PT, Kombate K, Owono F, Tchangai-Walla K. Kaposi's sarcoma in a hospital setting in Lomé (Togo): a study of 93 cases. *Int J Dermatol*. 2007;46:42-4.
6. Kharsany AB, Karim QA. HIV infection and AIDS in sub-saharan africa: current status, challenges and opportunities. *Open AIDS J*. 2016;10:34-48.
7. Balogou AAK, Saka B, Kombate D, Kombate K, Mouhari-Toure A, Akakpo S, et al. Causes of mortality associated with HIV/AIDS in health-care facilities in Togo: a six-month prospective study. *Tropical Doctor*. 2011;41:215-7.
8. Saka B, Landoh DE, Patassi A, d'Almeida S, Singo A, Gessner BD, et al. Loss of HIV-infected patients on potent antiretroviral therapy programs in Togo: risk factors and the fate of these patients. *Pan Afr Med J*. 2013;15:35.
9. Kalubula M, Shen H, Makasa M. Epidemiology of Kaposi's sarcoma in Zambia, 2007 - 2014. *Malawi Med J*. 2020;32:74-9.
10. PNLS-IST Togo. Rapport annuel 2020 des activités 2020, 49p.
11. Akanbi MO, Bilaver LA, Achenbach C, Lisa R., Rivera AS, Olugbenga A, et al. Patricia A. et al. Analyses of Kaposi Sarcoma trends among adults establishing initial outpatient HIV care in Nigeria: 2006–2017. *Infect Agents Cancer*. 2022;17:2-10.
12. Semango GP, Charles RM, Swai CI, Mremi A, Amsi P, Sonda T, et al. Prevalence and associated risk factors for Kaposi's sarcoma among HIV-positive patients in a referral hospital in Northern Tanzania: a retrospective hospital-based study. *BMC Cancer*. 2018;18:1258.
13. Karabinta Y, Faye O, Traoré Z, Touré S, Dicko A, Konaté I, et al. Maladie de Kaposi en consultation de dermatologie au CHU Gabriel Toure: étude de 36 cas. *Rev Mali Infect Microbiol*. 2018;1:56-9.
14. Ndiaye M, Diop A, Berthé S, Diallo M, Mjaded S, Diatta BA, Diadia S, et al. Endemic Kaposi's sarcoma in Dakar: 29 cases. *Mali Med*. 2014;29:10-4.
15. Sissolak G, Mayaud P. AIDS-related Kaposi's sarcoma: epidemiological, diagnostic, treatment and control aspects in sub-Saharan Africa. *Trop Med Int Health*. 2005;10:981-92.
16. Hbid O, Belloul L, Fajali N, Ismaili N, Duprez R, Tanguy M, et al. Kaposi's sarcoma in Morocco: a pathological study with immunostaining for human herpesvirus-8 LNA-1. *Pathology*. 2005;37:288-95.
17. Gonçalves PH, Uldrick TS, Yarchoan R. HIV-associated Kaposi sarcoma and related diseases. *AIDS*. 2017;31:1903-16.
18. Tounouga DN, Kouotou EA, Nansseu JR, Zoung-Kanyi Bissek AC. Epidemiological and clinical patterns of kaposi sarcoma: a 16-year retrospective cross-sectional study from yaoundé, cameroon. *Dermatology*. 2018;234:198-204.
19. Centre Hospitalier Universitaire Sylvanus Olympio. Rapport annuel des activités. 2020, 67p.
20. Centre de Dermatologie de Gbossimé. Registre d'activités. 2020, 40p.
21. Royston L, Isnard S, Calmy A, Routy JP. Kaposi sarcoma in ART-treated people living with HIV. *AIDS*. 2021;35:1695-9.
22. Etemad SA, Dewan AK. Kaposi sarcoma updates. *Dermatol Clin*. 2019;37:505-17.
23. Iftode N, Rădulescu MA, Aramă SS, Aramă V. Update on Kaposi sarcoma-associated herpesvirus (KSHV or HHV8). review. *Rom J Intern Med*. 2020;58:199-208.

Copyright by Abila Sefako Akakpo, et al. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

**Source of Support:** This article has no funding source.

**Conflict of Interest:** The authors have no conflict of interest to declare.

# Sister Mary Joseph's nodule on ovarian cancer: A case report

**Guérendo Peggy Mboli-Goumba<sup>1</sup>, Jean-Benoît Elowa<sup>2</sup>, Noella Edwige Gambo Ignaléamoko<sup>2</sup>, Nathalie Philomène Boua-Akélélo<sup>2</sup>, Serge Magloire Camengo<sup>2</sup>, Léon Kobangué<sup>1</sup>**

*<sup>1</sup>Dermatology-Venerology Unit, National University Hospital Center of Bangui, Health Sciences Faculty, University of Bangui, Central African Republic, <sup>2</sup>Hepato Gastro-Enterology Unit, University Hospital Center of Central African-Sino friendship, health Science Faculty, University of Bangui, Central African Republic*

**Corresponding author:** Mboli-Goumba Guérendo Peggy, MD, E-mail: pguerendo@yahoo.com

## ABSTRACT

Sister Mary Joseph's tumor or nodule is a cutaneous umbilical metastasis of a visceral cancer. It is a rare tumor that constitutes the calling symptom of the cancer disease. Its incidence is from 1 to 3% of all abdominal and pelvic neoplasia. They bring up etiologic diagnosis issue, since the finding of the primitive cancer could be difficult et prognosis. We are reporting a case observed in the Hepato-gastro-enterology Unit of the University Hospital Center of Sino-Central African Friendship in Bangui. This observation will help us show the difficulties of early diagnosis and therapeutic care in a limited resources context.

**Key words:** Nodule, Sister Mary Joseph, Cancer, Bangui

**How to cite this article:** Mboli-Goumba Guérendo P, Elowa J-B, Ignaléamoko NEG, Boua-Akélélo NP, Camengo SM, Kobangué L. Sister Mary Joseph's nodule on ovarian cancer: A case report . Our Dermatol Online. 2024;15(Supp. 2):43-46.

**Submission:** 02.02.2024; **Acceptance:** 14.05.2024

**DOI:** 10.7241/ourd.2024S2.2

# Nodule de Soeur Marie Josèphe sur cancer ovarien: à propos d'un cas

**Guérendo Peggy Mboli-Goumba<sup>1</sup>, Jean-Benoît Elowa<sup>2</sup>, Noella Edwige Gambo Ignaléamoko<sup>2</sup>, Nathalie Philomène Boua-Akélélo<sup>2</sup>, Serge Magloire Camengo<sup>2</sup>, Léon Kobangué<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Dermatology-Venerology Unit, National University Hospital Center of Bangui, Health Sciences Faculty, University of Bangui, Central African Republic, <sup>2</sup>Hepato Gastro-Enterology Unit, University Hospital Center of Central African-Sino friendship, health Science Faculty, University of Bangui, Central African Republic

**Corresponding author:** Mboli-Goumba Guérendo Peggy, MD, E-mail: pguerendo@yahoo.com

## RESUME

Le nodule ou tumeur de Soeur Marie Josèphe est une métastase cutanée ombilicale d'un cancer viscéral. C'est une tumeur rare qui constitue le signe d'appel de la maladie cancéreuse. Son incidence varie de 1 à 3% de toutes les néoplasies abdominales et pelviennes. Elle pose un problème de diagnostic, la découverte du cancer primitif pouvant être difficile, et de pronostic. Nous rapportons un cas observé dans le service d'Hépatogastro-entérologie du Centre Hospitalier-Universitaire de l'Ami de l'Amitié Sino-Centrafricaine à Bangui. Cette observation nous permettra de montrer les difficultés de diagnostic précoce et de prise en charge thérapeutique dans un contexte à ressources limitées.

**Mots-clé:** Nodule, Soeur Marie Josèphe, Cancer, Bangui

## INTRODUCTION

La tumeur ou nodule de Soeur Marie-Josèphe est une métastase cutanée ombilicale d'une tumeur viscérale. Il s'agit d'une tumeur rare qui constitue le signe d'appel de la maladie cancéreuse [1]. Elle a été nommée à l'origine par Mr Hamilton Bayley en 1949 après qu'une religieuse, la soeur Marie Josèphe constata la première l'association entre des nodules ombilicaux et un cancer intra abdominal ou pelvien [2]. Ce nom est utilisé pour décrire une métastase cutanée d'une tumeur viscérale à l'ombilic [3]. Son incidence est de 1 à 3 % de tous les néoplasies abdomino-pelviens [4]. Elle pose un problème de diagnostic étiologique, la recherche de la tumeur primitive pouvant se révéler difficile, ainsi qu'un problème de pronostic. Sa localisation étant souvent tardive, elle constitue un signe de mauvais pronostic [1]. Le but de notre travail est de présenter un cas et de mettre en exergue la difficulté de diagnostic précoce de la tumeur primitive dans un contexte de ressources limitées.

## CASE REPORT

Il s'agissait d'une patiente de 53 ans, ménopausée, sans antécédents médicaux particuliers, consultant pour une douleur et un ballonnement abdominal, une constipation, évoluant depuis 3 mois dans un contexte d'altération de l'état général avec un amaigrissement non chiffré. L'examen physique retrouvait des circulations veineuses collatérales sous-cutanées abdominales; une tumeur ombilicale de couleur violacée, à sommet déprimé et érosif, de consistance ferme, indolore à la mobilisation; une ascite de grande abondance à liquide citrin (Fig. 1a et 1b). L'analyse du liquide d'ascite avait révélé un liquide riche en protéines. Le dosage des marqueurs tumoraux Ca-125 était à 106 UI/ml. L'échographie pelvienne avait objectivé un ovaire droit kystique cloisonné avec des images calcifiées à contours moins nets faisant suspecter un processus néoplasique gynécologique primitif. L'examen cytopathologique du liquide d'ascite retrouvait des cellules anormales traduisant la localisation secondaire. Le diagnostic de

**How to cite this article:** Mboli-Goumba Guérendo P, Elowa J-B, Ignaléamoko NEG, Boua-Akélélo NP, Camengo SM, Kobangué L. Nodule de Soeur Marie Josèphe sur cancer ovarien: à propos d'un cas. Our Dermatol Online. 2024;15(Supp. 2):43-46.

**Submission:** 02.02.2024; **Acceptance:** 14.05.2024

**DOI:** 10.7241/ourd.2024S2.2



**Figure 1:** (a) Sister Mary Joseph's Nodule (top view). (b) Sister Mary Joseph's Nodule (side view).

carcinose péritonéale était retenu. Le foyer primitif probable était le cancer de l'ovaire. L'évolution était marquée par l'apparition d'un état cachexique avant l'instauration du traitement, du fait d'une prise en charge difficile faute de moyens financiers.

## DISCUSSION

Le cancer ovarien est le cancer gynécologique le plus mortel du fait du développement de métastases chez la majorité des patients [5].

La métastase ombilicale peut représenter un signe de progression vers la carcinose péritonéale du cancer primitif [4]. Selon certains auteurs, le cancer ovarien se dissémine directement dans la cavité abdominale par exfoliation de cellules provenant de la surface de la tumeur [5]. La dissémination hématogène et l'extension lymphatique ont également été évoquées [3-5]. Ce qui pourrait expliquer la carcinose péritonéale qui a conduit à la découverte du cancer primitif chez notre patiente.

Le nodule de Soeur Marie Josèphe peut se présenter comme une masse ombilicale douloureuse à pourtours irréguliers pouvant faire évoquer de nombreux diagnostics différentiels parmi lesquels des tumeurs bénignes comme le granulome à corps étranger, un naevus mélanocytaire ou encore une tumeur maligne primitive ombilicale. Devant cette multitude de diagnostics différentiels, l'histologie devrait être requise pour confirmer une métastase ombilicale [6]. Néanmoins le cancer ovarien étant le cancer primitif produisant le plus de métastases ombilicales [5,6], un nodule de Soeur Marie Josèphe devrait être évoqué

devant une suspicion de cancer de l'ovaire associé à une tumeur ombilicale, surtout dans un contexte de ressources limitées où une biopsie pour examen anatomopathologique reste encore inaccessible à une majeure partie de la population. Chez notre patiente malheureusement, le caractère indolore du nodule de Soeur Marie Josèphe, l'a fait passer inaperçu. Il était de découverte fortuite et tardive. La découverte tardive du nodule de Soeur Marie Josèphe et la suspicion d'un cancer ovarien étaient des éléments de mauvais pronostic. Les données de la littérature confirme le caractère péjoratif du Nodule de Soeur Marie Josèphe [7,4,8].

## CONCLUSION

Le nodule de Soeur Marie Josèphe reste un signe de mauvais pronostic du fait de son caractère généralement discret conduisant à sa découverte tardive. La formation du personnel de santé à la détection précoce de ce nodule devrait aider à une meilleure prise en charge thérapeutique des cancers primitifs, ceci spécialement dans nos conditions à ressources limitées.

## Consent

The examination of the patient was conducted according to the principles of the Declaration of Helsinki. The authors certify that they have obtained all appropriate patient consent forms, in which the patients gave their consent for images and other clinical information to be included in the journal. The patients understand that their names and initials will not be published and due effort will be made to conceal their identity, but that anonymity cannot be guaranteed

## REFERENCES

1. El khadir A, Hliwa W, Alaoui R. Métastase cutanée ombilicale (ou nodule de Soeur Marie-Joseph) révélatrice d'un adénocarcinome grêlique - A propos d'un cas Umbilical cutaneous metastasis (Sister Mary Joseph's nodule) as the presenting symptom of a small bowel adenocarcinoma - A case report. *Hegel*. 2013;3:264-7.
2. Li Y, Guo P, Wang B, Jia Y-T. Sister Mary Joseph's nodule in endometrial carcinoma: A case report. *World J Clin Cases*. 2019;7:3358-63.
3. Raisa G, Bourhafourb M, Nafidia FZ, Rais F. A huge sister Mary Joseph's nodule from signet ring cell gastric carcinoma showing good response to FOLFOXBased chemotherapy regimen. *J Med Cases*. 2022;13:115-8.
4. Touré PS, Tall CT, Dioussé P, Berthé A, Diop MM, Sarr MM, et al. Nodule de Soeur Marie-Josèphe révélateur de carcinomes digestif et ovarien: à propos de 4 cas. *Pan African Med J*. 2015; 22:269.
5. Otsuka I. Cutaneous metastases in ovarian cancer. *Cancers*. 2019;11:1292.
6. Limmathurotsakul D, Rerknimitr P, Korkij W, Noppakun N, Kullavanijaya P, Rerknimitr R. Metastatic mucinous cystic

- adenocarcinoma of the pancreas presenting as sister Mary Joseph's nodule. *JOP. J Pancreas (Online)*. 2007;8:344-9.
7. Douhi Z, Mernissi F Z. Nodule de Sœur Marie-Joseph: pensez à regarder le nombril. *Pan African Med J*. 2014;18:289.
  8. Adiouï T, Benhamdane A, Berrag S, Tamzaourte M. Case of a Sister Mary Joseph's nodule in pancreatic adenocarcinoma: a diagnostic challenge. *Sch J Med Case Rep*. 2022;10:1206-8.

Copyright by Guérendo Peggy Mboli-Goumba, et al. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

**Source of Support:** This article has no funding source.

**Conflict of Interest:** The authors have no conflict of interest to declare.

# Sarcomatous transformation of the royal tumor in a Togolese patient with Recklinghausen's disease at Lomé (Togo)

Julienne Noude Teclessou<sup>1</sup>, Abago Balaka<sup>2</sup>, Séfako Akakpo<sup>3</sup>, Laconi Kaaga<sup>2</sup>, Panawè Kassang<sup>4</sup>, Bayaki Saka<sup>5</sup>, Koussake Kombate<sup>1</sup>, Palokinam Pitche<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Department of Dermatology, CHU Campus, Faculty of Health Sciences University of Lomé, Togo, <sup>2</sup>Department of Internal Medicine, CHU Campus, Faculty of Health Sciences University of Lomé, Togo, <sup>3</sup>Department of Dermatology, CHU Sylvanus Olympio, Faculty of Health Sciences University of Lomé, Togo, <sup>4</sup>Department of Dermatology, CHU Kara, Faculty of Health Sciences University of Kara, Togo, <sup>5</sup>Dermatology Department CHR Tsévié, Faculty of Health Sciences University of Lomé, Togo

**Corresponding author:** Julienne Noude Teclessou, MD, E-mail: tjulie06@yahoo.fr

## ABSTRACT

**Introduction:** malignant tumors including soft tissue sarcomas can occur during neurofibromatosis type 1. We report a case of sarcomatous degeneration of a plexiform neurofibroma with multivisceral metastases in a Togolese patient with neurofibromatosis type 1. **Observation:** A 33-year-old female patient with neurofibromatosis type 1 presented with an altered general condition, pain and changes in the appearance of the plexiform tumour of her neurofibromatosis, which had been evolving for one month. Physical examination revealed multiple coffee-white spots (greater than 10), with tumours of soft consistency and variable size, scattered over the body. There was also a larger tumour (approx. 9cmx6 cm), located on the inside of the left ankle, fixed, firm and painful to palpation. The abdomen was enlarged and tender, with no tenderness or contracture. Examination of lymph nodes was normal. Anatomopathological examination of the biopsy-exeresis of this tumour revealed a proliferation of clusters of small, rounded, undifferentiated cells with reduced cytoplasm and hyperchromatic nuclei, with clear anisokaryosis and numerous atypical mitotic figures. There were also a few vascular emboli. We therefore concluded that this plexiform neurofibroma was malignant, and the extension work-up revealed pulmonary, pancreatic and adrenal metastases. The patient died 3 weeks after diagnosis in respiratory distress. **Conclusion:** Malignant degeneration of plexiform neurofibromas is possible in patients with neurofibromatosis type 1. It is therefore important to monitor these patients for early detection in order to limit the risk of metastasis and death.

**Key words:** Neurofibromatosis, Sarcoma, Royal tumor.

**How to cite this article:** Teclessou JN, Balaka A, Akakpo S, Kaaga L, Kassang P, Saka B, Kombate K, Pitche P. Sarcomatous transformation of the royal tumor in a Togolese patient with Recklinghausen's disease at Lomé (Togo). Our Dermatol Online. 2024;15(Supp. 2):47-51.

**Submission:** 18.08.2024; **Acceptance:** 23.09.2024

**DOI:** 10.7241/ourd.2024S2.3

# Transformation sarcomateuse de la tumeur royale chez une patiente atteinte de la maladie de Recklinghausen à Lomé (Togo)

Julienne Noude Teclessou<sup>1</sup>, Abago Balaka<sup>2</sup>, Séfako Akakpo<sup>3</sup>, Laconi Kaaga<sup>2</sup>, Panawè Kassang<sup>4</sup>, Bayaki Saka<sup>5</sup>, Koussake Kombate<sup>1</sup>, Palokinam Pitche<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Department of Dermatology, CHU Campus, Faculty of Health Sciences University of Lomé, Togo, <sup>2</sup>Department of Internal Medicine, CHU Campus, Faculty of Health Sciences University of Lomé, Togo, <sup>3</sup>Department of Dermatology, CHU Sylvanus Olympio, Faculty of Health Sciences University of Lomé, Togo, <sup>4</sup>Department of Dermatology, CHU Kara, Faculty of Health Sciences University of Kara, Togo, <sup>5</sup>Dermatology Department CHR Tsévié, Faculty of Health Sciences University of Lomé, Togo

**Corresponding author:** Julienne Noude Teclessou, MD, E-mail: tjulie06@yahoo.fr

## RÉSUMÉ

**Introduction:** les tumeurs malignes dont les sarcomes des tissus mous peuvent survenir au cours de la neurofibromatose type 1. Nous rapportons un cas de dégénérescence sarcomateuse d'un neurofibrome plexiforme avec des métastases multiviscérales chez une patiente togolaise atteinte d'une neurofibromatose de type 1. **Observation:** Une patiente de 33 ans, atteinte d'une neurofibromatose de type 1, consulte pour une altération de l'état général associée, une douleur et modification de l'aspect de la tumeur plexiforme de sa neurofibromatose évoluant depuis un mois. L'examen physique notait la présence de taches café au lait multiples (supérieur à 10) et des tumeurs de consistance molle, de taille variable disséminées sur le corps. La plus grosse tumeur (d'environ 9cmx6 cm), siégeait à la face interne de la cheville gauche. Elle était fixe, de consistance ferme, et douloureuse à la palpation. L'abdomen était augmenté de volume, sensible, sans défense ni contracture. L'examen des aires ganglionnaires était normal. L'examen anatomopathologique de la biopsie-exérèse de cette tumeur mettait en évidence une prolifération d'amas de cellules indifférenciées de petites tailles arrondies au cytoplasme réduit et aux noyaux hyperchromatiques avec des anisocaryoses nettes et de très nombreuses figures mitotiques atypiques. Il y avait aussi quelques emboles vasculaires. Nous avons donc conclu à une dégénérescence maligne de ce neurofibrome plexiforme. Le bilan d'extension avait retrouvé des métastases pulmonaires, pancréatique et surrénalienne. La patiente était décédée 3 semaines après le diagnostic dans un tableau de détresse respiratoire. **Conclusion:** La dégénérescence maligne des neurofibromes plexiformes est possible chez les patients atteints d'une neurofibromatose de type 1. Il importe donc de suivre ces patients pour un dépistage précoce afin de limiter le risque de métastases et de décès.

**Mots clés:** Neurofibromatose, Sarcome, Tumeur royale.

## INTRODUCTION

La neurofibromatose type 1 ou maladie de Von Recklinghausen est une maladie autosomique dominant caractérisée par une mutation génétique dans la région péri-centromérique du chromosome 17 dont environ 50 % surviennent de novo [1]. L'affection est généralement diagnostiquée dans la petite enfance

par la présence de taches café-au-lait (observées chez 99 % des patients) et se caractérise par la survenue plus tard de neurofibromes qui sont des tumeurs cutanées ou sous cutanées associant des cellules de Schwann, des cellules périneuriales et de fibroblastes [2,3].

La transformation maligne des neurofibromes a été rapportée dans la littérature [4,5], et 10% des

**How to cite this article:** Teclessou JN, Balaka A, Akakpo S, Kaaga L, Kassang P, Saka B, Kombate K, Pitche P. Transformation sarcomateuse de la tumeur royale chez une patiente atteinte de la maladie de Recklinghausen à Lomé (Togo). Our Dermatol Online. 2024;15(Supp. 2):47-51.

**Submission:** 18.08.2024; **Acceptance:** 23.09.2024

**DOI:** 10.7241/ourd.2024S2.3

neurofibromes plexiformes peuvent se transformer en sarcomes très invasifs avec des métastases osseuse et cérébrale [4]. Nous rapportons le premier cas de dégénérescence sarcomateuse d'un neurofibrome plexiforme avec des métastases multiviscérales chez une patiente togolaise atteinte d'une neurofibromatose de type 1.

## OBSERVATION

Une patiente âgée de 33 ans a été admise en janvier 2023 dans le service de médecine interne du centre hospitalier universitaire campus pour une asthénie et des douleurs abdominales diffuses évoluant depuis 3 jours non calmées par des antalgiques habituelles et associées à des vomissements alimentaires. Elle signalait également une douleur à la cheville gauche de survenue brutale quelques jours plutôt. Il n'y avait pas d'histoire familiale de cancers, et il n'y avait pas de notion de consanguinité. Sa date de dernières règles remontait à 10 jours plutôt.

L'examen général notait une pâleur conjonctivale et un amaigrissement (plus de 5 kg en 1 mois). A l'examen physique notait la présence de taches café au lait multiples (supérieur à 10), des tumeurs de consistance molle et de taille variable, disséminées sur le corps (Fig. 1). On notait également une plus grosse tumeur (d'environ 9cmx6 cm), siégeant à la face interne de la cheville gauche (Fig. 2), fixe, de consistance ferme, et douloureuse à la palpation. L'abdomen était augmenté de volume, sensible, sans défense ni contracture. L'examen des aires ganglionnaires était normal. Sur le plan paraclinique, l'hémogramme avait noté une anémie microcytaire hypochrome avec un taux d'hémoglobine à 7,4g/dl (VGM= 75,7fl et CCMH = 31,6%). Le bilan rénal et hépatique était normal. La sérologie VIH était négative. L'examen anatomopathologique de la biopsie-exérèse de la grosse lésion objectivait une prolifération d'amas de cellules indifférenciées de petites tailles arrondies au cytoplasme réduit et aux noyaux hyperchromatiques avec des anisocaryoses nette et de très nombreuses figures mitotique atypique. Il y avait aussi quelques emboles vasculaires. Nous avons donc conclu à une dégénérescence maligne de ce neurofibrome plexiforme. La radiographie standard de la cheville gauche notait une ostéocondensation focale cortico-médulaire du tiers distal de la diaphyse de la fabula associée à une opacité de tonalité hydrique postéro-médiale de la cheville. L'échographie et la tomodensitométrie



Figure 1: Multiple lésion tumorales molles associées à des taches café au lait.



Figure 2: Tumeur royale.

abdomino-pelvienne montraient une formation hypodense hétérogène polylobé aux contours nets de siège sus rénal droit; une volumineuse formation abdomino-pelvienne hétérogène associée à un épanchement liquidien intrapéritonéal et des nodules mésentériques; des nodules hypodenses pancréatiques (céphalique et corporel) sans dilatation du canal pancréatique principal et du cholédoque. Le foie, le rein, la rate était normaux; l'utérus vide non gravidique de taille et d'échostructure normales.

Pour des raisons techniques, l'immunohistochimie n'a pas été réalisée.

L'évolution a été marquée par le décès de la patiente trois semaines après son hospitalisation dans un tableau de détresse respiratoire.

## DISCUSSION

A notre connaissance il s'agit du premier cas de dégénérescence carcinomateuse de neurofibromatose au Togo. Plusieurs particularités sont à noter dans notre cas: la précocité de survenu de la dégénérescence carcinomateuse de la neurofibromatose à l'âge de 33 ans; l'extension métastatique rapide des lésions avant même le diagnostic et le décès rapide de la patiente. Bien que la neurofibromatose type I soit une affection bénigne, des cas de dégénérescence carcinomateuse de neurofibrome ont été rapporté chez des sujets relativement jeunes. Bourhafour M *et al* [5] avaient rapportés deux cas de transformation sarcomateuse de neurofibromatose chez des patients âgé respectivement de 26 et 35 ans. Aussi, Guccion *et al* avait rapporté un âge moyen de survenue de 32 ans [6]. Les sarcomes du tissu mou semblent survenir à un âge précoce: 26 à 36 ans selon les différents cas rapportés [5,7,8]. Bien que l'immunohistochimie de la pièce biopsique n'ait pas été réalisée dans notre cas pour déterminer le type exact du carcinome, la précocité de dégénérescence rapportée par les différents auteurs était également présente dans notre cas.

Contrairement aux cas rapportés par Bouhafour *et al* [5] ou les patients porteurs de neurofibromatose type I étaient suivi depuis l'enfance, chez notre patiente, le diagnostic de neurofibromatose n'était fait qu'au moment de la découverte de son carcinome.

Ce retard de diagnostic et l'absence de suivi de notre patiente peuvent expliquer les métastases découvertes au moment du diagnostic. En effet, la patiente présentait des métastases pancréatique, péritonéale, pulmonaire. La neurofibromatose type I est une affection de diagnostic facile posé pendant l'enfance avec la présence des taches café au lait ou dans la deuxième décennie de la vie avec l'apparition des neurofibromes [9]. Seule la modification brutale de la tumeur royale permettra de suspecter une dégénérescence et permettre une prise en charge précoce. Dans notre cas comme dans ceux de Bourhafour *et al* [5], il s'agissait d'une modification de taille et de l'aspect des neurofibromes.

Le type de tumeur peut également expliquer l'extension métastatique rapide. En effet, moins d'un patient sur dix, atteint d'un sarcome du tissu mou bénéficie d'une prise en charge [10].

La présence des métastases notamment pulmonaires au moment du diagnostic a conduit rapidement au décès de la patiente sans aucun traitement n'ait été initié. Il existe très peu de donné sur la survie des patients ayant présenté une dégénérescence carcinomateuse au cours de neurofibromatose. Dans les cas de Bourhafour [5], les patients ont été mis sous chimiothérapie.

Les métastases pulmonaires sont rapportées chez 10 et 40 % des patients atteints de sarcomes du tissu mou de la tête et du cou [11].

## CONCLUSION

Bien que d'allure bénigne posant essentiellement un problème esthétique, les neurofibromes plexiformes au cours de la neurofibromatose doivent faire l'objet de surveillance et toute modification de taille ou d'aspect doit faire évoquer une dégénérescence maligne jusqu'à preuve de contraire.

### Consent

The examination of the patient was conducted according to the principles of the Declaration of Helsinki.

The authors certify that they have obtained all appropriate patient consent forms, in which the patients gave their consent for images and other clinical information to be included in the journal. The patients understand that their names and initials will not be published and due effort will be made to conceal their identity, but that anonymity cannot be guaranteed.

## RÉFÉRENCES

1. Kehrer-Sawatzki H, Farschtschi S, Mautner VF, Cooper DN. The molecular pathogenesis of schwannomatosis, a paradigm for the coinvolvement of multiple tumour suppressor genes in tumorigenesis. *Hum Genet.* 2017;136:129–48.
2. Ferner R.E. Neurofibromatosis, *Eur. J. Hum. Genet.* 2007;15:131–8.
3. Barker D, Wright E, Nguyen K, Cannon L, Fain P, Goldgar D, *et al.* Gene for von Recklinghausen neurofibromatosis is in the pericentromeric region of chromosome 17. *Science.* 1987;236:1100–2.
4. Ellie Rad E, Tee AR. Neurofibromatosis type 1: Fundamental insights into cell signalling and cancer. *Semin Cell Dev Biol.* 2016;52:39–46.
5. Bourhafour M, Bourhafour I, El Youbi MBA, M'Rabti H, Benjaafar N, Errihani H. Spécificité de la transformation sarcomateuse de la maladie de Recklinghausen: à propos de deux cas et revue de la littérature. *Pan Afr Med J.* 2013;15:73.
6. Guccion JG, Enzinger FM. Malignant schwannoma associated with von Recklinghausen's neurofibromatosis. *Virchows Arch Pathol Anat.* 1979;383:43–57.
7. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM. Malignant peripheral nerve sheath tumors: a clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer.* 1986;57:2006–21.

8. Hruban RH, Shiu MH, Senie RT, Woodruff JM. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the buttock and lower extremity: a study of 43 cases. *Cancer*. 1990;66:1253-65.
9. Pinson S, Wolkenstein P. Neurofibromatosis type 1 or Von Recklinghausen's disease. *Rev Méd Interne*. 2005;26:196-215.
10. Dufresne A, Blay JY, Cassier P, Vanel D, Bui B, Le Cesne A. Recommandations pour la prise en charge diagnostique et thérapeutique des sarcomes des tissus mous. *Bull Cancer*. 2009;96:815-6.
11. Mücke T, Mitchell DA, Tannapfel A, Hölzle F, Kesting MR,

Wolff K-D, *et al.* Outcome in adult patients with head and neck sarcomas – a 10-year analysis. *J Surg Oncol*. 2010;102:170–4.

Copyright by Julienne Noude Teclessou, et al. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

**Source of Support:** This article has no funding source.

**Conflict of Interest:** The authors have no conflict of interest to declare.

# Cutis verticis gyrata primaire: À propos d'un cas

Lydie Joelle Seudjip Nono, René Odimba, Nadine Kola Nsamba

*Dermatology Department, University Clinics of Kinshasa, Faculty of Medicine, University of Kinshasa, Democratic Republic of the Congo*

**Corresponding author:** Lydie Joelle Seudjip Nono, MD, E-mail: seupiziemi@gmail.com

---

**How to cite this article:** Seudjip Nono LJ, Odimba R, Kola Nsamba N. Cutis verticis gyrata primaire: À propos d'un cas. Our Dermatol Online. 2024;15(Supp. 2):52-54.

**Submission:** 10.07.2024; **Acceptance:** 30.08.2024

**DOI:** 10.7241/ourd.2024S2.4

# Cutis verticis primary gyrata: About a case

Lydie Joelle Seudjip Nono, René Odimba, Nadine Kola Nsamba

*Dermatology Department, University Clinics of Kinshasa, Faculty of Medicine, University of Kinshasa, Democratic Republic of the Congo*

**Corresponding author:** Lydie Joelle Seudjip Nono, MD, E-mail: seupiziemi@gmail.com

Le naevus cérébriforme ou cutis verticis gyrata ou pachydermie occipitale vorticelee du cuir chevelu est une affection cutanée rare du cuir chevelu, décrite pour la première par Alibert en 1837. Cette affection peut être congénitale ou acquise, respectivement d'origine génétique et endocrinienne, leucémiques, inflammatoires ou infectieuses [1,2]. Elle est souvent primitive et sans atteinte crânienne associée. Bien que sa physiopathologie ne soit pas bien élucidée, certains auteurs relèvent des observations divergentes concernant le sexe majoritaire; la prédominance masculine serait favorisée par la testostérone qui a une action stimulatrice des voies de fibrosis growth factor 2 et le IGF (Insulin Growth Factor) [3-5].

Nous présentons le cas d'un enfant de 7 ans, de sexe féminin, amenée en consultation dermatologique par son père pour une tuméfaction du cuir chevelu. Celle-ci remonte à la naissance par la constatation d'une plaque hyperchromique et ferme sur la région occipitopariétale qui va évoluer progressivement vers un épaissement plicaturé de la peau, de consistance molle, associé à une rareté des cheveux sur la zone atteinte. C'est une enfant issue d'une grossesse à terme, née de parents non consanguins. Elle est atopique, deuxième dans une fratrie de quatre enfants. Dotée d'une bonne couverture vaccinale, son développement psychomoteur correspond à son âge. Sur le plan clinique, la patiente est éveillée, lucide et cohérente avec un bon état général. L'examen dermatologique révèle sur la partie occipitopariétale du cuir chevelu une plaque hyperchromique nauséabonde, épaissie, clairsemée de cheveux et de papules hypopigmentées, plicaturée et formant des circonvolutions; la surface est lisse, de consistance molle et humide au fond des plis profonds (Fig. 1). Les examens neurologique et ophtalmologique n'ont révélé aucune particularité.



**Figure 1:** Cutis verticis gyrata.

Nous avons conclu à un naevus cérébriforme de type Cutis verticis gyrata primaire. Aucun consensus n'existe sur la prise en charge du CVG primaire. Ainsi, en attendant la réalisation d'une chirurgie esthétique, les parents ont bénéficié d'une psychothérapie de soutien et d'une éducation thérapeutique sur les soins locaux à adopter afin d'éviter une infection locale. La patiente était aussi soumise à un contrôle régulier en dermatologie en vue de prévenir certaines complications grave du genre mélanome. Le CVG est une dermatose rare qui impacte la qualité de vie du patient et de son entourage immédiat.

## Consent

The examination of the patient was conducted according to the principles of the Declaration of Helsinki.

The authors certify that they have obtained all appropriate patient consent forms, in which the patients gave their consent for images and other clinical information to be included in the journal. The patients understand that their names and initials will not be

**How to cite this article:** Seudjip Nono LJ, Odimba R, Kola Nsamba N. Cutis verticis primary gyrata: About a case. *Our Dermatol Online*. 2024;15(Supp. 2):52-54.

**Submission:** 10.07.2024; **Acceptance:** 30.08.2024

**DOI:** 10.7241/ourd.2024S2.4

published and due effort will be made to conceal their identity, but that anonymity cannot be guaranteed.

## REFERENCES

1. Er O, Külcü Çakmak S, Kayaçetin S, Tamer E, Artüz F. Cutis verticis gyrata secondary to cerebriiform intradermal nevus. *Our Dermatol Online*. 2016;7:406-8.
2. Dumas P, Medard de Chardon V, Balaguer T, Cardot-Leccia N, Lacour JP, Lebreton E. Cutis verticis gyrata primitif essentiel: cas clinique et revue de la littérature [Primary essential cutis verticis gyrata: Case report and literature review]. *Ann Chir Plast Esthet*. 2010;55:243-8.
3. Mainali P, Joshi S. Primary essential cutis verticis gyrata: A case report. *Our Dermatol Online*. 2021;12:183-5.
4. Samira B, Meriem D, Oumkeltoum E, Driss E, Yassine B, Saloua E. Cutis verticis gyrata primitif essentiel, une affection cutanée rare: cas clinique et revue de la littérature [Primitive essential Cutis verticis gyrata, a rare skin disease: case report and review of literature]. *Pan Afr Med J*. 2014;19:345.
5. Tiwary AK. Cerebriiform patterns in dermatology. *Our Dermatol Online*. 2021;12:e69.

Copyright by Lydie Joelle Seudjip Nono, et al. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

**Source of Support:** This article has no funding source.

**Conflict of Interest:** The authors have no conflict of interest to declare.



O u r   D e r m a t o l o g y   O n l i n e

w w w . o d e r m a t o l . c o m

Suppl. 2 2024 8 November.2024)