

Carcinome adénoïde kystique de la glande de Bartholin: A propos d'un cas

[Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland: A case report]

Chaymaa Mohammadi¹, Zineb Aboueddahab², Wissal Zahir¹, Samia Tligui¹, Rachid Maakoul¹, and Samir Bargach¹

¹Department of Gynecology-Obstetrics-Oncology and High-Risk Pregnancy, Souissi Maternity Hospital, Ibn Sina University Hospital Center, Rabat, Morocco

²Department of Gynecology and Obstetrics, Mohammed V Military Training Hospital, Rabat, Morocco

Copyright © 2023 ISSR Journals. This is an open access article distributed under the **Creative Commons Attribution License**, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ABSTRACT: Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland is a rare tumor. Its management is inspired by the treatment of vulvar cancers. We present here a clinical case of a 28-year-old female patient who presented with a painful swelling of the left labia majora, which was mistaken for simple Bartholinitis and treated medically without improvement. A biopsy was then performed, and the histopathological study revealed a cystic adenoid carcinoma of the Bartholin gland. The radiological workup showed a locally advanced left vulvar process, without distant metastasis. Due to the impossibility of surgery, concomitant radiotherapy and chemotherapy were performed, with good improvement. The rarity of this type of vascular cancer makes its diagnosis late, because it is often confused with Bartholin gland cyst and Bartholinitis. Moreover, its management is still not standardized.

KEYWORDS: Adenoid carcinoma; Tumor; Vulva; Bartholin; Vulvectomy.

RESUME: Le carcinome adénoïde kystique de la glande de Bartholin est une tumeur rare. Sa prise en charge est inspirée du traitement des cancers vulvaires. Nous présentons ici un cas clinique d'une patiente de 28 ans qui a présenté une tuméfaction douloureuse de la grande lèvre gauche, qui a été prise pour une simple Bartholinite et traitée médicalement sans amélioration. Une biopsie a été alors réalisée, et l'étude histopathologique a révélé un carcinome adénoïde kystique de la glande de Bartholin. Le bilan radiologique a montré un processus vulvaire gauche localement avancé, sans métastase à distance. Vu l'impossibilité chirurgicale, une radiothérapie et chimiothérapie concomitantes ont été réalisées, avec une bonne amélioration. La rareté de ce type de cancer vulvaire rend son diagnostic tardif, car souvent confondu avec le kyste de la glande de Bartholin et la Bartholinite. De plus sa prise en charge n'est toujours pas standardisée.

MOTS-CLEFS: Carcinome adénoïde; Tumeur; Vulve; Bartholin; Vulvectomie.

1 INTRODUCTION

Le carcinome de la glande de Bartholin (CGB) est une tumeur maligne extrêmement rare. Il représente moins de 5% des carcinomes vulvaires et moins de 1% de l'ensemble des cancers gynécologiques [1]. Le CGB peut provenir soit du canal et de l'orifice vestibulaire de la glande de Bartholin, soit de la glande elle-même, donnant lieu à de multiples sous-types histologiques, parmi lesquels on retrouve le carcinome adénoïde kystique [2]. La prise en charge n'étant pas standardisée, nous avons voulu reprendre les données de la littérature, à la lumière d'un cas de carcinome adénoïde kystique de la glande de Bartholin.

2 CAS CLINIQUE

Patiente âgée de 28 ans, G2P2 avec deux enfants vivants, sans antécédents pathologique notables, qui a consulté pour une tuméfaction périnéale douloureuse sans autres signes associés. L'examen clinique a révélé une tuméfaction douloureuse de la grande lèvre gauche mesurant 3 cm. Une bartholinite a été suspectée et un traitement à base d'amoxicilline protégée et d'anti-inflammatoire a été administré.

Devant la non résolution de la masse vulvaire (figure 1), une biopsie a été réalisée. L'étude histopathologique ainsi que l'étude immunohistochimique ont révélé un carcinome adénoïde kystique de la glande de Bartholin, à prédominance compacte, infiltrant le tissu adipeux et le muscle strié adjacent, avec présence d'un engainement périnerveux sans embolus vasculaires visibles.

L'IRM pelvienne a montré un processus vulvaire gauche, mesurant 64x52x40 mm, localement avancé et débordant à droite, il envahit le clitoris, l'orifice externe de l'urètre, le muscle élévateur de l'anus et le tiers inférieur du vagin, mais il respecte le col utérin sans atteinte ganglionnaire classé stade II de FIGO. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien n'a pas objectivé de lésion métastatique.

Vu l'impossibilité de chirurgie, une Radiothérapie Chimiothérapie Concomitante (RCC) a été indiquée. Après 6 cures de chimiothérapie à base de Cisplatine, le bilan radiologique a montré une disparition du processus tumoral vulvaire. A 6 mois de recul, La patiente se porte bien et ne pas de récurrence.



Fig. 1. Photographie de la patiente en position gynécologique montrant la masse vulvaire (flèche rouge)

3 DISCUSSION

Le carcinome adénoïde kystique de la glande de Bartholin (CAK) est une tumeur maligne inhabituelle, elle représente 29,6 % des CGB [1]. Cette entité histologique est caractérisée par une croissance lente mais localement agressive avec une invasion péri-nerveuse. En raison de sa rareté, elle est sujette à des erreurs de diagnostic et peut être confondue avec le kyste de la glande de Bartholin et la bartholinite. De ce fait, elle est souvent découverte à un stade avancé avec un risque de métastases [3]. La non-résolution d'une tuméfaction vulvaire, ou la présence d'une induration ou de matériel nécrotique lors de l'exérèse chirurgicale doit faire suspecter une tumeur maligne [4]. Les dyspareunies, le saignement et l'ulcération représentent des signes non spécifiques et moins fréquents [5].

Le diagnostic positif du CAK est histologique [3]. Le bilan radiologique n'est pas consensuel, mais le scanner thoraco-abdomino-pelvien est le plus fréquemment utilisé. Il a pour but d'éliminer une tumeur primitive, de rechercher des métastases inguinales et pelviennes ou des métastases à distance [3]. L'IRM pelvienne peut être indiquée pour évaluer l'extension locale.

Les études rétrospectives existantes étant limitées, il n'existe pas de recommandation définitive quant au traitement du CAK. La prise en charge thérapeutique est inspirée du traitement des cancers vulvaires à localisation médiane [6], deux attitudes ont été décrites dans la littérature; l'hémivulvectomie postérieure pour les tumeurs de petite taille, et la vulvectomie totale radicale pour les tumeurs de plus de 3 cm ou multifocales [3]. L'objectif de la chirurgie serait l'obtention de marges saines, afin de prévenir le risque de récidives et de reprises chirurgicales. Toutefois, certains auteurs ont démontré que le statut des marges chirurgicale n'aurait pas d'impact significatif sur le taux de récidive, et préconisent une chirurgie conservatrice surtout pour les petites tumeurs unilatérales [5]. D'autres études ont montré que le CGB affecte principalement les femmes ménopausées et que la chirurgie radicale permet d'obtenir de meilleurs résultats chez les patientes plus âgées par rapport aux patientes jeunes [7].

L'exérèse chirurgicale du CAK est associée à un prélèvement du ganglion sentinelle pour les tumeurs de petite taille, ou une lymphadénectomie inguinale profonde pour les tumeurs volumineuses ou pN1 [8]. Selon la littérature, l'état des ganglions lymphatiques inguinaux affecte fortement la survie des patientes [9]. Cependant la lymphadénectomie inguino-fémorale uni ou bilatérale demeure une controverse; Devant l'augmentation des risques d'atteintes ganglionnaires controlatérales qui est proportionnelle à la taille tumorale, plusieurs auteurs préconisent une lymphadénectomie bilatérale [10]. Par ailleurs, en l'absence d'atteinte ganglionnaire clinique et radiologique, d'autres auteurs suggèrent un curage unilatéral associé à une radiothérapie adjuvante [11].

Concernant le traitement adjuvant, il a été rapporté qu'une chirurgie moins radicale associée à une radiothérapie externe inguino-fémorale est considérée comme le meilleur traitement pour le CAK, elle permet d'obtenir une bonne survie à long terme et prévenir les complications [12]. La radiothérapie est recommandée chez les patientes présentant des marges positives, une invasion péri-nerveuse, ainsi qu'une atteinte ganglionnaire. La chimiothérapie, quant à elle, est recommandée en cas de CAK métastatique [11].

Lorsque la tumeur n'est pas résécable ou au prix d'une mutilation importante, un traitement néoadjuvant peut être envisagé à base de radio-chimiothérapie ou radiothérapie externe et curiethérapie [3].

Le CAK de la glande bartholin est une tumeur d'évolution lente. Le taux de survie varie selon les auteurs; il est de 71% à 5 ans, de 59% à 10 ans, et il passe à 18-2 % en cas de métastase [3]. Il est donc plus judicieux d'évaluer les survies à 10-15 ans [13].

4 CONCLUSION

Le carcinome adénoïde kystique de la glande de bartholin est une tumeur maligne très rare. Elle est découverte généralement à un stade avancé, et les métastases sont fréquentes lorsque le diagnostic et le traitement sont retardés. La prise en charge thérapeutique n'est toujours pas consensuelle, Il est donc nécessaire de mettre en place des études multicentriques permettant d'avoir des informations de haut niveau de preuve sur des effectifs plus grands.

REFERENCES

- [1] K. Wang, Y. Zheng et al. Analysis of clinical outcomes of patients with primary rare carcinoma of Bartholin gland: six case series report and review of the literature. *Transl Cancer Res.* Vol. 11, no. 6, pp. 1483-1487, 2022.
- [2] V. Di Donato, A. Casorelli, E. Bardhi et al. Bartholin gland cancer. *Crit Rev Oncol Hematol.* Vol. 117, pp. 1-11, 2017.
- [3] Z. Chraïbi, T. Hebert et al. Cancer de la glande de Bartholin. *Gynécologie Obstétrique & Fertilité.* Vol. 42, pp. 540-542, 2014.
- [4] R.J. Cardosi, A. Speights, J.V. Fiorica et al. Bartholin's gland carcinoma: A 15-year experience. *Gynecol Oncol.* Vol. 82, no. 2, pp. 247-51, 2001.
- [5] S. Y. V. Yang, J. W. Lee, W. S. Kim et al. Adenoid cystic carcinoma of the Bartholin's gland: report of two cases and review of the literature. *Gynecol Oncol.* Vol. 100, no. 2, pp. 422-425, 2006.
- [6] L. Ouldamer, Z. Chraïbi, F. Arbion et al. Bartholin's gland carcinoma: epidemiology and therapeutic management. *Surg Oncol.* Vol. 22, pp. 117-22, 2013.
- [7] R. J. Cardosi, A. Speights, J. V. Fiorica et al. Bartholin's gland carcinoma: a 15-year experience. *Gynecol Oncol.* Vol. 82, pp. 247-51, 2001.

- [8] Van der Zee AGJ, Oonk MH, De Hullu JA et al. Sentinel node dissection is safe in the treatment of early-stage vulvar cancer. *J Clin Oncol*. Vol. 26, no. 6, pp.884–9, 2008.
- [9] C. Mazouni, P. Morice, P. Duvillard et al. Contralateral groin recurrence in patients with stage I Bartholin’s gland squamous cell carcinoma and negative ipsilateral nodes: report on two cases and implications for lymphadenectomy. *Gynecol Oncol*. Vol. 94, Pp. 843-5, 2004.
- [10] R. J. Cardosi, A.Speights, J. V. Fiorica et al. Bartholin’s gland carcinoma: a 15-year experience. *Gynecol Oncol*. Vol. 82, no. 2, pp. 247–251, 2001.
- [11] L. J. Copeland, N. Sneige, D.M.Gershenson et al. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin gland. *Obstet Gynecol*. Vol. 67, no. 1, pp. 115–120, 1986.
- [12] O. Balat, C.L.Edwards, L. Delclos. Advanced primary carcinoma of the Bartholin gland: report of 18 patients. *Eur J Gynaecol Oncol*. Vol. 22, pp.46-9, 2001.
- [13] H. Mansouri, I. Ben Safta et al. Carcinome adénoïde kystique de la glande de Bartholin: A propos d’un cas. *Journal of Dental and Medical Sciences*. Vol. 17, no. 10, pp. 51-53, 2018.