

Carcinome mucineux pur : un aspect clinique inhabituel mimant un carcinome inflammatoire

S. MOUFFAK¹, F. CHERRABI², J. KOUACH², and D. MOUSSAOUI²

HOPITAL MILITAIRE D'INSTRUCTION MOHAMED V, RABAT, MAROC

Copyright © 2018 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: This observation represents an unusual clinical aspect of a rare breast cancer, mucinous carcinoma which represents 1% of all breast cancers, with its two pure and mixed forms whose treatment and prognosis are not identical. The pure form has a good prognosis despite the exceptional clinical presentation of this type of breast cancer hence the interest of this case study, Mrs. L, a 70 year-old without risk factors admitted for mastitis of the left breast with rapid installation over 2 months, suspected of malignancy, yet the couple mammography / ultrasound did not manifest this malignancy, it shows an aspect of opacity well circumscribed of sharp contours. After the needle biopsy, the diagnosis of mucinous carcinoma was made which determined a suitable management is a neoadjuvant chemotherapy followed by a radical treatment, the hormonotherapy was continued in front of the expression of the hormonal receptors. Post-treatment surveillance did not report distant recurrence or metastasis.

KEYWORDS: postmenopausal, inflammatory breast, mucinous, MR imaging, pure form.

RÉSUMÉ: Cette observation représente un aspect clinique inhabituel d'un cancer rare du sein, le carcinome mucineux qui représente 1% de tous les cancers du sein, avec ses deux formes pures et mixte dont le traitement et le pronostic ne sont pas identiques. La forme pure étant de bon pronostic s'oppose avec une présentation clinique exceptionnelle pour ce type de cancer du sein, d'où l'intérêt de ce cas étudié, de Mme L. âgée de 70 ans sans facteurs de risque admise dans un tableau de mastite du sein gauche d'installation rapide sur 2 mois, suspecte de malignité pourtant la traduction radiologique par le couple mammographie/échographie n'ayant pas manifester cette malignité devant un aspect d'opacité bien circonscrite de contours nets. Après la micropsie le diagnostic de carcinome mucineux pur de bas grade a été porté ce qui a déterminé une prise en charge adapté soit une chimiothérapie néoadjuvante suivie d'un traitement radical, l'hormonothérapie a été poursuivie devant l'expression des récepteurs hormonaux. La surveillance post thérapeutique n'a pas signalé de récurrence ni de métastase à distance.

MOTS-CLEFS: postménopause, sein inflammatoire, mucineux, IRM, forme pure.

1 INTRODUCTION

Le carcinome mucineux du sein, également appelé colloïde ou mucoïde, est une entité histologique rare de cancer du sein dont la fréquence est estimée entre 1 % et (4 à 7 %)selon les auteurs [1][2][3][4], de l'ensemble des cancers du sein. Cette fréquence dépend de l'âge, elle est plus importante chez les femmes de 70 ans et plus. [3]

Il semble toucher les femmes à un âge plus avancé que dans les autres cas de carcinomes. Il atteint les femmes de plus de 60 ans, avec 7 % d'incidence au-delà de 75 ans et 1 % avant 35 ans [1]

Il n'y a pas de consensus thérapeutique particulier pour les carcinomes colloïdes ; la chirurgie est toujours indiquée. [1]

Le carcinome mucineux pur du sein constitue 0,5 % de tous les cancers du sein et se caractérise par un pronostic favorable. Cette étude de ce cas clinique visait à déterminer ses aspects épidémiologiques, cliniques, biologiques, thérapeutiques ainsi que pronostiques. [2]

2 CAS CLINIQUE

C'est une femme de 70ans, mère de 8 enfants, ménopausée depuis 20ans, sans aucune prise de contraception ni de traitement hormonal substitutif, ayant allaité ses enfants pendant un an pour chacun, qui consulte pour une mastodynie gauche depuis 2mois au para avant avec apparition secondaire d'un empâtement et d'écoulement mamelonnaire sanguinolent unipore, l'examen retrouve une asymétrie manifeste des 2 seins avec un sein gauche augmenté de volume siège d'ecchymoses prenant tout le sein débordant sur le creux axillaire avec rétraction du mamelon, cette ecchymose correspond à la palpation à une induration prenant tout le sein gauche douloureuse fixe par rapport au deux plans (figure 1), l'examen du creux axillaire retrouve plusieurs adénopathies homolatérales.



Figure 1 : aspect inflammatoire de la masse mammaire avec rétraction du mamelon

La mammographie fait apparaître une opacité bien circonscrite de 12x10cm occupant presque la totalité du sein gauche, de contours nets mais finement irréguliers (figure 2).

A l'échographie mammaire, l'image sus décrite se traduit par une formation tissulaire hypoéchogène du sein gauche de contours nets mais irréguliers associé à des adénopathies axillaires homolatérales.



Figure 2 : cliché de mammographie montrant le surcroît d'opacité de contours nets et régulière

La micro biopsie réalisé aussitôt a objectivé un carcinome mucineux, il a été décidé de réaliser un bilan d'extension et pré chimiothérapie. Devant l'absence des localisations à distance, et la taille tumorale ainsi que l'aspect clinique inflammatoire de la masse, une chimiothérapie néoadjuvante suivi d'une mastectomie avec curage ganglionnaire ont été réalisés, l'examen anatomopathologique avait confirmé qu'il s'agissait bien d'un carcinome mucineux pur de grade 1 de SBR (3+1+1) modifié sur une masse de 14 cm de grand axe sans maladie de Paget associé, avec des limites saines sans métastase ganglionnaire (19N-/19N) Récepteurs hormonaux fortement marqué (70% pour les RE et les RP), HER négatif. Patiente alors mise sous anti aromatase. Le suivi au bout des 2 premières années n'a pas révélé de récurrence.

3 DISCUSSION

Décrit initialement en 1826, le carcinome mucineux du sein est défini selon l'Organisation mondiale de la santé (OMS) par la présence de cellules tumorales malignes muco sécrétantes qui flottent dans le mucus avec ses deux formes histologiques à distinguer impérativement (pure ou mixte) par la présence ou non d'un tissu tumoral complètement entouré de mucus extracellulaire abondant constituant une véritable barrière mécanique, ce qui atténue l'invasion cellulaire et confère à la forme pure un caractère moins agressif et donc un pronostic plus favorable . [4]

Certains auteurs précisent que le carcinome mucineux représente 7 % de l'ensemble des tumeurs malignes du sein après l'âge de 75 ans et 1 % avant 35 ans. [2] [4]

Les facteurs de risque classiques des cancers du sein sont généralement retrouvés, sans facteur de risque spécifique au carcinome mucineux [1]. Malgré sa nature invasive, ce cancer est souvent décrit dans la littérature comme un nodule bénin, aussi bien cliniquement qu'à l'imagerie. [1][2][3] SUR LA PLAN CLINIQUE : le nodule mammaire est le signe révélateur le plus fréquent, retrouvé dans plus de 80 % des cas [2, 3], habituellement dans le quadrant supéro-externe [1][4], la taille de la tumeur varie de 1 à 20 cm [3].

Le caractère bilatéral est rarement décrit dans la littérature [7], [1] Quant à l'aspect multifocale ou multicentrique reste exceptionnel. [1]

L'aspect inflammatoire (comme le cas pour notre patiente) ou de poussée évolutive n'a pas été retrouvé dans la littérature. Les adénopathies axillaires sont rarement retrouvées (25 % des cas). [1]

L'IMAGERIE, POUVAIT ELLE PRÉDIRE L'ÉTILOGIE MUCINEUSE ?

MAMMOGRAPHIE ET ECHOGRAPHIE :

La mammographie peut être normale dans 5 à 15 % des cas. [5]

Certains signes morphologiques peuvent être faussement rassurants surtout quand il s'agit de la forme pure. La mammographie peut montrer alors une masse arrondie ou ovalaire, dense, bien circonscrite et de contours réguliers ou plus souvent polycycliques dans 54,5 % [9].

Tandis que le carcinome colloïde mixte apparaît sous la forme d'une masse de contours irréguliers avec des limites mal définies, voire spiculées due à la présence de fibrose et de l'inflammation. Le nombre de spicules est inversement proportionnel à la quantité du mucus [9].

La présence de microcalcifications est exceptionnelle cela peut être expliqué par la composante mucineuse extra cellulaire donc peu ou pas de cellules canalaire, qui sont le siège habituel des microcalcifications [3].

La présence d'un renforcement postérieur à l'échographie ne doit pas faire conclure à tort à un kyste remanié. En cas de doute, l'élastographie et l'IRM peuvent aider au diagnostic [3].

L'aspect radiologique de notre patiente était trompeur tandis que l'aspect clinique était plus évocateur de malignité.

IRM

La caractéristique principale qui émane des études est un hypersignal T2 plus intense que dans les autres cancers mammaires, avec à une cinétique de rehaussement suspecte (de type II ou III), Il peut s'agir d'un rehaussement progressif selon Monzawa et al ou persistant pour Okafuji et al cela est probablement dû à la spécificité de la composante mucineuse. [3]

Par ailleurs, Woodhams et al ont comparé 15 carcinomes mucineux à 204 autres tumeurs bénignes ou malignes du sein, ils ont conclu que le coefficient apparent de diffusion était statistiquement plus élevé pour les carcinomes mucineux que pour les autres tumeurs bénignes ou malignes. [6]

Enfin, Ces éléments d'orientation peuvent être utiles pour évoquer cette étiologie. [3]

L'histologie permet un diagnostic de confirmation ; le carcinome mucineux est caractérisé par la présence d'îlots de cellules épithéliales régulières avec des lacs extensifs de mucus extracellulaire, séparés par des cloisons fibreuses grêles. [1] La distinction des 2 formes du carcinome mucineux est primordial en histologie puisqu'elle impliquera secondairement et la prise en charge et le pronostic. Cette distinction se fait grâce à la mise en évidence d'une composante canalaire et de son étendue :

- Cette composante est absente ou <10% dans la forme pure et > 10% dans la forme mixte.

Les carcinomes colloïdes purs du sein sont dans la majorité des cas de bas grade (selon le score de Scarf bloom et Richardson) [7][4], comme c'était le cas pour notre patiente.

L'envahissement ganglionnaire semble être corrélé à la taille tumorale (supérieur à 2,7cm comme l'a montré Barkley et al. à travers sa série de 111 cas [6], cependant Di Saverio et al Sur 11400 cas n'ont pas retrouvé cette corrélation. [4]. Pourtant pour notre patiente la taille tumorale était à 14cm mais sans envahissement ganglionnaires.

L'incidence des métastases ganglionnaires reste faible soit à 2 à 14 % pour Le carcinome mucineux pur contre 45 à 64 % dans les formes mixtes [7].

Traitement : Il n'y a pas de consensus thérapeutique particulier pour les carcinomes colloïdes ; la chirurgie est toujours indiquée et doit répondre aux critères carcinologiques avec une tendance d'un traitement conservateur pour la forme pure et un traitement radical pour la forme mixte, le curage ganglionnaires est de plus en plus remplacé chez plusieurs équipes par la technique du ganglion sentinelle particulièrement en cas d'âge jeune de la patiente. [8]

Les autres piliers thérapeutiques comme la chimiothérapie, radiothérapie et hormonothérapie gardent les mêmes indications que les autres types de cancers mammaires. [4]

PRONOSTIC :

Parmi les facteurs pronostic évoqué dans la littérature on retrouve : Le caractère mixte ou non de la tumeur et l'envahissement ganglionnaire qui reste un facteur déterminant de survie, suivie par l'âge jeune, la taille tumorale, et l'expression des récepteurs hormonaux. [7]

La survie à dix ans est estimée à 91% pour les formes pures contre 46 % dans les formes mixtes qui rejoint celui des autres tumeurs mammaires. [7]

4 CONCLUSION

Le carcinome mucineux du sein est une variété rare qui affecte généralement la femme âgée en période de post-ménopausique, il est primordial de dissocier ses deux formes histologiques car cela va impliquer la prise en charge thérapeutique ainsi que le pronostic qui reste plus favorable pour la forme pure, néanmoins le caractère inflammatoire reste exceptionnel pour les deux formes.

REFERENCES

- [1] J. Kouach, M. El hassani, H. El fazzazi, R. Hafidi, O. Quamouss, D. Rahali Moussaoui, M. Dehayni, Carcinome mucineux multifocal du sein, *Imagerie de la Femme* 19 (2009) 59–62.
- [2] N. Naqos*, A. Taleb, H. Jouhadi, Carcinome mucineux purs du sein : profil biologique, clinique et évolutif, à propos de 15 cas, *Posters / Cancer/Radiothérapie* 17 (2013) 585–633.
- [3] Antoine Georges*, Joëlle Lacroix, Véronique Boute, Carcinome mucineux : une tumeur maligne rare du sein, mise au point *Imagerie de la Femme* (2016) modèle+ femme- 277; No. of Pages 13.
- [4] N. Naqos*, A. Naim, H. Jouhadi Carcinome mucineux du sein : profil clinique, biologique et évolutif Article original ; *Cancer/Radiothérapie* 20 (2016) 801–804.
- [5] E. DAOUD, A. JAOUA, D. SAHNOUN Le Carcinome colloïde du sein : qu'attendons-nous de l'écho mammographie, Service d'imagerie médicale, CHU HABIB. BOURGUIBA SFAX. TUNISIE.
- [6] Woodhams R, Kakita S, Hata H. Diffusion-weighted imaging of mucinous carcinoma of the breast: evaluation of apparent diffusion coefficient and signal intensity in correlation with histologic findings. *AJR Am J Roentgenol* 2009;193(1):260–6, <http://dx.doi.org/10.2214/AJR.08.1670>.
- [7] Anan K, Mitsuyama S, Toyoshima S. Pathologic features of mucinous carcinoma of the breast are favorable for breast conserving therapy. *Eur J Surg Oncol* 2001; 27:459–63.
- [8] N. Cherif Idrissi El Ganouni, K. Dami Aspect particulier d'un carcinome mucineux pur du sein. *Imagerie de la Femme* 2007;17:46-48
- [9] Memis A, Ozdemir N, Erhan Y. Mucinous (colloid) breast cancer: Mammographic and US features with histologic correlation. *Eur J Radiol* 2000;35:39-43.