

## Le cancer du sein et de la vulve synchrone : A propos d'un cas

### [ Synchronous vulvar and breast cancer : A case report ]

*M. KENFAOUI, E. CHEIKH, A. HARIT, S. ENNACHIT, and M. EL KERROUMI*

Service de Gynécologie, Centre Mohamed VI pour le traitement des cancers, CHU Ibn Rochd, Casablanca, 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:** Synchronous vulvar and breast cancer is rare. A 49-year-old women presented a lesion in the the retroareolar region of the left breast and a lesion located in the vulvar region. She underwent breast conservation surgery with resection of the nipple-areola complex with axillary lymph node dissection and radical wide local vulvar excision with inguinal lymph node dissection. The pathology of the breast showed infiltrating ductal carcinoma and that of the vulva revealed squamous cell carcinoma. Only tree such cases have been previously reported.

**KEYWORDS:** vulvar cancer, breast cancer, association, rare.

**RESUME:** Le cancer du sein et de la vulve synchrone est exceptionnel. Nous rapportons le cas d'une femme de 49 ans qui présentait un nodule retro-aréolaire du sein gauche et une lésion vulvaire. La patiente a bénéficié d'une pamectomie gauche avec curage ganglionnaire axillaire homolatéral et d'une vulvectomie totale avec curage ganglionnaire inguinal bilatéral. A l'examen anatomopathologique, on retrouve une association synchrone d'un carcinome canalaire infiltrant du sein et d'un carcinome épidermoïde de la vulve. Seulement trois cas similaire ont été rapportés dans la littérature.

**MOTS-CLEFS:** cancer du sein, cancer de la vulve, association, rare.

## 1 INTRODUCTION

Devant l'association d'un cancer mammaire et vulvaire, différentes entités peuvent être évoquées : une métastase mammaire d'un cancer de la vulve, une métastase vulvaire d'un cancer du sein, un cancer vulvaire sur tissu mammaire ectopique et un cancer du sein et vulve synchrone. Ce dernier cas de figure est exceptionnel. Nous rapportons un cas associant de façon synchrone, un carcinome canalaire infiltrant du sein à un carcinome épidermoïde de la vulve. Trois cas similaires ont été rapportés dans la littérature. Cette association soulève un intérêt thérapeutique du fait que les deux cancers sont distincts et qu'il faut traiter chaque cancer de manière isolée.

## 2 PATIENT ET OBSERVATION

Mme J.M, âgée de 49 ans, célibataire, G1 P1, tabagique, en péri-ménopause sans antécédents familiaux de néo du sein, consulte dans notre formation pour un nodule du sein associé à une mastodynie évoluant depuis 1 an.

L'examen des seins retrouvait une rétraction mamelonnaire avec un nodule de 1 cm en retro-aréolaire gauche, sensible, mobile par rapport aux plans superficiel et profond, de consistance dure, sans adénopathies axillaires (T1 N0 Mx). (figure 1).



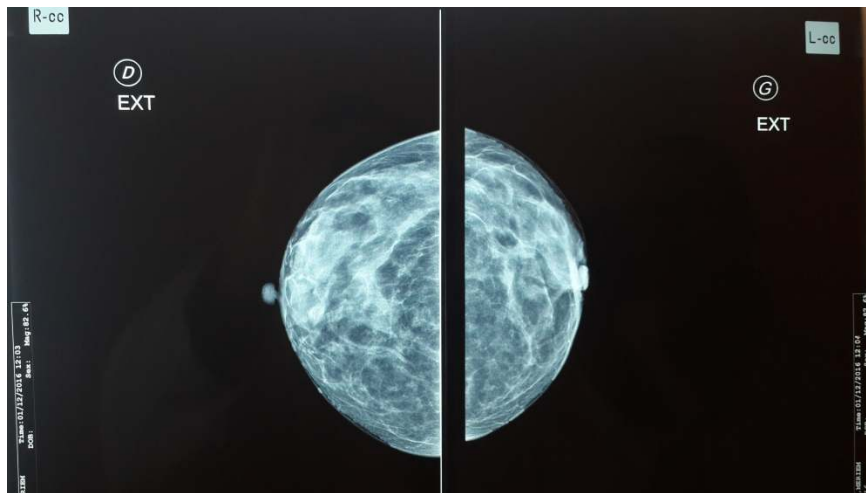
**Fig. 1. Nodule retro-aréolaire du sein gauche**

L'examen gynécologique trouvait en outre une tuméfaction blanchâtre et ulcéro-bourgeonnante de la face interne de la grande lèvre droite, avec envahissement des petites lèvres, de la grande lèvre gauche et du clitoris sans infiltration cutanée adjacente. Il s'agissait d'une tumeur de 5 cm de diamètre, mobile, douloureuse sans adénopathies inguinales palpables (figure 2). L'interrogatoire retrouvait un prurit vaginal évoluant depuis 3 ans, associé à des douleurs lancinantes. Le reste de l'examen somatique était sans particularités.

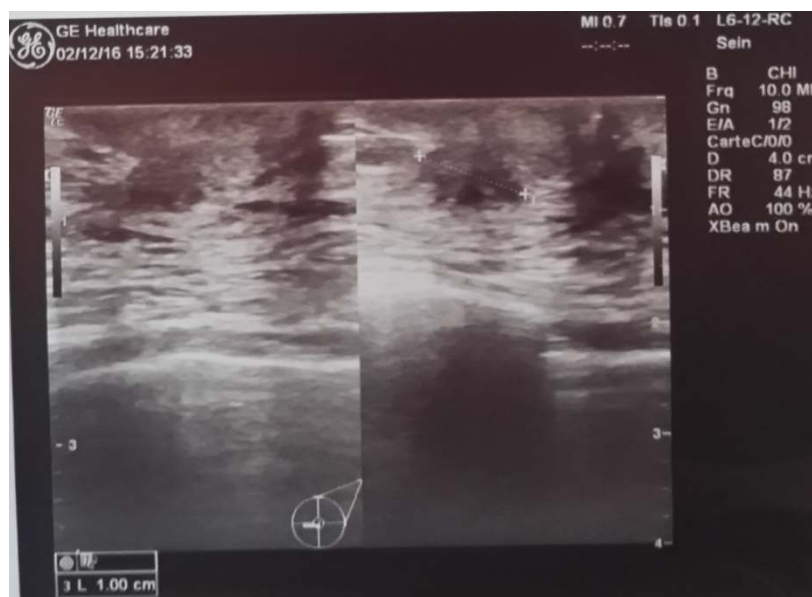


**Fig. 2. Photographie illustrant la lésion vulvaire ulcéro-bourgeonnante**

L'échomammographie était classée BIRADS 4 de l'ACR (figure 3 et 4) avec présence à la mammographie d'une opacité sus-mamelonnaire gauche et à l'échographie mammaire d'une lésion retro-aréolaire gauche hypoéchoogène, hétérogène à contours irréguliers.



**Fig. 3.** mammographie montrant une opacité sus-mamelonnaire du sein gauche.



**Fig. 4.** Echographie montrant une lésion hypoéchoogène et hétérogène du sein au niveau retro areolaire gauche

La micro-biopsie au tru-cut du nodule mammaire avait retrouvé un carcinome canalaire infiltrant SBR I. La biopsie de la tumeur vulvaire montrait un carcinome épidermoïde bien différencié infiltrant avec atypies cytonucleaires de type viral HPV.

Un bilan d'extension comportant une échographie abdominale et une radiographie pulmonaire était normal.

Vu le siège rétro-mamelonnaire de la tumeur, une pamectomie gauche, avec curage ganglionnaire axillaire homolatéral a été réalisée. Dans un second temps, l'intervention chirurgicale a consisté aussi en une vulvectomie totale suivie d'un curage ganglionnaire inguinal bilatéral. Les suites opératoires étaient simples.

L'étude anatomopathologique définitive des pièces opératoires montrait un carcinome canalaire infiltrant de grade SBR I du sein gauche mesurant 1,3 cm de grand axe avec des limites d'exérèse saines la plus proche étant profonde située à 3 mm sans embole vasculaire ni composante in situ.

Les récepteurs oestrogéniques et progestéroniques présentait un marquage membranaire estimé à 90 % alors que le KI67 était positif à 10 % sans surexpression de l'HER 2. Le curage axillaire a retrouvé trois adénopathies métastatiques sur neuf ganglions prélevés.

L'étude anatomopathologique de la pièce de vulvectomie confirmait le type épidermoïde de la tumeur vulvaire mesurant 5 x 4 x 1,5 cm associée à des atypies cytonucléaires de type virale (HPV) avec limites de résection saines mesurant 1,5 et 2 cm avec deux ganglions inguinaux métastatiques à droite et trois ganglions inguinaux métastatiques à gauche. La patiente a reçu une chimiothérapie adjuvante séquentielle à base d'anthracycline et taxane ainsi qu'une radiothérapie sur le sein, les aires ganglionnaires sus claviculaire et mammaire interne avec un boost sur le lit tumoral du sein et une radiothérapie inguinale. Une hormonothérapie à base de Tamoxifène est prescrite à l'issue de la radiothérapie pour une durée de 5 ans. La malade est toujours suivie dans notre service, aucune récurrence n'a été décelée, avec un recul actuel de 17 mois.

### **3 DISCUSSION**

L'association du cancer du sein au cancer de la vulve est rare. Il pourrait s'agir d'un cancer du sein sur du tissu mammaire ectopique au niveau de la vulve, d'une métastase vulvaire à partir d'un cancer du sein ou d'une métastase mammaire à partir d'un cancer de la vulve [3], [4]. Jusqu'à ce jour, seul 51 cas ont été rapportés dans la littérature dont 16 cas de cancer primitif de la vulve sur tissu mammaire ectopique [5], [6]. Dans ces cas de figure, les cancers présentent le même type histologique contrairement à notre observation où les deux types histologiques sont différents ; à la fois un carcinome canalaire infiltrant du sein et un carcinome épidermoïde de la vulve sont associés de manière synchrone.

Le carcinome primaire synchrone a été rapporté dans plusieurs organes et son incidence est rapportée entre 0,73 et 11,7% [1]. Trois critères sont proposés pour la définition de cancers primaires multiples : 1) Chaque tumeur doit satisfaire aux critères de ses propres propriétés tumorales. 2) Les deux tumeurs doivent être suffisamment éloignées l'une de l'autre. 3) Il faut exclure avec certitude que la deuxième tumeur n'est pas la métastase de la tumeur dominante [2]. Les tumeurs synchrones dans notre cas ont rempli ces trois critères.

Nous n'avons trouvé que trois cas similaires dans la littérature. Le premier cas concernait une patiente âgée, le second une jeune patiente HIV positive et le troisième cas une jeune patiente immunocompétente [7], [8], [9].

Il s'agit d'une association fortuite car le cancer du sein et celui de la vulve présentent chacun des facteurs de risque distincts. En effet, le cancer du sein est une maladie multifactorielle. La susceptibilité génétique, la puberté précoce, la ménopause tardive, une première grossesse tardive et l'environnement jouent un rôle majeur dans la genèse du cancer du sein. Il s'agit de la tumeur maligne la plus fréquente chez la femme dans le monde. En 2012, 1,7 million nouveaux cas sont diagnostiqués, et 522 000 sont décédés de la maladie. Il représente 35,7 % des nouveaux cas de cancer chez la femme avec une incidence estimée à 88,9 nouveaux cas par 100 000 habitants- année, il est responsable de 20,2 % des décès par cancer chez la femme. Au Maroc, son incidence est en augmentation et a atteint en 2007, 39,9 nouveaux cas par 100 000 femmes, soit 34,5 % de l'ensemble des cancers de la femme [10], [11]. Le cancer du sein est une maladie à double composante locorégionale et générale, très hétérogène par ses caractéristiques cliniques et son profil biologique. Sa prise en charge repose sur deux piliers ; l'un étant la chirurgie et/ou la radiothérapie pour le contrôle locorégional ; l'autre étant la chimiothérapie, l'hormonothérapie et la thérapie ciblée, utilisés en situation néoadjuvante ou adjuvante, selon les indications, pour le contrôle systémique [12].

Le cancer de la vulve est peu fréquents représentant moins de 1 % de l'ensemble des cancers génitaux de la femme. Il est lié à l'infection par le virus du papillome humain (HPV) chez les femmes jeunes ainsi que les néoplasies intra épithéliales vulvaires (VIN) chez les patientes âgées. Dans notre observation, les infections génitales à répétition auraient sans doute provoquées la dégénérescence des VIN pré-existants d'autant plus que la patiente est jeune. Le carcinome épidermoïde bien différencié représente le type histologique le plus fréquent. Son évolution est plutôt locorégionale pouvant toucher l'urètre, la vessie, le sphincter anal et le rectum. C'est une tumeur très lymphophile responsable d'un envahissement ganglionnaire. Le diagnostic est aisé et accessible à l'examen clinique mais tardif pour des raisons de pudeur et de signes cliniques banalisés. Le traitement de base est une chirurgie large avec curage ganglionnaire inguinale. La radiothérapie peut être adjuvante ou palliative [13].

Sur le plan thérapeutique, lorsqu'il s'agit d'une métastase vulvaire du cancer du sein ou d'une métastase mammaire d'un cancer de la vulve, le traitement suit le protocole du cancer métastatique correspondant [14], [15]. Pour les tumeurs mammaires et vulvaires synchrones, il faut prendre en considération la chronologie des gestes opératoires. Dans le cas de notre malade, pour des raisons d'asepsie, nous avons procédé au traitement du cancer du sein en premier lieu puis nous avons réalisé un curage inguinal bilatéral suivi d'une vulvectomie dans un deuxième temps. Concernant le traitement adjuvant, il n'y a pas de consensus bien établi vu la rareté de cette association. Après la chimiothérapie, notre patiente avait reçu une radiothérapie sur le sein avec un boost sur le lit tumoral, une radiothérapie des aires ganglionnaires sus claviculaire et mammaire interne puis secondairement une radiothérapie inguinale pour éviter un surdosage. Une réunion de concertation

multidisciplinaire associant les différents acteurs de la prise en charge du malade (gynécologue, radiologue, anatomo-pathologiste, oncologue et radiothérapeute) est nécessaire pour mettre en place un protocole thérapeutique en tenant compte du terrain de la patiente, du stade de la tumeur et de son grade.

#### 4 CONCLUSION

Le carcinome canalaire infiltrant du sein associé de manière synchrone au carcinome épidermoïde de la vulve est extrêmement rare. Le clinicien doit garder dans son esprit cette association possible afin de réaliser un examen mammaire et gynécologique complet chez les patientes qui se présentent pour un nodule du sein ou une tumeur vulvaire. La biopsie mammaire et vulvaire permet de différencier une métastase d'un cancer primitif. Sur le plan thérapeutique, chaque localisation doit être traitée isolément et le traitement adjuvant doit être ajusté afin d'éviter un surdosage.

#### REFERENCES

- [1] Deligdisch L, Szulman AE. Multiple and multifocal carcinomas in female genital organs and breast. *Gynecol Oncol.*, 1975,3,181-190.
- [2] Testori et al. Multiple primary synchronous malignant Tumors. Case report. *BMC Res Notes.*, 2015,8,730
- [3] Aisha Al Zuhair , Saja Al Aqeel, Ahmed Al Essa , Iman Al Shammari, Sanaa Al yousif and Maha Abdel Hadi. Synchronous Vulvar- Breast Cancer Metastasis: Case Report and Review of the Literature. *Women's Health & Gynecology.*, 2016,2,52-54
- [4] Takayuki Ishigaki, Yasuo Toriumi, Ryouko Nosaka, Rei Kudou, Yoshimi Imawari, Makiko Kamio, Hiroko Nogi, Hisashi Shioya, and Hiroshi Takeyama. Primary ectopic breast cancer of the vulva, treated with local excision of the vulva and sentinel lymph node biopsy: a case report. *Surg Case Rep.*, 2017,3,69.
- [5] Diniz C. Primary breast cancer of the vulva: a case report. *J Low Genit Tract Dis.*, 2012,16,155-157.
- [6] McMaster J, Dua A, Dowdy SC. Primary breast adenocarcinoma in ectopic breast tissue in the vulva. *Case ep Obstet Gynecol.*, 2013,2013,721696.
- [7] Rose P, Fraire A. Multiple primary gynecologic neoplasms in a young HIV-positive patient. *J. Surg. Oncol.*, 1993,53,269-272.
- [8] Mssrouri R, Lahlou MK, Benamr S, Malhi A, Benzekri O, Jahid M, Mohammadine E, Mdaghri J, Essadel H, Taghy A, Chad B, Belmahi A. Le cancer du sein associé au cancer de la vulve. *Maroc Médical.*, 2005,27,173-176.
- [9] Abumusa A, Khalil A, Ghaziri G, Seoud M, Abbas J. Synchronous vulvar and breast cancer. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.*, 2001,10,92-93.
- [10] Dernières statistiques mondiales sur le cancer En augmentation à 14,1 millions de nouveaux cas en 2012. L'augmentation marquée du cancer du sein demande des réponses. Genève: Organisation mondiale de la santé (2013) [https://www.iarc.fr/fr/media-centre/pr/2013/pdfs/pr223\\_F.pdf](https://www.iarc.fr/fr/media-centre/pr/2013/pdfs/pr223_F.pdf)
- [11] Registre des Cancers de la région du grand Casablanca 2005-2007 Cancer du sein (2012) :59-62
- [12] CLERE N. Les traitements du cancer du sein. *Actualités Pharmaceutiques.* 2016,558,20-25.
- [13] ALKATOUT I, SCHUBERT M, GARBRECHT N. Vulvar cancer: epidemiology, clinical presentation, and management options. *International journal of women's health*, 2015,7,305.
- [14] Sheen-Chen SM, Eng HL, Huang CC. Breast cancer metastatic to the vulva. *Gynecol Oncol.*, 2004,94,858-860.
- [15] Khouchani M, Benchakroun N, Tahri A, Tawfiq N, et al. Métastase intramammaire d'un cancer vulvaire: à propos d'un cas avec revue de la littérature. *Cancer/Radiothérapie.* 2008,12,120-125.