

Sarcome phyllode : à propos d'un cas

J.EL HAUDANI, Y JANATI IDRISSE, Y BELHAJ, S JAYI, FZ FDILI, H HIKMAT, MA MELHOUF

Service de gynécologie-obstétrique II CHU Hassan II Fès, Maroc

Abstract: *Phyllodes sarcomas of the breast are rare tumors and represent less than 1% of tumors in breast malignancies. Their clinical and radiological characteristics are those of benign tumors, and only rapid tumor growth can suggest the diagnosis. The basis of their treatment is surgery and radiotherapy, with a good prognosis. This is a case report of a teenager aged 16-years who presented with a mass in her left breast. The diagnosis of a phyllodes sarcoma was retained after assessment and histology. The treatment consisted of a mastectomy and axillary dissection, followed by radiotherapy with a favorable outcome*

Keywords: [Phyllodes sarcoma](#) – [Breast](#) – [Diagnosis](#) – [Histology](#) – [Treatment](#)

Résumé :

Les sarcomes phyllodes du sein sont des tumeurs rares et représentent moins de 1 % des tumeurs malignes du sein. Leurs caractéristiques cliniques et radiologiques sont celles des tumeurs bénignes, et seule une croissance tumorale rapide peut évoquer le diagnostic. Leur traitement est basé sur la chirurgie et la radiothérapie, avec un bon pronostic. Nous rapportons le cas d'une adolescente âgée de 16 ans, qui s'est présentée pour une masse du sein gauche. Le diagnostic d'un sarcome phyllode a été retenu après bilan et histologie. Le traitement a consisté en une mastectomie et curage axillaire suivi d'une radiothérapie avec une bonne évolution.

Mots clés : [Sarcome phyllode](#) – [Sein](#) – [Diagnostic](#) – [Histologie](#) – [Traitement](#)

Introduction :

Les sarcomes phyllodes sont des tumeurs malignes rares du sein ; ils forment une entité particulière par rapport aux sarcomes primitifs du sein, car ils font aussi partie du groupe des tumeurs phyllodes qui peuvent être bénignes, borderline ou malignes [3]. Le sarcome phyllode est une lésion rare, intéressant la femme d'âge moyen. Il présente deux composantes : épithéliale en générale bénigne, et mésenchymateuse maligne de différenciation variable. [2] Les sarcomes phyllodes du sein présentent des signes cliniques et mammographiques comparables à ceux des lésions bénignes [6]. L'analyse anatomopathologique des pièces opératoires nécessite un anatomopathologiste de référence et une immunohistochimie pour la confirmation. Le traitement de référence est une mastectomie simple ou une tumorectomie large sans curage ganglionnaire [6]. L'association d'un traitement adjuvant par radiothérapie ou chimiothérapie est encore discutée [7].

Observation :

Il s'agit d'une patiente âgée de 16 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui a présenté un nodule au niveau du sein gauche évoluant depuis 2 mois et qui a rapidement augmenté de volume. À l'examen sénologique, les seins sont de bonnet A. Le sein gauche présente une volumineuse masse dure prenant tout le sein, mesurant 40×40 cm, rouge, chaude, luisante, hypervascularisée, le mamelon est totalement effacé par l'effet de la masse. Pour le sein droit, il n'y a pas de nodule palpable et l'examen des aires ganglionnaires est libre.

Mammographie + échographie : Une volumineuse masse solido-kystique du sein gauche avec une double composante charnue et kystique, occupant les différents quadrants du sein, est visualisée. Elle est vascularisée au doppler couleur, mesurant 45×42 cm et classée ACR4c. Elle envahit la plaque aréolaire avec présence de quelques adénopathies axillaires, sus-claviculaires, sous-pectorales, mammaires internes homolatérales suspectes (gauches). Aucune anomalie n'est détectée au sein droit.

TDM thoraco-abdomino-pelvienne : Un volumineux processus tumoral affecte tous les quadrants du sein gauche avec un aspect tuméfiant du muscle pectoral homolatéral, associé à des adénopathies axillaires et sous-pectorales homolatérales. Une formation ganglionnaire sus-claviculaire gauche est également observée. Aucune localisation secondaire à distance n'est détectée.

Biopsies réalisées avec étude anatomopathologique et immunohistochimie (IHC) : Les résultats sont en faveur d'une tumeur phyllode de haut grade de malignité.

La patiente a subi une mastectomie gauche avec un curage axillaire, avec des résultats anatomopathologiques confirmant un sarcome phyllode. Aucun embole vasculaire n'est observé. Le mamelon est sain. Les marges de résection sont les suivantes : Limite supérieure : 9,5 mm, Limite inférieure : > 20 mm, Limite externe : > 15 mm, Limite interne : 3 mm, Limite profonde : > 15 mm. Le curage axillaire a révélé 14 ganglions négatifs sur 14. Par la suite, la patiente a été orientée vers le service de radiothérapie pour complément de prise en charge.



Figure 1 : Pièce de mastectomie

Discussion :

Le sarcome phyllode du sein est rare, moins de 1 % de tous les cancers du sein [8]. Il se différencie par rapport aux sarcomes primitifs du sein par la présence en même temps d'éléments épithéliaux et conjonctifs. C'est la définition même des tumeurs phyllodes qui sont classées en trois grades : grade I : bénigne ; grade II borderline et grade III : maligne. La prédominance de la composante conjonctive est un critère de malignité qui définit le grade III, c'est le sarcome phyllode [1]. L'âge d'apparition de cette tumeur se situe entre 45 et 55 ans pour Malard et al. [9], il a une moyenne de 49,7 ans pour Confarvieux et al. [1], c'est un âge jeune par rapport aux cancers épithéliaux du sein. Dans notre étude L'âge de survenue est encore plus jeune par rapport à la littérature, il est de 16 ans. Cliniquement, la tumeur est multilobulée non fixée au plan cutané ou profond [10]. Sa taille peut varier de quelques centimètres à plusieurs dizaines de centimètres de grand axe [10]. L'atteinte ganglionnaire est exceptionnel, elle peut survenir dans 8% des cas [11][12]. La mammographie retrouve une opacité typiquement bénigne sans microcalcifications, et plus dense que les adénofibrome. L'échographie retrouve des images peu échogènes, poly lobées à contours réguliers sans cône d'ombre postérieur [13]. Le diagnostic est histologique, par microbiopsie, macrobiopsie ou sur pièce de tumorectomie ou de mastectomie. Sur le plan microscopique, elles présentent une double composante épithéliale et conjonctive. Cette dernière détermine la malignité. L'immunohistochimie est indispensable pour la confirmation du diagnostic, la positivité du Ki67 et du P53 est souvent associée aux tumeurs phyllodes de haut grade [14]. La chirurgie représente le traitement de référence du sarcome phyllode, que ce soit une mastectomie ou une tumorectomie large, avec des marges supérieures à 1 cm [15]. Le curage axillaire peut être réalisé si des adénopathies sont cliniquement palpables [15]. La radiothérapie est indiquée en cas de marge inférieure à 10 mm ou en cas de récurrence locale. Pour la chimiothérapie, plusieurs protocoles ont été utilisés sans apporter de bénéfices en termes de survie [16]. L'hormonothérapie n'a pas encore été étudiée [17]. Le pronostic des sarcomes phyllodes dépend du grade histologique, des marges chirurgicales, de la présence de nécrose tumorale et de la taille tumorale [17]

Conclusion

Le sarcome du sein est une entité à part des cancers du sein, il est rare, et il diffère complètement du cancer épithélial. Son épidémiologie est particulière ainsi qu'il présente des difficultés aux diagnostics clinique et paraclinique. Le traitement est basé

sur la chirurgie qui peut être une tumorectomie large ou une mastectomie, et le pronostic dépend de plusieurs facteurs dont le plus important correspond aux marges d'exérèses chirurgicales [5]

Référence :

1. Confavreux C, Lurkin A, Mitton N, et al. (2006) Sarcomas and malignant phyllodes tumors of the breast: a retrospective study. *Eur J Cancer* 42: 2715–21
2. Padmanabhan V., Dahlstrom J. Phyllodes tumors with lobular carcinoma in situ and liposarcomatous stroma: *Pathology* 1997; 29: 224-226.
3. Pollard SG, Marks PV, Temple LN, Thompson HH (1990) Breast sarcoma. A clinicopathologic review of 25 cases. *Cancer* 66: 41–4
4. Stebbing JF, Nash AG (1995) Diagnosis and management of phyllodes tumor of the breast: experience of 33 cases at a specialist center. *Ann R Coll Surg Engl* 77: 181–4
5. *Oncologie* (2010) 12: S105–S108 © Springer-Verlag France 2010
DOI 10.1007/s10269-010-1883-x
6. Bousquet G, Confavreux C, Magné N, et al. (2007) Outcome and prognostic factors in breast sarcoma: a multicenter study from the rare cancer network. *Radiother Oncol* 85(3): 355–61
7. Blanchard DK, Reynolds CA, Grant CS, Donohue JH (2003) Primary non phyllodes breast sarcomas. *Am J Surg* 186: 359–61
8. Guerreroa M, Ballardb BR, GrauaAM (2003) Malignant phyllodes tumor of the breast: review of the literature and case report of stromal overgrowth. *Surg Oncol* 12: 27–37
9. Malard Y, Tunon de Lara C, MacGrogan G, et al. (2004) Sarcomes primitifs du sein à propos d'une série rétrospective de 42 cas traités à l'institut Bergonié sur une période de 32 ans. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 33: 589–99
10. Pollard, S. G., et al. (1990). Breastsarcoma. A clinicopathologicreview of 25 cases. *Cancer*, 66(5), 941-944.
11. Blanchard DK, et al. (2003) Primary non phyllodes breastsarcomas. *Am J Surg* 186: 359
12. Confavreux, C., et al.(2006). Sarcomas and malignant phyllodes tumours of the breast a retrospectivestudy. *European journal of cancer*, 42(16), 2715-2721.
- 13 Grenier, J.,et al. (2010). Tumeurs phyllodes et sarcomes du sein: mise au point. *Bulletin du Cancer*, 97(10), 1197-1207
14. Dacic, S., et al. (2002). Immunohistochemical profile of cystosarcoma phyllodes of the breast: a study of 23 cases. *The breast journal*, 8(6), 376-381
15. Blanchard, D. K., et al. (2003). Primarynonphylloidesbreastsarcomas. *The American journal of surgery*, 186(4), 359-361.
- 16 .Hawkins, R. E., et al. (1992). Ifosfamideis an active drug for chemotherapy of metastaticcystosarcoma phyllodes. *Cancer*, 69(9), 2271-2275.
17. Fakhir, B., Louba, A., Bouchikhi, C., Bouguern, H., Chaara, H., Melhouf, M. A., &Banani, A. (2010). Lessarcomes phyllodes: à propos de cinq patientes et revue de la littérature. *Oncologie*, 12(1), 105-108.