

Carcinome métaplasique du sein avec différenciation osseuse et chondroïde : type histologique rare : A propos d'un cas et revue de littérature

D. Benrahhal, K. Benchaaboune, Y. belhaj, S. Jayi, FZ. Fdili Alaoui, H. Chaara, A. Melhouf

Centre Hospitalier Hassan II, Service de Gynécologie et Obstétrique II, Fès, Maroc

Abstract: Metaplastic breast carcinomas are rare and form a heterogeneous group of tumors, defined by the presence of squamous or sarcomatoid differentiation. This is a group clearly identified by the WHO, representing less than 1% of invasive breast cancers. This tumor group is heterogeneous and can be purely epithelial such as squamous cell carcinoma, adenocarcinoma and adenocarcinoma with spindle cell differentiation, or mixed with dual epithelial and mesenchymal components. The mesenchymal contingent can be either cartilaginous or osseous. Histopathology combined with immunohistochemistry allows a diagnosis to be made treatment combines surgery, radiotherapy and chemotherapy it is a rare and aggressive subtype of invasive breast carcinoma, characterized by rapid growth, a relatively large tumor and a tendency to metastasize to distant organs, especially the lungs with involvement of axillary lymph nodes is relatively rare, hence its gloomy prognosis. We report an exceptional case of a metaplastic carcinoma of the breast with bone and cartilaginous differentiation in a young patient of 35 years old, with no history having progressed apocalyptically under treatment. Through this observation and a review of the literature, the anatomo-clinical, radiological, therapeutic and evolutionary characteristics will be discussed.

Keywords: breast carcinoma, cartilaginous differentiation, treatment

Resumé : Les carcinomes métaplasiques du sein sont rares et forment un groupe hétérogène de tumeurs, définies par la présence d'une différenciation épidermoïde ou sarcomatoïde

C'est un groupe bien individualisé par l'OMS représente moins de 1% des cancers invasifs du sein.

Ce groupe tumoral est hétérogène pouvant être purement épithélial tels le carcinome épidermoïde, le carcinome adénosquameux et l'adénocarcinome à différenciation fusocellulaire, soit mixte à double composante épithéliale et mésenchymateuse. Le contingent mésenchymateux pouvant être soit cartilagineux ou osseux.

L'histopathologie combinée à l'immunohistochimie permet de poser un diagnostic.

le traitement associe la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie

c'est un sous-type rare et agressif du carcinome invasif du sein, caractérisé par une croissance rapide, une tumeur relativement large et une tendance à métastaser dans les organes distants, surtout les poumons avec une atteinte des ganglions lymphatiques axillaires est relativement plus rare, d'où son pronostic sombre.

Nous rapportant un cas exceptionnel d'un carcinome métaplasique du sein avec différenciation osseuse et cartilagineuse chez une jeune patiente de 35 ans, sans antécédents ayant progresser de façon apocalyptiques sous traitement. A travers cette observation et une revue de la littérature, les caractéristiques anatomo-cliniques, radiologique, thérapeutiques et évolutives seront discutées.

Mots clés : cancer du sein , différenciation cartilagineuse, traitement

INTRODUCTION :

Le carcinome métaplasique du sein, une variante rare des cancers mammaires, constitue moins de 1% des cancers invasifs du sein. Cette entité tumorale se distingue par sa grande hétérogénéité, pouvant se présenter sous forme purement épithéliale, telles que le carcinome épidermoïde, le carcinome adénosquameux et l'adénocarcinome à différenciation fusocellulaire, ou sous forme mixte, combinant des composantes épithéliales et mésenchymateuses. Cette dernière peut inclure des composants cartilagineux ou osseux. Notamment, le carcinome métaplasique avec une différenciation osseuse extensive est extrêmement rare, ne représentant que 0.2% des carcinomes du sein. Nous présentons un cas exceptionnel d'un carcinome métaplasique avec une différenciation osseuse extensive chez une patiente âgée de 35 ans, qui a initialement consulté pour un nodule au sein gauche avec une augmentation drastique de taille.

CAS CLINIQUE :

Une femme âgée de 35 ans, résidant aux alentours d'Al Houssima, célibataire, est suivie pour une cardiomyopathie et est sous traitement à base d'IEC et bêtabloquant.

Son parcours médical remonte à juillet 2022, lorsqu'elle était suivie en oncologie au CHP Al Houssima pour un sein inflammatoire. Elle a reçu une chimiothérapie néo-adjuvante de type sarcome à base de docétaxel et d'endoxan, avec 7 cycles, le dernier étant en avril 2022, suivi d'une mastectomie gauche avec curage en novembre 2022. L'examen anatomopathologique initial n'était pas disponible, mais l'examen anatomopathologique définitif a montré la présence d'un carcinome infiltrant de type métaplasique d'aspect Floride, avec différenciation chondroïde et osseuse, mesurant 95x90 mm, de grade III SBR, avec un curage axillaire satisfaisant (19N-/19N) négatif pour les ganglions lymphatiques. La maladie résiduelle était modérée selon la classification de la RCB, avec un stade ypT3NO et un profil immuno histochimique RE 1%, RP 1% et HER2 négatif.

Elle a reçu un traitement adjuvant à base de radiothérapie sur la paroi thoracique et la région sus-claviculaire, ayant reçue 1 séance. Lors d'une TDM inter-cures en décembre 2022, des nodules pleuraux et pulmonaires sont apparus, et elle a commencé une chimiothérapie de première ligne à base de paclitaxel, avec 3 cycles. Cependant, en raison de l'apparition d'une volumineuse tuméfaction au site de la mastectomie (figure 1) associée à des douleurs, de la chaleur, de la rougeur et à des écoulements nauséabonds, ainsi qu'à une détérioration de son état général et à des sensations fébriles, elle a été référée pour une prise en charge complémentaire.

L'examen clinique à l'admission trouve sur le site de Patey une importante masse ulcéro-bourgeonnante saignant spontanément qui occupe toute la zone du Patey, présentant un aspect nécrotique au niveau de l'incision.

Au toucher, la masse est dure, fixe, et irrégulière, mesurant 20 sur 20 centimètres de diamètre, chaude et sensible à la palpation.

Au niveau des ganglions lymphatiques, on note la présence d'une adénopathie axillaire homolatérale mobile, de consistance ferme et non douloureuse, mesurant 1 centimètre. Par ailleurs, il n'y a pas d'autres ganglions suspects au niveau axillaire controlat ou sus-claviculaire

Une nouvelle micro-biopsie a été réalisée à Hoceima, montrant des remaniements inflammatoires chroniques non spécifiques du tissu cutané.

Une nouvelle biopsie chirurgicale a été effectuée, mettant en évidence un carcinosarcome peu différencié de haut grade, compatible avec une récurrence compte tenu du contexte clinique. De plus, une tomographie thoraco-abdomino-pelvienne a montré des localisations secondaires pulmonaires, présentant un aspect en "lâcher de ballon". (Figure 2)

Suite à ces résultats, la patiente a été discutée en réunion de concertation pluridisciplinaire, où il a été décidé de l'hospitaliser pour une chimiothérapie palliative.

L'évolution de la patiente a été marquée par une déglobulisation, avec une hémoglobine à 6 g/dL, nécessitant une transfusion et une radiothérapie hémostatique (séances). Par la suite, elle a commencé sa chimiothérapie palliative avant d'être readressé à Alhoussima pour une prise en charge continue.



Figure 1 : aspect clinique du sein inflammatoire



Figure 2 : aspect radiologique en lâcher de ballon du poumon

DISCUSSION :

Le carcinome métaplasique du sein se présente comme une tumeur rare, représentant moins de 1% de l'ensemble des carcinomes mammaires. Une différenciation osseuse au sein de cette entité tumorale est considérée comme exceptionnelle, étant observée dans seulement 0.2% des carcinomes du sein. Dans une étude récente, parmi 81 cas de carcinomes métaplasiques du sein, seuls 6 cas

présentant une différenciation osseuse extensive ont été recensés. À ce jour, la littérature scientifique fait état d'une dizaine de cas rapportés de carcinomes métaplasiques du sein avec différenciation osseuse.

La classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) de 2003 fait une distinction entre deux principales formes de carcinome métaplasique du sein. La première est la forme épithéliale pure, qui comprend le carcinome épidermoïde, l'adénocarcinome à différenciation fusocellulaire et le carcinome adéno-squameux, qui englobe également le carcinome muco-épidermoïde. La seconde est la forme mixte épithéliale et mésenchymateuse, qui comprend le carcinome canalaire avec métaplasie cartilagineuse, le carcinome canalaire avec métaplasie osseuse et le carcinosarcome.

Le carcinome métaplasique est généralement observé chez les femmes ménopausées âgées de plus de 55 ans. Dans les cas documentés de carcinomes métaplasiques présentant une différenciation osseuse extensive, toutes les patientes étaient également ménopausées. Les manifestations cliniques de cette pathologie sont généralement peu différentes de celles observées dans les carcinomes métaplasiques purs. Elles se caractérisent par la présence d'une masse palpable, dont la taille peut varier de 3 à 4 cm à plus de 20 cm, selon les auteurs, entraînant une déformation du sein et parfois une ulcération cutanée au niveau de la région concernée. Dans le cas de notre patiente, une masse de 14 cm s'était développée sur une période de 8 mois.

À la mammographie, le carcinome métaplasique du sein avec différenciation osseuse extensive se présente généralement sous forme de calcifications, pouvant initialement être interprétées à tort comme une pathologie bénigne telle qu'un adénofibrome ou une tumeur phyllode, comme observé chez notre patiente. De plus, cette tumeur apparaît densément, par rapport au stroma environnant, et la présence de calcifications denses et spiculées à l'intérieur de la masse tumorale peut évoquer un ostéosarcome mammaire.

Sur le plan histologique, L'adénocarcinome avec métaplasie à cellules fusiformes correspond à un carcinome glandulaire avec des foyers étendus à cellules fusiformes de nature épithéliale. Les carcinomes adénosquameux sont faits de deux contingents épithéliaux malins, glandulaire et épidermoïde. Les carcinomes métaplasiques mixtes sont caractérisés par l'association d'un carcinome infiltrant et des éléments mésenchymateux hétérologues représentés par des zones de différenciation cartilagineuse, osseuse ou musculaire... Lorsque le contingent mésenchymateux est malin, la tumeur est appelée carcinosarcome

L'association à un cancer canalaire in situ n'est pas rare (50% des cas) . Sur le plan immuno-histochimique, les récepteurs hormonaux sont positifs dans moins de 17% des cas [2] et la surexpression de HER2 aussi est souvent absente et les carcinomes métaplasiques mammaires sont triples négatifs dans 64% à 96% des cas

Le traitement de ces types histologiques repose principalement sur la chirurgie, qui est généralement radicale, bien qu'un traitement chirurgical conservateur puisse être envisagé pour les petites tumeurs [1]. Bien qu'ils présentent généralement une faible affinité lymphatique, le curage ganglionnaire axillaire est recommandé. Le rôle de la chimiothérapie et de la radiothérapie demeure sujet à débat. La chimiothérapie standard présente des limites en raison de la fréquente chimiorésistance.

L'hormonothérapie n'est généralement pas indiquée en raison de l'absence habituelle d'expression des récepteurs hormonaux. Dans la plupart des cas, l'Herceptin ne peut être administré en raison de la négativité de l'Herceptest. Cependant, la surexpression de l'EGFR (HER1) pourrait suggérer une réponse favorable de ces tumeurs aux traitements ciblant l'EGFR (anti-HER1). D'autres options thérapeutiques sont envisageables, telles que les sels de platine et les inhibiteurs de la poly (ADP-ribose) polymérase (PARP) . Le pronostic reste défavorable, avec les métastases se développant le plus souvent dans les cinq premières années après le diagnostic, principalement au niveau du poumon, du foie, des os ou du cerveau. La survie médiane à cinq ans est estimée entre 38% et 86%.

CONCLUSION

Il est important d'identifier les carcinomes métaplasiques parmi les autres types du cancer du sein étant donné que leur prise en charge thérapeutique est différente et plus lourde. Le traitement de choix reste la chirurgie mais une nouvelle approche moléculaire pourrait modifier la contribution faible des traitements systémiques classiques.

REFERENCES:

1. Song, et al. Unique clinicopathological features of metaplastic breast carcinoma compared with invasive ductal carcinoma and poor prognostic indicators. *World Journal of Surgical Oncology*. 2013;11:129
2. Barnes PJ, Boutilier R, Chiasson D, Rayson D. Metaplastic breast carcinoma: clinical-pathologic characteristics and HER2/neu expression. *Breast Cancer Research and Treatment*. 2005;91(2):173–178.
3. Fattaneh A, Tavassoli, Peter Devilee, editors. *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Breast and Female Genital Organs*. Lyon: IARC Press; 2003.