

Liposarcome myxoïde du sein et grossesse: à propos d'un cas

[Myxoid breast liposarcoma and pregnancy: about a case]

Chimae EDDAOUDI, Zakia TAZI, Abdelhay FILALI, Mohammed Hassan ALAMI, and Rachid BEZAD

Maternité Universitaire des Orangers,
CHU Ibn Sina, Université Mohammed 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: Liposarcomas of the breast are malignant tumours representing less than 0.3% of breast cancers, which can affect women aged 45 to 55 years on average, their clinical and radiological characteristics are not specific and could suggest a benign lesion. They develop from interlobular stromal tissue and there is no known risk factor of this type of cancer. The treatment of these liposarcomas remains nonconsensual, although surgery is considered the basis of treatment. We report a case of a breast myxoid liposarcoma discovered during pregnancy.

KEYWORDS: breast, pregnancy, myxoid liposarcoma, mastectomy, radiotherapy.

RÉSUMÉ: Les liposarcomes du sein sont des tumeurs malignes rares, représentant moins de 0,3 % des cancers mammaires, pouvant toucher la femme de 45 à 55 ans en moyenne, leurs caractéristiques cliniques et radiologiques sont non spécifiques, évoquant à tort une lésion bénigne. Ils se développent à partir du tissu stromal interlobulaire et il ne semble exister aucun facteur de risque prédisposant à ce type de cancer. La prise en charge de ces liposarcomes demeure non consensuelle, bien que la chirurgie soit considérée comme la base du traitement. Nous rapportons le cas d'un liposarcome myxoïde du sein découvert au cours de la grossesse.

MOTS-CLEFS: sein, grossesse, liposarcome myxoïde, mastectomie, radiothérapie.

1 INTRODUCTION

Les sarcomes du sein sont des tumeurs malignes, très rares mais agressives représentant moins de 1 % des tumeurs malignes du sein [1, 2]. Ils s'intègrent dans le cadre nosologique des tumeurs non épithéliales du sein.

Les liposarcomes du sein sont des tumeurs malignes extrêmement rares. Leur fréquence est estimée à moins de 0,3 % des cancers mammaires [3,4]. Ils se développent aux dépens du tissu stromal interlobulaire de l'organe [3]. Ces tumeurs sont caractérisées par une symptomatologie fruste et trompeuse évoquant plutôt une lésion bénigne. Leurs traductions morphologiques sont non spécifiques, voire rassurantes. La certitude du diagnostic impose une confirmation histologique.

En l'absence d'études puissantes, aucun protocole thérapeutique n'est actuellement valide. La prise en charge de ces liposarcomes demeure non consensuelle, bien que la chirurgie soit considérée comme la base du traitement. Le type de chirurgie à adopter (radicale ou conservatrice) prête à discussion.

2 OBSERVATION

Patiente âgée de 36 ans , sans antécédents pathologiques notables ,pas d'antécédents de pathologie du sein dans la famille,G4P2, 2 enfants vivants accouchés par voie basse, patiente consulte dans notre formation au terme de 34 SA(G4) pour prise en charge de tuméfaction au niveau de son sein droit. L'histoire de sa maladie remonte au 5ème mois de sa grossesse , où la patiente a découvert à l'autopalpation la présence d'un nodule de 2cm , qui augmente rapidement de volume , devant ce tableau la patiente a consulté et a bénéficié d'une échographie qui a objectivé une formation hypoéchogène ovalaire ,polylobée ,de 12 / 10 cm, évoquant un fibroadénome géant ou une tumeur phyllode , sans adénopathies ,patiente a bénéficié d'une tumorectomie , l'examen anatomopathologique a objectivé un liposarcome myxoïde de 165*160*118 mm avec berges d'exérèse passant en zones tumorales , le traitement chirurgicale a été complété par une mastectomie droite à 36 SA de grossesse, avec à l'examen anatomopathologique : aspect histologique d'un liposarcome myxoïde dans sa variété à cellules rondes de haut grade ,limites de résection chirurgicales saines avec à la limite profonde un liseré de sécurité de 1mm,un complément d'étude immuno-histochimique a été réalisé ,confirmant le diagnostic histologique de liposarcome mammaire de type myxoïde dans sa variété à cellules rondes. La patiente a accouché par voie basse à 38SA,sans anomalies, le bilan d'extension complété après l'accouchement n'a révélé aucune métastase, deux mois après la mastectomie la patiente a présenté une récurrence locale au niveau de la cicatrice , à l'échographie mammaire : formation polylobée, hypoéchogène ,non atténuante, sans prise de doppler, de 20*14mm ,la patiente a bénéficié d'une tumorectomie avec exérèse large étendue au muscle grand pectoral, le résultat anatomopathologique était en faveur d'un liposarcome myxoïde avec limites non tumorales, la décision de la RCP était de compléter le traitement par radiothérapie , la patiente a bénéficié de 15 séances de radiothérapie, avec un total de 30 Gy reçus . Le suivi de la patiente pendant 3 ans n'a révélé aucune autre récurrence locale ni de métastases à distance, ni d'altération de l'état général , au cours de ce suivi la patiente a eu sa 5 ème grossesse qui a abouti à terme, avec accouchement par voie basse ,qui s'est déroulé sans anomalies.

3 DISCUSSION

Les sarcomes mammaires sont des tumeurs malignes rares. Ils représentent moins de 1 % des cancers du sein [4-5]. Ces tumeurs se développent à partir du tissu conjonctif, tout en épargnant la composante épithéliale, ce qui les différencie des sarcomes phyllodes. Ces sarcomes forment un groupe hétérogène, incluant, entre autres, les liposarcomes. Ces liposarcomes mammaires touchent les femmes adultes. L'âge moyen de survenue est de 48 ans. Les cas décrits chez la femme jeune sont très rares , le cas de notre patiente en fait partie, elle est âgée de 36 ans.

Par ailleurs, quelques cas ont été décrits chez l'homme[6]. Contrairement aux adénocarcinomes mammaires, il ne semble pas exister de facteur prédisposant aux liposarcomes sur le plan hormonal ou sur le plan d'une mastopathie pré-existante [4,5]. D'après Rasmussen et al, il pourrait avoir une relation entre l'adénofibrome, le lipome et le liposarcome du sein, toutefois la majorité des auteurs n'ont mis en évidence aucun terrain prédisposant tant sur le plan des lésions mammaires pré-existantes, que sur le plan de facteurs hormonaux dans la genèse des liposarcomes du sein .

Cliniquement, les liposarcomes se manifestent fréquemment par un nodule unique ou multiple, bien limité, mobile par rapport aux deux plans, de consistance ferme et indolore. Il peut intéresser les différents quadrants du sein, avec une prédominance au niveau du quadrant supérieur externe. La bilatéralité, bien que possible, reste rare (4 % des cas) [4]. La taille tumorale varie de 2 à 30 cm, avec une moyenne de 6 à 8 cm. Une rapidité évolutive ou la croissance inopinée d'un nodule jusqu'à la quiescence, ainsi que les tumeurs d'apparition récente augmentant rapidement de volume devront faire évoquer le diagnostic [4,5,6]. Les signes cutanés en regard sont rares [4,5,7]. Les écoulements mamelonnaires sont exceptionnels. Les aires ganglionnaires axillaires sont souvent libres [1,7]. Le délai entre la première manifestation clinique et le diagnostic histologique est habituellement long : 4 ans en moyenne [4]. Ce retard de diagnostic explique en partie la taille souvent importante au moment du diagnostic.

Sur le plan radiologique, la mammographie reste l'examen fondamental dans la pathologie mammaire, elle doit constituer le premier examen à pratiquer pour un dépistage. Les aspects mammographiques des liposarcomes ne sont pas pathognomoniques, cependant certains éléments peuvent aider au diagnostic [8]. Le liposarcome se caractérise par une opacité arrondie, ovale ou polycyclique, de taille variable. On ne retrouve jamais d'image stellaire, les volumes cliniques et radiologiques sont superposables. Il n'y a pas de corrélation entre l'aspect radiologique et le grade de malignité [9]. Les critères de pronostic sont différents de ceux des tumeurs épithéliales. Alors que la taille tumorale est pour les tumeurs épithéliales un des principaux éléments pronostiques, pour les liposarcomes elle ne devient péjorative qu'au-delà de 15 cm [10]. Les adénopathies axillaires ne modifient pas le pronostic puisqu'il est exceptionnel qu'elles soient envahies. En effet les liposarcomes comme les autres sarcomes ont une dissémination hématogène, rendant inutile le curage axillaire [9]. En revanche la présence d'une adénopathie axillaire doit faire craindre dans le cadre de tumeurs très évoluées l'envahissement

par contiguïté du creux axillaire [10]. L'aspect échographique des liposarcomes sus sein n'est pas spécifique [11]. Le scanner est très informatif dans le diagnostic pour les liposarcomes intra abdominaux, toutefois, il n'a jamais été décrit dans le liposarcome du sein [12]. Actuellement, l'IRM permet de préciser le caractère unifocal de la lésion, son extension et éventuellement sa richesse en tissu graisseux. Après injection de gadolinium, le rehaussement tumoral est variable en fonction du grade histologique [5]. L'apport diagnostique de l'imagerie est donc très limité, voire trompeur.

Le diagnostic différentiel reste à faire avec de nombreuses pathologies. Une étude histologique est indispensable pour établir le diagnostic. La cytologie n'a de valeur que si elle est positive. Seule l'étude histologique permet de confirmer le diagnostic, de préciser le sous-type et le grade de la tumeur. À la macroscopie, la tumeur est bien limitée, parfois pseudoencapsulée, de couleur jaune ou blanche en fonction de la proportion d'adipocytes. En microscopie, les cellules tumorales sont étoilées et parfois vacuolisées, ne présentant pas l'arrangement en faisceaux des sarcomes phyllodes. Des lipoblastes sont toujours présents, uni ou multivacuolés, à noyaux crantés. Ces tumeurs sont dépourvues de cellules épithéliales. Les liposarcomes sont classés en cinq types :

- la forme bien différenciée, qui comporte des cellules de forme irrégulière, hyperchromatiques, plus grandes que les adipocytes normaux ;
- le type myxoïde, qui, outre les lipoblastes et les capillaires, comporte une matrice myxoïde ;
- le type à cellules rondes, caractérisé par une prolifération monomorphe de cellules rondes ;
- le type pléomorphe, avec une prolifération cellulaire anarchique, un pléomorphisme cellulaire et des cellules géantes ;
- le type indifférencié.

Récemment Guillou a proposé pour les liposarcomes bien différenciés, quatre sous-groupes : adipocytaire, sclérosant, inflammatoire, à cellules fusiformes et dédifférencié [14]. Cette classification ainsi que les critères histologiques permet la réalisation d'un grade histologique et pronostique mis au point pour les sarcomes des tissus mous [18,19]. Ce grade prend en compte trois paramètres : la différenciation cellulaire, la nécrose et le nombre de mitoses. Ce dernier élément est le plus important pour de nombreux auteurs [13, 14,15]. La tumeur a surtout un caractère infiltrant, il n'existe pas de séparation entre le tissu néoplasique et le parenchyme sain, d'où la nécessité d'une exérèse étendue et d'avoir des limites saines. Concernant notre patiente, lors de la première tumorectomie, les limites d'exérèse étaient tumorales. Certains auteurs introduisent cette notion comme un élément histologique supplémentaire du pronostic. À l'instar des autres sarcomes, la dissémination des liposarcomes se fait essentiellement par voie hématogène, avec des métastases viscérales : pulmonaires, hépatiques et osseuses [5]. L'atteinte ganglionnaire axillaire observée au décours des tumeurs très évoluées doit faire craindre l'extension par contiguïté au creux axillaire [7].

Il existe une corrélation entre le taux de survie sans métastases et le grade histologique. Le liposarcome du sein a le même profil évolutif que les autres sarcomes mammaires [9]. Il peut récidiver localement ou à distance, de manière très péjorative avec une dissémination essentiellement hématogène et exceptionnellement lymphatique. Concernant notre patiente on a eu une récurrence locale après mastectomie.

La chirurgie est la base du traitement [3-7]. Elle consiste en une exérèse large et complète, avec des marges in sano [4-6]. Pour certains, la mastectomie est systématique, afin de réduire le risque de récurrence locale. En effet, selon Jones et al., 61 % des patientes ayant eu une récurrence avaient eu une chirurgie carcinologiquement insuffisante [9]. Pour d'autres auteurs, une chirurgie conservatrice est préconisée, notamment pour des tumeurs n'excédant pas 3 à 4 cm. Ce traitement conservateur est d'autant plus défendable qu'il n'y a pas de multifocalité dans les liposarcomes. Ainsi, McGregor et al. n'ont pas trouvé de différence significative en termes de survie sans rechute entre mastectomie et excision large [16]. Ainsi, la mastectomie ne paraît justifiée que pour les tumeurs volumineuses et très évoluées. Le curage axillaire est inutile et abandonné par la plupart des auteurs, sauf s'il y a des ganglions palpables [4,5,7]. Le rôle des thérapeutiques adjuvantes est controversé. L'hormonothérapie n'a aucune place. La radiothérapie est indiquée en cas de traitement conservateur ou en cas de marges tumorales, sans que son efficacité ne soit prouvée dans la prévention et le traitement des récurrences locales [4,6,7]. La chimiothérapie n'a fait aucune preuve de son efficacité [4,5] et seul le protocole incluant l'adriamycine peut améliorer les résultats des situations métastatiques [6,7].

L'évolution des liposarcomes se fait soit vers les récurrences locales et pour les formes de mauvais pronostic vers une diffusion métastatique pulmonaire et osseuse [7]. Les facteurs pronostiques les plus importants sont la taille tumorale, le sous-type histologique, les marges d'exérèse et le grade histologique qui prend en compte trois paramètres : la différenciation cellulaire, la nécrose, le nombre de mitoses vues en microscopie optique dans dix champs au grossissement $\times 400$. Barnes et Pietruszka ont défini les tumeurs de mauvais pronostic comme celles ayant un nombre de mitoses supérieur à huit [17]. Norris et Taylor ont quant à eux estimé que le risque métastatique existe lorsque le chiffre atteint cinq à six mitoses [18].

4 CONCLUSION

Les liposarcomes mammaires sont des tumeurs malignes et rares. Leurs caractéristiques cliniques et radiologiques sont celles des tumeurs bénignes, et seule une croissance tumorale rapide peut évoquer le diagnostic. On ne leur reconnaît aucun facteur de risque. La certitude diagnostique impose une preuve histologique.

La chirurgie est la base du traitement. Une excision large est requise, que ce soit une mammectomie ou une tumorectomie large. Le curage axillaire est inutile et aucune des thérapeutiques adjuvantes n'a prouvé d'efficacité réelle, bien que l'adriamycine semble améliorer les résultats des patientes en situation métastatique.

REFERENCES

- [1] Pollard SG, Marks PV, Temple LN, Thompson HH. Breast sarcoma. A clinicopathological review of 25 cases. *Cancer* 1990 ; 66 : 941-4.
- [2] Terrier P, Terrier LM, Mouriesse H, Friedman S, Spielmann M, Contesso G. Primary breastsarcoma: a review of 33 cases with immunohistochemistry and prognostic factors. *Br Cancer Res Treat* 1989 ; 13 : 39-48.
- [3] Saito T, Ryu M, Fukumura Y, Asahina M, Arakawa A, Nakai K, et al. A case of myxoid liposarcoma of the breast. *Int J Clin Exp Pathol* 2013;6(7):1432—6.
- [4] Spielmann M, Zelek L. Sarcomes mammaires mésenchymateux. In: Espié M, Gorrins A, editors. *Le sein*. Paris: Éditions ESKA;1995. p. 559—67.
- [5] Znati K, Harmouch T, Chbani L, Elfatemi H, Chraïbi M, Belghiti H, et al. Liposarcome dédifférencié du sein (à propos d'un cas). *Rev Maroc Cancer* 2010;3:43—5.
- [6] Tunon de Lara C, Roussillon E, Rivel J, Maugey-Laulom B, Alfonso A, Horovitz J. Liposarcome du sein : à propos d'un cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1998;27:201—4 [GY97059].
- [7] Yokouchi M, Nagano S, Kijima Y, Yoshioka T, Tanimoto A, Natsugoe S, et al. Solitary breast metastasis from myxoid liposarcoma. *BMC Cancer* 2014;14:482.
- [8] El Amrani N, Melhouf M. M, Melhouf M. A, Pujol H, Dubois J B. Les sarcomes primitifs du sein : A propos de 11 cas. *Revue française de gynécologie et d'obstétrique* 1998 ; 93 :340-344.
- [9] Navarrete E, Janser JC, Pusel J, Rodier JF, Rodier D. Les sarcomes du sein. *J Chir*1988; 125:501-9.
- [10] Barnes L, Pietruszka M. Sarcomas of the breast. A clinicopathologic analysis of 10 cases. *Cancer* 1977;40:15577-85.
- [11] Caruso G, lenzi R, Piovana G, Ricotta V, Cirino A, Salvaggio G, Lagalla R High-frequency ultrasound in the study of male breast palpable masses. *Radiol Med*. 2004;108(3):185- 93.
- [12] Lahat G, Madewell JE, Anaya DA, Qiao W, Tuvin D, Benjamin RS, Lev DC, Pollock RE Computed tomography scan-driven selection of treatment for retroperitoneal liposarcoma histologic subtypes. *Cancer*. 2009;115(5):1081-1090
- [13] Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors* C.V Mosby compagny, 1983.
- [14] Guillou L, Coindre JM, Bonichon F, et al. Comparative study of the National Cancer Institute and French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group grading systems in a population of 410 adult patients with soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol*. 1997;15(1):350-62.
- [15] Trojani M, Contesso G, Coindre JM et al. Soft tissue sarcoma of adults; studyof pathological prognostic variables and definition of a histopathological grading system. *Int J Cancer* 1984;33:37-42.
- [16] McGregor GI, Knowling MA, Este FA. Sarcoma and cystosarcoma phyllodes tumors of the breast — a retrospective review of 58 cases. *Am J Surg* 1994;167:477—80.
- [17] Barnes L, Pietruszka M. Sarcomas of the breast: a clinicopathologic analysis of ten cases. *Cancer* 1977;40:15577—85.
- [18] Norris HJ, Taylor HB. Sarcomas and related mesenchymal tumors of the breast. *Cancer* 1968;22:22-8.