

## Le cancer du sein associé au cancer de la vulve

## Breast carcinoma associated to cancer of the vulva

### تزامن سرطان الثدي مع سرطان بشرة الفرج

R. Mssrouri, MK. Lahlou, S. Benamr, A. Malhi, O. Benzekri, M. Jahid, E. Mohammadine,  
J. Mdaghri, H. Essadel, A.Taghy, B. Chad, A. Belmahi.

#### ملخص :

**مقدمة :** إن تزامن السرطان الأنثوي المتسرب للثدي وسرطان بشرة الفرج جد نادر. إن الأهمية من علم هذا التزامن المرضي لا تكمن فقط في ندرته بل أيضا في المشاكل العلاجية التي تطرح.

**الحالة المرضية :** نقدم لكم حالة سيدة في الخمسينات مقيمة في مصلحتنا لصلب في نصف فرجها الأيسر ذو مظهر ورمي قطره 2 سم متغير، مؤلم وينزف عند الملامسة. اقتطاع نسيج حي لفحصه مجهريا أوضح سرطانا لبشرة الفرج مميزا ويانعا. فحص الجهاز التناسلي أظهر أيضا وجود عقيدة صلبة غير مؤلمة للربع العلوي الداخلي للثدي الأيمن بدون غدد إبطية. الجراحة كمنت في استئصال أصلي للثدي مع تطهير عقدي إبطي واستئصال الفرج أيضا وتقويم المهبل وفجوة الإحليل وتفريغ أوبي في الجانبين.

**الدراسة النسيجية** للقطعة أظهرت سرطانا أنثويا للثدي متسرب درجة II وأكاد النوع البشري لورم الفرج. ثم المعالجة بالإشعاع بعد الجراحة.

**المرضية** واصلت العلاج دون أي انتكاس. حالة المريضة بعد العملية مع متابعة لمدة 18 شهر.

**مناقشة :** إن تزامن سرطان الثدي وسرطان الفرج نادر. قد يكون ذو أصل وراثي مرتبط بظهور السرطان على نسيج الثدي، على مستوى الفرج. أو ذو أصل اكتسابي مرتبط بانتقاله على مستوى الفرج. والنظريتان في الأصل، تقول أن السرطانين من نفس النوع النسيجي، على عكس الحالة التي قدمنا. في الواقع، فإن المكان المزدوج يطرح صعوبة في تسلسل الجراحة وفي أهمية إحكام مقادير العلاج بالأشعة وبالمواد الكيماوية. فعلى مناقشة هذا الموضوع بأخذ كل حالة على حدة، إذ أن العدد المحدود للحالات المعروضة لا تسمح بإثبات البروتوكول النموذجي. إن الموقف العلاجي المنطقي لا يظهر أي استئصال جراحي في أن واحد لأي موضع.

يضاف إلى هذا أن بالنسبة لأي علاج مكمل إبان العملية «علاج بالأشعة وبالمواد الكيماوية» يجب إحكام جرعاته.

**الكلمات الأساسية :** سرطان - ثدي - الفرج.

#### Résumé :

**Introduction :** L'association synchrone d'un carcinome canalaire infiltrant du sein à un carcinome épidermoïde de la vulve est extrêmement rare. L'intérêt nosologique attribué à cette association réside non seulement dans sa rareté, mais aussi dans les problèmes thérapeutiques qu'elle peut soulever.

**Observation :** Nous présentons le cas d'une femme de 50 ans, qui était hospitalisée dans notre formation pour une induration d'allure tumorale de l'hémi-vulve gauche. Celle-ci mesurait 2cm de diamètre, et était mobile, douloureuse, et saignait au moindre contact. La biopsie concluait à un carcinome épidermoïde moyennement différencié mature et invasif de la vulve. L'examen systématique du reste de la sphère génitale révélait la présence d'un nodule dur et indolore du quadrant supéro-interne du sein droit; sans adénopathies axillaires. L'intervention chirurgicale a consisté en une mastectomie radicale, avec curage ganglionnaire axillaire homolatéral; suivie d'une vulvectomy avec plastie du vagin et du méat urétral et d'un évidement ganglionnaire inguinal bilatéral. L'étude histologique définitive des pièces opératoires montrait un carcinome canalaire infiltrant de grade II de SBR du sein et confirmait le type épidermoïde de la tumeur vulvaire; Le produit du curage axillaire était indemne, par contre celui de l'étage inguinal était siège d'un envahissement métastatique, limité à un seul ganglion du côté gauche. Une radiothérapie postopératoire a été effectuée, suivie de six cures de chimiothérapie à base d'adriamycine et de cyclophosphamide. La patiente est toujours suivie en consultation, aucune récurrence n'a été notée, le recul actuel est de 18 mois.

**Discussion :** La coexistence du cancer du sein et du cancer de la vulve est exceptionnelle. Elle peut être d'origine congénitale, liée à la survenue du cancer sur tissu mammaire ectopique de siège vulvaire; ou d'origine acquise en rapport avec une métastase vulvaire d'un cancer du sein. Néanmoins, ces deux approches étiologiques supposent que les deux cancers sont de même type histologique, ce qui n'est pas le cas pour notre observation. En fait, la double localisation pose un problème de chronologie des temps opératoires, et de la nécessité d'ajustement des doses de radiothérapie ou de chimiothérapie. Cela doit être discuté au cas par cas; en effet le nombre réduit de cas publiés ne permet pas d'établir un protocole standard. L'attitude thérapeutique logique semble être, l'exérèse chirurgicale en un seul temps; chaque localisation étant considérée comme si elle était isolée. Par ailleurs tout traitement complémentaire péri-opératoire (radiothérapie, chimiothérapie) devrait comporter un ajustement des doses.

**Mots-clés :** cancer - sein - vulve.

#### Abstract :

**Introduction :** The synchronous association of breast infiltrating ductal carcinoma and moderately-differentiated squamous cell carcinoma of the vulva is extremely rare. The Interest assigned to this association is not only resides in its rarity, but also in the therapeutic problems that it can raise.

**Observation :** a 50 year woman, presented with a lesion of the left labia major of the vulva. Its diameter measured 2cm. The tumour was mobile, painful, and bleeds at the least contact. The biopsy concluded to a moderately-differentiated squamous cell-carcinoma. Systematic genital examination revealed the presence of a nodule the right upper quadrant of breast. It was hard, painless and without axillary's nodes. The surgical intervention consisted at a radical mastectomy, with axillary's lymphonodectomy; in followed by a radical vulvectomy and bilateral inguinal lymphatic nodes dissection. The pathological examination concluded to a breast infiltrating ductal carcinoma II rank of SBR, confirmed the histological type of the vulvar tumour, and showed an inguinal involvement node. A post-operative radiotherapy and chemotherapy has been done. The patient was well with a postoperative follow up period of 18 months.

**Discussion:** The coexistence of a breast infiltrating ductal carcinoma and squamous cell carcinoma of the vulva is an extremely rare occurrence. Two cases have been previously reported in the literature. A congenital origin is possible; adenocarcinoma can be developed from ectopic mammary gland tissue in the vulva. The acquired origin is also possible; the vulvar localization can be secondary to a metastatic breast cancer. Nevertheless, these two etiological approaches suppose that in the two localizations, the cancers are of the same histological type. The association of distinct types is uncommon. The double localization poses a problem of operative time chronology, and of the necessity of adjustment of doses of radiotherapy or chemotherapy. It must be discussed case by case; indeed the reduced number published case doesn't permit to establish a standard protocol. The logical therapeutic attitude seems to be, the surgical excision in the same time; every localization being considered as isolated. Otherwise all complementary peri-operative treatment (radiotherapy, chemotherapy) should include an adjustment of doses

**Key-words :** breast - cancer - vulva.

**Tiré à part :** R. Mssrouri : service de chirurgie B. hôpital Ibn Sina CHU de Rabat. Email : mssrouri @ caramail.com. Rabat-Maroc.

## Introduction

L'association du cancer du sein au cancer de la vulve est exceptionnelle. Elle peut être d'origine congénitale, liée à la survenue du cancer sur un tissu mammaire ectopique; ou d'origine acquise en rapport avec une métastase vulvaire d'un cancer du sein. Nous rapportons un cas qui a la particularité histologique d'associer de façon synchrone, un carcinome canalaire infiltrant du sein à un carcinome épidermoïde de la vulve. Une revue de la littérature ne trouve que deux cas similaires. L'intérêt nosologique attribué à cette association réside non seulement dans sa rareté, mais aussi dans les problèmes thérapeutiques qu'elle peut soulever.

## Observation

Mme B.F, âgée de 50 ans, G1 P1, ménopausée depuis quatre ans et sans antécédents pathologiques particuliers, était hospitalisée en septembre 2003 dans notre formation pour une induration d'allure tumorale de la vulve. L'interrogatoire retrouvait un prurit vaginal évoluant depuis cinq ans, associé à des leucorrhées fétides et des douleurs lancinantes. L'examen gynécologique trouvait une tuméfaction blanchâtre et ulcéro-bourgeonante de la grande lèvre gauche, avec envahissement des petites lèvres sans infiltration cutanée adjacente. Il s'agissait d'une tumeur de 2 cm de diamètre, mobile, douloureuse, et qui saignait au moindre contact. Il existait une adénopathie inguinale gauche. L'examen des seins trouvait en outre un nodule de 2 cm du quadrant supéro-interne droit, à prolongement rétro-mamelonnaire, indolore, mobile par rapport aux plans superficiel et profond, de consistance dure, sans adénopathies axillaires. Le reste de l'examen somatique était sans particularités. La mammographie et l'échographie étaient en faveur de la malignité (figure 1 et 2); la cytoponction du nodule mammaire ramenait des cellules suspectes. La biopsie de la



Figure 1 : mammographie montrant une opacité à contours irréguliers du quadrant supéro-externe du sein droit.

tumeur vulvaire montrait un carcinome épidermoïde moyennement différencié mature et invasif (figure 3).

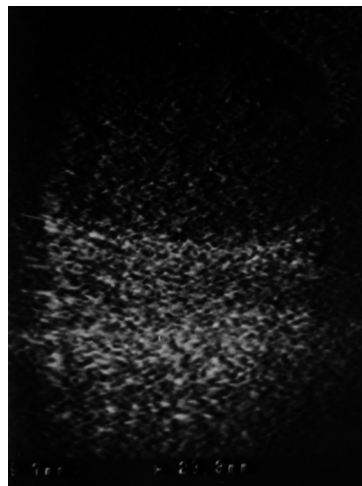


Figure 2: échographie montrant une masse d'échostructure tissulaire hypoéchogène et hétérogène du sein droit.

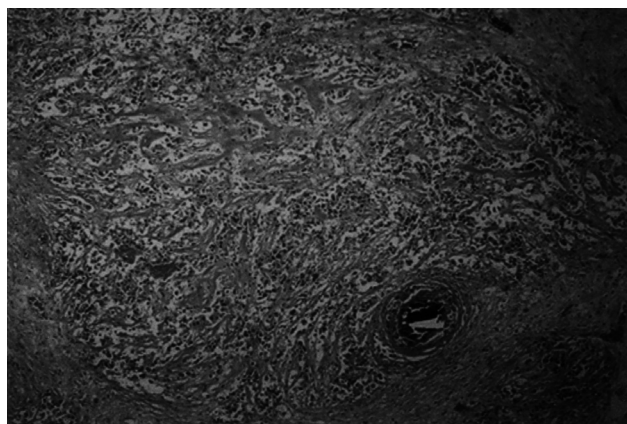


Figure 3: aspect histologique d'un carcinome épidermoïde bien différencié de la vulve.

Un bilan d'extension comportant une échographie abdominale et une radiographie pulmonaire était normal. Après l'examen extemporané malin et vu le siège rétro-mamelonnaire de la tumeur, une mastectomie radicale, avec curage ganglionnaire axillaire homolatéral a été réalisée; l'intervention chirurgicale a consisté aussi en une vulvectomie totale avec plastie du vagin et du méat urétral suivie d'un évidement ganglionnaire inguinal bilatérale (figure 4). Les suites opératoires étaient marquées par une infection de la plaie de la mastectomie, qui a évolué favorablement sous antibiotiques. L'étude histologique définitive des pièces opératoires montrait un carcinome canalaire infiltrant de grade II de SBR du sein (figure 5) et confirmait le type épidermoïde de la tumeur vulvaire. Le produit du curage axillaire était indemne, par contre celui de l'étage inguinal

était le siège d'un envahissement métastatique, limité à un seul ganglion du côté gauche. Une radiothérapie postopératoire a été effectuée à la dose de 50 Gray au niveau du creux axillaire, de 46 Gray au niveau du lit de la vulvectomie, et d'un complément inguinal de 20 Gray. La patiente a bénéficié ensuite, de six cures de chimiothérapie à base d'adriamycine à la dose de 60 mg/m<sup>2</sup> de surface corporelle, et de cyclophosphamide (600 mg/m<sup>2</sup>). La malade est toujours suivie dans notre service, aucune récurrence n'a été décelée, avec un recul actuel de 18 mois.

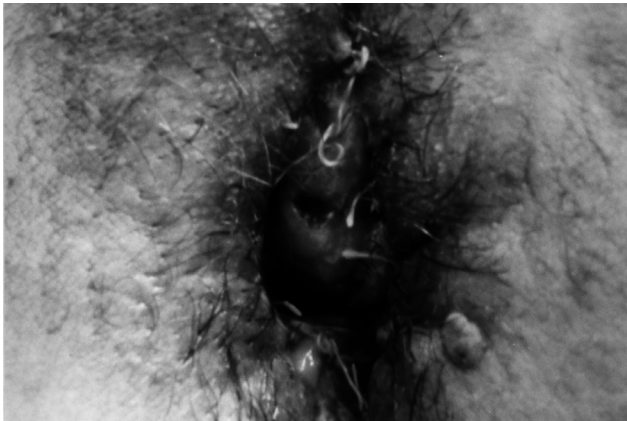


Figure 4: photographie illustrant la plastie du vagin et du méat urétral après vulvectomie totale.

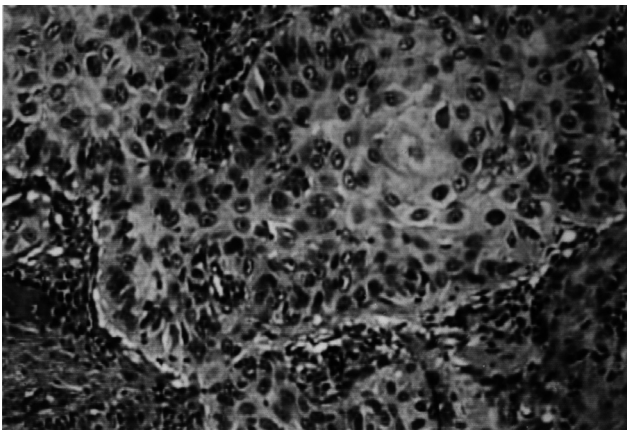


Figure 5 : aspect histologique d'un carcinome canalaire infiltrant du sein de grade II de SBR.

## Discussion

L'association du cancer du sein au cancer de la vulve est exceptionnelle. Les mécanismes étiopathogéniques qui régissent cette association sont inconnus ; elle pourrait résulter d'une métastase vulvaire à partir d'un cancer du sein. Celle-ci peut être synchrone ou métachrone. La double localisation peut aussi être d'origine congénitale, liée à la

cancérisation du tissu mammaire ectopique au niveau de la vulve. Néanmoins, cette deuxième théorie paraît peu convaincante, en effet ce type d'ectopie est aussi rare. Jusqu'à octobre 2002, seul 40 cas ont été rapportés dans la littérature ; parmi lesquels il y'aurait 12 cas de cancer primitif de la vulve sur tissu mammaire ectopique [1,2]. Ainsi, Les théories avancées supposent que dans les deux localisations, les cancers sont de même type histologique. Cependant, l'observation que nous présentons a la particularité anatomopathologique de réunir, de manière synchrone deux types histologiques distincts ; à la fois un carcinome canalaire infiltrant du sein et un carcinome épidermoïde de la vulve. Nous n'avons trouvé que deux cas similaires dans la littérature [3]. Cette association, fortuite soulève des difficultés surtout d'ordre thérapeutique. La chronologie des temps opératoires, et la nécessité d'ajustement des doses de radiothérapie ou de chimiothérapie doivent être discutés au cas par cas ; et doivent tenir compte de l'état général de la patiente, du stade tumoral, et surtout du type histologique des deux cancers. Cela doit être fortement considéré, car le problème thérapeutique est moins compliqué lorsque les deux tumeurs sont de même nature histologique. Les métastases vulvaires du cancer mammaire relèvent du même protocole appliqué aux cancers du sein métastatiques. Nous signalons que ces métastases sont rares. Elles ne représentent que 5 à 8 % de l'ensemble des cancers vulvaires et sont exceptionnellement synchrones [4, 5]. Par ailleurs, Gorisek a établi que le traitement complémentaire classique des cancers mammaires en siège orthotopique, peut aussi s'appliquer aux formes ectopiques [2].

Dans notre cas, les deux cancers étaient de types histologiques distincts. La tumeur vulvaire était considérée comme primitive, car le bilan préopératoire ne trouvait aucune autre localisation de cancer épidermoïde. L'exérèse chirurgicale simultanée des deux cancers a été possible, étant donné le bon état général de la malade et aussi le caractère mobilisable des tumeurs. Nous avons commencé par le temps mammaire, car moins septique. La tumeur vulvaire a été abordée secondairement, le geste a consisté en une vulvectomie totale avec plastie du vagin et du méat urétral suivie d'un évidement ganglionnaire inguinal bilatéral.

De même pour la radiothérapie postopératoire, le problème de la chronologie des séances d'irradiation et de l'ajustement des doses délivrées a été soulevé. En effet l'irradiation simultanée des deux localisations peut exposer au risque de surdosage. Dans notre cas, la priorité a été donnée au cancer de la vulve car nous présumons que ce dernier est plus évolutif, d'autant plus qu'il existait une adénopathie métastatique. La lésion mammaire a été ainsi irradiée secondairement, soit deux mois plus tard. Il est évident que, le nombre réduit de cas publiés ne permet pas d'établir un protocole standard. L'attitude thérapeutique

## Conclusion

qui paraît logique semble être, l'exérèse chirurgicale en un seul temps, le traitement de chaque cancer doit être réalisé selon les règles habituelles comme s'il était isolé ; et tout traitement complémentaire péri-opératoire (radiothérapie et /ou chimiothérapie) doit comporter un ajustement des doses. Par ailleurs, devant toute tumeur vulvaire il faut rechercher une localisation mammaire et vice-versa.

L'association synchrone d'un carcinome canalaire infiltrant du sein à un carcinome épidermoïde de la vulve est extrêmement rare. Sur le plan thérapeutique, chaque localisation doit être considérée comme si elle était isolée; et tout traitement complémentaire péri-opératoire (radiothérapie et/ou chimiothérapie) doit comporter un ajustement des doses.

## Références

1. Neumann I, Straus HG, Buchmann J, Koelbi H. Ectopic breast cancer of the vulva. *Anticancer Res.* 2000 ; 20 : 4805-4808.
2. Gorisek B, Zegura B, Kavalar R, But I, Krajnc I. Primary breast cancer of the vulva: a case report and review of the literature. *Wien Klin Wochenschr.* 2000 ; 13; 112 : 855-858.
3. Abumusa A, Khalil A, Ghaziri G, Seoud M, Abbas J. Synchronous vulvar and breast cancer. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2001 ; 10 ; 100 : 92-93.
4. Sheen-Chen SM, Eng HL, Huang CC. Breast cancer metastatic to the vulva. *Gynecol Oncol* 2004 ; 94 : 858-860.
5. Valenzano Menada M, Papadia A, Lorenzi P, Fulcheri E, Ragni N. Breast cancer metastatic to the vulva after local recurrence occurring on a rectus abdominis myocutaneous flap: a case report and review of the literature. *Eur J Obstet Gynecol Oncol* 2003 ; 24 : 577-579.