

Carcinome neuroendocrine primitif du sein à propos d'un cas

D.ADNANE- S.ZATIR – Z.E.SELMANI – TLEB-M.MEDJAMIA – F.HIB - R.KOUDJETI

Le carcinome neuroendocrine primitif du sein est une entité rare et peu connue; leur fréquence est diversement appréciée dans la littérature. Initialement découverte par Cubilla et al en 1977, elle a été récemment reconnue par l'organisation mondiale de la santé (OMS) comme une entité distincte et inclus dans la dernière classification des carcinomes neuroendocrines.

Une revue de la littérature a permis de retrouver 30 cas de carcinome neuroendocrine mammaire. Touche aussi bien l'homme que la femme.

La localisation mammaire est < 1% de l'ensemble des TNE. Dans les autres organes ces tumeurs peuvent être bénignes ou malignes, mais au niveau du sein, aucune tumeur bénigne n'a été rapporté. Sa découverte pose toujours le problème de sa nature primitive ou secondaire;

Ce type de cancer présente les mêmes caractéristiques morphologiques et phénotypiques classiques que ceux du tractus gastro-intestinal et du poulmon. Il exprime les marqueurs neuroendocrines dans plus de 50% de la population cellulaire tumorale. L'existence d'une différenciation neuroendocrine est connue dans les carcinomes mammaires.

Vu la rareté des carcinomes neuroendocrines mammaires primitifs, il n'existe pas de standard thérapeutique particulièrement chirurgical, et le pronostic demeure difficile à déterminer.

Nous rapportons un cas original de carcinome neuroendocrine pur et primitif du sein, découvert chez une patiente de 59 ans. La forme clinique exceptionnelle nous a paru intéressante à documenter.

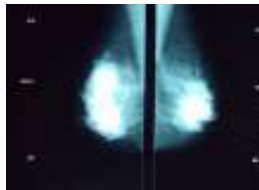


Figure 1

Cliché mammographique de profil montrant une opacité des quadrants supérieurs au niveau du sein droit, de contours polycyclique et partiellement bien limités avec des microcalcifications; lésion classée ..

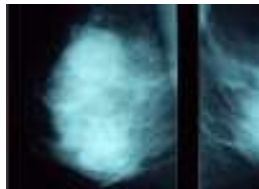


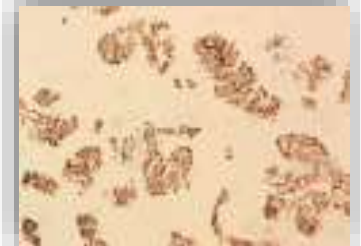
Figure 2

Agrandissement de l'opacité en cliché mammographique de profil du sein droit montrant mieux les caractéristiques sus décrites



Figure 3

Aspect échographique montrant une masse tissulaire au niveau du quadrant supéro-externe du sein droit mesurant 42 mm, mal limitée; lésion classée ACR4



Il s'agit de Mme F.K âgée de 59ans, et qui présente depuis 2 ans un nodule du sein droit augmentant progressivement de volume. La patiente a bénéficié d'une mammographie objectivant une opacité au niveau du quadrant supéro-externe d'environ 4 cm de diamètre, de contours polycycliques et partiellement bien limités avec des microcalcifications classées ACR4 associés à un épaississement et rétraction cutanée en regard. Une indication d'une preuve histologique a été posée par son médecin traitant initialement mais la patiente s'est perdue de vue pour des raisons sociales et elle n'a consulté qu'à 2 ans après. Depuis un mois, l'évolution a été marquée par l'apparition de signes inflammatoires et une augmentation rapide de la taille tumorale d'où sa consultation dans notre formation pour prise en charge. Notre examen clinique a objectivé un gros sein droit avec une tumeur ulcéro-bourgeonnante prenant tout le sein (T4d N1 Mx).

Dans la majorité des cas, la mise en évidence d'une sécrétion hormonale plus spécifique d'un siège tumoral n'est pas nécessaire au diagnostic [10]. Par ailleurs, la certitude de l'origine mammaire de ces tumeurs repose surtout sur la mise en évidence d'un contingent in situ; l'immun-expression des récepteurs hormonaux par les cellules tumorales conforte également le caractère primitif '(mammaire de la tumeur [1, 14]. Par ailleurs, les récepteurs hormonaux sont rarement présents dans les carcinomes neuroendocrines du sein et rendre le pronostic plus favorable. Dans notre cas seuls Les récepteurs à la progestérone étaient présents comme dans le cas publié par Bourhaleb et al. [15]. Néanmoins, l'expression des récepteurs d'oestrogène et de progestérone dans les carcinomes neuroendocrines à grandes cellules du poulmon et ceux d'autres sites a été rapportée. Leur expression dans le sein n'est pas donc la preuve bien déterminée de l'origine mammaire [15].

Dans cette observation, l'origine mammaire a été retenue après avoir éliminé une métastase tumorale d'autres sites par un bilan d'extension.

Conclusion

Le carcinome neuroendocrine primitif du sein est une entité rare, d'individualisation récente et dont le pronostic est redoutable dans l'ensemble. Les études concernant cette entité sont rares et regroupent un effectif réduit de cas. L'étude de séries plus larges permettra de mieux connaître leur histogenèse et leur profil évolutif et d'adapter le bilan d'extension et la stratégie thérapeutique.

1. Trabelsi A, Benabdelkrim S, Stita W, Gharbi O, Jaidane L, Hmissa S, et al. Carcinome neuroendocrine primitif du sein. Imagerie de la femme. 2008;18(3):184-186.

2. Fujimoto Y, Yagyu R, Murase K, Kawajiri H, Ohtani H, Arimoto Y, et al. A case of solide neuroendocrine carcinoma of the breast in a 40-year-old. Breast Cancer. 2007;14(2):250-3. [PubMed]

3. Potier B, Arnaud D, Paillocher N, Darsonval D, Rousseau P. Primitive neuroendocrine cancer of the breast - Post-traumatic discovery of a man. Ann Chir Plast Esthet. 2012 Dec;57(6):630-3. [PubMed]

4. Akhtar K, Zaheer S, Ahmad SS, Hassan MJ. Primary neuroendocrine carcinoma of the breast. Indian J Pathol Microbiol. 2009 Jan-Mar;52(1):71-3. [PubMed]