

Carcinome adénoïde kystique de la glande de Bartholin : A propos d'un cas

Houyem Mansouri¹, Ines Ben Safta¹, Leila Achouri², Nadia Bou Jelbene³, Hatem Bouzaiène¹, Raoudha Doghri³, Karima Mrad³, Jamel Ben Hassouna¹, K. Rahal¹.

1-Service de chirurgie carcinologique, Institut Salah Azaïez de cancérologie, Tunisie

2-service de chirurgie carcinologique, Hôpital régional de Jendouba, Tunisie

3-Service d'anatomopathologie, Institut Salah Azaïez de cancérologie, Tunisie

Corresponding Author: Houyem Mansouri

Résumé: Le carcinome adénoïde kystique de la glande de Bartholin est une tumeur rare représentant 10 à 15 % des cancers de la glande de Bartholin et caractérisés par leur croissance lente et leur évolution imprévisible. Ils posent un problème de diagnostic différentiel avec les kystes et les abcès de la glande de Bartholin. Le traitement repose essentiellement sur la vulvectomie et le curage inguino-fémoral. Nous rapportons un cas de carcinome adénoïde kystique de la glande de Bartholin découvert chez une patiente âgée de 45 ans suite à une marsupiation indiquée pour un kyste de la glande de Bartholin et qui était traité par une vulvectomie totale et un curage inguino-fémoral bilatéral.

Mots clés: Carcinome adénoïde kystique, Glande de Bartholin, Vulvectomie, Curage.

Date of Submission: 05-10-2018

Date of acceptance: 20-10-2018

I. Introduction

Le carcinome de la glande de Bartholin est une tumeur rare, représentant moins de 1% des cancers gynécologiques chez la femme et de l'ordre de 0.1 à 7% des carcinomes vulvaires (1,2). Différents types histologiques ont été décrits dont l'adénocarcinome adénoïde kystique qui représente 10 à 15% des cancers de la glande de Bartholin (3). Le carcinome adénoïde kystique se développe habituellement aux dépens des glandes salivaires, lacrymales et nasopharyngiennes et rarement aux dépens de la glande mammaire, la peau et l'utérus (4). L'âge moyen de survenue est de 49 ans (rang 25-80ans) (2). Dans cet article, nous rapportons un cas de carcinome adénoïde kystique de la glande de Bartholin pris en charge au service de chirurgie carcinologique de l'Institut Salah Azaïez.

II. Observation

Une patiente âgée de 45 ans, aux antécédents de Lobo-isthméctomie droite pour goitre thyroïdien multi-nodulaire, a consulté en gynécologie pour une tuméfaction douloureuse de la grande lèvre gauche. Le diagnostic de kyste de la glande de Bartholin était retenu et une bartholinectomie gauche était pratiquée. L'examen anatomopathologique a conclu à un carcinome adénoïde kystique de la glande de Bartholin avec des limites d'exérèse envahies. La patiente nous a été adressée pour complément de prise en charge. A l'examen, une induration sous cicatricielle mobile de 1.5cm en regard du sillon nympho-hyménal a été retrouvée. Le reste de l'examen clinique était sans particularité. Dans le cadre du bilan d'extension, une radiographie de thorax et une échographie abdomino-pelvienne étaient pratiquées et étaient normales. La patiente a eu une vulvectomie totale profonde et un curage inguino-fémoral superficiel bilatéral ramenant 12 ganglions réactionnels. L'étude anatomopathologique définitive de la pièce opératoire a objectivé une prolifération tumorale infiltrante, mal limitée, de 2.5*1cm, agencée en massifs et cordons creusés de lumières glandulaires, remplies d'une substance mucoïde ou parfois hyaline, associés à des tubes glandulaires, les cellules tumorales avaient un aspect basaloïde à noyaux ovoïdes nucléolés, montrant des atypies modérées (figure1). Le tout cadrait avec un carcinome adénoïde kystique dont l'exérèse était complète. Devant les marges saines et l'absence d'atteinte ganglionnaire, la patiente n'a pas eu de radiothérapie adjuvante. A 24 mois de recul, la patiente ne présente pas de signes de récurrence locale ou à distance.

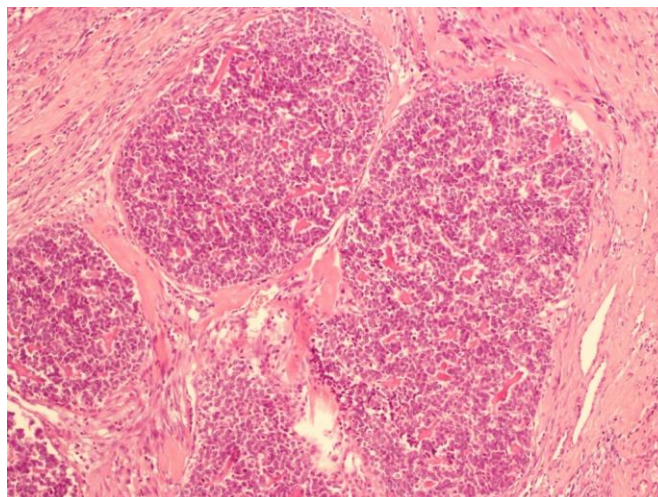


Figure1 : Massifs cribriformes constitués de cellules basophiles et creusés de cavités renfermant des dépôts éosinophiles (HEX100)

III. Discussion

Les cancers primitifs de la glande de Bartholin ont été documentés pour la première fois, en 1864, par Klob, comme étant une pathologie rare représentant 0.001% de toutes les néoplasies gynécologiques (5). Les critères histologiques confirmant l'origine primitive des carcinomes de cette glande ont été établis en 1897 par Honan : une localisation tumorale primitive labiale profonde, l'absence de lésions cutanées en regard et la présence de structures d'épithélium glandulaire tumorales (6).

Les carcinomes adénoïdes kystiques de la glande de Bartholin sont caractérisés par leur croissance lente et leur tendance à l'invasion péri nerveuse ce qui explique la fréquence du prurit et les brûlures qui peuvent même précéder l'apparition de la tumeur. Les dyspareunies, le saignement et l'ulcération représentent des signes non spécifiques et moins fréquents (7).

Dans la plupart des cas, ces carcinomes posent un diagnostic différentiel avec les kystes et les abcès qui sont généralement traités par drainage ou marsupiation (8), posant le problème de l'exploration et la prise en charge thérapeutique devant toute masse se développant aux dépens de cette glande chez les femmes de la quarantaine (9).

Certains auteurs recommandent, à cet âge, une étude cytologique après ponction-aspiration de la masse en pré ou peropératoire, mais la faible valeur diagnostique de la cytologie rend les biopsies après incision et drainage des abcès ainsi que l'exérèse complète de ces kystes, l'approche la plus raisonnable pour éviter le retard diagnostique de ces carcinomes (10).

La rareté de cette entité histologique explique l'absence de consensus concernant la meilleure prise en charge thérapeutique. Deux attitudes sont principalement relatées dans la littérature : l'excision large et la vulvectomie radicale avec ou sans lymphadénectomie. Une revue de la littérature publiée en 2006 par Yang et al. a comparé les deux approches chirurgicales en terme de récurrence chez 63 patientes opérées : le taux de récurrence était de 68.9% en cas d'excision large et de 42,9% en cas de vulvectomie radicale. Les récurrences locales étaient respectivement de 55.1% et 32.1%. Malgré l'absence de données complètes sur la clairance des marges chirurgicales, elles étaient positives dans 48% cas dans le premier groupe et 30% en cas dans le deuxième (7).

Selon Anaf et De Pascale (3,9), l'objectif de la chirurgie serait l'obtention de marges négatives afin de prévenir les récurrences et les reprises chirurgicales. Pour Yang et al. le statut des marges chirurgicales n'aurait pas d'impact significatif sur le taux de récurrence qui était de 52% en cas de négativité contre 52.1% en cas de positivité (7). Ces résultats suggèrent une approche thérapeutique plus conservatrice pour les petites tumeurs unilatérales. Toutefois l'impact de la négativité des marges sur le taux métastase reste un sujet de débat.

Bien que le statut ganglionnaire représente l'élément pronostique majeur, le bénéfice de la lymphadénectomie inguino-fémorale, uni ou bilatérale demeure une controverse. Leuchter et al. rapportent une survie à 5 ans de 52% en l'absence l'atteinte ganglionnaire, de 36% si un seul ganglion est atteint et de 18% en cas d'atteinte multiple (11). Devant ces résultats, et devant l'augmentation des risques d'atteintes ganglionnaires controlatérales qui est proportionnelle à la taille tumorale, plusieurs auteurs préconisent une lymphadénectomie inguino-fémorale bilatérale (12). Cependant, Copeland indique, en l'absence d'atteinte ganglionnaire clinique et radiologique, un curage unilatéral associé à une radiothérapie adjuvante (13). Une lymphadénectomie pelvienne est discutable et ne semblerait pas justifiée lorsque les ganglions inguinaux sont indemnes de métastases (11).

Quand à La radiothérapie adjuvante, elle est recommandée chez les patients présentant des marges d'exérèse tumorales et une invasion péri-nerveuse, ainsi qu'une atteinte ganglionnaire (13). Selon Aslan et al, le taux de récurrence était de 9.5% chez les patientes irradiées contre 37.5% en l'absence de radiothérapie ($p=0.01$). D'où la place de la radiothérapie dans la prévention et le traitement des récurrences (14).

Bien que l'apport de la chimiothérapie dans le traitement des carcinomes adénoïdes kystiques métastatiques extra-gynécologiques a été prouvé même avec des réponses lentes et courtes (15,16), aucun protocole n'a été établi concernant la localisation au niveau de la glande de Bartholin en dehors des métastases. Multiples combinaisons associant l'Adriamycine, le Cyclophosphamide, la Dactinomycine, le Methotrexate ont été essayées (7). Récemment, l'Irinotecan a été indiqué en adjuvant chez une patiente ayant eu une exérèse tumorale avec des berges envahies. Après deux ans de recul, la patiente n'a pas présenté de récurrence (17).

Copeland rapporte que sur 14 patientes, 7 patientes, de moins de 42 ans, étaient enceintes. Ce qui suggère une relation entre les désordres hormonaux de la grossesse et ce cancer d'où l'indication des anti-œstrogènes (13). Toutefois les études concernant l'apport de l'hormonothérapie doivent être menées.

Alsan et al. avaient rapporté un risque de récurrence locale de 30% et un risque métastatique de 31%. Les métastases pulmonaires sont les plus fréquentes, suivies par les métastases hépatiques et osseuses et plus rarement cérébrales (14).

Du fait de leur croissance lente, la survie à 5 ans est de 71 à 100% ; à 10 ans, elle passe à 59% (15). La survie sans récurrence à 5 ans est de 47% à 83%, et de 33% à 38% à 10 ans (18). Il est donc plus judicieux d'évaluer les survies à 10-15 ans.

IV. Conclusion

Les carcinomes adénoïdes kystiques de la glande de Bartholin sont des tumeurs à croissance lente, mais localement agressives, caractérisées par une évolution imprévisible avec un risque élevé de récurrence et de métastases. En raison du nombre restreint des cas rapportés, aucun standard thérapeutique n'a pu être établi. Toutefois un diagnostic histologique précoce associé à une vulvectomie radicale et un curage inguino-fémoral bilatéral permettraient d'améliorer la survie globale ainsi que la survie sans récurrence.

References

- [1]. Şahincioglu Ö, Berker B, Güngör M, Kankaya D, Sertçelik A. Adenoid cystic carcinoma of the Bartholin's gland: a rare tumor unmarked by persistent vulvar pain in a postmenopausal woman. Arch Gynecol Obstet. 2008;278(5):473.
- [2]. Budd GT, Gropp CW. Adenoid cystic carcinoma of the salivary gland: Sustained complete response to chemotherapy. Cancer. 1983;51(4):589-590.
- [3]. Anaf V, Buxant F, Rodesch F, Simon P, Van de Stadt J, Noel J-C, et al. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland: what is the optimal approach? Eur J Surg Oncol. 1999;25(4):406-409.
- [4]. Seaver PR, Kuehn PG. Adenoid cystic carcinoma of the salivary glands. A study of ninety-three cases. Am J Surg. 1979;137(4):449-55.
- [5]. Klob JM. Pathologische anatomie der weiblichen Sexualorgane. W. Braumüller; 1864.
- [6]. Masterson JG, Goss AS. Carcinoma of Bartholin gland. Review of the literature and report of a new case in an elderly patient treated by radical operation. Am J Obstet Gynecol. 1955;69(6):1323-1332.
- [7]. Yang S-YV, Lee J-W, Kim W-S, Jung K-L, Lee S-J, Lee J-H, et al. Adenoid cystic carcinoma of the Bartholin's gland: report of two cases and review of the literature. Gynecol Oncol. 2006;100(2):422-425.
- [8]. Chamlian DL, Taylor HB. Primary carcinoma of Bartholin's gland: A report of 24 patients. Obstet Gynecol. 1972;39(4):489-494.
- [9]. DePasquale SE, McGuinness TB, Mangan CE, Husson M, Woodland MB. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland: a review of the literature and report of a patient. Gynecol Oncol. 1996;61(1):122-125.
- [10]. Frable WJ, Goplerud DR. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland diagnosis by aspiration biopsy. Acta Cytol. 1975;19(2):152-153.
- [11]. Leuchter RS, Hacker NF, Voet RL, Berek JS, Townsend DE, Lagasse LD. Primary carcinoma of the Bartholin gland: a report of 14 cases and review of the literature. Obstet Gynecol. 1982;60(3):361-368.
- [12]. Cardosi RJ, Speights A, Fiorica JV, Grendys Jr EC, Hakam A, Hoffman MS. Bartholin's gland carcinoma: a 15-year experience. Gynecol Oncol. 2001;82(2):247-251.
- [13]. Copeland LJ, Sneige N, Gershenson DM, Saul PB, Stringer CA, Seski JC. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin gland. Obstet Gynecol. 1986;67(1):115-120.
- [14]. Alsan CI, Vinh-Hung V, Eren F, Abacioğlu U. Adenoid cystic carcinoma of the Bartholin's gland: case report and systematic review of the literature. Eur J Gynaecol Oncol. 2011;32(5):567-572.
- [15]. Lelle RJ, Davis KP, Roberts JA. Adenoid cystic carcinoma of the Bartholin's gland: the University of Michigan experience. Int J Gynecol Cancer. 1994;4(3):145-149.
- [16]. Papaspyrou G, Hoch S, Rinaldo A, Rodrigo JP, Takes RP, van Herpen C, et al. Chemotherapy and targeted therapy in adenoid cystic carcinoma of the head and neck: a review. Head Neck. 2011;33(6):905-911.
- [17]. Takatori E, Shoji T, Miura J, Takeuchi S, Sugiyama T. Chemoradiotherapy with irinotecan (CPT-11) for adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland: A case report and review of the literature. Gynecol Oncol Case Rep. 2013;4:16.
- [18]. Woida FM, Ribeiro-Silva A. Adenoid cystic carcinoma of the Bartholin gland: an overview. Arch Pathol Lab Med. 2007;131(5):796-798.

Houyem Mansouri. "Carcinome adénoïde kystique de la glande de Bartholin : A propos d'un cas. " IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS), vol. 17, no. 10, 2018, pp 51-53.