

SARCOMA STROMAL ENDOMETRIAL : à propos d'un cas

[Endometrial stromal sarcoma : A case report]

Ali Osman, Ibrahim Abdellahi, Farid Kassidi, Abdellah Babahabib, Jaouad Kouach, Driss Moussaoui, and Mohammed Dehayni

Hôpital Militaire d'Instruction de Mohamed V, Rabat, Morocco

Copyright © 2015 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: Endometrial stromal tumors are rare and are less than 5% of uterine tumors. They are composed of cells closely resembling endometrial stromal cells in the proliferative phase. They are classified into two categories: the stromal nodules, benign, and endometrial stromal sarcomas, including endometrial stromal sarcoma (low grade) and undifferentiated endometrial sarcoma (formerly high grade).

The diagnosis is most often done retrospectively after histological analysis of the surgical specimen. The classical treatment is abdominal hysterectomy with bilateral oophorectomy. The adjuvant treatment are not yet established and the optimal treatment of this entity is still not clear. We report the case of a patient of 46 years, admitted for pelvic pain with abdomino-pelvic mass

Ultrasound and MRI have found a polymyomatous uterus with interstitial body mass with a compression effect on the endometrium. The patient underwent total hysterectomy with bilateral oophorectomy, Histology with additional immunohistochemical concluded endometrial stromal sarcoma of low grade, stage IB, hormone receptor-negative.

Through this rare case and with a literature review, we focus on the epidemiological, diagnostic, therapeutic and prognostic of that entity.

KEYWORDS: endometrial stromal sarcoma, malignant genital pathology, hormone receptors.

RESUME: Les tumeurs du stroma endométrial sont rares et constituent moins de 5 % des tumeurs utérines. Elles sont composées de cellules ressemblant étroitement aux cellules du stroma endométrial en phase proliférative. On les classe en deux catégories : les nodules stromaux, bénins, et les sarcomes du stroma endométrial, comprenant le sarcome du stroma endométrial (de bas grade) et le sarcome endométrial indifférencié (anciennement de haut grade) . Le diagnostic est le plus souvent porté rétrospectivement après l'analyse histologique de la pièce opératoire. Le traitement classique est l'hystérectomie abdominale avec annexectomie bilatérale. Les indications concernant le traitement adjuvant ne sont pas encore établies et le traitement optimal de cette entité n'est toujours pas clair. Nous rapportons le cas d'une patiente de 46ans, admise pour douleur pelvienne avec une masse abdomino-pelvienne. L'échographie et l'IRM ont trouvé un utérus polymyomateux avec une masse corporelle interstitielle avec un effet de compression sur l'endomètre. La patiente a bénéficié d'une hystérectomie totale avec annexectomie bilatérale L'étude histologique avec complément immunohistochimique a conclu à un sarcome du stroma endométrial de bas grade, stade IB, récepteurs hormonaux négatif. A travers ce cas rare et à la lumière d'une revue de la littérature, nous insistons sur les caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques de cette entité.

MOTS-CLEFS: sarcome du stroma endométrial, pathologies génitales malignes, récepteurs hormonaux.

1 INTRODUCTION

Le Sarcome du Stroma Endométrial (SSE), est une tumeur rare. Il est classé en haut grade et bas grade. Le SSE de bas grade est la forme la plus fréquente, il représente approximativement 80 % des néoplasies stromales. C'est une tumeur qui peut être confondue avec le léiomyome, son identification clinique peut être difficile et le diagnostic est souvent confirmé en postopératoire grâce à l'examen histologique.

2 MATÉRIEL ET MÉTHODE

Nous présentons le cas d'une patiente de 46 ans, G1P1, 1 enfant vivant, admise dans notre formation pour douleur pelvienne et masse abdominopelvienne sans autres signes gynécologique et digestive associés évoluant depuis 3 mois.

3 OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente de 46 ans, G1P1, 1 enfant vivant, suivie pour hépatite B chronique sous traitement et opérée pour césarienne en 2005, sans antécédent particulier familial, admise dans notre formation pour douleur pelvienne et masse abdominopelvienne sans autres signes gynécologique et digestive associés évoluant depuis 3 mois avec les résultats du bilan fait en dehors de notre formation par un médecin gynécologue dont une échographie pelvienne et un IRM. L'échographie pelvienne parlant d'une masse pelvienne de 12 cm bien limitée hétérogène (fig1). L'IRM trouve un utérus polomyomateux avec une volumineuse masse corporelle interstitielle postérieure mesurant 10x6x6cm exerçant un effet de masse sur l'endomètre (fig2). Les ovaires sont sans anomalies. Absence d'adénopathie pelvienne. Epanchement de faible abondance du douglas. L'examen gynécologique retrouve une masse abdominopelvienne droite arrivant le bord supérieur de l'ombilic, au speculum : un col d'aspect sans saignement et au toucher vaginal : une masse bombante au douglas solidaire avec l'utérus. Un bilan biologique a été fait : CA-125, CA 19-9 et ACE revenu normal, le frottis cervico vaginal était sans anomalie. La patiente a bénéficié une laparotomie exploratrice, qui a objectivé un utérus globuleux, polomyomateux, dont la plus grande est corporelle, postérieure, faisant la plus grande axe de 10 cm, les annexes sans anomalie, pas d'ascite. Une hystérectomie avec annexomie bilatérale a été réalisée. Le résultat de l'examen anatomo-pathologique définitif de la pièce opérée revenu en faveur d'un sarcome du stroma endometrial de bas grade associé à des leiomyomes utérin, stade IB, récepteurs hormonaux négatifs. Le dossier de la patiente était staffé devant une réunion de concertation pluridisciplinaire et la décision était la surveillance tous les 6 mois.



Fig. 1. Masse pelvienne



Fig. 2. Masse tissulaire au dépend de l'utérus

4 DISCUSSION

Les tumeurs du stroma endométrial sont rares et constituent moins de 5 % des tumeurs utérines^[1]. Elles sont composées de cellules ressemblant étroitement aux cellules du stroma endométrial en phase proliférative. On les classe en deux catégories : les nodules stromals, bénins, et les sarcomes du stroma endométrial, comprenant le sarcome du stroma endométrial (de bas grade) et le sarcome endométrial indifférencié (anciennement de haut grade)^{[2], [3]}. Le nodule stromal est la moins fréquente des tumeurs du stroma endométrial^[1]. Il présente le même aspect morphologique et le même profil immunohistochimique (expression du CD 10) que le sarcome endométrial de bas grade. Le seul élément histologique permettant de distinguer le nodule du sarcome endométrial de bas grade est l'absence d'envahissement du myomètre et des structures lymphatiques et vasculaires^{[1], [3]}, ce qui rend nécessaire la réalisation d'une hystérectomie pour déterminer les marges tumorales^[1]. Les tumeurs du stroma endométrial concernent essentiellement la femme ménopausée^[4]. Leurs manifestations cliniques sont non spécifiques et sont dominées par les métrorragies et les algies pelviennes. Le diagnostic est le plus souvent porté rétrospectivement après l'analyse histologique de la pièce opératoire. Dans certains cas, une biopsie de l'endomètre permettra d'obtenir un diagnostic avant la chirurgie. Le pronostic de ces tumeurs est mauvais et la survie des patientes est corrélée au stade tumoral au moment du diagnostic^[5]. Le traitement de référence des sarcomes utérins est chirurgical, et consiste en une hystérectomie totale avec annexectomie bilatérale par laparotomie pour éviter un éventuel morcellement de la tumeur lié à une exérèse par voie basse^[6]. En cas de sarcome du stroma endométrial de bas grade, une annexectomie bilatérale est préconisée du fait de la sensibilité hormonale de ces tumeurs en revanche, en cas de sarcome indifférencié de haut grade, l'annexectomie bilatérale n'a pas démontré son intérêt^[6]. En l'absence d'atteinte macroscopique, elle n'est pas systématique chez la femme non ménopausée. Lorsque le diagnostic histologique est fait en postopératoire, une réintervention peut se discuter (totalisation d'une hystérectomie subtotale, annexectomie) dans les formes évoluées, une chirurgie large doit être discutée en fonction des arguments d'imagerie en cas de récurrence métastatique, la chirurgie des métastases devra être discutée^[6]. Pour les sarcomes stromals endometrials : la radiothérapie n'a pas montré d'intérêt toute fois pour les sarcomes peu différenciés : la radiothérapie pelvienne (50 Gy en 25 fractions sans curiethérapie) pourrait diminuer les récurrences pelviennes mais n'augmente pas la survie globale^[7]. Elle est optionnelle, à discuter en fonction des risques de toxicité, une radiothérapie peut être proposée lorsque l'exérèse est incomplète du fait de l'extension de la maladie. Lorsque le geste chirurgical est contre-indiqué ou refusé par la patiente, une radiothérapie exclusive peut également être discutée^[7]. Les traitements médicaux : en situation adjuvante La chimiothérapie adjuvante n'a pas démontré pour l'instant de bénéfice clair. En phase métastatique, la chimiothérapie a montré son intérêt même si la survie globale reste faible. En fonction des différentes molécules utilisées, les taux de réponse varient entre 17 et 42 %^[6]. Pour les sarcomes stromals endometrials de haut grade, les protocoles de chimiothérapies principalement utilisés comportent de l'ifosfamide. Dans les sarcomes stromals endometrials de bas grade, beaucoup rechutent mais peu de décès. Plusieurs études rapportent des réponses parfois longues avec des hormonothérapies par acétate de médroxyprogésterone, acétate de mégestrol^[8]. Les antiaromatases et analogues de la LHRH ont aussi été testés. Le tamoxifène est contre-indiqué. Le THS est aussi contre indiqué après traitement.

5 CONCLUSION

Les tumeurs du stroma endométrial sont des tumeurs rares de l'utérus qui concernent majoritairement la femme ménopausée. La symptomatologie des tumeurs du stroma endométrial est non spécifique. De plus, ces tumeurs présentent une grande diversité histologique Le diagnostic repose sur des critères morphologiques, immunohistochimique voire de biologie moléculaire. Dans l'éventualité où des analyses en biologie moléculaire seraient nécessaires, il est important que les prélèvements soient rapidement acheminés en anatomo-pathologie à l'état frais (prélèvement pour congélation dans les 15 à 30 minutes) afin d'orienter la prise en charge thérapeutique.

REFERENCES

- [1] Bal A, Mohan H, Aulakh R, Huria A. Endometrial stromal lesions: a morphological and immunohistochemical study of short series. Arch Gynecol Obstet 2008 ;277 :21-4.
- [2] Prat J. FIGO staging for uterine sarcomas. Int J Gynecol Obstet 2009 ;104 : 177-8.
- [3] Brown L. Pathology of uterine malignancies. Clin Oncol 2008 ;20 :433-47.
- [4] Leung F, Terzibachian JJ, Aouar Z, Govyadovskiy A, Lassabe C. Sarcomes utérins : aspects cliniques et histopathologiques. A propos de 15 cas. Gynecol Obstet Fertil 2008 ;36 :628-35.
- [5] Reed NS. The management of uterine sarcoma. Clin Oncol 2008 ;20 :470-8.

- [6] Stadvold JL, Molpus KL, Baker JJ, Michael K, Remmenga SW. Conservative management of a myxoid endometrial stromal sarcoma in a 16-year-old nulliparous woman. *Gynecol Oncol* 2005 ;99 : 243-5.
- [7] Taïeb S, Narducci F, Chevalier A, Baranzelli MC, Ceugnart L, Leblanc E. Imagerie des sarcomes utérins. *Imagerie de la femme* 2008 ;18 :229-35.
- [8] Szklaruk J, Tamm EP, Choi H, Varavithya V. MR imaging of common and uncommon large pelvic masses. *Radiographics* 2003 ;23 :403-24.
- [9] Siegelman ES, Outwater EK. Tissue characterization in the female pelvis by means of MR imaging. *Radiology* 1999 ;212 :5-18.
- [10] Koyoma T, Togashi K, Konishi H, Kobayashi H, Ueda H, Kataoka ML, et al. MR imaging of endometrial stromal sarcoma : correlation with pathologic findings. *AJR Am J Roentgenol* 1999 ;173 : 767-72.
- [11] Kido A, Togashi K, Koyama T, Yamaoka T, Fujiwara T, Fujii S. Diffusely enlarged uterus: evaluation with MR imaging. *Radiographics* 2003 ;23 :1423-39.
- [12] Bazot M, Salem C, Froment V, Chopier J. Pathologie myométriale. *Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic-Urologie-Gynécologie*, 34-605-B-20, 2002, 18 p.
- [13] Tamai K, Togashi K, Ito T, Morisawa N, Fujiwara T, Koyama T. MR Imaging findings of adenomyosis: correlation with histopathologic features and diagnostic pitfalls. *Radiographics* 2005 ; 25 :21-40.
- [14] RPC-Grand Est.Referencielle gynécologie de la femme 2013,sarcoma utérin 52-61.
- [15] Onkologie sarcome utérin,17 mai 2013.