

Fait clinique

**Un cas de sarcome stromal de l'endomètre
chez une femme malgache de 20 ans**

SSEN Rabesalama¹, M Rakotovao¹, MF Ralahy¹,
HN Rakoto-Ratsimba*¹

¹ Service de Chirurgie Viscérale A, CHU-JRA Ampefiloha BP 4150 Antananarivo, Madagascar



Résumé

Le sarcome stromal endométrial est rare. Nous en rapportons un cas inhabituel observé chez une femme malgache de 20 ans. Elle présentait une volumineuse masse pelvienne douloureuse découverte depuis une semaine. L'échographie montrait une masse utérine hétérogène, vasculaire au Doppler, faisant 10x15x10cm. En six jours, cette tuméfaction augmentait rapidement de volume avec apparition d'un syndrome péritonéal motivant une laparotomie d'urgence. L'exploration chirurgicale montrait une volumineuse tumeur utérine rompue dans le péritoine. L'histologie concluait en un sarcome stromal endométrial de bas grade. Les particularités de la prise en charge sont discutées à travers une revue de la littérature.

Mots-clés: Diagnostic; Sarcome stromal endométrial; Traitement

Endometrial stromal sarcoma. Report of a case in a 20 year-old Malagasy woman

Summary

Endometrial stromal sarcoma is an uncommon disease. Authors report herein an unusual case observed in a 20 year-old Malagasy women. She had a medical history of painful voluminous pelvic mass discovered since one week. Ultrasonography showed heterogeneous uterine mass, vascular on Doppler, with 10x15x10cm dimensions. After six days, the tumour dimensions quickly increased and peritoneal symptoms appeared. Laparotomy was performed urgently and showed a huge uterine tumour broke in peritoneum. Histological examination revealed low grade endometrial stromal sarcoma. Diagnosis and treatment are discussed with a review of the literature.

Keywords: Diagnosis; Endometrial stromal sarcoma; Treatment

Introduction

Le sarcome stromal endométrial (SSE) est une tumeur maligne rare de l'utérus. Nous en rapportons un cas inhabituel observé chez une femme malgache de 20 ans afin de montrer les aspects épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et évolutif de cette affection particulière à la lumière d'une revue de la littérature.

Observation

Une jeune femme de 20 ans, nulligeste, était admise pour une masse pelvienne douloureuse évoluant depuis une semaine. L'anamnèse ne retrouvait aucune notion de trouble des règles, d'avortement ni de leucorrhées. Il n'y avait pas de trouble du transit et l'état général était bien conservé. L'examen clinique montrait une volumineuse masse pelvienne médiane arrondie, de 15cm environ de diamètre, bien limitée, sensible et mobilisable. Au toucher vaginal, cette masse comblait le cul de sac antérieur refoulant en arrière le col qui était inaccessible au doigt. Les conjonctives étaient pâles et les aires ganglionnaires étaient libres. La biologie révélait une polynucléose neutrophile et un syndrome inflammatoire. Le test de grossesse (βHCG plasmatique) était négatif. L'échographie sus pubienne et endovaginale montrait une masse utérine hétérogène de 10x15x10cm, bien limitée, vasculaire au Doppler (artériel et veineux) (Figure 1). L'échographie abdominale et la radiographie pulmonaire étaient sans anomalie. La tumeur augmentait rapidement de volume en six jours pour donner un syndrome péritonéal motivant une intervention chirurgicale d'urgence. La laparotomie



Fig. 1: Echographie: masse utérine hétérogène de 10x15x10cm, bien limitée, vasculaire au Doppler

montrait une hémopéritoine d'environ un litre dont l'origine était la rupture d'une volumineuse masse utérine de 15cm de grand axe, polylobée, richement vascularisée. Cette rupture était située à sa face antérieure avec issue de matière cérébroïde et présentant des adhérences avec l'épiploon (Figure 2). La recherche d'autres localisations abdominales ou d'extensions métastatiques était négative. Une hystérectomie totale, salpingectomie bilatérale avec conservation des ovaires et une omentectomie partielle étaient pratiquées. L'examen macroscopique de la pièce de résection montrait une tumeur sous séreuse de 21x19x15 cm, pesant 1,950g, intéressant l'utérus dans son ensemble en particulier la face antérieure, jusqu'à l'isthme cervical. D'aspect hétérogène, elle infiltrait la lumière utérine et montrait de larges foyers nécrotiques alternant avec des plages grisâtres encéphaloïdes. L'examen histologique montrait une prolifération tumorale majoritairement à cellules fusiformes, mais contenant parfois des cellules rondes et des cellules pléomorphes multinucléées.

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: rrhery@yahoo.fr (HN Rakoto-Ratsimba).

¹ Adresse actuelle: Service de Chirurgie Viscérale A, CHU-JRA Ampefiloha BP 4150 Antananarivo, Madagascar

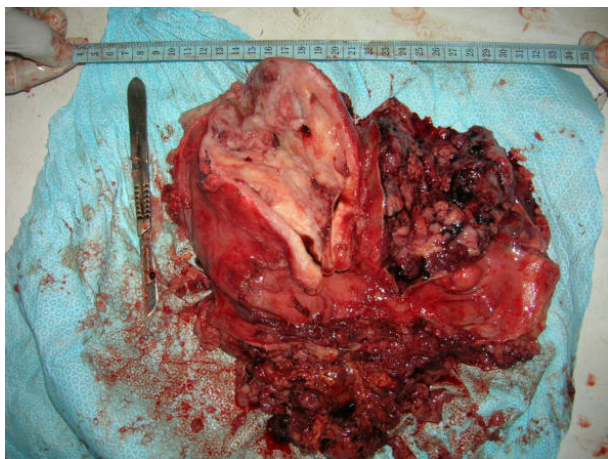


Fig. 2: Volumineuse masse utérine rompue à sa face antérieure avec issue de matière cérébroïde

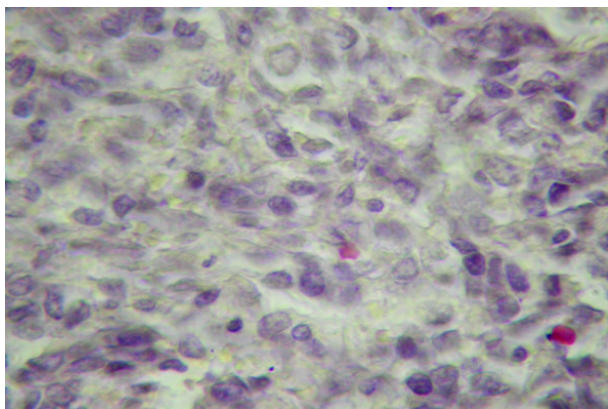


Fig. 3: Histologie: SSE de bas grade avec prolifération tumorale majoritairement à cellules fusiformes (Hématoxyline Eosine X400)

La tumeur, très nécrosante, se développait au dépend de l'endomètre respectant les rares glandes endométriales restantes et infiltrait plus ou moins profondément la musculuse. Les atypies cellulaires étaient nombreuses contrastant avec de rares mitoses. Par endroit, des aspects d'embolie tumorale lymphatique étaient vus. Les marges d'exérèse étaient saines. Cet examen concluait à un SSE de bas grade (Fig. 3). L'examen immunohistochimique de la pièce opératoire montrait une immuno-réactivité avec le CD10, la Vimentine, le récepteur à l'œstrogène et le récepteur à la progestérone. Les suites opératoires étaient simples. Aucune récurrence ni métastase à distance n'est à déplorer près un recul de 18 mois.

Discussion

Le SSE est rare et constitue 10% de tous les sarcomes utérins et seulement 0,1% de toutes les tumeurs génitales malignes [1-3]. Il intéresse les femmes âgées de 45 à 57 ans et plus de 50% des patientes sont pré-ménopausées [2]. Des âges extrêmes allant de 15 ans à 85 ans sont rapportés dans la littérature [4]. Ceux de bas grade sont les plus fréquents et auraient tendances à frapper les tranches d'âge les plus jeunes [4,5]. Des facteurs de risques sont incriminés dans sa genèse tels que la radiothérapie, l'âge ou la race noire [6]. Des facteurs hormonaux pourraient également être en cause [7]. Cliniquement, un saignement

vaginal anormal (ménorragie progressive ou métrorragie), une douleur abdominale et une masse pelvienne sont les symptômes d'appel classiques [2]. Plus fréquemment, le SSE est découvert fortuitement après hystérectomie pour un myome utérin [3]. Pour notre part, l'absence de métrorragie et la rapidité de l'évolution sont remarquables. En effet, en six jours, la tumeur avait augmenté considérablement de volume et s'était rompue spontanément à l'origine d'un syndrome péritonéal aigu. L'histologie permet le diagnostic de certitude en montrant une prolifération de cellules présentant une forte similitude avec ceux du stroma endométrial prolifératif normal [6]. Sur le plan immunohistochimique, les cellules stromales de l'endomètre aussi bien que les cellules malignes expriment le CD10 [1,6]. Le traitement est essentiellement chirurgical et consiste en une exérèse tumorale large par hystérectomie totale associée à une annexectomie bilatérale et éventuellement un curage ganglionnaire, par voie abdominale [2,3]. L'intérêt du curage ganglionnaire et des traitements adjuvants restent actuellement très discuté en terme de survie et de fréquence des récidives [4,9]. Néanmoins, la radiothérapie a prouvé récemment son efficacité pour le traitement des récidives pelviennes [5]. Mansi a également montré l'intérêt de l'hormonothérapie pour les SSE de bas grade en cas de rechute [7]. L'évolution est imprévisible et caractérisée par la fréquence des récidives (>50%) jusqu'à 20 ou même 30 ans après la résection de la tumeur primaire, même pour les tumeurs bien localisées [2]. Quant aux facteurs pronostiques, ils restent jusqu'à présent source de controverse rendant difficile la standardisation des protocoles de prise en charge [2]. L'âge, le statut hormonal, les caractéristiques anatomopathologiques de la tumeur et les marges de résection chirurgicale peuvent être pris en compte [10]. Enfin, l'expression du c-kit semble être un facteur de mauvais pronostic [4].

Conclusion

Cette observation a permis d'illustrer un cas de SSE de bas grade chez une jeune femme de 20 ans. L'évolution extrêmement rapide (quelques jours) vers une rupture tumorale spontanée est exceptionnelle. Il s'agissait véritablement d'une « urgence chirurgicale » car le pronostic vital était compromis. Un tel tableau, certes rare, devrait être à l'esprit au cours de la prise en charge des urgences gynécologiques.

Références

- 1- Boardman CH, Webb MJ, Jefferies JA. Low-grade endometrial stromal sarcoma of the ectocervix after therapy for breast cancer. *Gynecol Oncol* 2000; 79:120-3.
- 2- Tahereh A-G, Nadereh B, Mamak S, Asamosadat M. Low grade endometrial stromal sarcoma of uterine corpus, a clinico-pathological and survey study in 14 cases. *World J Surg Oncol* 2006; 4: 50.
- 3- Daniel P, Tanja L, Alicia M, Albrecht K, Peter CT-P, Bernd D, et al. Harm or benefit of hormonal treatment in metastatic low-grade endometrial stromal sarcoma: single center experience with 10 cases and review of the literature. *Gynecol Oncol* 2006; 101: 464-9.
- 4- Melissa AG, Peter A, William B, Kathryn ED, Doris B, Levi SDJ, et al. Treatment and recurrence patterns in metastatic low-grade endometrial stromal sarcoma and the relation to c-kit expression. *Gynecol Oncol* 2004; 95: 632-6.
- 5- Weitmann HD, Knocke TH, Kuccera H, Potter R. Radiation therapy in the treatment of endometrial stromal sarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2001; 49: 739-48.
- 6- Huynh BH, Peters HB, Shen J, Di Salvo DN, Seltzer SE. Endometrial stromal sarcoma. BrighamRAD. [May 12, 2003]. Available from: <http://brighamrad.harvard.edu/Cases/bwh/hcache/363/full.html>.

- 7- Mansi JL, Ramachandra S, Wiltshaw E, Fisher C. Endometrial stromal sarcomas. *Gynecol Oncol* 1990; 36: 113-8.
- 8- Toki T, Shimizu M, Takagi Y, Ashida T, Konishi I. CD10 is a marker for normal and neoplastic endometrial stromal cells. *Int J Gynecol Pathol* 2002; 21: 41-7.
- 9- Leunen M, Breugelmans M, De Sutter P, Bourgain C, Amy JJ. Low-grade endometrial stromal sarcoma treated with the aromatase inhibitor letrozole. *Gynecol Oncol* 2004; 95: 769-71.
- 10- Bodner-Adler B, Bodner K, Obermair A, Czerwenka K, Petru E, Leodolter S, et al. Prognostic parameters in endometrial stromal sarcoma: a clinicopathologic study in 31 patients. *Gynecol Oncol* 2001; 81: 160-5.