



Research Paper

Le Sarcome Du Stroma Endometrial : A Propos D'un Cas Et Revue De La Litterature

EL OUARTI O (1) - FDILII ALAOUI FZ. (2) - JAYI S(3) - CHAARA H. (4) –
MELHOUF M.A.(5)

Service Gynécologie Obstétrique II – CHU Hassan II- FES

Résumé :

Le sarcome du stroma Endométrial (SSE) de bas grade est une entité histologique rare .Le SSE représente 0,2 % de toutes les tumeurs malignes de l'utérus, et environ 7 à 25% des sarcomes utérins. Il comprend le SSE de bas grade et le SSE indifférencié (anciennement de haut grade).En raison de l'absence de signes pathognomoniques cliniques et radiologiques le diagnostic des SSE est porté rétrospectivement après analyse de la pièce opératoire. Le traitement optimal de cette pathologie n'est toujours pas clair .L'hystérectomie Sans conservation annexielle est le traitement classique. Il n'existe pas de consensus concernant le traitement adjuvant. Nous rapportons le cas d'une patiente diagnostiquée d'un sarcome du stroma Endométrial de Bas grade au sein du service de gynécologie au CHU HASSAN II de FES. A travers ce cas rare et à la lumière d'une revue de la littérature, nous décrivons les caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques de cette tumeur.

Received 01 May, 2023; Revised 08May, 2023; Accepted 10 May, 2023 © The author(s) 2023.

Published with open access at www.questjournals.org

I. Introduction:

Le sarcome est une tumeur maligne rare de l'utérus. Son incidence est de 1 à 2 cas pour 100 000 femmes. Le site D'origine peut être le tissu conjonctif, le muscle lisse ou le stroma Endométrial. Ce dernier est une tumeur encore plus rare qui représente environ 7 à 25 % des sarcomes utérins. [1,2]

L'Organisation mondiale de la santé (OMS) classe les tumeurs stromales de l'endomètre en deux catégories : les

Nodules stromaux bénins de l'endomètre (NSE) n'infiltrant pas le Myomètre et les SSE qui sont caractérisées par une infiltration du Myomètre.

Les SSE sont classées, sur la base de la morphologie cellulaire et du nombre de mitoses, en tumeurs de bas grade ou indifférencié (anciennement de haut grade). [3] Contrairement aux SSE de haut grade, l'âge moyen de survenu des SSE de bas grade est généralement plus jeune (45-55 ans). Le SSE de bas grade présente des mitoses moins fréquentes (<3 par 10 champs de haute puissance), sans hémorragie ou nécrose associée. Les facteurs de risque identifiés sont l'exposition antérieure à la radiothérapie pelvienne, l'utilisation à long terme de tamoxifène et l'utilisation d'œstrogènes.

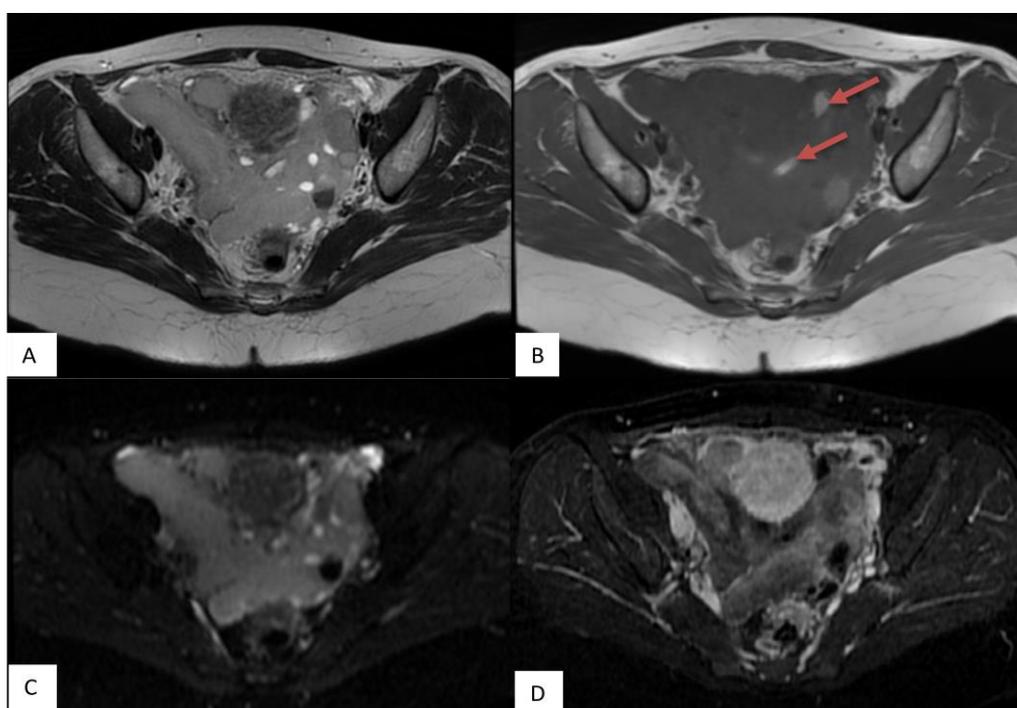
II. Observation:

Mme S.S, âgée de 39 ans, Multipare, sans antécédents pathologiques notables, admise pour des algies pelviennes et métrorragies de faible abondance évoluant depuis 04 mois, sans signes urinaires associés. L'examen clinique retrouvait une masse latéro utérine droite, rénitente, prolabée dans le cul de sac de Douglas. L'échographie pelvienne parlait d'une formation solido-kystique de 8.32 x7.96cm latéro utérine droite. (figure.1)



Figure 1:- Formation solido-kystique de 8.32x7.96cm latéro- utérine droite.

L'IRM pelvienne pré opératoire a mis en évidence un processus tumoral, tissulaire, d'origine ovarien bilatéral, à double composante: végétante occupant 70% du processus ; et kystique. Cette masse était adhérente à l'utérus, elle envahit la paroi antérieure du rectum et de la charnière recto-sigmoïdienne en arrière (figure 2 et 3). Il n'a pas été retrouvé d'ascite ni d'adénopathies pelviennes.



IRM pelvienne en séquences axiales T1 (A), T2(B), Diffusion (C), T1 GADO (D) : Volumineuse masse tissulaire pelvienne d'origine ovarienne bilatérale décrite en hyposignal T1, en signal intermédiaire en T2, en hypersignal diffusion, et rehaussée de façon hétérogène après injection du gadolinium, renfermant des zones décrites en hypersignal T1 et non rehaussées après contraste en rapport avec des zones hémorragiques (flèches oranges). Cette masse envahit la paroi antérieure du rectum et de la charnière rectosigmoïdienne en arrière.

Le CA125 était à 53.95 U/MI. le frottis cervico utérin était sans anomalies.

La patiente a bénéficié d'une laparotomie exploratrice objectivant une masse latéro utérine droite friable de consistance molle, saignant au contact, faisant environ 10 cm, avec présence de nécrose, adhérente à la face postérieure de l'utérus et latéralisée à gauche, Réalisations d'une Annexectomie droite avec exérèse de la masse avec Annexectomie gauche (ovaire gauche augmenté de taille) , A L'exploration de l'intestin : la présence de nodules au niveau du sigmoïde ayant le même aspect que la masse prélevée + masse avec un aspect en chou-fleur .

A l'examen anatomopathologique la macroscopie retrouvait une pièce d'Annexectomie de 766 grammes. L'ovaire était pris par une formation solido kystique, mesurant 10*11cm, la composante kystique était

multiloculée avec issue d'un liquide jaune citrin, la composante solide était d'aspect blanc beige, charnu avec remaniements hémorragiques (figure 4).

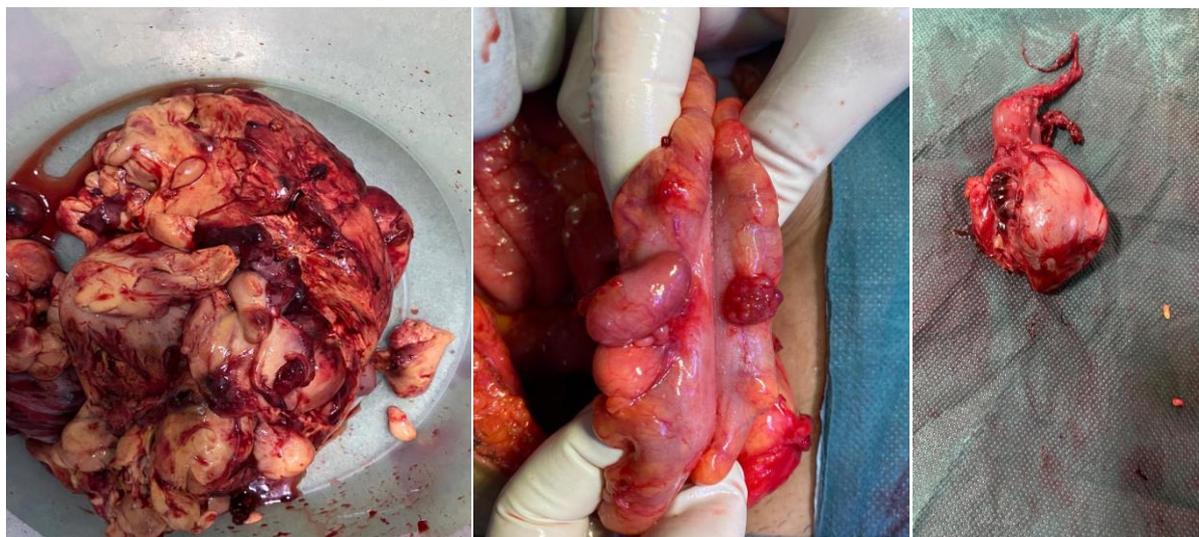


Figure 4:- Pièce d'Annexectomie droite
Emportant la Masse

Explorations de l'intestin

Annexectomie gauche

L'histologie montrait des cellules fusiformes à cytoplasme éosinophile, à noyau allongé muni d'une chromatine fine et d'un petit nucléole. L'index mitotique été estimé à 5 mitoses par 50 champs..L'Immunohistochimie concluait à une prolifération tumorale maligne peu différenciée et invasive compatible avec un sarcome du stroma Endométrial de bas grade, exprimant les récepteurs hormonaux (**figure 5 et 6**)

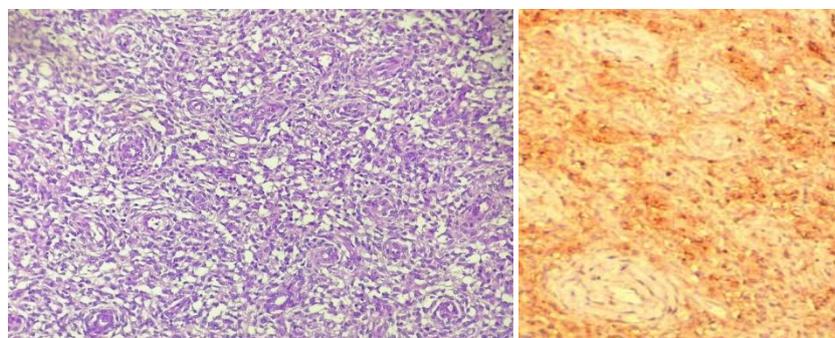
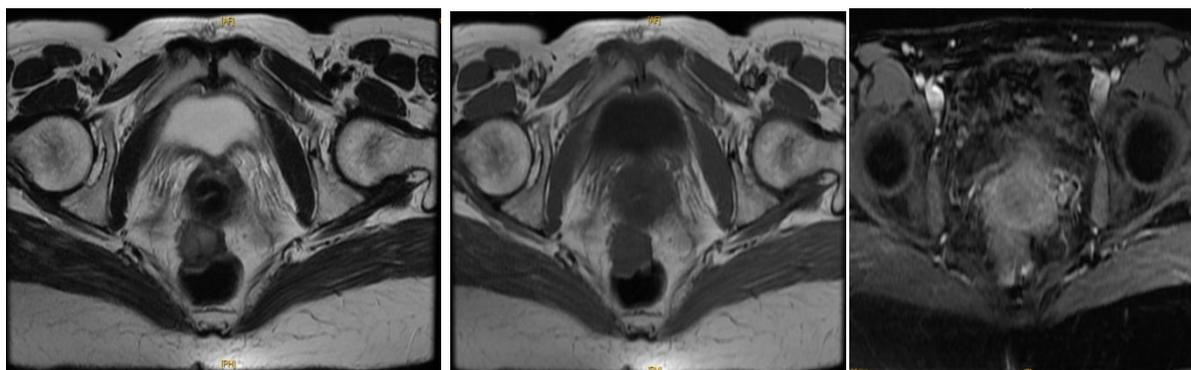


Figure 5 et 6: Prolifération tumorale maligne peu différenciée et invasive à cellules ovoïdes se disposant en nappe diffuse et autour des artérioles spiralés
- CD10 immunostaining positive

Une IRM post opératoire à objectifé :



IRM pelvienne de contrôle en séquences axiales T1 (A), T2(B), Diffusion (C) et T1 GADO (D) : Lésion au niveau du cul de sac de douglas accolée au col utérin avec envahissement de la paroi antérieure du moyen et haut rectum, de contours irréguliers, décrite en hypersignal T2, en hyposignal T1, restrictive en diffusion et rehaussée de façon faible et tardif après contraste.

Patiente à été staffé en Réunions de concertation pluridisciplinaire : Décisions d'adresser la patiente pour une Chimiothérapie

III. Discussion:

Le sarcome du stroma Endométrial (SSE) de bas grade est un sous type histologique du sarcome utérin. Ce dernier constitue un groupe hétérogène de tumeurs rares du muscle et du tissu conjonctif utérins. Le sarcome du stroma Endométrial (SSE) représente 0,2 % de toutes les tumeurs malignes de l'utérus, et environ 7 à 25 % des sarcomes utérins.[2,6]

L'incidence annuelle est de 0,19 pour 100 000 femmes.[7]Le SSE est le deuxième type le plus fréquent de néoplasie mésoenchymateuse utérine après le Léiomyosarcome utérin.

Selon la classification de l'OMS publiée en 2014, le SSE de bas grade est une sous classe des tumeurs stromales

Endométriales, de même que les nodules stromaux endométriaux bénins, le sarcome Endométrial de haut grade, et le sarcome utérin indifférencié.

Le SSE de bas grade survient généralement chez des femmes ménopausées ou en péri ménopause avec un âge

Moyen entre 45 et 55 ans. [8] Notre patiente était âgée de 43ans.

De rares cas de SSE ont été rapportés après une administration de tamoxifène, d'œstrogènes, ou après une Radiothérapie. [9,10] L'obésité, le diabète type II, et les Ménarches précoces constituent également des facteurs de risques du SSE de bas grade. [11]Notre patiente présentait un diabète type 2 depuis 2 ans.

Le tableau clinique est polymorphe sans signe pathognomonique, dominé par les métrorragies et les algies pelviennes chroniques, parfois des signes de compression à type de dysurie ou de constipation sont associés.[12] Dans notre cas, la symptomatologie était faite d'algies pelviennes associées à des métrorragies et une constipation. L'échographie, la tomographie et l'imagerie par résonance magnétique ne permettent pas de porter le Diagnostic du SSE de bas grade, en raison d'absence de signes spécifiques connus à ce jour. Le diagnostic est Souvent retenu de façon rétrospective après analyse anatomo-pathologique de la pièce opératoire. [13]

Le traitement de référence du SSE de bas grade est chirurgical, et consiste en une hystérectomie totale par Laparotomie afin d'éviter un morcellement en cas d'exérèse par voie basse. [14] l'Annexectomie bilatérale est

Justifiée du fait de l'hormonodépendance de ces tumeurs. Plusieurs études ont décrit un taux de récurrence plus élevé lorsque les ovaires étaient préservés chez les femmes non ménopausées. [15,16]

L'atteinte ganglionnaire pelvienne et para-aortique ne semble pas influencer le pronostic. La lymphadénectomie

Réduit le nombre de récurrences pelviennes, sans pour autant réduire les localisations intra-abdominales et les

Métastases à distance. [7]Toutefois, près de 10% des patientes qui n'ont pas bénéficié de lymphadénectomie ont eu des métastases ganglionnaires, selon Chan et al. [15,18,19]La lymphadénectomie n'améliore pas le taux de survie.

Le médroxyprogestérone, les analogues de la GnRH, et les antiaromatases paraît être efficace comme traitement

Médical adjuvant, en raison de l'expression des récepteurs hormonaux et des aromatasés par le SSE de bas grade. [19,20]

La radiothérapie postopératoire ne semble améliorer que le contrôle locorégional de la maladie, sans pour autant

Modifier le taux globale de survie. L'indication doit être posée en fonction des effets secondaires.[21]

Les récurrences sont évaluées à 10 à 20% de cas, dont 40% sont locales (vagin ou petit bassin), et 60% à distance (intra abdominal ou poumon). [22,23] Le délai d'apparition de récurrence est de 5.4 à 9.3 ans pour les stades I et II et de seulement pour les stades III et IV. [23,24] Il existe par ailleurs des formes de récurrences tardives décrites 10 à 30 après le traitement.[24,25] La chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie peuvent être utilisées en cas de récurrences locorégionales et à distances, mais seule la chirurgie avec résection complète permet d'améliorer le taux de guérison et de survie globale. La chirurgie des métastases devrait également être discutée. [14]

IV. Conclusion:

Comme les autres sarcomes utérins, le SSE de bas grade constitue une entité tumorale très rare. L'hystérectomie et l'Annexectomie bilatérale est le traitement de première intention. Les avantages de la lymphadénectomie ou de la cytoréduction tumorale ne sont pas clairs. Les thérapies par le médroxyprogestérone et les inhibiteurs d'aromatase sont en cours de discussion comme traitements adjuvants. La radiothérapie permet un contrôle locorégional, et doit être soigneusement indiquée en fonction des effets secondaires. La reprise chirurgicale est également le traitement de choix en cas de récurrence. Les autres options thérapeutiques doivent être évaluées pour améliorer la prise en charge.

Références :

- [1]. Ashraf-Ganjoei T, Behtash N, Shariat M, Mosavi A. Low grade endometrial stromal sarcoma of uterine corpus, a clinicopathological and survey study in 14 cases. *World J Surg Oncol.* 9 août 2006;4:50.
- [2]. Hosh M, Antar S, Nazzal A, Warda M, Gibreel A, Refky B. Uterine Sarcoma: Analysis of 13,089 Cases Based on Surveillance, Epidemiology, and End Results Database. *Int J Gynecol Cancer Off J Int Gynecol Cancer Soc.* juill 2016;26(6):1098-104.
- [3]. F L, Jj T, Z A, A G, C L. [Uterine sarcomas: clinical and histopathological aspects. Report on 15 cases]. *Gynecol Obstet Fertil.* 5 juin 2008;36(6):628-35.
- [4]. Endometrial Stromal Sarcomas: A Review of Potential Prognost... : Advances in Anatomic Pathology [Internet]. [cité 25 avr 2021]. Disponible sur: https://journals.lww.com/anatomicpathology/Abstract/2010/03000/Endometrial_Stromal_Sarcomas__A_Review_of.3.aspx
- [5]. Park J-Y, Park S-K, Kim D-Y, Kim J-H, Kim Y-M, Kim Y-T, et al. The impact of tumor morcellation during surgery on the prognosis of patients with apparently early uterine leiomyosarcoma. *Gynecol Oncol.* Août 2011;122(2):255-9.
- [6]. An Evaluation of Prognostic Factors in Uterine Carcinosarcoma - ScienceDirect [Internet]. [cité 25 avr 2021]. Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0090825897948757>
- [7]. Harlow BL, Weiss NS, Lofton S. The epidemiology of sarcomas of the uterus. *J Natl Cancer Inst.* Mars 1986;76(3):399-402.
- [8]. Matsuura Y, Yasunaga K, Kuroki H, Inagaki H, Kashimura M. Low-grade endometrial stromal sarcoma recurring with multiple bone and lung metastases: report of a case. *Gynecol Oncol.* mars 2004;92(3):995-8.
- [9]. Beer TW, Buchanan R, Buckley CH. Uterine stromal sarcoma following tamoxifen treatment. *J Clin Pathol.* juin 1995;48(6):596.
- [10]. Meredith RF, Eisert DR, Kaka Z, Hodgson SE, Johnston GA, Boutselis JG. An excess of uterine sarcomas after pelvic irradiation. *Cancer.* 1 nov 1986;58(9):2003-7.
- [11]. Hoang L, Chiang S, Lee C-H. Endometrial stromal sarcomas and related neoplasms: new developments and diagnostic considerations. *Pathology (Phila).* févr 2018;50(2):162-77.
- [12]. Thiel FC, Halmen S. Low-Grade Endometrial Stromal Sarcoma - a Review. *Oncol Res Treat.* 2018;41(11):687-92.
- [13]. Amant F, Coosemans A, Debiec-Rychter M, Timmerman D, Vergote I. Clinical management of uterine sarcomas. *Lancet Oncol.* déc 2009;10(12):1188-98.
- [14]. Stadsvold 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.* 1 oct 2005;99(1):243-5.
- [15]. Li N, Wu L-Y, Zhang H-T, An J-S, Li X-G, Ma S-K. Treatment options in stage I endometrial stromal sarcoma: a retrospective analysis of 53 cases. *Gynecol Oncol.* févr 2008;108(2):306-11.
- [16]. Amant F, De Knijf A, Van Calster B, Leunen K, Neven P, Berteloot P, et al. Clinical study investigating the role of lymphadenectomy, surgical castration and adjuvant hormonal treatment in endometrial stromal sarcoma. *Br J Cancer.* 5 nov 2007;97(9):1194-9.
- [17]. Köhler G, Evert M. Uterine Sarkome und Mischtumoren: Handbuch und Bildatlas zur Diagnostik und Therapie. Walter de Gruyter; 2009. 209 p.
- [18]. Mesenchymal tumors of the uterus. I. A clinical and pathological study of 53 endometrial stromal tumors - Norris - 1966 - Cancer - Wiley Online Library [Internet]. [cité 25 avr 2021]. Disponible sur: [https://acsjournals.onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/1097-0142\(196606\)19:6%3C755::AIDCNCR2820190604%3E3.0.CO;2-U](https://acsjournals.onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/1097-0142(196606)19:6%3C755::AIDCNCR2820190604%3E3.0.CO;2-U)
- [19]. Thomas MB, Keeney GL, Podratz KC, Dowdy SC. Endometrial stromal sarcoma: treatment and patterns of recurrence. *Int J Gynecol Cancer Off J Int Gynecol Cancer Soc.* févr 2009;19(2):253-6.
- [20]. Chu MC, Mor G, Lim C, Zheng W, Parkash V, Schwartz PE. Low-grade endometrial stromal sarcoma: hormonal aspects. *Gynecol Oncol.* juill 2003;90(1):170-6.
- [21]. Denschlag D, Thiel FC, Ackermann S, Harter P, Juhasz-Boess I, Mallmann P, et al. Sarcoma of the Uterus.
- [22].

- [23]. Guideline of the DGGG (S2k-Level, AWMF Registry No. 015/074, August 2015). Geburtshilfe Frauenheilkd. oct 2015;75(10):1028-42.
- [24]. Bai H, Yang J, Cao D, Huang H, Xiang Y, Wu M, et al. Ovary and uterus-sparing procedures for low-grade endometrial stromal sarcoma: a retrospective study of 153 cases. Gynecol Oncol. mars 2014;132(3):654-60.
- [25]. Kim WY, Lee J-W, Choi CH, Kang H, Kim T-J, Kim B-G, et al. Low-grade endometrial stromal sarcoma: a single center's experience with 22 cases. Int J Gynecol Cancer Off J Int Gynecol Cancer Soc. Oct 2008;18(5):1084-9.
- [26]. Lee C-H, Mariño-Enriquez A, Ou W, Zhu M, Ali RH, Chiang S, et al. The clinicopathologic features of YWHAE-FAM22 endometrial stromal sarcomas: a histologically high-grade and clinically aggressive tumor. Am J Surg Pathol. mai 2012;36(5):641-53.
- [27]. Lee C-H, Ou W-B, Mariño-Enriquez A, Zhu M, Mayeda M, Wang Y, et al. 14-3-3 fusion oncogenes in highgrade endometrial stromal sarcoma. Proc Natl Acad Sci U S A. 17 janv 2012;109(3):929-34.