

Aspects thérapeutiques et pronostiques des sarcomes utérins: à propos de 12 cas de l'Institut National d'Oncologie de Rabat

[Therapeutic and prognostic of uterine sarcoma: about 12 case report of the National Oncology Institute in Rabat]

M. Bamohamed¹, H. Saoudi Hassani¹, O. Alhaderi², F. Tijami³, and H. Hachi³

¹Service de gynécologie obstétrique et d'endoscopie gynécologique, Maternité Souissi, Université Mohammed V Souissi, Rabat, Morocco

²Service de gynécologie obstétrique et endocrinologie, Maternité Souissi, Université Mohammed V Souissi, Rabat, Morocco

³Pole gynéco-mammaire, Institut national d'oncologie, Université Mohammed V Souissi, Rabat, Morocco

Copyright © 2017 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: Uterine sarcomas are malignant tumors with poor prognosis.

The purpose is to clarify the epidemiological, diagnostic difficulties and therapeutic modalities and prognosis of uterine sarcomas.

Twelve cases of uterine sarcomas supported the National Institute of Oncology (2008-2011) were analyzed.

The average age is 43.75 years.

Patients viewed had the clinical triad of bleeding, pain and / or pelvic mass. On the para-clinical, seven patients had an inconclusive ultrasound, however the scan was performed in all our patients showing a pelvic mass. The realization of the biopsy endometrial curettage led to the diagnosis. All patients underwent a hysterectomy associated with lymph node dissection in cases with carcinomatous component. Histological analysis of surgical specimens objectified 06 carcinosarcomas, 03 leiomyosarcoma, 02 endometrial stromal sarcoma and an adenosarcoma.

In our study in discordance with the literature, the mixed mesenchymal tumors (carcinosarcoma and adenosarcoma) are the most common histological type 58.33% followed by pur sarcoma (sarcoma and endometrial stromal leiomyosarcoma) with a frequency of 41.67%.

The average age of patients (43.75 years) is consistent with the literature. The classic clinical triad, reported by most authors, was found in the majority of patients.

MRI and PET scan are the most successful exams. The diagnosis rests on hysterectomy's piece. For treatment, surgery with hysterectomy and adnexectomy with or without lymph node dissection followed by external radiation therapy is the gold standard.

Indeed, uterine sarcomas are malignant tumors with poor prognosis whose diagnosis is primarily postoperative.

Surgery with radiation therapy is the gold standard.

Hope rests on new drugs that are being tested.

KEYWORDS: uterine sarcomas, pelvic MRI, curettage biopsy, hysterectomy, bilateral adnexectomy.

RESUME : Les sarcomes utérins sont des tumeurs malignes rares de mauvais pronostic.

L'objectif du travail est de préciser les caractéristiques épidémiologiques, les difficultés diagnostiques ainsi que les modalités thérapeutiques et le pronostic des sarcomes utérins.

Douze cas de sarcomes utérins pris en charge à l'institut nationale d'oncologie de rabat (2008-2011) ont été analysés.

L'âge moyen est de 43.75 ans.

Les patientes ont consulté à l'occasion de la triade clinique métrorragies, douleur et/ou masse pelvienne. Sur le plan para-clinique, sept patientes ont consulté ayant déjà fait une échographie non concluante, cependant le scanner a été réalisé chez toutes nos patientes montrant une masse pelvienne. La réalisation du curetage biopsique de l'endomètre a permis d'évoquer le diagnostic. Toutes nos patientes ont bénéficié d'une hystérectomie associée à un curage ganglionnaire dans les cas avec composante carcinomateuse. L'analyse anatomopathologique des pièces opératoires a objectivé 06 carcinosarcomes, 03 léiomyosarcomes, 02 sarcomes du stroma endométrial et un adénosarcome.

Dans notre étude en discordance avec la littérature, les tumeurs mésoenchymateuses mixtes (adénosarcome et carcinosarcome) sont le type histologique le plus fréquent 58.33% suivie des sarcomes pures (sarcome du stroma endométrial et léiomyosarcome) avec une fréquence de 41.67%.

L'âge moyen des patientes (43.75 ans) concorde avec la littérature. La triade clinique classique retrouvée chez la majorité des patientes est celle rapportée par la plupart des auteurs.

L'IRM et PET-scan sont les examens les plus performants. Le diagnostic de certitude est posé sur pièce opératoire. Pour le traitement, la chirurgie avec hystérectomie et annexectomie bilatérale avec ou sans curage ganglionnaire suivie d'une radiothérapie externe est le gold standard.

En effet, les sarcomes utérins sont des tumeurs malignes qui demeurent de mauvais pronostic dont le diagnostic est posé essentiellement en post opératoire.

La chirurgie avec radiothérapie constituent le gold standard.

L'espoir repose sur les nouvelles molécules qui sont en cours d'essai.

MOTS-CLEFS: sarcomes utérins, IRM pelvienne, curetage biopsique, hystérectomie totale, annexectomie bilatérale.

1 INTRODUCTION

Les sarcomes utérins sont une entité rare, de pronostic réservé.

Au plan anatomopathologique, il s'agit d'un groupe hétérogène constitué de plusieurs types histologiques.

Le diagnostic anatopathologique se fait par un curetage biopsique de l'endomètre mais dans certains cas ne peut se faire que sur pièce opératoire.

Le traitement est essentiellement chirurgical.

2 MATERIELS ET METHODES

2.1 EPIDEMIOLOGIE

L'étude concerne 12 cas, colligés entre 2008 et 2011.

L'âge moyen de nos patientes était de 43,75 avec des extrêmes entre 22 et 74 ans, 10 patientes sur 12 étaient ménopausées soit 83%.

2.2 DIAGNOSTIC

Les signes fonctionnels sont dominés par les métrorragies (91%) suivis des douleurs pelviennes (58%) puis les masses abdomino-pelviennes (41%), par contre les signes physiques étaient représentés par les masse abdomino-pelviennes et l'utérus augmenté de taille.

Le scanner pelvien réalisé chez toutes nos patientes, a objectivé la présence d'un processus utérin. La non disponibilité dans notre formation de l'IRM pelvienne n'a pas permis la réalisation de cet examen.

Sur le plan anatomopathologique, le diagnostic a été fait par curetage biopsique de l'endomètre chez 07 patientes.

La radiographie pulmonaire et le scanner abdominale, réalisés dans le cadre du bilan d'extension sont revenus normaux chez toutes les patientes.

2.3 TRAITEMENT

2.3.1 CHIRURGIE

Toutes nos patientes ont bénéficié d'une hystérectomie totale avec annexectomie bilatérale associée, dans 04 cas, à un curage pelvien dans le cas où une composante épithéliale est associée. Le résultat anatomopathologique des pièces opératoires a montré:

- Tumeurs mullériennes mixtes: 07 cas dont 06 carcinosarcomes et un adénosarcome (le grade n'a pas été précisé).
- Leiomyosarcome: 03 cas (02 grade II et 01 grade III).
- Sarcome stromal: 02 cas (grade I)

2.3.2 RADIOTHÉRAPIE

Réalisée chez 07 patientes en postopératoires devant un envahissement ganglionnaire et/ou une grosse tumeur.

2.3.3 CHIMIOTHÉRAPIE

Aucune de nos patientes n'a reçu une chimiothérapie.

2.4 EVOLUTION

Après un recul moyen de 24 mois avec des extrêmes allant de 10 à 60 mois, l'évolution était favorable chez 10 patientes avec un bon contrôle locorégional. Une est décédée après 4 mois (cause non précisée) et une est perdue de vue.

3 DISCUSSION

3.1 EPIDEMIOLOGIE

3.1.1 INCIDENCE

Les sarcomes utérins sont des tumeurs rares, représentant moins de 3 % des tumeurs malignes du tractus génital féminin et entre 3 et 7 % des tumeurs malignes du corps utérin.

3.1.2 AGE

Le sarcome utérin peut survenir tout au long de la vie [1], entre 24 et 95 ans avec un âge moyen de 60,5 ans pour Olah et coll. [2]; entre 15 et 85 ans avec une médiane de 54 ans pour L. Carvalho et coll. au Portugal [3]. Notre série, rejoint la littérature avec des extrêmes d'âge de 22 et 74 ans et une moyenne de 43,75 ans.

3.1.3 FACTEURS DE RISQUES

Certains facteurs sont discutés comme facteurs de risque de survenue de sarcome utérin: La race noire; la pauciparité; le statut ménopausique; l'obésité et l'hypertension artérielle.

3.2 DIAGNOSTIC

La confirmation diagnostic est souvent obtenue par l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire d'une myomectomie ou hystérectomie.

3.2.1 CLINIQUE

La symptomatologie pouvant révéler un sarcome utérin est variable et non spécifique. Les signes les plus fréquemment retrouvés sont :

3.2.1.1 LES HÉMORRAGIES GÉNITALES

On les retrouve chez 76% des patientes de la série d'Olah [2] ; 70% des patientes de la série turque de D. Etiz [3]; 92 % de nos patientes ont consulté à l'occasion d'une hémorragie génitale.

3.2.1.2 MASSE ABDOMINO-PELVIENNE

Il est rapporté dans 20% de la série d'Olah [2], et 13% de la série de Etiz [3]. 41% de nos patientes présentaient une masse abdomino-pelvienne. c- douleur abdomino-pelvienne: souvent à type de pesanteur: Ce symptôme est retrouvé chez 58% de nos patientes, à une fréquence plus importante que celles des autres séries: Olah (27%)[2] et la série d' Etiz (16%) [3].

3.2.2 IMAGERIE

3.2.2.1 ECHOGRAPHIE

L'apport de l'échographie est faible, généralement, il s'agit d'une lésion hétérogène à double composante solide et kystique non spécifique de sarcome utérin [4].

3.2.2.2 TOMODENSITOMÉTRIE

Elle ne montre pas de signe spécifique en faveur de sarcome, souvent il s'agit d'une masse d'aspect hypodense. Dans notre série, à défaut d'une IRM, toutes nos patientes ont fait une TDM montrant la masse utérine et ses rapports avec les organes de voisinage.

3.2.2.3 IRM

L'aspect IRM caractéristique des sarcomes utérins est un hypersignal en séquence pondérée T1, et un signal hétérogène intense ou modéré en séquence pondérée T2.

3.2.3 ANATOMOPATHOLOGIE

La biopsie guidée par hystérocopie et/ou curetage biopsique ne permettent le diagnostic qu'en cas d'atteinte endométriale [5].

Plusieurs cas de sarcomes utérins ont été diagnostiqués à la suite d'une résection hystérocopique de l'endomètre pour traitement de métrorragies après échec du traitement médical [6].

Dans d'autres cas, le diagnostic histologique de confirmation des sarcomes utérins est posé lors d'une hystérectomie ou myomectomie pour fibrome utérin. Dans notre série, le diagnostic anatomopathologique a été posé en préopératoire par curetage biopsique de l'endomètre dans 07 cas (58%) et dans les 05 cas restant le diagnostic a été posé sur la pièce d'hystérectomie.

3.2.4 BILAN D'EXTENSION

Le sarcome utérin est réputé avoir un essaimage par voie hématogène, il est donc essentiellement pneumophile et hépatophile. Quand une composante épithéliale est associée, l'essaimage se fait essentiellement par voie lymphophile, donc l'extension peut être appréciée par un scanner thoracoabdominale et une IRM pelvienne.

3.3 TRAITEMENT

3.3.1 MOYENS

3.3.1.1 CHIRURGIE

Le but de cette chirurgie est de réaliser une exérèse de la tumeur utérine sans la morceler. Si le diagnostic est fortement suspecté ou connu avant l'intervention chirurgicale initiale, la voie d'abord choisie doit permettre une exploration de l'ensemble de la cavité abdomino-pelvienne et l'exérèse de l'utérus en monobloc pour diminuer la dissémination péritonéale ou vaginale postopératoire précoce, liée à la fragmentation de la pièce lors de l'extraction par voie vaginale; la voie préconisée est donc une médiane et non un pfananestiel ou vaginale [7].

Modalités chirurgicales : Exploration de la totalité de la cavité abdominopelvienne à la recherche d'une extension locorégionale ou générale. Le prélèvement de tout élément suspect et la cytologie péritonéale sont exigés [8]. L'hystérectomie totale avec une annexectomie bilatérale est l'intervention de référence [9]. Elle a été réalisée chez toutes nos patientes, associée à un curage ganglionnaire dans certaines cas de figures.

3.3.1.2 RADIOTHÉRAPIE

la radiothérapie externe postopératoire est la séquence thérapeutique la plus utilisée, le volume et la dose dépendent des comptes rendus opératoires et anatomopathologiques, en effet on constate dans la littérature une hétérogénéité des résultats des études rétrospectives concernant le bénéfice de la radiothérapie et on peut cependant retenir un taux de rechute locale sensiblement diminué pour les patientes traitées par chirurgie et radiothérapie postopératoire, en comparaison avec celui observé après chirurgie seule [10].

3.3.1.3 CHIMIOTHÉRAPIE ADJUVANTE

La chimiothérapie adjuvante n'est pas considérée comme un standard dans les sarcomes utérins.

3.3.1.4 THÉRAPIE GÉNIQUE

Plusieurs molécules, telles le celiciclib (CYC202 ; r-roscovitine), TNP-470 ont été testées seules ou en association avec d'autres thérapeutiques, avec des résultats disparates. Des résultats prometteurs ont été obtenus avec l'imatinibe mesylate mais des recherches complémentaires sont nécessaires pour les confirmer [11].

3.3.1.5 HORMONOTHÉRAPIE

Plusieurs hormones, tels que les anti-œstrogènes, les progestérones, les antiprogestérones et les analogues de GNRH, ont été proposées dans des publications diverses sans qu'on puisse en établir des consensus puisqu'elles portent toutes sur des cas isolés ou de petites séries [12].

3.3.2 INDICATIONS

Pour les sarcomes utérins opérables d'emblée l'exérèse chirurgicale suivie d'une radiothérapie complémentaire représente le standard actuel pour le traitement locorégional. La lymphadénectomie pratiquée; quand il y a une composante carcinomateuse associé, elle intéresse les relais latéro-pelviens et éventuellement la région lombo-aortique quand ces derniers sont envahis ou devant la présence d'une adénopathie pelvienne visible à l'imagerie et/ou palpable en peropératoire. Pour les cas non opérables, Il n'y a pas d'attitude standard. Cependant, Une radiothérapie palliative peut être proposée aux patientes présentant une tumeur évolutive non opérable. Lorsqu'il existe une récurrence du sarcome sous la forme métastatique pulmonaire ou hépatique accessible à une résection chirurgicale, la chirurgie d'exérèse (hépatectomie ou résection pulmonaire) doit être discutée.

3.3.3 RÉSULTATS

3.3.3.1 FACTEURS PRONOSTIQUES

Facteurs cliniques: l'âge et le statut ménopausique semblent jouer un rôle important dans l'évolution de cette pathologie tumorale.

Facteurs histologiques: le type histologique qui semble être un vrai facteur pronostic en comparaison avec le grade et le degré de différenciation cellulaire.

3.3.3.2 PRONOSTIC

Le pronostic des sarcomes utérins est péjoratif puisque la survie à 5 ans est de l'ordre de 30 %, tous stades confondus (14). Seul le sous-groupe des sarcomes du stroma endométrial de bas grade présente une survie prolongée.

4 CONCLUSION

La clinique et l'imagerie des sarcomes utérins ont un faible apport dans le diagnostic. Le diagnostic de ces tumeurs est le plus souvent posé à posteriori sur pièce chirurgicale. L'association chirurgie radiothérapie externe postopératoire reste un gold standard. De nouvelles thérapeutiques sont en cours d'évaluation dans l'espoir d'améliorer le pronostic des patientes.

REFERENCES

- [1] Oliva E, Young RH, Clement PB, Scully RE. Myxoid and fibrous endometrial stromal tumors of the uterus: a report of 10 cases. *Int J Gynecol Pathol* 1999; 18(4):310-9;
- [2] Coindre JM, Trojani M, Contesso G, David M, Rouesse J, Bui NB et al. Reproducibility of a histopathologic grading system for adult soft tissue sarcoma. *Cancer* 1986; 58(2):306;
- [3] L. Carvalho, O. Sousa, N. Stas, M.J. Bento, E. Vieira : Uterine Sarcomas confined to the corpus : A twenty year experience at Instituto Português de Oncologia-Centro Do Porto 3;
- [4] M. Ueda; M. Otsuka; M. Hatakenaka; S. Sakai: MR imaging findings of uterine endometrial stromal sarcoma : differentiation from endometrial carcinoma. *Eur Radiol* 28-33; 11 ; 2001;
- [5] Phillippe E, Charpin C (1992) Utérus, tumeurs malignes In: pathologie gynécologique et obstétricale. Paris, Masson : 141-3;
- [6] Sinevro K., Martyn P. : endometrial stromal sarcoma diagnosed after hysteroscopic endometrial resection. *J AM Assoc Gynecol Laprosc* May,7(2) 257-9 ; 2006;
- [7] Morice P, Rodriguez A, Rey A, Pautier P, Atallah D, Genestie C et al. Prognostic value of initial surgical procedure for uterine sarcoma: analysis of 123 patients. *Eur J Gynaecol Oncol* 2003;24(3-4):237-40;
- [8] Geszler G, Szpak CA, Harris RE, Creasman WT, Barter JF, Johnston WW. Prognostic value of peritoneal washings in patients with malignant mixed müllerian tumors of the uterus. *Am J Obstet Gynecol* 1986;155(1):83-9;
- [9] Piver M, Lurain J. Uterine sarcomas: clinical features and management. In: Coppleson M, Churchill Livingstone, eds. *Gynecologic Oncology*. London: 1981, vol 2;
- [10] Standards Options et Recommandations 2006 pour la prise en charge des patients atteints de sarcomes des tissus mous, FNLC.