

## Carcinosarcome ovarien: A propos d'un cas

*I. Bendriss, Z. El Mzabri, M. El Youssfi, and S. Bargach*

Service de gynécologie obstétrique, de cancérologie et de grossesse à haut risque, Maternité Souissi, Rabat, Morocco

Copyright © 2020 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:** Ovarian carcinosarcoma also known as mixed mesodermal tumor or mixed Mullerian tumor is a rare gynecological tumor that accounts for less than 2% of ovarian cancers. It is an aggressive tumor which combines a carcinomatous component with a sarcomatous component. In the genital tract, it most often sits in the uterus. The ovary, cervix or vagina are more rarely affected. Carcinosarcoma interests women rather between 60 and 70 years of age. The main prognostic factor found is the initial stage, most often advanced: At diagnosis, more than 90% of ovarian carcinosarcomas have an extra-ovarian extension. Surgical management is a determining factor for the survival of patients. Carcinosarcoma is an aggressive tumor, the median survival is 7 to 27 months for ovarian carcinosarcomas. Relapses mainly occur in the first year. The FIGO stage is the most important prognostic factor.

Complete surgery, advanced age, the grade of the sarcomatous component and adjuvant chemotherapy are found in the rare published retrospective studies. The response rate to chemotherapy is approximately 20%.

**KEYWORDS:** Ovarian carcinosarcoma, genital tract, initial stage, surgical management, prognostic factor, chemotherapy.

**RESUME:** Le carcinosarcome ovarien appelé également tumeur mixte mésodermique ou tumeur mixte mullérienne est une tumeur gynécologique rare qui représente moins de 2% des cancers de l'ovaire. C'est une tumeur agressive qui associe une composante carcinomateuse à une composante sarcomateuse. Au niveau du tractus génital, elle siège le plus souvent au niveau de l'utérus. L'ovaire, le col ou le vagin sont plus rarement atteints. Le carcinosarcome intéresse les femmes plutôt entre 60 et 70 ans. Le facteur pronostique principal retrouvé est le stade initial, le plus souvent avancé: Au diagnostic, plus de 90% des carcinosarcomes ovariens ont une extension extra-ovarienne. La prise en charge chirurgicale est un facteur déterminant pour la survie des patientes. Le carcinosarcome est une tumeur agressive, la médiane de survie est à 7 à 27 mois pour les carcinosarcomes ovariens. Les rechutes surviennent essentiellement dans la première année. Le stade FIGO est le plus important des facteurs pronostiques. La chirurgie complète, l'âge avancé, le grade de la composante sarcomateuse et la chimiothérapie adjuvante sont retrouvés dans les rares études retrospectives publiées. Le taux de réponse à la chimiothérapie est de 20% environ.

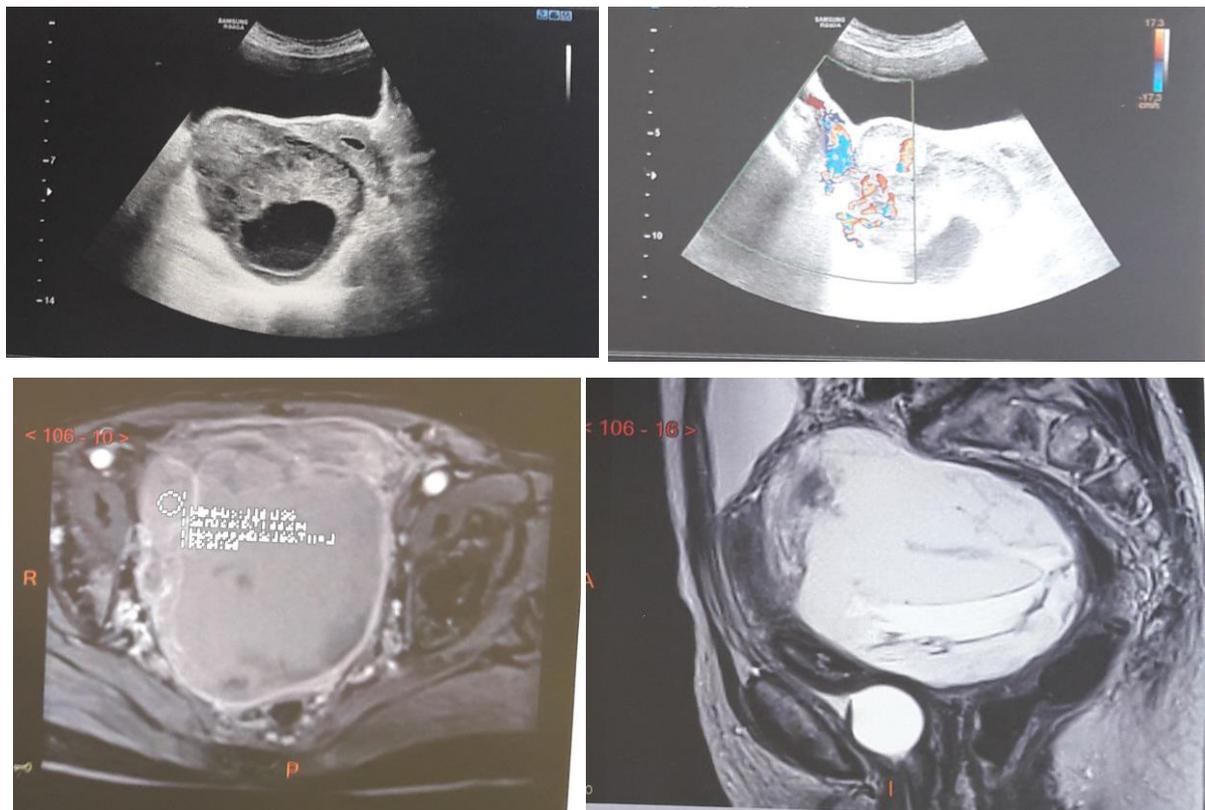
**MOTS-CLEFS:** Carcinosarcome ovarien, voies génitales, stade initial, prise en charge chirurgicale, facteur pronostique, chimiothérapie.

### 1 INTRODUCTION

Le carcinosarcome ovarien (CSO) également appelé tumeur mixte mésodermique ou tumeur mixte mullérienne, est une tumeur ovarienne rare, agressive, qui représente moins de 2 % des cancers de l'ovaire [1]. Moins de 400 cas ont été rapportés dans la littérature. Elle se caractérise par l'association d'une composante carcinomateuse et d'une composante sarcomateuse. Nous rapportons le cas d'un carcinosarcome ovarien observé au niveau de la maternité Soussi de Rabat.

## 2 CAS CLINIQUE

Madame B.A., âgée de 73 ans, hypertendue sous traitement médical, opérée pour cataracte bilatérale, G3P3 (3 enfants vivants/ accouchement par voies basses), ménopausée il y a 16 ans, qui consulte pour des douleurs pelviennes associées à une pollakiurie avec brûlures mictionnelles. Cliniquement, on met en évidence une masse latéro-utérine droite avec une adénopathie inguinale homolatérale. L'échographie et l'IRM pelvienne parlent d'une masse latéro-utérine droite à double composante kystique et tissulaire polylobée, dont les aspects sont d'allure maligne mesurant 12,5\* 10\* 9 cm. Il n'existe pas d'ascite, ni de localisation secondaire hépatique ou pulmonaire. Le dosage du CA 125 est à 66,40 UI/ml.



La laparotomie retrouve une masse ovarienne droite refoulant la vessie en antérieur et en haut, adhérente aux intestins avec une légère carcinose péritonéale. Il a été pratiqué une réduction tumorale avec ponction du contenu kystique, biopsie épiploïque et péritonéale. L'examen anatomopathologique conclut à un carcinosarcome de l'ovaire (tumeur mullérienne maligne) mixte avec envahissement épiploïque et péritonéal. La patiente fut adressée par la suite à l'institut national d'oncologie pour complément de prise en charge. Elle a reçu 04 cures de chimiothérapie néo-adjuvante type Paclitaxel 175mg/m<sup>2</sup> et Carboplatine AUC 5, un scanner thoraco-abdomino-pelvien a été fait après la quatrième cure qui a objectivé une stabilité du processus ovarien droit avec une diminution de la composante nécrotique et une adénopathie iliaque utérine de 19mm. Devant cette situation, la décision d'une deuxième laparotomie a été prise qui a objectivé une carcinose généralisée avec un blindage pelvien d'où l'impossibilité de réaliser un geste chirurgical. Une chimiothérapie palliative a été entamée par la suite, la patiente a reçu deux autres cures de Paclitaxel-Carboplatine. Une nouvelle évaluation faite par un scanner thoraco-abdomino-pelvien avec fenêtre osseuse a objectivé une récurrence pelvienne postérieure avec carcinose péritonéale. La décision était de faire une nouvelle ligne thérapeutique type Adriamycine mais la patiente a été perdue de vue.

## 3 DISCUSSION

Le mot « carcinosarcome » fut utilisé pour la première fois par Virchow en 1864 pour la description d'une tumeur associant une composante carcinomateuse à une composante sarcomateuse [1]. C'est une tumeur rare qui se retrouve au niveau du tractus génital féminin, le plus souvent au niveau du corps utérin et plus rarement au niveau du col utérin, du vagin, des trompes ou de l'ovaire [2]. Le CSO atteint les femmes, le plus souvent nullipares, entre la sixième et la septième décennie. L'âge au moment du diagnostic est significativement plus élevé en cas de CSO qu'en cas de tumeur épithéliale de l'ovaire (TEO)

[3–6]. En fonction de la composante sarcomateuse on définit deux types: soit la composante sarcomateuse est normalement présente au sein de l'organe, on parlera alors de carcinosarcome homologue, soit la composante est formée d'éléments habituellement absents (tissu cartilagineux, osseux, fibres musculaires striées...) on parlera alors de carcinosarcome hétérologue (forme la plus fréquente) [7]. La composition tumorale peut varier au cours de la maladie: les sites métastatiques sont de type épithélial dans à peu près 70% des cas, mixte (épithélial et sarcomateux) dans 25% des cas, et avec une simple composante sarcomateuse prédominante dans 5% des cas, les éléments carcinomateux sont majoritaires, alors qu'en cas de récurrence, les éléments sarcomateux prédominent [8–10].

La présentation clinique est très semblable à celle des carcinomes de l'ovaire et utérine, sans spécificité particulière. L'évaluation clinique et radiologique sous-estiment fréquemment l'extension de la maladie. Très souvent, le diagnostic est fait à un stade avancé de la maladie [2,6,8,10]. Les localisations métastatiques ne diffèrent pas non plus de celles des tumeurs épithéliales de l'ovaire [10]. Rustin et Brown ont étudié l'intérêt du dosage du CA 125 dans le CSO [6,4,5]. Il est augmenté dans 75 à 85 % des cas [6,10]. Bien que non validé, il semble être un marqueur intéressant dans l'évaluation thérapeutique, en l'absence de critère clinique ou radiologique. Le carcinosarcome est une tumeur agressive, la médiane de survie est à 7 à 27 mois (figure 1). Le stade initial est le seul facteur pronostique retrouvé dans les différentes études [8,11,12]. Plus le stade est avancé, plus le pronostic est péjoratif. La taille, le type histologique (hétérologue ou homologue), l'âge, n'interviennent pas dans le pronostic.

## Carcinosarcomes ovariens

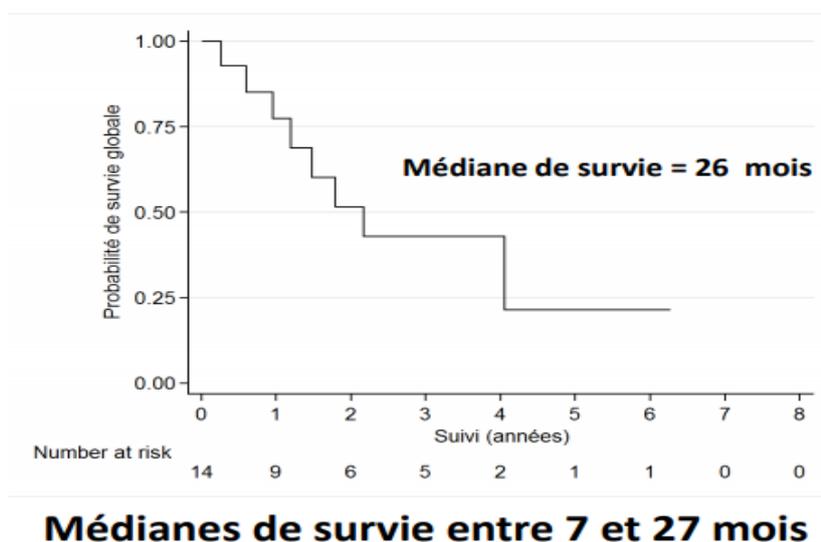
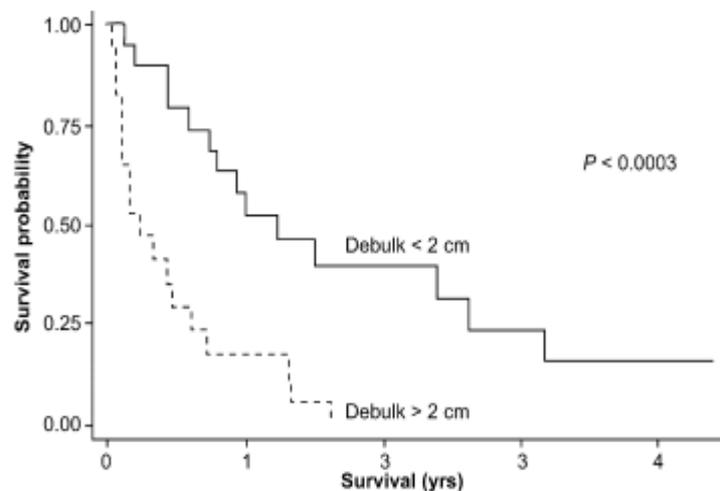


Fig. 1. La médiane de survie des carcinosarcomes ovariens

La rareté du CSO explique qu'il n'y ait aucun consensus sur sa prise en charge. Il n'existe que très peu de données. Le rôle essentiel de la chirurgie semble bien établi, il est recommandé une chirurgie « type ovaire » à savoir hystérectomie totale avec annexectomie bilatérale, omentectomie, curages pelviens et lombo-aortiques et exérèses péritonéales dans l'optique d'une résection complète. Brown, dans son étude comparative, a montré de façon significative, qu'une chirurgie optimale permettait un allongement de la médiane de survie (14,8 mois pour une chirurgie optimale versus 3,1 mois pour une chirurgie suboptimale pour un stade III,  $p = 0,0003$ ) [12].



**Fig. 2.** Courbe de Kaplan-Meier comparant la survie des patientes opérées d'un carcinosarcome ovarien stade III entre une chirurgie optimale (courbe continue) et une chirurgie non optimale (courbe discontinue)

Pour le traitement adjuvant, le seul essai publié est celui de Tate Thigpen pour le Gynecologic Oncology Group [13]. La substance utilisée est du cisplatine. Le taux de réponse est de 20 %, ce qui est comparable avec celui observé en cas de carcinosarcome utérin. Compte tenu de la faible incidence du CSO, la mise en place d'essai thérapeutique est difficile. L'ifosfamide et le cisplatine sont, alors, les deux substances les plus intéressantes (la doxorubicine ayant montré une efficacité moindre dans une étude du GOG sur les sarcomes utérins) [13,14].

#### 4 CONCLUSION

Le CSO est une entité particulière, rare, au pronostic péjoratif. Très peu de cas ont été rapportés dans la littérature. Deux types histologiques sont décrits: le type hétérologue et le type homologue, mais sans incidence sur le pronostic. En effet, le seul facteur pronostique retrouvé dans les différentes études est le stade initial. La survie à cinq ans est abaissée lorsqu'on le compare au TEO. La moindre sensibilité à la chimiothérapie offre à la chirurgie une place primordiale, celle-ci devant être la plus complète possible.

#### REFERENCES

- [1] Bicher A, Levenback C, Silva EG, Burke TW, Morris M, Gershenson DM. Ovarian malignant mixed müllerian tumors treated with platinum-based chemotherapy. *Obstet Gynecol* 1995; 85: 735–9.
- [2] Hanjani P, Peterson RO, Lipton SE, Nolte SA. Malignant mixed mesodermal tumors and carcinosarcoma of the ovary: report of eight cases and review of the literature. *Obstet Gynecol Surv* 1983; 38: 345–57.
- [3] Prendeville J, Murphy D, Rennison J, Buckley H, Crowther D. Carcinosarcoma of the ovary treated over a 10-year period at the Christie hospital. *Int J Gynecol Cancer* 1994; 4: 200–5.
- [4] Rustin G, Nelstrop A, Bentzen S, Bond S, McLean P. Selection of active drugs for ovarian cancer based on CA125 and standard response rates in phase II trials. *J Clin Oncol* 2000; 18: 1733–9.
- [5] Rustin G, Nelstrop A, McLean P, Brady MF, McGuire WP, Hoskins WJ, et al. Defining response of ovarian carcinoma to initial chemotherapy according to serum CA125. *J Clin Oncol* 1996; 14: 1545–51.
- [6] Brown E, Stewart M, Rye T, Al-Nafussi A, Williams A, Bradburn M, et al. Carcinosarcoma of the ovary. *Cancer* 2004; 100: 2148–53.
- [7] Hellström AC, Tegerstedt G, Silfvewård C, Petterson F. Malignant mixed Mullerian tumors of the ovary: histopathologic and clinical review of 36 cases. *Int J Gynecol Cancer* 1999; 9: 312–5.
- [8] Ariyoshi K, Kawauchi S, Kaku T, Nakano H, Tsuneyoshi M. Prognostic factor in ovarian carcinosarcoma: a clinicopathological and immunohistochemical analysis of 23 cases. *Histopathology* 2000; 37: 427–36.
- [9] Amant F, Vloeberghs V, Woestenborghs H, Moerman P, Vergote I. Transition of epithelial toward mesenchymal differentiation during ovarian carcinosarcoma tumorigenesis. *Gynecol Oncol* 2003; 90: 372–7.
- [10] Chang J, Sharpe JC, A'Hern RP, Fisher C, Blake P, Shepherd J, et al. Carcinosarcoma of the ovary: incidence, prognosis, treatment and survival of patients. *Ann Oncol* 1995; 6: 758–75.

- [11] Harris M, Delap L, Sengupta P, Wilkinson PM, Welch RS, Swindell R, et al. Carcinosarcoma of the ovary. *Br J Cancer* 2003; 88: 654–7.
- [12] Thigpen JT, Blessing JA, DeGeest K, Look KY, Homesley HD. Cisplatin as initial chemotherapy in ovarian carcinosarcomas: a Gynecologic Oncology Group study. *Gynecol Oncol* 2004; 93: 336–9.
- [13] Omura GA, Major FJ, Blessing JA, Sedlacek TV, Thigpen JT, Creasman WT, et al. A randomized study of adriamycin with and without dimethyl triazinoimidazole carboxamide in advanced uterine sarcomas. *Cancer* 1983; 52: 626–32.