

TUMEUR MUSCULAIRE LISSE UTERINE A POTENTIEL DE MALIGNITE INCERTAINE A PROPOS DE 3 CAS. REVUE DE LA LITTERATURE.

MADI TIGANI GUIREMA; TSHIBOLA MWAMBA MYRIAM.; FDILI ALAOUI FATIMA ZAHRA ; CHAARA HIKMAT; MELHOUF MOULAY ABDELILLAH.

RESUME

Introduction : Les tumeurs musculaires lisses utérines à potentiel de malignité incertain (STUMP) sont des tumeurs complexes, dont leurs caractéristiques histologiques ne les permettent pas de les classées en tumeur bénigne ni maligne.

But du travail : Penser au STUMP devant un gros utérus évoquant un utérus myomateux.

Observation : Nous rapportons le cas de 3 patientes qui ont consulté pour des douleurs abdominopelviennes dans un contexte de masse et de métrorragies dont l'examen clinique et para-clinique faisant suspecter un utérus myomateux pour 2 patientes, tandis que qu'un sarcome utérin avait été évoqué pour l'autre, elles ont toutes les 3 bénéficiés d'une hystérectomie interannexielle et le diagnostic anatomopathologique a été retenu devant présence de l'atypie cytonucléaire, mitose <10phf et la présence de nécrose centrale.

Conclusion : Les STUMP ont une évolution clinique imprévisible, les rechutes et le risque métastatique font la particularité de cette pathologie, il n'existe pas à ce jour un protocole précis permettant sa prise en charge. Par conséquent, les patientes dont le diagnostic de STUMP a été retenu devront être soumises à une surveillance clinique et radiologique

Mots clés : masse abdominopelvienne-hystérectomie-STUMP- récidives

INTRODUCTION

Les STUMP présentent des caractéristiques morphologiques qui ne permettent pas de les classer de façon formelle en tumeur bénigne ou en tumeur maligne. Les critères histo-pronostiques validés par l'OMS 2003 sont la présence ou non de nécrose tumorale à contours nets, avec une transition abrupte entre la zone vivace et la zone de nécrose. [1]

Les STUMP présentent une complexité de par leur diagnostic histologique, de leur évolution incertaine vers la malignité se révélant par des métastases, mais aussi de leurs prise en charge [2]. A ce jour nous ne disposons pas de recommandations officielles quand à la prise en charge efficiente de cette pa-

Service de gynécologie-obstétrique 2. CHU Hassan 2, Fès Maroc

Auteur correspondant : Dr MADI Tigani Guirema, Service de gynécologie-obstétrique 2. CHU Hassan 2, Fès Maroc, Tél : +212610103680, mail : dimadio.tdj@gmail.com

ABSTRACT

SMOOTH MUSCLE TUMOR OF UNCERTAIN MALIGNANT POTENTIAL ABOUT 3 CASES. LITERATURE PAPER

Introduction: smooth muscle tumor of uncertain malignant potential (STUMP) are complex tumors whose histological features do not allow them to be classified as benign or malignant tumors.

Purpose of work: Through this work, we want to highlight the many clinical and para-clinical aspects of the STUMP and the complexity of its management.

Observation: Here, we report 3 cases seen at gynecologic clinic for abdominopelvic pain in a context of mass and metrorrhagia. The clinical and para-clinical examination suspecting a myomatous uterus for 2 patients of them, while an uterine sarcoma was mentioned for the last one. Interannexial hysterectomy was performed for all of them and histopathological diagnosis revealed STUMP in the presence of cytonuclear atypia, mitosis <10phf and the presence of central necrosis.

Conclusion: STUMPs have an unpredictable clinical evolution, relapses and metastatic risk are the peculiarity of this pathology, there is not yet a specific protocol for management. Therefore, patients whose diagnosis of STUMP has been selected should be subject to strict clinical and radiological monitoring.

Keywords: abdominopelvic mass- hysterectomy-STUMP-recurrences

thologie. Nous rapportons trois cas dans notre étude

OBSERVATIONS :

1^{er} cas: Mme B.L âgée de 44ans, vierge, sans antécédent pathologique notable qui a consulté pour des douleurs abdomino-pelviennes dans un contexte de masse avec des métrorragies évoluant depuis 5 mois avec retentissement sur l'état général à type d'anémie puis transfusée, avec à l'examen: masse hypogastrique arrivant à mi chemin de l'ombilic.

Echographie pelvienne: utérus myomateux. Elle a bénéficié d'une hystérectomie totale interan-

nexielle.

Résultat anatomo-pathologique: - Macroscopie: masse hétérogène de 6x8x9cm friable et semble prendre naissance au niveau du myomètre. Présence d'une structure myomateuse interstitielle d'aspect homogène mesurant 5cm

- **Microscopie: la grande masse (STUMP):** les cellules tumorales sont épithélioïdes de forme ovalaires avec des atypies cytonucléaires modérées au cytoplasme éosinophile, le compte mitotique est inférieur à 10 mitose/ 10 CFG, absence de nécrose. Léiomyome utérin 5cm

2ème cas: Mme W.K âgée de 41ans, vierge, thyroïdectomie sous Lévothyrox qui a consulté pour Ménométrorragies sans autres signes associés ni retentissement sur l'état général à l'examen masse abdomino-pelvienne au dépend de l'utérus faisant 12SA. Échographie pelvienne: utérus augmenté de taille polymyomateux.

IRM pelvienne: aspect IRM évoquant en premier un utérus polymyomateux avec volumineuse lésion sous muqueuse postéro-fundique. Un sarcome ne peut être formellement éliminé. (Figure 1 et 2)

Elle a bénéficié d'une hystérectomie totale interannexielle.

Résultats anatomo-pathologique:

Macroscopie : le corps est totalement déformé par des masses interstitielles, présence d'une masse sous muqueuse fundique postérieure qui fait saillie dans la cavité, elle mesure 10x9,5x5cm.

Microscopie : masse sous muqueuse(STUMP) présente des cellules tumorales allongées avec atypie focale minime à modérée avec index mitotique estimé à 8 mitoses/10CFG, présence de cellules avec foyers de nécrose tumorale. Les masses interstitielles et sous séreuse: léiomyomes utérins.

3ème cas : Mlle C.S âgée de 31ans célibataire, antécédent de myomectomie à 3 reprises(pas de compte rendu opératoire ni résultat anatomopathologique) et dont la dernière remonte à 6 mois avant sa consultation pour des douleurs abdominopelviennes associées à une masse pelvienne avec ménorragies avec retentissement sur l'état général à type d'anémie pour laquelle elle a été transfusée par 5 culots globulaires.

IRM Pelvienne : utérus augmenté de taille 20/12cm, siège d'un volumineux processus tumoral à priori endométrial envahissant le myomètre faisant suspecté un sarcome avec extension au niveau de l'isthme cervical. Présence d'une seconde masse tissulaire sous vésicale de 10cm faisant évoquer une métastase sous péritonéale, présence de plusieurs nodules tissulaire de la paroi abdominale de tailles variables,

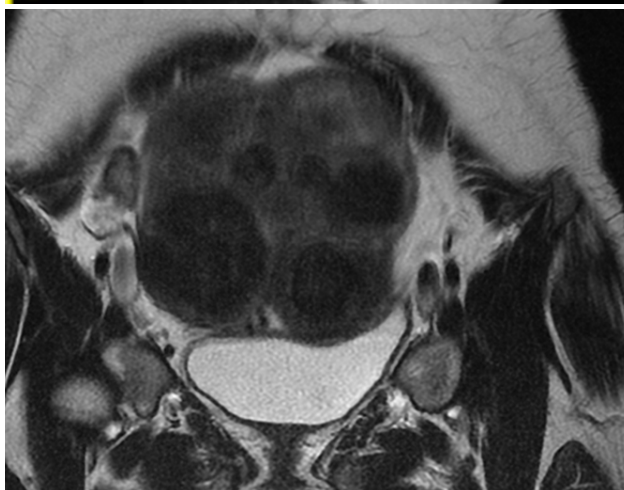
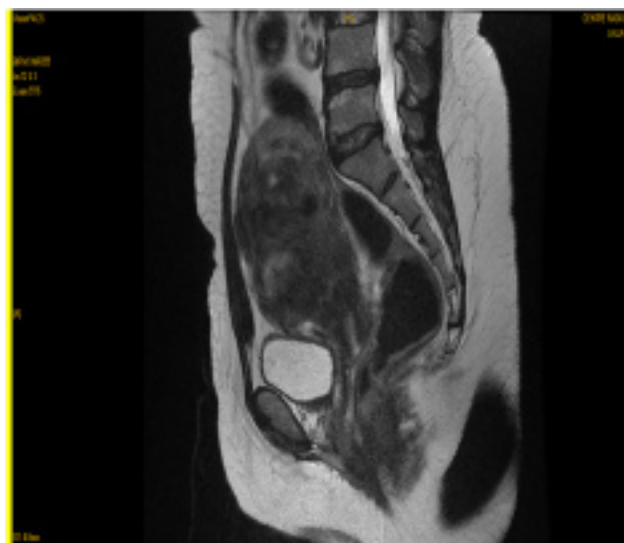
ovaires normaux, pas d'ascite ni d'adénopathies profondes. Biopsie échoguidée des nodules pariétaux : aspect histologique et immunohistochimique d'un léiomyome. Elle a bénéficié d'une hystérectomie totale interannexielle avec résection des nodules de la paroi abdominale située sous la cicatrice de l'incision transversale sus pubienne. (Figure 3 et 4)

Résultat anatomo-pathologique :

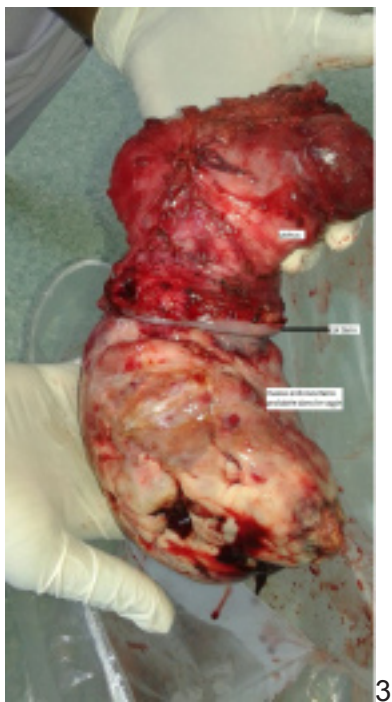
Macroscopie : le corps mesure 11x5x5cm, présence d'une formation polypoïde accouchée par le col. Masse sous vésicales : 02 masses 11x7x5cm et 4,5x3cm de couleur blanchâtre et homogène. Masses pariétales : plusieurs fragments nodulaires de 1,5x1cm à 7x4cm avec aspect hétérogène, remaniements nécrotiques et des zones blanchâtres.

Microscopie (Figure 5 et 6) : Prolifération tumorale fuso-cellulaire ulcérée en surface. Les cellules tumorales sont dotées d'atypies légères, nombre de mitoses est estimée à 4/10CFG. Présence de vaisseaux congestifs et de larges plages de nécrose et des remaniements œdémateux. Les cellules expriment les marqueurs tissulaires AML et desmine, Ki67 élevé.

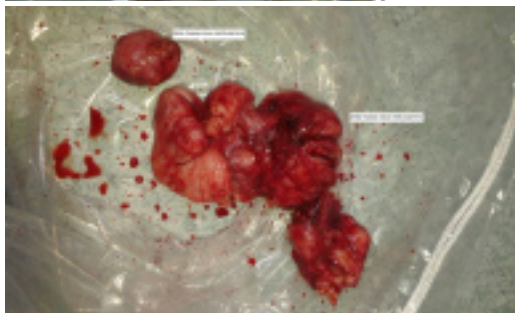
Les masses sous vésicales et pariétales : Léiomyome remanié par l'œdème.



Figures 1et 2 : IRM montrant un gros utérus polymyomateux

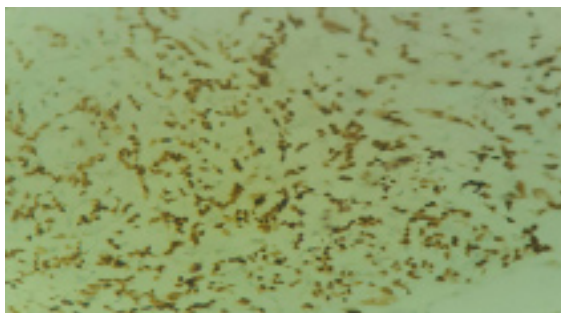


3

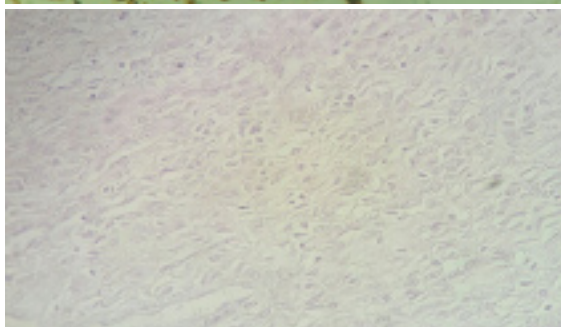


4

Figures 3 et 4 : pièces opératoires montrant une hystérectomie totale(3) et des nodules périétau(x)4)



5



6

Figure 5 et 6 : histologie Hes x4 (5) Immunohistochimie (6)

DISCUSSION :

Les STUMP représentent 1/3 des sarcomes utérins et 1,3% des cancers de l'utérus. Le tableau clinique

est identique à celui des léiomyomes utérins et donc aucune spécificité clinique permettant de suspecter ce diagnostic, aucun moyen d'imagerie ne peut également les distinguer [3]. Avec l'avancé des technologies, lin G et all proposent un moyen grâce à l'IRM en dynamique de contraste amélioré de faire la différence entre léiomyosarcomes les STUMP et les fibromes avec une précision de 94% et une spécificité de 96% en attendant d'autres études dans ce sens [4]. Zhang a montré dans son étude une forte absorption, de 18F-Fluorodeoxyglucose (18F-FDG) à la tomographie par émission de protons, de cette tumeur [5]. Nos patientes ont toutes bénéficié d'une hystérectomie totale interannexielle devant les signes cliniques et radiologiques en faveur d'utérus polymyomateux mais surtout du constat opératoire ne permettant pas un traitement conservateur. Inaccessible à une biopsie en préopératoire, l'étude anatomopathologique sur les pièces opératoires a permis le diagnostic qui reposait sur la présence de l'atypie cytonucléaire, mitose <10phf et la présence de nécrose [1,2,3,6,9] d'autres moyens ont été proposé notamment immuno-histochimie avec l'étude de récepteur de la progestérone et le cytochrome p53 ou même le Phospho-Histone H3 (PHHH3) [6, 7]. Quoiqu'il en soit la chirurgie est le seul traitement admis, soit un traitement conservateur si désire de procréation, soit un traitement radical par une hystérectomie totale avec ou sans annexectomie selon l'âge de la patiente. Il n'existe aucun consensus établi concernant la prise en charge de cette pathologie [3]. Dans notre étude nous rapportons un cas de récurrence locorégionale probable. Bien que les STUMP se caractérisent par leur potentiel de récurrence locale estimé entre 8,7 et 11% pour Andrea Dall'Asta[3] et à 7% pour Guntupalli[8], mais aussi sous forme de métastases à distance comme décrit par Ionis[9]et Hye Sung Won[10]. Le délai de récurrence ou de localisation secondaire est variable [11,12]. Mowers avance comme facteur favorisant, outre la diffusion par voie hématogène, le morcellement de cette tumeur au cours de la chirurgie [12]. Il n'existe pas de prise en charge codifié de ces récurrences, ou de ces localisations secondaires, la localisation pulmonaire est la plus rencontrée [9] mais d'autre localisation peuvent être possible notamment vers les tissus mous, notre étude montre une récurrence locale et locorégionale. Certains ont proposé comme traitement de ces récurrences, un traitement hormone (la progestérone ou analogue de la GnRH), la résection, l'embolisation, la chimiothérapie (avec multiples combinaisons médicamenteuses, y compris l'ifosfamide, épirubicine, docetaxel, gemcitabine, le bevacizumab, le cisplatine, le cyclophosphamide et la vincristine) voire même une radiothérapie [3,9,13]. La chimiothérapie et la Radiothérapie sont lourdes de conséquences notamment toxiques nos patientes n'ont pas reçu de traitement adjuvant.

Dall'Asta propose une surveillance tous les 6 mois une surveillance clinique et échographique, puis une IRM pelvienne et une radiographie du thorax chaque année. Nous avons proposé pour nos patientes une surveillance clinique et échographique à 3 mois, 6 mois, 9mois et 1 fois par an. A ce jour nous ne rapportons pas de cas de récurrences.

Conclusion :

Les STUMP sont une entité rare, la clinique et l'imagerie ne permettent pas de les évoquer. Le diagnostic se pose toujours sur la pièce opératoire et sa prise en charge post opératoire n'est pas codifiée. Une attention particulière et une surveillance s'avèrent nécessaires afin de ne pas méconnaître une récurrence ou une métastase.

RÉFÉRENCES :

- 1- Duvillard P. Tumeur musculaire lisse utérine de malignité incertaine (STUMP). *Annales de pathologie* 2012 ; 32 : 211-213.
- 2- Ng JS, Han A, Chew SH, Low J. A clinicopathologic study of uterine smooth muscle tumours of uncertain malignant potential (STUMP). *Annals of Academy of Medicine, Singapore* 2010; 39(8):625-628.
- 3- D'all Asta A, Gizzo S, Musaro A, Quaranta M. Uterine smooth muscle tumors of uncertain malignant potential (STUMP): pathology, follow-up and recurrence. *International Journal of Clinical and Experimental Pathology*. 2014; 7(11): 8136–8142.
- 4- Lin G, Yang LY, Huang YT, Ng KK, Ng SH, Ueng SH, Chao A, Yen TC, Chang TC, Lai CH Comparison of the diagnostic accuracy of contrast-enhanced MRI and diffusion-weighted MRI in the differentiation between uterine leiomyosarcoma / smooth muscle tumor with uncertain malignant potential and benign leiomyoma. *Journal of Magnetic Resonance Imaging* .2015; 43(2): 333-342.
- 5- Zhang R, Tian X, Qin L, Lu D, Shen J, High 18F-FDG uptake for uterine smooth muscle tumor of uncertain malignant potential. *Clinical Nuclear Medicine*. 2015; 40(4):349-351.
- 6- Hewedi IH, Radwan NA, Shash LS. Diagnostic value of progesterone receptor and p53 expression in uterine smooth muscle tumors. *Diagnostic Pathology*. 2012; 7:1.
- 7- Pang SJ, Li CC, Shen Y, Liu YZ, Shi YQ, Liu YX. Value of counting positive PHH3 cells in the diagnosis of uterine smooth muscle tumors. *International Journal of Clinical and Experimental Pathology*. 2015; 8(5):4418-4426.
- 8- Guntupalli SR, Ramirez PT, Anderson ML, Milam MR, Bodurka DC, Malpica A. Uterine smooth muscle tumor of uncertain malignant potential: a retrospective analysis. *Gynecologic Oncology*. 2009; 113(3):324-326.
- 9- Kotsopoulos C, Barbetakis N, Asteriou C, Voutsas MG. Uterine smooth muscle tumor of uncertain ma-

lignant potential: A rare cause of multiple pulmonary nodules *Indian Journal of Medicine Paediatric Oncology*. 2012;33(3):176–178.

10- Hye Sung Won, Hoo Geun Chun, Kyungji Lee. Smooth muscle tumor of uncertain malignant potential after hysterectomy: a case report. *Journal of Medical Case Reports*. 2011; 5: 214.

11- Ip PP, Cheung AN, Clement PB. Uterine smooth muscle tumors of uncertain malignant potential (STUMP): a clinicopathologic analysis of 16 cases. *American Journal of Surgical Pathology*. 2009 Jul; 33(7):992-1005.

12- Mowers EL, Skinner B, McLean K, Reynolds RK. Effects of morcellation of uterine smooth muscle tumor of uncertain malignant potential and endometrial stromal sarcoma: case series and recommendations for clinical practice. *Journal of Minimally Invasive Gynecology*. 2015;22(4):601-6.

13- Esch M, Teschner M, Braesen JH. Pulmonary Metastases of a Uterine Smooth Muscle Tumour with Undefined Malignancy Potential. *Geburtshilfe Frauenheilkd* 2014;74(3):288-292.