

# Uterine Smooth Muscle Tumor with Uncertain Malignancy Potential (STUMP) Apropos of 2 Cases and Review of the Literature

Yassine belhaj ;fadi abu mattar ;sara boumaaza ; pr fdili alaoui fatimzehra ;pr jayi sofia ;pr hekmat chaara ;pr

faculty of medicine and pharmacy of fes

**Abstract:** The term uterine smooth muscle tumor of uncertain malignant potential (STUMP) refers to a group of uterine smooth muscle tumors (SMT) that cannot be unequivocally diagnosed as benign or malignant. The diagnosis, surgical management and follow-up of this pathology remain controversial, especially in women of childbearing age with a desire for fertility, due to the non-aggressive behavior and the prolonged survival rate compared to leiomyosarcomas. However, recidivism is estimated between 8.7% and 11%. We reported the case of two patients treated by surgical intervention.

**Keyword:** tumors; STUMP; fertility

## Tumeur musculaire lisse utérine à potentiel de malignité incertain (STUMP) A propos de 2 cas et revue de la littérature.

**Abstract :** Le terme tumeur musculaire lisse utérine à potentiel de malignité incertain (STUMP) désigne un groupe de tumeurs du muscle lisse utérin (SMT) qui ne peuvent être diagnostiquées sans équivoque comme bénignes ou malignes. Le diagnostic, la prise en charge chirurgicale et le suivi de cette pathologie restent controversés, en particulier chez les femmes en âge de procréer ayant un désir de fertilité, en raison du comportement non agressif et du taux de survie prolongé par rapport aux léiomyosarcomes. Cependant, la récurrence est estimée entre 8,7 % et 11 %. Nous avons rapporté le cas de deux patientes traitées par une intervention chirurgicale

### I-Introduction :

Les tumeurs musculaires lisses de l'utérus sont fréquentes et comprennent des formes bénignes (les léiomyomes) , des formes malignes( les léiomyosarcomes) et des formes de malignité intermédiaire, les STUMP (smooth muscle tumors of uncertain malignant potential).

Ces dernières sont des tumeurs musculaires lisses dont les caractéristiques morphologiques tels que la nécrose, les atypies et le compte mitotique s'avèrent parfois d'interprétation délicate et subjective ne permettent pas de les classées de façon formelle en tumeur bénigne ou maligne (OMS 2003).

### II-Observations :

#### 1.Cas N° 1 :

-Il s'agit d'une patiente âgée de 36 ans, sans tares particuliers notables, toujours réglée avec des cycles réguliers, célibataire et nulligeste ,

Admise dans notre formation pour prise en charge de douleurs Abdomino-pelviennes chroniques à type de pesanteur d'intensité modérée depuis 6 mois associée à une distension abdominale et des signes digestifs type constipation, par ailleurs pas de signes de compression ou envahissement urinaire. Chez qui l'examen clinique objective une patiente consciente, stable, en bon état général avec un IMC à 28 et à l'examen abdominal présence d'une énorme masse de consistance dure, indolore, arrivant jusqu'à l'ombilic. L'examen gynécologique (spéculum + toucher vaginal) non fait car la patiente se disant vierge.

La patiente a bénéficié d'une échographie pelvienne dans notre formation objectivant une masse prenant toute la cavité aux dépens de l'utérus faisant 13x12 cm évoquant un myome avec vascularisation périphérique ; par ailleurs endomètres non explorés ainsi que les annexes.

Une TDM TAP a été réalisée objectivant une volumineuse masse abdomino-pelvienne mesurant 135x105x165 mm d'allure utérine avec un large pédicule utérin, classée type VII de FIGO probablement en dégénérescence kystique responsable d'une compression du pédicule ovarien gauche, absence d'autre anomalie notamment endométriale ou ovarienne bilatérale.

Une IRM pelvienne a été faite afin d'éliminer une dégénérescence sarcomateuse, elle montre un volumineux myome corporeo-fundique antérieur classée FIGO VII mesurant approximativement 14.5x8.5cm, remanié.

La patiente a bénéficié par la suite d'un bilan pré opératoire et d'une consultation pré anesthésique et fut programmée pour une laparotomie exploratrice.

L'incision utilisée était médiane sous ombilicale vu la taille de la masse, a l'exploration : Pas d'ascite, utérus de taille normale siège d'un volumineux myome fundique d'environ 25 cm de consistance molle dépassant l'ombilic de vascularisation périphérique, type 7, les 2 annexes : vus sans particularité, reste de l'exploration RAS.

La patiente a bénéficié d'une myomectomie sans ouverture de la cavité utérine avec réalisation d'une cytologie péritonéale, mise en place d'un drain de Redon après lavage et aspiration de toute la cavité . L'acte opératoire a duré 1h30min et la patiente en fin d'acte stable sur le plan HD et respiratoire. Le résultat anatomo-pathologique était le suivant : Tumeur musculaire lisse au potentiel de malignité incertain (STUMP), il s'agit d'une prolifération tumorale d'architecture fasciculée faite de cellule musculaires lisses fusiforme à limites imprécises, à cytoplasme abondant et à noyau allongé focalement et modérément atypique. Il s'y associe des remaniements œdémateux avec de la nécrobiose aseptique, les mitoses sont estimées à 7/10 champs au fort grossissement (CFG). La décision était

## **2.Cas N° 2 :**

Il s'agit d'une patiente âgée de 48 ans , sans antécédents pathologiques notables , mariée sans notion de consanguinité, en activité génitale avec des cycles réguliers, nulligeste.

Référée dans notre formation pour prise en charge d'un saignement utérin anormal inter menstruel fait de sang rouge de grande abondance intermittent, spontanée évoluant depuis 3 mois , sans autres signes associées notamment pas de douleurs abdomino-pelviens , pas de signes de digestifs ou urinaires.

L'examen clinique trouve une patiente pale avec conjonctives décolorées, et à l'examen abdominal un abdomen souple, pas de distension abdominale, pas de sensibilité ni de masse palpable. Examen gynécologique : Speculum col d'aspect macroscopiquement normal ,présence un polype accoucher par le col bistourné avec saignement minime provenant de l'endocol et au Toucher vaginal coupler au palper abdominal : col de consistance ferme, pas de masse latéro utérine, sang au retarit de doigtier, par ailleurs la patiente a été bénéficiée d'une exploration paraclinique notamment une BHCG qui revenue négatif, une échographie pelvienne objectivant un utérus augmenté de taille avec présence d'un processus endométrial intra cavaire de 3\*4cm vascularisé au doppler (vascularisation suspecte) les 2 ovaires non vus.

La patiente a bénéficiée par la suite après un consultation pré anesthésique, d'une hystérocopie chirurgicale au bloc avec a l'exploration : cavité utérine triangulaire, sans signe d'atypies, muqueuse utérine lisse ,présence d'un myome intra cavaire ( type 0) à base d'implantation fundique, réalisation d'une résection de 70% du myome, le résultats anatomopathologique du prélèvement examinée était en faveur d'une tumeur musculaire lisse à potentiel de malignité incertain (STUMP) : il s'agit d'une prolifération tumorale d'architecture fasciculée ; Elle est faite de faisceaux musculaires lisses entrecroisés, les cellules tumorales sont allongées présentant des atypies significatives focalement avec index mitotique estimé à 4 mitoses/ 10 champs au fort grossissement (CFG), pas vu de foyers de nécrose.

Une IRM pelvienne a été réalisée par la suite objectivant une TDM TAP n'a pas objectiver une localisation secondaire par ailleurs.

## **III-Discussion :**

Les STUMP correspondent à un groupe de pathologies très rares et hétérogène, considérée comme une sous-classification des tumeurs du muscle lisse utérin entre les critères bénins et malins [1], cependant il n'existe malheureusement pas des pourcentages exacts à propos de leurs incidences de survenue, dû évidemment au faible nombre des différentes séries.

Les critères morphologiques à la base du diagnostic de léiomyosarcome selon(OMS 2003) [2], tels que la nécrose, les atypies cytonucléaires et le compte mitotique s'embent parfois d'interprétation délicate et subjective, guidant à classer les tumeurs problématiques en STUMP[3].

Les léiomyomes atypiques présentent une large gamme cytologique de cellules atypiques modérément à sévèrement pléomorphe avec un faible nombre de mitoses et sans nécrose coagulante des cellules tumorales. Les cellules atypiques, même avec une atypie sévère, peuvent être distribués dans tout le léiomyome (diffus) ou ils peuvent être présents focale (éventuellement multifocale). Les figures mitotiques ne peuvent pas être supérieur à 10/10 HPF dans un léiomyome atypique, et la nécrose des cellules tumorales doit être absente [4]. Un index mitotique supérieur à 10/10 HPF permet le diagnostic des léiomyosarcomes[5].

Deux parmi les critères cités (atypies nucléaires, l'index de mitoses et la présence ou non de nécrose tumorale) sont nécessaires pour retenir le diagnostic de malignité. On parle de STUMP lorsqu'un des critères de malignité est présent et le second est difficile à évaluer. Par ailleurs on peut regrouper dans les STUMP, les cas de figures suivant : une tumeur musculaire lisse à cellules fusiformes avec des atypies nucléaires modérées à sévères diffuses et un index mitotique difficile à évaluer ou « borderline » entre

huit et neuf mitoses sur dix champs au 40X, une tumeur musculaire lisse à cellules fusiformes avec des atypies nucléaires modérées à sévères et une nécrose dont la nature tumorale ou ischémique est difficile à évaluer, une tumeur musculaire lisse à cellules fusiformes avec plus de dix mitoses pour dix champs au 40X et une nécrose dont la nature tumorale ou ischémique est difficile à évaluer, une vraie nécrose tumorale dans un léiomyome « banal » (la vraie nécrose tumorale est le critère qui seul peut faire basculer le diagnostic vers une STUMP plutôt qu'une variante de léiomyome), on range également parmi les STUMP, les tumeurs musculaires lisses utérines myxoïdes ou à cellules épithélioïdes avec des atypies nucléaires, mais avec moins de deux à cinq mitoses pour dix champs au 40X [6].

Dans notre étude, l'anatomo-pathologie a objectivé pour la première patiente un index mitotique estimé à 7 mitoses/10 champs au fort grossissement (CFG) avec présence des remaniements œdémateux avec de la nécrobiose aseptique la classant dans la catégorie des STUMP, Un index mitotique estimé à 4 mitoses/ 10 champs au fort grossissement (CFG), pas vu de foyers de nécrose pour la seconde patiente.

La symptomatologie clinique comprend une combinaison d'anomalies saignement utérin, masse pelvienne ou symptômes dus à compression secondaire et anémie. Douleur pelvienne et la sensation de pression pelvienne ou une combinaison de celles-ci sont également décrit. Une de notre malade a été admise des pour douleurs pelviennes chroniques associée à une constipation et chez qui l'examen clinique retrouvé une masse abdominopelvienne dure et indolore, arrivée à l'ombilic, la 2<sup>e</sup>-ème patiente s'est présentée aux urgences gynécologiques pour prise en charge d'un saignement utérin anormal avec retentissement général, sans masse perceptible à l'examen clinique.

Il est très difficile de différencier les léiomyomes bénins des sarcomes malins en préopératoire. Le diagnostic a été suspectée par l'échographie pelvienne qui a montré une image intra-utérine avec vascularisation centrale anarchique. IRM a été utilisé pour différencier entre tumeurs bénigne et malignes de l'utérus, elle permet de confirmer le diagnostic de fibrome utérin, d'en préciser le type selon la classification FIGO, validée à l'échelle européenne et peut éventuellement proposer une orientation thérapeutique [7].

Pour montrer l'importance de l'imagerie dans le diagnostic de léiomyosarcome, Bonneau et al ont publié la première étude a ce sujet en 2013 [8], Bacanakgil et al, ont comparés les résultats échographiques et IRM de 85 léiomyomes et 23 tumeur mésoenchymateuse maligne (MMT) et STUMP, et ont signalé que la présence d'une tumeur unique, l'absence d'occlusion acoustique et la présence de fluide libre sont associé au MMT/STUMP.

Aucun protocole standard pour la prise en charge thérapeutique des patients suspects de STUMP n'a encore été approuvé. Ainsi si le diagnostic de STUMP est posé sur des pièces de myomectomie, compte tenu de la possibilité avérée de récurrence, l'hystérectomie représente le traitement de référence pour les femmes qui ont accomplie leur projet de grossesse. Des grossesses réussies après une chirurgie de préservation de la fertilité ont été rapportées, mais ces patientes doivent être correctement informées du risque de récurrence avec une surveillance strict clinique et paraclinique [9]. Les 2 patientes de notre étude ont bénéficié d'un traitement chirurgical par hystérectomie totale.

Le taux de récurrence rapporté pour STUMP est de 7 à 27 % [10]. Les critères histologiques notamment La nécrose tumorale, le degré d'atypie et la mitose sont corrélés avec comportement malin, et non pas avec la récurrence tumorale. Chez les patients atteints de STUMP, la croissance tumorale est plus lente et la récurrence est souvent retardée d'une moyenne de 51 mois après le diagnostic initial. Par ailleurs, l'évolution clinique est souvent retardée, avec une survie médiane de 61,5 mois [11]. La survie à cinq ans est de 92 à 100 % [12]. Dans notre étude, la durée moyenne de suivi était de.

Vu le caractère et l'évolution incertains de ces tumeurs, les patientes doivent subir une évaluation de base et un suivi régulier tous les 6 mois pendant les 5 premières années, puis une fois par an pour les 5 prochaines années [13]. Le suivi consiste en une anamnèse, un examen général et pelvien et d'une imagerie annuelles comprenant une radiographie thoracique, une échographie pelvienne, une IRM et/ou une TEP-TDM, pour détecter les récurrences. Les 2 patientes de notre étude ont bénéficié d'un examen clinique et d'une échographie pelvienne.

#### Références :

- [1] B. H. Bacanakgil, M. Deveci, E. Karabuk, et Z. Soyman, « Uterine Smooth Muscle Tumor of Uncertain Malignant Potential: Clinicopathologic-Sonographic Characteristics, Follow-Up and Recurrence », *World J. Oncol.*, vol. 8, n° 3, p. 76-80, 2017, doi: 10.14740/wjon1031w.
- [2] « <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12647359/> ».
- [3] S. Croce *et al.*, « Les tumeurs musculaires lisses utérines à potentiel de malignité incertain (STUMP) : léiomyomes à profil remanié ou léiomyosarcomes de bas grade ? Étude moléculaire de faisabilité (par CGH-array) sur une série de 31 cas », *Ann. Pathol.*, vol. 32, n° 5, p. S117, nov. 2012, doi: 10.1016/j.annpat.2012.09.112.

- [4] C. O. Sung, G. Ahn, S. Y. Song, Y.-L. Choi, et D.-S. Bae, « Atypical Leiomyomas of the Uterus With Long-term Follow-up After Myomectomy With Immunohistochemical Analysis for p16INK4A, p53, Ki-67, Estrogen Receptors, and Progesterone Receptors », *Int. J. Gynecol. Pathol.*, vol. 28, n° 6, p. 529-534, nov. 2009, doi: 10.1097/PGP.0b013e3181a2b8d3.
- [5] « Tumeurs problématiques des muscles lisses de l'utérus. Une étude clinicopathologique de 213 cas - PubMed.html ».
- [6] P. Duvillard, « Pathologie gynécologique. Cas no 7. Tumeur musculaire lisse utérine de malignité incertaine (STUMP) », *Ann. Pathol.*, vol. 32, n° 3, p. 211-213, juin 2012, doi: 10.1016/j.annpat.2012.04.007.
- [7] M. Olicki *et al.*, « IRM des fibromes utérins : mise au point », *J. Imag. Diagn. Interv.*, vol. 3, n° 2, p. 112-128, avr. 2020, doi: 10.1016/j.jidi.2020.02.002.
- [8] C. Bonneau, I. Thomassin-Naggara, S. Dechoux, A. Cortez, É. Darai, et R. Rouzier, « Value of ultrasonography and magnetic resonance imaging for the characterization of uterine mesenchymal tumors », *Acta Obstet. Gynecol. Scand.*, vol. 93, n° 3, p. 261-268, mars 2014, doi: 10.1111/aogs.12325.
- [9] A. Shapiro, A. Ferenczy, R. Turcotte, I. Bruchim, et W. H. Gotlieb, « Uterine smooth-muscle tumor of uncertain malignant potential metastasizing to the humerus as a high-grade leiomyosarcoma », *Gynecol. Oncol.*, vol. 94, n° 3, p. 818-820, sept. 2004, doi: 10.1016/j.ygyno.2004.05.049.
- [10] G. A. Vilos, J. Marks, H. C. Ettlter, A. G. Vilos, M. Prefontaine, et B. Abu-Rafea, « Uterine Smooth Muscle Tumors of Uncertain Malignant Potential: Diagnostic Challenges and Therapeutic Dilemmas. Report of 2 Cases and Review of the Literature », *J. Minim. Invasive Gynecol.*, vol. 19, n° 3, p. 288-295, mai 2012, doi: 10.1016/j.jmig.2011.12.025.
- [11] S. Clauss, S. Höller, L. Hegi, R. Blum, et I. Hösli, « „STUMP” (smooth muscle tumor of uncertain malignant potential), ein Uterustumor in der Schwangerschaft, eine diagnostische und therapeutische Herausforderung », *Z. Für Geburtshilfe Neonatol.*, vol. 214, n° 02, p. 74-77, avr. 2010, doi: 10.1055/s-0030-1249675.
- [12] W. A. Peters, D. R. Howard, W. A. Andersen, et D. C. Figge, « Uterine Smooth-Muscle Tumors of Uncertain Malignant Potential », *Obstet. Gynecol.*, vol. 83, n° 6, p. 1015-1020, juin 1994, doi: 10.1097/00006250-199406000-00023.
- [13] R. Berretta, M. Rolla, C. Merisio, G. Giordano, et G. B. Nardelli, « Uterine smooth muscle tumor of uncertain malignant potential: a three-case report », *Int. J. Gynecol. Cancer*, vol. 18, n° 5, p. 1121-1126, 2008, doi: 10.1111/j.1525-1438.2007.01125.x.