

Uterine smooth muscles tumors of uncertain malignant potential: about two cases.

Abderrahmane Mohamed Cheikh; Fanfan Mutshe, Y Belhaj ,S Jayi, F Z Fdili Alaoui ; C Hikmat; M A Melhouf.

Service de gynécologie obstétrique II, Centre hospitalier et universitaire Hassan II de Fès.
Université Sidi Mohamed Ben Abdallah de Fès, Faculté de médecine, de pharmacie et de médecine dentaire.

Abstract: *Introduction: Uterine smooth muscle tumors with uncertain malignant potential present complexity in their histological diagnosis; their uncertain evolution towards malignancy, and their management. Our work aims to present two observations of uterine fibroma associated with a smooth muscle tumor of uncertain malignancy potential. **Observation 1:** Mrs. X, 46 years old, multiparous. Admitted with a myomatous uterus revealed by abdominal pain. She underwent a hysterectomy. The anatomopathological study concluded in a smooth muscle tumor with uncertain malignancy potential. Good clinical and radiological outcomes. **Observation 2:** Mrs. Y, 28 years old, multiparous, was operated on for valve disease at the age of 8 years. Admitted for a myomatous uterus revealed by metrorrhagia with pelvic pain. She underwent a hysterectomy. The anatomopathological study identifies leiomyoma. The immunohistochemical complement was concluded to be a smooth muscle tumor of uncertain malignancy potential. In the sixth month, she presents pulmonary metastasis with local recurrence.*

Keywords: STUMP, leiomyomas, Uterine mesenchymal tumors.

Tumeurs musculaires utérine lisses à potentiel de malignité incertaine : à propos de 2 cas.

Résumé.

Introduction: Les tumeurs musculaires lisses utérines a potentiel de malignité incertaine présentent une complexité de par leur diagnostic histologique, de leur évolution incertaine vers la malignité, mais aussi de leurs prise en charge.

Nous rapportons deux observations de Fibrome utérin associé a une tumeur musculaire lisse à potentiel de malignité incertaine.

Observation 1 : Mme X, âgée de 46 ans multipare. Admise pour un utérus myomateux révélé par une douleur abdominale. Elle a Bénéficié d'une hystérectomie. L'étude anatomopathologique a conclue en une tumeur musculaire lisse a potentiel de malignité incertaine. Bonne évolution clinique et radiologique.

Observation 2: Mme Y, âgée de 28 ans multipare opéré pour valvulopathie a l'âge de 8 ans. Admise pour un utérus myomateux révélé par une métrorragie avec douleur pelvienne. Elle a Bénéficié d'une hystérectomie. L'étude anatomopathologique était en faveur d'un léiomyome et le complément Immunohistochemieque conclue à une tumeur musculaire lisse de potentiel de malignité incertaine. L'évolution fut marquée par une récurrence locale avec des métastases pulmonaires.

Mots clés : STUMP, léiomyomes, Tumeurs utérines mésenchymateuses.

Introduction

Les tumeurs musculaires lisses utérines comprennent des formes bénignes, les léiomyomes (LM), des formes malignes, les léiomyosarcomes (LMS) et des formes de malignité intermédiaire, les STUMP (*smooth muscle tumors of uncertain malignant potential*) [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 leur prise en charge [2].

L'objectif de notre travail est de présenter deux observations de Fibrome utérin associé a une tumeur musculaire lisse à potentiel de malignité incertaine.

Observations

Observation 1. Mme X, âgée de 46 ans multipare (G5 P5 / 4EV VB et 1 EV VH) toujours réglée. Qui présente une douleur pelvienne chronique non cyclique évoluant depuis une année sans autres signes associés. L'examen clinique objectivait une cicatrice transverse sus pubienne en rapport avec son ATCD d'accouchement par voie haute, une sensibilité pelvienne.

L'examen gynécologique : speculum col d'aspect macroscopiquement normal pas de saignement provenant de l'endocol. Au toucher vaginal, l'utérus augmenté légèrement de taille faisant 8 semaine d'aménorrhée (SA), non sensible à la mobilisation, sans perception de masse latéro utérine ni de sensibilité latéro utérine, le cul-de-sac de Douglas était non bombant, non sensible.

L'échographie pelvienne a objectivé un utérus augmenté de taille, endomètre fin, myome type 2-5 de FIGO, de 66x61 mm non vascularisé au Doppler, Ovaire droit vus RAS et ovaire gauche non vu, pas de masse latéro-utérine, pas d'épanchement.

Le frottis cervico-vaginale était inflammatoire, pas des lésions intraépithéliales. La patiente a bénéficié d'un bilan pré opératoire et d'une visite pré anesthésique et fut programmée pour une laparotomie. L'incision utilisée était xipho pubienne vu la taille de la masse.

l'exploration a trouvé un utérus augmenté de taille faisant 8 SA présence d'un myome postero fundique. Les deux ovaires sont macroscopiquement normaux.

Nous avons réalisé une hystérectomie totale inter annexielle avec salpingectomie bilatérale.

Le résultat anatomopathologique est en faveur d'une STUMP, d'un polype endométrial, endomètre sensiblement normal avec un col atrophique. L'index mitotique est estimé à 7 mitoses /10 champs au fort grossissement (CFG).

Bonne évolution clinique et radiologique au dernier contrôle.

Observation 2: Mme Y, âgée de 28 ans, multipare, (G3P2 /2EV /AVB +1 FCS), Opérée il y a 08 ans pour valvulopathie cardiaque. Elle a été admise pour des métrorragies de moyenne abondance associés à des douleurs pelviennes évoluant depuis un an. L'examen clinique a trouvé un IMC=35 OMS=0. L'examen abdominal était sans anomalie.

L'examen gynécologique : pas des lésions vulvaire speculum col d'aspect macroscopiquement normal, saignement provenant de l'endocol. Au toucher vaginal l'utérus est augmenté de taille, pas sensibilité à la mobilisation pas de masse latéro-utérine, le cul-de-sac de Douglas non bombant, non sensible le doigt ne ramenant pas de sécrétions.

L'échographie pelvienne est en faveur d'un utérus augmenté de taille, ligne interrompue au niveau fundique par un processus hypoéchogène, arrondi, à vascularisation périphérique de 50x30 mm (Myome Type 2-5 FIGO). Doute sur une image corporeale antérieure hypoéchogène, à limites floues et à vascularisation éparées (Adénomyome ?), épaissement endométrial régulier de 15 mm les 02 ovaires vu sans anomalies.

La TDM abdomino pelvienne en faveur d'un utérus polymyomateux.

Par ailleurs, le frottis cervico vaginal était sans anomalies.

Dans le cadre d'innocenter son endomètre, une hystérocopie chirurgicale avec biopsie faite et l'étude anapath sont revenues en faveur d'un polype Endométrial.

Par laparotomie, l'utérus était augmenté de taille faisant 10 SA présence d'un myome fundique, les 2 ovaires vus d'aspect macroscopiquement normal, pas d'épanchement intra péritonéal. Le reste de la cavité abdominale est normale. Hystérectomie inter annexielle + salpingectomie bilatérale.

L'étude anatomopathologique était en faveur de léiomyome et le complément immunohistochimique conclue à une STUMP.

L'évolution fut marquée au deuxième contrôle radiologique à l'aide de TDM : objectivant des processus ganglion-tumoral hilo-pulmonaire lobaire inférieur droit localement avancé associé à des multiples des adenopathies médiastinale et des localisations secondaires pulmonaire contro-laterales et lésions nodulaires du segment III hépatique suspect. Biopsie bronchique faite anapath en faveur métastase de la tumeur utérine de métastase pulmonaire pour la quelle elle est suivie en oncologie et en chirurgie thoracique.

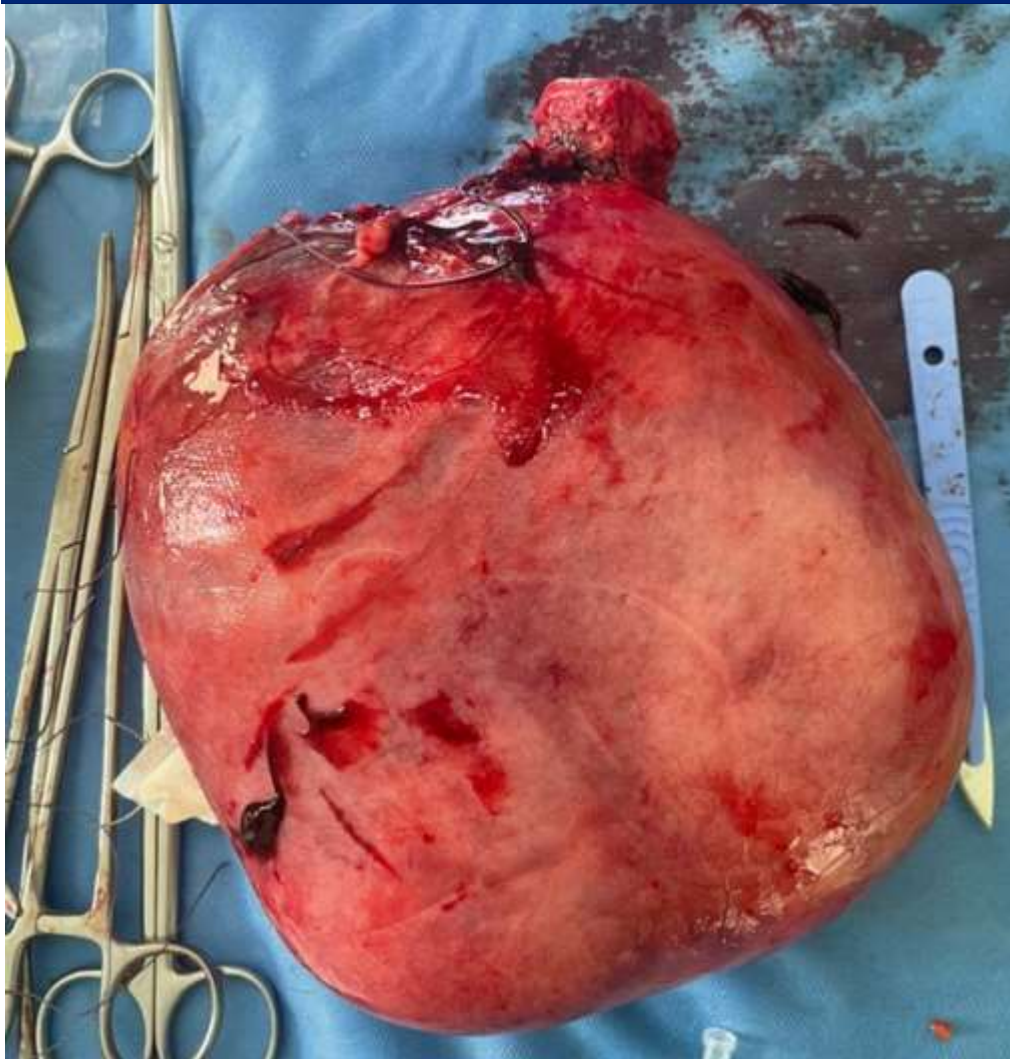


Figure 1 : Image peropératoire d'un uterus polymyomateux de la 2eme patiente

Discussion

Les tumeurs mésenchymateuses du corps utérin sont essentiellement de deux types histologiques, les tumeurs musculaires lisses et les tumeurs du stroma endométrial.

Les STUMP représentent 1/3 des sarcomes utérins et 1,3% des cancers de l'utérus. L'examen 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].

L'âge moyen du diagnostic est variable d'une étude à l'autre au tour de 38 ans en moyenne avec un intervalle allant de 25 à 75 ans [4,5]. Nos patientes sont dans cet intervalle d'âge.

La démarche diagnostic, le traitement chirurgical ainsi que le suivie de ces tumeurs restent sujets de controverse notamment chez les femmes au désir de fertilité. Si aucun protocole n'est établi, la chirurgie reste unanime dans toutes les séries [5,6]. Elle va de la myomectomie à l'hystérectomie avec ou sans conservation annexielle. Dans le 2 cas , l'hystérectomie interannexielle est réalisée . Nous la jugeons plus prudente connaissant le risque de malignité incertain. De nombreuses études ont cherché à identifier, sur des critères histologiques et immuno-histochimiques, des marqueurs diagnostiques de LMS, mais à ce jour, aucune de ces études n'a permis de démembrer la catégorie des STUMP [1].

Sur le plan histologique ces trois critères permet de posé le diagnostique ; l'atypie cellulaire, l'index mitotique et la présence de nécrose tumorale permettent de classer les tumeurs musculaires lisses en tumeur bénigne ou maligne. Néanmoins dans certains cas ,

le diagnostique est incertain. Cette incertitude dans le diagnostic anatomo-pathologique mène fréquemment à des dilemmes thérapeutiques, particulièrement lorsque le diagnostic est établi à partir de prélèvements de myomectomie issus des femmes qui souhaitent maintenir et/ou améliorer leur fertilité.

La présence de deux de ces 3 critères ci haut mentionné permet de retenir le diagnostic de malignité. Lorsqu'un des critères de malignité est présents et que le second est difficile à évaluer permet de retenir le diagnostic de STUMP. Dans notre premier cas, l'étude anatomo-pathologique a objectivé un index mitotique estimé à 7 mitoses /10 champs au fort grossissement (CFG). Absence de foyer de nécrose classant la tumeur comme STUMP.

Bien que l'immunohistochimie soit un complément indispensable au diagnostic, peu d'écrits sont disponibles à ce sujet [7]. Actuellement des études génétiques ont montré une forte expression du gène p16.

Vu le caractère et l'évolution incertains de ces tumeurs, les patientes devraient recevoir un suivi rapproché et de longue durée clinique et radiologique. Des récurrences locales sont rapportés après un délai minimum de 13 mois [5] avec une fréquence variant de 8 à 11% [6]. Une de nos patientes a présenté une métastase pulmonaire.

Conclusion : Les tumeurs musculaires lisses utérines a potentiel de malignité incertaine sont rares avec un polymorphisme clinique et histologique. Leur diagnostic est délicat nécessitant une démarche clinique radiologique et anatomo-pathologique longue afin de confirmer leur caractère bénin ou malin ,Leur évolution imprévisible impose un suivi régulier.

Cependant Un diagnostic précoce et une prise en charge adéquate améliore le pronostic. Cette prise en charge est d'autant plus problématique que la patiente désire préserver sa fertilité.

Références

- 1- Croce, G. MacGrogan, P. Lagarde, A. Ribeiro, E. Stoeckle, F. Guyon, 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. <http://dx.doi.org/10.1016/j.annpat.2012.09.112>.
- 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- Dall'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- Qing Zhang, Julianne Ubago, Li Li, Haiyang Guo, Yugang Liu, Wenan Qiang, et al. Molecular Analyses of 6 Different Types of Uterine Smooth Muscle Tumors: Emphasis in Atypical Leiomyoma. DOI: 10.1002/cncr.28900, Received: March 13, 2014; Revised: May 19, 2014; Accepted: May 21, 2014, Published online July 1, 2014 in Wiley Online Library (wileyonlinelibrary.com).
- 5- Saketh R. Guntupalli, Pedro T. Ramirez, Matthew L. Anderson, Michael R. Milam, Diane C. Bodurka, et al. Uterine smooth muscle tumor of uncertain malignant potential: A retrospective analysis. *Gynecologic Oncology* 113 (2009) 324–326.
- 6- Andrea Dall'Asta, Salvatore Gizzo, Andrea Musarò, Michela Quaranta, Marco Noventa, Costanza Migliavacca and all. Uterine smooth muscle tumors of uncertain malignant potential (STUMP): pathology, follow-up and recurrence. *Int J Clin Exp Pathol* 2014;7(11):8136-8142.
- 7- Kristen A. Atkins, Nora Arronte, Christopher J. Darus, and Laurel W. Rice. The Use of p16 in Enhancing the Histologic Classification of Uterine Smooth Muscle Tumors. *Am J Surg Pathol* 2008;32:98–102.