

Tumeur frontière géante de type mucineux endocervical de l'ovaire - A propos d'un cas et revue de la littérature-

A. Zrigui, M. El Akkati, F. EL Hilali, H. Moustaide, S. Benkirane

Service de Gynécologie-Obstétrique, Centre Hospitalier Universitaire Mohamed VI de Tanger, Faculté de Médecine et Pharmacie de Tanger, Université Abdel Malek Essaadi, Maroc.

Abstract : Résumé : Les tumeurs frontières de l'ovaire, sont des tumeurs à la limite de la malignité représentant 5 à 20 % des tumeurs épithéliales de l'ovaire, et survenant rarement chez les femmes ménopausées. Leur pronostic est meilleur que celui des lésions invasives. Le diagnostic est orienté par la clinique et l'imagerie. Le choix de traitement chirurgical radical ou conservateur dépend de plusieurs facteurs et caractéristiques radio-cliniques. L'histologie confirme le diagnostic et le traitement adjuvant est généralement indiqué dans les stades avancés de ces tumeurs. Dans notre article, nous rapportons un cas particulier d'une tumeur frontière ovarienne de type mucineux endocervical géante chez une femme de 56 ans et ménopausée, à travers lequel nous mettons le doigt sur la particularité de cette rare forme des tumeurs qui ne se voit pas habituellement après la ménopause et qui pose un dilemme diagnostique et thérapeutique. Le but de notre travail est d'attirer l'attention des praticiens sur cette pathologie et éclairer les différentes options diagnostic et thérapeutique.

Keywords : Mots clés : Tumeur frontière de l'ovaire, IRM, type mucineux endocervical, annexectomie.

Introduction

Les tumeurs frontières de l'ovaire (TFO), appelées aussi tumeurs à faible potentiel carcinogène sont des tumeurs d'origine épithéliales intermédiaires entre tumeur bénigne et tumeur maligne d'où leur nom de tumeur frontière. Elles posent aujourd'hui un défi diagnostique, vu la diversité et la non spécificité de leurs symptômes cliniques ce qui retarde souvent leur diagnostic et altère leur prise en charge. Notre article s'articule sur les tumeurs frontières de l'ovaire, et plus précisément sur le type mucineux endocervical dont la survenue est généralement très rare après la ménopause. Le diagnostic est guidé par les examens d'imagerie tels que l'échographie et l'IRM et confirmé par l'histologie. La chirurgie est le gold standard dans le traitement des TFO, et plusieurs facteurs interviennent dans le choix du traitement radical et conservateur.

Dans cet article, nous allons rapporter la prise en charge d'un rare cas de TFO de type mucineux endocervical géante chez une femme ménopausée au sein de notre formation.

Patiente et observation :

Patiente H.N, âgée de 56 ans, mariée et mère de 11 enfants, ménopausée depuis 6 ans, consulte pour une volumineuse masse abdominopelvienne arrivant à l'appendice xiphoïde, de consistance dure et difficile à mobiliser, prenant la totalité de l'abdomen, mesurant environ 25cm, sans métorragies, ni signes digestives ou urinaires associés.

L'échographie abdominopelvienne a objectivé une volumineuse masse kystique multi cloisonnées, prenant la totalité de l'abdomen et pelvis, dont l'origine est difficile à préciser avec difficulté de sa caractérisation, d'où d'indication une IRM abdominopelvienne.

IRM abdominopelvienne a objectivé une masse kystique abdominopelvienne médiane et légèrement déviée à droite, multi cloisonnée, contenant des zones kystiques majoritaires, et des cloisons épaissies régulières prenant le contraste, sans végétations ou des bourgeons endo-kystiques, mesurant 206x203x132 mm ; sans signes d'extension aux organes de voisinage classée ORADS-4, associée à un épanchement péritonéal de faible abondance. Aspect évoquant un cystadénome ovarien borderline.

Le marqueur biologique CA 125 a été légèrement élevé à 46 m/UL.

Le Dossier a été staffé en réunion de concertation pluridisciplinaire d'oncologie, suite à laquelle la patiente a bénéficié d'une laparotomie médiane large exploratrice objectivant une masse géante kystique multi lobulée, prenant la totalité de la cavité abdominale, au dépend de l'ovaire droite avec absence de carcinose péritonéal. Par ailleurs, l'annexe controlatérale, l'appendice et le foie étaient d'aspect macroscopiquement normal. Vu la non- disponibilité d'un examen extemporané, et l'âge de la patiente, la décision a été de réaliser une annexectomie bilatérale, associée à une résection de l'épiploon et une cytologie du liquide péritonéal dont l'étude anatomopathologique a objectivé une tumeur frontière ovarienne droite de type mucineux endocervical, faite de multiples cavités kystiques bordées par une seule assise de cellules cylindriques ciliées régulières, par places muco sécrétantes avec de nombreuses végétations papillaires grêles à axe fin bordé de cellules cylindriques mucineuses

multi stratifiées présentant des atypies cytonucléaires modérés. L'activité mitotique est faible. Pas de foyer micro invasif vu ni de secteur d'adénocarcinome invasif. Aussi il n'est pas observé d'embolie vasculaire ou lymphatique. La trompe droite, l'ovaire gauche, le grand épiploon et le liquide péritonéal sont revenus sans signes spécifiques de malignité. Les suites post opératoire étaient simples et la surveillance chaque 03 mois sur une durée de 18 mois par un examen clinique et biologique par les marqueurs tumoraux était normale avec négativation de CA-125.

Discussion :

Les tumeurs frontières de l'ovaire (TFO) représentent environ 5-20% de l'ensemble des tumeurs ovariennes. [1] Leur fréquence varie de 1,8 à 4,8 pour 100 000 femmes par année.[2]

Plusieurs types histologiques de TFO ont été identifiés, les plus fréquents étant les TFO séreuses (50 %) qui peuvent être de type séreux typique ou micro papillaire, et les TFO mucineuses (45 %) qui peuvent être de type intestinal (85 %) ou endocervical (15 %), avec un risque de transformation en carcinome mucineux invasif [3]. Les TFO de type mucineux endocervical sont moins courantes, apparaissent à un âge plus jeune et sont plus fréquemment bilatérales que celles de type intestinal. Elles sont généralement petites et souvent uniloculaires, contrairement aux autres types histologiques de TFO qui sont de taille plus grande et multiloculaire, et elles ont un risque de métastases péritonéales et d'atteinte ganglionnaire dans un cinquième des cas [3].

Contrairement à notre patiente qui présentait une tumeur frontière ovarienne de type mucineux endocervical, particulièrement géante, unilatérale et multiloculaire ce qui rend notre rapport de cas unique.

L'âge de survenue habituel des TFO de type mucineux se situe entre 30 et 50 ans, ce qui diffère notablement dans le cas de Mme H.N âgée de 56 ans et ménopausée sachant que les TFO surviennent très rarement après la ménopause [4][5].

Les patientes présentant des TFO sont fréquemment diagnostiquées de manière tardive en raison de la nature peu spécifique et vague de leur symptomatologie. Les symptômes peuvent varier, allant d'une simple gêne abdominale à un tableau de syndrome abdominal aigu. Certaines patientes consultent suite à une découverte fortuite lors d'un examen de routine révélant une masse pelvienne, voire abdomino-pelvienne. D'autres signalent des antécédents de ménorragies, métrorragies, ou de ménométrorragies [4][5].

Dans les cas de TFO géantes (>10cm), généralement très rares [5], les signes de compressions des organes de voisinage (intestins, voies urinaires, système veineux) étaient les principaux signes d'appel. Un cas de TFO géante a été décrit par Kim HY et al. en 2016 suite à une hydronéphrose bilatérale [6]. Des cas d'ischémie mésentérique, d'insuffisance cardiaque et de thrombose veineuse profonde due à une diminution du retour veineux, de torsion ou de rupture de kyste ont été décrits [7][8][9].

Dans notre cas, la patiente a consulté pour augmentation progressive du volume abdominal, avec à l'examen clinique une masse abdomino-pelvienne d'environ 25 cm, dure, fixée, et indolore à la palpation, sans signes de compression associées.

Le diagnostic est souvent posé par échographie, qui permet de différencier entre les masses bénignes ou malignes grâce aux caractéristiques échographiques. [10] Les TFO sont généralement unilatérales dans la plupart des cas ; Lorsqu'elles sont bilatérales, il faut penser à une métastase controlatérale d'une TFO initiale, multiloculaires avec une surface externe lisse, avec présence à l'intérieur de la tumeur de liquide anéchogène, ces tumeurs ont des caractéristiques assez distinctes des autres types de néoplasmes ovariens [11]. Le Doppler ainsi que l'échographie 3D contribuent très peu au diagnostic [12][13], d'où l'indication d'une IRM abdominopelvienne.

Bien que l'IRM soit reconnue comme l'examen radiologique le plus performant pour différencier les masses annexielles bénignes des malignes, son utilité dans le contexte des TFO en particulier les TFO mucineuses, demeure limitée.

La classification O-RADS a été élaborée afin d'orienter la prise en charge clinique des masses annexielles, en se reposant sur un système de stratification du risque de malignité en six catégories. Les TFO sont suspectées en présence d'un score O- RADS 4, correspondant aux lésions présentant un risque intermédiaire de malignité (10 % à < 50 %) [15].

Afin de distinguer entre les TFO mucineuses et séreuses, Bazot et al. ont réalisé une étude démontrant que les TFO mucineuses se caractérisaient par un plus grand nombre de septa, épais et irréguliers, ainsi qu'une configuration multiloculaire avec différentes intensités de signal [14].

L'IRM abdominopelvienne de notre patiente a révélé la présence d'une masse kystique abdominopelvienne médiane, légèrement déviée vers la droite, multiloculaire, présentant des zones majoritairement kystiques, avec des cloisons épaissies régulières qui se sont avérées visibles après injection de contraste. Aucune végétation ou bourgeon endo-kystique n'a été observé. Les dimensions de la masse étaient de 206 × 203 × 132 mm, et elle a été classée ORADS-4, indiquant un risque intermédiaire de malignité sans signe d'extension aux organes voisins.

Le marqueur tumoral CA-125 est bien reconnu pour son utilité dans le diagnostic et le pronostic du cancer de l'ovaire. Cependant, son utilité dans le diagnostic des TFO est très limitée. Sa valeur (35 m/UL) dans le diagnostic de ces derniers est généralement plus basse que dans le cancer de l'ovaire, voire parfois négative [16]. Chez notre patiente, on a noté une légère augmentation

du taux de CA-125.

Histologiquement, les TFO mucineuses sont similaires aux autres tumeurs bénignes de l'ovaire. Ainsi, Dietel et Hauptmann ont rassemblé tous les éléments histologiques propres aux TFO [17] :

- Présence de plusieurs couches épithéliales (>4)
- Présence d'un maximum de 4 mitoses/ champs de haute puissance
- Présence d'atypies nucléaires faibles
- Augmentation du rapport noyau /cytoplasme
- Présence de papilles et pseudo papilles épithéliales légèrement ramifiées
- Absence d'invasion stromale (Critère significatif dans la différenciation des tumeurs malignes et borderline).

Dans notre cas, l'étude histologique a montré la présence d'un type mucineux de la TFO, faite de végétations papillaires présentant des atypies nucléaires, et l'absence de foyer de micro invasion.

En ce qui concerne le traitement des TFO, la chirurgie demeure la référence, qu'elle soit conservatrice ou radicale. Le choix du type d'intervention prend en compte plusieurs facteurs tels que l'âge de la patiente, le désir de grossesse, la réalisation du projet parental, ainsi que les caractéristiques cliniques et paracliniques de la tumeur [18].

Le traitement chirurgical radical consiste à une salpingo-ovariectomie bilatérale avec omentectomie, des biopsies péritonéales ainsi que la réalisation d'une cytologie du liquide péritonéal [19]. L'hystérectomie est généralement réalisée en premier lieu seulement si la patiente est ménopausée ou non ménopausée sans désir de fertilité. L'appendicectomie, quant à elle, n'est pas systématique et est effectuée uniquement en présence d'un appendice macroscopiquement pathologique et surtout en cas de TFO de type mucineux intestinal [20]. Le traitement conservateur peut être envisagé chez les femmes jeunes. Il consiste en une annexectomie unilatérale, une simple kystectomie expose à un risque de récurrence.

En cas de TFO mucineuse avec implants péritonéaux, le traitement conservateur est contre-indiqué et la chirurgie doit être radicale avec résections des lésions péritonéales et appendicectomie. Le curage ganglionnaire n'est pas systématique, les aires ganglionnaires pelviennes et lombo-aortiques sont explorées et une adénectomie est réalisée en cas d'adénomégalie [21].

Les traitements adjuvants utilisés dans la prise en charge des TFO reposent sur la chimiothérapie à base de platine, surtout dans les stades avancés avec implants invasifs. Pour les autres cas, la chimiothérapie adjuvante et post-opératoire n'a démontré aucun bénéfice significatif à court et à long terme, mais nécessite un suivi étroit [19]. Dans notre cas, aucun traitement adjuvant n'a été instauré.

Les patientes porteuses de TFO diagnostiquées tôt, ayant consulté dès l'apparition de la symptomatologie, et ayant reçu une prise en charge diagnostique et thérapeutique adéquate, ont généralement un bon pronostic, avec un taux de récurrence d'environ 15% et un taux de survie à 5 ans de 100% et à 10 ans de 90-95% [22]. Chez les patientes diagnostiquées et traitées tardivement (>Stade II), le pronostic est beaucoup plus sombre avec un taux de récurrence de 65%–87% [23].

L'une des complications les plus redoutables des TFO est la transformation maligne, qui se présente sous forme de carcinome ovarien invasif de faible grade [24]. Cette complication qui peut survenir après plusieurs années de la rémission est due généralement à des mutations K-ras, B-raf et des niveaux d'expression élevés de c-Fos, qui sont communes entre les TOB et les carcinomes de faible grade et absentes dans les carcinomes de haut grade. Ces transformations malignes sont généralement agressives et chimio résistantes. [3], [25]

CONCLUSION :

Les tumeurs mucineuses frontières de l'ovaire sont des tumeurs rares, caractérisées par un bon pronostic global. L'imagerie guide le chirurgien pour une vision pré thérapeutique. Le choix de leur traitement chirurgical dépend de plusieurs facteurs et caractéristiques radio- cliniques, avant qu'elles soient confirmées histologiquement. Le type histologique endocervical reste le moins fréquent. Le traitement adjuvant est généralement indiqué dans les stades avancés. Un suivi étroit et à long terme est indiqué du fait du risque de récurrence, parfois tardive, surtout en cas de traitement conservateur.

Les Figures :



Figure 1 : IRM abdominopelvienne montre une masse kystique abdominopelvienne (a) médiane et légèrement déviée à droite, multi cloisonnée, contenant des zones kystiques majoritaires (b), et des cloisons épaissies régulières prenant le contraste, sans végétations ou des bourgeons endo-kystiques, mesurant 206×203×132 mm ; sans signes d'extension aux organes de voisinage classée ORADS-4 (c)

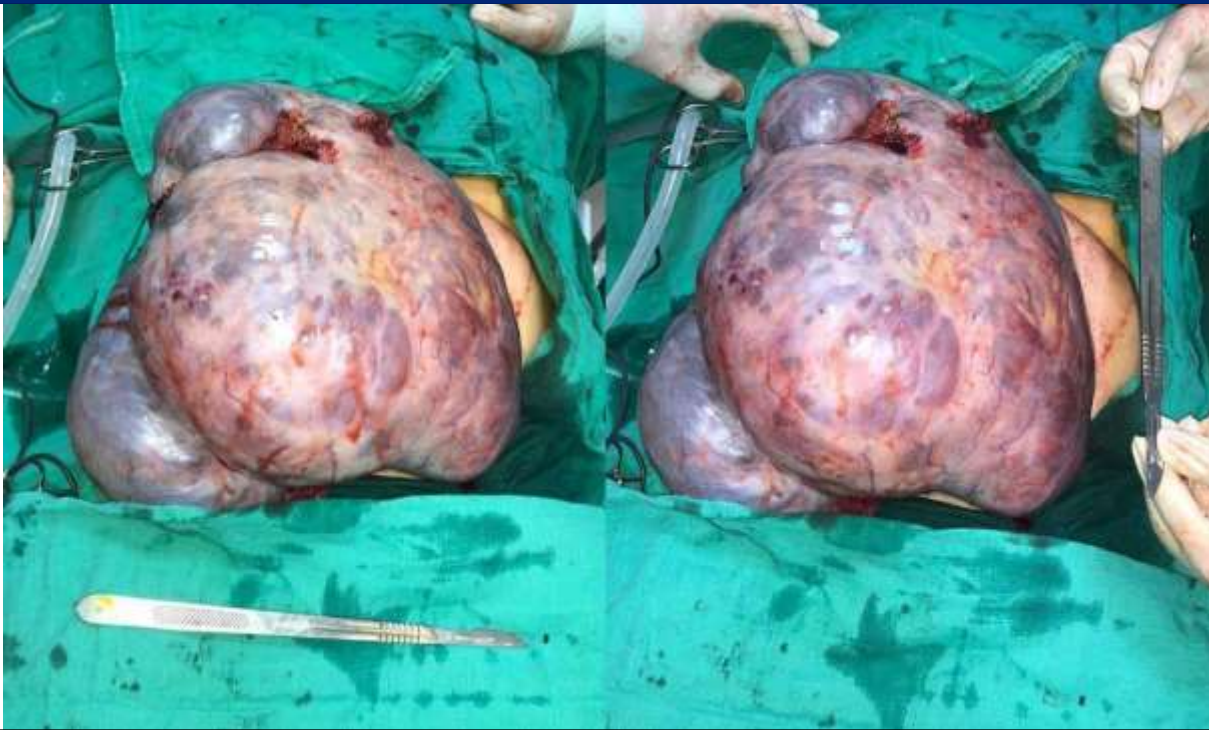


Figure 2 : image macroscopique de la tumeur ovarienne lors de la laparotomie exploratrice kystique multi lobulée, de paroi lisse prenant la totalité de la cavité abdominale d'environ 24×15 cm

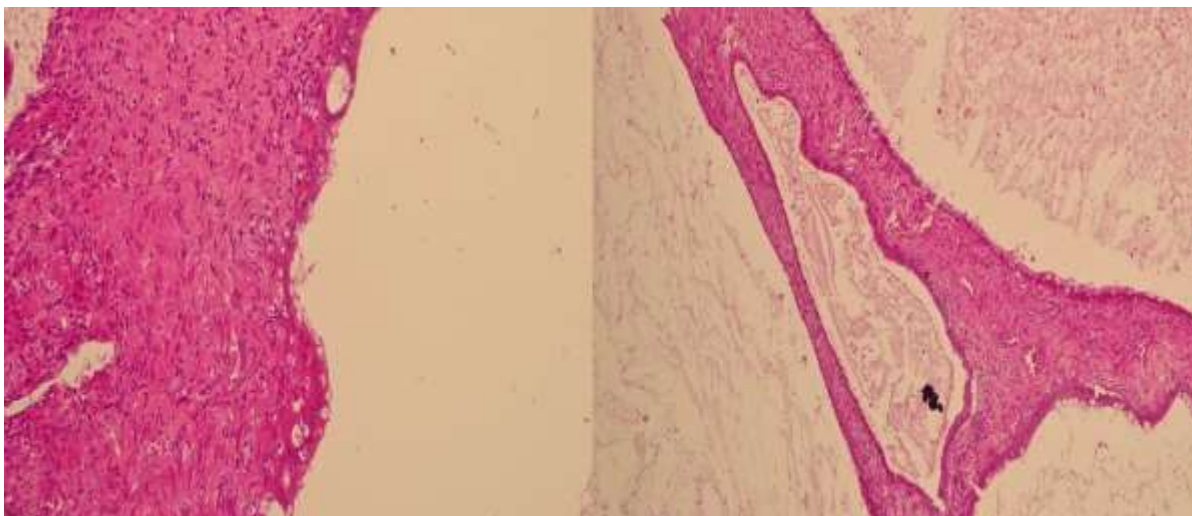


Figure 3 : coupes histologiques montre de multiples cavités kystiques bordées par une seule assise de cellules cylindriques ciliées régulières, par places muco sécrétantes avec de nombreuses végétations papillaires grêles à axe fin bordé de cellules cylindriques mucineuses multi stratifiées présentant des atypies cyto-nucléaires modérés. L'activité mitotique est faible. Pas de foyer micro invasif vu ni de secteur d'adénocarcinome invasif.

Conflicts d'intérêts :

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Références :

- [1] « Chobanian, N., & Dietrich, C. S., 3rd (2008). Ovarian cancer. *The Surgical clinics of North America*, 88(2), 285–vi.
Tumeurs cancéreuses de l'ovaire – société canadienne du cancer
- [2] « Sherman, M. E., and Al. (2004). Current challenges and opportunities for research on borderline ovarian tumors. *Human pathology*, 35(8), 961–970. ».
- [3] « Meinhold-Heerlein, I., and Al (2016). The new WHO classification of ovarian, fallopian tube, and primary peritoneal cancer and its clinical implications. *Archives of gynecology and obstetrics*, 293(4), 695–700».
- [4] « Katke R. D. (2016). Giant mucinous cystadenocarcinoma of ovary: A case report and review of literature. *Journal of mid-life health*, 7(1), 41–44. »
- [5] « Moyon, M. A., and Al (2019). Giant ovarian mucinous cystadenoma, a challenging situation in resource-limited countries. *Journal of surgical case reports*, 2019(12), rjz366. »
- [6] « Kim HY, and Al. Hydronephrosis caused by a giant ovarian cyst. *Int Braz J Urol*. 2016 Jul-Aug;42(4):848-9.»
- [7] « Amadasi A, and Al. Pulmonary thromboembolism secondary to pelvic thrombosis related to giant ovarian tumor. *Autops Case Rep*. 2019 Jan 14;9(1):e2018061. »
- [8] « Albers, C. E., and Al. (2020). Clinician Beware, Giant Ovarian Cysts are Elusive and Rare. *Cureus*, 12(1), e6753».
- [9] « Ng IAT, and Al. Rare case of torsion of giant ovarian mass post-colonoscopy. *J Surg Case Rep*. 2021 Mar 29;2021(3):rjab070. »
- [10] « Timmerman, D., and Al. (1999). Subjective assessment of adnexal masses with the use of ultrasonography: an analysis of interobserver variability and experience. *Ultrasound in obstetrics & gynecology: the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, 13(1), 11– 16 ».
- [11] « Yazbek, J., and Al. (2007). Accuracy of ultrasound subjective “pattern recognition” for the diagnosis of borderline ovarian tumors. *Ultrasound in obstetrics & gynecology: the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, 29(5), 489–495. ».
- [12] « Alcázar, J. L., & Jurado, M. (2011). Three-dimensional ultrasound for assessing women with gynecological cancer: a systematic review. *Gynecologic oncology*, 120(3), 340–346. ».
- [13] « Exacoustos, C., and Al (2005). Preoperative sonographic features of borderline ovarian tumors. *Ultrasound in obstetrics & gynecology: the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, 25(1), 50–59».
- [14] « Bazot, M., and Al. (2013). Is MRI a useful tool to distinguish between serous and mucinous borderline ovarian tumours?. *Clinical radiology*, 68(1), e1–e8 ».
- [15] « Andreotti, R. F., and Al. (2020). O-RADS US Risk Stratification and Management System: A Consensus Guideline from the ACR Ovarian-Adnexal Reporting and Data System Committee. *Radiology*, 294(1), 168–185. »
- [16] « Van Gorp, T., and Al (2012). Subjective assessment by ultrasound is superior to the risk of malignancy index (RMI) or the risk of ovarian malignancy algorithm (ROMA) in discriminating benign from malignant adnexal masses. *European journal of cancer (Oxford, England: 1990)*, 48(11), 1649–1656. ».
- [17] « Dietel, M., & Hauptmann, S. (2000). Serous tumors of low malignant potential of the ovary. 1. Diagnostic pathology. *Virchows Archiv: an international journal of pathology*, 436(5), 403–412. ».
- [18] « Gaballa, K., and Al (2022). Management of borderline ovarian tumors: A tertiary referral center experience in Egypt. *Frontiers in surgery*, 9, 962820. ».
- [19] « Borderline ovarian tumors Link, Charles J. et al. *The American Journal of Medicine*, Volume 101, Issue 2, 217 - 225 ».
- [20] N. Bourdel et al., « Borderline ovarian tumors: French guidelines from the CNGOF. Part 2. Surgical management, follow-up, hormone replacement therapy, fertility management and preservation », *Journal of Gynecology Obstetrics and Human Reproduction*, vol. 50, n° 1, p. 101966, 2021

- [21] Tumeurs borderline de l'ovaire Sophie Taieb, Isabelle Fauquet, Fabrice Narducci, Marie Christine Baranzelli, Éric Leblanc, Luc Ceugnart ; *Imagerie de la Femme* **Tome 19, Numéro 1**, février 2009 , pages 21-27
- [22] « Borderline Ovarian Cancer - Borderline Tumor Overview, Updated: Jun 08, 2022 Author: Andrew E Green, MD; Chief Editor: Leslie M Randall, MD, MAS, FACS, MEDSCAPE ».
- [23] « Tropé, C., and Al. (2009). Diagnosis and treatment of borderline ovarian neoplasms “the state of the art”. *European journal of gynaecological oncology*, 30(5), 471–482. »
- [24] « Longacre, T. A., and Al. (2005). Ovarian serous tumors of low malignant potential (borderline tumors): outcome-based study of 276 patients with long-term (> or =5-year) follow-up. *The American journal of surgical pathology*, 29(6), 707–723. ».
- [25] « Plaxe S. C. (2008). Epidemiology of low-grade serous ovarian cancer. *American journal of obstetrics and gynecology*, 198(4), 459.e1– 459.e4.59E1