

A propos d'une tumeur utérine rare chez une jeune de 17 ans

Samia Sassi, Mohamed Moncef Hamdane, Rym Sellami Dhoubi, Raoudha Doghri, Karima Mrad, Dhekra Kacem, Khaled Ben Romdhane

*Service d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques, Institut Salah Azaiez, Bab Saadoun, 1006. Tunis, Tunisie.
Faculté de Médecine, Tunis
Université Tunis El Manar*

A propos d'une tumeur utérine rare chez une jeune de 17 ans

A rare uterine tumour in a 17 year-old girl

LA TUNISIE MEDICALE - 2012 ; Vol 90 (n°01) : 88 - 90

LA TUNISIE MEDICALE - 2012 ; Vol 90 (n°01) : 88 - 90

OBSERVATION

Patiente âgée de 17 ans consultait dans un hôpital régional pour des métrorragies et des douleurs pelviennes évoluant depuis un mois. L'examen clinique trouvait une patiente en bon état. La palpation abdominale découvrait un utérus augmenté de taille, dépassant l'ombilic, avec une tumeur accouchée par la vulve. L'échographie pelvienne mettait en évidence une tumeur utérine dépassant 10 cm de grand axe. Le scanner abdomino-pelvien objectivait une tumeur utérine infiltrante la partie superficielle du myomètre. Une biopsie tumorale était pratiquée et avait conclu à un aspect histologique en faveur d'un rhabdomyosarcome. La patiente était alors adressée à notre institution pour une prise en charge. La patiente avait subi une chimiothérapie préopératoire suivie d'une hystérectomie. A l'examen macroscopique, le corps de l'utérus mesurait 15x10x5 cm. A l'ouverture, la cavité utérine était comblée par une

formation tumorale ferme, polypoïde de couleur brunâtre mesurant 10 x 8 cm (figure 1). Le col mesurait 3x2 cm et ne semblait pas infiltré par la tumeur. L'examen histologique montrait que la tumeur était faite d'une prolifération tumorale bi-phasique comportant une composante épithéliale bénigne et une composante stromale maligne (Figure 2). Cette dernière était prédominante montrant des atypies cytonucléaires et comportait de larges foyers de différenciation rhabdomyoblastique (Figure 3). Quelques foyers chondroïdes étaient observés (Figure 4). La composante épithéliale était faite de structures glandulaires régulières tapissées par un épithélium cylindrique parfois simple cilié. L'invasion myométriale était superficielle. Le curage iliaque était négatif. La patiente est actuellement suivie dans une autre institution.

Quel est votre diagnostic ?

Figure 1 : Cavité utérine comblée par une formation tumorale ferme, polypoïde de couleur brunâtre

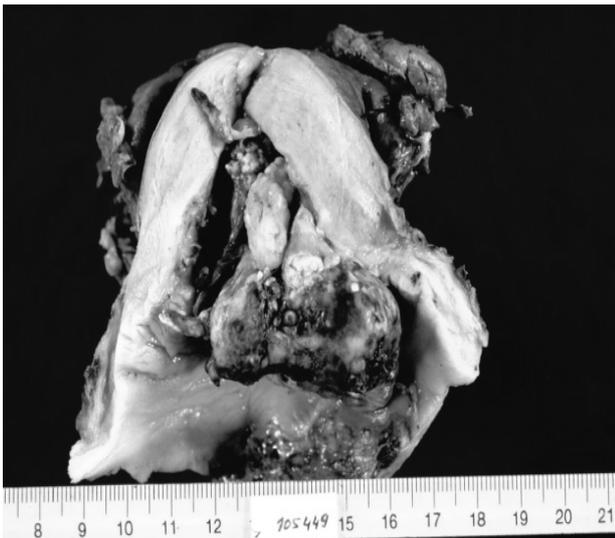


Figure 2 : Prolifération tumorale bi-phasique comportant une composante épithéliale et une composante stromale cellulaire (HE, X100)

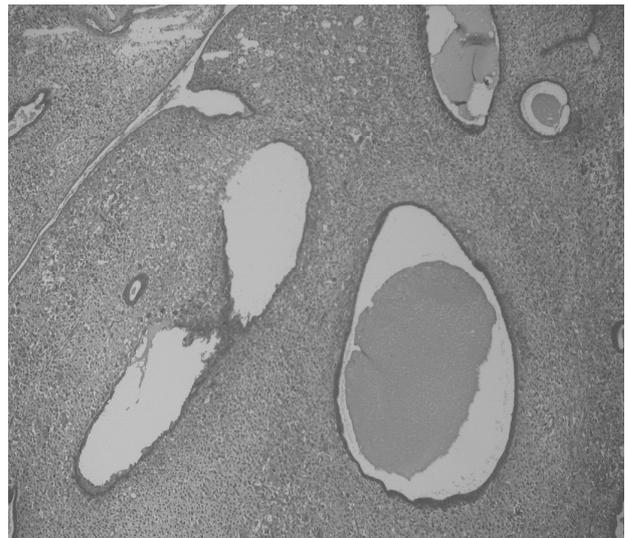
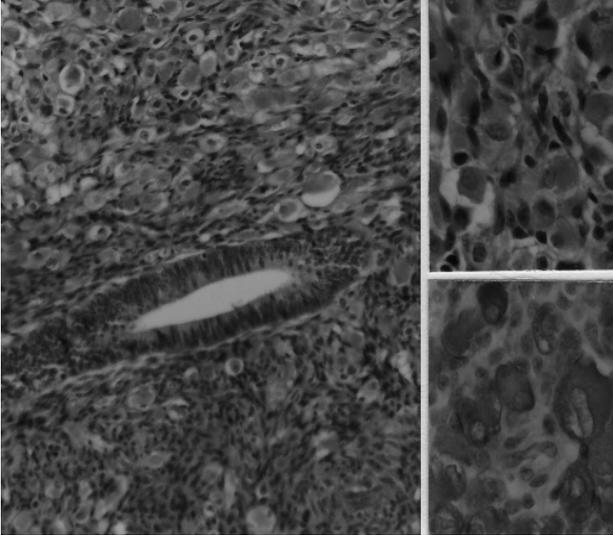


Figure 3 : Composante glandulaire régulière et la composante stromale est prédominante.

- En cartouche : les cellules rhabdomyoblastiques sont de taille moyenne à cytoplasme abondant fortement éosinophile. Elles expriment la desmine.



DIAGNOSTIC

Adénosarcome mullérien (ASM) avec composante stromale prédominante de type rhabdomyoblastique associée à une composante hétérologue cartilagineuse.

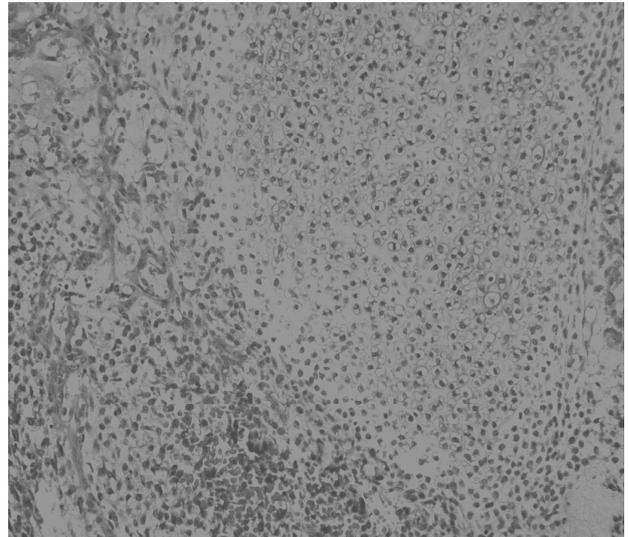
DISCUSSION

L'adénosarcome mullérien (ASM), variante des tumeurs mixtes mésodermiques de l'utérus, est une tumeur rare définie selon l'OMS comme étant une tumeur bi-phasique faite d'une composante épithéliale bénigne et d'une composante conjonctive maligne. Elles représentent 8% de tous les sarcomes utérins et surviennent chez les femmes de tout âge (15 à 90 ans) avec un âge moyen de 58 ans. Ces tumeurs seraient plus fréquentes chez les femmes ayant subi une radiothérapie pelvienne ou un traitement à base de Tamoxifène (17). La symptomatologie clinique est faite de métrorragies ou de douleurs pelviennes. L'examen clinique retrouve une masse pelvienne comme dans le cas de notre patiente. L'imagerie objective une tumeur polypoïde solide comblant la cavité endométriale. Les ovaires sont sans anomalie.

Macroscopiquement, la tumeur est polypoïde de couleur brunâtre pouvant comporter des foyers d'hémorragie et de nécrose.

Sur le plan histologique, ces tumeurs rappellent les tumeurs phylloïdes du sein au faible grossissement. La composante épithéliale est faite de glandes d'architecture irrégulière, foliacée ou en fentes. On observe souvent des projections stromales polypoïdes intra-glandulaires. Les cellules

Figure 4 : Foyer cartilagineux



épithéliales non atypiques sont cylindriques ciliées, parfois pseudo-stratifiées. Des atypies cyto-nucléaires discrètes peuvent être observées. La composante conjonctive est très cellulaire. Elle est caractérisée par une condensation périglandulaire. Les atypies cytonucléaires sont modérées à sévères. L'index mitotique est supérieur à 1 mitose par 10 champs au fort grossissement. On retrouve dans 10 à 15% des cas des foyers de différenciation hétérologue (cartilagineuse, adipeuse,..). Chez notre patiente, la composante stromale était prédominante et faite de foyers de différenciation rhabdomyoblastique associée à une composante hétérologue cartilagineuse.

Sur le plan immunohistochimique, les cellules épithéliales expriment la cytokératine et les cellules mésenchymateuses expriment le CD10 et occasionnellement l'actine anti-muscle lisse et la caldesmone. Le diagnostic différentiel peut se poser avec l'adénomyome polypoïde atypique mais le stroma est myomateux et l'épithélium est souvent le siège d'une métaplasie malpighienne avec présence de morules.

Le diagnostic d'adénofibrome peut être facilement écarté devant la cellularité du stroma et les atypies cyto-nucléaires prononcées. Le traitement associe la chirurgie à une chimiothérapie.

Les ASM sont considérés comme des tumeurs de bas grade de malignité. Les récurrences surviennent dans près de 25 à 40% des cas au niveau du pelvis ou du vagin. Les métastases surviennent dans 5% des cas et sont le plus souvent composées seulement par le contingent sarcomateux. Les facteurs de mauvais pronostic sont représentés par une composante stromale sarcomateuse prédominante, une infiltration myométriale profonde dépassant 50% de l'épaisseur du myomètre, une

extension extra-utérine et des embolies vasculaires. L'index mitotique ne paraît modifier le pronostic.

Une surveillance régulière des patients est nécessaire car il existe un risque de récurrence même après plusieurs années.

CONCLUSION

L'adénosarcome utérin est une tumeur mixte mésodermique relativement de bon pronostic. Les aspects histologiques sont spécifiques. L'invasion myométriale (particulièrement dépassant la moitié interne) et une composante stromale sarcomateuse prédominante représentent des facteurs de mauvais pronostic.

Références

1. Clement PB, Scully RE: Müllerian Adenosarcoma of the uterus. *Cancer*. 1974;34:1138-49.
2. Zaloudek CJ, Norris HJ. Adenofibroma and adenosarcoma of the uterus: a clinicopathologic study of 35 cases of cancer. 1981;48: 354-66.
3. Bhandare D, Madiwale C, Kothari K, Pandit A, Kane S. Mullerian adenosarcoma of the uterine cervix. *Indian J Pathol Microbiol*. 2001;44:371-72.
4. Harlow BL, Weiss NS, Lofton S. The epidemiology of sarcomas of the uterus. *JNCI*. 1986;76:399-402.
5. Piura B, Rabinovich A, Meirrovitz M, Yanai I. Müllerian adenosarcoma of the uterus: case report and review of literature. *Eur J Gynecol Oncol*. 2000;21: 387-390.
6. Jones HW III: Sarcoma of the uterus. In: Jones HW III, Wentz AC, Burnett LS (eds). *Textbook of Gynecology*, 11th ed. Baltimore, Md: Williams & Wilkins; 1988: 761.
7. Clement PB. Müllerian adenosarcoma of the uterus with sarcomatous overgrowth: a clinicopathological analysis of 10 cases. *Am J Surg Pathol*. 1989;13:28.
8. Jones MW, Lefkowitz M. Adenosarcoma of the uterine cervix: a clinicopathological study of 12 cases. *Int J Gynecol Pathol*. 1995;14: 223-29.
9. Fortune DW, Östör AC. Mixed müllerian tumours of the uterus. In: Fox HT (ed). *Obstetrical and Gynaecological Pathology*. London, UK: Churchill Livingstone; 1987: 458.
10. Kerner H, Lichtig C. Mullarian adenosarcoma presenting as cervical polyps: a report of seven cases and review of the literature. *Obstet Gynecol*. 1993; 81: 655-59.
11. Clement PB, Scully RE. Mullerian adenosarcoma of the uterus. A clinicopathologic analysis of 100 cases with a review of the literature. *Hum Pathol*. 1990; 21:363-81.
12. Kaku T, Silverberg SG, Major FJ, Miller A, Fetter B, Brady MF. Adenosarcoma of uterus: a Gynecologic Oncology Group clinicopathologic study of 31 cases. *Int J Gynecol Pathol*. 1992;11:75-88.
13. Guidozi F, Smith T, Koller AB, Reinecke L. Management of uterine mullerian adenosarcoma with extrauterine metastatic deposits. *Gynecol Oncol*. 2000;77:464-66.
14. Hallak M, Peipert JF, Heller PB, Sedlacek TV, Schauer GM. Mullerian adenosarcoma of the uterus with sarcomatous overgrowth. *J Surg Oncol*. 1992;51:68-70.
15. Fait T, Zivny J, Freitag P, Kuzel D. Adenosarcoma of the uterine body in a 19-year-old woman-three year survival:case report. *Eur J Gynecol Oncol*. 2001;22: 61-63.
16. Ventura L, Leocata P, Santeusiano G, Coletti G, Partenzi A, Ventura T. Mullerian adenosarcoma of the uterus. *J Exp Clin Cancer Res*. 1997;16:221-26.
17. Le Bouedec G, Penault-Llorca F, de Latour M, Tortochaux J, Dauplat J. *Gynecol Obstet Fertil*. 2003; 31:733-8.