



Adénosarcome utérin

Adenosarcoma uterin

الغرن العدي

N. Bouazzaoui, A. Benbella, M.H. El Alami., L. El Barnoussi , A.Filali , Z. Tazi, R.Bezad, C. Chraibi

الملخص : المقدمة : يتكون هذا الورم من جزء غدي حميد وآخر غرني خبيث ويتميز بأنه نادر الحدوث وصعوبة التكهن به تشخيصياً وعلاجياً.

الملاحظة : نتعرض هنا لحالة سيدة تبلغ من العمر 65 عاماً، تشكو من نزيف رحمي بعد سن اليأس وبالفحص النسائي تبين وجود سليلية بعنق الرحم يدل مظهرها على أنها من النوع الحميد، الفحص بالموجات فوق صوتية أظهرت تضخم لبطافة الرحم وبالقيام بفحص خزعة منها كانت النتائج سلبية، ولم يتأكد التشخيص إلا بعد عمل إستئصال جلي للرحم واستئصال ذو جانبيين للمبيضين وعمل دراسة نسيجية لهما. وتمت الجراحة بإستئصال عنق الرحم، متبوعة بالعلاج الإشعاعي والكيميائي.

الناقشة : تمثل الأورام الغرنية الغدية نسبة 8% من الأورام الخبيثة للرحم، وأعراضها الأكلينيكية غالباً ما تكون متعددة الأشكال، يهيمن عليها حدوث نزيف رحمي بعد سن اليأس، والفحص الإيجابي الوحيد هو الفحص النسيجي الذي يظهر تواجد جزء لحمي متوسطي خبيث وجزء ظهاري حميد، ويعتبر العلاج الجراحي هو العلاج الأمثل في مثل هذه الحالات، أما العلاج الإشعاعي والكيميائي والذي يستعمل لعلاج الحالات المتقدمة فلم يثبت بأن له فعالية جيدة ويبقى محل نقاش.

الخاتمة : يستلزم للعناية بهذا النوع من الأورام تضافر فرق متعددة الإختصاصات للقيام بالتشخيص والعلاج الملائم وخاصة بالنسبة للحالات المتوطرة.

الكلمات الأساسية : - الغرن الغدي الرحمي.

Résumé : Introduction : Il est composé d'un compartiment glandulaire bénin et d'un stroma sarcomateux ; cancer qui est caractérisé par sa rareté, sa difficulté de prise en charge diagnostique et thérapeutique.

Observation clinique : Patiente âgée de 65 ans, se plaignant de métrorragies post-ménopausiques, et présentant à l'examen gynécologique un polype accouché par le col d'allure bénin, et à l'échographie une hypertrophie endométriale d'où la réalisation d'une biopsie endométriale se révélant négative. Le diagnostic d'adénosarcome n'a été posé que sur examen anatomopathologique de la pièce opératoire d'hystérectomie subtotale avec annexectomie, le geste chirurgical a été complété par une cervico-isthmectomie.

Discussion : Il ne représente que 8% des tumeurs sarcomateuses, il s'agit d'un cancer de la période post-ménopausique. La symptomatologie clinique est très polymorphe dominée par les métrorragies. Seul l'examen anatomopathologique permet le diagnostic positif en mettant en évidence le contingent mésenchymateux malin et épithélial bénin. La chirurgie est la base du traitement, la radio-et chimiothérapie sont institués dans les formes évoluées mais leur utilité en termes de gain de survie reste encore discutée.

Conclusion : Sa prise en charge fait appel à une équipe multidisciplinaire afin d'instituer une conduite diagnostique et thérapeutique adéquate, notamment dans les formes évoluées.

Mots clés : Adénosarcome utérus.

Abstract : Introduction : This cancer is composed of a benign glandular component and a sarcomatous stroma. It is characterized by its rarity, difficulties in both diagnostic and therapeutic care.

Case report : Patient aged 65 years old, complaining of a post-menopausal bleeding, the gynecological examination showed a collar - like benign polyp, both the ultrasound examination info showed an endometrial hypertrophy and the endometrial biopsy examination were negative. The positive diagnosis was based on the biopsy anatomopathological examination, after a subtotal hystrectomy with bilateral ovarian excision operation. This operation was ended by a neck - isthmectomy.

Discussion : Uterine adenosarcoma represents only 8% of all sarcomatous period. Its clinical symptoms are highly polymorphic dominated by the presence of metrorrhagia. Only the anatomic-pathological examination allows for the positive diagnosis by demonstrating the presence of malignant mesenchymal elements and benign epithelial components. Surgery is the main treatment the radio or chemotherapy were instituted in the advanced cases but their usefulness in terms of survival benefit remains controversial.

Conclusion : The treatment involves a multidisciplinary team to establish a diagnostic and therapeutic proper conduct especially in advanced cases.

Key Words : Uterine adenosarcoma.

Tiré à part : N. Bouazzaoui : Service Maternité des Orangers, CHU de Rabat - Salé, Maroc.

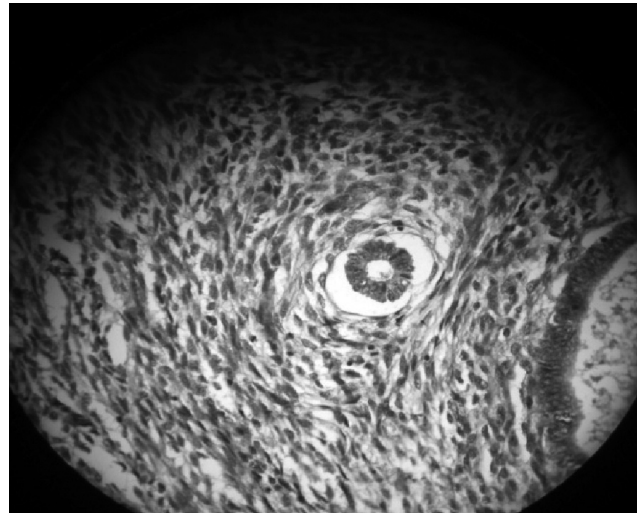
Introduction

Des dizaines de cancers utérins, composés d'un compartiment glandulaire bénin et d'un stroma sarcomateux, intitulés « adénosarcome mullérien » ont été décrit par Clément et al en 1974[1]. Cette tumeur est caractérisée par sa rareté, par son pronostic incertain après chirurgie radicale ; et ses caractères histologiques peuvent poser des problèmes diagnostiques.

Observation clinique

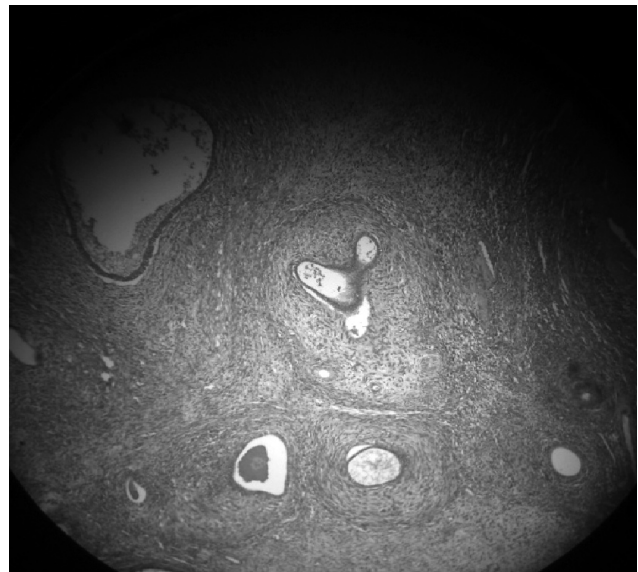
Mme Z. J. Patiente âgée de 66 ans ; ménopausée depuis 12 ans, consulte pour métrorragies post-ménopausiques. L'examen gynécologique retrouve au toucher vaginal un utérus correspondant à 10 semaines d'aménorrhée ; et au spéculum un vagin atrophique avec un col d'allure sain présentant un polype cervical en son centre d'allure bénin. La patiente a réalisé une échographie vaginale parlant d'un utérus mesurant 96mmx63mm avec une image intra-cavitaire de 48 mm occupant la moitié inférieure de la cavité utérine avec signal vasculaire au doppler. Une hystérocopie avec curetage biopsique endométrial a été réalisée, concluant à l'examen anatomopathologique à des fragments endométriaux siège d'une endométrite xanthogranulomateuse ou histiocytaire avec fragments de type cervical dépourvus de dysplasie ou de malignité. Rassuré par la négativité de la biopsie endométriale, la décision d'une hystérectomie subtotale avec ovariectomie bilatérale fut réalisée. Or l'examen anatomopathologique de la pièce à notre grande surprise, conclut en un adénosarcome de bas grade de l'endomètre avec infiltration superficielle du myomètre, et recoupe isthmique atteinte (figures I, II, III). A savoir que le délai entre la symptomatologie et le diagnostic a été de 12 semaines. Ce qui a nécessité un bilan d'extension par une tomodensitométrie abdominopelvienne, ne montrant aucun signe d'envahissement des organes de voisinage de la cavité utérine restante, avec quelques adénopathies iliaques gauches isolées. Le geste chirurgical fut complété

Figure I : Examen anatomopathologique



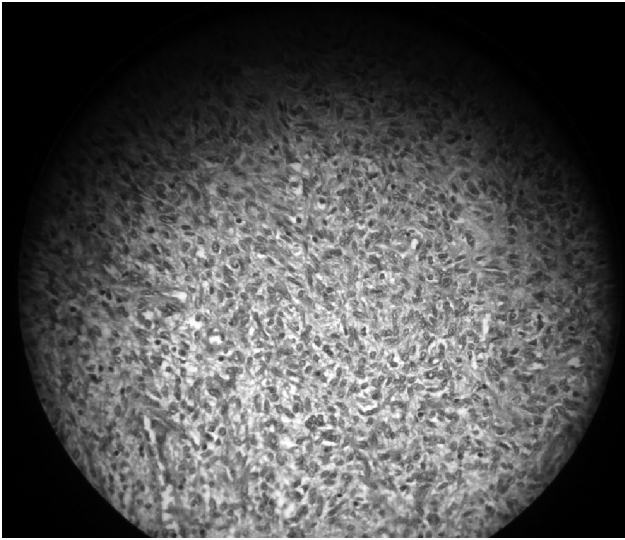
Double composante épithéliale bénigne et mésenchymateuse maligne (HE X 40)

Figure II : Examen anatomopathologique



Stroma abondant : aspect de manchons périglandulaire (HE X 20)

par la reprise du col, à savoir une cervico-isthmectomie élargie avec lymphadenectomie. Notre patiente a été ensuite confiée à l'institut national d'oncologie pour complément du traitement à savoir chimiothérapie et radiothérapie.

Figure III : Examen anatomopathologique

Prolifération mésenchymateuse maligne (HEX 40)

Discussion

Les sarcomes représentent entre 2 et 6 % des tumeurs malignes du corps de l'utérus [2-4]. Ils sont caractérisés par une grande hétérogénéité sur le plan anatomopathologique, dont l'adénosarcome mullérien (8% des tumeurs sarcomateuses) [5,6]. Il s'agit d'un cancer de la période post-ménopausique, avec une moyenne d'âge de (58 ans) [7] notre patiente était âgée de 65 ans. Deux facteurs de risque ont été décrits et discutés : l'irradiation pelvienne d'une part, dont quelques cas décrits chez des patientes ayant des antécédents d'irradiation pelvienne font évoquer le caractère radio-induit de ce cancer utérin, et d'autre part l'hormonodépendance des cas rapportés après des prises prolongées d'œstrogène [8] ou une exposition prolongée sous tamoxifène [9]. Notre patiente ne présentait aucun de ses facteurs de risque.

La symptomatologie clinique est très largement dominée par les métrorragies (71 % des cas) [7] comme pour notre patiente. Parfois des algies pelviennes, d'une gêne vaginale, d'un prolapsus d'apparition récente ou d'une infertilité [5] ; peuvent amener la patiente à consulter.

L'examen physique retrouve le plus souvent une masse pelvienne (37%) , un utérus augmenté de volume (22%), et

à l'examen au spéculum, la tumeur se présente sous forme d'un polype cervical ou endométrial (22%) avec lequel elle est souvent confondue [7] comme ce le fut pour notre patiente.

Parfois un curetage biopsique n'est pas suffisant pour poser le diagnostic, ce n'est qu'après hystérectomie que l'examen anatomo-pathologique permet le diagnostic positif qui met en évidence les deux contingents mésenchymateux malin et épithélial bénin. Macroscopiquement, l'adénosarcome utérin se présente comme une énorme formation polypeuse, grisâtre ou jaunâtre ; à point de départ généralement endométrial (87 % des cas), parfois cervical (9 % des cas) ; des localisations multicentriques ou extra-utérines sont exceptionnelles [5] . La tumeur peut avoir un développement intra-cavitaire, intra-luminal ou accouchée par le col. À la coupe, le mullérome présente des zones nécrotiques et de nombreuses formations kystiques à contenu mucoïde [5,10]. À la microscopie, cette tumeur est caractérisée par l'association d'un épithélium glandulaire normal et d'un stroma conjonctif sarcomateux. En ce qui concerne l'examen en microscopie électronique, certains auteurs ont conclu que quelques cellules conjonctives, dans les adénosarcomes utérins, ressemblent à des cellules mésenchymateuses immatures et peuvent conserver la capacité de se transformer en cellules épithéliales ou en cellules sarcomateuses [5].

La chirurgie est la base du traitement, elle consiste en une hystérectomie totale avec annexectomie bilatérale [2, 10,11] et est suffisante surtout si la tumeur est localisée à l'utérus, permettant une survie à 5 ans d'à peu près 50%, par contre la lymphadénectomie pelvienne reste controversée. L'adénosarcome utérin a un faible degré de malignité selon la majorité des auteurs [12], car souvent il s'agit d'une tumeur à développement essentiellement local, intra-cavitaire. Selon la littérature l'envahissement du myomètre, prolifération élargie de la tumeur, et atteinte ganglionnaire expose à des métastases vaginales, péritonéales et pulmonaires, qui apparaissent dans les 5 ans chez 30% des cas [13]. Dans les formes évoluées ,une radiothérapie semble permettre une réduction des récives locales sans amélioration de la survie[14], associée ou

non à une chimiothérapie qui consiste à l'utilisation de la doxorubicine ou association du cisplatine, ifosfamide, et mesna ; reste encore discutées, vu la pauvreté des études.

Conclusion

L'adénosarcome utérin est un cancer rare, 8 % des sarcomes de l'utérus, dont les prises en charge diagnostique et thérapeutique sont multidisciplinaires concernant autant

les gynécologues, anatomopathologistes, et les oncologues. C'est une tumeur intéressant surtout les patientes ménopausées, avec une symptomatologie polymorphe dominée par les métrorragies. Son pronostic reste favorable en ce qui concerne les formes localisées, dont la chirurgie à elle-seule semble suffisante, par contre pour les formes évoluées bien encore controversées la radio-, chimiothérapie garde toujours leur place.

Références

- 1- Clément PB, Scully RE. Mullerian adenosarcoma of the uterus. A clinicopathologic analysis of ten cases of a distinctive type of mullerian mixed tumor. *Cancer* 1974,34: 1138-1149
- 2- Pautier P. Sarcomes utérins. *Oncologie* 2007,9:137-143
- 3- Archaya S, Hensley ML, Montag A. Rare uterine cancers. *Lancet* 2005,6:961-971.
- 4- Leung F, Terzibachian JJ, Aouar Z, et al. Sarcomes utérins : aspects cliniques et histopathologiques : à propos de 15 cas. *Gynecol Obstet Fertil.* 2008, 36 :628-635
- 5- Fatnassi R, Amri. L'adénosarcome utérin : à propos d'un cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod.* 2005, 34:270-272
- 6- Piura B, Rabinovich A, Meirovitz M, Yanai-Inbar I. Mullerian adenosarcoma of the uterus: case report and review of literature. *Eur J Gynaecol Oncol.* 2000,21: 387-390.
- 7- H Farhat M., Hobeika E.M., Moumneh G., Nassar A.H. Uterine mullerian adenosarcoma with sarcomatous overgrowth fatal recurrence within two weeks of diagnosis: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2007,1:103
- 8- Tjalma WA, Michener CM. Mullerian adenosarcoma of the uterus associated with long-term oral contraceptive use. *Eur J Obstet Gynecol. Reprod. Biol.* 2005, 119:253-254.
- 9- Wysowski DK, Honig SF, Beitz J. Uterine sarcoma associated with tamoxifen use. *N Engl J Med* 2002, 346:1832-1833.
- 10- 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: 363-381.
- 11- Bernard JL, Leon B. Tumeurs rares de l'utérus. *Gynécologie.* Ed Pradel, 1993, p. 433-436.
- 12- Bobin JY and al. L'adénosarcome utérin : revue de la littérature à propos d'un cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1993,22: 245-248.
- 13- Tinar S and al. Adenosarcoma of the uterus: a case report. *Med Gen Med.* 2004,12;6:51
- 14- Reed NS, Mangioni C, Malmstrom H. First results of a randomised trial comparing radiotherapy versus observation post operatively in patients with uterine sarcomas. An EORTC-GCG study. *Int J Gynecol Cancer* 2003, 13:4.