



Journal Homepage: [-www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/16871
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/16871>



RESEARCH ARTICLE

LEIOMYOSARCOME UTERIN: ASPECTS DIAGNOSTIQUE ET THERAPEUTIQUE A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

Logbo-Akey Kossi Edem^{1*}, Sanou Jean De Dieu², Dagbe Masaga³, Ajavon Dédé Régina⁴, M'bortche Kignomon Bingo⁵, Kambote Yendoubé Pierre¹, Tenete Asiaham⁶ and Aboubakari Abdoul-Samadou¹

1. Gynécologue-Obstetricien, Service de Gynécologie-Obstétrique du Chu Kara, Togo.
2. Gynécologue-Obstetricien, Service de Gynécologie-Obstétrique du Chu Sourou Sanou de Bobo Dioulasso, Burkina Faso.
3. Radiologue, Service de Radiologie du Chu Kara.
4. Gynécologue-Obstetricien, Service de Gynécologie-Obstétrique du Chr Kara, Togo.
5. Gynécologue-Obstetricien, Clinique Atbef, Lomé Togo.
6. Gynécologue-Obstetricien, Service de Gynécologie-Obstétrique de l'Hôpital Mère-Enfants SOS Kara, Togo.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 10 March 2023
Final Accepted: 14 April 2023
Published: May 2023

Key words:-

Léiomyosarcome Utérin, IRM,
Hystérectomie Totale, Histologie,
Hôpital Senlis

Abstract

Les sarcomes utérins sont des tumeurs rares se manifestant le plus souvent par des métrorragies ou des douleurs pelviennes. Ils sont caractérisés par une diversité histopathologique et leur pronostic reste réservé. Leur diagnostic doit être précoce et la prise en charge est basée sur la chirurgie et associée à des degrés divers la radiothérapie et la chimiothérapie. Nous rapportons un cas diagnostiqué et pris en charge au service de gynécologie-obstétrique de l'hôpital Senlis en France, afin de décrire les difficultés diagnostiques et thérapeutiques et faire une revue de littérature.

Copy Right, IJAR, 2023.. All rights reserved.

Introduction:-

Le léiomyosarcome utérin (LMS) est une tumeur maligne utérine rare qui représente environ 1 à 2% des tumeurs malignes utérines et compte pour 63 à 70% des sarcomes utérins [1,2,3]. Avec environ 3000 cas diagnostiqués par an, le LMS est la forme la plus répandue des sarcomes de la sphère génitale de la femme en âge de procréer aux Etats-unis [4]. Cependant, il survient principalement après la ménopause avec l'âge moyen au moment du diagnostic de 60 ans [1]. Le LMS est une tumeur très agressive de mauvais pronostic avec un taux de récurrence variant de 45 à 73% et un taux de survie globale à 5 ans de 30 à 42% [5]. Il s'agit d'une tumeur dont la manifestation clinique est souvent trompeuse et pouvant ressembler au fibrome utérin. Les signes cliniques d'orientation sont à type de métrorragies (56%), de masse pelvienne (54%) ou de douleurs pelviennes dans 22% des cas [6]. Le diagnostic est histologique, le plus souvent post opératoire et les sarcomes représentent 0,2 à 1% des lésions opérées avec le diagnostic préopératoire de fibromes utérins. Le traitement est essentiellement chirurgical, complété par la radiothérapie et la chimiothérapie. Le pronostic est généralement mauvais et dépend du stade tumoral au diagnostic et du grade histologique [7,8,9,10]. Nous rapportons ici un cas de léiomyosarcome diagnostiqué et pris en charge au service de gynécologie de l'hôpital Senlis, France, et ferons une revue de la littérature.

Corresponding Author:- Logbo-Akey Kossi Edem

Address:- Gynécologue-Obstetricien, Service de Gynécologie-Obstétrique du Chu Kara, Togo.

Observation:-

Il s'est agi d'une patiente de 71ans, reçue aux urgences gynécologiques du GHPSO pour métrorragie post-ménopausique depuis moins de 24 heures sans autre signe associé. Il s'agissait d'un premier épisode de saignement après la ménopause.

Elle était G5P5, ménopausée depuis plus de 30ans. Elle a eu un suivi régulier du dépistage des lésions précancéreuses. Elle était diabétique, hypertendue et avait une hyperparathyroïdie. Un fibrome utérin lui aurait été diagnostiqué depuis plus d'une dizaine d'année à l'échographie.

L'examen au spéculum notait un saignement endo utérin de minime abondance. Le col et le paroi vaginale étaient cliniquement sains. Le toucher vaginal combiné à la palpation abdominale retrouvait un utérus augmenté de taille aux contours irréguliers. Les culs-de-sac vaginaux étaient libres.

Une échographie pelvienne avait conclu à un volumineux utérus polymyomateux avec des myomes mesurant 29 mm à 38 mm de diamètre repartis de façon diffuse dont deux calcifiés. L'endomètre et les ovaires étaient normaux. Vu l'âge de la patiente, les métrorragies et l'aspect myomateux de l'utérus, un sarcome utérin fut suspecté. L'imagerie par Résonance Magnétique (IRM) pelvienne notait une volumineuse masse utérine infiltrante, hétérogène, compatible avec une origine sarcomateuse, avec infiltration péritonéale par de nombreux nodules latéro-utérins et présence de nombreuses adénopathies pelviennes. On notait des lésions de localisations secondaires osseuses.

Une laparotomie médiane sous ombilicale contournant l'ombilic fut réalisée. A l'ouverture il n'y avait pas d'ascite. On notait un volumineux utérus présentant des nodules péritonéaux suspects, l'annexe droite était sans particularité. L'ovaire gauche masqué par des adhérences semblait tumoral. L'exploration ne retrouvait aucune lésion dans les gouttières, les coupes et les aires ganglionnaires. Une hystérectomie totale extra-fasciale et annexectomie bilatérale réglées ont été réalisées. L'examen histologique de la pièce opératoire a conclu à un léiomyosarcome utérin de haut grade de 11 cm s'étendant à la séreuse utérine, à l'annexe gauche et à l'omentum, avec présence d'embolie vasculaire péri-ovarien. Stade pT2b. Une seconde lecture a confirmé le diagnostic de léiomyosarcome utérin.

Un bilan d'extension a mis en évidence à la tomoscintigraphie de multiples lésions ostéolytiques du rachis thoracolumbaire, et du bassin avec notamment une rupture de la corticale et une extension aux parties molles à hauteur de S3 et S4. L'uroscanner à la recherche de lésion urétérale n'avait pas objectivé d'anomalie de l'appareil urinaire.

Pour la suite de la prise en charge, une réunion de concertation pluridisciplinaire RPC d'oncologie générale a préconisé une chimiothérapie par DOXORUBICINE (50mg/m²) et une radiothérapie par une irradiation d'au moins deux niveaux rachidiens, l'un prenant les vertèbres T2 à T7, et un second prenant les vertèbres T11 à L2 en apportant 30 Gy en 10 séances de 3 Gy. Le pronostic à court terme n'était pas engagé.

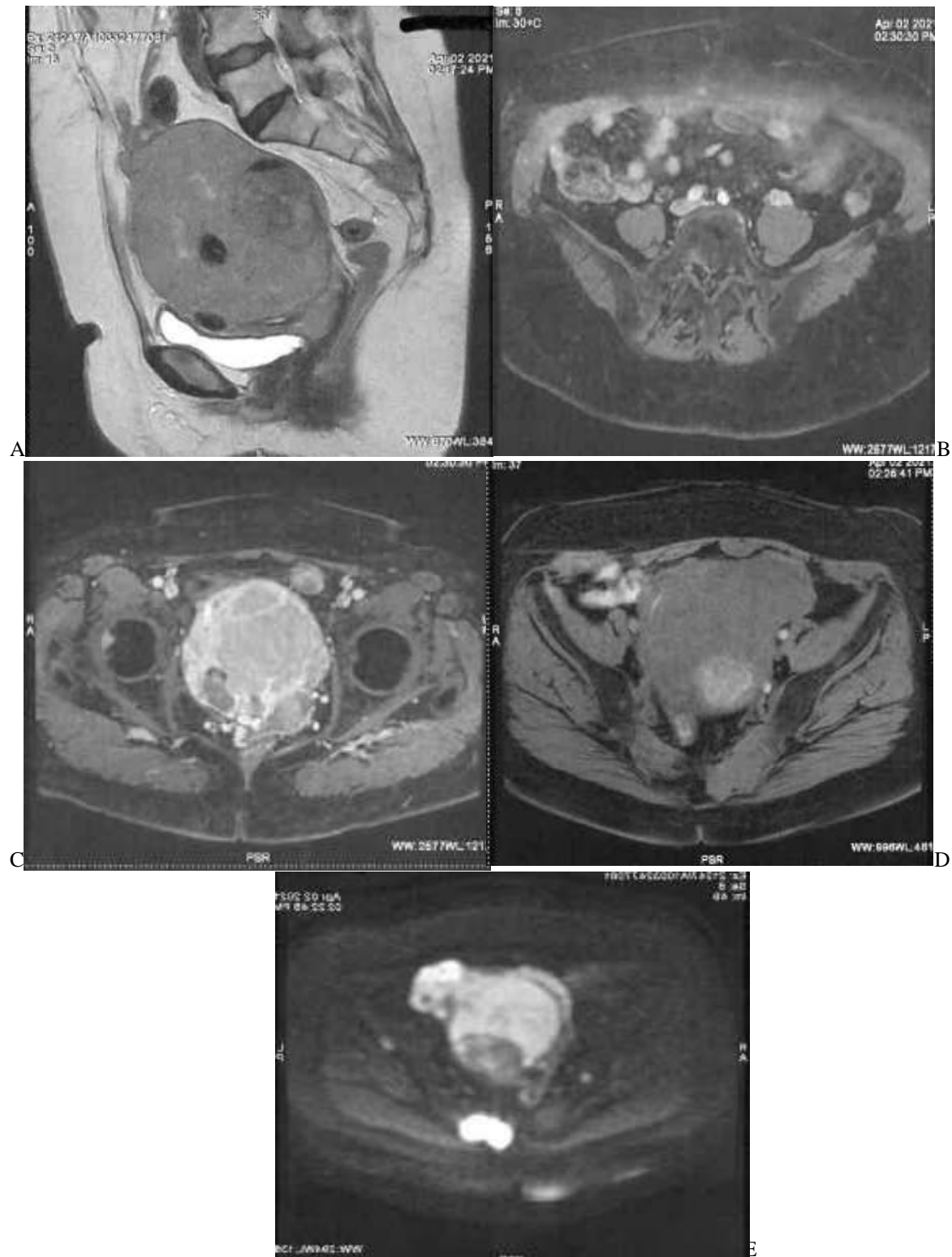


Figure 1:- (A) Sagittal T2 et (D) axial T2 FS montrant l'infiltration sarcomateuse de l'utérus (B et C) Axial T1 Gado montrant un rehaussement hétérogène diffus, des nodules péritonéaux latéro-utérins et des adénopathies iliaques. Métastases sur la tête du fémur droit (E) Axiale diffusion avec myomètre de signal hétérogène.

Discussion:-

Le léiomyosarcome est une forme de cancer relativement rare, représentant entre 5 et 10% des sarcomes des tissus mous, qui sont eux-mêmes relativement rares [11]. L'atteinte utérine est une entité pathologique relativement rare. Cependant, l'incidence du sarcome utérin paraît augmentée ces dernières années. Ceci est dû à une meilleure connaissance des différents aspects anatomo-pathologiques des sarcomes utérins grâce au développement de l'immunohistochimie d'une part, et à l'exposition croissante aux différents facteurs prédisposant telles l'irradiation pelvienne, et l'utilisation du Tamoxifène dans le cancer du sein d'autre part [12]. Les sarcomes utérins sont un groupe hétérogène de cancers de haute malignité se développant à partir des éléments mésenchymateux constituant le corps utérin : le muscle lisse et le stroma endométrial. Le léiomyosarcome est le sous type le plus fréquent. Son incidence varie de 1 à 2 % des tumeurs malignes utérines et compte pour 63 à 70% des sarcomes utérins [1,2,3]. Il constitue avec le sarcome stromal de l'endomètre (21%) les sous-types les plus représentés. Les sous-types rares de sarcome mésenchymateux utérin comprennent entre autres les adénosarcomes, le sarcome utérin indifférencié, les tumeurs à cellules épithélioïdes périvasculaires et le rhabdomyosarcome [3].

Les sarcomes utérins touchent les femmes de la période pubertaire à la postménopause. L'âge moyen de survenue varie dans la littérature de 50 à 65 ans avec des extrêmes allant de 15 à 85 ans. Il a été observé une plus grande fréquence de haut grade histologique chez les patientes plus âgées. Au contraire, les patientes plus jeunes avaient plus fréquemment des tumeurs de bas grade histologique et des léiomyosarcomes [13,14]. Il peut survenir sur un utérus sain ou plutôt fibromateux [15]. Dans notre observation, la patiente était âgée de 71 ans, portant un utérus polymyomateux, et présentait une tumeur de haut grade.

Les manifestations cliniques ne sont pas spécifiques. La symptomatologie peut imiter surtout celle des fibromes utérins. Ainsi, ménorragies (56%), masse pelvienne (54%) et douleurs pelviennes (22%) sont les manifestations cliniques les plus habituelles [6]. Ailleurs, les sarcomes utérins peuvent se présenter sous forme d'une tumeur nécrosée, accouchée par le col [16]. La métrorragie était le principal signe d'appel chez notre patiente. Ce qui pourrait faire orienter l'étiologie vers une pathologie endométriale.

Le diagnostic des sarcomes utérins est souvent difficile. Il doit être évoqué devant toute augmentation rapide du volume d'un myome, ou un myome rapidement récidivant ou une tumeur nécrosée et accouchée par le col [17]. Chez notre patiente la notion de fibrome utérin aurait pu faire penser à une complication de myome utérin, mais la ménopause et son âge avancé orientent toujours vers une pathologie à priori néoplasique. L'échographie pelvienne est peu spécifique. L'aspect échographique ne diffère pas de celui d'un fibrome. Néanmoins, une augmentation rapide de la taille du fibrome et un aspect de fibrome remaniésont le plus souvent rencontrés. La modalité Doppler couleur et Doppler énergie peuvent aider au diagnostic [18].

Dans notre cas, l'échographie pelvienne a conclu à un utérus myomateux avec des myomes calcifiés. La tomodynamométrie est également peu spécifique et ne distingue pas le léiomyosarcome du fibrome en nécrobiose [14]. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) permet dans certaines situations d'orienter le diagnostic, notamment en cas de masse utérine atypique à l'imagerie classique. Il permet de réaliser le bilan d'extension locale et locorégionale. Dans notre cas, la suspicion de sarcome a été évoquée à l'IRM. Sur le plan anatomo-pathologique, le léiomyosarcome se présente à l'œil nu sous forme de volumineuse masse molle, friable, de couleur blanchâtre pouvant être le siège de remaniements nécrotiques et hémorragiques. Il peut y avoir un envahissement total du myomètre avec effraction de la séreuse [9]. A l'histologie, le diagnostic est posé lorsqu'il y a plus de 10 mitoses par champ à l'objectif 10 ou s'il y a un nombre de mitoses compris entre 5 à 9 par champ à l'objectif 10 associé à des atypies cellulaires ou des métastases. Les immuno-marquages à l'antidesmine, à l'anti-vimentine, à l'anti-1-anti-trypsine sont utiles pour confirmer le caractère musculaire lisse de la prolifération [19,10].

Sur le plan thérapeutique, la chirurgie constitue le premier temps de prise en charge des sarcomes utérins. L'intervention chirurgicale de référence est l'hystérectomie avec annexectomie bilatérale en cas de tumeur a priori limitée au corps utérin. La réalisation de l'omentectomie et la lymphadénectomie pelvienne sont discutées en fonction du type histologique et l'existence de lésions suspectes sur l'épiploon et/ou d'adénomégalie découvertes lors de l'exploration chirurgicale [10,20]. Notre patiente a bénéficié d'une hystérectomie totale plus annexectomie et une omentectomie. Il n'y avait pas de lésion dans les gouttières, les coupes et les aires ganglionnaires.

La voie d'abord choisie doit permettre l'exérèse de l'utérus en monobloc pour diminuer le risque de dissémination péritonéale ou d'une dissémination vaginale postopératoire précoce. Par ailleurs, la voie d'abord choisie doit

permettre de réaliser les autres gestes d'exérèse ou biopsiques nécessaires. La laparotomie semble être la voie d'abord la plus adaptée lorsque le diagnostic de sarcome utérin est connu ou suspecté avant l'intervention [21]. C'est la laparotomie qui a été la voie d'abord dans notre cas. Dans les tumeurs de stade plus avancé (atteinte du rectum ou de la vessie, atteinte péritonéale, métastase à distance), la chirurgie est discutée; néanmoins, l'hystérectomie avec annexectomie bilatérale semble indiquée lorsqu'elle est techniquement réalisable.

Si la chirurgie reste le traitement principal des sarcomes localisés, le traitement adjuvant reste discuté. La plupart des auteurs s'accordent sur le fait que l'irradiation adjuvante apporte un bénéfice en termes de contrôle local et diminue l'incidence des récidives pelviennes mais n'améliore pas la survie globale. Ce bénéfice est souvent attendu pour les tumeurs de haut grade histologique [22,23] ; Quant à la chimiothérapie, son intérêt demeure incertain, bien qu'elle soit recommandée dans des situations précises (patientes jeunes, stade FIGO élevé, grade histologique III). Dans Notre cas, après la prise en charge chirurgicale, la patiente a bénéficié d'une chimiothérapie à base de DOXORUBICINE (50mg/m²) et d'une radiothérapie de 30Gy en 10 séances de 3Gy par irradiation des vertèbres T2 à T7, et T11 à L2.

Le pronostic des sarcomes utérins reste jusqu'à nos jours sombre. Après chirurgie seule, la survie à 5 ans a été estimée de 6 à 42% [24,25]. Le facteur pronostic le plus déterminant de survie des patientes est le stade tumoral. Ainsi les stades I et II de FIGO sont corrélés à un meilleur pronostic que les stades III et IV de FIGO [7,8]. D'autres facteurs tels une activité mitotique élevée au sein de la tumeur et la présence de métastase influencent négativement la survie des patientes [9,10]. La dissémination des cellules cancéreuse se fait vers le poumon, le foie, les os et le cerveau [9]. Notre patiente présentait une métastase osseuse faite de multiples lésions ostéolytiques du rachis thoraco-lombaire, du bassin avec notamment une rupture de la corticale au niveau S1 et S2. Nous ne disposons pas encore de recul suffisant pour apprécier le résultat thérapeutique chez notre patiente mais son pronostic vital n'est pas engagé à ce jour.

Conclusion:-

Le léiomyosarcome utérin est un cancer rare touchant essentiellement la femme en péri-ménopause. Son diagnostic est souvent retardé par la ressemblance des manifestations cliniques voir échographiques avec le fibrome utérin. L'IRMest plus performante pour la suspicion diagnostique. La chirurgie est le gold standard thérapeutique de ces tumeurs. Les facteurs pronostiques principaux sont le stade évolutif au diagnostic et l'activité mitotique. Le traitement adjuvant de référence reste la radiothérapie externe pelvienne, qui augmente le contrôle local et la chimiothérapie est actuellement réservée aux stades métastatiques. Le pronostic global reste sombre malgré les avancées thérapeutiques.

Références Bibliographiques:-

- [1]Toro JR, Travis LB, Wu HJ, Zhu K, Fletcher CD, Devesa SS, et al. Incidence patterns of soft tissue sarcomas, regardless of primary site, in the surveillance, epidemiology and end results program, 1978Y2001: an analysis of 26,758 cases. *Int J Cancer*. 2006;119:2922–35.
- [2] Juhasz-Böss I, Gabriel L, Bohle RM, Horn LC, Solomayer E-F, Breitbach G-P. Uterine leiomyosarcoma. *Oncol Res Treat* 2018
- [3]Mbatani N, Olawaiye AB, Prat J: Uterine sarcomas. *Int J Gynaecol Obstet* 143 Suppl 2:51–58, 2018. doi: 10.1002/ijgo.12613
- [4]Shahinaz Shalaby1 & Mostafa Khater2 & Archana Laknaur3 & Ali Arbab4 & Ayman Al-Hendy3,5. Molecular Bio-Imaging Probe for Non-Invasive Differentiation Between Human Leiomyoma Versus Leiomyosarcoma. *Reproductive Sciences* (2020) 27:644–654
- [5] Garcia C, Kubat JS, Fulton RS, Anthony AT, Combs M, Powell CB, et al. Clinical outcomes and prognostic markers in uterine leiomyosarcoma: a population-based cohort. *Int J Gynecol Cancer*. 2015;25(4):622–8
- [6] D'Angelo E, Prat J. Uterine sarcomas: a review. *Gynecol Oncol* 2010 ;116: 131 – 9 .
- [7] Qian Sun, Xin Yang, Zhen Zeng, Xiao Wei, Ke-Zhen Li, Xiao-Yan Xu. Outcomes of patients with pelvic leiomyosarcoma treated by surgery and relevant auxiliary diagnosis. *World J Clin Cases* 2020 May 26; 8(10): 1887-1896 DOI: 10.12998/wjcc.v8.i10.1887
- [8] Zhou J, Shan G, Chen Y. The effect of lymphadenectomy on survival and recurrence in patients with ovarian cancer: a systematic review and meta-analysis. *Jpn J Clin Oncol* 2016; 46: 718-726 [PMID: 27272175 DOI: 10.1093/jjco/hyw068]

- [9] Cisse M., Gassama O., Biaye B., fall K.B.M., Cisse M.L., Ndiaye A., Diouf A.A., Gueye M., Faye Dieme M.E., Diouf A., Moreau J.C. Difficultés diagnostiques et thérapeutiques du leiomyosarcome utérin : à propos d'un cas au Centre de Sante Nabil Choucair de Dakar (Sénégal) Journal de la SAGO, 2018, vol.19, n°1 p. 29-32
- [10] Swartz LB, Diamond MP, Swartz PE. Leiomyosarcomas : clinical presentation. Am J Obstet Gynecol. 1993 ;168 (1) :180-3
- [11] Weaver MJ, Abraham JA . Leiomyosarcoma of the bone and soft tissue: a review . Electronic sarcoma update newsletter 2007;4
- [12] Reed NS: Uterine sarcomas: the biggest challenge Clin Oncol 2002; 14: 50-53
- [13] Deniaud-Alexandre E, Chauveine L, Rochefordiere A, Sastre X, Clough KB : Intérêt des traitements adjuvants dans les sarcomes utérins : expérience de l'institut Curie. cancer Radiother 2001 ; 6 : 743-9.
- [14] Livi L, Andreopoulou E, Shah N, Paiar F, Blake P, Judson I et al. Treatment of uterine sarcoma at the Royal Marsden Hospital from 1974 to 1998. Clin Oncol 2004;6: 261-8.
- [15]Echt G, Jepson J, Langholz B et al.Treatment of uterine sarcoma. Cancer 1990;66(1) :35-9
- [16] A.HASSINI, B. KHEMIRI, E. SFAR ET AL. Sarcomes utérins : Aspects cliniques et thérapeutiques à propos de 10 cas. J de Gynécologie Obstétrique et biologie de reproduction 2006 ; 35: 348-355.
- [17] Harlow B, Weiss N, Lofton S. The epidemiology of sarcomas of the uterus. JNCI 1986; 76: 399-402
- [18] Fascilla FD, Cramarossa P, Cannone R, Olivieri C, Vimercati A, Exacoustos C. Ultrasound diagnosis of uterine myomas. Minerva Ginecol 2016; 68: 297-312 [PMID: 27014801]
- [19] Gerst PH, Levy J, Swaminathan K, Kshetry V, Albu E. Metastatic leiomyosarcoma of the uterus : anusual presentation of a case with late endobronchiol and small bowel metastases. Gynecol Oncol. 1993 ; 49 (2) : 271-5
- [20] Kurjak A, Kupesic S, Shalan H, Jukic S, Kosuta D, Ilijas M. Uterine sarcoma: a report of 10 cases studied by transvaginal color pulsed Doppler sonography. Gynecol 1995; 59: 342-6.
- [21] Hata K, Hata T, Makihara K, Aoki S, Takamiya O, Kitao M et al. Sonographics findings of uterine leiomyosarcoma. Gynecol Obstet Invest 1990; 30: 242-5.
- [22] Morice P, Rodrigues A, Pautier P, Rey A, Camette S, Atallah D et al. Chirurgie des sarcomes utérins : revue de la littérature et recommandations sur la prise en charge chirurgicale. Gynecol Obstet Fertil 2003 ; 31 : 147-50. Janus C, White M, Dottino P, Brodman H. Uterine leiomyosarcoma: magnetic resonance imaging. Gynecol Oncol 1989; 32: 79-81.
- [23] Takemori M, Nishimura R, Sugimura K. Magnetic resonance imaging of the uterine leiomyosarcoma. Arch Gynecol Obstet 1992; 251: 215-8.
- [24] Rha SE, Byun JY, Jung SE, Lee SL, Cho SM, Hwang SS et al. CT and MRI of uterine sarcomas and their mimickers. Am J Roentgenol 2003; 181: 1369-74.
- [25] Oda K, Okada S, Nei T, Shirai T, Takahashi M, Sano Y et al. Cytodiagnostic problems in uterine sarcoma. Analysis according to a novel classification of tumor growth types. Acta Cytol 2004; 48: 181-6.