

## Léiomyosarcome primitif du col utérin : Approche clinique, histologique et thérapeutique

Houyem Mansouri <sup>1</sup>, Ines Ben safta <sup>1</sup>, Leila Achouri <sup>2</sup>, Nadia Boujelbène<sup>3</sup>, Ines Zemni<sup>1</sup>, Jamel Ben Hassouna <sup>1</sup>, Khaled Rahal <sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Service de chirurgie carcinologique, Institut Salah Azaïez de cancérologie, Tunisie

<sup>2</sup>service de chirurgie carcinologique, Hôpital régional de Jendouba, Tunisie

<sup>3</sup>Service d'anatomopathologie, Institut Salah Azaïez de cancérologie, Tunisie

Corresponding Author: Houyem Mansouri

**Résumé:** Le léiomyosarcome du col utérin (LMS) représente une entité histologique particulièrement rare et agressive. Nous rapportant les observations de cinq patientes traitées à l'institut national tunisien de cancérologie Salah Azaïez entre 1998 et 2014 pour un LMS du col confirmé histologiquement dont deux cas survenant après une hystérectomie subtotale pour des pathologies bénignes. L'âge moyen de nos patientes était de 48.6 ans. Une patiente était classée au stade IV de FIGO 2009, trois patientes étaient au stade Ib2 et une autre patiente était au stade IIb.

Nous avons réalisé une colpo-hystérectomie totale avec lymphadénectomie pelvienne bilatérale (CHL) chez trois patientes, une cervicectomie associée à une colpectomie et annexectomie bilatérale chez la patiente au stade IV, une cervicectomie associée à une colpectomie et un prélèvement sous-veineux iliaque bilatéral chez la 5ème patiente ayant déjà eu une hystérectomie subtotale d'hémostase. La radiothérapie externe (RTE) adjuvante était indiquée dans trois cas et la chimiothérapie(CT) était administrée dans un but palliatif chez une patiente. Deux patientes sont actuellement en rémission complète, deux patientes avaient présenté une récurrence sarcomateuse dont l'une était traitée par une exentération antérieure suivie d'une RTE avec rémission et la 5ème patiente d'emblée métastatique était décédée après progression sous CT. Devant la rareté de cette entité, aucun standard thérapeutique n'était établi et chirurgie représente la base du traitement.

**Mots clés:** Léiomyosarcome, Tumeur du col utérin, chirurgie, pronostic

Date of Submission: 14-09-2018

Date of acceptance: 30-09-2018

### I. Introduction

Le léiomyosarcome du col utérin représente la tumeur la moins fréquente du col utérin avec moins de 100 cas rapportés dans la littérature. Il touche généralement la femme en péri ménopause. Le diagnostic repose sur l'immuno-histo-chimie. En raison de la rareté des cas rapportés, aucun standard thérapeutique n'est encore établi et le traitement se rapproche de celui des léiomyosarcomes utérins.

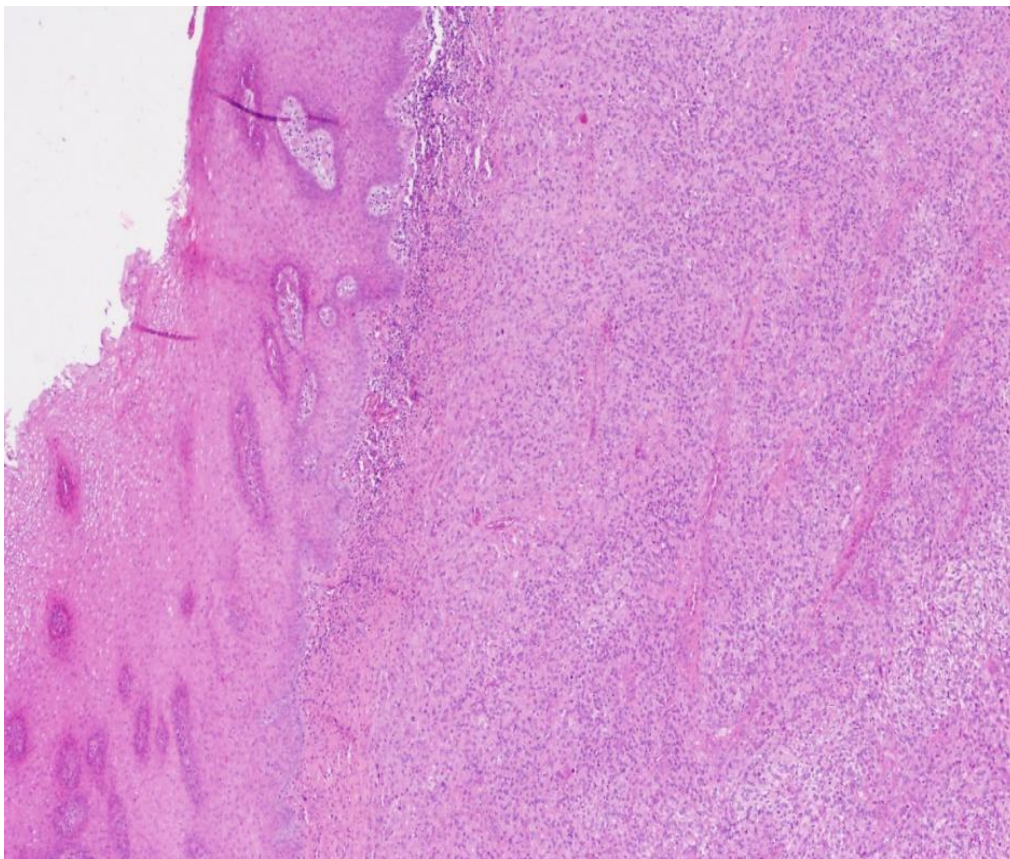
### II. Matériels et méthodes

Nous rapportons les caractéristiques cliniques, histologiques, thérapeutiques et évolutives de cinq cas de léiomyosarcome du col utérin colligés à l'institut Salah Azaïez entre Janvier 1998 et décembre 2014.

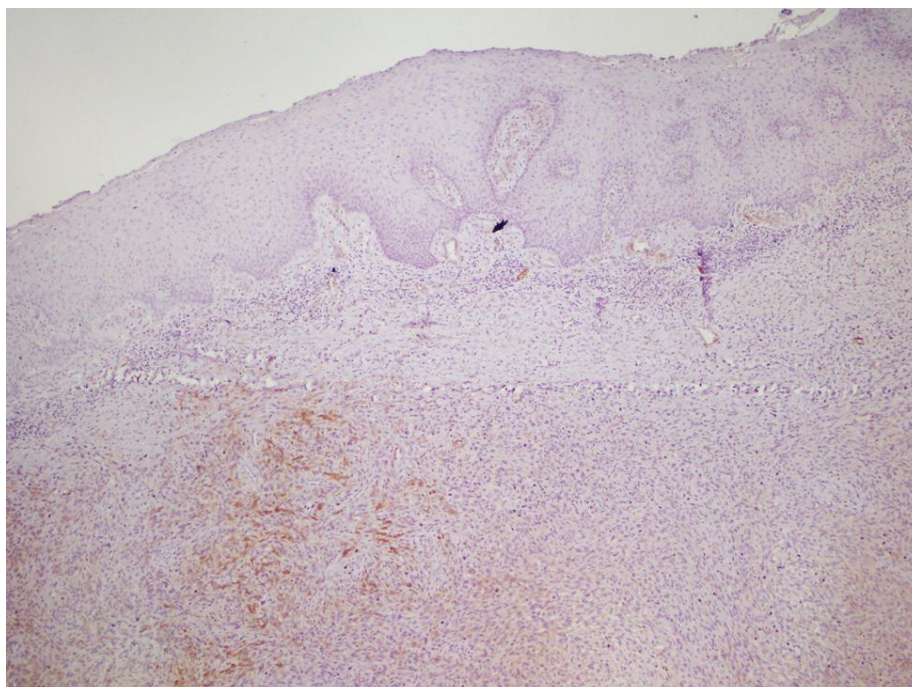
### III. Résultats

L'âge moyen de nos patientes était de 48.6 ans [45-52ans]. Toutes les patientes étaient ménopausées. Deux de nos patientes avaient un antécédent d'hystérectomie subtotale indiquée pour un utérus polomyomateux dans un cas et une hémorragie de la délivrance dans un autre cas. Des métrorragies isolées représentaient le motif principal de consultation chez quatre patientes, associées à des algies pelviennes chez une patiente. L'examen physique a révélé un processus bourgeonnant en bâton de cloche chez deux patientes et un processus ulcéro-bourgeonnant et hémorragique chez les trois autres patientes. Le toucher pelvien avait montré un envahissement proximal des deux paramètres chez une patiente, un envahissement distal chez une deuxième patiente et les paramètres étaient souples chez les trois autres patientes. La cystoscopie était sans anomalies chez toutes nos patientes. Les biopsies cervicales avaient montré une prolifération mésoenchymateuse faite de cellules tumorales fusiformes à cytoplasme abondant et éosinophile et à gros noyau hyper-chromatique avec un index mitotique élevé de larges foyers de nécrose infiltrant la muqueuse exo-cervicale et exprimant la Caldesmone dans tous les cas (Figure 1 et 2). Le bilan d'extension à distance n'avait pas montré de localisations secondaire chez quatre patientes et avait révélé une métastase pulmonaire chez une seule patiente classée au stade IVb selon la classification de FIGO 2009, trois patientes étaient au stade Ib2 et une autre patiente était au stade IIb. Toutes

les patientes ont été opérées d'emblée : nous avons réalisé une colpo-hystérectomie totale avec lymphadénectomie pelvienne bilatérale (CHL) chez trois patientes, une cervicectomie associée à une colpectomie et annexectomie bilatérale chez la patiente présentant une métastase pulmonaire ayant eu antérieurement une hystérectomie subtotale inter annexielle et chez qui l'exploration peropératoire avait révélé une sarcomatose pelvienne. La 5<sup>ème</sup> patiente ayant déjà eu une hystérectomie subtotale d'hémostase, a eu un complément de cervicectomie associée à une colpectomie et un prélèvement sous-veineux iliaque bilatéral. L'examen anatomopathologique définitif avait confirmé le diagnostic d'un LMS primitif du col utérin. Toutes les patientes ayant eu une lymphadénectomie n'avaient pas d'envahissement ganglionnaire histologique. La radiothérapie externe (RTE) adjuvante à la dose de 50 Gray était indiquée chez trois patientes. La chimiothérapie à base d'Endoxan et Adriamycine était indiquée chez la patiente en sarcomatose associée à une radiothérapie antalgique. L'évolution était marquée par une rémission complète chez les deux patientes traitées par une CHL suivie de RTE, le décès de la patiente d'emblée métastatique à 7 mois suite à une progression sous chimiothérapie, la survenue d'une sarcomatose abdominopelvienne chez la patiente traitée par une cervicectomie associée à une colpectomie et un prélèvement sous-veineux iliaque bilatéral et RTE et la survenue d'une récurrence vaginale et vésicale dans un délai de 4 mois chez une patiente traitée par une CHL sans irradiation post opératoire. La récurrence était traitée par une exentération antérieure et radiothérapie pelvienne avec rémission complète.



**Figure 1:** Prolifération mésenchymateuse infiltrant la muqueuse exo-cervicale (HE x 40)



**Figure 2:** la prolifération tumorale exprime la Caldesmone de façon hétérogène (X40)

#### **IV. Discussion**

Le léiomyosarcome du col utérin est une tumeur extrêmement rare représentant moins de 1% des néoplasies cervicales. La plus grande série rapporte 67 cas de LMS sur 323 cas de sarcomes du col utérin soit une incidence de 0.2% (1). Le diagnostic de LMS primitif du col utérin doit impérativement éliminer une origine utérine et notamment corporéale de la prolifération tumorale et beaucoup d'auteurs avaient authentifié l'origine cervicale primitive de cette entité devant le développement de ce type de tumeurs chez des patientes soumises à des hystérectomies subtotaux antérieurement indiquées pour des pathologies utérines bénignes (2,3). Le diagnostic de LMS du col utérin était confirmé chez deux de nos patientes aux antécédents d'hystérectomie subtotale ce qui représente une forme clinique particulièrement rare. Il touche essentiellement les femmes en péri ou post-ménopause entre la quatrième et la sixième décennie de leurs vies (4). Les métrorragies ainsi que les masses cervicales représentent les signes cliniques les plus fréquents ; plus rarement les algies pelviennes (5). Macroscopiquement, il s'agit typiquement d'une grosse tumeur mal limitée accouchée par le canal cervical ou qui l'infiltré. Le diagnostic histologique repose sur les critères de Norris et Taylor's pour les léiomyosarcomes du corps de l'utérus (6). L'immunohistochimie a un grand intérêt pour la confirmation du diagnostic. En effet, elle montre une positivité des cellules tumorales pour l'actine anti-muscle lisse et la Vimentine et la Caldesmone et une négativité pour la Cytokératine. La nécrose, le degré de différenciation tumorale et l'index mitotique représentent les facteurs histopronostiques les plus importants (4). En raison du nombre restreint des cas rapportés, aucun standard thérapeutique n'est bien établi. Le traitement consensuel des léiomyosarcomes localisés reste chirurgical, à savoir l'hystérectomie extra-faciale ou la colpo-hystérectomie avec ou sans curage ganglionnaire lombo-aortique (1,7). Selon Bansal, l'indication de la lymphadénectomie reste un sujet de controverse vu la faible incidence des métastases ganglionnaires ce qui concorde avec nos résultats où les quatre patientes ayant eu une lymphadénectomie pelvienne n'avaient pas d'atteinte ganglionnaire (1). La radiothérapie adjuvante réduit le risque de récurrence locale de 50% surtout chez les patientes qui présentent des facteurs de mauvais pronostic (5). Dans notre série, les deux patientes qui n'avaient pas reçu de RTE avaient présenté une récurrence précoce. La chimiothérapie trouve sa place devant le haut risque de métastases par voie hématogène mais surtout dans le traitement des formes métastatiques et les récurrences (5). Aucun protocole de chimiothérapie n'est établi toutefois l'association entre la Doxorubicine et l'Isosfosfamide semble la plus efficace (8). Dans notre étude, la chimiothérapie était indiquée chez une seule patiente dans un but palliatif. Le stade évolué, l'âge avancé (>51 ans), le statut post-ménopausique et la taille tumorale (>5 cm) représentent les facteurs de mauvais pronostic (8).

#### **V. Conclusion**

Le léiomyosarcome du col utérin est une tumeur rare. Son diagnostic repose sur l'examen histologique et immunohistochimique. La chirurgie reste le traitement de choix et la place de lymphadénectomie demeure controversée. L'apport de la radiothérapie et la chimiothérapie n'est pas encore prouvé.

### References

- [1]. Bansal S, Lewin SN, Burke WM, Deutsch I, Sun X, Herzog TJ, et al. Sarcoma of the cervix: natural history and outcomes. *Gynecol Oncol.* 2010;118(2):134–138.
- [2]. Cymek S, Zyliński A, Soszka T. Cervical leiomyosarcoma after uterine surpravaginal amputation. *Ginekol Pol.* 2002;73(7):613–616.
- [3]. Sturdy DE. Leiomyosarcoma of cervical stump following subtotal hysterectomy. *Br J Surg.* 1959;46(198):369–370.
- [4]. Fadare O, Ghofrani M, Stamatakos MD, Tavassoli FA. Mesenchymal lesions of the uterine cervix. *AJSP Rev Rep.* 2006;11(3):140–152.
- [5]. Irvin W, Presley A, Andersen W, Taylor P, Rice L. Leiomyosarcoma of the cervix. *Gynecol Oncol.* déc 2003;91(3):636–42.
- [6]. Taylor HB, Norris HJ. Mesenchymal tumors of the uterus. IV. Diagnosis and prognosis of leiomyosarcomas. *Arch Pathol.* juill 1966;82(1):40–4.
- [7]. Wright JD, Rosenblum K, Huettner PC, Mutch DG, Rader JS, Powell MA, et al. Cervical sarcomas: an analysis of incidence and outcome. *Gynecol Oncol.* 2005;99(2):348–351.
- [8]. Giuntoli II RL, Metzinger DS, DiMarco CS, Cha SS, Sloan JA, Keeney GL, et al. Retrospective review of 208 patients with leiomyosarcoma of the uterus: prognostic indicators, surgical management, and adjuvant therapy☆. *Gynecol Oncol.* 2003;89(3):460–469.

Houyem Mansouri." Léiomyosarcome primitif du col utérin : Approche clinique, histologique et thérapeutique."IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS), vol. 17, no. 9, 2018, pp 61-64.