



## Cas Clinique

# Carcinome Ovarien Mucineux chez une Jeune Femme de 30 Ans : à propos d'un Cas et Revue de la Littérature

## *Mucinous ovarian carcinoma at a 30 year old woman: a case report and literature review*

Chaibou Yacouba M<sup>1</sup>, Soumana Diaouga H<sup>1</sup>, Djibrilla Almoustapha A<sup>2</sup>, Garba M<sup>1,3</sup>, Nafiou I<sup>1,3</sup>,  
Nayama M<sup>1,3</sup>

1. Maternité Issaka Gazobi de Niamey, Niger
2. Service d'hématologie de l'hôpital National de Niamey, Niger;
3. Centre de traitement de cancer Niamey, Niger.

### Auteur correspondant :

Dr Maimouna Chaibou Yacouba  
Adresse e-mail :  
juliechaibouyacouba@gmail.com  
Boite postale :  
Tel: (+227) 96 418 189

**Mots-clés :** Carcinome ovarien mucineux, Femme jeune, Métastases digestives

**Keywords:** Mucinous ovarian carcinomas, young woman, digestive metastases

### RÉSUMÉ

Les carcinomes ovariens mucineux (COM) sont des tumeurs malignes rares de l'ovaire. Ils sont différents des carcinomes épithéliaux ovariens séreux type fréquemment rencontré, tant sur le plan histopathologique que thérapeutique. Ils sont le plus souvent diagnostiqués au stade localisé. Ils posent un véritable problème diagnostique avec les métastases digestives, ovariennes et endocervicales. Plusieurs facteurs peuvent être impliqués dans la genèse de ce type de cancer, différents de ceux observés dans les carcinomes épithéliaux ovariens classiques. Nous rapportons un cas d'adénocarcinome mucineux au stade Ic (classification de FIGO) chez une patiente de 30 ans prise en charge dans notre service. Le traitement a consisté en une annexectomie droite et une appendicectomie. Après avoir bénéficié d'une cure de chimiothérapie, elle a été perdue de vue.

### ABSTRACT

Mucinous ovarian carcinomas (MOC) are rare malignant tumors of the ovary. They are different from the frequently encountered epithelial serous ovarian carcinomas, both histopathologically and therapeutically. They are most often diagnosed at the localized stage. They may be a serious diagnostic challenge with the ovarian and endocervical digestive metastases. Several factors can be used in the genesis of this type of cancer, different from those observed in classic ovarian epithelial carcinomas. We report a case of a mucinous adenocarcinoma at stage Ic of the FIGO classification in a 30-year-old patient. Treatment consisted of right adnexectomy and an appendectomy. After having benefited from one course of chemotherapy, she was lost to follow up.

## INTRODUCTION

Les tumeurs mucineuses ovariennes sont rares [1]. Elles représentent 10 à 15 % des tumeurs ovariennes primitives. La grande majorité est bénigne (80 %), environ 15 % sont borderline et moins de 5 % sont des carcinomes mucineux ovariens (COM) primitifs [2]. Elles surviennent le plus souvent chez la femme jeune.

Le diagnostic doit être évoqué devant toute suspicion de tumeur maligne ovarienne chez toute femme en âge de procréer. Les COM primitifs sont différents des carcinomes épithéliaux ovariens séreux tant sur le plan histopathologique que thérapeutique du fait d'une résistance aux chimiothérapies usuelles. Elles posent un véritable problème de diagnostic différentiel avec les métastases digestives ovariennes.

Nous reportons un cas d'un adénocarcinome mucineux de l'ovaire droit chez une patiente de 30 ans prise en charge dans notre service.

## OBSERVATION

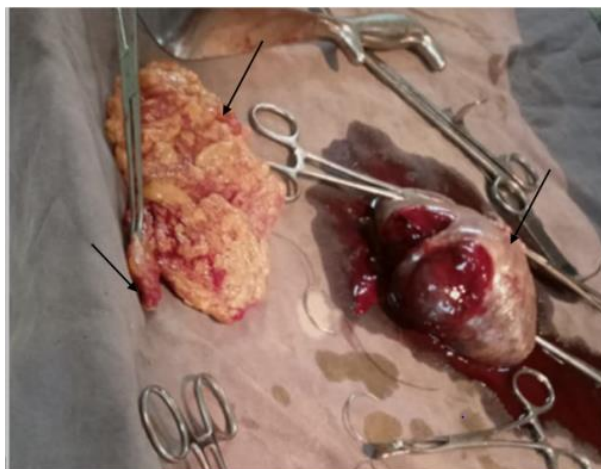
Mme Z.M âgée de 30 ans, deux gestités, deux parités, deux enfants vivants, sans antécédents pathologiques connus, admise pour dyspnée et distension abdominale évoluant depuis un mois.

A l'examen général, on notait un bon état général, la pression artérielle était à 110/80 mm hg, le pouls à 112 battements/min, Saturation en oxygène à l'air ambiant à 86%. A l'examen physique, on notait un abdomen distendu avec une ascite de grande abondance et une masse latérotérine droite au toucher vaginal, sensible et indépendante de l'utérus.

L'échographie réalisée, a objectivé un kyste de l'ovaire droit de 85 x 53 mm à contenu hétérogène solide et kystique. Elle a été mise sous oxygénothérapie à 5l/min et une ponction évacuatrice de 2 L de liquide sérohématique a été faite. Après stabilisation, elle a bénéficié d'une annexectomie droite, d'une appendicectomie (car appendice

inflammatoire) et d'une omentectomie partielle par voie laparotomique (figure 1).

L'examen histologique des pièces opératoires a révélé un adénocarcinome mucineux de l'ovaire sans infiltration du stroma, de la trompe, de l'appendice et de l'épiploon.



**Figure 1:** Pièce d'exérèse. De la droite vers la gauche:  
Appendice, omentum, ovaire droit

Le bilan d'extension était normal. Il s'agissait d'un stade Ic de la classification de FIGO.

Les suites opératoires ont été simples. Elle a bénéficié de 1 cure de chimiothérapie après elle a été perdue de vue pour le suivi.

## DISCUSSION

Le cancer de l'ovaire est le cinquième cancer le plus fréquent chez la femme. C'est le cancer gynécologique le plus sévère. Il touche une femme sur 70. La survie globale passe de 80 % pour le stade Ia de FIGO à moins de 10 % pour le stade IV [3]. En Afrique le cancer de l'ovaire est le 6ème cancer le plus diagnostiqué chez la femme avec une fréquence de 3,7% et possède la plus forte mortalité [4].

Les tumeurs malignes épithéliales représentent 85 % des cancers de l'ovaire de l'adulte. Les types histologiques peuvent être séreux, mucineux, endométrioïdes, à cellules claires, à cellules transitionnelles (Brenner) ou indifférenciés [5]. Les COM sont rares, ils représentent 10 % des tumeurs épithéliales de l'ovaire [1, 2]. Ils sont le plus souvent diagnostiqués au stade localisé. Au Maroc, Benhessou retrouve 4.4% de cystadénocarcinome mucineux [4]. Le pourcentage réel de carcinomes ovariens mucineux primitifs serait nettement moins de 2,4% selon une étude [6]. Cette fréquence n'est pas documentée au Niger.

Dans notre observation, la patiente avait 30 ans et la tumeur était classifiée stade Ic de FIGO. En effet les tumeurs malignes rares de l'ovaire sont le plus souvent diagnostiquées à un âge jeune et à un stade le plus souvent localisé. Elles sont de bon pronostic à ce moment alors que pour la majorité des cancers ovariens, l'âge moyen du diagnostic est de 60 ans et le pronostic est sombre car plus de 35% des cas sont détectés au stade IV[4, 5].

Chez notre patiente, l'examen histologique a révélé une prolifération carcinomateuse d'architecture

glandulotrabculaire avec des glandes tassées les unes sur les autres confluentes, des cellules volumineuses à cytoplasme peu abondant parfois clair les noyaux irréguliers nucléolés, le stroma est grêle, présence de plages de nécrose et des engagements périnerveux concluant à un adénocarcinome mucineux sans infiltration de la trompe de l'appendice et de l'épiploon.

En effet l'histoire naturelle de ce type de cancer est mal connue. Les tumeurs mucineuses auraient une origine intestinale et endocervicale, les adénocarcinomes sont essentiellement de type intestinal [2]. Les tumeurs mucineuses ovariennes comportent les cystadénomes bénins, les tumeurs borderline, les carcinomes intraépithéliales (non invasif) et les carcinomes invasifs [6]. Il a été démontré une séquence évolutive depuis le cystadénome mucineux vers la tumeur mucineuse borderline puis vers le carcinome intra-épithélial et le carcinome mucineux [2, 7]. Une coexistence entre toute ces entités est possible et peut rendre le diagnostic difficile [6]. Plusieurs gènes sont impliqués dans la progression de cette tumeur notamment le KRAS ou le CDKN2A dans les tumeurs bénignes ou les deux associés à d'autres modifications de copies dans les tumeurs borderline. Il existe au sein des COM en plus de ces facteurs, une mutation TP53 responsable d'instabilité génomique dans le carcinome mucineux, ainsi tous ces facteurs peuvent être des marqueurs pronostiques potentiels [8]. L'implication du gène BRCA1 et BRCA2 retrouvés dans le cancer du sein et de l'ovaire est très peu probable, ce qui est appuyé par plusieurs études [6, 9, 10]. Les COM sont de 2 types expansif et infiltratif. Le type expansif où il existe une architecture complexe constituée de glandes malignes adossées mais sans réaction stromale évidente. Cette zone doit mesurer au moins 10 mm et au moins 3 mm dans deux dimensions. Le type infiltratif, l'invasion du stroma est alors évidente sous forme de glandes, lobules ou cellules carcinomateuses isolées, ce dernier serait biologiquement plus agressif que le premier [2]. Dans notre observation le type était probablement expansif car sans infiltration du stroma ce qui rend le pronostic meilleur. L'autre problématique du COM primitif est le diagnostic différentiel avec les métastases digestives et utérines. Ces métastases sont le plus souvent d'origine colique, appendiculaire, pancréatobiliaire, gastrique ou cervicale. En faveur du caractère primitif, on retiendra l'unilatéralité, la grande taille (> 13 cm), le mode expansif de la tumeur, une surface externe ovarienne non envahie, l'absence de pseudomyxome péritonéal( si présence évoquer une localisation secondaire d'origine appendiculaire), la présence d'un nodule mural, une tumeur de Brenner ou un tératome [2, 6]. En faveur du caractère secondaire de la tumeur, on retiendra la bilatéralité des lésions, des tumeurs souvent plus petites avec un envahissement de la surface de l'ovaire, un aspect multinodulaire et des embolus tumoraux intravasculaires [2]. Les récepteurs des œstrogènes et de la progestérone n'aident pas à faire la distinction entre l'adénocarcinome endocervical métastatique et le COM primitifs puisque les deux ont généralement des récepteurs de progestérone négatifs et des récepteurs d'œstrogènes

variables (soit négatifs, faibles et diffus, soit forts et focalement positifs) [6].

Dans notre cas, la patiente avait bénéficié d'une annexectomie droite par laparotomie avec conservation de l'utérus et de l'annexe controlatérale. En effet, le traitement de référence du cancer de l'ovaire est la chirurgie à visée diagnostique, pronostique et thérapeutique. La cœlioscopie est préférée à la laparotomie car il y'a limitation de l'ouverture abdominale à plusieurs petites incisions, la diminution concomitante du séjour à l'hôpital, un retour au travail plus précoce, moins de douleur et moins de perte de sang. Cependant elle nécessite un chirurgien entraîné pour éviter un déversement intrapéritonéal du contenu tumoral pouvant conduire à une laparotomie [3, 6]. Une exploration complète du pelvis et de toute la cavité abdominale (tractus gastro-intestinal supérieur et inférieur) doit toujours être effectuée car les COM sont relativement rares. De nos jours, l'appendicectomie systématique en cas de tumeur mucineuse n'est plus indiquée sauf si l'appendice paraît anormal comme l'a montré Lin et al [11]. Il est admis que la chimiothérapie adjuvante est bénéfique dans le stade localisé des cancers ovariens, deux essais européens randomisés en 2003 (ICON1 et ACTION) ont montré une meilleure survie globale à 5 ans dans le groupe ayant reçu la chimiothérapie [12]. Cependant les COM du fait de leurs différences histologiques, le traitement standard à base de cisplatine/carboplatine et de paclitaxel est peu efficace. Certains résultats préliminaires suggèrent qu'une chimiothérapie selon les protocoles (FOLFOX) utilisés dans les cas de tumeur digestive [1].

## CONCLUSION

Les carcinomes mucineux ovariens constituent une entité rare de carcinomes ovariens. Leur particularité histologique leur confère une attention particulière tant sur le plan histodiagnostique que thérapeutique. Le pronostic est bon car ils sont découverts le plus souvent au stade précoce chez la femme jeune. Leur prise en charge est pluridisciplinaire. Des recherches plus poussées doivent être conduites afin de développer des thérapeutiques ciblées pour ce type de cancer.

## CONFLITS D'INTÉRÊT

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt

## CONTRIBUTION DES AUTEURS

Maimouna CHAIBOU YACOUBA a écrit le document. Hamidou Soumana Diouaga, Madi Nayama, Madeleine Garba, Idi Nafiou ont apporté leur contribution en corrigeant ce document.

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit

## RÉFÉRENCES

- [1] Ray-Coquard I, Pujade-Lauraine E, Pautier P et al. Tumeurs rares de l'ovaire : stratégies thérapeutiques et organisation de la prise en charge. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Gynécologie, 680-A-50, 2011
- [2] Le Frère-Belda MA. Classification histopathologique des tumeurs ovariennes. EMC - Gynécologie 2014;9(4):1-23 [Article 680-A-10].
- [3] Le Roch A, Collinet P, Boulanger L, et al. Cancer de l'ovaire : diagnostic, bilan, stratégie thérapeutique. EMC - Gynécologie 2014;9(4):1-9 [Article 630-I-10].
- [4] Benhessou M, Boumba LMA, Benchkrroun MN, Bouhya S, Mustapha M. Cancer épithélial de l'ovaire au Maroc : Analyse épidémiologie sur une série de 182 cas au CHU Ibn Rochd de Casablanca, Maroc. 2016;20(1):11.
- [5] Brun JL, Boubli B, Sasco AJ. Épidémiologie des tumeurs de l'ovaire. EMC Gynécologie 2012;7(2):1-9 [Article 630-A-10].
- [6] Jubilee B, Michael F. Mucinous Tumors of the Ovary: Current Thoughts on Diagnosis and Management. *Curr Oncol Rep*. 2014;16(6):389
- [7] McCluggage WG. The pathology of and controversial aspects of ovarian borderline tumours. *Curr Opin Oncol*. 2010;22(5):462-72.
- [8] Cheasley D, Wakefield MJ, Ryland GL, et al. The molecular origin and taxonomy of mucinous ovarian carcinoma. *Nat Commun*. 2019;10:3935.
- [9] Soegaard M, Jensen A, Høgdall E, et al. Different Risk Factor Profiles for Mucinous and Nonmucinous Ovarian Cancer: Results from the Danish MALOVA Study. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev*. 2007;16(6):1160-6.
- [10] Frumovitz M, Schmeler KM, Malpica A, Sood AK, Gershenson DM. Unmasking the complexities of mucinous ovarian carcinoma. *Gynecologic Oncology*. 2010;117(3):491-6.
- [11] Lin JE, Seo S, Kushner DM, Rose SL. The role of appendectomy for mucinous ovarian neoplasms. *Am J Obstet Gynecol*. 2013;208(1):46.e1-4.
- [12] Winter-Roach BA, Kitchener HC, Dickinson HO. Adjuvant (post-surgery) chemotherapy for early stage epithelial ovarian cancer. *Cochrane Database Syst Rev*. 2009;(3): CD004706.