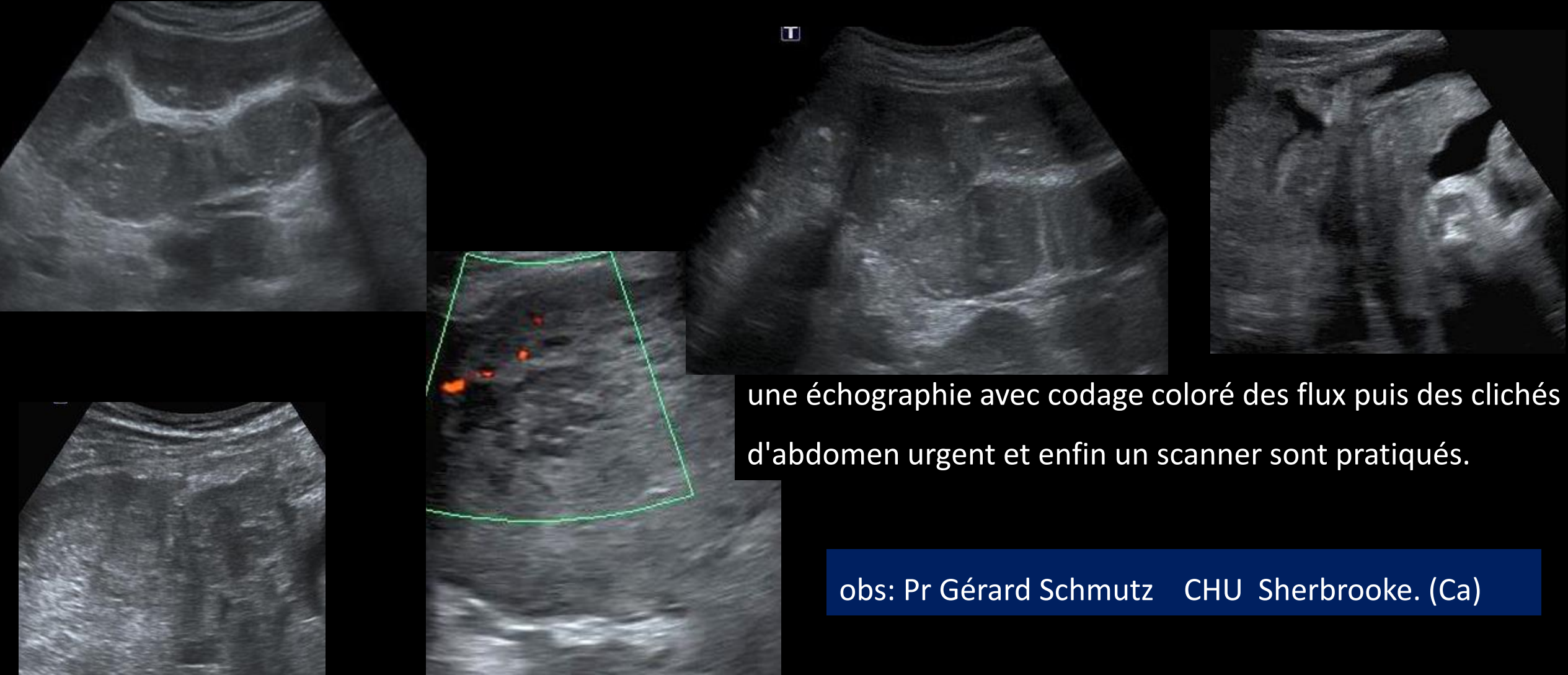


femme 32 ans; grossesse de 32 semaines (avec examen échographique de surveillance du fœtus normal à 22 semaines)

syndrome douloureux abdominal aigu à début brutal avec augmentation rapide du volume de l'abdomen



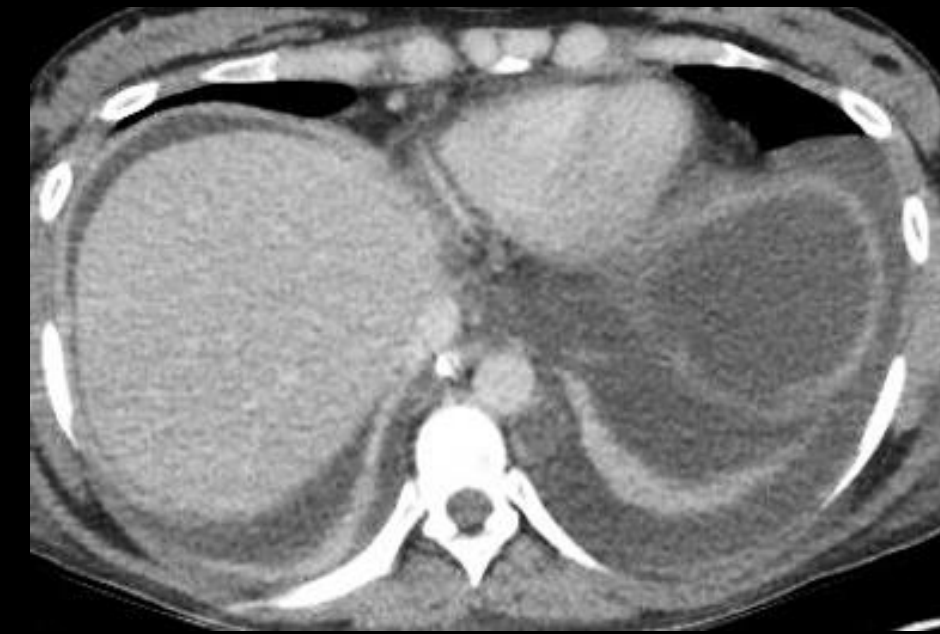
une échographie avec codage coloré des flux puis des clichés d'abdomen urgent et enfin un scanner sont pratiqués.

obs: Pr Gérard Schmutz CHU Sherbrooke. (Ca)

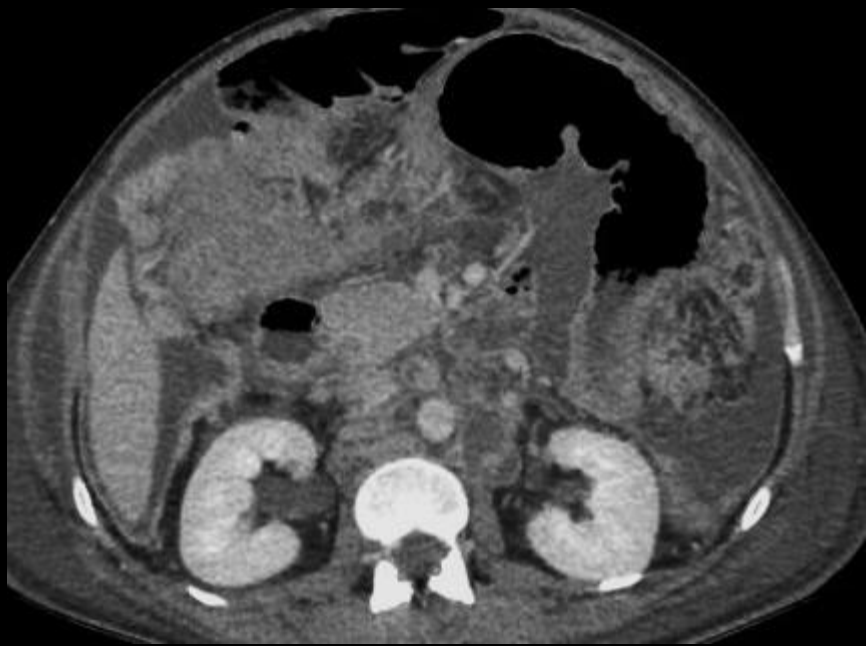


la patiente développe un tableau d'occlusion aiguë du grêle,
confirmé par les cliché d'abdomen urgent et l'échographie.







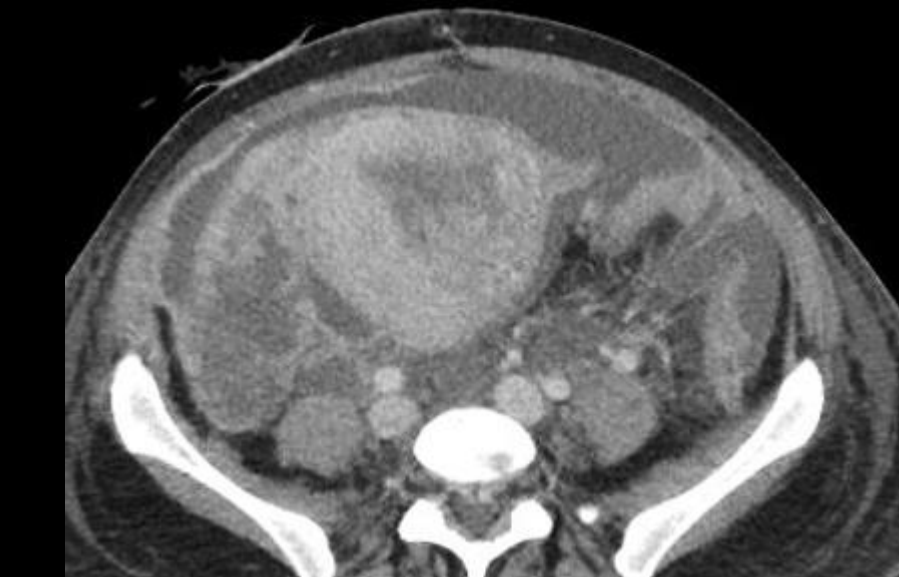


les coupes scanographiques
montrent une **carcinomatose
péritonéale et
rétropéritonéale**
"exhubérante" avec de grosses
masses fibreuses
mésentériques, épiploïques
responsables des problèmes
mécaniques intestinaux

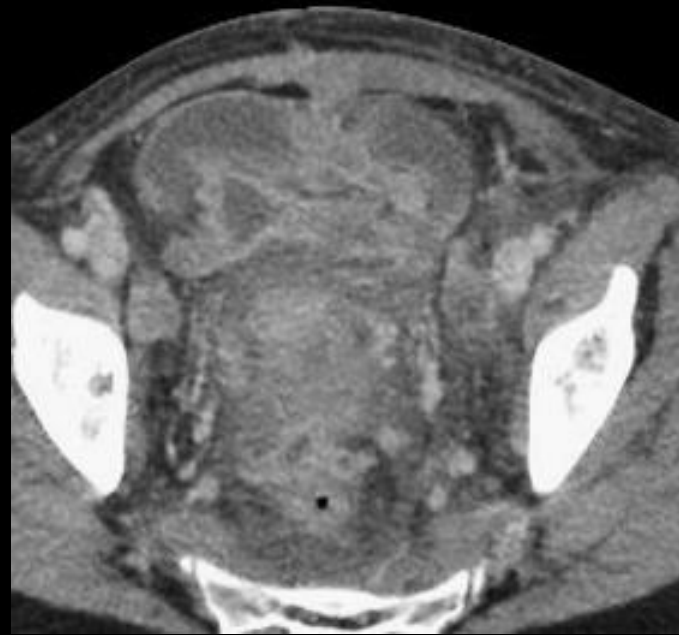
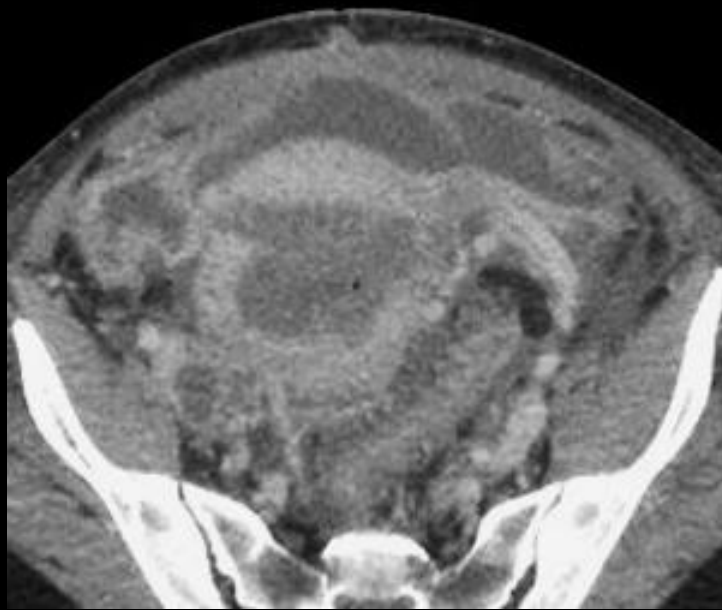
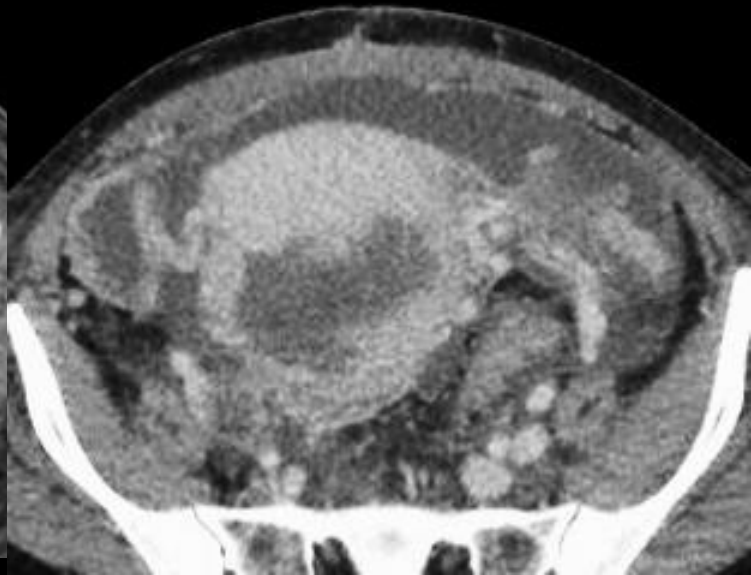
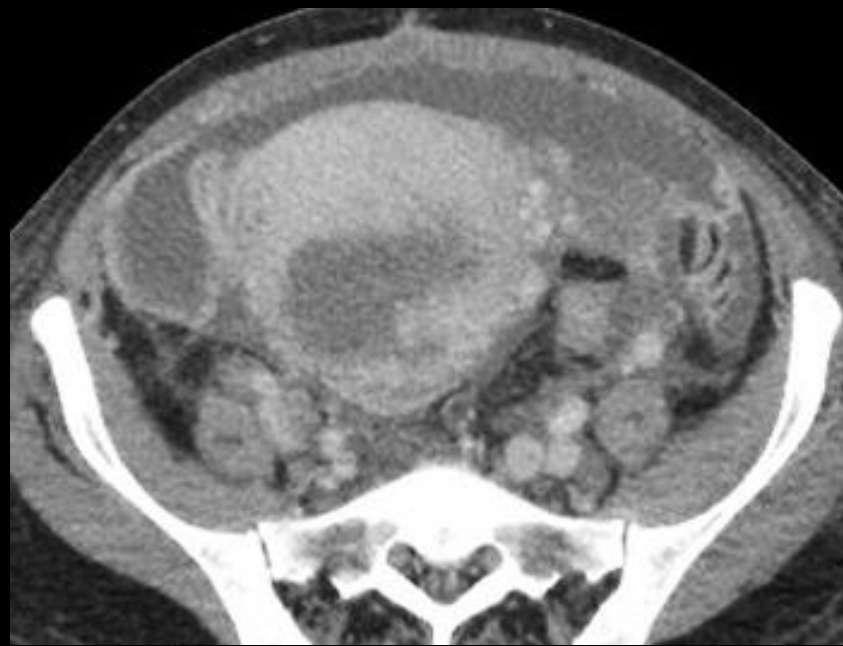
la **fosse iliaque droite** est le
siège d'une **masse à parois
épaisses et bourgeonnantes**

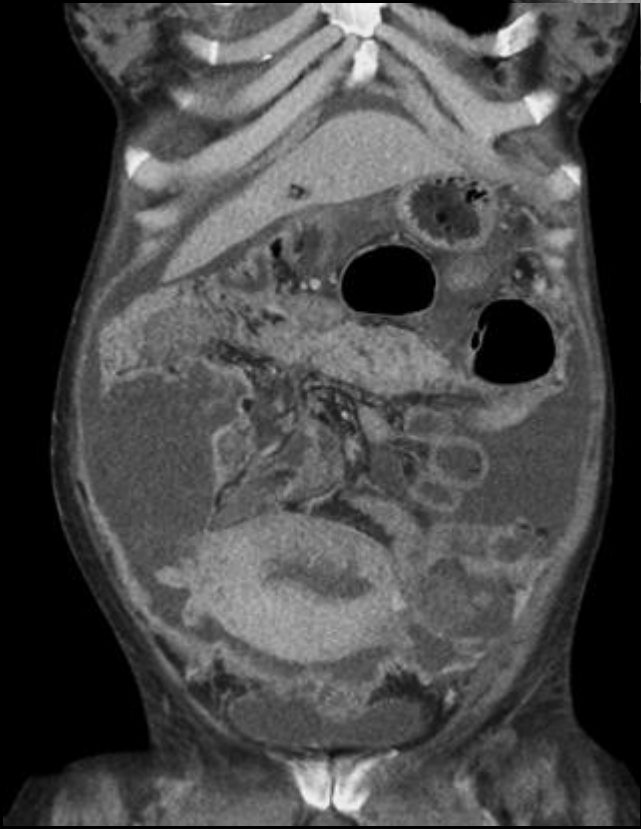
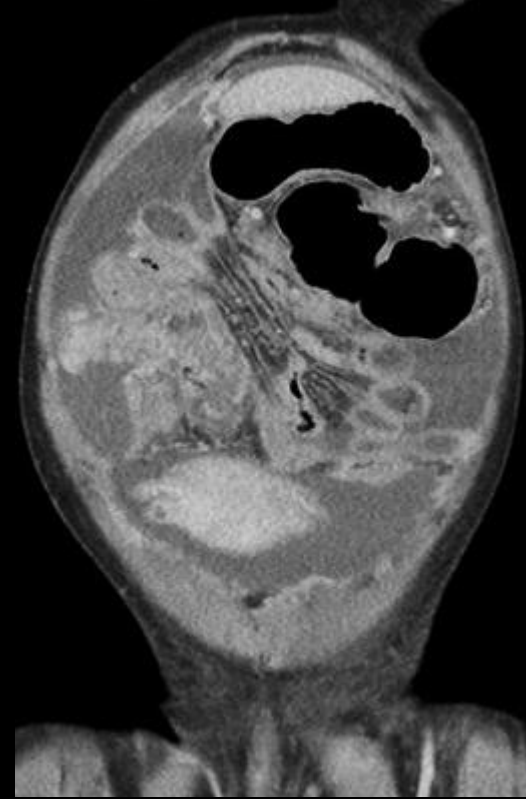
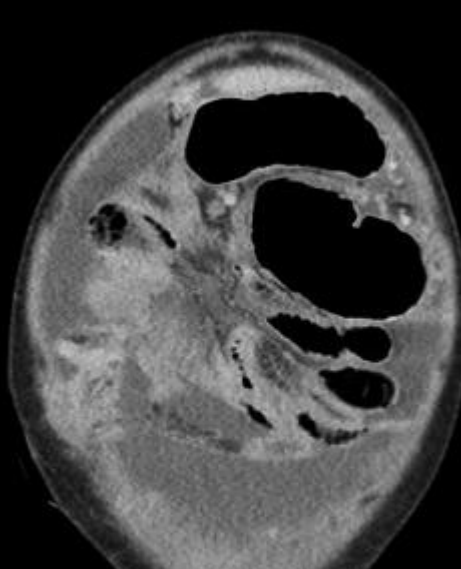
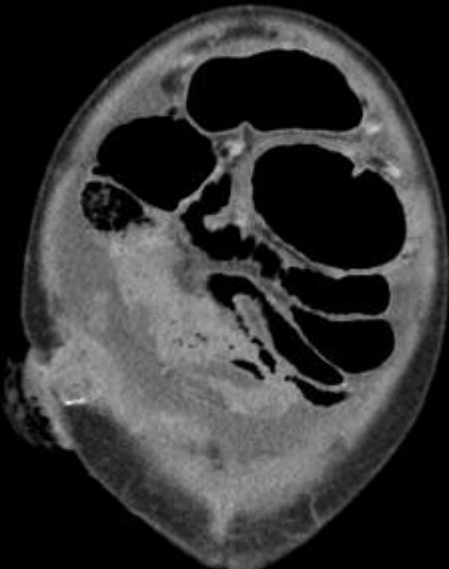


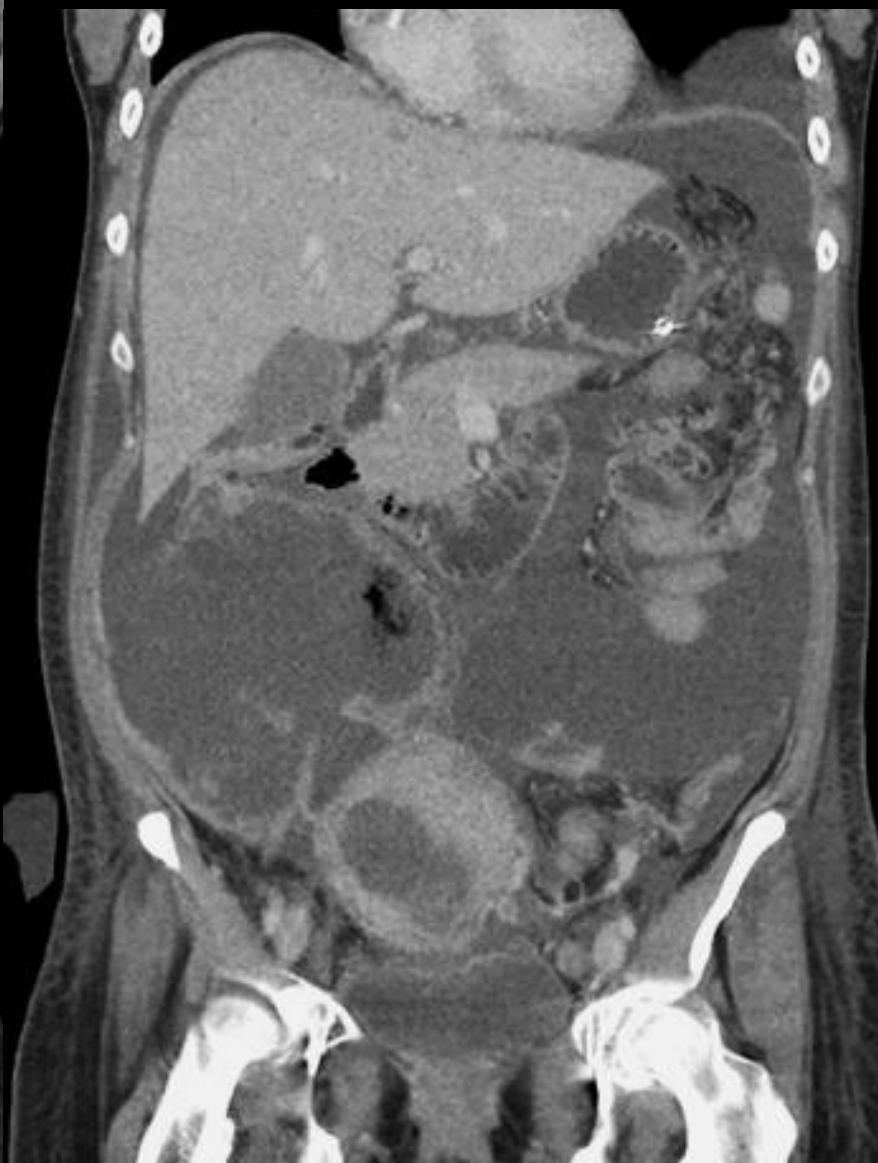
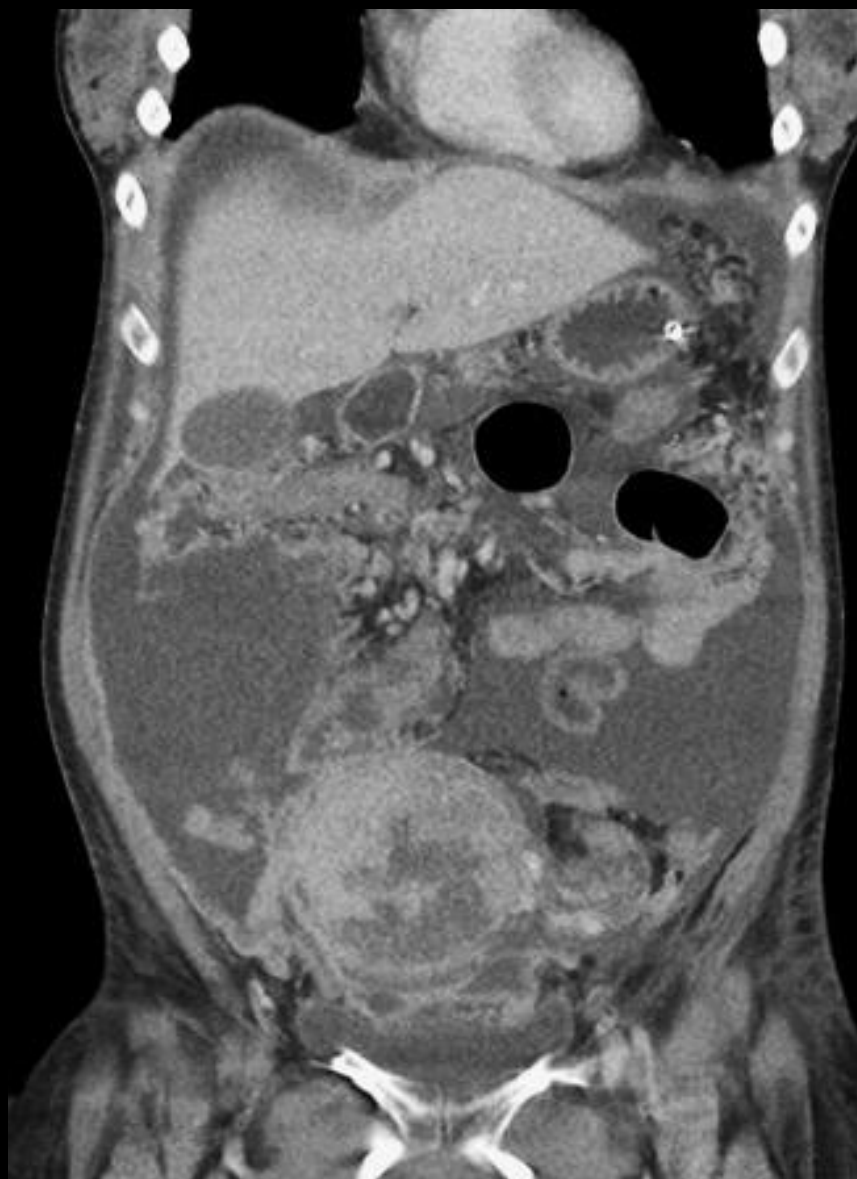
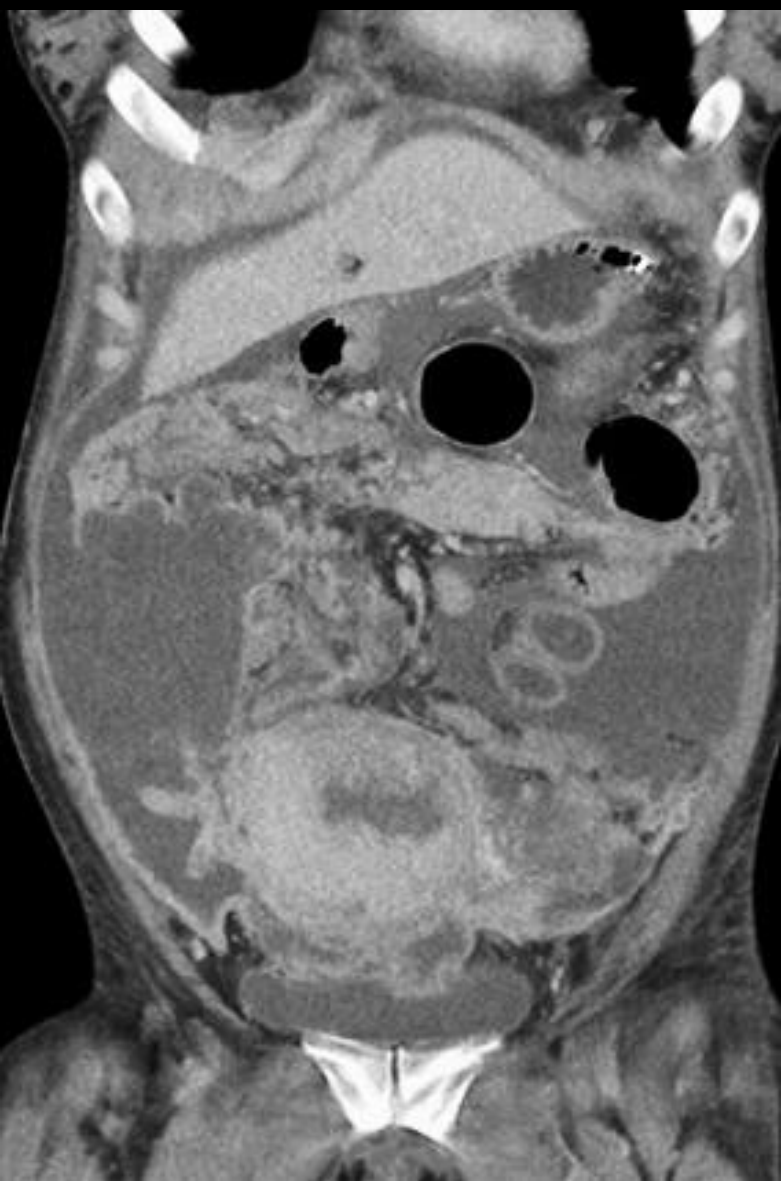
la masse de la FID
paraît développée à
partir de l'ovaire droit



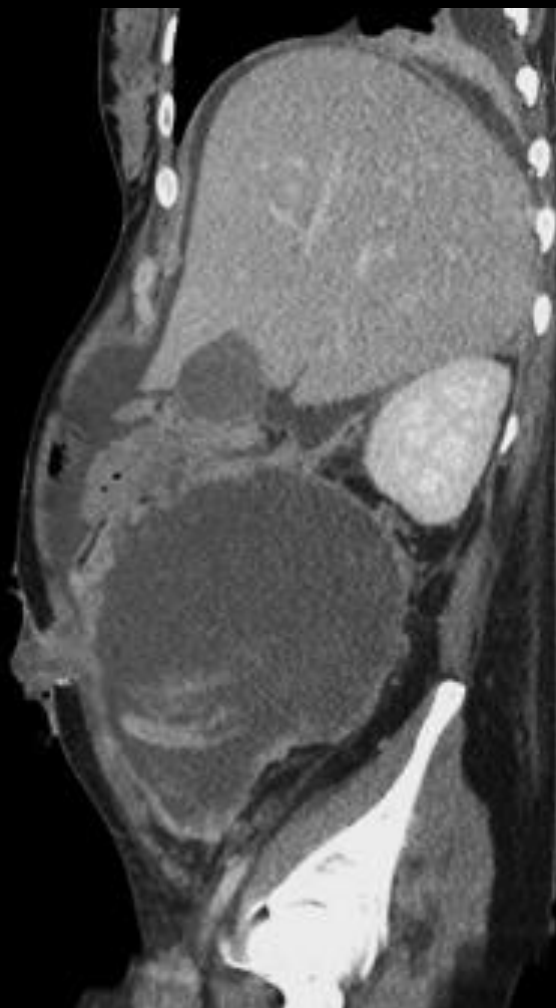
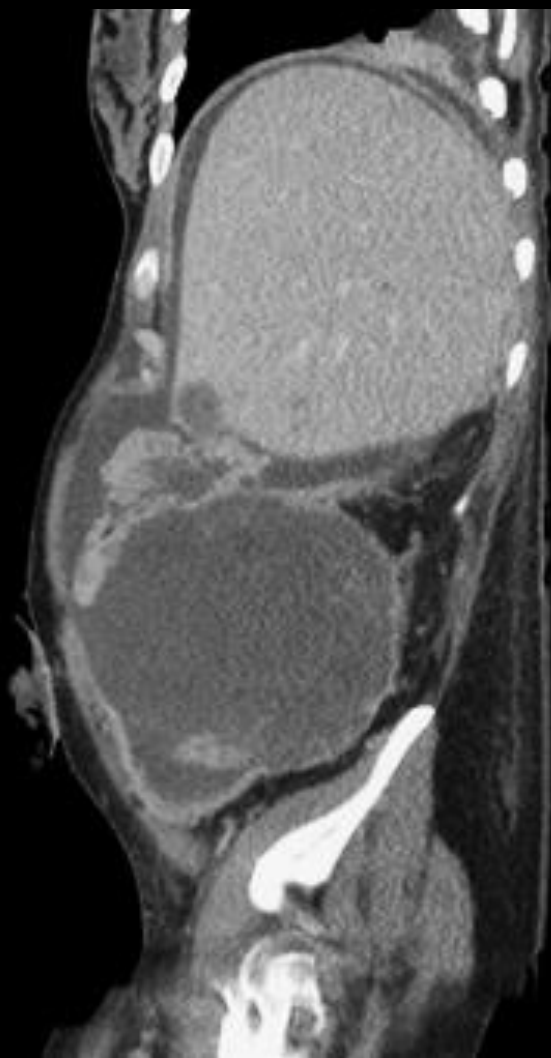
les implants
péritonéaux pariétaux
prédominent dans les
zones déclives en
decubitus : gouttières
pariëto-coliques,
pelvis

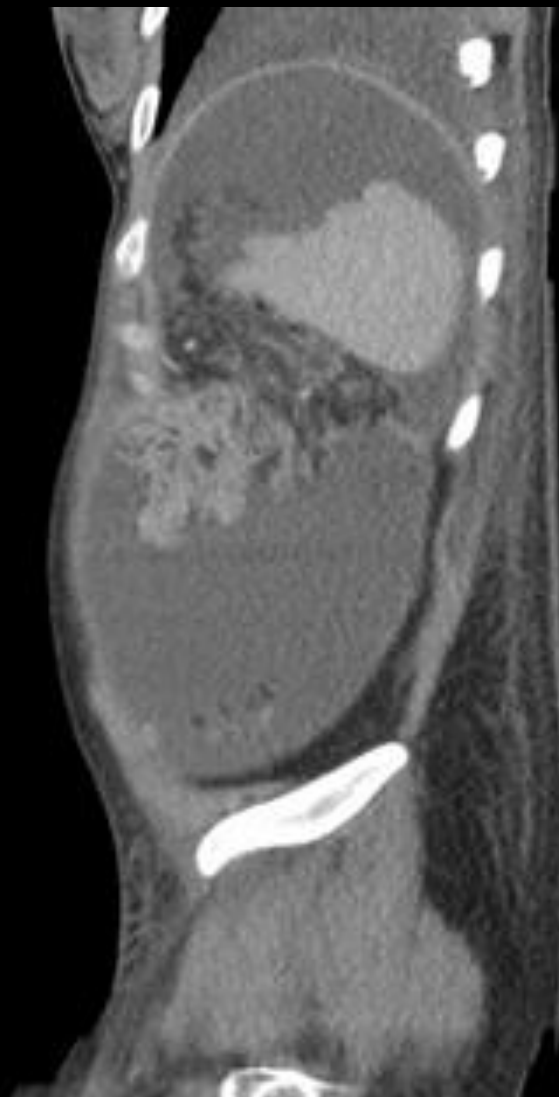
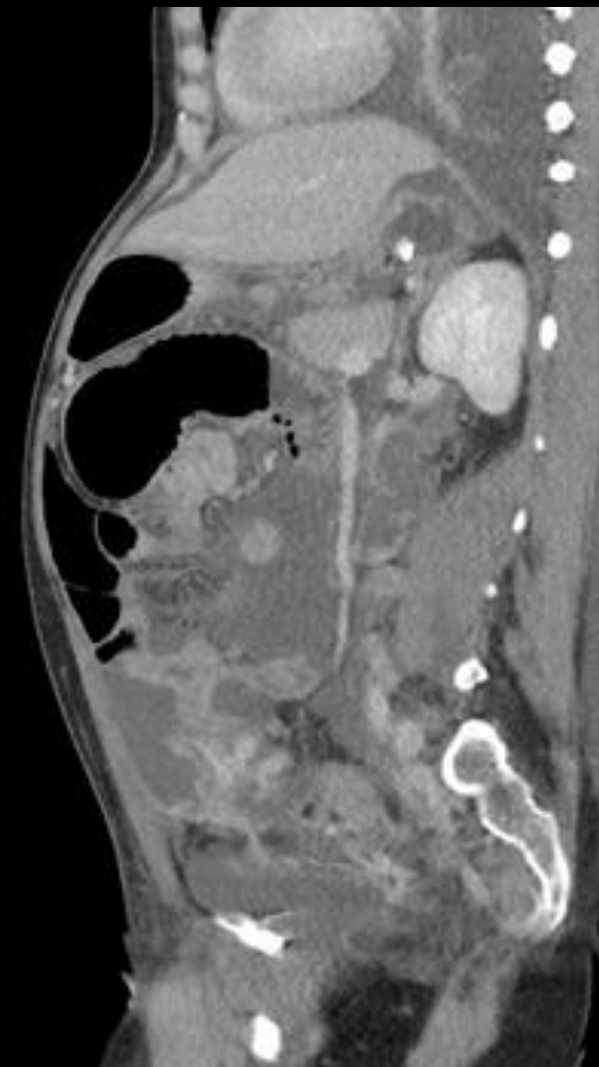












l'abord coeliochirurgical permet les prélèvements histologiques. La masse de la FID paraît développée à partir de l'ovaire droit il y a également une masse ovarienne gauche de 5 et 7 cm de diamètre; et de multiples implants péritonéaux pariétaux .: gouttières pariéto-coliques, pelvis

l'histologie conclut à un

carcinome à petites cellules de type hypercalcémiant, variante à grandes cellules

une chirurgie de cytoréduction tumorale (hystérectomie et salpingo-ovariectomie) est réalisée , montrant une tumeur peu différenciée à stroma myoïde qui infiltre toute la paroi utérine et se propage aux 2 ovaires; le profil immunohistochimique est peu déterminant. Une forme atypique de PNET/Ewing extra-osseux et un sarcome indifférencié peuvent être éliminés (CD99 diffus et index de prolifération proche de 100 %) ; un carcinosarcome pourrait être discuté

This article is licensed under the Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License (CC BY-NC) (<http://www.karger.com/Services/OpenAccessLicense>). Usage and distribution for commercial purposes requires written permission.

Case Report

Small Cell Carcinoma of the Ovary (Hypercalcemic Type): Malignant Rhabdoid Tumor

Peter Kascak^{a, b} Michal Zamecnik^{c, d} Branislav Bystricky^e

^aDepartment of Obstetrics and Gynecology, Faculty Hospital, Trenčín, Slovakia; ^bFaculty of Health, Alexander Dubcek University, Trenčín, Slovakia; ^cMedirex Group Academy n.o., Bratislava, Slovakia; ^dDepartment of Pathology, Agel Laboratories, Nový Jičín, Czech Republic; ^eDepartment of Oncology, Faculty Hospital, Trenčín, Slovakia

le carcinome ovarien à petites cellules de type hypercalcémiant

Small cell carcinoma of the ovary of hypercalcemic type (SCCOHT) ou tumeur rhabdoïde maligne

-tumeur ovarienne très rare généralement rencontrée chez des femmes jeunes; une hypercalcémie est observée dans la majorité des cas. La lésion est de haute malignité son pronostic est très péjoratif. Son profil génétique similaire à celui des tumeurs rhabdoïdes à fait proposer de la désigner sous le vocable de tumeur rhabdoïde de l'ovaire

-décrite en 1982 par Dickersin et coll. environ 300 cas rapportés en 2016 (Kascak et coll.)

-âge moyen 24-28 ans ; hypercalcémie dans 2/3 des cas. L'association d'une masse annexielle et d'une hypercalcémie chez un femme jeune doit faire évoquer le diagnostic. Les marqueurs habituels des tumeurs épithéliales ovariennes restent inférieurs aux valeurs seuil.

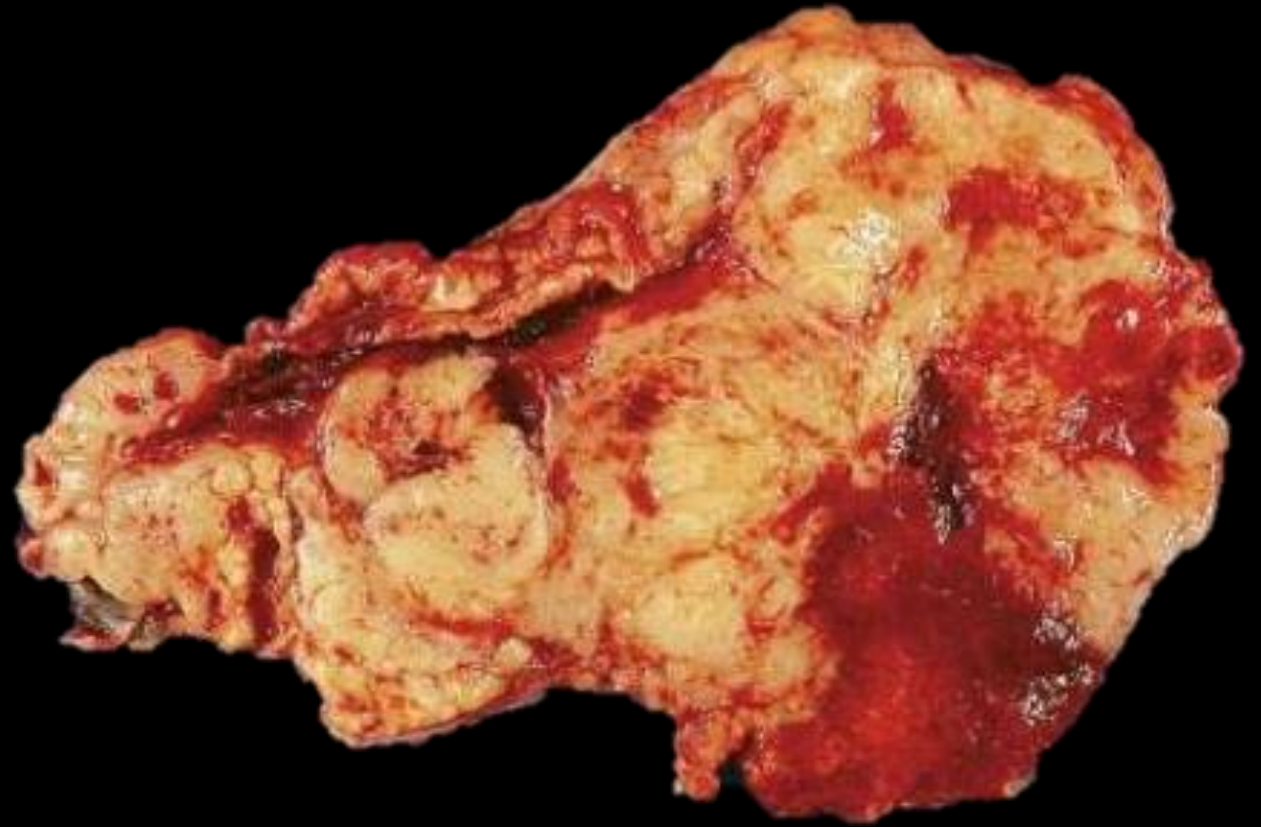


Figure 17-6
SMALL CELL CARCINOMA,
HYPERCALCEMIC TYPE

The sectioned surface is lobulated and composed of fleshy cream-colored tissue resembling that of a dysgerminoma or lymphoma, with focal hemorrhage and necrosis. (Fig.1 from Young RH, Oliva E, Scully RE. Small cell carcinoma of the ovary, hypercalcemic type. A clinicopathological analysis of 150 cases. Am J Surg Pathol 1994;18:1102-16.)

http://www.pathologyoutline.com/images/ovary/ovarytumor17_06.jpg

sur le plan **histologique** la lésion est constituée de petites cellules avec d'importantes atypies nucléaires, des mitoses nombreuses et une nécrose fréquente . La structure est solide et trabéculaire avec des espaces "follicules-like "très évocateurs.

des variations comme des glandes mucineuses, des cellules en bague à chaton, des cellules fusiformes sarcomatoïdes peuvent être rencontrées.

en **immunohistochimie**, la lésion est vimentine+; les marqueurs épithéliaux s'expriment par endroits. La protéine BRG1 n'est jamais présente. Des expressions de p53, CD 56, WT1, calrétinine, CD 10, polypeptide "parathyroid-related", actine musculaire lisse ont été décrites.

dans les cas où la cytomorphologie est de type rhabdoïde, des altérations des gènes SMARCB1 et SMARCA4 fréquents dans les tumeurs rhabdoïdes malignes sont retrouvés dans les SCCOHT , d'où la proposition de les dénommer **tumeurs rhabdoïdes maligne de l'ovaire**

Microscopic (histologic) images

Images hosted on PathOut server:



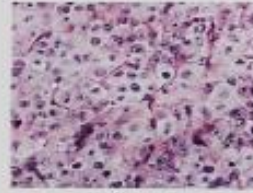
Diffuse growth of small cells with scanty cytoplasm



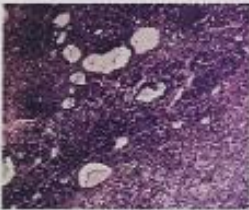
Hyperchromatic nuclei



Growing in nests



Large cell variant



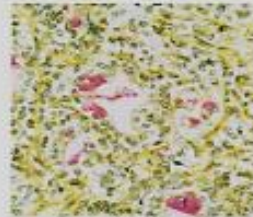
Follicle-like structures with eosinophilic material



Several mucinous glands



Signet-ring cells in basophilic mucin



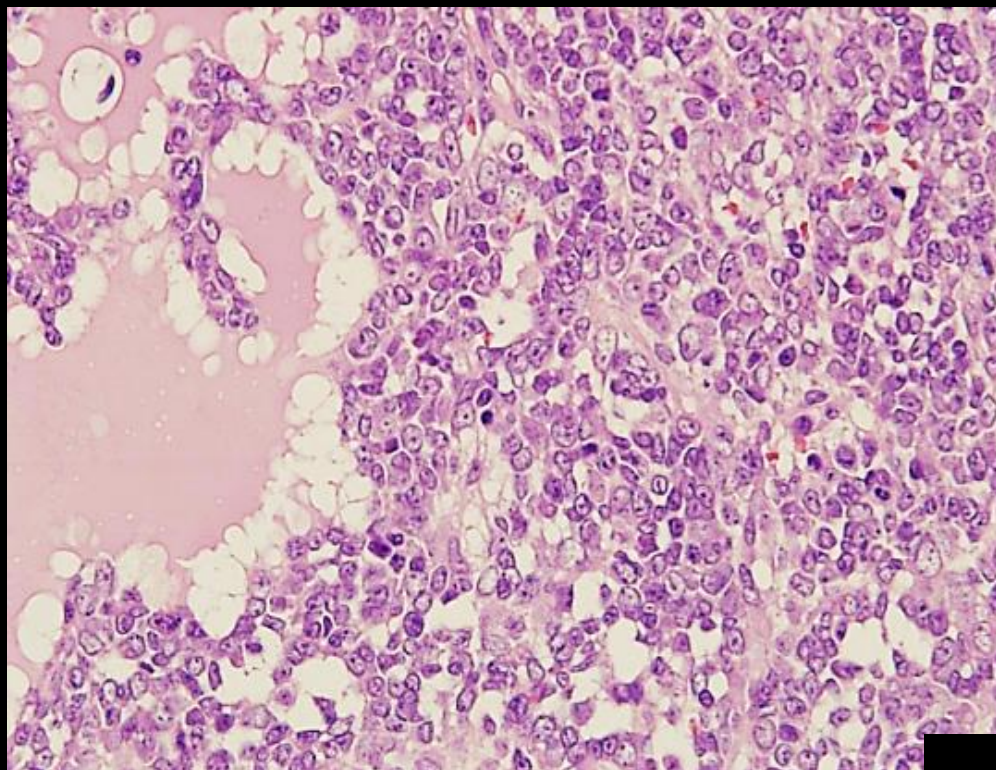
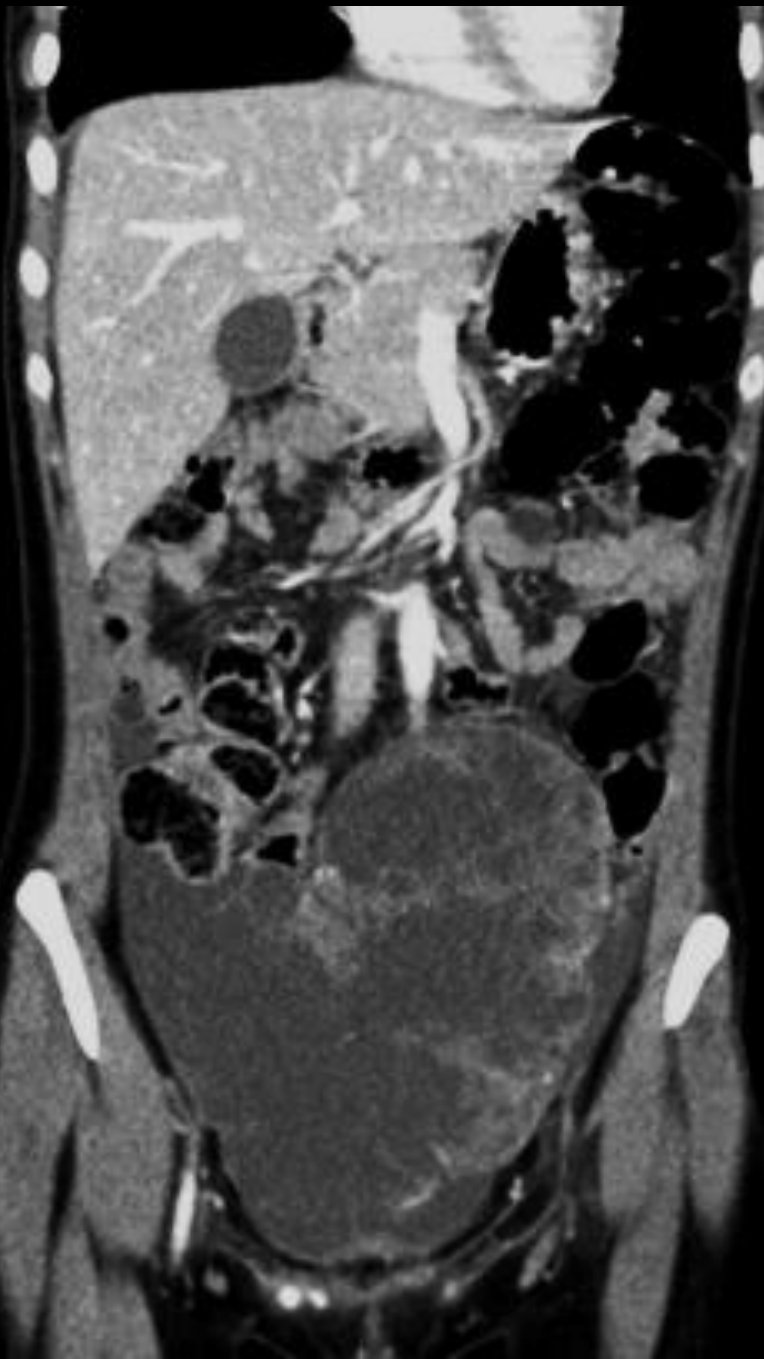
Several glands lined by tumor cells, some with mucin

http://www.pathologyoutline.com/images/ovary/ovarytumor17_06.jpg

Le **traitement** est chirurgical dans les stades limités; complété par une chimiothérapie adjuvante par cisplatine et étoposide ou une radiothérapie pour certains . Une chimiothérapie néoadjuvante est préconisée dans les formes plus avancées

on observe chez seulement 1/3 des patientes un allongement de la survie sans récidence . Ce sont surtout des **patientes de plus de 30 ans, sans hypercalcémie**, avec **des masses tumorales de taille inférieure à 10 cm , sans grandes cellules**, chez qui une exérèse chirurgicale radicale initiale a pu être réalisée

au total une survie de un an est observée chez environ 50 % des patientes



cas de la littérature : femme 24 ans
contrôle 5 mois après la
chimiothérapie adjuvante; décès 10
mois après le début de la maladie



Small Cell Carcinoma

- Poorly differentiated tumors, composed mostly of small cells, and subclassified into hypercalcemic and pulmonary type
- Two types:
 - * hypercalcemic:
 - most common
 - * pulmonary
- Hypercalcemic-type Small Cell Carcinoma
 - ✓ Young females (average age 23 years)
 - ✓ Nearly always bilateral
 - ✓ Occasionally familial
 - ✓ Hypercalcemia:
 - 67% of cases
 - disappears following removal
 - * High-grade malignancy