



Tumeur de Sertoli-Leydig

Sertoli-Leydig tumor of UC

ورم سيرتولي إيديغ

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

الملخص : مقدمة : يمثل هذا الورم 1% فقط من الأورام الخبيثة التي تصيب السيدات في سن الشباب، وتشخيصه النسيجي صعب. كما أن تطوره من الصعوبة التكهّن به.

الملاحظة : لاحظت السيدة (ري) والتي تبلغ من العمر 28 عاماً، إنقطاع الطمث لديها منذ أربعة أشهر مع تواجد كتلة ضخمة بمنطقة البطن والحوض، وقد أظهر التصوير المقطعي وجود كتلة لها علاقة بالمبيض الأيمن قطرها 23 سم. شك في أن تكون ورماً مخياً أو أي نوع آخر من أورام المبيض، وخلال الجراحة تم إكتشاف كتلة كيسية ليفية ثمرة وهشة بالمبيض الأيمن، لدى تم القيام بإستئصال المبيض الأيمن، وتأكد التشخيص بالفحص النسيجي بأنه ورم سيرتولي - إيديغ.

المناقشة : يظهر الورم سريرياً على شكل انتفاخ بالبطن مع علامات على زيادة إفراز الأندروجينات والأستروجين، ولهذا فأن عمل دراسة لمعدل الهرمونات يعد من الضرورات في حالات الإسترجال لإستبعاد إمكانية وجود مرض للغدة الكظرية، وبين الفحص الأشعاعي والعياني وجود كتلة بالمبيض صلبة لها حدود واضحة بها أحياناً أكياس داخل جدارية ذات أحجام متباينة. وبين الفحص النسيجي درجة الورم حيث توجد ستة أنواع حسب درجة التمايز الأنبوبي للجزء المكون من خلايا سيرتولي ووفرة السدى البدائي. وفي هذه الحالات يكون التكرار مكرراً. وعوامل التكهّن هي: الصف النسيجي، تمزق الورم، وجود العناصر اللحمية المتوسطة المغايرة، والتشخيص التفريقي مع الأورام الأخرى للمبيض يتميز بصعوبة، والعلاج يتمثل في إستئصال الكتلة أو المبيض من جانب واحد للحالات الحميدة، وإستئصال الرحم والمبيضين للحالات المعقدة، فيما يمزج العلاج الكيميائي بين مجموعة من مضادات التفل، وقد أعطى بعض النتائج بالنسبة للأورام المتبقية.

الخاتمة : هذا الورم يتميز بندرتة وصعوبة تشخيصه، ويصيب السيدات في سن الشباب اللائي لم تتجب بعد، أو كانت أنجبت، كما أن التطور المرضي لا يمكن التكهّن به، مما يجعل تشخيص وعلاج هذا الورم بصعوبة بمكان.

الكلمات الأساسية : ورم سيرتولي إيديغ.

Résumé : Introduction : Elle représente seulement 1% des tumeurs malignes, qui se voient surtout chez la femme jeune. Son diagnostic histologique est difficile et son évolution imprévisible. A travers cette observation et une revue de la littérature, nous allons exposer les difficultés de prise en charge de cette tumeur.

Observation : Mme I. R. âgée de 28 ans, présentant une aménorrhée secondaire de 4 mois avec une énorme masse abdominopelvienne. La tomomodensitométrie décrit de masse au dépend de l'annexe droite de 23 cm de diamètre orientant vers une suspicion de tératome ou autre tumeur d'origine ovarienne. En per opératoire, nous découvrons une énorme masse fibrokystique nécrosée et friable au dépens de l'ovaire droit d'où la réalisation d'une ovariectomie droite. L'examen anatomopathologique a posé le diagnostic.

Discussion : Elle se manifeste cliniquement par une distension abdominale, par signes d'hyperandrogénie, et/ou d'hyperoestrogénie. Le bilan hormonal est indispensable en cas de virilisation afin d'éliminer une anomalie surrénalienne. L'imagerie et l'étude macroscopique montrent une masse ovarienne solide bien limitée avec parfois des kystes intratumoraux de taille variable. L'examen histologique permet de définir le grade de la tumeur. On distingue six sous-types qui sont appréciés selon le degré de différenciation tubuleuse de la composante à cellule de Sertoli et sur l'abondance du stroma gonadique primitif. Les récurrences sont précoces. Les facteurs pronostiques péjoratifs rapportés sont : le grade histologique, la rupture tumorale et la présence d'éléments hétérologues mésoenchymateux. Elle pose le problème de diagnostic différentiel avec les autres tumeurs ovariennes. Le traitement consiste en une tumorectomie ou annexectomie unilatérale pour les formes bénignes, voire une annexectomie bilatérale et l'hystérectomie si elle est peu différenciée, à un stade FIGO (Fédération Internationale de Gynécologie et Obstétrique) supérieur à Ia ou chez la femme âgée. La chimiothérapie associant plusieurs antimitotiques a donné quelques résultats dans les tumeurs résiduelles.

Conclusion : Elle se caractérise par sa rareté et sa difficulté de diagnostic. Sa survenue chez la femme jeune nullipare ou paucipare et son évolution imprévisible posent des problèmes dans la prise en charge radicale de cette entité.

Mots clés : Tumeur sertoli et Leydig.

Abstract : Introduction : It represents 1% only of all malignancies that mostly affects young women. Its histological diagnosis is difficult and unpredictable. Through this observation and literature review, we will outline the difficulties of management of this tumour.

Observation : Mrs I.R. 28 years old had a secondary amenorrhea of 4 months with a huge abdominopelvic mass. CT examination described a mass occupying the right adnexa of 23 cm diameter orienting suspected teratoma or other tumours of ovarian origin. During surgery, we discovered an enormous fibrocystic necrotic and friable mass, at the expense of the right ovary, so a right oophorectomy was done. The pathological examination confirmed the diagnosis.

Discussion : The patient was clinically manifested by an abdominal distension, with signs of hyperandrogenism and or hyperestrogenism. So a hormonal examination was essential in case of virilization to eliminate abnormal adrenal anomaly. The imaging and macroscopic study showed a solid ovarian mass with some well - demarcated intra mural cysts of varying size. Histological examination defines the tumour grade. There are six sub-types that are valued by the degree of tubular differentiation of the Sertoli cell component and the abundance of primitive gonadal stroma. Recurrences are early. The reported prognostic factors are : histologic grade, tumour rupture and the presence of a heterologous mesenchymal elements. The differential diagnosis poses a problem with other ovarian tumours. Treatment consists of a lumpectomy or unilateral oophorectomy for the benign forms than a bilateral oophorectomy and hysterectomy if the tumour is poorly differentiated or greater than the stage of IFGO.

Conclusion : This tumour is characterized by its rarity and difficulty of diagnosis. It occurs in a nulliparous or paucipare, young women. The unpredictable evolution causes a radical problems in the management of this entity.

Key Words : Sertoli - Leydig tumour.

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

Introduction

Surnommée également androblastome, elle représente seulement 1% des tumeurs malignes qui se voient surtout chez la femme jeune. Son diagnostic histologique est difficile et son évolution imprévisible. A travers cette observation et une revue de la littérature, nous allons exposer les difficultés de prise en charge de cette tumeur.

Observation

Mme I. R. âgée de 28 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, nulligeste, pas de notion de prise de contraception orale, qui consulte pour aménorrhée secondaire de 4 mois avec masse, sans algies ni autres signes accompagnateurs. A l'examen clinique, retrouve une masse abdominopelvienne dépassant 4 travers de doigt l'ombilic de consistance molle, indolore et mobile, ce qui rend difficile l'appréciation au toucher vaginal de l'utérus. A l'échographie, on découvre une image de 23 cm, rendant impossible la visualisation de l'utérus et des annexes, d'où la réalisation d'une tomodensitométrie parlant de masse fibrokystique au dépend de l'annexe droite de 23 cm de diamètre (figure 1) orientant vers une suspicion de tératome

Figure 1 : Tomodensitométrie abdominale

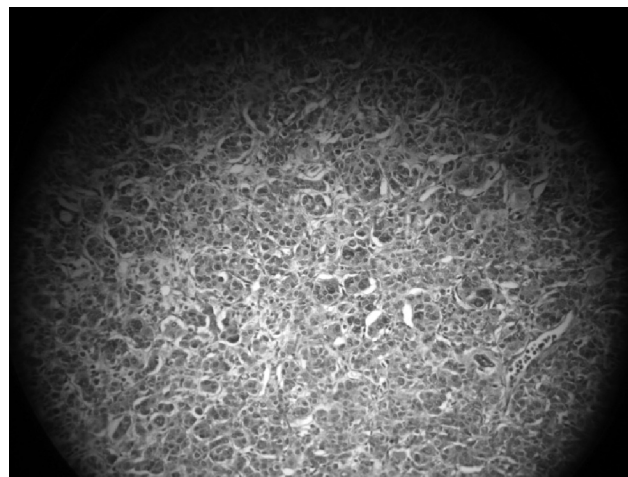


Masse fibrokystique au dépend de l'ovaire droit faisant suspecter une tumeur ovarienne

ou autre tumeur d'origine ovarienne. Le bilan biologique notamment hormonal et la radiographie pulmonaire se sont révélés sans anomalies.

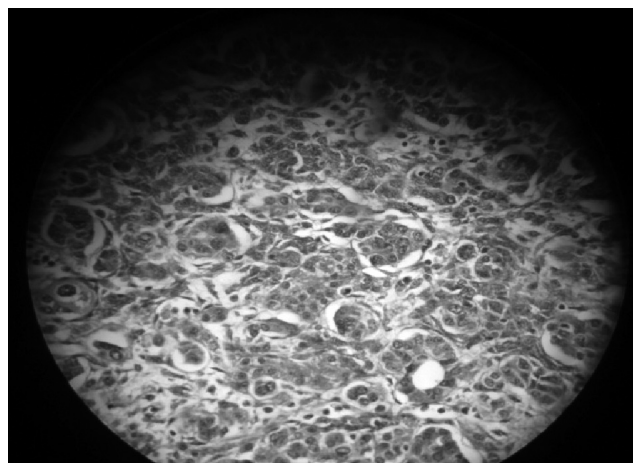
Lors de l'intervention, nous trouvons une énorme masse de composante kystique et de fibrose nécrosée et de friable audépend de l'ovaire droit, accolée à une région épiploïque, avec un utérus de taille et configuration normales, l'annexe gauche sans particularités ainsi que le reste du pelvis. Le geste chirurgical a consisté en une ovariectomie droite ainsi qu'à la résection de l'épiploon au niveau de la région nécrotique. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de tumeur de Sertoli-Leydig (figure 2 et 3).

Figure 2 : Aspects anatomopathologiques



Prolifération tumorale agencée en nid et cordons

Figure 3 : Aspects anatomopathologiques



Cellules immatures de Sertoli et Leydig

La patiente sera ensuite adressée à l'institut national d'oncologie pour complément thérapeutique à savoir chimiothérapie à base de BEP (Bléomycine-Etoposide-Cyclophosphamide).

Discussion

Elles sont de l'ordre de moins 0,5% de toutes les tumeurs ovariennes [1,2]. Elles touchent surtout des femmes jeunes, avec un maximum de fréquence avant l'âge de 30 ans [2,3], mais peuvent survenir à tout âge.

Cliniquement, la tumeur se manifeste par une masse abdominale, soit par signes d'hyperandrogénie (hirsutisme, oligoménorrhée voire aménorrhée, hypertrophie clitoridienne) chez 35 à 50 % des patientes [4-6] dont fait partie notre patiente, ou des manifestations d'hyperoestrogénie (ménométrorragies, irrégularités menstruelles...).

Le bilan hormonal est indispensable en cas de virilisation afin d'éliminer une anomalie surrénalienne, mais également pour le suivi (déhydroépiandrosterone, œstradiol, 17 hydroxy-progestérone et cortisol). L'élévation éventuelle du taux de ces hormones et leur normalisation après exérèse chirurgicale constitue un très bon paramètre de surveillance [7]. L'examen histologique permet de définir le grade de la tumeur. La différenciation est appréciée selon le degré de différenciation tubuleuse de la composante à cellule de Sertoli (qui diminue quand le grade s'élève) et sur l'abondance du stroma gonadique primitif (qui augmente avec le grade). Macroscopiquement, ces tumeurs pratiquement toujours unilatérales (80 à 98,5 %) [2,3]. On distingue six sous-types [8] : bien différenciées, à différenciation intermédiaire, peu différenciées, avec composante hétérologue, rétiforme, ou mixtes. Onze pour cent des tumeurs à différenciation intermédiaire, 58 % des tumeurs peu différenciées et 19 % de celles contenant une composante hétérologue ont un potentiel malin [8]. L'étude immunohistochimique montre que les cellules des cordons sexuels et du stroma sont marquées avec une intensité différente avec les anticorps antivimentine, anticytokératine et anti-alpha-inhibine. Il existe une très bonne corrélation entre les données macroscopiques et les données ultrasonographiques [9]. L'échographie et

l'étude de la vascularisation peuvent nous aider à évoquer le diagnostic, les tumeurs de Sertoli-Leydig apparaissent comme une tumeur solide, plus ou moins multikystique, richement vascularisée avec un flux central de basse résistance [10].

La tumeur à cellules de Sertoli et de Leydig pose le problème de diagnostic différentiel avec une tumeur carcinoïde, un cystadénocarcinome séreux ou à cellules claires, une tumeur de la granulosa, un mulleroblastome, au cours des métastases ovariennes [2]. La prise en charge thérapeutique est tout d'abord chirurgicale, qui repose en une annexectomie simple, dans la mesure où les lésions sont le plus souvent unilatérales, voire un traitement chirurgical conservateur est possible chez les femmes en âge de procréer, une hystéroscopie et un curetage endométrial devront alors être effectués. Sinon une annexectomie bilatérale avec hystérectomie est indiquée si la tumeur est peu différenciée, ou à un stade de la FIGO (Fédération Internationale de Gynécologie Obstétrique) supérieur chez la femme âgée. L'examen extemporané oriente vers le diagnostic de tumeur non épithéliale, puis vers celui de tumeur des cordons sexuels. Une stadification péritonéale doit être associée : examen complet de la cavité abdominopelvienne, prélèvement des zones anormales, biopsies péritonéales systématiques à défaut, omentectomie. En revanche, la place des curages ganglionnaires n'est pas bien définie dans la littérature. Ils sont recommandés, sans que l'on puisse affirmer le bénéfice en termes de pronostic.

L'indication du traitement adjuvant est une chimiothérapie de type BEP [7] à raison de 4 cycles, voire les taxanes qui sont moins toxiques. L'association de taxanes avec du cisplatine sera peut-être très intéressante dans l'avenir [11]. Les récurrences sont précoces à la 1ère année après chirurgie et plus rarement à 5 ans (6,6%) [2]. Les facteurs pronostiques péjoratifs rapportés sont : le grade histologique, la rupture tumorale et la présence d'éléments hétérologues mésenchymateux [12]. Le taux de survie à cinq ans est de 89 % pour les formes à différenciation intermédiaire et de 81 % pour les formes avec éléments hétérologues. Les stades FIGO I et II, et l'âge inférieur à 50 ans [13] sont désignés comme facteurs prédictifs significatifs

d'amélioration de la survie. Le suivi après traitement est clinique, biologique et radiologique. L'observatoire des tumeurs rares recommande une surveillance tous les quatre mois les deux premières années, un suivi clinique et biologique tous les six mois et radiologique tous les ans de la troisième à la cinquième année puis annuel [7].

Conclusion

La tumeur à cellules de Leydig et de Sertoli de l'ovaire est une entité rare. Sa survenue chez la femme jeune nullipare ou paucipare et son évolution imprévisible posent des problèmes dans la prise en charge radicale de cette tumeur.

Références

1. Moyles K., Chan Y.F., Hamill J., Massey R. Ovarian Sertoli-Leydig cell tumor with retiforme pattern. *Pathology* 1995 ; 27, 4 : 371-373.
2. Philippe E., Charpin C. Tumeurs malignes du stroma ovarien. *Gynécologie* 1992; 43, 3 : 170-177.
3. Ayhan A., Tuncer Z.S., Hakverdi A.U., Yuce K. Sertoli-Leydig cell tumor of the ovary: a clinico-pathologic study of 10 cases. *Eur. J. Gynecol.* 1996; 17, 1: 75-78.
4. Ray-Coquard I, Guastalla I, Treilleux I. Rare malignant ovarian tumors. *Oncol* 2005;7:556–563.
5. Tavassoli FA, Devilee P. Pathology and genetics. In: editors. *Tumors of the breast and female genital organs. World Health Organization Classification of tumours.* Lyon : IARC press. 2003 ,p. 146–179.
6. Jung SE, CT and MRI findings of sex cord-stromal tumor of the ovary. *AJR Am J Roentgenol* ; 2005,185 : 207–215.
7. Bats A-S. Tumeurs non épithéliales malignes de l'ovaire. *Gynécol. Obst. Fert.* 2009;37 627–632
8. Young RH, Scully RE. Sex cord-stromal, steroid cell and other ovarian tumors with endocrine, paraendocrine, and paraneoplastic manifestation. In: Kurman RJ, editor. *Blaustein's pathology of the female genital tract. Fifth edn.* New York: Springer, Berlin Heidelberg. 2002, p. 905–966.
9. B. Cotte et al. Description échographique d'une tumeur ovarienne de Sertoli-Leydig à l'aide du doppler énergie tridimensionnel. *Gyn. Obst. Fert* 2008;36 : 532–535
10. de Oliveira Franzin CM, Kraft ML, Faundes D, et al. Detection of ovarian Sertoli-Leydig cell tumors exclusively by color doppler sonography. *J Ultrasound Med* 2006;25: 1327–1330.
11. Brown J, Shvartsman HS, Deavers MT, et al. The activity of taxanes compared with bleomycin, etoposide, and cisplatin in the treatment of sex cord-stromal ovarian tumors. *Gynecol Oncol* 2005;97:489–496.
12. Young RH, Scully RE. Ovarian Sertoli-Leydig cell tumor. A clinicopathological analysis of 207 cases. *Am J Surg Pathol* 1985, 9 : 543–569.
13. Chan JK, Zhang M, Kaleb V, et al. Prognostic factors responsible for survival in sex cord stromal tumors of the ovary : a multivariate analysis. *Gynecol Oncol* 2005;96:204–209.