

# Les tumeurs germinales de l'enfant

## *Pediatric germ cell tumours*

Cécile Faure-Conter<sup>1</sup>, Nathalie Rocourt<sup>2</sup>, Hélène Sudour-Bonnange<sup>2</sup>, Cécile Vérité<sup>3</sup>, Hélène Martelli<sup>4</sup>, Catherine Patte<sup>5</sup>, Didier Frappaz<sup>1</sup>, Daniel Orbach<sup>6</sup>

<sup>1</sup> Institut d'hémo-oncologie pédiatrique, département de pédiatrie, 1, place Joseph-Renaut, 69373 Lyon cedex 08, France

<cecile.conter@lyon.unicancer.fr>

<sup>2</sup> Centre Oscar-Lambret, département de radiologie et département de pédiatrie, 3, rue Frédéric-Combemale, BP 307, 59020 Lille, France

<sup>3</sup> Hôpital Pellegrin, département de pédiatrie, place Amélie-Raba-Léon, 33076 Bordeaux, France

<sup>4</sup> Hôpital Bicêtre, service de chirurgie pédiatrique, 78, rue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre, France

<sup>5</sup> Institut Gustave-Roussy, département de pédiatrie, 114, rue Édouard-Vaillant, 94805 Villejuif, France

<sup>6</sup> Institut Curie, département de pédiatrie, 26, rue d'Ulm, 75005 Paris, France

Article reçu le 30 octobre 2012,

accepté le 28 novembre 2012

Tirés à part : C. Faure-Conter

Pour citer cet article : Faure-Conter C, Rocourt N, Sudour-Bonnange H, Vérité C, Martelli H, Patte C, Frappaz D, Orbach D. Les tumeurs germinales de l'enfant. *Bull Cancer* 2013 ; 100 : 381-91.  
doi : 10.1684/bdc.2013.1729.

**Résumé.** Les tumeurs germinales représentent un groupe de tumeurs hétérogènes sur le plan histologique et clinique. Elles représentent environ 3 % des cancers de l'enfant et de l'adolescent. Sur le plan épidémiologique, elles présentent une distribution bimodale avec un premier pic dans la petite enfance et un second pic plus large durant la période péripubertaire. Les tumeurs non séminomateuses prédominent largement sur les tumeurs séminomateuses. Ces dernières sont exceptionnelles avant la puberté. Dans la petite enfance, on observe surtout des tumeurs de la région sacrococcygienne, essentiellement des tératomes avant l'âge de trois mois et des tumeurs vitellines au-delà. Chez l'adolescent, les tumeurs germinales mixtes prédominent, de localisation gonadique, médiastinale ou intracrânienne. La résection chirurgicale de la tumeur est importante et doit être à la fois carcinologique et conservatrice, ce qui peut être très souvent possible grâce à l'efficacité de la chimiothérapie néoadjuvante. En effet, mis à part les tératomes, les tumeurs germinales sont chimiosensibles notamment aux sels de platine. Leur pronostic est excellent même dans les formes métastatiques, ce qui pose actuellement la question d'une désescalade thérapeutique, pour tenter de diminuer la toxicité en particulier auditive et rénale des sels de platine. En revanche, dans les rares situations de récidives après chimiothérapie ou encore dans les formes réfractaires au traitement, le pronostic est péjoratif. Dans ces situations, la meilleure stratégie à adopter reste à définir. ▲

**Mots clés :** enfant, chimiothérapie, cisplatine, marqueurs tumoraux

**Abstract.** Germ cell tumours include a group of highly heterogeneous tumours regarding to their clinical and histological appearance. Altogether, they represent 3% of cancers diagnosed in children and adolescent younger than 15 years. A bimodal age distribution is observed with a small peak during infancy and a larger peak after puberty. Non-seminomateous germ cell tumours are largely predominant as compared to seminomateous tumours, rarely seen before puberty. During infancy, sacrococcygeal locations predominate with either teratomas in neonates or yolk sac tumours in infants above three months. In adolescents, mixed germ cell tumours predominate with either gonadal, mediastinal or intracranial tumour. Surgical resection of the tumour is fundamental and must be carcinologic and conservative at the same time. Neoadjuvant chemotherapy may help to decrease the volume of the tumour making possible a delayed sparing surgery. Indeed, except for teratomas, these tumours are highly sensitive to chemotherapy, in particular to platinum salts. Prognosis is good even in metastatic diseases. This raises the question of a therapeutic de-escalation in an attempt to decrease long-term toxicity, in particular audiologic and renal impairment. On the opposite, recurrent or refractory diseases after chemotherapy carry a dismal prognosis and therapeutic strategies remain to be defined in such situations. ▲

**Key words:** children, chemotherapy, cisplatin, tumoral markers

## Introduction

Les tumeurs germinales de l'enfant constituent un ensemble de maladies rares et hétérogènes par leur nature histologique, leur site de développement, et leur pronostic. Selon la théorie holistique de Teilmann représentée sur la *figure 1*, leur point commun est de dériver d'une cellule germinale primordiale totipotente normalement destinée à devenir un gamète dans l'ovaire ou le testicule [1]. Leur transformation tumorale donnerait lieu aux tumeurs germinales. Par ailleurs, un défaut de migration cellulaire au cours de l'embryogenèse pourrait expliquer leur présence et leur développement dans des territoires extragonadiques, en principe sur la ligne médiane du corps.

## Aspects histologiques

On distingue selon la classification anatomopathologique de l'OMS : les tératomes matures (TM) qui sont des tumeurs bénignes chez l'enfant, les séminomes purs (appelés germinomes dans le système nerveux central et dysgerminomes au niveau de l'ovaire), les tumeurs germinales malignes non séminomateuses (TGMNS) et les tumeurs mixtes dans lesquelles différents contingents tumoraux sont associés de façon variable au sein d'une même tumeur. Au sein des TGMNS, sont distingués les tératomes immatures (TI), les tumeurs du sac vitellin ou tumeur vitelline ou *yolk sac tumour* (YST), les choriocarcinomes (CC), et les carcinomes embryonnaires (EC).

Histologiquement, les TM sont composés de tissu différencié provenant d'un, de deux ou des trois feuilletts embryonnaires que sont l'endoderme, le mésoderme et l'ectoderme. Les TI comprennent en plus du tissu immature, classiquement neuroépithélial, dont la quantité permet de déterminer un *grading* histopronostique. Sa valeur prédictive est bien établie pour les TI ovariens postpubertaires mais la valeur pronostique chez le petit enfant reste mal établie [2]. Les tumeurs vitellines sont microscopiquement définies par la présence de corps de Schiller-Duval (vaisseau central bordé par deux rangées de cellules tumorales séparées par un intervalle libre) et sont marquées par l'alpha-fœtoprotéine (AFP) en immuno-histochimie (IHC). Dans les séminomes, de larges cellules tumorales monomorphes nucléolées au cytoplasme clair sont regroupées en nids, séparées par des travées fibreuses et un infiltrat lymphocytaire. En IHC, on retrouve un marquage par OCT3/4, la phosphatase alcaline placentaire (PLAP) et c-kit. On peut retrouver un contingent de cellules syncytiotrophoblastiques, marquées alors par l'hormone choriogonadotrophique (hCG). Le carcinome embryonnaire et le choriocarcinome sont rarement purs, mais constituent le plus souvent un contingent d'une tumeur germinale mixte. Le carcinome embryonnaire est constitué de grandes cellules au noyau proéminent et nucléolé, marquées par le CD30 et l'OCT3/4, et comporte fréquemment des foyers de nécrose. Le choriocarcinome est défini par la présence de cellules syncytiotrophoblastiques multinucléées hCG positives en IHC associées à des cellules cytotrophoblastiques monomorphes groupées en nids.

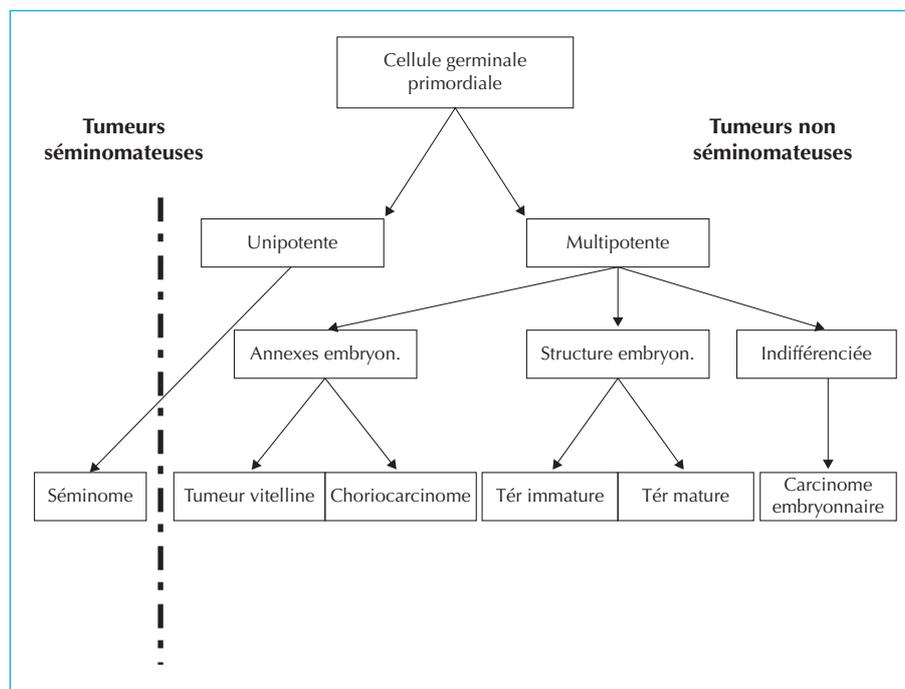


Figure 1. Schéma de Teilmann. Ter : tératome ; Embryon. : embryonnaire.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3978764>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3978764>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)