



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS ANATOMOCLINIQUE

La tumeur de Sertoli-Leydig ovarienne : une tumeur qui peut être piègeuse



Ovarian Sertoli-Leydig tumor: A tricky tumor

Nicolas Brandone^{a,*}, Claude Borrione^b,
Angélique Rome^c, André Maues de Paula^a

^a Service d'anatomie et cytologie pathologiques, CHU la Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13005 Marseille, France

^b Service de chirurgie pédiatrique, CHU la Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13005 Marseille, France

^c Service d'oncologie pédiatrique, CHU la Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13005 Marseille, France

Accepté pour publication le 8 janvier 2018

MOTS CLÉS

Tumeur de Sertoli
Leydig ;
Contingents
hétérologues ;
Ovaire ;
Pédiatrie

Résumé Nous rapportons un cas chez une adolescente de 15 ans présentant une aménorrhée primaire et des signes d'hypervirilisation. Le bilan retrouvait une masse ovarienne hétérogène de 16 cm de grand axe. La testostéronémie et l'alpha-fœto protéine étaient augmentées. Macroscopiquement la tumeur était solido-kystique, multiloculaire avec un contenu séreux et mucineux. En histologie, il existait une zone solide riche en cellules de Sertoli organisées en cordons et tubules entre lesquelles s'insinuaient des cellules de Leydig et une zone kystique contenant des formations glandulaires revêtues d'un épithélium intestinal muco-sécrétant. En périphérie de cette zone on observait des cellules de Sertoli et le stroma était oedémateux. En immuno-histochimie, les cellules de Sertoli et de Leydig exprimaient, entre autre, l'inhibine et les structures glandulaires exprimaient les cytokératines 7 et 20. Le diagnostic de tumeur de Sertoli-Leydig de différenciation intermédiaire avec contingent hétérologue a été posé. Il s'agit d'une tumeur rare, représentant moins de 0,5 % de l'ensemble des tumeurs ovariennes. Les formes bien différenciées sont peu fréquentes. Dans un tiers des cas, elles s'expriment cliniquement par une hypervirilisation, l'imagerie servira à orienter le diagnostic et à faire surtout le bilan d'extension. Il existe plusieurs sous formes histologiques caractérisées par la présence de structures rétifformes ou de contingents hétérologues. Il n'existe pas d'immuno-histochimie spécifique, cette technique permettant d'orienter le diagnostic et d'éliminer des hypothèses. La prise en charge n'est pas codifiée, chaque centre ayant ses propres pratiques. Il s'agit d'une tumeur relativement de bon pronostic du fait du diagnostic précoce avec une lésion encore limitée à l'ovaire.

© 2018 Publié par Elsevier Masson SAS.

* Auteur correspondant : Pathology, AP-HM, 254, rue Saint-Pierre, 13005 Marseille, France.
Adresse e-mail : nicolas.brandone@gmail.com (N. Brandone).

KEYWORDS

Sertoli-leydig tumor;
Heterologous
elements;
Ovary;
Pediatrics

Summary We report the case of a 15 years old teenage girl presenting with a primary amenorrhea and hypervirilisation symptoms. The clinical assesment found a 16 cm wide heterogenous ovarian mass testosterone and alpha-foeto protein levels were increased. On gross exam the tumor was solid and cystic, multilocular containing serous and mucinous liquids. Microscopically, there was a sertoli cells rich solid area in which the cells had a trabecular and nested organization with Leydig cells between them and there was also a cystic area made of glandular structures lined with an intestinal muco-secreting epithelium. Next to these area, there were Sertoli cells and an oedematous stroma. The immunostaining showed that the Sertoli cells expressed, among others, the inhibine and the glands expressed the cytokeratins 7 and 20. A Sertoli and Leydig cells tumor of intermediate differentiation with heterologous elements diagnostic was made. This is a rare tumor, representing less than 0.5% of ovary tumors. Well differentiated tumors are not frequent. In one third of the cases, there are hypervirilisation symptoms, the imaging exams will serve to narrow the diagnosis and to do a full work-up to establish an extension. There are several histologic sub types characterised by the existence of retiforms structures or heterologous elements. There are no specific immunostainings, this will only help to narrow the diagnosis and rule out some hypothesis. There are no guidelines for the management of the patients, indeed each center has its own practices. Those tumors have quite a good prognosis thanks to their early diagnosis at a stade where they are still confined to the ovary.

© 2018 Published by Elsevier Masson SAS.

Observation

Nous présentons le cas d'une jeune fille de 15 ans ayant consulté pour une aménorrhée primaire accompagnée d'une hyperpilosité du torse, du menton, des fesses et du bas du dos.

Elle a bénéficiée en ville d'un premier bilan comportant une IRM montrant une volumineuse masse pelvienne mesurant 16 cm de grand axe, dépendant de l'ovaire droit de consistance hétérogène avec un contingent principal liquidien multi-loculé et un contingent secondaire tissulaire rehaussé après injection de gadolinium. L'utérus et le vagin étaient présents.

Le bilan biologique montrait un syndrome inflammatoire modéré, la créatininémie et l'ionogramme sanguin étaient normaux. Sur le plan endocrinien, on notait une testostéronémie totale augmentée à 7,1 ng/mL (valeurs normales comprises entre 0,10 et 2,99 ng/mL) le reste du bilan était normal. Elle a par la suite été adressée au centre hospitalo-universitaire de la Timone à Marseille pour la suite de sa prise en charge.

Le bilan a été complété, au niveau de l'imagerie, un scanner et une échographie ont été réalisés confirmant la nature ovarienne mixte de la tumeur et éliminant une carcinose péritonéale ainsi que des lésions à distance. Sur le plan biologique, l'alpha-fœto protéine (AFP) était augmentée avec une valeur de 333 ng/mL (valeur normale inférieure à 13,11 ng/mL), la bêta-HCG, les HCG totaux et l'inhibine B étaient normaux. Devant ce tableau franc de tumeur ovarienne virilisante, il a été décidé d'une annexectomie.

À l'arrivée dans le service, la pièce pesait 895 grammes et mesurait 20 × 13 × 8 cm. Elle associait un segment tubaire de 8 cm de long sans particularité et un ovaire kystique parvenu fermé et d'aspect extérieur lisse. À la coupe, on observait une lésion solidokystique, multiloculaire comportant quelques végétations. Le contenu était hétérogène, à la fois séreux et mucineux.

Histologiquement, l'ovaire était le siège d'une prolifération tumorale très hétérogène. La zone solide contenait

de grandes masses lobulées faite de cellules de petite taille, arrondie aux limites cytoplasmiques mal définies et au noyau arrondi voire ovalaire sans nucléole visible et à chromatine grossière qui faisait évoquer des cellules de Sertoli. Ces cellules s'organisaient en petits tubules ou en fins cordons. En périphérie des lobules on voyait de rares cellules de plus grande taille, au cytoplasme éosinophile et dépourvues d'atypies, qui évoquaient des cellules de Leydig. Le stroma était majoritairement fibro-hyalin surtout lorsque la tumeur était organisée en cordons (Fig. 1). Dans la zone kystique, on visualisait principalement des formations glandulaires plus ou moins kystisées et souvent centrées par des calcifications. Les plus petites glandes étaient revêtues d'un épithélium unistratifié de cellules cylindriques muco-sécrétantes ressemblant à un épithélium intestinal. Le stroma était fibreux. En périphérie, il existait des îlots de cellules de Sertoli entre lesquelles s'agençaient de rares cellules de Leydig. Les mitoses étaient exceptionnelles. Le stroma était très œdémateux (Fig. 2).

L'immuno-histochimie était également hétérogène : dans les zones solides, les cellules tumorales exprimaient l'inhibine, la calrétinine, la synaptophysine, le CD56, l'alpha-fœto protéine, le WT1 et la protéine p53. La cytokératine (CK) 7, la CK20, le CD10, l'HMB45, la chromogranine et l'EMA étaient négatifs. L'activité mitotique évaluée par le Ki67 était d'environ 10 %. Dans les zones kystiques, les cellules muco-sécrétantes exprimaient la CK7, la CK20, la CK AE1/AE3 et la chromogranine. Entre les glandes, les cellules tumorales exprimaient les mêmes anticorps que dans les zones solides. L'activité mitotique était un peu plus importante, évaluée à environ 15 % (Fig. 3). Du liquide d'ascite a été ponctionné et une biopsie de l'épiploon ainsi qu'un ganglion iléo-caecal ont été prélevés, il n'y avait pas de cellules tumorales identifiables.

Au total, le diagnostic porté a été celui de tumeur de Sertoli-Leydig (TSL) de différenciation intermédiaire avec contingent hétérologue de type glandulaire intestinal restant limitée à l'ovaire.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8807105>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8807105>

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