

Séminome extra-gonadique (à propos d'un cas)

Henriot C., Palascak P., Sachova J., Chabod P., Khamlu A., Petitjean A.,
Bouchareb M., Nader N., Sauvain J.L., CHI Vesoul

Sommaire

- Définition
- Incidence et Etiologie
- Diagnostic et formes cliniques
- Conduite à tenir
- Traitement et pronostic

- Etude d'un cas clinique

- Conclusion

Définition

- Tumeur des cellules germinales de type séminome
- Primitive de localisation non testiculaire (extra-gonadique)

Localisation

- Par ordre de fréquence :
 - Médiastinale
 - Rétropéritonéale
 - Sacro-coccygienne
 - Glande pinéale
 - Prostatique (1 cas recensé)

But de notre présentation

- Présenter une pathologie rare :
 - Origine indéterminée
 - Diagnostic difficile
 - Tableaux cliniques variés
 - Exérèse chirurgicale complète rarement possible
 - Pas de consensus sur le traitement adjuvant

Incidence

- 3% de l'ensemble des tumeurs germinales
- 1000 cas publiés

Ethio-pathogénie

- Incertaine - Hypothèses envisagées :
 - Migration de cellules primitives pluripotentes au début de l'embryogénèse (phase du blastème à la morula)
 - Métastase d'un cancer testiculaire à un stade précoce ++ (indétectable)

- La plupart des adultes sont diagnostiqués à un stade localement avancé ou métastasé

Diagnostic

- Peut être difficile

- Le but est de faire la différence entre:
 - Tumeur des cellules germinales primitive extragonadique
 - Tumeur testiculaire métastatique non détectéeClinique normale mais :
 - Echographie +
 - Bilan d'extension avec métastases (ADP régionales, foie, os, poumons)

Clinique des Tumeurs Primitives (1)

- Pas de parallélisme anatomo-clinique
 - Tumeur de taille importante souvent asymptomatique

Clinique des Tumeurs Primitives (2)

- Topographie médiastinale
 - Adulte jeune
 - +/- Signes fonctionnels respiratoires (Toux, dyspnée, douleurs thoraciques)

Clinique des Tumeurs Primitives (3)

- Topographie rétropéritonéale :
 - Douleurs abdominales ou dorsales
 - Masse palpable obstructive (rénale, vasculaire, nerveuse)

Clinique des Tumeurs Primitives (4)

- Topographie sacro-coccygienne :
 - Découverte néonatale (1/40000 à la naissance)
 - Ou à l'Enfance/Adolescence
 - Masse palpable
 - Décoloration cutanée
 - Iléus intestinal
 - Obstacle des voies urinaires

Clinique des Tumeurs Primitives (5)

■ Topographie pinéale

- Enfants/Jeunes
- HTIC (Céphalées...)
- Troubles visuels (diplopie, ptosis)
- Troubles hypothalamiques : Diabète insipide

Conduite à tenir

- **Devant tout doute diagnostique, bilan de tumeur primitive :**
 - Imagerie (Echographie, Scanner, IRM)
 - Marqueurs tumoraux (B-HCG, A-FP, LDH)
 - Biopsies ou exérèse chirurgicale diagnostique

But de la chirurgie

- Diagnostique (Anatomopathologie)
- Thérapeutique :
 - Exérèse complète souvent impossible (médiastin, rétro péritoine) devant la présence d'un envahissement

Traitement

- Identique aux tumeurs testiculaires

Quel traitement adjuvant ?

- Dépend du type de tumeurs germinales :
 - Séminome de petit volume = Radiothérapie
 - Séminome de gros volume = Chimiothérapie (Vinblastine, Cisplatine ou Bléomycine)
 - Non séminomateux = Chirurgie ou Radio-Chimiothérapie

- Les protocoles de traitement adjuvant restent non codifiés à ce jour.

Pronostic

- Identique aux tumeurs testiculaires

- Pronostic :
 - Séminome : Bon pronostic
 - Non séminomateux : Mauvais pronostic

Cas clinique

Mr R. 38 ans

- Consulte aux Urgences pour suspicion de colique néphrétique G
- Examen clinique:
 - Douleur abdominale isolée
 - Absence de signes fonctionnels urinaires, de troubles du transit ou de vomissements

Biologie

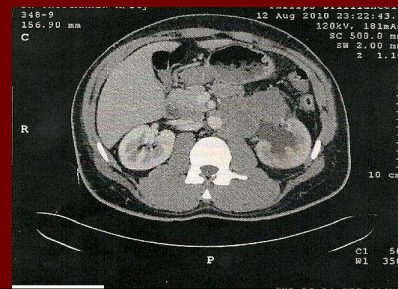
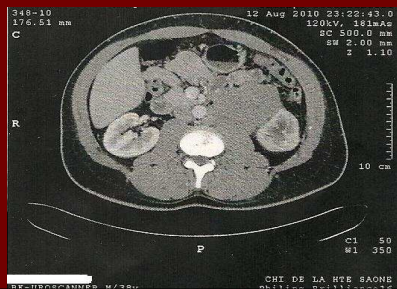
- Hyperleucocytose à PNN (12450 dont 8200)
- CRP à 6,6
- ECBU négative
- Créatinine = 120

Imagerie

- Echographie des voies urinaires :
 - Dilatation des cavités pyélocalicielles G
 - Formation tissulaire irrégulière peu échogène

Imagerie

- Uro TDM :
 - Masse irrégulière, latéro aortique sous rénale G, de 8cm de grand axe et ne prenant pas le contraste
 - Compression du pédicule rénal



Prise en charge thérapeutique

- Urgence chirurgicale :

Dérivation urinaire par pose d'une sonde JJ G

Prise en charge diagnostique

- Biopsies scanno-guidées
- Anatomopathologie :
 - Tumeur carcinomateuse rénale primitive de type carcinome à cellules claires avec extension rétropéritonéale

Bilan d'extension

- Scanner Thoraco-Abdomino-Pelvien:
 - Pas d'autres lésions retrouvées



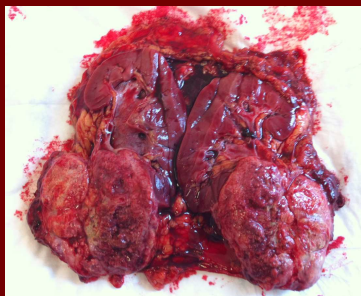
- Marqueurs
 - PSA, AFP et B-HCG : Normaux

Suite de la prise en charge

- Nécessité d'exploration chirurgicale avec examen extemporané devant :
 - l'aspect tumoral rétropéritonéal
 - la localisation au pôle inférieur
 - la compression vasculaire

Temps chirurgical

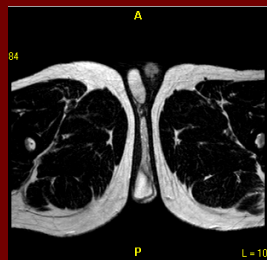
- Prise en charge chirurgicale initiale
 - Néphrectomie élargie G avec curage ganglionnaire (Marge R0)
- Suites opératoire simples



- Anatomopathologie prévisionnelle
 - Tumeur germinative
 - Possiblement primitive
 - Immuno-histochimie nécessaire

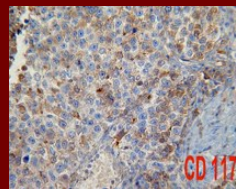
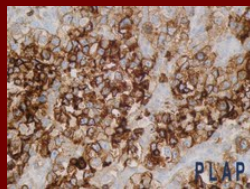
Bilan néoplasique testiculaire

- Examen clinique : sans particularité
- Examens complémentaires :
 - Echo et IRM testiculaires : peu concluantes



Diagnostic final

- Histologie définitive :
 - Séminome pur extra gonadique rétro péritonéal G
 - 2 ADP + sur 3 (1,7 cm et 4 cm de grand axe)



- Diagnostic différentiel :
 - Marqueurs négatifs
 - Examen clinique et échographie de contrôle éliminent une tumeur testiculaire

Présentation en RCP

- Tumeur primitive extra-gonadique stade II
- Compléter le bilan :
 - PET-TDM : Négatif
- TTT adjuvant nécessaire :
 - Radiothérapie (utilisée dans 60%) ou Chimiothérapie

Prise en charge thérapeutique RCP

- Décision d'un traitement par Chimiothérapie :
 - ETOPOSIDE/CISPLATINE (2 cures réalisées)
- Recherche de métastases cérébrales par IRM

Conclusion

- Pathologie rare et curable au stade précoce
- Tableaux cliniques multiples et atypiques
- Nécessité d'y penser devant toute masse rétropéritonéale

Merci de votre attention !