

homme 28 ans ,sans antécédent, baisse de l'état général . Quels sont les items significatifs à retenir sur le plan de l'imagerie scanographique



la première question à se poser est celle du siège de la masse ; s'agit-il d'une lésion abdominale ou rétro péritonéale ?

il faut préciser si la lésion est unique ou s'il existe d'autres anomalies thoraciques ou superficielles en particulier des adénopathies. Le PET scan peut rendre service dans ce domaine

il faut ensuite tenter de préciser l'organe d'origine par des données anatomiques , par des éléments biologiques ou par des arguments scintigraphiques.

l'ensemble visant à éviter ,autant que faire se peut, la biopsie guidée d'une lésion maligne agressive toujours susceptible de provoquer une dissémination et/ au un ensemencement du trajet de ponction .



-on peut affirmer le siège rétro péritonéal de la masse car elle déplace un ou des organes rétro péritonéaux ,en l'occurrence le rein gauche.

-la masse est totalement indépendante du rein avec lequel elle n'a que des rapports de contiguïté : il n'y a aucun aspect d'enchâssement de la lésion dans le parenchyme rénal.

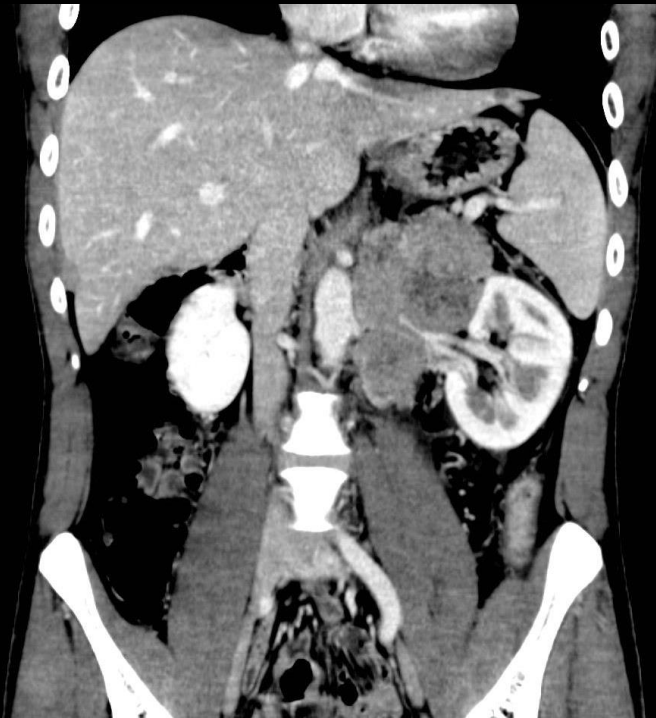
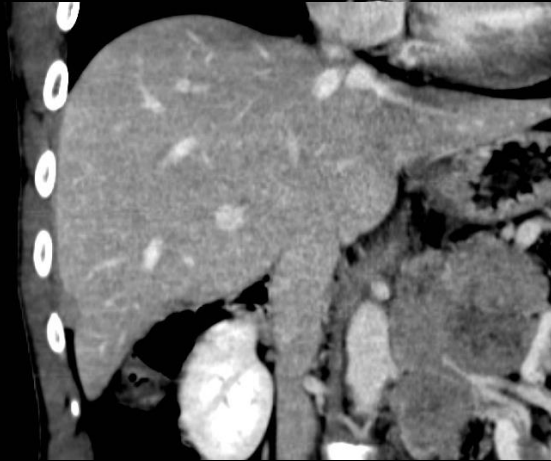
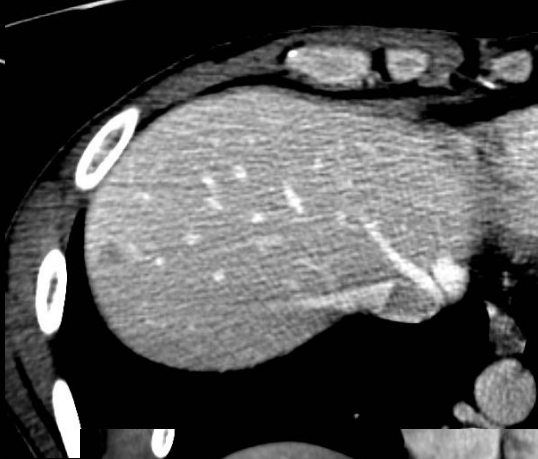


-le signe de l'organe absent pourrait faire songer à une tumeur surrénalienne gauche mais le déplacement purement latéral du rein sans déplacement vertical va contre cette hypothèse

-il peut s'agir d'adénopathies (métastatiques ou en relation avec une hémopathie maligne) ou d'une tumeur conjonctive "primitive" du rétro péritoine (histiocytome fibreux malin , léiomyosarcome ,liposarcome peu différencié , tumeur nerveuse maligne ...)



-il faut également envisager, du fait de l'hyper vascularisation hétérogène de la lésion la possibilité d'un paragangliome para-aortique



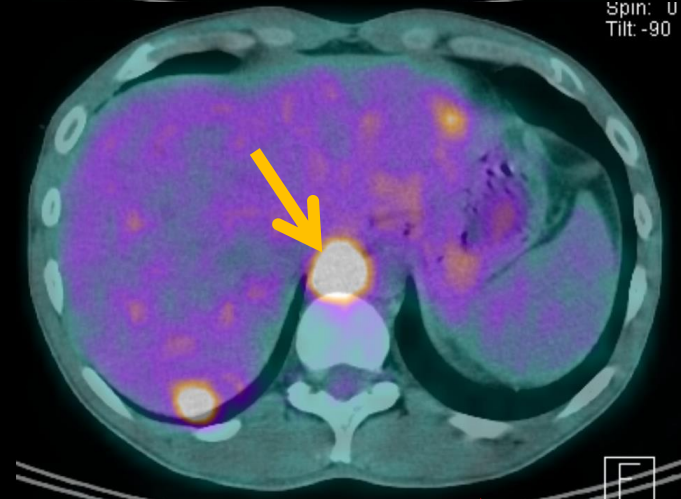
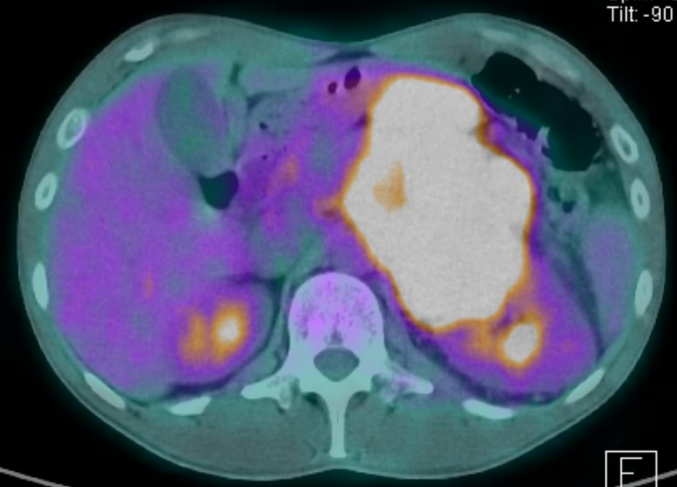
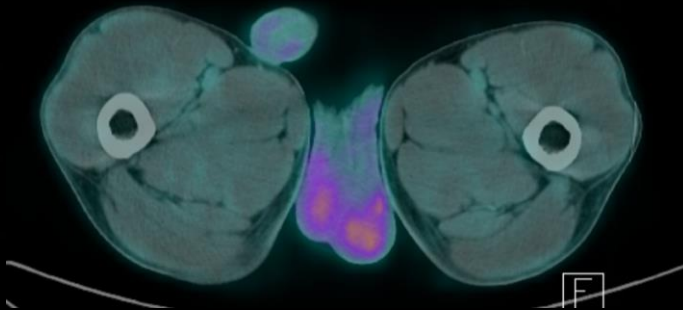
-le reste du bilan morphologique montre ;
 .plusieurs **métastases hépatiques** dans le foie droit
 .une **adénopathie latéro-aortique**, au niveau de l'espace infra
 médiastinal postérieur

-il confirme **l'englobement du pédicule rénal gauche** par la
 masse et la présence d'un **net ralentissement circulatoire**
 puisqu'on observe un néphrogramme cortico-médullaire gauche
 synchrone d'un néphrogramme tubulaire droit

le PET scanner confirme la présence d'un **hypermétabolisme intense de la masse et des lésions secondaires** déjà visualisées.

il permet en outre la mise en évidence d'une **adénopathie sus claviculaire gauche.(ganglion de Troisier)**

il n'y a par contre **pas d'hyperactivité métabolique au niveau du contenu scrotal**, par ailleurs sans particularité (deux testicules visibles , de taille normale)



-la phase suivante du diagnostic doit **exploiter l'apport de la biologie** ,en tenant compte de l'âge du patient, des données cliniques, de l'épidémiologie des pathologies suspectées et des éventuels facteurs de risque constitutionnel et environnementaux acquis.

dans le cas présent, chez un **sujet de sexe masculin et d'âge inférieur à 30 ans** on pourra demander dans un premier temps :

- .un bilan cortico-surrénalien (cortisol ,aldostérone et déhydroépiandrostérone)
- .un bilan de tumeur du système sympathique (catécholamines urinaires, chromogranine A et NSE)
- .un marqueur de prolifération cellulaire : LDH (LMNH, tumeurs germinales)
- .les marqueurs des tumeurs germinales non séminomateuses (alpha-foeto protéine HCG Total)

on peut en outre rechercher une hypoglycémie et une hypocalcémie.

-chez notre patient, les taux de LDH étaient normaux, mais le taux d'alpha-foeto protéine était à 17000; permettant d'affirmer le diagnostic de **tumeur germinale non séminomateuse** (**localisation rétro péritonéale d'une tumeur vitelline ou "yolk sac tumor" ou tumeur du sinus endodermique**)

-la biopsie a confirmé le diagnostic et montré en immunohistochimie la positivité pour SALL4, alphaFP , Glypican 3

Tumeurs germinales

Tumeurs issues de la transformation de cellules germinales primitives totipotentes.

En majorité localisées aux **organes génitaux**.

Autres localisations :

cerveau

médiastin

région sacro-coccygienne

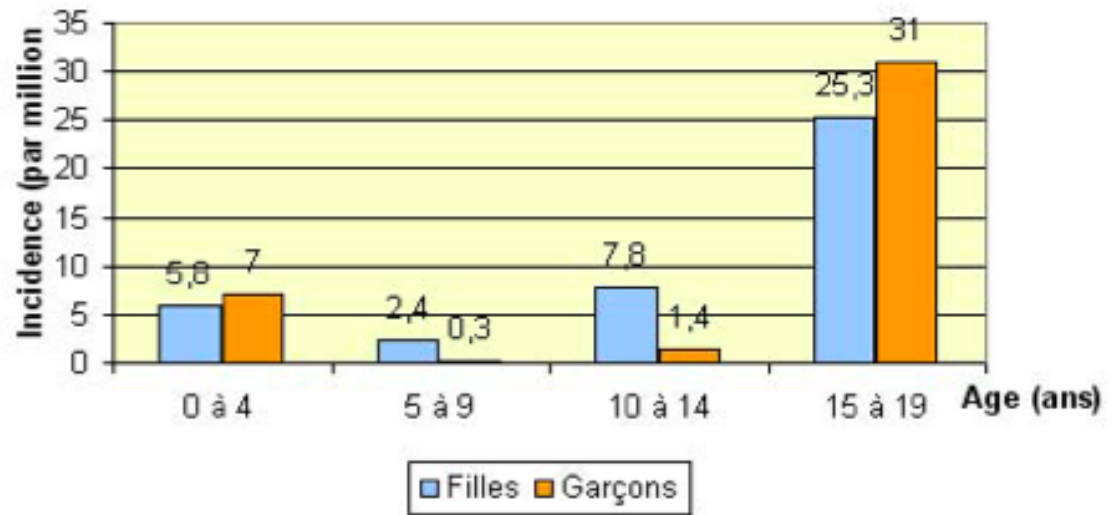
rétro péritoine.

Tumeur de **l'enfant et du jeune adulte**

LES TUMEURS GERMINALES MALIGNES EXTRA-CEREBRALES

Dr Anne d'Andon
Dr Catherine Patte
Pr Gilles Vassal
Dr Dominique Couanet
Dr Olivier Hartmann

Incidence des tumeurs germinales malignes extra-cérébrales selon l'âge (aux USA)



▼ Tumeurs à une seule composante histologique

Séminome (ou germinome ou dysgerminome). On peut trouver quelques cellules syncytiotrophoblastiques isolées, expliquant la possibilité d'une sécrétion minime de β HCG.

Séminome spermatique

Carcinome embryonnaire ne montre pas de différenciation évidente en histologie classique. Cette composante n'est pas sécrétante.

Tumeur vitelline (ou tumeur du sac vitellin ou « yolk sac tumor » ou encore tumeur du sinus endodermique) sécrète de l'alpha-foetoprotéine.

Polyembryome

Choriocarcinome sécrète de la β HCG. Il est caractérisé par l'association de cellules cytotrophoblastiques, indispensables au diagnostic, et de cellules géantes syncytiotrophoblastiques qui sécrètent l'HCG en quantité importante

Tératome est une tumeur constituée de plusieurs types tissulaires correspondant aux différents feuillets embryonnaires : endoderme, mésoderme, ectoderme.

Tératome mature: chez l'enfant, le tératome mature (tissus bien différenciés, organoïdes, (os, muscle, cartilage...) est bénin. Le tératome immature, et considéré comme malin, quand les tissus sont moyennement ou peu différenciés. Ceci concerne essentiellement le tissu neuro-épithélial. Il renferme fréquemment des d'éléments matures (proportion de tissus immature classée de 0 -pas de tissu immature- à 3)

Tératome immature: les tératomes immatures surviennent préférentiellement chez le jeune enfant et dans la région sacro-coccygienne et chez la fille à un âge prépubertaire.

Tératome cancérisé: le tératome est cancérisé lorsqu'il contient une composante maligne d'un des 3 feuillets, telle qu'un sarcome, un carcinome ou une PNET

▼ Tumeurs à plusieurs composantes histologiques (mixtes)

Dans ce cas, on précise les différentes composantes.

Répartition histologique des tumeurs germinales en fonction de la localisation tumorale

la **localisation rétropéritonéale** est **rare**, mais le **type histologique prédominant** est la **tumeur vitelline**.

▼ Organe ou zone touchée	▼ Répartition (%)	▼ Age médian des enfants au moment du diagnostic	▼ Types histologiques
Autres localisations	1,5	7 mois	T vitelline (+/- associée à du tératome)
Rétropéritonéale	8	17 mois	T vitelline (+/- associée à du tératome)
Testicules	33	18 mois (79%)	T vitelline (+/- associée à du tératome mature ou immature)
		15 ans (21%)	T mixte contenant du carcinome embryonnaire
Région sacro-coccygienne	17	19 mois	T vitelline (+/- associée à du tératome mature ou immature)
Thorax	4	36 mois	T composée de plusieurs contingents malins (T mixte)
Ovaires	34	11 ans	T mixte (79%) ou séminome (21%)
Vagin	2	< 2 ans	T vitelline

principales caractéristiques des tumeurs germinales rétro-péritonéales.

Clinique :

douleurs abdominales	29% des cas	ou lombaires 14%
perte pondérale	9%	
masse palpable	6%	
rare : œdème scrotal, gynécomastie, dysphagie		

Origine réelle discutée :

Problème des tumeurs "burned-out" : origine rétro-péritonéale primitive ou involution d'une lésion gonadique ?

Sur biopsie testiculaire ou orchidectomie on retrouve

72% lésions cicatricielles (hyalinose, hémosidérine)

16% néoplasies germinales intra tubulaires

12% tumeurs invasives

Il est recommandé de réaliser en plus de l'examen clinique une échographie testiculaire

Pronostic des tumeurs **germinales rétro-péritonéales** :

séminomateuses :

même bon pronostic que les tumeurs séminomateuses gonadiques

88% de survie à 5 ans

non séminomateuses :

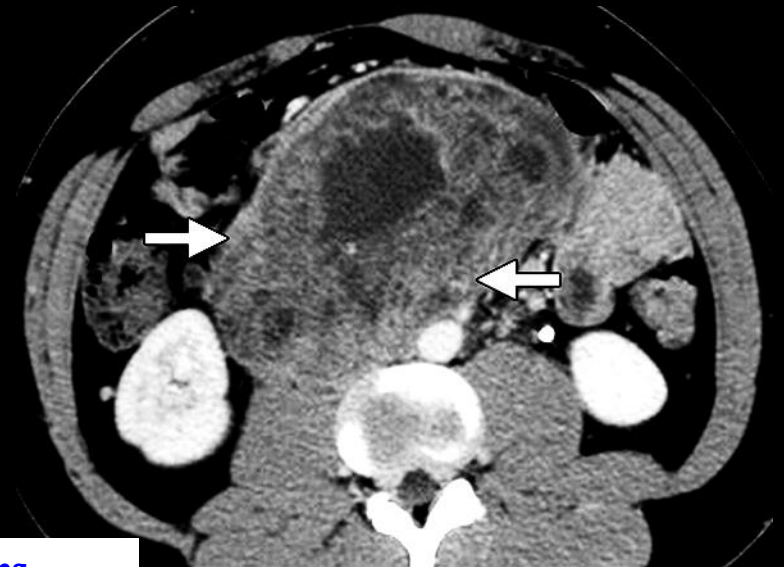
moins bon pronostic que les tumeurs gonadiques

62% de survie à 5 ans.

Imagerie :

pas de spécificité

*carcinome embryonnaire primitif
rétro-péritonéal homme 28 ans*



messages à retenir

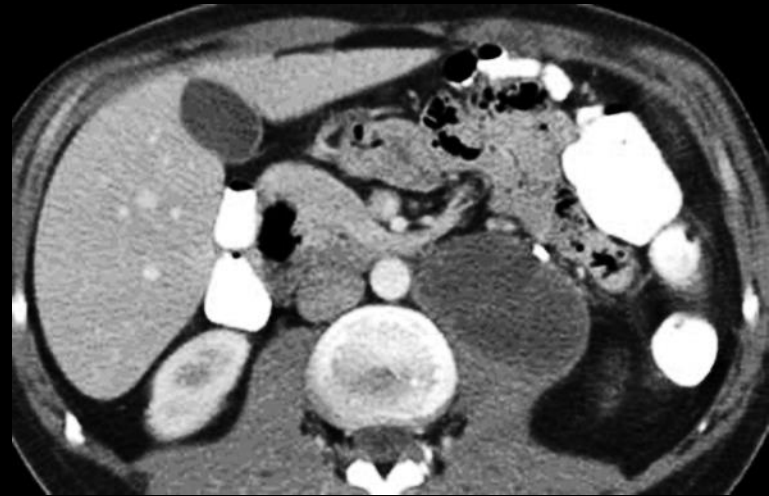
-Penser à l'**origine testiculaire** chez l'homme jeune en cas d'**adénopathies rétro-péritonéales**, en particulier si elles sont de **siège latéro-aortique haut** et ne s'accompagnent pas d'adénopathies iliaques

-Les tumeurs germinales rétro péritonéales **en apparence primitives** ou "**burned out tumor**" ont une origine qui reste discutée: involution d'une tumeur gonadique microscopique ?

-les tumeurs germinales rétro péritonéales non séminomateuses ont un **moins bon pronostic que leurs homologues testiculaires**.

-les tumeurs germinales rétro-péritonéales n'ont pas de caractère spécifique permettant leur diagnostic par l'imagerie macroscopique. C'est donc le contexte clinico-biologique qui permet le diagnostic.

Le dosage des marqueurs des tumeurs germinales (HCG , alpha FP et LDH) doit être un réflexe devant toute tumeur rétro péritonéale , pelvienne ou médiastinale antérieure chez un jeune adulte .



tumeur germinale rétropéritonéale