

## ***DYSGERMINOME INTRA CEREBRAL REVELE PAR AMENORRHEE SECONDAIRE : A PROPOS D'UN CAS AVEC REVUE DE LA LITTERATURE***

F. Bennani Smires\*<sup>a</sup> (Dr), MR. Khmamouche<sup>b</sup> (Dr), C. Elmhadi<sup>b</sup> (Dr), M. Ichou<sup>b</sup> (Pr)

<sup>a</sup> Hopital militaire d' instruction Mohamed V RABAT, Casablanca, MAROC ; <sup>b</sup> Hopital militaire d' instruction Mohamed V RABAT, Rabat, MAROC

### **Introduction :**

Les tumeurs germinales du SNC sont des tumeurs extrêmement rares, leur incidence dans la littérature ne dépasse pas 1% de l'ensemble des tumeurs cérébrales, essentiellement représentées par les dysgerminomes (1). Leurs modes de révélation sont multiples et variés. Ce sont des tumeurs guérissables d'autant plus qu'elles surviennent chez le sujet jeune. Le traitement repose sur la radiothérapie, cependant l'apport de la chimiothérapie permet une optimisation de la stratégie thérapeutique globale (2). Dans ce travail nous rapportons le cas d'une jeune patiente porteuse d'un dysgerminome de la région supra-sellaire révélée par une aménorrhée secondaire traitée avec succès grâce à l'association d'une chimiothérapie première suivie d'une radiothérapie.

### **Cas clinique :**

Il s'agit d'une patiente âgée de 22 ans, sans antécédents pathologiques notables, ayant consulté pour une aménorrhée secondaire négligée pendant 3 ans, associée à un syndrome polyuro-polydypsique dans un contexte de conservation de l'état général. L'examen clinique à l'admission était sans particularités.

Le bilan hormonal initial a révélé une insuffisance antéhypophysaire (Prolactinémie et cortisolémie perturbées) prise en charge en endocrinologie.

L'IRM cérébrale réalisée (Figure1) était en faveur d'une tumeur supra-sellaire comblant la citerne supra-sellaire, écartant les pédoncules cérébraux et refoulant le 3<sup>ème</sup> ventricule.

Une biopsie stéréotaxique scanno-guidée a objectivé sur le plan anatomo-pathologique un aspect morphologique (Figure 2) et un profil immunohistochimique (figure 3) d'un dysgerminome.

Le scanner CTAP a permis d'affirmer le caractère isolé de la lésion supra-sellaire, ainsi d'éliminer d'éventuels métastases du dysgerminome.

Après concertation pluridisciplinaire, une chimiothérapie néo adjuvante a été décidée et la patiente a reçu 3 cycles de Carboplatine (AUC 6) associé à l'Etoposide à raison de 100mg/m<sup>2</sup> pendant 03 jours (J1=J21) avec une bonne tolérance. L'évaluation à la fin de la chimiothérapie a montré une réponse morphologique complète (Figure 4).

Ensuite, une irradiation totale ventriculaire a été réalisée, à la dose de 24 Gy (15 fractions de 1,6 Gy) avec un complément de 10 Gy sur le lit tumoral.

Actuellement après un recul de 27 mois la patiente demeure asymptomatique sous traitement hormonal substitutif et le bilan de contrôle reste sans particularités.



Figure 1 :  
avec l' Ac anti CD117 (G×400)

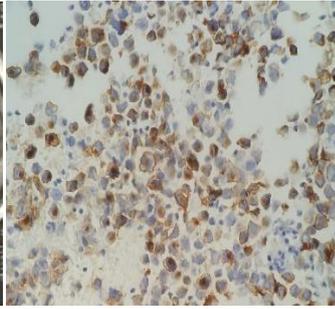


Figure 3 : Marquage positif des cellules tumorales



Figure 4 :  
intracérébral (G×100)

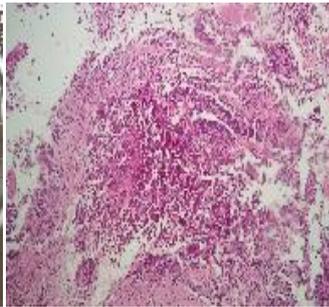


Figure 2 : Aspect morphologique d'un dysgerminome

### Discussion :

Les tumeurs germinales extra gonadiques sont rares, classiquement médiastinales, plus rarement rétro péritonéales. Les dysgerminomes représentent moins de 1% de l'ensemble des tumeurs cérébrales (1), et affectent principalement l'enfant et l'adulte jeune surtout au cours de la 2ème décennie avec une prédominance masculine (2). Ces tumeurs sont préférentiellement localisées au niveau de la région pinéale dans 60-70 % des cas et dans la région supra sellaire dans environ 40% des cas(1,3) tel était le cas de notre observation. Les modes de révélation habituels lorsque la tumeur est de siège supra sellaire sont la diplopie, baisse d'acuité visuelle ainsi qu'une perturbation de l'axe hypothalamo - hypophysaire, plus rarement une aménorrhée secondaire comme dans notre cas(4). L'IRM constitue l'examen de choix, le dysgerminome se présente sous forme d'une masse hétérogène, iso-intense avec iso- ou hyposignal en séquence pondérée T1 et sous forme d'un discret hypersignal en T2 (5,6). La recherche d'une dissémination de la maladie doit être systématique soit par la recherche de cellules néoplasiques dans le liquide céphalorachidien, soit par la réalisation d'une IRM spinale (3, 5, 7). En effet, l'examen anatomopathologique, constitue un élément capital pour le diagnostic et la conduite thérapeutique, histologiquement, les dysgerminomes purs sont semblables aux cellules germinales primordiales (3,4,5). Par ailleurs, le traitement repose sur la radiothérapie précédée par une chimiothérapie néo adjuvante dans le but de réduire les volumes cibles et les doses d'irradiation : Sifat et al proposent d'administrer 4 cures de chimiothérapie (Etoposide, Cisplatine) suivies d'une irradiation de 40 Gy du lit tumoral et de 25 Gy de l'axe craniospinal si la maladie est diffuse (5), Vederine et al proposent 3 cures de chimiothérapie (Carboplatine, Etoposide) complétées si réponse complète, d'une irradiation de 26 Gy dans le volume ventriculaire et un complément de 10 Gy dans le lit tumoral (1), comme dans notre cas. Bien que rares, les métastases des dysgerminomes sont possibles et sont le plus souvent secondaires à un ensemencement à partir du liquide céphalo-rachidien.

### Conclusion :

La prise en charge des dysgerminomes intracrâniens représente un défi thérapeutique imposant de garantir à de jeunes patients une guérison sans séquelles. L'excellente radiosensibilité de cette tumeur s'accompagne d'une toxicité potentielle, qui nécessite de définir une combinaison de traitement optimale dans laquelle l'apport de la chimiothérapie semble avoir toute sa place.

### Références :

1. Vedrine L, Bauduceau O, Fayolle M, Le Moulec S, Ceccaldi B. Combined chemotherapy and radiation therapy for intracranial germinomas. The Val-de-Grace hospital experience. *Cancer Radiother* 2005; 9: 335-40.
2. Alifdal M, El Abbadi N, Maftah M, Banani A, Benjaafar N, Bellakhdar F. Double localization of intracranial germinoma. *Neurochirurgie* 1995; 41:424-8
3. Louis DN, Sheithauer BW, Budka H, Von Dehning A, Kepes JJ: meningiomas in Kleihues P, Cavenee WK (eds): World Health Organization. Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous system. Lyon IARC Press, 2000.
4. Agranat P, Jedynak P, Epardeau B, Extra JM, Mignot L. Cerebral germ cell tumors in adults. A retrospective study of 19 cases. *Bull Cancer* 1995;82:650-9.
5. Sifat H, Haddadi K, el Ghazi E, Errihani H, Kamouni M, Mansouri H, Hassouni K, Bakkali H, Kanouni L, Gaye M, Kebdani T, Benjaafar N, el Gueddar BK. Central nervous system germinoma: retrospective study of six cases. *Cancer Radiother* 2002; 6:273-7.
6. El Abbadi N, Maaqili MR, Arkha Y, Amarti A, Bellakhdar F. Cerebellar primary germinoma. Case report. *Neurochirurgie* 2002; 48:351-4.
7. Gauvrit J.Y, Soto Ares G, Hamon-Kerautret M, Blond S, Pruvo JP. Imagerie des tumeurs de la région pinéale. *Feuillets de Radiologie* 1997 ; 37 : 287-299