

Androblastome ovarien non sécrétant rentrant dans le cadre du syndrome Dicer1

A. Belalem*^a (Dr), S. Achir^a (Pr), Ml. Delma^a (Dr), D. Foudil^a (Pr), S. Mimouni^a (Pr)
^a Service d'endocrinologie, Centre Pierre et Marie Curie, Alger, ALGÉRIE

Introduction :

La mutation du gène Dicer1 est impliquée dans des cas familiaux de blastome pleuro-pulmonaire (BPP) ainsi que de multiples tumeurs notamment de l'ovaire, la thyroïde et le rein. Nous rapportant le cas d'une fillette atteinte d'un androblastome ovarien associé à un goitre multi-nodulaire

Observation :

En effet c'est une fille âgée de 15 ans, aux antécédents familiaux de goitre, qui a été suivie d'abord en oncologie pour un androblastome de l'ovaire gauche non sécrétant. Elle a été opérée, l'étude anatomo-pathologique a retrouvé un aspect et profil immunohistochimique d'une tumeur du stroma et des cordons sexuels type androblastome à différenciation intermédiaire. Elle est actuellement sous surveillance. L'échographie cervicale réalisée chez notre patiente devant la découverte fortuite du goitre lors de la visite du médecin d'hygiène scolaire, a retrouvé une thyroïde augmentée de volume avec visualisation de deux nodules thyroïdiens mesurant 16 et 19 mm non suspects. La cytoponction de ces nodules est revenue bénigne. Le bilan thyroïdien était normal. La TDM thoracique réalisée à la recherche d'éventuel BPP est revenue sans anomalies. Une enquête génétique a été demandée visant à retrouver la mutation germinale du gène Dicer1 pouvant être responsable de cette association, résultats en cours.

Conclusion:

C'est une mutation rare dont il conviendra d'y penser devant une telle association en particuliers dans les cancers pédiatriques.

Bibliographie :

Y. Puckett *et al.* Case report of a 3-year-old girl with pleuropulmonary blastoma and family history of a tumor predisposition syndrome with c. 2830 gene mutation in DICER1. *J Ped Surg Case Reports* 3 (2015) 312e315
I. Oliver Petit *et al.* Le goitre multi nodulaire du sujet jeune est une porte d'entrée diagnostique des mutations de DICER 1. *Ann Endo* volume 76, issue 4, September 2015, Pages 371–372

Discussion :

Le syndrome DICER1 est un syndrome de prédisposition génétique aux cancers. Dicer est une enzyme de la famille des ribonucléases III et joue un rôle clé dans la biogénèse et la maturation des microARNs. Depuis 2009, des mutations germinales sur le gène DICER1 sont identifiées, des différents phénotypes cliniques ont été décrits. Approximativement, 25% des patients ont une histoire familiale de cancer qui peut associer plusieurs types de tumeurs : BPP, kystes pulmonaires, goitre multinodulaire, néphromes kystiques, tumeurs de Wilms, rhabdomyosarcome, tumeur germinales ovariennes, médulloblastome, autres tumeurs du système nerveux central de l'enfant. Ces tumeurs peuvent apparaître dès la petite enfance ou s'exprimer plus tardivement vers la 5^{ème} décennie de vie. L'enquête génétique est importante car la transmission de la mutation suit un mode dominant avec prédominance variable (environ 40% pour le GMN). Quelques cas de cancer familial de la thyroïde dus à cette mutation ont été décrits,