

Tumeur testiculaire bilatérale à cellules de Leydig : à propos d'un cas

A .Safer-tabli, A.Khellaf, A.Adimi, M.Semrouni,Z. Arbouche,
Service d'endocrinologie diabétologie, CHU BENI MESSOUS,Alger, Algérie, 2016

INTRODUCTION

Les néoplasies testiculaires primitives représentent 2 % de l'ensemble des carcinomes de l'homme, elles se développent le plus fréquemment entre 15 et 35 ans. Les tumeurs à cellules de Leydig (TCL) sont des tumeurs rares. Elles ne représentent en effet que 1 à 3% de l'ensemble des tumeurs testiculaires. 50 à 55 % d'entre elles s'observent entre 15 et 50 ans, 25 % chez l'homme plus âgé et 20 % chez l'enfant entre 5 et 9 ans.

La forme typique se caractérise par l'association d'une tumeur testiculaire et des signes endocriniens cliniques et biologiques évocateurs liées aux sécrétions hormonales de la lésion.

Chez l'enfant, c'est un tableau de pseudopuberté précoce alors que chez l'adulte existe de nombreuses formes atypiques. Dans 10 % des cas, le tableau se limite à la masse testiculaire .seule l'histologie qui confirme le diagnostic.97% de ces lésions sont unilatérales et la majorité d'entre elles sont bénigne. L'atteinte bilatérale synchronisée est exceptionnelle (0,7%).

observation

Nous rapportons le cas d'un patient D.M., âgé de 36 ans, aux antécédents de testicule ascenseur bilatérale, le déroulement des phases de la puberté ayant été sans anomalies, marié et père de 2 enfants, le dernier âgé de 2 mois.

Se présente pour une hypertrophie non douloureuse du testicule gauche de découverte fortuite. La symptomatologie a évolué dans un contexte de conservation de l'état général. À l'examen clinique, patient en bon état général, un morphotype masculin, pas de gynécomastie, des caractères sexuels primaires et secondaires bien développés, absence de trouble érectile, le testicule gauche était augmenté de volume, nodulaire, dur et indolore ; la peau scrotale non enflammée ni infiltrée. Le testicule contre latéral était sans anomalie, absence d'adénopathies inguinales palpables.

L'échographie scrotale trouvait nodule testiculaire gauche de 20 mm, le testicule droit sans particularité (fig.1) . La TDM a objectivé 2 formations nodulaires solide (fig.2).confirmé par l'IRM testiculaire (fig.3).

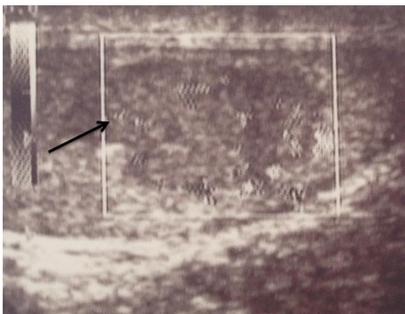


Figure 1. Echographie scrotale : masse hypoéchogène, d'aspect tissulaire, de 20 mm de diamètre, sans calcifications situé au niveau de la partie inférieure du testicule gauche (flèche).



Figure 2. TDM pelvienne formation nodulaire solide du testicule gche hypodense fortement rehaussée après injection de contraste, arrondie à limites régulières 20,5X17,4X18,3(flèche).+ formation nodulaire du même aspect au niveau du testicule droit de 6X5mm



Figure 3. IRM scrotale : 2 nodules, testiculaires gauche de 20 mm et droit de 7,6 mm en hyposignal en T2 et en hypersignal sur la séquence de diffusion avec restriction de l'ADC avec un rehaussement intense et précoce

Sur le plan biologique: les marqueurs tumoraux (AFP, β -HCG,LDH,ACE) étaient normaux et l'exploration hormonale révélait une hypotestostéronémie à 2,33 ng/mL (taux normaux :3-10 ng/ml), avec un taux élevé FSH à 19,7 mUI/MI (1,7-12) et normale de LH à 5,28 mUI/mL et d'oestradiol 27 pg/ml (20- 62pg/ml).

Un bilan d'extension comprenant une échographie abdominale et un scanner thoraco-abdominalo-pelvien ne révélant ni adénopathies rétropéritonéales ou médiastinales ni métastases hépatiques ou pulmonaires.

Devant ce faisceau d'arguments cliniques et para clinique le diagnostic de tumeur testiculaire non sécrétante a été évoqué. Une orchidectomie gauche par voie inguinale a été réalisée . macroscopiquement, il s'agissait d'un nodule testiculaire de coloration jaunâtre à grisâtre de 13 mm de diamètre bien limité intraparenchymateux de la partie inférieure du testicule situé à 0,2 mm de l'abuginée sans infiltration de la capsule testiculaire avec absence d'infiltration de la capsule ni du cordon testiculaire. Histologiquement il s'agissait d'une TCL sans signes de malignité, marquage positif pour la progestérone, inhibine et la vimentine; négatif aux oestrogènes, l'expression Ki65 était quasi nulle (fig.4)

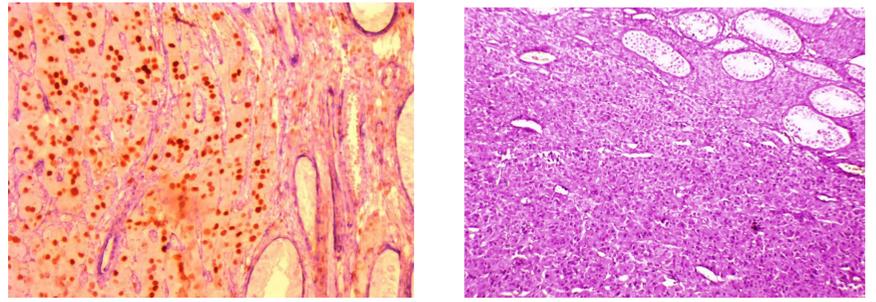


Figure 4. EX anapath : TCL : nappes de cellules éosinophiles régulières à noyaux arrondis associé à une hyperplasie des cellules de leydig. HES x 400

Les suites opératoires étaient simples.

Concernant le testicule droit, vu le caractère non sécrétant, la petite taille et l'absence de critères radiologique de malignité de la tumeur, un traitement conservateur se discute à savoir une tumorectomie avec une surveillance radio- clinique étroite et prolongée.

Discussion et conclusion

TCL font partie des tumeurs testiculaires les plus rares,Elles peuvent se rencontrer à tout âge. Leur survenue paraît favorisée par certains facteurs prédisposant comme la cryptorchidie ou la défaillance sertolienne, quelques cas ont été rapportés au cours du syndrome de Klinefelter. Certains modèles animaux suggèrent que les TCL pourraient s'inscrire dans le cadre d'affections génétiques, d'autres que la surexpression de l'aromatase serait un mécanisme initiateur du développement tumoral. Plusieurs mutations ont été décrites surtout chez l'enfant .

La forme typique se caractérise par l'association d'une tumeur testiculaire unilatérale et de signes endocriniens cliniques et biologiques évocateurs. À l'inverse, les signes cliniques de féminisation peuvent être présents alors que la tumeur testiculaire est impalpable.

Chez l'adulte, le mode de révélation habituel est le plus souvent des signes d'hypogonadisme secondaire à l'hyperestrogénémie due à l'augmentation de l'activité des aromatasés des TCL. Les formes pédiatriques diffèrent de celles de l'adulte car les TCL ne produisent pas d'estradiol en raison de la faiblesse de l'activité aromatasé. Elles sont donc androgénosécrétantes et se manifestent par une pseudopuberté précoce isosexuelle. L'examen testiculaire retrouve une asymétrie testiculaire; le testicule opposé est normal, mais le volume des deux testicules peut être diminué.

L'échographie testiculaire est un examen clé. Elle permet de la détecter sous forme d'une image arrondie hypoéchogène homogène classiquement avasculaires et bien limités et elle permet aussi d'explorer le testicule controlatéral et de mettre ainsi en évidence une atteinte bilatérale occulte. Si nécessaire, un examen par IRM peut être réalisé ; met en évidence la tumeur et élimine un envahissement des structures de voisinage.

Le bilan hormonal: une élévation relative ou absolue de l'estradiolémie et une réduction du taux de base des gonadotrophines prédominant sur celui de la FSH. La testostéronémie est d'autant plus abaissée que le taux d'E2 est élevé. Cependant, un bilan hormonal normal n'élimine pas le diagnostic. Les marqueurs tumoraux doivent être normaux(B-HCG, AFP, LDH)

Le diagnostic du TCL est histologique, le diagnostic de malignité peut être difficile à établir et s'est seulement l'apparition de métastases ganglionnaires ou viscérales au cours de l'évolution qui affirmeront le caractère agressif de ces tumeurs. Le traitement de référence des TCL est l'orchidectomie inguinale en raison de l'absence de critères histologiques formels de bénignité. L'énucléation ou la tumorectomie peut être pratiquée surtout chez les patients présentant une TCL bilatérales.

Le diagnostic différentiel des TCL bilatérales se pose essentiellement chez l'enfant et l'adulte jeune : les inclusions surrenaliennes alors que chez l'adulte et le sujet âgé, le diagnostic différentiel des TCL bilatérales est soulevé par la survenue d'une localisation secondaire synchronisée ou métachrone d'une TCL, quoique ce soit très rare.

REFERENCES

- [1]. M.F. Tazi - M. Ahsaini - A. Khalouk - M.J. Fassi - M.H. Farih Les tumeurs testiculaires à cellules de Leydig : à propos de quatre cas et revue de la littérature: *Andrologie* (2011) 21:38-44
- [2]. A. KALFON, F. ABRAM, F. KIRSCH-NOIR, G. ARVIS: Les tumeurs testiculaires à cellules de Leydig à propos de 10 observations: *Progrès en Urologie* (1999), 9, 299-304
- [3]. M.F. Tazi - Y. Ahallal - K. Znati - M.J. El Fassi Tumeur testiculaire bilatérale synchronisée à cellules de Leydig : à propos d'un cas: *Androl.* (2009) 19:118-120.
- [4]. A. Slama *et al.* Tumeur testiculaire bilatérale à cellules de Leydig : à propos d'un cas: *Annales d'urologie* 37 (2003) 213-216
- [5]. C. Piolat, J.F. Dyon , N. Chavanis ,C. Jacquier, Hyperplasie à cellules de Leydig du testicule chez l'enfant: *Progrès en Urologie* (2003), 13, 110-114
- [6]. Anne Hege Straume *et al* Elevated levels of the steroidogenic factor 1 are associated with over-expression of CYP19 in an oestrogen-producing testicular Leydig cell tumour: *European Journal of Endocrinology* (2012) 166 941-949
- [7]. A. Chaabouni, K. Chabchoub , N. Rebai , M. Bouacida , M.H. Slimen , A. Bahloul , M.N. Mhiri Testis sparing surgery for Leydig cell tumors: New three cases and review of the current literature: *African Journal of Urology* (2013) 19, 66-68