

Tumeur ovarienne à cellules de Sertoli-Leydig (A propos d'un cas)

I. Benoumechiara^{*a} (Dr), L. Rabehi^a (Dr), NS. Fedala^a (Pr)

^a Service d'Endocrinologie. CHU de Bab El Oued, Alger, ALGÉRIE

* imene.benoumechiara@gmail.com

❖ Introduction:

Les tumeurs endocrines sécrétantes de l'ovaire sont rares, et encore plus celles mixtes à cellules de Leydig et Sertoli, né au moins ces dernières sont le plus fréquemment responsable d'un syndrome de virilisation.

❖ Observation :

Femme âgée de **31 ans**, mariée depuis 3 ans, sans enfants, suivie pour une **aménorrhée secondaire** depuis 2 ans et 1/2, et traitée comme un SOPK, sans reprise du cycle. Qui présente un **tableau de virilisme** (Hirsutisme sévère, peau grasse, voix rauque, morphotype androïde et une hypertrophie clitoridienne de 2.5 cm) sans masse palpable abdomino-pelvienne. L'exploration objective un **taux de testostérone d'ordre tumoral à 18.42 ng/ml**, FSH/LH basses, 17 OHP à 2.98 ng/ml, sans élévation de : Delta 4, SDHEA et les marqueurs tumoraux. **L'IRM pelvienne** note au niveau de **l'ovaire gauche** une composante tissulaire prépondérante avec un rehaussement après injection de gadolinium et une disposition périphérique des microfollicules en faveur d'une tumeur ovarienne bien limitée, *sans anomalies de l'ovaire droit*. Suite à **l'ovariectomie gauche**, l'histologie a conclu à **une tumeur fibro-thécale de 3cm, à cellules mixte de Leydig et Sertoli, bien différenciée**, la biopsie de l'ovaire controlatéral n'objective pas de tissu tumoral. L'évolution post opératoire a été marquée par l'absence de retour de cycle, une baisse de testostérone sans sa normalisation à **2.47 ng/ml** à 3 mois post opératoire, et *l'absence de reliquat ou de localisations secondaires* au **scanner thoraco-abdomino-pelvien**. La patiente a été perdue de vue.

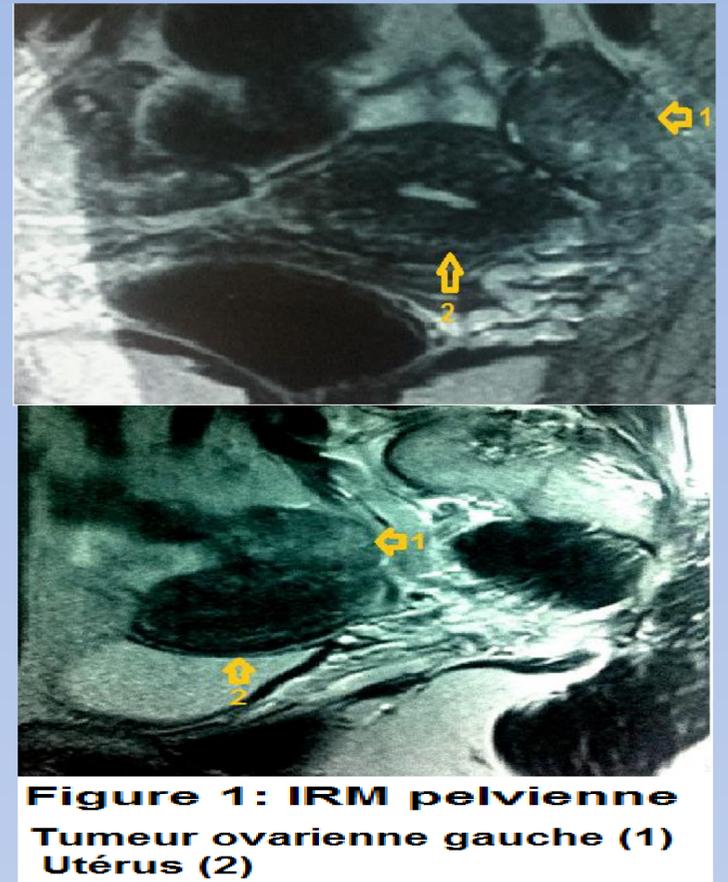


Figure 1: IRM pelvienne
Tumeur ovarienne gauche (1)
Utérus (2)

❖ Discussion :

Les tumeurs à cellules de Sertoli et Leydig sont des tumeurs sécrétantes rares du **mésenchyme et des cordons sexuels**, qui regroupent sur le plan histologique toutes les phases de développement embryonnaire du testicule.

Elles surviennent fréquemment chez la **femme jeune** avec un **pic de fréquence à 25 ans**, cependant, elles peuvent s'observer après la ménopause.

Les symptômes ne sont pas spécifiques, dominés par un **syndrome de virilisation**, rarement un **syndrome tumoral**, des douleurs pelviennes ou de **troubles des règles** à type d'aménorrhée secondaire et exceptionnellement en cas de survenue en **période prépubertaire** par une **pseudopuberté isosexuelle précoce** ou des **méno-métrorragies**. Le caractère parfois **familial**, ainsi que leur *association* à des **thyropathies**, en particulier un **goitre multinodulaire** ont été décrit, ainsi que l'association à une **hypertension artérielle** dans 30 % des cas ou **une polyglobulie**.

Sur le plan hormonal: **Seuls les androgènes d'origine ovarienne sont élevés**. La **testostérone** est élevée, **supérieure à 150 et surtout à 200 ng/100 ml**. En présence d'une aménorrhée, le dosage des androgènes sera couplé à celui des hormones hypophysaires (FSH, LH, Prolactine). D'autres marqueurs ont été proposés pour la surveillance biologique (l'alpha fœtoprotéine, l'inhibine A et l'inhibine B).

Le diagnostic et le traitement rapide sont essentiels pour éviter une exposition longue aux androgènes et une déféminisation trop importante. **La prise en charge thérapeutique** repose sur la **chirurgie** qui tient compte de l'âge, du stade clinique de la tumeur et de sa différenciation. Une **annexectomie** est indiquée en **stade (Ia)** chez une femme **jeune désireuse de grossesse, avec biopsie de l'ovaire controlatéral**. Dans le cas de tumeurs plus **étendues malignes**, ou **bilatérales** (rares) le **traitement** est **comparable** à celui des tumeurs **épithéliales** de l'ovaire.

Des protocoles de **chimiothérapie** ont été utilisés sans effet sur la survie, également les **agonistes de la GnRH** si la tumeur possède des récepteurs avec une réponse partielle. Enfin n'oublions pas l'intérêt des traitements cosmétiques et hormonaux sur le psychisme des femmes atteintes.

Le pronostic des ces tumeurs est lié à la **différenciation**. Les tumeurs bien différenciées (80% des cas) sont toujours bénignes. Les tumeurs peu différenciées, les tumeurs rétifformes et les tumeurs avec une composante hétérologue ont un pronostic réservé. Elles récidivent dans 50 % des cas et imposent donc une surveillance prolongée d'au moins dix ans.

Dans **80 % des cas**, tous les **taux hormonaux retournent à la normale dans les 24 heures qui suivent l'intervention**. **4 semaines** après l'opération, on constate la **réapparition des menstruations** et de cycles réguliers. **L'hirsutisme** quant à lui **régresse progressivement** en quelques mois, voire quelques années.

❖ Conclusion :

Le tableau de virilisme d'origine ovarienne n'est pas spécifique, pouvant retarder la prise en charge de ces tumeurs rares, dont le pronostic est dépendant d'une chirurgie adéquate et du degré de différenciation tumorale.

❖ Conflits d'intérêts:

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.