

**Titre : ASSOCIATION RARE D'UNE TUMEUR ENDOCRINE OVARIENNE DROITE ET D'UN LYMPHOME DE L'OVAIRE GAUCHE**Auteurs : S.HADJARAB<sup>1</sup>, F.HADJARAB<sup>2</sup>, N.DJENNANE<sup>3</sup>, K.BOUZID<sup>2</sup>, S.MIMOUNI<sup>1</sup>

1-Service d'Endocrinologie, Centre Pierre et Marie - Curie, Alger -Algérie, 2-Service d'Oncologie médicale, Centre Pierre et Marie - Curie, Alger -Algérie

3-Service d'Anatomie-pathologique, CHU LAMINE DEBAGHINE Bab el oued, Alger -Algérie

**■ INTRODUCTION**

- Les tumeurs endocrines sont rares, développées aux dépens des glandes endocrines (Hypophyse, thyroïde, surrénales ----) ou des populations de cellules endocrines dispersées au sein de nombreux organes comme le tube digestif, le pancréas, les poumons ----
- Beaucoup plus rarement, certaines d'entre elles se rencontrent dans des organes dépourvus de populations significatives de cellules endocrines normales comme le thymus, le foie, les voies biliaires, le rein ou l'utérus.
- Une tumeur endocrine ovarienne primitive est rare et son association à un lymphome ovarien controlatéral est exceptionnelle. Nous en rapportons un cas.

**■ Données générales**

- Femme âgée de 61 ans, mariée et mère de 3 enfants
- Antécédents personnels et familiaux
  - . Ménopausée depuis 08 ans
  - . Terrain allergique
  - . Gastrite chronique avec un polype gastrique bénin
  - . Hernie ombilicale opérée il ya 09 ans
  - . Notion d'apnée du sommeil depuis 06 ans
  - . Aucun élément de NEM1 connu
  - . Sœur décédée à l'âge de 57 ans d'un cancer du pancréas
  - . Absence de cas similaire ou de NEM1 dans la famille

**■ CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE**

Douleurs abdominales du flanc droit il ya une année et demi (1an1/2)

**■ EXPLORATION RADIOLOGIQUE****1/Scanner abdomino-pelvien**

- . Foie de taille normale, siège de multiples nodules (segments 2, 4, 5, 6, 7 et 8) dont le plus grand diamètre varie de 12 à 26 mm. Les nodules de contours réguliers sont spontanément hypodenses et sont rehaussés après contraste
- . Masse tissulaire ovarienne gauche, aux contours réguliers, rehaussée après contraste, mesurant 54/42/53 mm
- . Lésion condensante iliaque gauche mesurant 30/22mm
- . Adénomégalies rétro-péritonéales lombo-aortiques et hilaires rénale

**2/ Echographie pelvienne par voie**

Masse latéro-utérine gauche homogène, probablement ovarienne mesurant 39/59 mm de grand axe.

**3/ IRM abdomino-pelvienne**

- . Lésion tissulaire latéro-utérine gauche mesurant 56/50 mm
- . Multiples nodules hépatiques évoquant des localisations secondaires

**■ EXPLORATION BIOLOGIQUE (Marqueurs tumoraux)**

- CA 19-9 = 6,02 Ui/ml (VN < 37)
- CA 125 = 15,50 Ui/ml (VN < 35)
- Antigène carcino-embryonnaire = 5,14 ng/ml (VN < 5)
- Alpha-foeto-protéine = 4,44 ng/ml (VN < 13,4)

**■ AUTRES EXPLORATIONS**

- Un frottis cervico-vaginal : a retrouvé une lésion de bas grade /HPV sur cervicite. L'examen colposcopique était sans anomalies.
- Echographie mammaire et mammographie → 2 nodules mammaires bilatéraux des quadrants supéro-externes, mesurant 11 mm de diamètre à droite et 4 mm à gauche et classés ACR 3
- Endoscopie digestive : Gastrite antrale érythémateuse + polype antral (biopsie bénigne)
- Echographie + IRM cardiaque → Nodule du plancher de l'oreillette droite mesurant 32 X 24 X 44 mm avec un signal iso-intense hétérogène en T2 et rehaussement hétérogène après contraste avec épanchement péricardique

**■ BIBLIOGRAPHIE**

- 1 - Solcia E and all, Histological typing endocrine tumours, 2<sup>e</sup> édition. WHO International Histological Classification of tumours. Springer, Berlin. (2000)
- 2 - E. Baudin, M. Ducreux. Tumeurs endocrines thoraciques et digestives, Springer - Verlag France, Paris (2008)
- 3 - C. Houssin et coll, Lymphome B ovarien : à propos d'un cas, journal de gynécologie Obstétrique et Biologie de Reproduction, Volume 41, n°2, page 205, avril 2012

**■ CHIRURGIE ET DIAGNOSTIC HISTOPATHOLOGIQUE**

- 4 mois plus tard, la patiente est opérée subissant une colpohystérectomie + annexectomie bilatérale + métastastectomie du segment IV du foie + biopsie du péritoine
- Histopathologie + immunohistochimie
  - . Lymphome diffus à grandes cellules de phénotype B de siège latéro-utérin gauche infiltrant la trompe gauche et la biopsie péritonéale
  - . Localisation hépatique d'une tumeur neuro-endocrine bien différenciée de grade 2 (chromogranine +, CD 56 +, CD20 -, Ki 67 = 5%)
  - . Ovaire droit : Prolifération tumorale endocrine d'aspect identique à la biopsie hépatique (chromogranine +, CD 56 +)
  - . Deux léiomyomes utérins

**■ BILAN D'EXTENSION ET EVOLUTION SPONTANEE**

- Iléo-coloscopie + biopsies iléale et colique (2 mois plus tard) → sans anomalies
- Marqueurs tumoraux biologiques (2 mois plus tard) → CA 19-9, LDH et ACE normaux (3,87 Ui/ml, 125 Ui/l et 1,20 ng/ml). Le CA 125 est élevé à 63 Ui/ml (VN < 35)
- Angio-scanner thoraco-abdomino-pelvien → (2 mois plus tard)
  - . Epanchement pleural et péricardique
  - . Adénomégalies inter-bronchiques et hilaires
  - . Nodules thyroïdiens
  - . Gros foie avec multiples nodules métastatiques (tous les segments)
  - . Ascite de faible abondance (Le Douglas)
  - . Adénomégalies rétro-péritonéales → RECIST : Maladie en progression
- Pas d'évidence de signes de NEM 1 ou d'hypersécrétion ovarienne

**■ TRAITEMENT ET REPONSE THERAPEUTIQUE**

- Environ 5 mois après le premier examen radiologique → Traitement en première ligne par une polychimiothérapie (Rituximab + Cisplatine + Aracytine + Etoposide) + Solumedrol + Hydratation
- Après 3 cures de chimiothérapie → Angio scanner thoraco-abdomino-pelvien (3 mois plus tard) conclut à une réponse partielle (environ 40%) avec régression des épanchements liquidiens et disparition de l'ascite.
- Après 6 cures de chimiothérapie → Angio scanner thoraco-abdomino-pelvien (6 mois plus tard) conclut à une stabilité de la maladie
- On opte alors en deuxième ligne pour un nouveau protocole de chimiothérapie (Gemcitabine + Oxaliplatine + Rituximab)
- La patiente actuellement à sa deuxième cure de chimiothérapie, mal tolérée (aplasie fébrile) est toujours vivante

**■ DISCUSSION**

- Les tumeurs ovariennes sont rares, souvent latentes et de découverte fortuite
- Les tumeurs endocrines ovariennes restent en dépit de leur rareté potentiellement malignes. Il convient avant de retenir ce diagnostic de le prouver par un examen immunohistochimique (chromogranine A et synaptophysine positifs) et de s'assurer de son caractère primitif.
- Les lymphomes ovariens non hodgkiniens sont extrêmement rares, représentant **1,5%** des cancers ovariens et **0,5%** de l'ensemble des lymphomes non hodgkiniens. Il s'agit le plus souvent d'un **lymphome B à grandes cellules**.

- Dans notre présentation, on est bien en présence d'une tumeur endocrine ovarienne primitive unique, apparemment sporadique, bien différenciée grade II sans expression hormonale avec métastases hépatiques. Elle est associée à une tumeur ovarienne lymphomateuse non hodgkinienne B à grandes cellules controlatérale. La maladie a été relativement améliorée et est pour le moment stabilisée sous polychimiothérapie.

**■ CONCLUSION**

- Le diagnostic d'une tumeur endocrine primitive de l'ovaire est un événement très rare et son association à un lymphome non hodgkinien du même organe est exceptionnelle
- Le diagnostic histologique de ces formes tumorales est essentiel, car leur traitement et leur pronostic sont différents de ceux des autres tumeurs ovariennes
- L'association de ces deux formes tumorales ovariennes doit être discutée en RCP pour une prise en charge optimale des deux maladies.