

A PROPOS D'UN CAS DE LEIOMYOSARCOME TESTICULAIRE

H. HACHI, A. BOUGTAB, R. AMHAJJI, F. OTMANY, A. AL BOUZIDI, L. LAALOU,
M. BELLABAS, S. BENJELLOUN

Med Trop 2002; **62** : 531-533

RESUME • Les auteurs rapportent le cas d'un patient âgé de 70 ans présentant un leiomyosarcome testiculaire pur. Le traitement chirurgical a consisté en une orchidectomie par voie inguinale. Aucun traitement adjuvant n'est réalisé. L'évolution est marquée par la survenue de métastases pulmonaires 14 mois après le traitement chirurgical. Le leiomyosarcome testiculaire pur a rarement fait l'objet de publications, généralement dans le cadre de petites séries de sarcomes testiculaires, le plus souvent associés à des contingents de tumeurs germinales. La chirurgie est l'arme thérapeutique la plus efficace. L'orchidectomie par voie inguinale est l'intervention de principe. Le curage rétro-péritonéal n'est pas systématique. Le pronostic des sarcomes testiculaires pur est meilleur que celui des sarcomes associés à des composantes de tumeurs germinales.

MOTS-CLES • Leiomyosarcome testiculaire - Sarcome - Contingent non sarcomateux - Orchidectomie.

LEIOMYOSARCOMA OF THE TESTIS : CASE REPORT

ABSTRACT • This report describes a case of primary leiomyosarcoma of the testis in a 70-year-old man. Treatment consisted in orchidectomy by the inguinal route with no adjuvant treatment. The patient developed pulmonary metastasis 14 months after surgical treatment. Few reports have been published on primary leiomyosarcoma of the testis. Most reported cases have been in small series in association with germ cell tumors. Surgical treatment is the most effective therapeutic modality. The standard surgical technique is orchidectomy by the inguinal route. Retroperitoneal lymph node dissection is not always performed. The prognosis of isolated testicular sarcoma is better than that of sarcoma associated with germ cell components.

KEY WORDS • Testicular leiomyosarcoma - Sarcoma - Nonsarcomatous contingent - Orchidectomy.

L'incidence du leiomyosarcome est de 0,05 à 0,1 % et sa localisation testiculaire est rare. Dans la littérature, le leiomyosarcome testiculaire (LST) est rapporté sous forme de cas sporadiques (2) ou sous forme de séries très limitées de sarcomes testiculaires (ST).

Chez l'adulte, la plupart des ST sont le résultat d'une transformation sarcomateuse de tumeurs à cellules germinales (TCG) particulièrement les tératomes et les sarcomes spermatocytaires (2). L'observation d'un leiomyosarcome testiculaire pur que nous rapportons nous permettra de présenter les aspects histologiques, thérapeutiques et surtout pronostiques de cette affection rarissime.

• Travail du Service de chirurgie II (H.H., Professeur assistant; A.B., Professeur agrégé; O.F., Résidente; L.L., Chirurgien; S.B., Chef de service de chirurgie II), du Service d'Anatomie Pathologique (M.B., Chef du service d'anatomie pathologique) Institut National d'Oncologie (INO), Rabat, du Service d'urologie (R.A., Résident), CHU Ibn Sina et du Service d'Anatomie Pathologique (A.A.B., Professeur assistant) Hôpital militaire Mohamed V, Rabat, Maroc.

• Correspondance : Dr HACHI Hafid, Service de Chirurgie Carcinologique, Institut National d'Oncologie Sidi Mohamed Ben Abdallah, Rabat - Maroc • E-mail : guetino@sante.gov.ma •

• Article reçu le 29/08/2001, définitivement accepté le 28/11/2002.

OBSERVATION

Il s'agit de M. F.M. âgé de 70 ans sans antécédents particuliers, qui consulte pour une grosse bourse. Le patient a constaté depuis six mois la présence d'une masse scrotale qui augmente progressivement de volume aux dépens du testicule gauche. L'examen physique montre une énorme masse scrotale ulcérovégétante mesurant 25 cm dans son grand diamètre. Il n'y a pas d'adénopathie inguinale satellite. L'étude des marqueurs tumoraux est négative ((HCG, alphafoetoprotéine, phosphatases alcalines). Le scanner montre un volumineux processus tumoral aux dépens du testicule gauche et respectant le testicule controlatéral (Fig. 1). Le patient est opéré par voie inguinale gauche : une orchidectomie haute, emportant toute la tumeur testiculaire, avec excision large de la peau scrotale, est réalisée. Les suites opératoires sont simples.

Macroscopiquement, la pièce d'orchidectomie gauche mesure 23 x 17 x 8 cm et pèse 1,300 kg. Le lambeau cutané, de 40 x 50 cm, fait le tour de la pièce. A la coupe, la tumeur d'aspect blanchâtre est le siège de remaniements nécrotico-hémorragiques et kystiques.

Microscopiquement, la prolifération est le siège de faisceaux de cellules allongées à noyaux fusiformes hyper-

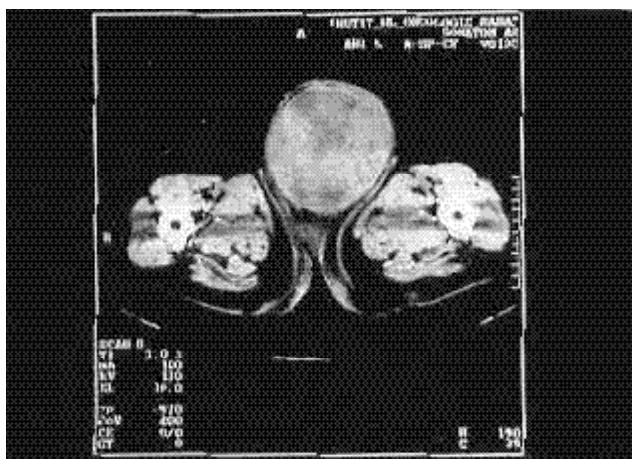


Figure 1 - Aspect scannographique du leiomyosarcome testiculaire.

chromatiques et d'une activité mitotique intense. L'aspect réalisé est celui d'un sarcome fusocellulaire. L'étude immunohistochemique a révélé une immunoréactivité fortement positive à l'antiactine du muscle lisse et une absence d'immunoréactivité à l'antidesmine caractérisant un leiomyosarcome testiculaire. Sur environ 30 échantillons examinés, aucun contingent de tumeur germinale n'a été observé, confirmant le diagnostic de leiomyosarcome pur.

Le patient est revu en consultation régulièrement tous les 2 mois pendant la première année, puis perdu de vue ; il décède de métastases pulmonaires 15 mois après le traitement chirurgical.

DISCUSSION

La plupart des tumeurs intrascrotales ont une origine testiculaire (93 %) et représentent 1 à 2 % de tous les cancers chez l'homme. Les tumeurs du testicule dérivent des types histologiques formant cette glande et habituellement des lignées germinales (4-6). Les sarcomes testiculaires ne sont rapportés qu'à titre anecdotique (4-7).

Les ST sont souvent associés à des TCG. La transformation sarcomateuse des TCG gonadiques et extra-gonadiques est bien connue (8). Ces sarcomes se développent *de novo* ou chez des patients ayant reçu une chimiothérapie pour TCG. Des contingents sarcomateux sont mis en évidence au niveau de la tumeur germinale primitive et au niveau des ganglions après une lymphadectomie rétro-péritonéale (2).

Parmi ces TCG renfermant des contingents sarcomateux, le tératome et le sarcome spermatocytaires sont majoritaires. Plus rarement, le sarcome embryonnaire, la tumeur du sinus endodermique et le choriocarcinome sont rapportés. Les sarcomes purs, non associés à des TCG, sont très rares (2). Ils surviennent à un âge avancé par rapport à ceux associés à des TCG (58 ans versus 28 ans) comme pour ce patient. La symptomatologie clinique est celle propre à toute tumeur testiculaire et la conduite à tenir est sans particularité. L'exploration oriente vers une masse intrascrotales. Devant une éventualité de néoplasie, on demande une écho-

graphie, une tomodensitométrie et une étude des marqueurs tumoraux. Le diagnostic différentiel s'impose pour toute tumeur primitive, secondaire et pseudotumeur du testicule, des annexes et des tuniques (3, 5-7). Les récentes études ne considèrent comme sarcome primitif du testicule que ceux provenant des cellules myoïdes des tubes séminifères (9, 10).

Microscopiquement, le leiomyosarcome du testicule présente un aspect monomorphe, composé de nombreux faisceaux de cellules allongées avec un cytoplasme abondant et un noyau hyperchromatique en forme de cigare pourvu d'un petit nucléole et, dans de très rares endroits, les cellules tumorales entourent les tubes séminifères. L'hémorragie et la nécrose peuvent se voir par endroits. Dans les leiomyosarcomes testiculaires purs, la recherche de contingents de TCG est négative.

À l'étude immunohistochemique, les cellules tumorales expriment de façon intense et diffuse la vimentine, l'actine du muscle lisse et l'actine spécifique. En revanche, les cellules tumorales n'ont pas d'immuno-reactivité avec les marqueurs suivants : la cytokératine (kl1), la desmine, la protéine S100, le CD34, le facteur VIII, HM B45, le neurofilament, le bêtaHCG et l'alpha-fœtoprotéine.

Le traitement est chirurgical. On pratique une orchidectomie radicale par voie inguinale (11). La place de la lymphadectomie rétro-péritonéale (LRP) est controversée. La LRP ne semble pas utile dans les sarcomes testiculaires purs (2). Cependant, le curage semble indiqué lorsque l'imagerie montre une augmentation de la taille des ganglions rétro-péritonéaux ou lorsque la biopsie ganglionnaire s'avère positive. Le rôle d'une radiothérapie adjuvante est toujours débattu. Il semble que la radiothérapie diminue le risque de récurrence dans le leiomyosarcome de l'épididyme (12). Son rôle n'est pas démontré dans le leiomyosarcome testiculaire. La chimiothérapie n'est pas indiquée dans le leiomyosarcome testiculaire. Dans une série de 17 cas de sarcome testiculaire comportant 2 cas de LST purs, la chirurgie seule a été suffisante avec une survie sans maladie de 6 ans pour les 2 patients (2).

Globalement, les sarcomes testiculaires purs ont un meilleur pronostic que ceux associés à des composantes de TCG. Actuellement, l'orchidectomie par voie inguinale paraît être suffisante avec une surveillance par alpha-fœtoprotéine et par la bêtaHCG. Même si les marqueurs tumoraux ne sont pas spécifiques des sarcomes, ils permettent de guetter une métastase à partir d'une composante germinale associée à un sarcome non détecté.

CONCLUSION

Les sarcomes testiculaires purs sont très rares. Le plus souvent, ces sarcomes sont associés à des tumeurs germinales. Les marqueurs tumoraux, à savoir le bêtaHCG et alpha-fœtoprotéine, permettent de détecter des métastases à partir d'une composante germinale non détectée. Le traitement chirurgical est suffisant et consiste en une orchidectomie par voie inguinale. Le pronostic du sarcome testiculaire pur est meilleur que celui associé à des composantes de tumeurs germinales ■

REFERENCES

- 1 - PLANZ B, BRUNNER K, KALEM T *et Coll* - Primary leiomyosarcoma of the epididymis and late recurrence on the penis. *J Urol* 1998; **159** : 508 .
- 2 - WASHECKA RM , MARIANI AJ, ZUNA RE *et Coll* - Primary intratesticular sarcoma. Immunohistochemical ultrastructural and flow cytometric study of three cases with a review of the literature. *Cancer* 1996; **77** : 1524-1528.
- 3 - STEWART L, LIDE F, JOHNSTON R - Thirty year review of intracrotal rhabdomyosarcoma. *B R J Urol* 1991; **68** : 418-420.
- 4 - BITKER M, LEO J, JARDINA A, CHATELAIN CH - Les tumeurs rares du testicule. A propos de quinze observations. *Ann Urol* 1986; **20** : 238-243.
- 5 - CHAHLA Y - Cinq tumeurs rares du testicule. *J Urol* 1983; **9** : 683-690.
- 6 - TRIPATHI V, DICK V. Primary sarcoma of the urogenital system in adults. *J Urol* 1969; **101** : 898-904.
- 7 - DILWORTH JP, FARROW G M, OESTERLING JF - Non germ cell tumors of testis. *Urology* 1991; **37** : 399-417.
- 8 - ZUKERBERG LR, YOUNG RH. Primary testicular sarcoma. A report of two cases. *Hum Pathol* 1990; **21** : 932-935.
- 9 - PARA MO, DIEGO A, CASTANO A *et Coll* - Tumor insolito del testis gonadal. Leiomyosarcoma primario del didimo. LVI congreso urol. (AEU- lanzarote 1991: C87-pp 128). *Actas Urol Esp* 1991, n° extraordinario, 128.
- 10 - YACHIA D, AUSLAENDER L - Primary leiomyosarcoma of the testis. *J Urol* 1989; **141** : 955-956.
- 11 - PELLICE C, SABATE M, COMBALIA *et Coll* - Leiomyosarcome du testicule. *J Urol* 1994; **100** : 46-48.
- 12 - PAPAREL P, MEGE JL, MANOUHIAN W *et Coll* - Leiomyosarcome of the epididymis. *B J U International* 2000; **85** : 972.

Voyages internationaux et santé

L'édition 2002 de *Voyages internationaux et santé* a été complètement remaniée pour mieux faire connaître les risques auxquels les voyageurs sont exposés et les précautions qu'ils doivent prendre pour protéger leur santé. Restructuré et considérablement enrichi, l'ouvrage donne des renseignements sur l'ensemble des risques pour la santé que l'on peut rencontrer dans certains endroits et qui peuvent être associés à différents types de voyages – voyages d'affaires ou d'agrément, missions humanitaires, randonnées ou expéditions. L'information est destinée à aider le corps médical à être pleinement conscient des risques potentiels et à fournir des conseils judicieux, qu'il s'agisse des vaccinations recommandées, de la protection contre les insectes et autres vecteurs de maladies, ou de la sécurité dans divers environnements.

Le lecteur y trouvera des moyens simples d'atténuer les effets du décalage horaire, les facteurs qui influent sur l'efficacité des moustiquaires et des conseils sur le traitement de la diarrhée. Tout au long de l'ouvrage, l'accent est mis sur la responsabilité qui incombe au voyageur de se renseigner, d'être conscient des risques et de prendre les précautions nécessaires avant, pendant et après le voyage. Dans la mesure du possible, l'information sur les risques sanitaires spécifiques, notamment ceux qui sont liés aux maladies infectieuses, est présentée sous une forme facilement accessible aux voyageurs intéressés et aux profanes. La valeur pratique de l'ouvrage est renforcée par l'inclusion d'un grand nombre de cartes, tableaux, listes de contrôle et avertissements explicites.



Compte tenu des besoins des voyageurs contemporains, l'édition 2002 comporte un nouveau chapitre sur les aspects sanitaires des voyages aériens, en particulier des vols long-courriers, et des informations plus abondantes sur les risques pour la santé liés à l'environnement, comme ceux qui sont associés aux aliments ou aux eaux de boisson. L'information sur les maladies infectieuses présentant un risque potentiel pour les voyageurs a par ailleurs été considérablement étoffée. On trouvera, pour plus de 30 maladies, l'agent causal, le mode de transmission, les caractéristiques cliniques, la répartition géographique, les risques pour les voyageurs et les mesures préventives. D'autres chapitres décrivent les maladies évitables par la vaccination, les vaccins à usage systématique ou sélectif et les critères de sélection, et donnent des précisions sur le paludisme, la maladie infectieuse qui menace le plus les voyageurs. L'ouvrage se termine par la liste traditionnelle par pays des vaccinations exigées, accompagnée d'informations utiles sur la situation du paludisme, pour chaque pays ou territoire dans le monde.

2002

ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ
GENÈVE

ISBN 92-4-258027-9