

Tumeurs testiculaires de l'enfant

- **Pathologie rare concernant 0,5 à 2 garçons /100 000**
- **Représente 1 à 2% des tumeurs solides de l'enfant**
- **Assez bon pronostic car:**
 - Au moins 40% de tumeurs bénignes**
 - Taux de guérison de 80 à 95% des tumeurs malignes**
- **Différence +++ entre les tumeurs prépubertaires et les tumeurs postpubertaires (histologie, malignité)**
 - prise en charge thérapeutique pédiatrique spécifique avec une large place à la chirurgie conservatrice**

- **Tumeurs germinales:**

 - **Séminome: post pubertaire**

 - **Tumeurs non séminomateuses**

- **Tumeurs du stroma testiculaire:**

 - **Tumeurs à cellules de Leydig**

 - **Tumeurs à cellules de Sertoli**

 - **Autres tumeurs du stroma, tumeurs de la « granulosa »**

- **Gonadoblastome**

- **Tumeurs para testiculaires: rhabdomyosarcome**

- **Tumeurs secondaires (leucémie, lymphome)**

Tumeur germinales non séminomateuses

1. Développement de tissu extra embryonnaire:

- **Tumeurs du sac vitellin (Yolk sac tumor)**
- Choriocarcinome: pas avant la puberté

2. Développement de tissu embryonnaire à partir des 3 feuillets: endoderme, ectoderme, mésoderme:

- **tératome mature ou immature**
- kystes dermoïdes, kystes épidermoïdes

3. Carcinome embryonnaire: adulte

Tumeurs du sac vitellin

- 60 à 70% des tumeurs testiculaires prépubertaires
- Age moyen < 2 ans
- Biologie: **sécrétion alpha foeto protéine:**
intérêt diagnostique et surveillance
- Tumeur maligne, métastases possibles: ganglion rétro-péritonéaux, foie, poumon, rarement os, cerveau.
- Stade 1: 80% des cas, tumeur limitée au testicule avec normalisation post opératoire alpha foeto protéine
- Stade 2: ganglions rétro-péritonéaux
- Stade 3: métastases au delà du rétropéritoine

Tératomes

- **20 à 30% des tumeurs testiculaires prépubertaires**
- **Age moyen: 1 à 2 ans, parfois présent dès la naissance**
- **Contrairement à l'adulte la malignité est exceptionnelle**
- **Souvent mature, la présence d'éléments immatures n'est pas synonyme de malignité**
- **Echographie: masse associant souvent des parties liquides et solides, des calcifications**

Tumeurs de la Granulosa

- **Ressemble aux tumeurs de la granulosa ovarienne**
- **Age: souvent avant 6 mois, toujours avant 1 an**
- **Anomalies fréquentes du caryotype: mosaïque, anomalie du chromosome Y**
- **Parfois troubles de la différenciation sexuelle**
- **Aucune sécrétion hormonale**
- **Tumeur bénigne**

Kystes épidermoïdes et dermoïdes

- **5 à 10% des tumeurs testiculaires prépubertaires**
 - **Bénin**
 - **Echographie: parfois évocatrice d'un kyste épidermoïde si elle visualise une lésion arrondie avec un centre et une partie périphérique hyperéchogènes.**
- Mais parfois aspect échographique non spécifique**

Tumeurs à cellules de Leydig

- 4% des tumeurs testiculaires prépubertaires
- Principalement entre 5 et 10 ans
- Toujours bénignes chez l'enfant
- Classiquement révélées par une puberté précoce
- Contrairement à l'adulte la gynécomastie est rare
- Biologie: ↗ testo, FSH LH ↘ ou nl, 17OHP nl
- Parfois non palpable, seulement visualisée à l'écho
- Virilisation pas toujours réversible avec processus pubertaire continuant à évoluer

Tumeurs à cellules de Sertoli

- **2% des tumeurs prépubertaires**
- **Observations rapportées de 4 mois à 10ans**
- **Pas de sécrétion hormonale le plus souvent, gynécomastie ou puberté précoce exceptionnelles**
- **Bénin avant 5 ans, malignité possible au delà avec métastases**
- **10% de malignité après la puberté.**

Tumeurs à cellules de Sertoli

Tumeur de Sertoli calcifiante à grandes cellules

- **Forme particulière avec une plus grande fréquence de sécrétion hormonale et des foyers multiples (25%)**
- **Echographie: calcifications**
- **Associé dans 30% des cas à un syndrome génétique et/ou une anomalie endocrinienne:**
 - Peutz-Jeghers, complexe de Carney**
- **Pas de malignité rapportée avant 25 ans**

Rhabdomyosarcome para testiculaire

- **Ne fait pas partie des tumeurs primitives du testicule mais approche diagnostique et traitement proches**
- **10% des tumeurs testiculaires prépubertaires**
- **7 à 10% des rhabdomyosarcomes de l'enfant**
- **Après 4 ans, plus fréquent en période pubertaire**
- **Tumeur maligne paratesticulaire pouvant s'étendre au testicule, métastaser en particulier en rétropéritonéal**
- **Forme embryonnaire surtout (95%)**
- **Taux de survie de 80% ,ce qui est > aux autres RMS**

Gonadoblastome

- **Survient exclusivement sur des testicules dysgénétiques dans le cadre d'un trouble de la différenciation sexuelle**
- **Associe cellules germinales et cellules du stroma**
- **Souvent après la puberté mais peuvent exister dès l'enfance**
- **Observé dans 10 à 30% des dysgénésies gonadiques pures ou mixtes**

Gonadoblastome

- **Souvent découverte histologique lors d'une exérèse de principe d'une gonade dysgénétique.**
- **Bilatéral dans 40% des cas**
- **Tumeur bénigne à risque de dégénérescence ultérieure sous la forme d'un séminome après la puberté**

→ Exérèse systématique des gonades dysgénétiques

Circonstances de découverte

- **Masse scrotale+++ : 80 à 90% des cas**
- **Piège diagnostic : l'hydrocèle présente dans 10% des cas**
- **Douleurs scrotales, scrotum inflammatoire rares**
- **Puberté précoce, gynécomastie : tumeur \emptyset de Leydig**
- **Découverte fortuite : gonadoblastome surtout**
- **Métastase à distance**

Examen clinique

- Habituellement masse testiculaire ferme avec épiddyme normal
- Vérifier le testicule controlatéral
- Un envahissement des parties molles peut orienter vers un rhabdomyosarcome
- Rechercher des signes de virilisation anormaux
- Palper l'abdomen

Biologie

- **Alpha foetoprotéine sérique:**

 - A doser dans tous les cas de tumeur testiculaire**

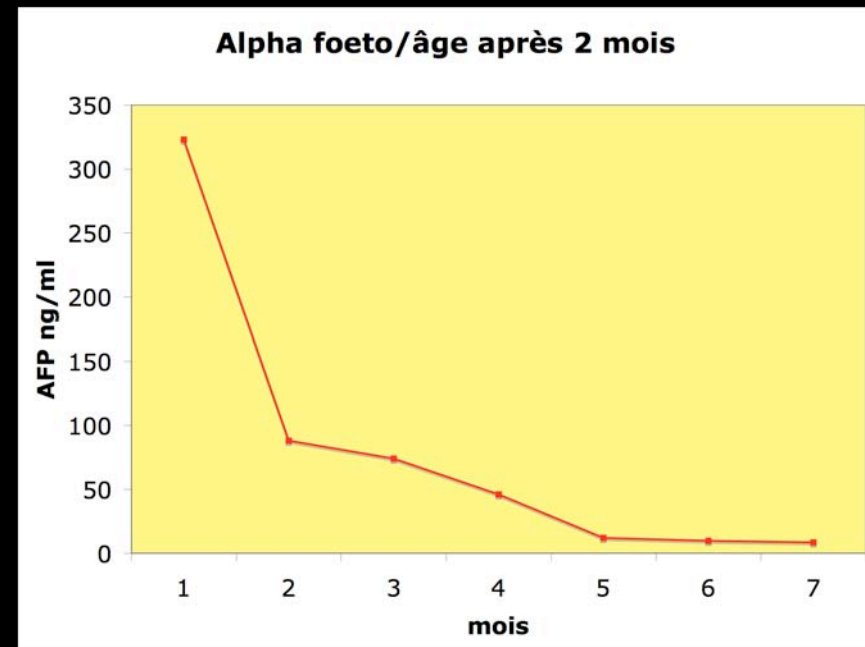
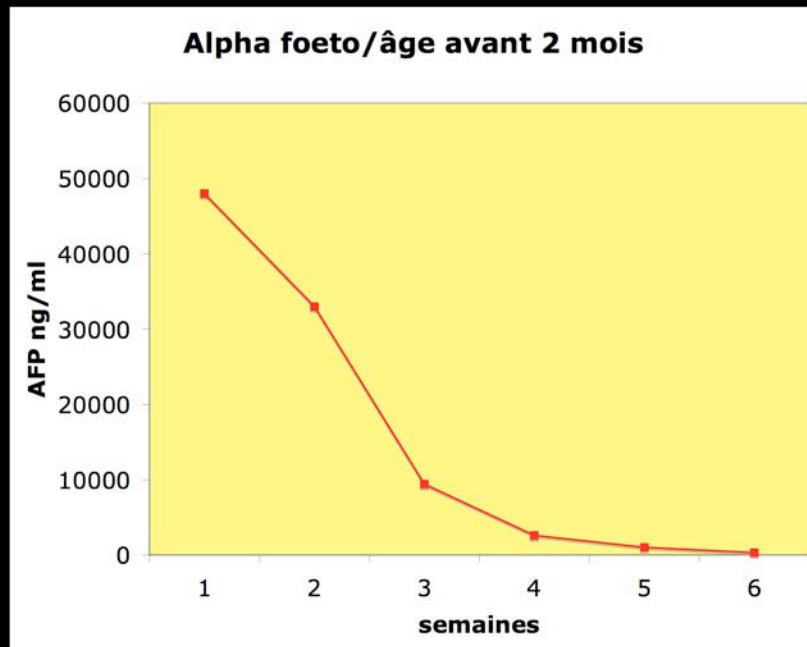
 - Marqueur diagnostique majeur des tumeurs du sac vitellin (élevé dans 90% des cas)**

 - Demie vie de 5 jours**

 - Son élévation est une contre indication absolue à la chirurgie conservatrice**

 - Elément essentiel de surveillance post opératoire**

- **Beta HCG: pas nécessaire en période prépubertaire**



Wu, Book, Sudan Pediatr.Res.1981, 15: 50

Echographie

- **Surtout intéressante pour évaluer les possibilités de chirurgie conservatrice**
- **Peut orienter vers un diagnostic histologique: kyste épidermoïde, tératome**
- **Peut mettre en évidence des adénopathies rétro-péritonéales**

Principes généraux

- **Tenir compte des spécificités pédiatriques des tumeurs testiculaires: tumeurs bénignes fréquentes**
- **Attention aux adolescents: tumeurs malignes plus fréquentes**
- **Savoir interpréter le dosage de l'alphafoetoprotéine en fonction de l'âge**
- **La chirurgie est le traitement de base de toutes les tumeurs primitives du testicule**

Orchidectomie par voie inguinale

- **De principe: alphafoetoprotéine élevée**
rhabdomyosarcome suspecté
chirurgie conservatrice non envisageable
sur les données de l'échographie
- **Mais aussi: conversion d'un geste conservateur sur**
des données macroscopiques
l'examen histologique extemporané

Chirurgie conservatrice

- **Indication: tumeur échographiquement bien délimitée, laissant une partie de parenchyme normal sans élévation du taux d'alpha foeto-proteine.**

- **Réalisation : voie inguinale**

 - clampage pédiculaire**

 - examen histologique extemporané**

Maintien de l'option de conservation si bénignité confirmée par l'extemporanée et parenchyme testiculaire conservable.

Influence du taux de l'AFP +++

- **Le taux de l'AFP est donc un point majeur dans le choix de la technique chirurgicale**
- **L'évolution normale de ce taux dans les premiers mois de vie peut rendre difficile le choix du traitement chez le nourrisson.**
- **Les recommandations actuelles sont:**
 - **Entre 6 et 12 mois orchidectomie de principe si le taux de l'AFP est supérieur à 100ng/ml.**
 - **Après 1 an orchidectomie de principe si le taux d'AFP est supérieur au taux normal de l'adulte**

Chirurgie conservatrice

Série multicentrique française Valla J.S.*

- 83 tumeurs bénignes, chirurgie conservatrice 56 cas
- Majorité de tératomes (33cas) et de kystes épidermoïdes (15 cas)
- Histologie définitive toujours concordante avec l'examen extemporané.

* *J. Urol* 2001, 165:2280-2283

Tumeurs du sac vitellin

- **Orchidectomie inguinale seule**

aucune métastase et normalisation post- opératoire du taux d'alpha foeto proteine

- **Chimiothérapie:**

métastases ou persistance post-opératoire d'un taux élevé d'alpha foetoprotéine

Protocole TGM 95: Vinblastine, Bleomycine, Cisplatinum

Conclusions

- **Approche diagnostique et thérapeutique différente des tumeurs testiculaires prépubertaires (au moins 50% de lésions bénignes) et des tumeurs post pubertaires (90% malignes)**
- **Alpha foeto protéine marqueur de référence des tumeurs du sac vitellin.**
- **Large place à la chirurgie conservatrice dans un cadre bien défini.**