

Mature Ovarian Teratoma Cancer With Epidermoid Carcinoma: A Case Study and Review of the Literature

F. Ouakka¹, K.Bouras¹, M. K. Saoud¹, N. Mamouni¹, S. Errarhay¹, C. Bouchikhi¹, A. Banani¹, C. Hajjar²

¹Service de gynécologie obstétrique I du CHU HASSAN II de FES, Faculté de médecine et de pharmacie de l'Université Sidi Mohamed Ben Abdelah, Maroc

²Service de radiologie et d'imagerie Clinique du CHU HASSAN II de FES, Faculté de médecine et de pharmacie de l'Université Sidi Mohamed Ben Abdelah, Maroc

Auteur correspondant : Ouakka Fatiha MD, service gynécologie-obstétrique I, CHU HASSAN II de Fès, Maroc.

E-Mail : fatiha.ouakka@usmba.ac.ma

Abstract: Background: Ovarian teratomas are the most common germinal tumors (10-20%). Malignant transformation of one or more components of the teratoma is rare and occurs in 1-3% of mature cystic teratomas [1]. This cancerisation can occur in squamous cell carcinoma, which is the most common form, adenocarcinoma, or exceptionally in a sarcoma or melanoma [1]. The clinical and radiological presentations of the malignant transformation are devoid of specificity, the diagnosis is often made after definitive histological study of the surgical specimen. This poses two essential problems: that of optimal surgical treatment, which cannot be complete without knowledge of the malignant transformation. And, that of the risk of tumor dissemination, particularly during laparoscopic treatment [2]. **Observation:** We report the case of a 60-year-old woman presenting with a pelvic mass revealing an epidermoid carcinoma occurring on a mature teratoma of the ovary having undergone radical treatment with adjuvant chemotherapy. **Conclusion:** Dermoid cysts are a rare entity in gynaecological pathology. The malignant degeneration of these cysts is much rarer and confirmation of the diagnosis remains anatomo-pathology even if CT scan would bring some evocative signs. As for the treatment, which is a major subject of discussion, it requires codification in order to allow an adapted management of this pathology.

Keywords : dermal cyst, peri-menopause, scanner, ovarian staging, capsular rupture, squamous cell carcinoma.

Tératome ovarien mature cancérisé en carcinome épidermoïde : à propos d'un cas et revue de la littérature

Résumé : Background : Les tératomes ovariens représentent les tumeurs germinales les plus fréquentes (10 à 20 %). La transformation maligne de l'une ou plusieurs des composantes du tératome est rare, elle concerne 1 à 3 % des tératomes matures kystiques [1]. Cette cancérisation peut se faire en carcinome épidermoïde qui est la forme la plus fréquente, en adénocarcinome, ou exceptionnellement en un sarcome ou mélanome [1]. Les présentations cliniques et radiologiques de la transformation maligne sont dépourvues de spécificité, le diagnostic est fait souvent après étude histologique définitive de la pièce opératoire. Ceci pose deux problèmes essentiels : celui du traitement chirurgical optimal, qui ne peut être complet en méconnaissance de la transformation maligne. Et, celui du risque de dissémination tumorale, notamment au cours du traitement coelioscopique[2]. **Observation :** Nous rapportons le cas d'une femme de 60 ans se présentant pour une masse pelvienne révélant un carcinome épidermoïde survenant sur un tératome mature de l'ovaire ayant bénéficié d'un traitement radical avec chimiothérapie adjuvante. **Conclusion :** Les kystes dermoïdes constituent une entité rare dans la pathologie gynécologique. La dégénérescence maligne de ces kystes est beaucoup plus rare et la confirmation du diagnostic reste l'anatomo-pathologie même si la tomodensitométrie apporterait quelques signes évocateurs. Quant au traitement, grand sujet de discussion, il nécessite une codification pour permettre une prise en charge adaptée de cette pathologie.

Mots clés : kyste dermoïde, péri-ménopause, scanner, staging ovarien, rupture capsulaire, carcinome épidermoïde.

Introduction :

Les tératomes ovariens représentent les tumeurs germinales les plus fréquentes (10 à 20 %). La transformation maligne de l'une ou plusieurs des composantes du tératome est rare, elle concerne 1 à 3 % des tératomes matures kystiques [1]. Cette cancérisation peut se faire en carcinome épidermoïde qui est la forme la plus fréquente, en adénocarcinome, ou exceptionnellement en un sarcome ou mélanome [1]. Les présentations cliniques et radiologiques de la transformation maligne sont dépourvues de spécificité, le diagnostic est fait souvent après étude histologique définitive de la pièce opératoire. Nous rapportons une observation concernant une femme de 60 ans se présentant pour une masse pelvienne révélant un carcinome épidermoïde survenant sur un tératome mature de l'ovaire.

Patient et Observation:

Mme C. S. âgée de 60 ans, cholécystectomie il y'a 8 ans, grande multipare, G7P7 avec six enfants vivants accouchés par voie basse et un décès périnatal, ménopausée depuis 6 ans. La patiente a consulté devant un tableau prolongé et non résolu de douleurs pelviennes à type de pesanteur d'intensité modérée sans autres signes associées.

L'examen clinique général a trouvé une patiente consciente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, IMC à 29kg /m². L'examen abdominal a trouvé un abdomen souple sans masse palpable avec un important panicule adipeux, quant à l'examen gynécologique on a retrouvé un utérus de taille normale avec perception d'une masse latéro-utérine droite mobile présentant un sillon de séparation avec l'utérus.

L'échographie pelvienne a retrouvé un utérus de taille normale de contours réguliers, ligne d'interface vue en totalité, l'endomètre est fin avec présence d'un myome interstitiel postérieur de 02cm, annexe droite vue et siège d'une masse échogène hétérogène de 09*08cm non dopplérisée, annexe gauche vue sans anomalie, pas d'épanchement.

Un complément d'investigation radiologique est réalisé par une tomographie assistée par ordinateur (TDM) avec produit de contraste à visée étiologique. Il a visualisé une masse ovarienne droite de 87 mm évoquant un kyste dermoïde. Aucun signe suspect d'invasion locorégionale n'est retrouvé.

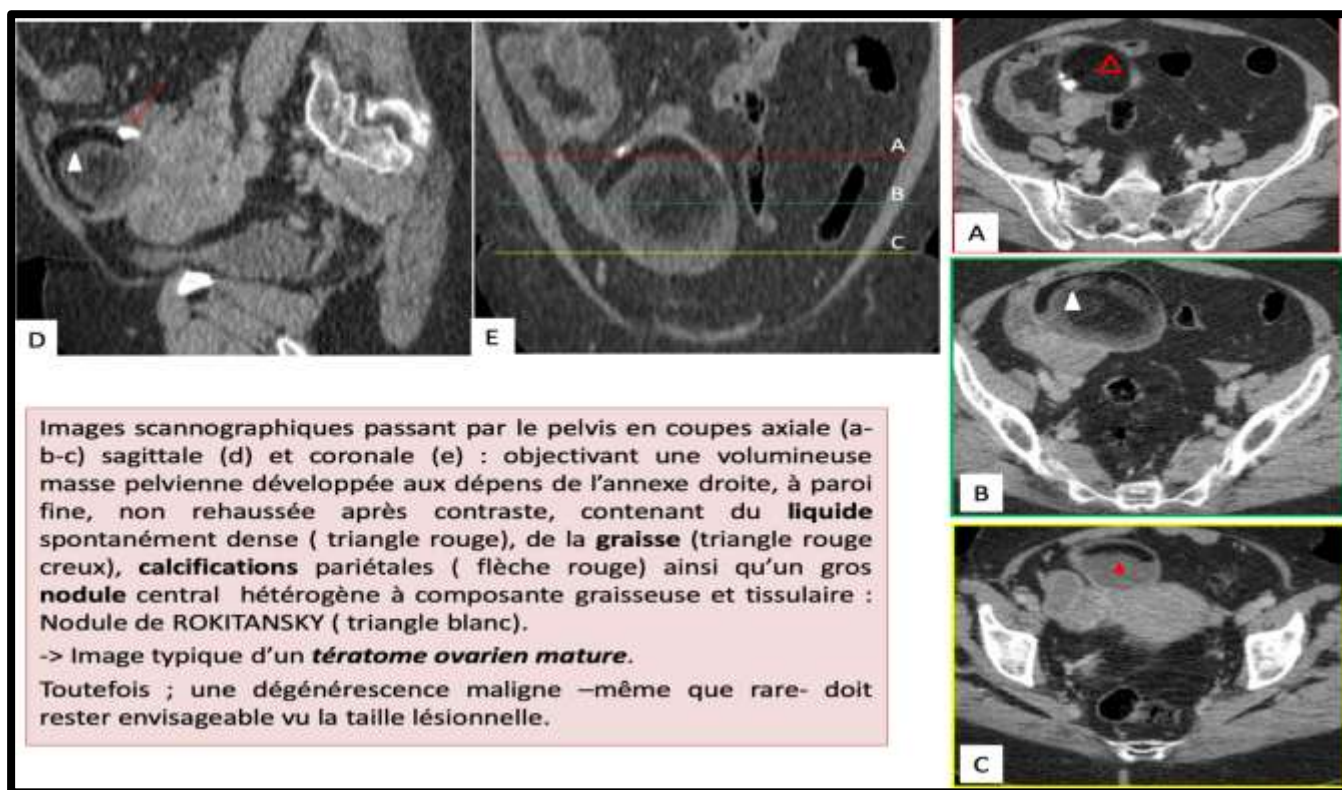


Figure N2 : Images scanographie de la masse annexielle droite² :

La décision était de réaliser une laparotomie avec incision médiane, à l'exploration absence d'épanchement avec réalisation d'un lavage au sérum salé, prélevé pour étude cytologique du liquide péritonéal. L'utérus était de taille et d'aspect normal ainsi que l'annexe gauche, par ailleurs, l'annexe droit est siège d'une volumineuse masse ovarienne à surface lisse et à consistance ferme faisant 10*09cm sans végétations exokystiques. Une annexectomie droite a été réalisée emportant la masse sans effraction capsulaire avec biopsies multiples intéressant les gouttières pariétocoliques, l'ovaire gauche et l'épiploon.

Figure: Pièce d'annexectomie droite



Figure N1 : Pièce d'annexectomie droite

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire faite au centre hospitalier, macroscopiquement à l'ouverture de la pièce note la présence d'une substance jaunâtre compacte et de poils. L'étude microscopique trouve une prolifération tumorale bénigne faite de formations kystiques bordées par un épithélium tantôt de type respiratoire et tantôt de type malpighien avec présence par endroit d'une prolifération tumorale carcinomateuse faite de massif, les cellules tumorales sont polygonales dotées d'un noyau atypique volumineux vésiculeux concluant à un tératome mature cancérisé en carcinome épidermoïde. Par ailleurs, l'étude des différentes biopsies ainsi que la cytologie est revenue négative.

La patiente fut programmée par la suite afin de compléter le geste chirurgical, à l'exploration présence de multiples adhérences avec les anses intestinales dont la libération était hémorragique, l'hystérectomie totale avec annexectomie gauche ainsi que l'omentectomie infracolique ont été réalisés de façon laborieuse.

Le curage pelvien et lombo-aortique n'ont pas été réalisés vu les adhérences multiples et l'hypotension que la patiente a présenté au cours du geste, l'hémostase a été obtenue.

Le traitement adjuvant a été décidé au cours de la réunion de concertation pluridisciplinaire à base de chimiothérapie avec réalisation d'une TDM de contrôle en post-opératoire ayant révélé l'infiltration des feuilletts péritonéaux avec nodule de carcinose au niveau de la GPC gauche.

La patiente a reçu ainsi 06 cures de carboplatine + taxane, avec réponse radiologique complète traduite par la disparition totale du nodule carcinose ainsi que l'infiltration péritonéale.

Actuellement la patiente est stable sous surveillance clinique biologique et radiologique avec un recul de 24mois.

Discussion :

Parmi les tumeurs germinales de l'ovaire, on retrouve les kystes dermoïde dans 10 à 20% des cas. Le tératome mature cancérisé se définit comme étant un kyste dermoïde dans lequel se développe un carcinome sur une de ses composantes matures. La transformation maligne est une complication rare des kystes dermoïde et survient chez 1 à 3% des patientes porteuses de tératomes matures. Cette complication survient le plus souvent en période péri ménopausique et est exceptionnelle avant l'âge de 30 ans.

En effet, le risque de transformation maligne d'un kyste dermoïde augmente avec l'âge, Moins observé en période péri ménopausique, il est fréquent chez la femme ménopausée depuis quelques années. Notre patiente était ménopausée depuis 06 ans, ainsi une femme de 70 ans a 15 % de risque que son kyste dermoïde cancérisé [3.4]. Le carcinome épidermoïde est observé dans près de 80% des cas [3].

Les manifestations cliniques varient en fonction du stade tumoral. Elles sont superposables à celles des tumeurs ovariennes bénignes et sont dominées par la distension abdominale, les algies pelviennes surtout à type de pesanteur, l'ascite et les signes de compression digestifs et urinaires, dans notre cas la patiente rapporte des douleurs pelviennes à type de pesanteur.

Parmi les éléments biologiques étudiés, Seule l'analyse du squamous cell carcinoma (SCC) pourrait apporter un indice quant à la transformation maligne du kyste dermoïde (≥ 2 ng/ml). Cependant, un faible taux de ce marqueur ne permet pas d'éliminer la cancérisation [1].

Sur le plan radiologique, L'échographie tient une place de choix dans la détection, le diagnostic et la surveillance des kystes dermoïde [5]. Malgré des aspects radiologiques très variables, la limitation de l'échographie s'explique par sa sensibilité qui ne permet pas de distinguer une transformation secondaire d'un tératome mature, dans notre cas l'échographie a mis en évidence une masse ovarienne droite échogène hétérogène de 09*08cm non dopplérisée.

L'écho-doppler permettrait, quant à lui, de révéler la présence d'un contingent malin par l'association d'un flux sanguin intra tumoral et d'un index de pulsabilité et de résistance moyenne abaissé, mais ne s'avère pas être l'apport majeur espéré antérieurement [6].

La TDM reste le meilleur examen dans la détection et la caractérisation des kystes dermoïde [7]. Guinet et al. [8] rapportent que le diagnostic de kyste dermoïde est fondé sur la détection d'une densité graisseuse dans 88 % des cas et sur l'identification d'une protubérance de Rokitanski dans 91 % des cas, facilement reconnue par sa forme arrondie, à bords internes nets, contenant des dents, du tissu adipeux et un tissu conjonctif prenant tardivement le produit de contraste. L'aspect du kyste dermoïde en IRM est considéré moins caractéristique. Dans notre cas la TDM a objectivé une masse ovarienne droite de 87 mm évoquant un kyste dermoïde sans pour autant visualiser aucun signe suspect d'invasion locorégionale.

Quelques auteurs se sont attardés à rechercher des signes de malignités. Bien que rares, certains éléments cliniques, biologique et radiologiques seraient, selon ces auteurs, évocateurs de la possible malignité.

Ils rapportent que l'âge supérieur à 40 ans est l'un de ces critères avec un pic d'incidence de cancérisation situé entre 45 et 60 ans [9]. La taille supérieure à 99 mm, l'augmentation de la taille d'un kyste dermoïde en période ménopausique ou toute croissance supérieure à deux centimètres par an en période d'activité génitale doivent aussi faire suspecter la transformation maligne d'un kyste dermoïde [10].

Sur le plan radiologique, si l'échographie seule ne permet pas d'évoquer la malignité, couplée au doppler, elle permettrait de révéler la présence d'un contingent malin par l'association d'un flux sanguin intratumoral, d'un index de pulsabilité ainsi qu'une résistance moyenne abaissé [6]. Par ailleurs, la TDM ainsi que l'IRM évoqueraient la présence d'un contingent malin comme étant une croissance invasive à bords irréguliers franchissant la paroi du kyste avec un rehaussement marqué après l'injection du produit de contraste et par la présence d'éléments solides à l'intérieur d'un contenu à majorité liquidien [10].

Quoique la malignité peut être suspectée sur des critères pré et peropératoires aucun de ces critères n'est formel et le diagnostic de certitude repose sur l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire. L'intérêt majeur de reconnaître le caractère malin du kyste dermoïde en préopératoire est de privilégier la laparotomie au lieu de l'abord laparoscopique qui est d'usage courant dans le kyste dermoïde et ce afin d'éviter la rupture intra-péritonéale qui aggrave le pronostic [11].

Tous les types histologiques peuvent être observés par cancérisation de l'un ou de l'autre des tissus différenciés qui composent les tératomes kystiques matures. La cancérisation se fait dans la majorité des cas sous forme de carcinome épidermoïde (90-97 %) [1], comme c'était le cas chez notre patiente. Il faut insister sur une analyse microscopique minutieuse par un échantillonnage extensif de la pièce opératoire afin de chercher des foyers même limités de cancérisation et ceci, même si le diagnostic évoqué cliniquement et macroscopiquement est celui d'un kyste dermoïde[3].

Le traitement optimal des tératomes cancérisés de l'ovaire n'est pas encore bien établi, vu la rareté et le nombre limité des cas étudiés [13]. Aucune étude prospective n'a permis la mise en place d'une stratégie thérapeutique codifiée vu la rareté de l'affection. Néanmoins, l'exérèse chirurgicale radicale permettant un staging ovarien complet est la première étape du traitement. Dans le cas du stade IA survenant chez une femme jeune, on peut se contenter d'une annexectomie unilatérale sans traitement adjuvant [3]. Une chirurgie d'exérèse plus large est réservée pour les femmes en période ménopausique [1]; Le curage ganglionnaire reste controversé puisque l'extension se fait surtout de proche en proche et par voie péritonéale [12]. Le cas que nous rapportons a bénéficié d'une hystérectomie totale avec annexectomie bilatérale sans pouvoir faire le curage ganglionnaire vu l'instabilité hémodynamique.

Le rôle des traitements adjuvants à type de chimiothérapie et de radiothérapie n'est pas encore déterminé [1]. En extrapolant les traitements proposés pour la prise en charge des carcinomes épidermoïdes du col utérin et de la vulve, certains auteurs proposent une radiothérapie sur le pelvis avec chimiothérapie hebdomadaire concomitante à base de cisplatine et ce pour les stades supérieurs à IB [14]. Notre patiente a reçu une chimiothérapie adjuvante à base de carboplatine et taxane.

Le pronostic de cette affection est mauvais. Il dépend essentiellement du grade, de l'invasion vasculaire, de l'effraction de la capsule ovarienne ainsi que du type histologique. Certains auteurs considèrent aussi la présence de résidu tumoral. Ainsi, La survie à cinq ans est de l'ordre de 50 % pour les carcinomes épidermoïdes stade clinique I. Ce taux chute à 25 % pour les tumeurs stade II et à 12 % pour les tumeurs stade III [15]. Notre patiente est restée stable sur le plan clinique et radiologique avec un recul de 24 mois.

Conclusion :

Les kystes dermoïdes constituent une entité rare dans la pathologie gynécologique. Une forme plus rare peut toucher la femme surtout ménopausée, il s'agit du tératome cancérisé. La confirmation du diagnostic reste l'anatomo-pathologie même si la tomomodensitométrie apporterait quelques signes évocateurs. Quant au traitement, grand sujet de discussion, il nécessite une codification pour permettre une prise en charge adaptée de cette pathologie.

Conflits d'intérêts : Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Références :

1. Rim SY, Kim SM, Choi HS. Malignant transformation of ovarian mature cystic teratoma. *Int J Gynecol Cancer* **2006**;16:140–4.
2. Denguezli W, et al. Transformation maligne sur tératome mature kystique de l'ovaire. *Medecine du Maghreb* **2008**;157:32–6.
3. Argoitia X, Duga I, Labeyrie E, Toledo L. Dégénérescence des kystes dermoïdes. A propos d'un cas de transformation maligne. *Gynecol Obstet Fertil.* **2007**;35:1005-8.
4. Damjanovi, Knowles B, Solter D. *The human teratomas. Experimental and clinical biology* Clifton NJ. Human Press. 1983;3:10536.
5. Caspi B, Appelman Z, Rabinerson D, Zalel Y, Tulandi T, Shoham Z. The growth pattern of ovarian dermoid cyst : a prospective study in pre- menopausal and postmenopausal women. *Fertil Steril* 1997;68(3):501–5.
6. Emoto M, Obama H, Horiuchi S, Miyakawa T, Kawarabayashi T. Trans-vaginal color Doppler ultrasonic characterization of benign and malignant ovarian cystic teratomas and comparison with serum squamous cell carcinoma antigen. *Cancer* 2000;88:2249–55.
7. Buy JN, Ghossain MA, Moss AA, Bazot M, Doucet M, Hugol D, et al. Cystic teratoma of the ovary: CT detection. *Radiology* 1989;171:697– 701.
8. Guinet C, Ghossain MA, Buy JN, Malbec L, Hugol D, Truc JB, et al. Mature cystic teratomas of the ovary : CT and MR findings. *Eur J Radiol* 1995;20(2):137–43.
9. Yamanaka Y, Tateiwa Y, Miyamoto H, Umemoto Y, Takeuchi Y, Katayama K et al. Preoperative diagnosis of malignant transformation in mature cystic teratoma of the ovary. *Eur J Gynaecol Oncol.* **2005**;26(4):391-2. PubMed | Google Scholar
10. Lai PF, Hsieh SC, Chien JCW, Fang CL, Chan WP, Yu C. Malignant transformation of an ovarian mature cystic teratoma: computed tomography findings. *Arch Gynecol Obstet.* **2005**;271(4):355-7 (Epub 18 novembre 2004). PubMed | Google Scholar
11. Mounia.Z, Ihssane.H, Khalid.G, Jaouad.K et al. Tératome Mature Cancérisé De L'ovaire : A Propos D'un Cas Et Revue De La littérature. *Global Journal of Medical Research.* **2015** ;15
12. Kornreich F, Holt J, Barnard A, Snoeck J et al. Comparison of Frank's and McFee's lead systems using multivariate statistics. *Eur J Cardiol.* 1976;4:131-40
13. Driss M, et al. Association synchrone d'un tératome de l'ovaire cancérisé associé à un tératome du médiastin. À propos d'un cas. *Rev Med Interne* **2009**;30:369–71.
14. Kyste Dermoïde Dégénéré : A Propos De Deux Cas Et Revue De La Littérature / DOI: 10.9790/0853-16010799102 January. **2017**
15. Tératome cancérisé de l'ovaire, Malignant degeneration of benign cystic teratoma of the ovary I. Guedira ^{a,*}, R. Znagui ^b, L. Boukhanni ^a, L. Haqqi ^a, L. ElBarnoussi ^a, A. Filali ^a, A.H.