

Adult Granulosa Tumor Associated with a Digestive Tumor: a case report

Fadi Abu Mattar, Belhaj Yassine, Fatimazohra Fdili Alaoui, Sofia Jayi Hikmat Chaara Mouly Abdelilah Melhouf

Service de gynécologie obstétrique II CHU Hassan II de Fès

Auteur correspondant : Fadi Abu Mattar

Email : fadiabumattar1@gmail.com

Adresse : haya mal, rue mairage, Fès, Maroc

Télé :212650012235

Abstract: *Granulosa cell tumors are rare tumors of the ovary, belonging to the group of tumors of the stroma and sex cords. They develop from granulomatosis and thecal cells. They are subdivided into adult (95%) and juvenile tumors. Most often, they are estrogen-secreting, causing clinical signs that vary according to age: precocious puberty, menstrual irregularity and metrorrhagia. The clinical presentation is in the form of a suspicious ovarian mass more often unilateral our case concerning an association of a granulosa tumor with a digestive tumor is very rare*

Keywords: granulosa tumor, rare association, prognosis, treatment

Résumé

Les tumeurs de la granulosa sont des tumeurs rares de l'ovaire, appartenant au groupe des tumeurs du stroma et cordons sexuels. Elles se développent à partir des cellules granulomatoses et thécales. Elles sont subdivisées en tumeurs adultes (95 %) et juvéniles. Le plus souvent, elles sont estrogénosécrétantes, à l'origine de signes cliniques variables en fonction de l'âge : puberté précoce, irrégularité menstruelle et métrorragies. La présentation clinique est sous forme d'une masse ovarienne suspecte plus souvent unilatérale notre cas concernant une l'association d'une tumeur de la granulosa avec une tumeur digestive est très rare

Mots clés : tumeur de la granulosa, association rare, pronostic, traitement

Patient et observation

Patiente de 41ans, consulte pour prise une distension abdominale Chez qui l'examen trouve une patiente consciente, IMC à 32, abdomen distendu, ascite de grande abondance, les aires ganglionnaires : présence des adénopathies axillaire bilatérale de 2cm mobiles, examen senologique sans particularité avec à l'examen gynécologique : un col d'aspect macroscopiquement normal avec comblement des culs de sac de douglas, le reste de l'examen somatique est sans particularités.

Écho pelvienne sus pubienne et endovaginale faite au service, présence d'une énorme image à double composante tissulaire et kystique accolée à la paroi abdominale postérieur d'allure très suspecte mesurant au moins 35cm , entourée par les structures mobiles rappelant les intestins dont l'origine est difficile à déterminer ,utérus augmenté de taille siège d'un épaissement glandulokystique de 14mm non vascularisé. Image latéro utérine droite à double composante de 79x58 mm.

HSC Ambulatoire faite au service objectivant présence d'une hypertrophie généralisée de l'endocol et de l'endomètre avec signe d'atypie et des taches de bougies, les 02 ostiums non vus, pipelle de cornier fait après l'hystérocopie Anapath en faveur d'une hyperplasie endometriale simple non atypique. Écho + mammographie faite objectivant Lésions kystiques des deux seins classées ACR 3.adénopathies axillaires bilatérales ayant comme signe d'atypie des contours irréguliers, un cortex épaissi, d'allure suspecte ,doubles micro biopsies echoguidée des ADPs faite au chu revenant normaux.TDM TAP faite objectivant une masse solidokystique ovarienne droite faisant 126x194 x233mm de diamètres, venant au contact de la paroi abdominale antérieure droite, segment VIII et de la vésicule biliaire, avec Le colon droit et de l'angle colique droit. Magma d'adénopathie réalisant une masse rétro-péritonéale, de contours lobulés, rehaussées de façon hétérogène après injection de produit de contraste, mesurant 80x177 x 226 mm elle englobe, le tronc spléno-mésaraïque, l'AMS et les artères rénales, sur une circonférence de 360° qui restent perméables évoquant en 1ere une tumeur desmodie du mésentère Ovaire gauche de taille normal et d'aspect normal.

Adénopathies iliaques internes, externes, inguinales en bilatéral, de forme ovulaire, de contours réguliers, Épanchement intra-péritonéal avec Infiltration de la graisse du grand épiploon et épaississement nodulaire du feuillet péritonéal au niveau de la GPC droite en rapport avec la carcinose. Endomètre épaissi à 16mm Kystes hydatiques des segments VIII, VII et V hépatiques Marqueurs tumoraux : ca125, AMH , inhibine B (négatifs) Patiente a bénéficiée d'une laparotomie avec l'exploration : ascite de grande abondance aspirée (3L). Utérus faisant 8SA, estomac , appendice , Annexe gauche, sont RAS Foie : présence de trois kystes a sa surface annexe droit siège d'une masse ovarienne, bilobé, de 30 cm , à surface lisse avec végétations, sans vascularisation anarchique, paroi épaisse .découverte d'une masse mésentérique dure , infiltré, étendue en retro péritoine , figure(1,2,)

Figure 1

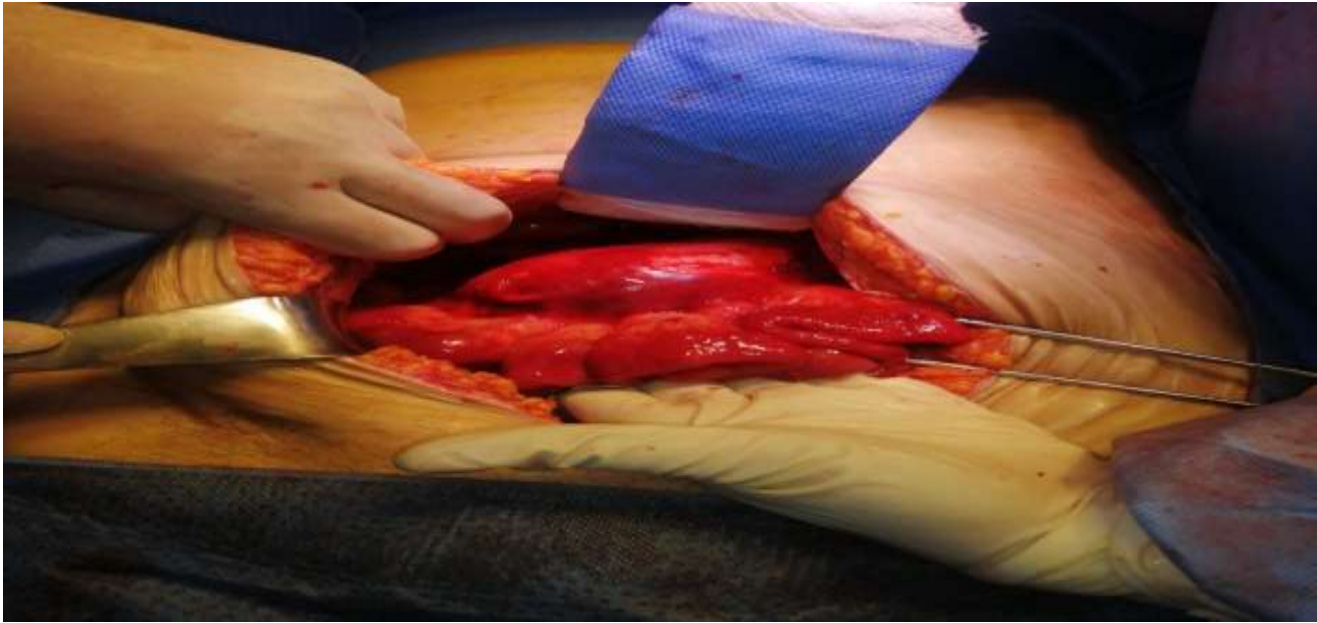


Figure 2



appel des viscéraliste : à l'exploration : il s'agit effectivement d'une masse mésentérique gauche dure, englobe les intestins, en contact directe avec l'aorte, AMS, les reins, la veine cave inférieure rendant la masse non extirpable, biopsie non faite vu risque hémorragique. présence de carcinose au niveau de l'épiploon. réalisation d'une annexectomie droite englobant la masse sans rupture. Réalisation de biopsie multiples, pour stadification, réalisation d'une omentectomie. L'examen anatomopathologique définitif était en faveur d'une tumeur du granulosa adulte, les biopsies et la cytologie étaient indemnes de toute prolifération tumorale. La patiente a été staffée en RCP gynécologie, viscérale avec décision d'une chimiothérapie adjuvant pour la tumeur desmoïde du mésentère, une surveillance chaque 6 mois pendant 2 ans, puis chaque année pendant trois ans, par les marques tumorales et une échographie pelvienne. L'évolution était favorable.

Discussion

Les tumeurs de la granulosa représentent 5 % des cancers de l'ovaire et sont donc relativement rares. Il en existe deux formes : la forme adulte survient le plus souvent entre 40 et 70 ans et la forme juvénile survient le plus souvent avant l'âge de 20 ans (1, 2). L'intérêt diagnostique de deux marqueurs plus spécifiques, l'inhibine et l'AMH (hormone, antimüllérienne). les tumeurs de la granulosa adulte se manifestent par un syndrome de distension abdominale parfois monstrueux ou par un syndrome d'hyperestrogénie après la ménopause avec métrorragie, hyperplasie endométriale parfois atypique pouvant précéder ou s'associer à un adénocarcinome. Sur le plan biologique, l'estradiol est dosé en cas de pseudo-puberté précoce, il peut être utilisé comme marqueur tumoral. Les androgènes sériques doivent être demandés devant un syndrome masculinisant. Quant à l'inhibine, elle représente actuellement un bon marqueur spécifique des tumeurs de la granulosa. L'échographie, le scanner et l'IRM montrent un aspect en faveur d'une tumeur mixte solidokystique non spécifique. L'évolution de la maladie s'effectue sur plusieurs années. Les périodes de rémission, obtenues au décours d'un traitement, sont interrompues par des récives. Dont la fréquence est dépendante du stade. Les facteurs pronostiques sont représentés par : l'âge qui est de meilleur pronostic s'il est inférieur à 40 ans, la taille tumorale de mauvais pronostic si elle est supérieure à 10 cm, le stade, le nombre de mitoses inversement proportionnel à la survie et au stade, la rupture tumorale, les facteurs en cours d'évaluation : la ploïdie (3), l'indice de prolifération cellulaire et la mutation du gène P53). Deux facteurs sont particulièrement intéressants : -l'inhibine, corrélée à la taille tumorale, s'annule après exérèse radicale, son élévation est prédictive d'une rechute l'AMH : marqueur d'efficacité thérapeutique, son taux s'élève quelques mois avant la récive clinique. La prise en charge thérapeutique initiale d'une tumeur localisée consiste : en une chirurgie d'exérèse complète après avoir déterminé son stade (4). Les stades avancés doivent bénéficier d'une hystérectomie totale non conservatrice. Dans les stades plus précoces, une attitude conservatrice, motivée par le jeune âge de la patiente, la rareté de la bilatéralité de la tumeur et le bon pronostic du stade, peut être adoptée. La radiothérapie n'a pas fait la preuve de son efficacité. La chimiothérapie est proposée en cas de tumeur au stade Ic ou au stade II ou en cas de récive en complément d'une reprise chirurgicale.

La tumeur desmoïde est rare représente moins de 0.03% de toutes les tumeurs et 3.5% des tumeurs fibreuses [5]. Elle peut se localiser soit dans les aponévroses des muscles périphériques (45% des cas), soit dans les muscles de la paroi abdominale (45% des cas) ou plus rarement dans les régions mésentériques ou rétropéritonéales (10% des cas) [6]. elle touche le plus souvent le mésentère de l'intestin grêle [5], rarement le mésentère ilio-colique, le grand épiploon et le rétro-péritoine [6, 7]. La plupart des tumeurs desmoïdes mésentériques sont sporadiques, 10% d'entre elles entrent dans le cadre du syndrome de Gardner [6], sont associées à la polypose colique familiale par mutation du gène APC [8]. Dans ce cas, ces tumeurs sont plus agressives, responsables de 11% des cas de décès [5]. Son étiopathogénie n'est pas claire. Elle pourrait résulter de la sommation de trois facteurs : une initiation de la prolifération cellulaire, éventuellement suite à un traumatisme [9, 10] un effet promoteur des stéroïdes sexuels : soutenu par leur prédominance chez la femme en activité génitale (tumeur de granulosa dans notre cas était probablement la source des stéroïdes sexuels pour développer cette tumeur) la possibilité d'aggravation lors des grossesses et de régression spontanée à la ménopause, de même que la présence fréquente de récepteurs hormonaux expliquant sa possible hormono-sensibilité [9, 11] un terrain génétique particulier marqué par un trouble de la régulation de la croissance fibroblastique. Les caractéristiques échographiques de la tumeur sont aspécifiques dépendent de sa teneur en collagène, en fibroblaste et de sa vascularisation [7]. C'est la TDM qui représente l'imagerie de première intention, elle permet de caractériser la tumeur, de guider les biopsies [7] et d'établir des critères de mauvais pronostic notamment : un diamètre < 10 cm, des localisations mésentériques multiples, l'enclassement extensif de l'intestin grêle ou de l'artère mésentérique supérieure, l'hydronéphrose bilatérale [5]. Typiquement, elle se présente comme une masse bien circonscrite, attachée à l'intestin grêle, parfois mal définies irrégulière témoignant son caractère infiltrant. Ces données de la littérature concordent avec notre cas. L'IRM est surtout recommandée dans le suivi [7], puisque sa meilleure résolution permet de différencier les remaniements post thérapeutiques, d'une récive et de prévoir la croissance tumorale [5]. Son aspect est souvent hétérogène, en signal intermédiaire ou en hypo signal global en T1 et en signal mixte en T2 [12]. Quant à la colonoscopie, elle doit être réalisée de principe afin d'éliminer l'association rare mais possible avec une polypose colique [9]. Histologiquement : la lésion est mal limitée infiltrant les tissus adjacents. La prolifération est faite de cellules allongées, fusiformes, de petites tailles, avec un noyau de petite taille, sans atypies. Elle fixe la Vimentine et l'Actine

l'exérèse chirurgicale large est le traitement de première intention des tumeurs desmoïdes mésentériques [5]. Toutefois, ces tumeurs posent le problème de résecabilité d'une part, par leur localisation intra mésentérique notamment leur contact avec les vaisseaux mésentériques [5], d'autre part par l'infiltration des organes de voisinage [13]. Par conséquent, la majorité des cas nécessitent une résection du segment intestinal atteint [5], d'autant plus que le risque de récurrence élevé dans ces localisations (50% à 80% des cas) [5], dépend surtout de la qualité des marges d'exérèse (rechute de 27% si marge histologiquement saine contre 54% si marge envahie). Le pronostic est bon après exérèse complète. Toutefois, en cas de récurrence locale, le traitement chirurgical itératif est grevé de morbi-mortalité importante. En effet, la forte infiltration des viscères abdominaux représente la cause ultime de décès après plusieurs années [7].

Conclusion :

La tumeur de la granulosa associée à une tumeur digestive reste un cas rare, la prise en charge doit être multi disciplinaire et la chirurgie si faisable reste le meilleur traitement

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

. Tous les auteurs ont approuvé et contribué pour élaborer la version finale

Références

- ▶ 1. Kdous M, Hachicha R, Gamoudi A. Pseudo-puberté précoce isosexuelle révélant une tumeur de la granulosa juvénile chez une petite fille de six ans. *Gynecol Obstet Fertil* 2004;32:311-4.
- ▶ 2. Bompas E, Freyer G, Vitrey D. Tumeur à cellules de la granulosa : revue de la littérature. *Bulletin du Cancer* 2000;87,10:709-14
- ▶ 3-. Chadha S, Cornillisse CJ, Schaberg A. Flow cytometric ploidy analysis of ovarian granulosa cell tumors. *Gynecol Oncol* 1990;36: 240-5
- ▶ 4. El Idrissi F, Ounejma S, Zerai N. Tumeur de la granulosa de l'ovaire à propos d'un cas. *Med Maghreb* 1999;76.
- ▶ 5-Montagliani L, Duverger D. Les tumeurs desmoïdes: mise au point. *J Chir.* 2008;145(1):20-26. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- ▶ 6. Mignot L. Les tumeurs desmoïdes. 2002 Janvier; <http://www.orphanet.fr/data/patho/FR/fr-desmoide.pdf>. Accessed August 2013.
- ▶ 7. Choi JY, Kang KM, Kim BS, Kim TH. Mesenteric Fibromatosis Causing Ureteral Stenosis. *Korean J Urol.* 2010 Jul;51(7):501-504. [[Article PMC gratuit](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- ▶ 8. Batori M, Chatelou E, Mariotta G, et al. Giant mesenteric fibromatosis. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2005 Jul-Aug;9(4):223-5. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- ▶ 9. Corbisier C, Garbin O, Jacob D, et al. Tumeur rare du sein: la fibromatose mammaire. A propos de deux cas et revue de la littérature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod.* 1997;26(3):315- 320. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- ▶ 10. Rodriguez JA, Guarda LA, Rosai J. Mesenteric Fibromatosis With involvement of the Gastrointestinal Tract, A GIST Simulator: A Study of 25 Cases. *Am J Clin Pathol.* 2004;121(1):93-98. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- ▶ 11. Boisselier P, Foucher F, Boucher E, Raoul JL. Traitement médical d'une volumineuse tumeur desmoïde de la racine du mésentère. *Gastroentérologie clinique et biologique.* 2003;27(4):428. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

- ▶ 12. Crema MD, Marra MD, Merran S, Hoeffel C. IRM des masses pelviennes volumineuses et rares d'origine non gynécologique. J Radiol.2008;89(7-8 pt 1):853-61. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- ▶ 13. Boufettal H, Mahdaoui S, Noun M, Hermas S, Samouh N. La tumeur desmoïde abdominale (à propos d'un cas)Revue Marocaine du Cancer.2012;4(2):16-19. [[Google Scholar](#)]