

Introduction:

Les tumeurs de Sertoli-Leydig sont définies comme des tumeurs formées de cellules de Sertoli et de cellules de Leydig en proportions variables, plus ou moins associées à un stroma primitif.

Elles sont très rares et représentent moins de 0,2% de l'ensemble des tumeurs de l'ovaire, surviennent fréquemment chez la femme jeune et constituent la principale tumeur féminine sécrétante responsable de virilisation.

Le pronostic est quant à lui lié au degré de différenciation cellulaire et de la présence d'éléments hétérologues. Nous rapportons ici l'observation d'une jeune fille de 14 ans qui a présenté une tumeur unilatérale de l'ovaire droit à cellules de Sertoli-Leydig moyennement différenciée.

Patient et observation :

Une fille âgée de 14 ans, avait consulté pour une augmentation du volume abdominal associée à une aménorrhée primaire. L'examen clinique avait retrouvé une volumineuse masse ferme et sensible, à développement abdomino-pelvien, remontant au-dessus de l'ombilic. Ailleurs, on notait un hirsutisme, une pilosité pubienne de type masculin.

L'échographie avait objectivé une masse occupant la quasi-totalité de l'abdomen mesurant plus de 16X15 cm d'échostructure hétérogène, solido-kystique bien limitée probablement annexielle.

La tomodensitométrie révélait une volumineuse formation de l'ovaire contenant des zones nécrotique et kystique mesurant 16X20 cm avec urétéro-hydronephrose

Le CA 19-9 était positif et alpha foeto-proteine élevée. La laparotomie avait mis en évidence une masse au dépend de l'ovaire droit solido-kystique avec des plages de nécrose, mesurant 20 x 18 cm, à surface lisse, sans végétation exo-kystique.

L'utérus, l'annexe controlatérale gauche, le péritoine et l'épiploon étaient macroscopiquement normaux.

Une ovariectomie unilatérale droite était réalisée sans incident. Les conclusions du pathologiste étaient en faveur d'une tumeur de Sertoli-Leydig moyennement différenciée

Le suivi de la patiente était marqué par une amélioration clinique et régularisation du cycle menstruel

Discussion :

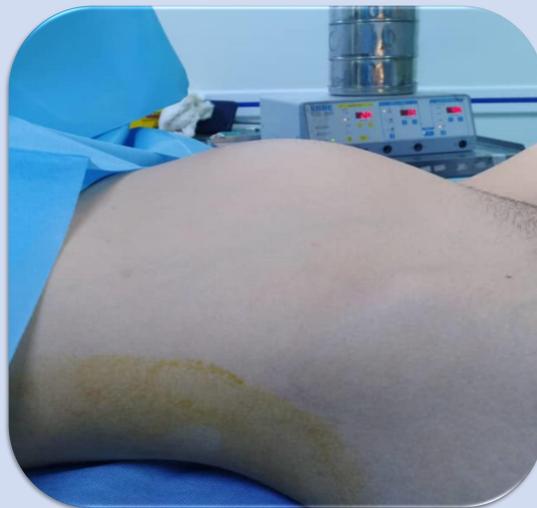
Les tumeurs à cellules de Sertoli et Leydig sont des tumeurs sécrétantes rares du mésenchyme et des cordons sexuels, qui regroupent sur le plan histologique toutes les phases de développement embryonnaire du testicule, sont classées en 3 groupes : les formes bénignes bien différenciées, les formes à différenciation intermédiaire (cellules de Sertoli immature) groupe auquel appartient notre patiente et les formes peu différenciées, sarcomatoïdes ou rétiniformes

Elles surviennent fréquemment chez la femme jeune avec un pic de fréquence à 25 ans.

La symptomatologie clinique n'est pas spécifique dans 50% des cas, elle est faite par une masse abdominale, des douleurs pelviennes ou des troubles du cycle. Des signes de virilisation apparaissent dans un tiers des cas, à type d'oligoménorrhée, aménorrhée, hirsutisme, voix masculine, atrophie des seins et hypertrophie du clitoris ces signes résultent de la sécrétion de testostérone par les cellules tumorales.

L'aspect radiologique n'est pas spécifique, ces tumeurs apparaissent comme une masse solide, kystique ou solido-kystique, les tumeurs peu différenciées sont de plus grande taille. Le traitement rapide est essentiel qui repose essentiellement sur la chirurgie et tient compte des facteurs pronostiques qui sont le volume tumoral, la différenciation, l'intégrité capsulaire et l'importance des mitoses. des protocoles de chimiothérapie ont été utilisés sans effet sur la survie

Le pronostic de ces tumeurs est lié à la différenciation, dont les tumeurs moyennement différenciées ont un pronostic réservé. Elles récidivent dans 50 % des cas et imposent donc une surveillance prolongée d'au moins dix ans.



Conclusion :

Les tumeurs non épithéliales de l'ovaire dérivées du mésenchyme et des cordons sexuels sont rares, celles à cellules de Sertoli-Leydig le sont les plus

Les formes moyennement différenciées ont un potentiel de malignité non négligeable.

Le traitement est chirurgical, la chimiothérapie par association constitue un adjuvant intéressant.

Le pronostic est amélioré par un diagnostic précoce avec une lésion encore limitée à l'ovaire.

MOTS CLÉS : Tumeur, Sertoli-leydig, ovaire, virilisation

