

Cas Clinique**Leiomyosarcome Du Cordon Spermatique****M. Makhloufi, M. Benjelloun, T. Karmouni, K. El Khader, A. Koutani, A. Ibnattya, M. Hachimi***Clinique urologique (B), CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc***RÉSUMÉ**

Introduction: Leiomyosarcoma of the spermatic cord is a rare tumor, develops from the mesenchymal tissues of the spermatic cord, epididymis and testicular tunics. Its incidence is 0.05 to 0.1% and the occurrence in the testis is rare. In the literature, the testicular leiomyosarcoma (LST) is reported as sporadic cases or as a very limited series. In adults, most testicular sarcomas are the result of a sarcomatous transformation of germ cell tumors (GCT) especially teratomas and spermatocytic sarcomas.

Observation: We report on a pure paratesticular leiomyosarcoma and we present the histological, therapeutic and prognostic aspects of this rare tumor.

Mots clés: leiomyosarcome, paratesticulaire, cordon spermatique.

Correspondance: Dr. Mohamed Makhloufi, Rue Souissra, Ocean-Rabat (Maroc), Email: urologue_med@hotmail.com

Détails d'acceptation: article reçu: 11 janvier 2011 article accepté (après corrections): 18 septembre 2011

OBSERVATION

Mr Z.M, âgé 81 ans, tabagique chronique, qui présente depuis 8 mois des troubles mictionnels et des douleurs inguinoscrotale avec perception d'une masse scrotale gauche qui augmente progressivement de volume au dans un contexte d'AEG.

Après le bilan préopératoire, le patient a subit dans une clinique privée une exérèse d'un nodule paratesticulaire gauche (biopsie ?) par voie scrotale et une adénomectomie par taille vésicale. L'examen anatomopathologique des pièces opératoires objective qu'il s'agit d'un leiomyosarcome paratesticulaire et d'un ADK prostatique avec un score Gleason à 6. Après le patient fut adressé a notre formation pour complément thérapeutique.

A l'admission: le patient est mauvaise état générale, examen de la loge scrotale gauche objective une masse paratesticulaire du 13cm du grand axe, de consistance ferme, sans

adénopathies inguinales satellites palpables et un testicule droit normale. Le toucher rectale perçoit une prostate pierreuse. le reste de l'examen est sans particularité.

Marqueurs tumoraux: (α FP; β HCG; LDH) sont normaux.

- **PSA:** 170ng/ml.
- **UREE+CREATINIE:** normaux.

Radiographie pulmonaire: ne montre pas d'anomalies.

Echographie testiculaire: montre un testicule gauche homogène de taille réduite refoulé par une masse hétérogène de 13cm/8cm (Fig.1).

Echographie abdominale: objective des ADP iliaques bilatérale sans retentissement régionale les deux rein sont bien différenciés sans dilatation pyélocalicielle.

LEIOMYOSARCOME DU CORDON SPERMATIQUE

TDM thoraco-abdomino-pelvien montre irrégularité des contours de la prostate avec suspicion ADP iliaques bilatérales de 1cm environ, au niveau des bourses on note la présence d'une masse scrotale gauche (Fig. 2).

Scintigraphie osseuse: objective des foyers d'hyperfixations multifocales.

Le patient est repris chirurgicalement avec réalisation une orchidectomie bilatérale par voie haute emportant largement la peau scrotale à gauche avec un testicule gauche de petite taille refoulé par la masse (Fig. 3). Une hormonothérapie à base des anti androgènes non stéroïdiens a été prescrite. Les suites opératoires sont simples.

Anatomopathologie: Macroscopiquement il s'agit d'une tumeur de 13 cm du grand axe dure blanchâtre et n'envahissant pas le testicule avec un lambeau cutané, de 8 x 8 cm, fait le tour de la pièce. A la coupe, la tumeur est d'aspect blanchâtre, est le siège de remaniements nécrotique, hémorragiques et kystiques.

Microscopiquement: la prolifération est le siège de faisceaux de cellules allongées à noyaux fusiformes hyper-chromatiques et d'une activité mitotique intense. L'aspect réalisé est celui d'un sarcome fusocellulaire. L'étude immunohistochimique a révélé une immunoréactivité fortement positive à l'antiactine du muscle lisse et une absence d'immunoréactivité à l'antidesmine caractérisant un léiomyosarcome testiculaire. Le diagnostic de leiomyosarcome paratesticulaire pur est retenu.

Nous avons décidé, après concertation avec les oncologues médicaux, de surveiller le malade. Aucun traitement adjuvant (radiothérapie ou chimiothérapie) n'a été réalisé.

Le patient a été revue a un moi puis perdue de vue.

DISCUSSION

La région paratesticulaire est le site le plus fréquent des sarcomes urologiques chez l'adulte dont le leiomyosarcome constitue 32 %¹.

Les léiomyosarcomes des organes paratesticulaires sont des tumeurs rares, et qui surviennent habituellement autour de la soixantaine, ils proviendraient soit d'une dégénérescence d'un léiomyome préexistant soit primitivement du tissu musculaire lisse du cordon¹.

Leur évolution est marquée par l'extension locorégionale. Cette extension se fait de manière proximale par le canal inguinal vers la cavité pelvienne. Des métastases à distance en particulier hépatiques et pulmonaires par dissémination hémotogène sont parfois retrouvées et peuvent constituer le mode de découverte de la tumeur⁷. L'extension aux ganglions para aortique est aussi retrouvée. Des métastases orbitaires ont été rapportées⁸.

Cliniquement les tumeurs paratesticulaires sont difficiles à distinguer des tumeurs testiculaires ou épидидymaires ce qui est à l'origine d'erreurs dans le diagnostic initial. Elles se représentent habituellement sous la forme d'une augmentation de volume scrotale, douloureuse ou non, parfois accompagnée d'une hydrocèle, 110 sont rapportés dans la littérature². Ces tumeurs peuvent également poser un problème de diagnostic différentiel avec un lipome du cordon spermatique ou avec une extension intracanalair d'un sarcome rétro-péritonéal. Devant une éventualité de néoplasie, on demande une échographie testiculaire. la TDM thoraco-abdomino-pelvienne et/ou IRM de la région sont les examens de choix pour la localisation tumorale, l'estimation du volume tumoral et du degré d'extension de la tumeur³. Les marqueurs tumoraux même s'ils ne sont pas spécifiques du sarcome, ils permettent de détecter les métastases à partir d'une composante germinale associée non détectée⁴.

LEIOMYOSARCOME DU CORDON SPERMATIQUE

Macroscopiquement⁷, les léiomyosarcomes se représentent sous formes de tumeurs solides, de consistance élastique et de coloration grise sur le plan histologique ces tumeurs sont variables allant d'un caractère très différencié à un aspect pléomorphe indifférencié. Dans sa forme pure, le léiomyosarcome 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. A l'étude immunochimique, 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 suivant: la cytokératine; la desmine; la protéine S100, le CD34; le facteur VIII, le bêta HCG et l'alpha-fœtoprotéine⁹.

Le traitement standard de ce type de tumeur est l'orchidectomie par voie inguinale avec ligature haute et première du cordon spermatique⁵. Le drainage est à proscrire.

Les métastases rétro péritonéales sont retrouvées dans 14% à 29% des tumeurs. Le rôle de lymphadénectomie rétropéritonéale reste controversé, Celle ci est recommandée dans certains sarcomes, tels les fibrosarcomes ou les rhabdomyosarcomes du fait du risque de survenue de métastases ganglionnaires lomboaortiques⁷. Le rôle de la radiothérapie adjuvante est toujours débattu. Il n'existe pas de série suffisamment large pour évaluer de manière définitive l'efficacité de la chirurgie associée à la radiothérapie. Dans le léiomyosarcome du cordon spermatique. La fréquence des récurrences locorégionales après la chirurgie radicale exclusive a fait proposer par nombreux auteurs la radiothérapie comme traitement adjuvant⁶, surtout devant les

facteurs de risque suivants: Tumeur de grande taille, extension inguinale et marge d'exérèse positive. La chimiothérapie n'a pas fait la preuve de son efficacité, elle pourra cependant être proposée dans les tumeurs de haut grade avec dissémination par voie hématogène^{1,7}.

CONCLUSION

Les léiomyosarcomes para testiculaires sont des tumeurs rares. De ce fait, Le traitement de référence est l'orchidectomie par voie inguinale. Cependant du fait de contraintes anatomique locales, l'obtention de marges chirurgicales négatives est difficile à réaliser. Il existe ainsi un haut potentiel de récurrence locale après chirurgie seule. La radiothérapie adjuvante ou néo adjuvante permet de réduire ce risque de récurrence locale, elle n'est pas préconisée de manière systématique mais pourra être proposée devant des facteurs de risque identifiés (tumeurs de grand taille, une localisation inguinale, marge positives après résection, un précédent geste chirurgicale touchant la lésion elle-même. Le plan de soin devra être personnalisé et proposé à l'issue d'une concertation pluridisciplinaire.

RÉFÉRENCES

1. Pecoux F, Ballereau C, Biserte J. Tuméfactions du cordon spermatique. EMC Urol.:18-652-A-10.
2. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's soft tissue tumor. 4th ed. Philadelphia: Mosby-Harcourt Brace; 2001.
3. Woodward PJ, Schwab CM, Sesterhenn IA. Extratesticular scrotal masses: Radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2003;23(1):215-40.
4. Ou SM, Lee SS, Peng YJ, Sheu LF, Yao NS, Chang SY. Production of beta-HCG by spermatid cord leiomyosarcoma: A paraneoplastic syndrome? J.Androl. 2006;27(5):643-4.
5. Fagundes MA, Zietman AL, Althausen AF, Coen JJ, Shipley WU. The management of spermatid cord sarcoma. Cancer. 1996;77(9):1873-6.
6. Dangle P, Basavaraj DR, Bhattarai S, Paul AB, Biyani CS. Leiomyosarcoma of the spermatid cord: Case

LEIOMYOSARCOME DU CORDON SPERMATIQUE

- report and literature review. *Can.Urol.Assoc.J.* 2007; Mar;1(1):55-8.
7. Fall PA, Dangou JM, Diao B, Ndoeye AK, Sylla C, Gueye SM, et al. Le léiomyosarcome du cordon spermatique [Leiomyosarcoma of the spermatic cord]. *Prog.Urol.* 2006;16(3):390-3.
 8. Bakri SJ, Krohel GB, Peters III GB, Farber MG. Spermatic cord leiomyosarcoma metastatic to the orbit. *Am.J.Ophthalmol.* 2003;136(1):213-5.
 9. Fisher C, Goldblum JR, Epstein JI, Montgomery E. Leiomyosarcoma of the paratesticular region. A clinicopathologic study. *Am.J.Surg.Pathol.* 2001;25(9):1143-9.