

Cas Clinique

Séminome Spermatocytaire: à Propos d'un Cas et Revue de La Littérature Spermatocytic Seminoma

M. B. Andaloussi¹, G. Rais², S. Raissouni², A. Barki¹, El sayegh¹, A. Iken¹, Y. Nouini¹, A. Lachkar¹, L. Benslimane¹, H. Mrabti¹, H. Errihani², M. Faik¹

¹Service d'Urologie «A» CHU Ibn Sina, ²Service d'oncologie médicale, Institut National d'oncologie, Rabat, Maroc

RESUME

Le séminome spermatocytaire est une tumeur rare, représentant moins de 2% des cancers du testicule, survenant essentiellement chez le sujet âgé. Nous rapportons une nouvelle observation d'un patient âgé de 48 ans. La tumeur se présentait comme une prolifération de cellules en nappes compactes, avec 3 types cellulaires, des cellules de petite taille, des cellules intermédiaires et des grandes cellules. Il n'a été retrouvé ni contingent sarcomateux, ni séminome classique. L'analyse en immunohistochimie n'a retrouvé aucune expression des cellules tumorales pour les anticorps classiques testés, notamment l'Ac anti PLAP et les marqueurs lymphoïdes. Le séminome spermatocytaire doit être reconnu, car son évolution est très favorable et ne nécessite qu'une simple orchidectomie, en l'absence d'un exceptionnel contingent sarcomateux ou de métastase où une chimiothérapie s'impose.

Mots clés: Séminome spermatocytaire, tumeur testiculaire, radiothérapie, évolution.

Correspondance: Dr. Benatiya Andaloussi Marwane, Service d'Urologie A, Hopital Ibn Sina, Agdal, Rabat, Maroc, Email: benmarwane@hotmail.com

Détails d'acceptation: article reçu: 20/1/2011 article accepté (après corrections): 26/2/2011

INTRODUCTION

Le séminome spermatocytaire (SS) est une tumeur rare, décrite initialement par Masson en 1946 et survenant rarement avant la cinquième décennie. Il représente 1 à 2% des tumeurs germinales de l'adulte et 4 à 7% de l'ensemble des séminomes^{1,3-5}. À ce jour, Environ 200 cas ont été rapportés, la plupart d'entre eux avec une évolution favorable^{2,6-8,11}

Cette tumeur a un aspect à la fois clinique et anatomopathologique différent du séminome classique caractérisée essentiellement par une évolution lente, un stade précoce au moment du diagnostic, et l'absence de métastases.

En raison de sa rareté, le séminome spermatocytaire est de diagnostic difficile, posant le problème de diagnostic différentiel essentiellement avec le lymphome testiculaire, surtout après la cinquantaine, et le séminome classique. Seule l'immunohistochimie permet d'établir le diagnostic^{8,12,13}.

Compte tenu de son faible potentiel métastatique, il n'y a aucune certitude quant au bénéfice d'une radiothérapie ou d'une chimiothérapie adjuvante^{9,14-15}.

Nous proposons de rapporter une nouvelle observation de séminome spermatocytaire, et d'analyser à travers une revue de la littérature

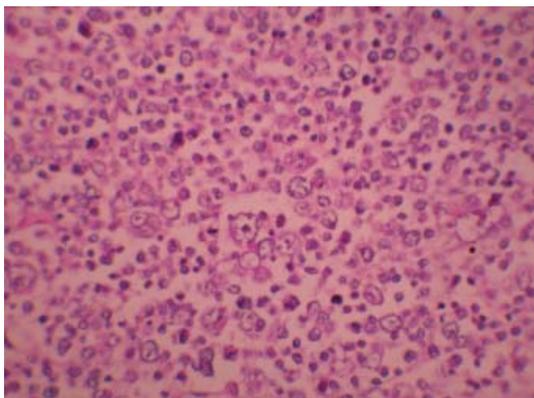


Fig. 1: Aspect polymorphe de la prolifération cellulaire avec des cellules petites, moyennes et grandes taille rappelant les différents stades de maturation des cellules germinales (HESx 200).

les particularités diagnostique, anatomopathologique, thérapeutique et évolutive.

OBSERVATION

Mr E. A. âgé 48 ans, sans antécédents médicochirurgicaux particuliers, a été hospitalisé en juillet 2008, en dehors de notre établissement pour l'exploration d'une masse testiculaire gauche indolore d'apparition progressive depuis plus d'un an. L'échographie a montré une tumeur d'allure tissulaire aux dépens du testicule gauche. Le bilan biologique était normal notamment, les taux plasmatiques des marqueurs tumoraux (alpha-foetoprotéine (aFP), et bêta gonadotrophine chorionique hormone (BHCG). Une orchidectomie par voie inguinale a été réalisée.

Macroscopiquement, le testicule mesurait 16,5cm, entièrement occupé par une prolifération tumorale de coloration blanchâtre en « chair de poisson », avec quelques zones brunâtres et translucides.

Sur le plan cytologique, les cellules étaient de petite, moyenne et grande taille (Fig. 1). Elles avaient un cytoplasme abondant et un noyau ovalaire et vésiculeux comportant un à trois nucléoles. Les mitoses étaient fréquentes (25 mitoses/10 champs X 40). A cette population, s'y associaient des petits lymphocytes et des plasmocytes. La tumeur

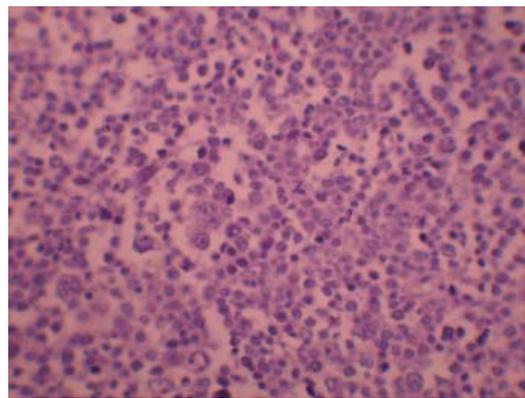


Fig. 2: Etude immunohistochimique: anticorps anti PLAP négatif (x 200).

était localisée au testicule sans envahissement du cordon spermatique ni embols vasculaires ou lymphatiques.

Cet aspect a évoqué en premier un lymphome malin non Hodgkiniens à grandes cellules. Cependant, l'étude immunohistochimique a montré une négativité de marquage pour l'anticorps anti-PLAP (Fig. 2) ainsi que pour les anticorps anti-CD 30, anti-CK, anti-CD 10, anti CD 20, anti- Bc l2 et anti-CD 117.

Le diagnostic de séminome spermatocytaire a été donc retenu.

Le patient nous a été adressé ensuite pour complément de prise en charge.

La TDM thoraco-abdomino-pelvienne post opératoire n'a pas retrouvé de métastases ganglionnaires ou viscérales à distance. L'indication d'une chimiothérapie ou d'une radiothérapie adjuvante n'a pas été retenue et une surveillance rapprochée a été préconisée. Le patient est actuellement indemne de toute récurrence tumorale à 30 mois.

DISCUSSION

Le séminome spermatocytaire décrit par Masson en 1946, correspond à une entité anatomo-clinique qui, en raison de ses propriétés morphologiques et biologiques particulières, mérite d'être distinguée de la variété classique des séminomes du testicule¹. Le SS dériverait à partir des spermatogonies

SÉMINOME SPERMATOCYTAIRE

Table 1: séminome spermatocytaire comparé au séminome classique.

	Séminome classique	SS
Age: moyenne (intervalle)	20-55 ans	≥ 50 ans
Survenue sur testicule ectopique	Possible	jamais
Fraction de toute les tumeurs testiculaires	2%	40%
Présence de métastase	souvent	2 cas
Association à d'autre type de cellules germinale	Oui	Non
Composition cellulaire	1 type de cellules à cytoplasme claire	3 types de cellules : petit moyen et grand
Infiltrat lymphocytaire	Clairsemé ou absent	important
Association à une néoplasie intra tubulaire	toujours	Jamais
Composante syncytiotrophoblastique	possible	Non
Expression PLAP	Intense et diffuse	Absente ou rare cellules
Evolution	Dépend du stade	Excellente*

*en absence de composante sarcomateuse, PLAP: phosphatase alcaline placentaire

et spermatocytes, se trouvant dans les tubes séminifères, qui au sens de Masson, est une tumeur germinale «qui évolue selon un mode spermatogénétique».

C'est une tumeur exclusivement testiculaire, qui n'a jamais été observée au niveau de l'ovaire ou sur un testicule ectopique. Elle n'est associée à aucun des facteurs de risque des tumeurs germinales (cryptorchidie, hypofertilité, dysgénésie gonadique)^{10,16}.

Ce néoplasme représente moins de 2% de toutes les tumeurs germinales^{9,17}. Dans notre institution, seulement deux cas de SS ont été rapportés avant notre observation^{3,9}. L'âge de survenue varie dans la littérature de 19 à 92 ans²⁷, avec un pic de fréquence entre

la cinquième et la sixième décennie (54 ans). L'âge de notre patient est de 48 ans.

La symptomatologie non caractéristique se limite à une tuméfaction non douloureuse. La tumeur est en règle générale unilatérale. Quatre observations seulement de séminome spermatocytaire bilatéral de découverte synchrone ou différée ont été rapportés dans la littérature^{7,18,19}.

Les marqueurs sériques sont constamment négatifs¹ et n'ont donc pas d'intérêt dans le diagnostic initial ou dans la surveillance.

Macroscopiquement, le SS se présente comme une tumeur multinodulaire, bien limitée, molle, gélatineuse ou myxoïde, parfois kystique ou plus rarement nécrotico-

hémorragique. La taille varie de quelques centimètres à 15 cm et plus de diamètre²⁷.

Sur le plan histologique, trois types cellulaires sont mêlés au sein de la prolifération tumorale. Un premier est fait de petites cellules semblables à des lymphocytes, au noyau dense et homogène. Un second est fait de cellules de taille proche de celle d'un séminome classique. Un troisième enfin est fait de cellules plus larges parfois multinuclées, mesurant de 50 à 100 µm. Ces cellules se disposent diffusément ou en massifs, Un infiltrat inflammatoire est rarement identifié et, à l'inverse des séminomes, il n'existe pas de réaction granulomateuse. L'infiltration et la progression intertubulaires sont communes. De rares formes de séminomes spermatocytaires intratubulaires ont été décrites.

Du point de vue immunohistochimique, il n'existait jusqu'à ces dernières années aucun marqueur détectable des cellules du SS, renforçant la difficulté diagnostique de cette entité⁷, qui est un diagnostic d'élimination. En effet, La plupart des marqueurs immunohistochimiques sont négatifs notamment vimentine, actine, desmine, alphafoetoprotéine, HCG, ACE, antigène leucocytaire commun LCA. Les phosphatases alcalines placentaires sont aussi négatives sauf parfois dans de rares îlots cellulaires, de même que les cytokératines¹⁰. En 1999, Kraggerud et al.⁸ rapportent pour la première fois une positivité pour le c-kit dans 7 cas sur 17 de SS. L'expression de ce marqueur est, en effet, variable suivant les études. Decaussin a rapporté 7 cas de SS avec un marquage membranaire des 3 types de cellules tumorales pour le c-kit⁸.

Dans tous les cas, le marquage avec le c-kit apparaît comme le seul marqueur immunohistochimique positif de cette tumeur. Chez notre patient, le marquage pour l'anticorps anti PLAP et C-kit étaient négatifs ainsi que les autres marqueurs testés ce qui a appuyé le diagnostic de SS.

Du point de vue ultrastructural, les ponts cytoplasmiques intercellulaires décrits par Rosaï et coll.¹⁹ constituent les caractères ultrastructuraux essentiels. A l'inverse, ces structures n'ont jamais été mises en

évidence dans les séminomes typiques ou anaplasiques¹.

Le principal problème reste donc le diagnostic différentiel. Du point de vue clinique, chez le sujet âgé, les 2 diagnostics évoqués en premier sont une hémopathie ou une localisation métastatique (carcinome à petites cellules du poumon, mélanome), surtout si la tumeur testiculaire est bilatérale^{8,12}. Cependant, l'étude immunohistochimique permet de faire le diagnostic (marqueurs de la lignée lymphocytaire, cytokératines, marqueurs neuroendocrines, HMB45, tous négatifs dans le SS)⁴⁻⁶. Le deuxième groupe de diagnostics différentiels, plus difficile, est celui des autres tumeurs du testicule, surtout chez un patient plus jeune. Le tableau I expose les principales différences entre le séminome classique et le séminome spermatocytaires.

La variante anaplasique du SS, extrêmement rare, décrite uniquement chez 5 patients^{2,20}, peut poser également des problèmes diagnostiques avec le séminome classique car elle survient chez le sujet jeune, et présente un infiltrat lymphoïde, voire une réaction granulomateuse.

Une fois le diagnostic de séminome spermatocytaires établi, il convient d'éliminer un contingent sarcomateux, en particulier un rhabdomyosarcome au sein du SS⁸. Cette association est rare (moins de 15 cas décrits dans la littérature), mais elle s'accompagne toujours d'une évolution métastatique rapidement défavorable^{2,21}, alors qu'un seul cas de séminome spermatocytaires pur a présenté des métastases^{8,22}.

L'orchidectomie homolatérale par voie inguinale avec ligature haute du cordon spermatique constitue une thérapeutique suffisante et adéquate³. Elle a une valeur diagnostique et thérapeutique.

Le SS est une tumeur qui se présente classiquement avec un stade I. L'évolution favorable est donc la règle. Ce résultat ne semble pas pouvoir être attribué à l'efficacité croissante des traitements adjuvants. Pour la plupart des auteurs, le curage ganglionnaire s'est avéré excessif à chaque fois qu'il a été pratiqué^{1,22}.

En outre, ni la radiosensibilité de ce néoplasme, ni le bénéfice de la radiothérapie post-opératoire, ne sont connus. La radiothérapie post-opératoire paraît d'autant moins justifiée que l'évolution semble indépendante du traitement. Toutefois, en raison de la rareté de cette tumeur, son traitement a été assimilé à celui des séminomes de stade I^{9,16}. Environ, un tiers des cas rapportés ont reçu une radiothérapie post opératoire. La radiothérapie prophylactique a été donc calquée sur la radiothérapie du séminome classique. Le volume d'irradiation inclut les ganglions para-aortiques et para-caves sous diaphragmatiques. La dose totale est de 20 Gy en 10 jours⁹. D'autres auteurs préconisent une irradiation prophylactique à la dose de 25 Gy²⁴ à 35 Gy²⁵ centrée sur les territoires ganglionnaires sous diaphragmatiques.

La chimiothérapie à base d'une cure de carboplatine est également un standard thérapeutique (outre la radiothérapie sous diaphragmatique et la surveillance) dans le séminome classique stade I. Cependant, aucun des séminomes spermatocytaires localisés rapportés dans la littérature n'a reçu une chimiothérapie adjuvante. Hormis les deux cas qui ont métastasé sur plus de 200 SS (présence de composante sarcomateuse, invasion vasculaire) et qui ont reçu une chimiothérapie à base de sels de platine, il apparaît que l'orchidectomie a été curative dans pratiquement tous les autres cas. En permettant ainsi de minimiser les risques de toxicité liée à la radiothérapie, essentiellement le risque de second cancer, et en maintenant un taux de guérison optimum, la surveillance constitue en cas de SS la meilleure alternative¹⁴⁻¹⁶.

Notre patient a bénéficié d'une orchidectomie par voie inguinale et une surveillance protocolaire a été privilégiée après concertation avec les radiothérapeutes.

CONCLUSION

Le séminome spermatocytaire est une tumeur rare, rencontrée essentiellement chez le sujet âgé. Elle est originale par ses caractéristiques histologiques et son bon pronostic. L'immunohistochimie est d'une grande utilité car elle confirme essentiellement l'absence d'expression des marqueurs du séminome classique (PLAP) et des marqueurs lymphoïdes. L'orchidectomie avec ligature haute du cordon spermatique devrait être une thérapeutique suffisante (en dehors des très rares cas d'association au rhabdomyosarcome où la chimiothérapie devient utile).

BIBLIOGRAPHIE

1. Walter P. Séminome spermatocytaire. Etude de 8 observations et revue de la littérature [Spermatocytic seminoma. Study of 8 cases and review of the literature (author's transl)]. *Virchows Arch.A Pathol.Anat.Histol.* 1980;386(2):175-87.
2. Dunder P, Pešl M, Povýšil C, Prokopová P, Pavlík I, Soukup V, et al. Anaplastic variant of spermatocytic seminoma. *Pathol.Res.Pract.* 2007;203(8):621-4.
3. Hachi H, Bouzidi AAL, Bougtab A, Ottmany A, Baroudi C, Tijami F, et al. Sperm cell seminoma. A case report and a review of the literature [Le séminome spermatocytaire. A propos d'un cas et revue de la littérature]. *J.Urol.* 1997;103(1-2):53-5.
4. Rioux-Leclercq N, De Lajarte-Thirouard AS. A not so common testicular tumor [Une tumeur testiculaire pas si fréquente]. *Ann.Pathol.* 2004;24(4):379-80.
5. Eble JN. Spermatocytic seminoma. *Pathol.Case Rev.* 2005;10:176-80.
6. Gorecki T, Kaszuba B, Ostrowska M, Mazurczyk K, Splitter L. Giant spermatocytic seminoma with massive hemorrhage into accompanying hydrocele: Case report. *Int.Urol.Nephrol.* 2005;37(3):529-31.
7. Leocádio DE, Stein BS. A case of synchronous bilateral spermatocytic seminoma. *Urol.Oncol.Seminars Original Invest.* 2008;26(2):202-3.
8. Decaussin M, Borda A, Bouvier R, Ruffion A, David C, Agard C, et al. Le séminome spermatocytaire. Etude anatomo-clinique et immunohistochimique de 7 cas. [Spermatocytic seminoma. A clinicopathological and immunohistochemical study of 7 cases]. *Ann.Pathol.* 2004; Apr;24(2):161-6.

9. El Fellah H, Tijami F, Jalil A. Séminome spermatocytaire (à propos de deux cas). *J.Maroc.Urol.* 2008;11:25-8.
10. Camparo P, Houlgatte A. Classification des tumeurs testiculaires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Urologie. 2008;18-650-A-11.
11. Verdorfer I, Rogatsch H, Tzankov A, Steiner H, Mikuz G. Molecular cytogenetic analysis of human spermatocytic seminomas. *J.Pathol.* 2004;204(3):277-81.
12. Baldet P. Tumeurs germinales du testicule, conceptions actuelles. [Germ cell tumors of testis, current concepts]. *Ann.Pathol.* 2001; Oct;21(5):399-410.
13. Ulbright TM. Germ cell neoplasms of the testis. *Am.J.Surg.Pathol.* 1993; Nov;17(11):1075-91.
14. Eble JN. Spermatocytic seminoma. *Hum.Pathol.* 1994; Oct;25(10):1035-42.
15. Gorecki T, Kaszuba B, Ostrowska M, Mazurczyk K, Splitter L. Giant spermatocytic seminoma with massive hemorrhage into accompanying hydrocele: Case report. *Int.Urol.Nephrol.* 2005;37(3):529-31.
16. Chung PW, Bayley AJ, Sweet J, Jewett MA, Tew George B, Gospodarowicz MK, et al. Spermatocytic seminoma: A review. *Eur.Urol.* 2004; Apr;45(4):495-8.
17. Saran RK, Banerjee AK, Gupta SK, Rajwanshi A. Spermatocytic seminoma: A cytology and histology case report with review of the literature. *Diagn.Cytopathol.* 1999; Apr;20(4):233-6.
18. Thackray AC, Cran WAJ. Seminoma. In: Pugh RCB, editor. *Pathology of the testis.* Oxford: Blackwell Scientific; 1976. p. 164-98.
19. Rosai J, Silber I, Khodadoust K. Spermatocytic seminoma. I. Clinicopathologic study of six cases and review of the literature. *Cancer.* 1969; Jul;24(1):92-102.
20. Albores Saavedra J, Huffman H, Alvarado Cabrero I, Ayala AG. Anaplastic variant of spermatocytic seminoma. *Hum.Pathol.* 1996; Jul;27(7):650-5.
21. Chelly I, Mekni A, Gargouri MM, Bellil K, Zitouna M, Horchani A, et al. Séminome spermatocytaire avec contingent rhabdomyosarcomateux. [Spermatocytic seminoma with rhabdomyosarcomatous contingent]. *Prog.Urol.* 2006; Apr;16(2):218-20.
22. Matoska J, Ondrus D, Hornak M. Metastatic spermatocytic seminoma. A case report with light microscopic, ultrastructural and immunohistochemical findings. *Cancer.* 1988; Sep 15;62(6):1197-201.
23. Scully RE. Spermatocytic seminoma of the testis. A report of 3 cases and review of the literature. *Cancer.* 1961;14:788-94.
24. Merrer J. Usual pure seminomas of the testis: Treatment modalities in 1992 [Séminomes purs du testicule habituels: Attitudes thérapeutiques en 1992]. *Bull. Cancer Radiother.* 1992;79(4):433-6.
25. Hara H, Kurita M, Kitazumi Y, Morioka H, Kuroda K, Matsubashi M, et al. A case report of spermatocytic seminoma--clinical review of 17 cases in Japan. *Nippon Hinyokika Gakkai Zasshi.* 1992; Sep;83(9):1517-20.
26. Burke AP, Mostofi FK. Spermatocytic seminoma, a clinicopathologic study of 79 cases. *J.Urol.Pathol.* 1993;1:21-32.

ABSTRACT

Spermatocytic seminoma is a rare tumor, representing less than 2 % of testicular cancer, occurring mainly in elderly men.

We report a case of a 48-year-old male. The tumor appeared as a cells proliferation in compact sheets with 3 cell types, small cell size, intermediate cells and large cells. It has been found neither sarcomatous contingent nor classic seminoma. Immunohistochemically, all markers examined were negative, especially anti PLAP and lymphoid markers. Spermatocytic seminoma must be recognized, because its evolution is very favorable and requires only a simple orchidectomy, in the absence of a special sarcomatous transformation or metastasis for which chemotherapy is needed.