

GERMINOME REVELE PAR UN IMPUBERISME A PROPOS D'UN CAS

S.MATALI, I.DENTE, M DIARRA, ; H EI OUAHABI, F. AJDI,
service endocrinologie et maladies métaboliques CHU Hassan II Fès, Maroc

INTRODUCTION

Les tumeurs germinales cérébrales sont rares, 1 à 3 % des tumeurs cérébrales de l'enfant, et surviennent le plus souvent au cours de la deuxième décennie de la vie. Cette tumeur se développe à partir des cellules germinales migrant dans le système nerveux central pendant la vie fœtale. Elle est supra-sellaire dans 40 % des cas. C'est une tumeur radiosensible qui est associée à un pronostic favorable avec un taux de survie à 5 ans dans 85% des cas. Le germinome se manifeste préférentiellement par un diabète insipide central. Nous rapportons un cas de germinome révélé par un impubérisme

OBSERVATION

Mademoiselle F.Z âgée de 19 ans, sans antécédents particuliers, qui consulte pour absence de développement des caractères sexuels secondaires. L'examen clinique trouve un retard statural taille : 1m29 (-4DS) ; un syndrome dysmorphique : visage poupin, cheveux fins, ensellure nasale, TA : 100/70 mmhg sans hypotension orthostatique ; impubérisme Les examens biologiques et radiologiques trouvent : une IGF1 20.4ng /ml diminué avec un pan hypopituitarisme :cortisol de 7.7 µg/dl, LT4 : 0.52 ng/ml n(0.58 – 1.07), TSHus :1.868 µUI/ml (0.35 – 4.94),FSH :1.52 mUI/ml (2 10) LH :0.31 mUI/ml (0.5 5), œstradiol inférieur à 10pg/ml, prolactine :18.18 ng/ml (1.20 – 29.13) ; caryotype normal, âge osseux à 11ans retardé de 8 ans, une lésion hypothalamique mesurant 5mm au niveau du processus infundibulaire, de forme nodulaire, iso intense en T1, hyper intense en T2, rehaussée de façon intense et homogène, évocatrice d'un germinome à l'IRM hypothalamo hypophysaire. La recherche de marqueurs tumoraux (alphafetoprotéine et B HCG) est négative. Une biopsie par repérage stéréotaxique réalisée a confirmé le germinome. Une RMN médullaire a permis d'exclure un envahissement de la moelle. Le geste chirurgical s'était limité à la biopsie. La patiente a été mise sous opothérapie substitutive par L Thyroxine 25 µg/j, hydrocortisone 15 mg/j. Le traitement de l'hypogonadisme après évaluation clinique biologique et radiologique dans 3 mois.

DISCUSSION

Les germinomes se manifestent préférentiellement par un diabète insipide centrale . Le diabète insipide s'accompagne de déficit anté hypophysaire dans plus de la moitié des cas .Seul le pan hypopituitarisme a été retrouvé chez notre patiente. Les mécanismes moléculaires responsables du développement de ces tumeurs cérébrales sont peu connus. Un gène suppresseur de tumeur, le gène INK4a/ARF semble jouer un rôle important dans la genèse de ces tumeurs .l'absence de marqueurs tumoraux dans le sérum ou le LCR permet d'éliminer les tumeurs germinales malignes sécrétantes.

L'IRM hypothalamo hypophysaire trouve une masse suprasellaire ou un simple épaissement de la tige pituitaire ; Son signal est homogène, iso intense en T1, iso ou hyper intense en T2 ; l'hypophyse est le plus souvent de taille normale, c'était l'aspect retrouvé chez notre patiente ; la certitude diagnostique ne repose que sur l'analyse histologique d'une biopsie.

Il semble actuellement admis que geste chirurgical initial doit se limiter à une biopsie ramenant suffisamment de matériel pour une analyse histologique correcte. Le germinome est radiosensible. Le risque de rechute et de dissémination secondaire par voie leptoméningée est de15 %. Les germinomes intra crâniens comme leurs localisations gonadiques sont sensibles à la chimiothérapie. Chez notre patiente seule la biopsie a été pratiqué sans autre traitement complémentaire.

CONCLUSION

Malgré les taux élevés de guérison , le traitement actuel des germinomes intracrâniens reste controversé

REFERENCES

- 1- Matsutani M., *et al.* 1997. Primary intracranial germ cell tumors: aclinical analysis of153 verified cases.*J Neurosurg* 86: 446-455.
- 2-Baranzelli, M.C., *et al.* 1997. Nonmetastatic intracranial germinoma: the experience of the French society of pediatric oncology. *Cancer* 80: 1792-1797.
- 3-Pomarede R., *et al.* 1982. Endocrine aspects and tumoral markers in intracranial germinoma : an attempt to delineate the diagnostic procedure in 14 patients. *J Pediatr* 101 : 374-378.
- 4-Sklar C.A., Grumbach M.M., Kaplan S.L., Conte F.A. 1981. Hormonal and metabolic abnormalities associated with central nervous system germinoma in children and adolescents and the effect of therapy : report of 10 patients. *J Clin Endocrinol Metab* 52 : 9-16.