

TUMEUR ANNEXIELLE D'ORIGINE WOLFFIENNE:

À propos d'un cas.

BARANI M, BENCHIKH-LEHOCINE O, AYADI L, FILALI T.

Service d'Oncologie Médicale, CHU Dr Benbadis Constantine, Université Constantine 3.

E-mail : Barani Mmeryem.barani@yahoo.fr ; Benchikh-Lehocine O : wbenchikh@gmail.com E-mail: Lamiaayadionc10@gmail.com
E-mail: tahafilali@gmail.com

RÉSUMÉ :

Les tumeurs ovariennes d'origine Wolffienne encore appelées FATWO (Female Adnexal Tumor of probable Wolffian Origine) sont des tumeurs épithéliales rares développées à partir des vestiges du corps de Wolff. Seuls 80 cas ont été rapportés dans la littérature. Ces tumeurs sont généralement bénignes, mais peuvent avoir un potentiel agressif et être à l'origine de récurrences ou d'évolution métastatique. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 27 ans, connue et prise en charge au service d'oncologie médicale depuis l'année 2013, pour une tumeur ovarienne d'origine wolffienne. Le traitement de ces tumeurs consiste en une exérèse chirurgicale. L'efficacité de la chimiothérapie ou de la radiothérapie n'a pas été démontrée. La rareté de ce type de tumeurs empêche l'exécution d'essais thérapeutiques contrôlés.

Mots clés : Tumeur Wolffienne, Aggressivité, Récidive.

ABSTRACT: ADNEXAL TUMOR OF WOLFFIAN ORIGIN: about a case.

Female adnexal tumors of probable Wolffian origin are epithelial tumors derived from the remains of the mesonephric duct. Only 80 cases have been reported in the literature. These tumors exhibit a low malignant potential, however they can also behave aggressively and exhibit recurrences or metastases. We report a case of a 27 years old woman who was followed at the medical oncology department since 2013 for female ovarian tumor of Wolffian origin. Surgery is the treatment of choice of these tumors. The role of chemotherapy and radiation has not been demonstrated. The rarity of this type of tumor prevents the execution of prospective controlled treatment studies.

Key words: Wolffian tumor, Malignancy, Recurrence.

INTRODUCTION

Les tumeurs ovariennes d'origine Wolffienne encore appelées FATWO (Female Adnexal Tumor of probable Wolffian Origin) sont des tumeurs épithéliales rares. Documentées la première fois en 1973 par Kariminejad et Scully [1], ces tumeurs prennent naissance dans le ligament large à partir des vestiges des canaux de Wolff [2], 80 cas de FATWO ont été rapportés dans la littérature [3]. Ces tumeurs sont généralement bénignes, cependant, elles peuvent également se comporter agressivement et exhiber des récurrences ou des métastases [4,5]. Macroscopiquement, elles peuvent être solides, mi-solides ou mi-kystiques. En microscopie, l'histologie la plus représentative est caractérisée par une prolifération dense comportant focalement des structures tubaires [6].

OBSERVATION CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 27 ans, mariée et mère de deux enfants, sans antécédents pathologiques particuliers qui consulte en 2013 pour des douleurs pelviennes associées à une distension abdominale. La tomodensitométrie abdomino-pelvienne objective une masse kystique cloisonnée, péritonéale, abdomino-pelvienne latéralisée à gauche, pouvant être d'origine ovarienne, mesurant 30x18 cm de grand axe. Les marqueurs tumoraux étaient négatifs (CA-125, CA-19.9 et ACE). L'exploration chirurgicale retrouve une très volumineuse masse annexielle prenant la trompe et l'ovaire gauche à double composante kystique et charnue avec des zones de nécrose très suspecte de malignité. Le reste de l'exploration à l'étage sus et sous mésocolique était sans anomalies. En l'absence de preuve extemporanée de malignité et du souhait ultérieur de grossesse, il a été pratiqué un traitement conservateur se résumant en une annexectomie gauche emportant la totalité de la masse. L'étude anatomo-pathologique est revenue en faveur d'un aspect faisant discuter un carcinome à cellule basaloïde, une tumeur embryonnaire ou un seminome. L'immunomarquage était positif pour l'anticorps anti-cytokeratine (AE1/AE3) et pour l'anticorps anti-vimentine faisant discuter en premier lieu une tumeur annexielle d'origine Wolffienne. Le bilan d'extension était négatif. La patiente a bénéficié d'une chimiothérapie adjuvante type BEP (Bléomycine, Etoposide, cis Platine), dont elle reçoit 2 cures, puis le traitement a été arrêté pour des signes d'intolérance. La patiente est mise alors sous contrôle périodique trimestriel. Au bout de 15 mois de suivi, l'imagerie de contrôle objective deux masses, une pelvienne et l'autre sous phrénique droite évoquant une récurrence locale. La patiente est reprise chirurgicalement et l'exploration retrouve une masse tumorale de 20cm, bien limitée, sous phrénique droite, refoulant le foie et très adhérente à la capsule de Glisson, ainsi qu'une masse tumorale pelvienne droite indépendante de l'ovaire droit à composante kystique de 15 cm de grand axe. Il a été procédé à un traitement radical : exérèse totale des deux masses emportant l'ovaire droit, hystérectomie totale, omentectomie, curage ganglionnaire pelvien complet et curage lombo-aortique. Les résultats anatomopathologiques sont compatibles avec une tumeur ovarienne d'origine Wolffienne maligne, sans envahissement ganglionnaire pelvien et lombo-aortique. La TDM post opératoire a objectivé un nodule hépatique du segment III mesurant 40 mm d'allure secondaire et un épanchement péritonéal de faible abondance. Un traitement adjuvant par chimiothérapie a été : reprise du protocole BEP deux cures suivies de deux cures du protocole EP (Etoposide, cis Platine). L'évaluation après chimiothérapie objective un échec du traitement systémique et la patiente est décédée par un syndrome hémorragique.

DISCUSSION

Durant la 7ème semaine de l'embryogenèse, l'embryon possède un double système de conduits génitaux à potentialités sexuelles opposées : les canaux de Wolff ou canaux mésonephrotiques pouvant devenir des voies mâles, et les canaux de Muller ou canaux paramésonephrotiques pouvant devenir des voies femelles [7].

Les voies génitales féminines se différencient à partir des conduits Müllerien qui donneront naissance aux futures trompes utérines, à l'utérus, à la partie supérieure du vagin, alors que les canaux de Wolff régressent à l'exception de quelques vestiges embryonnaires qui se déposent sur le ligament large [7]. Les tumeurs annexielles d'origine Wolffiennes se développent à partir des vestiges des canaux de Wolff [2].

Les FATWO sont des tumeurs rares. 80 cas ont été rapportés dans la littérature dont 21 cas ont été associés à des récurrences et des métastases [8]. L'âge des patientes varie de 15 à 81 ans [9]. La découverte peut être fortuite, à l'occasion d'une exploration échographique et/ou de douleurs pelviennes [10], ce qui est le cas chez notre patiente.

La lésion est unilatérale, habituellement localisée dans l'épaisseur du ligament large ou pédiculée et appendue au ligament large ou à la séreuse tubaire, les autres localisations comme le hile ovarien et le retro-péritoine sont plus rares [10].

Macroscopiquement, la taille varie de 0,8 à 25 cm. A la coupe, les tranches de section sont solides, mi-solides ou mi-kystiques, de couleur blanc grisâtre, jaune ou brune [10]. Au microscope, l'histologie la plus représentative est caractéristique d'une prolifération dense comportant focalement des structures tubaires pourvues d'une lumière. Lorsque les tubules sont tassés les uns contre les autres, ils donnent l'impression d'une prolifération cellulaire dense. Quand ces aspects massifs prédominent, la lésion peut ressembler à une tumeur mésoenchymateuse [9].

L'immunomarquage est positif pour la vimentine, les cytokeratines (CKL1, AE1, AE3, CK7), la calrétinine (91%), l'inhibine alpha (68%). Les cellules tumorales n'expriment pas le CK20, le 34 bêta, E12, EMA [9]. Chez notre patiente, il existe une vive immunoréactivité de presque 100% des cellules tumorales vis-à-vis de l'anticorps anti-cytokeratine (AE1/AE3) et de l'anticorps anti-vimentine.

La plus part des tumeurs Wolffiennes sont bénignes, cependant, elles peuvent également se comporter agressivement et exhiber des récurrences et ou des métastases [11]. La présence d'atypie ou de mitose pourrait être un facteur prédictif d'agressivité, mais certaines tumeurs agressives ne comportent ni atypie ni activité mitotique ce qui nécessite une surveillance régulière [11,12]. Notre patiente a présenté des récurrences 15 mois après la première intervention, et un nodule hépatique après la deuxième intervention.

Le diagnostic différentiel des tumeurs Wolffiennes se pose avec les tumeurs des cordons sexuels de type Sertoli-Leidig. Ces dernières apparaissent le plus souvent chez les jeunes femmes de 20-30 ans et se développent dans les ovaires plutôt que dans le ligament large ou le mesosalpinx. En clinique, les tumeurs du groupe Sertoli-Leidig s'accompagnent d'un syndrome de virilisation dans le tiers des cas. Le diagnostic repose sur l'étude morphologique. L'absence de cellules de Leidig-Sertoli en microscopie permet d'éliminer les tumeurs de ce groupe [13].

Le diagnostic différentiel se pose également avec le carcinome endométrioïde différencié dans sa localisation tubaire, alors qu'il existe exceptionnellement dans le ligament large ou le mesosalpinx. Sur le plan microscopique, la recherche de foyers de métaplasie malpighienne et une sécrétion mucineuse dans la lumière des tubes peut s'avérer utile (figure 1). Les cellules mon-

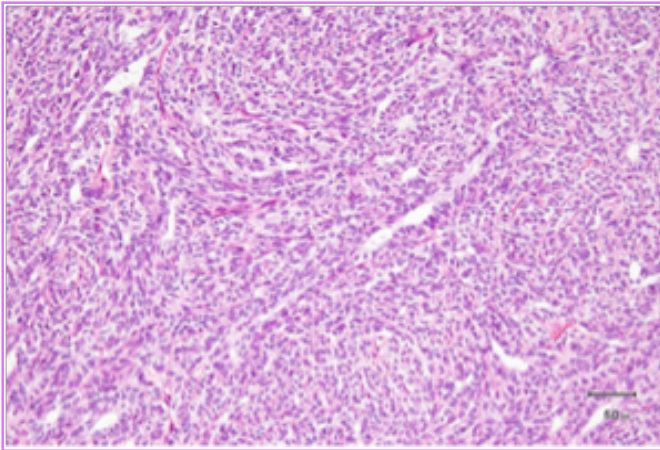


Figure 1. Microscopic finding of the tumor. Tumor cells were arranged in tubular and solid fashions with a slit or fern-leaf like pattern.

Int Canc Conf J (2012) 1:108–112 DOI 10.1007/s13691-012-0021-6.

trent des atypies cellulaires et un index mitotique plus élevé que les tumeurs Wolffiennes (figure 2). En immunohistochimie, le carcinome endométriode exprime l'EMA mais n'exprime pas l'inhibine alpha, la calrétinine et le CD10. Il est positif pour les récepteurs hormonaux à estrogène et progestérone [13].

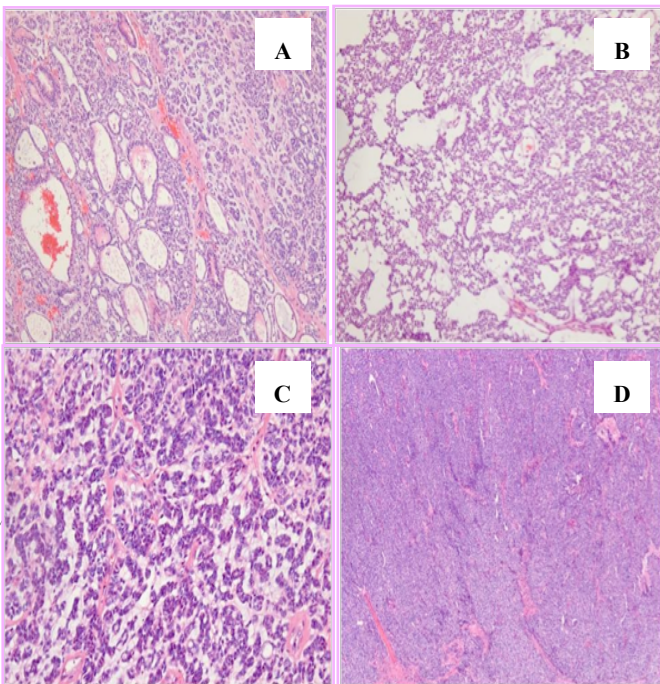


Figure 2. Microscopic finding. Low-power view showing closely packed variable sized hollow tubules lined by cuboidal epithelial cells (A), sieve-like pattern (B), cord-like arrangement (C), and solid growth (D). Hematoxylin and eosin ×40. High malignant Female Adnexal Tumor of probable Wolffian Origin (FATWO): A case report.

Ji-Eun Lee, M.D.1, Yong-Soon Kwon, M.D.1, Yu-Jin Koo, M.D.1, Sung-Ran Hong, M.D.2. Departments of 1Obstetrics and Gynecology and 2Pathology, Cheil General Hospital and Women's Healthcare Center, College of Medicine, Kwandong University, Seoul, Korea.

D'autres diagnostics différentiels peuvent être évoqués tels que les tumeurs de la granulosa, les carcinoïdes de l'ovaire, et les tumeurs endométrioides de la trompe [13].

Chez notre patiente, l'étude anatomopathologique initiale est revenue en faveur d'un processus tumoral indifférencié faisant discuter un carcinome à cellule basaloïde, une tumeur embryonnaire, ou un seminome. Le profil immunohistochimique était compatible avec l'aspect d'une tumeur annexielle d'origine Wolffienne, alors que les résultats anatomopathologiques de la récurrence étaient tout à fait compatibles avec une tumeur ovarienne wolffienne.

Le diagnostic de la FATWO est basé principalement sur sa topographie et sa morphologie en mettant en évidence des structures tubulaires pourvues d'une lumière [13].

Les FATWO sont des tumeurs rares. Les données de la littérature sont limitées, d'où des recommandations thérapeutiques principalement basées sur les avis des experts dérivés des cas rapportés. Le traitement est essentiellement chirurgical; résection de la masse avec annexectomie bilatérale et hystérectomie totale [13]. L'efficacité de la chimiothérapie ou de la radiothérapie adjuvante est controversée [13].

Notre patiente a bénéficié d'un traitement conservateur au cours de la première intervention vu son jeune âge et le désir de grossesse. Lors de la récurrence locale, un traitement chirurgical radical a été fait.

CONCLUSION

Les tumeurs annexielle d'origine Wolffienne sont des tumeurs rares. Le diagnostic repose sur l'étude anatomopathologique. Le traitement est essentiellement chirurgical. La détermination du caractère malin et la stratégie optimale pour la prise en charge de ces tumeurs devraient être incluses dans de futures études.

DATE D'ENVOI DE L'ARTICLE : 20/01/2019.

DATE D'ACCEPTATION : 20/12/2019.

DATE DE PUBLICATION : 24/12/2020.

RÉFÉRENCES

1. Kariminejad MH, Scully RE. Female adnexal tumor of probable Wolffian origin. A distinctive pathologic entity. *Cancer* 1973; 31: 671-7.
2. Steed H, Oza A, Chapman WB, Yaron M, De Petrillo D. Female adnexal tumor of probable wolffian origin: a clinicopathological case report and a possible new treatment. *Int J Gynecol Cancer* 2004; 14: 546-50.
3. Wagatsuma S, Yaegashi N, Namiki T, Sato S, Yajima A. A case of female adnexal tumor of probable Wolffian origin: histologically, tumor cell showed three different patterns. *Tohoku J Exp Med* 1997; 181: 371-7.
4. Ramirez PT, Wolf JK, Malpica A, Deavers MT, Liu J, Broaddus R. Wolffian duct tumors: case reports and review of the literature *Gynecol Oncol*. 2002; 86: 225-30.
5. Sivridis E, Giatromanolaki A, Koutlaki N, Anastasiadis P. Malignant female adnexal tumour of probable Wolffian origin: criteria of malignancy *Histopathology*. 2005; 46: 716-8.
6. Sivathondan Y, Salm R, Hughesdon PE, Faccini JM. Female adnexal tumour of probable Wolffian origin. *J Clin Pathol* 1979; 32: 616-24.
7. Sadler TW. *Langman's medical embryology*. 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1989.

8. Deshimaru R, Fukunaga T, Sato T, Morinaga S, Takahashi M. A case of metastatic female adnexal tumor of probable WolffianoriginGynecologic Oncology Reports. 2014; 10: 22–24.

9. Kahyaoglu S, Kahyaoglu I, Sirvan L, Sengul I, Timur H, Mollamahmutoglu L. FemaleAdnexial Tumor of Probable WolffianOrigin (FATWO)without Ki-67 Expression Reflecting Low MalignantPotential in a 55-Year-Old Woman EAJM. 2012; 44: 172-5.

10. Sonwane B, Pore S, Kulkarni A, Anjum S. Female Adnexal Tumour of Probable WolffianOrigin - A Case Report (www.ijhsr.org). 2015; 5(5): 535-538.

11. Taxy JB, Battifora H. Female adnexal tumor of probable Wolffianorigin: evidence of a low grade malignancy. Cancer 1976;37:2349-54.

12. Brescia RJ, Cardoso de Almeida PC, Fuller AF, Jr., Dickersin GR, Robboy SJ. Female adnexal tumor of probable Wolffianorigin with multiple recurrences over 16 years. Cancer. 1985;56:1456-61.

13. Adiguzel C, Eser EP, Baysal S, Saygili Yilmaz ES, Baser E. Female adnexal tumor of probable wolffianorigin, FATWO: Report of a rare case. J Cases Obstet Gynecol. 2016; 3(1): 15-18.