

EXPLORATION ET CARACTERISATION EN IRM DES TUMEURS OVARIENNES DE L'ADOLESCENTE

Marc Bazot*, Isabelle Thomassin Naggara*, Emile Daraï**

* Service de radiologie

** Service de gynécologie obstétrique

Hôpitaux Universitaires Est-Parisiens, Tenon

Faculté de Médecine Saint Antoine – Pitié Salpêtrière

Université Paris VI Pierre et Marie Curie

INTRODUCTION

L'exploration et la prise en charge d'une tumeur ovarienne de l'adolescente présentent des caractéristiques communes à celles de la femme adulte, mais aussi quelques spécificités. Ainsi, en période d'activité génitale, la découverte d'une lésion annexielle doit faire, en premier lieu, réaliser une échographie pelvienne pour éliminer une origine non néoplasique de type fonctionnel, avant d'aborder les divers types de tumeur pouvant survenir à l'adolescence. Durant cette période, une dualité de prise en charge entre pédiatre et gynécologue existe, essentiellement dominée par l'existence ou non de rapports sexuels constitués chez la jeune fille. Cet élément est un élément fondamental car il conditionne la possibilité de réalisation d'échographie endovaginale ou non.

Par ailleurs, la deuxième décade présente des spécificités en termes de répartition tumorale. Ainsi, les tumeurs germinales sont très nettement prédominantes aux autres types de lésions rencontrés durant toute la période adulte jusqu'à la ménopause incluant en particulier tumeurs épithéliales et des cordons sexuels et du stroma.

Il est ainsi important de se rappeler qu'à l'âge adulte, les tumeurs épithéliales, germinales et stromales constituent respectivement 70, 20 et 10 % de l'ensemble des lésions primitives ovariennes, alors qu'à l'adolescence la répartition des tumeurs épithéliales,

germinales et stromales est la suivante : 20, 70, et 10 %. L'objectif d'une exploration et d'une prise en charge optimale d'une lésion ovarienne chez une jeune fille adolescente, est très largement dominé par le type de prise en charge thérapeutique. Ainsi, il est impératif d'éliminer toute lésion fonctionnelle ou bénigne largement prédominante où le recours à la chirurgie doit être excessivement limité. Quelle que soit les circonstances, si une chirurgie est programmée, la conservation maximale du tissu ovarien par tumorectomie ou kystectomie doit être un objectif majeur.

La découverte d'une lésion ovarienne chez l'adolescente ne présente aucune spécificité, celle-ci pouvant être le fait d'une découverte fortuite, motivée par des signes cliniques à type de ballonnement, tuméfaction abdominale, voire douleurs pelviennes.

Dans ces circonstances, l'échographie sus pubienne est l'examen de première intention, permettant de retrouver un utérus et des annexes normaux ou pathologiques. Cette voie est bien entendu exclusive, ne pouvant être complétée par une échographie endovaginale et encore moins rectale chez la jeune fille vierge.

Cette échographie peut suffire dans le cadre de pathologie fonctionnelle mono ou pluri-folliculaire à type de kyste simple.

Nous rappelons qu'un kyste fonctionnel est excessivement fréquent, défini par la présence d'un kyste uniloculaire à paroi fine, sans cloison ni végétation, dont la taille habituelle est supérieure à 3 cm et en règle inférieure à 8 cm.

Ce kyste fonctionnel se résout de façon spontanée habituellement dans les 2 mois, sans recours systématique à la prescription d'oestroprogestatifs.

La possibilité de diagnostic différentiel doit être évoquée bien que rare, essentiellement à type de cystadénome séreux. La visualisation d'ovaires normaux doit faire évoquer la possibilité de kyste para-ovarien ou en présence d'antécédents opératoires ou infectieux, la possibilité d'hydrosalpinx ou de pseudo-kystes péritonéaux. En présence d'une formation liquidienne pure de petite taille, le recours à l'IRM n'est en aucun cas requis.

Par contre, la présence de symptômes à type de douleurs en particulier aiguë ou une taille anormalement importante doit faire recourir à une IRM de seconde intention.

Celle-ci repose en général sur une imagerie conventionnelle associant des séquences sagittale et axiale pondérées T2, complétée par une séquence T1 plus ou moins suppression de graisse ; l'injection de gadolinium dans le contexte de kyste simple est rarement nécessaire.

La présence de kyste lutéal hémorragique est aussi fréquente à cet âge qu'à tout âge de la vie ; il est marqué en échographie par la présence de formation kystique à contenu échogène excessivement variable. Cependant, les formes très évocatrices sont connues, en particulier à type de filet de pêche ou de zone de rétraction de caillot dans un territoire particulier. Dans ces circonstances, l'adjonction de Doppler couleur montrant une couronne d'hypervascularisation périphérique permet là aussi de conforter le diagnostic. Comme tout kyste fonctionnel, une surveillance échographique simple est proposée, montrant dans la grande majorité des cas, une résolution spontanée.

Quelques complications à l'origine de douleurs éventuelles méritent d'être signalées à type d'hémorragie, de fissuration, la rupture d'un kyste hémorragique étant relativement rare.

Dans cette circonstance, outre la douleur, la présence d'une petite lame d'épanchement intra-péritonéal confirme l'existence d'un passage de liquide plus ou moins hémorragique au sein de la cavité péritonéale.

Après avoir éliminé une pathologie fonctionnelle, la possibilité d'une découverte d'une masse complexe ou indéterminée en échographie est tout à fait possible. Une analyse récente de Kinkel et coll a montré qu'en présence d'une masse indéterminée en échographie, l'IRM était de loin la meilleure technique par rapport au scanner ou à l'échographie Doppler pour optimiser la caractérisation des masses indéterminées (1).

Les tumeurs germinales représentent le groupe essentiel de tumeurs décelées durant la 2^{ème} décennie, donc pendant la période de l'adolescence.

Comme chez les adultes, ces tumeurs sont essentiellement représentées par les tératomes matures kystiques présents dans 95 % des cas, et de façon beaucoup plus rare par des tératomes mono-dermiques à type de goitre ovarien et encore plus exceptionnellement à type de tumeurs germinales malignes présentes dans 2 à 3 % des cas.

Les tumeurs germinales sont une exception à la règle en terme de caractérisation tissulaire des masses annexielles. En effet, il s'agit du seul type de tumeur où après réalisation d'une échographie pelvienne première, le scanner présente des performances similaires voire parfois supérieures à l'IRM en terme de caractérisation (2). Ces éléments sont le fait de la composante principale de ces tératomes matures kystiques à type de graisse (présents dans 95 % des cas), de protubérance de Rokitansky (80 %), de phanères (60 %), de calcifications (50 %) ou de niveau liquide – graisse (10 %) (3). Bien que l'échographie sus pubienne et surtout endovaginale permet d'évoquer la possibilité du diagnostic, confirmé ou non par un scanner sans injection, un certain nombre de circonstances en particulier chez l'adolescente font discuter la possibilité d'une IRM pour le bilan pré-thérapeutique d'un kyste dermoïde suspecté.

Ces divers éléments qui plaident pour la réalisation d'une IRM, sont l'existence d'un diagnostic définitif préopératoire, la mesure de la taille exacte du dermoïde, la recherche d'une bilatéralité, l'évaluation du parenchyme ovarien sain, la présence de complications ou associations lésionnelles potentielles et la recherche tout à fait exceptionnelle de critères de malignité.

Le kyste dermoïde ou tératome mature kystique bénin est caractérisé par l'existence de graisse, dont l'hypersignal en T1 est caractéristique puisqu'il disparaît sur les séquences en suppression de graisse. De plus, la ou les protubérances de Rokitansky se présentent sous forme de pont ou, surtout, d'un ou plusieurs nodules, au contact de la paroi, de taille variable, en règle avec des angles de raccordement aigus, une taille inférieure à 5 cm.

La mesure échographique d'un kyste dermoïde est parfois difficile en raison de l'absorption plus ou moins importante du faisceau ultrasonore, l'IRM permettant au contraire une parfaite délimitation des contours lésionnels.

La bilatéralité est présente dans 10 à 15%, l'atteinte controlatérale étant parfois de petite taille à type d'inclusion dermoïde infra centimétrique.

Les tératomes sont très facilement diagnostiqués mais peuvent être le siège de quelques complications. Ces complications à type de torsion sont responsables de syndrome douloureux paroxystique et l'échographie présente souvent d'excessives limites pour le diagnostic.

Dans ce cas, il ne faut en aucun cas hésiter à recourir à un scanner voire à une IRM pour affirmer le diagnostic de kyste dermoïde et rechercher le tour de spire pathognomonique de diagnostic de torsion.

L'IRM présente de plus des éléments diagnostiques et pronostiques importants à la recherche d'hémorragie intra-kystique ou au sein de la paroi tubaire ; ces signes hémorragiques étant des signes de gravité témoignant du caractère plus ou moins irréversible de la torsion.

Par ailleurs, un certain nombre d'associations lésionnelles peuvent être retrouvées. Ces associations lésionnelles entre kyste dermoïde et d'autre lésion doivent être évoquées en présence de formations morphologiques inhabituelles en échographie. Les associations possibles de kyste dermoïde avec un goitre ovarien et surtout les tumeurs épithéliales de type mucineux, d'autres associations avec les tumeurs de Brenner ou les tumeurs séreuses pouvant être rencontrées.

L'association la plus classique à type de dermoïde et tumeur mucineuse en IRM se traduit souvent par des formations tumorales multicloisonnées à paroi avec de multiples cloisons et dans un territoire le dermoïde avec sa composante grasseuse et ses calcifications éventuelles, peut être retrouvée.

Durant l'adolescence, la possibilité de tumeurs germinales malignes doit être évoquée puisqu'il s'agit de la période optimale de survenue de ces lésions (4). Il existe deux groupes principaux de tumeurs malignes, les tératomes immatures et les tumeurs germinales malignes non tératomateuses. Ces lésions présentent des caractéristiques morphologiques particulières, solides et souvent volumineuses. Durant la 2^{ème} décennie, le retour au dosage des marqueurs spécifiques à type LDH, BHCG, alphafoetoprotéine, doit être systématiquement pratiqué au décours de la réalisation de l'échographie et de l'IRM pour confirmer les présomptions diagnostiques en faveur des étiologies possibles : dysgerminome, choriocarcinome, tumeur du sinus endodermique, carcinome embryonnaire ou polyembryome.

Les tératomes immatures sont les tumeurs germinales les plus fréquemment retrouvées dont la prévalence est de 1 % (4). Ces tumeurs représentent 10 à 20 % des tumeurs malignes sur la seconde décade, pouvant être associées à des kystes dermoïdes simples ou à d'autres tumeurs germinales malignes (4).

Ces tératomes immatures sont classés de 0 à 3 selon la classification de Scully et Norris (4). Ces tumeurs sont caractérisées comme volumineuses, unilatérales, mixtes ou solides, avec souvent dans les zones kystiques un aspect polycyclique avec de multiples petites formations kystiques.

La présence de graisse est éparse, faible et de nombreuses calcifications bien entendu uniquement décelables en scanner mais pas en IRM.

Une hypervascularisation surajoutée est présente.

Un autre élément à signaler du fait du volume de ces lésions est les complications éventuelles à type de rupture s'accompagnant ou non de gliomatose péritonéale ou d'une péritonite chimique peuvent survenir.

L'échographie présente des limites importantes pour caractériser ces formations d'où le recours systématique au scanner et à l'IRM, qui présentent des aspects relativement pathognomoniques (5, 6).

Les autres tumeurs germinales malignes sont beaucoup plus rares et outre leur présentation mixte ou solide, c'est l'association aux marqueurs tumoraux qui permettra d'évoquer le diagnostic.

De façon plus rare et en présence de manifestations endocrines, il faudra penser à l'éventuelle survenue de tumeur des cordons sexuels et du stroma. Leur prévalence dans la population générale est de 1 à 2 %. Ces tumeurs sécrétantes sont à l'origine de sécrétion d'estrogènes ou d'androgènes.

Leur macroscopie est excessivement variable, pouvant être solide, mixte, voire multikystique.

Là encore, après avoir effectué échographie et IRM, de par les aspects et les signes endocriniens surajoutés, la réalisation de dosages hormonaux : œstradiol, inhibine A, testostérone, est un élément fondamental pour conforter le diagnostic en préopératoire.

Ces dosages sont excessivement importants puisque ces tumeurs présentent en règle un potentiel de malignité variable avec des récurrences à plus ou moins court terme au décours de la chirurgie. La présence d'un dosage hormonal effectué en préopératoire permet donc d'avoir un critère de surveillance simple et efficace.

Concernant ces tumeurs des cordons sexuels, le protocole réalisé devra bien entendu utiliser des séquences conventionnelles T2 puis T1 sans et avec suppression de graisse, complétées par une IRM de perfusion et une IRM de diffusion qui permettra de faire et d'évoquer la possibilité du diagnostic. Là, encore une fois, de rares complications sont possibles à type de rupture de tumeur de la granulosa pouvant s'accompagner de signes péritonéaux, pouvant éventuellement faire égarer le diagnostic.

D'autres lésions d'allure pseudo-néoplasique peuvent par ailleurs être présentes, en particulier à type d'endométriomes ovariens. Bien que rare, la survenue de douleurs pelviennes chez l'adolescente doit faire évoquer le diagnostic et la recherche d'endométriomes qui, en échographie, prennent un aspect relativement simple et pathognomonique à type de kyste à fins échos régulièrement répartis, devant faire évoquer le diagnostic. La présence de bilatéralité et multiplicité de ces formations au sein des ovaires, confirme le diagnostic (7). En présence de douleurs pelviennes, la recherche de signes en faveur d'endométriose profonde doit être effectuée de façon systématique initialement en échographie si une échographie endovaginale peut être effectuée, voire, et bien entendu de façon systématique, en IRM pelvienne complémentaire (8).

Au total, la réflexion d'une tumeur ovarienne chez une jeune fille doit être proche de la femme adulte. Les explorations doivent commencer par échographie, complétée au moindre doute par scanner et surtout IRM de par l'aspect non irradiant. La spécificité de l'adolescente

est due à la prédominance des tumeurs germinales éventuellement malignes voire plus exceptionnellement mésenchymateuses sécrétantes. Le recours aux dosages des marqueurs tumoraux spécifiques doit être toujours effectué en complément des données de l'imagerie.

Références :

1. Kinkel K, Lu Y, Mehdizade A, Pelte MF, Hricak H. Indeterminate ovarian mass at US: incremental value of second imaging test for characterization--meta-analysis and Bayesian analysis. *Radiology*. 2005;236(1):85-94.
2. Guinet C, Ghossain MA, Buy JN, Malbec L, Hugol D, Truc JB, et al. Mature cystic teratomas of the ovary: CT and MR findings. *Eur J Radiol*. 1995;20(2):137-43.
3. Buy JN, Ghossain MA, Moss AA, Bazot M, Doucet M, Hugol D, et al. Cystic teratoma of the ovary: CT detection. *Radiology*. 1989;171(3):697-701.
4. Scully RE, Young RH, Clement PB. Germ cell tumors. In: Rosai J, editor. *Tumors of the Ovary and Maldeveloped Gonads, Fallopian Tube, and Broad Ligament*. Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 1998. p. 226-99.
5. Bazot M, Cortez A, Sananes S, Boudghene F, Uzan S, Bigot JM. Imaging of dermoid cysts with foci of immature tissue. *J Comput Assist Tomogr*. 1999;23(5):703-6.
6. Yamaoka T, Togashi K, Koyama T, Fujiwara T, Higuchi T, Iwasa Y, et al. Immature teratoma of the ovary: correlation of MR imaging and pathologic findings. *Eur Radiol*. 2003;13(2):313-9.
7. Bazot M, Thomassin I, Hourani R, Cortez A, Darai E. Diagnostic accuracy of transvaginal sonography for deep pelvic endometriosis. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2004;24(2):180-5.
8. Bazot M, Darai E, Hourani R, Thomassin I, Cortez A, Uzan S, et al. Deep pelvic endometriosis: MR imaging for diagnosis and prediction of extension of disease. *Radiology*. 2004;232(2):379-89.