

Cas 3

Dr Philippe Camparo
Hopital Foch, Suresnes
Bruxelles le 14 mai 2011

Renseignements cliniques

Patient de 34 ans

Aucun antécédent particulier

Tumeur médiastinale

Suspicion de lymphome

Diagnostic

Séminome pur de
localisation
médiastinale

Fréquences en fonction des organes

Testis (75%) :

54% Séminome, 46% TGNS

Ovaire (2%) :

95% Tératome

SNC (<5%) :

65% Séminome (germinome)

Médiastin (15-20 %) :

50% Tératome

Particularités cliniques des formes médiastinales

Association à ip12

Formes classiques dans Klinefelter

Transformations possibles en tératome avec contingent somatique malin de type lymphomateux (ip12+)

Tumeurs germinales extra gonadiques

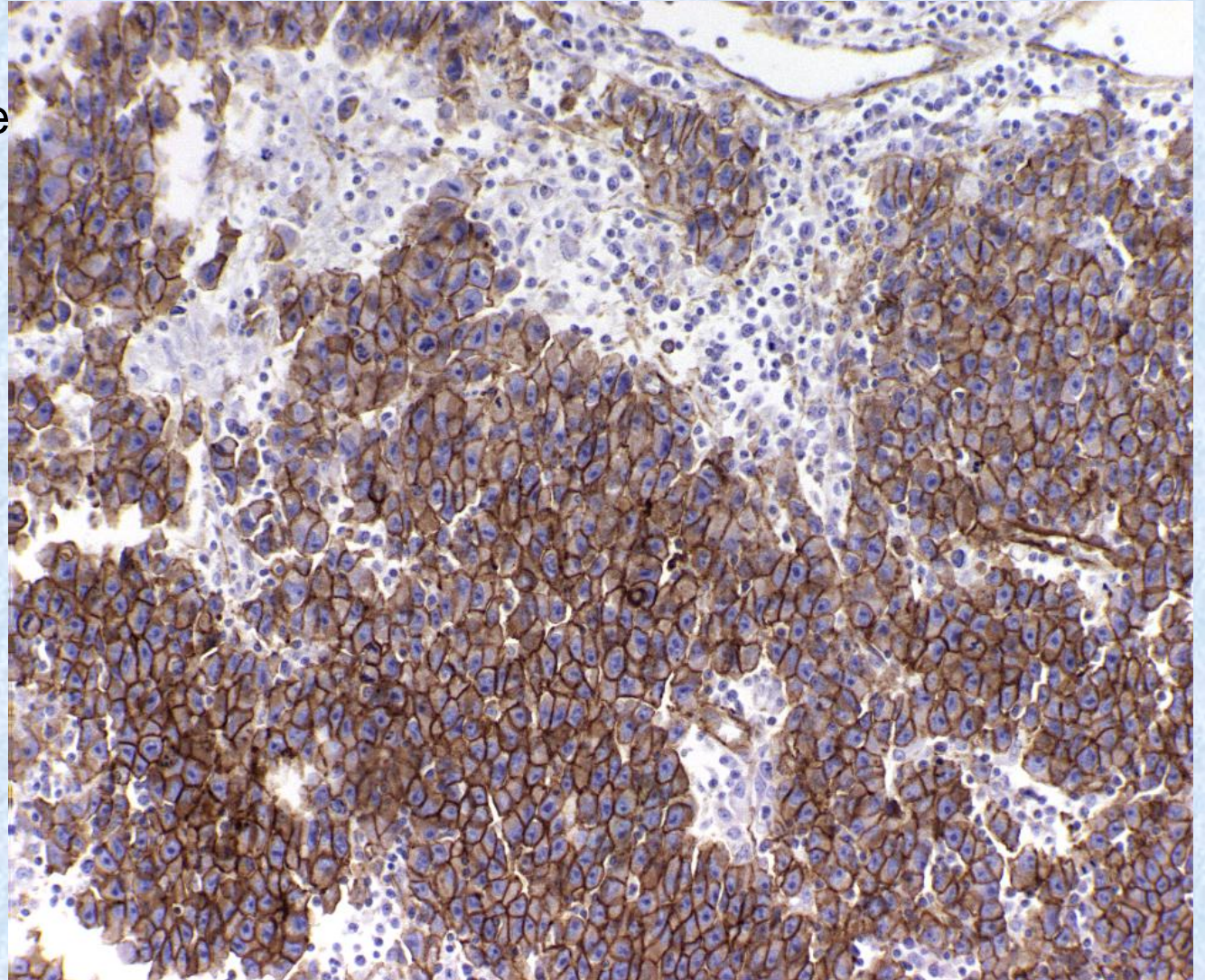
Association avec NGIT \Rightarrow

- Migration à partir d'une TG (burn out)
(rétropéritoine)
- Anomalie de migration durant la vie foetale ?
(médiastin)
- Autre ? (cellules totipotentes thymiques ?)

IHC

PLAP

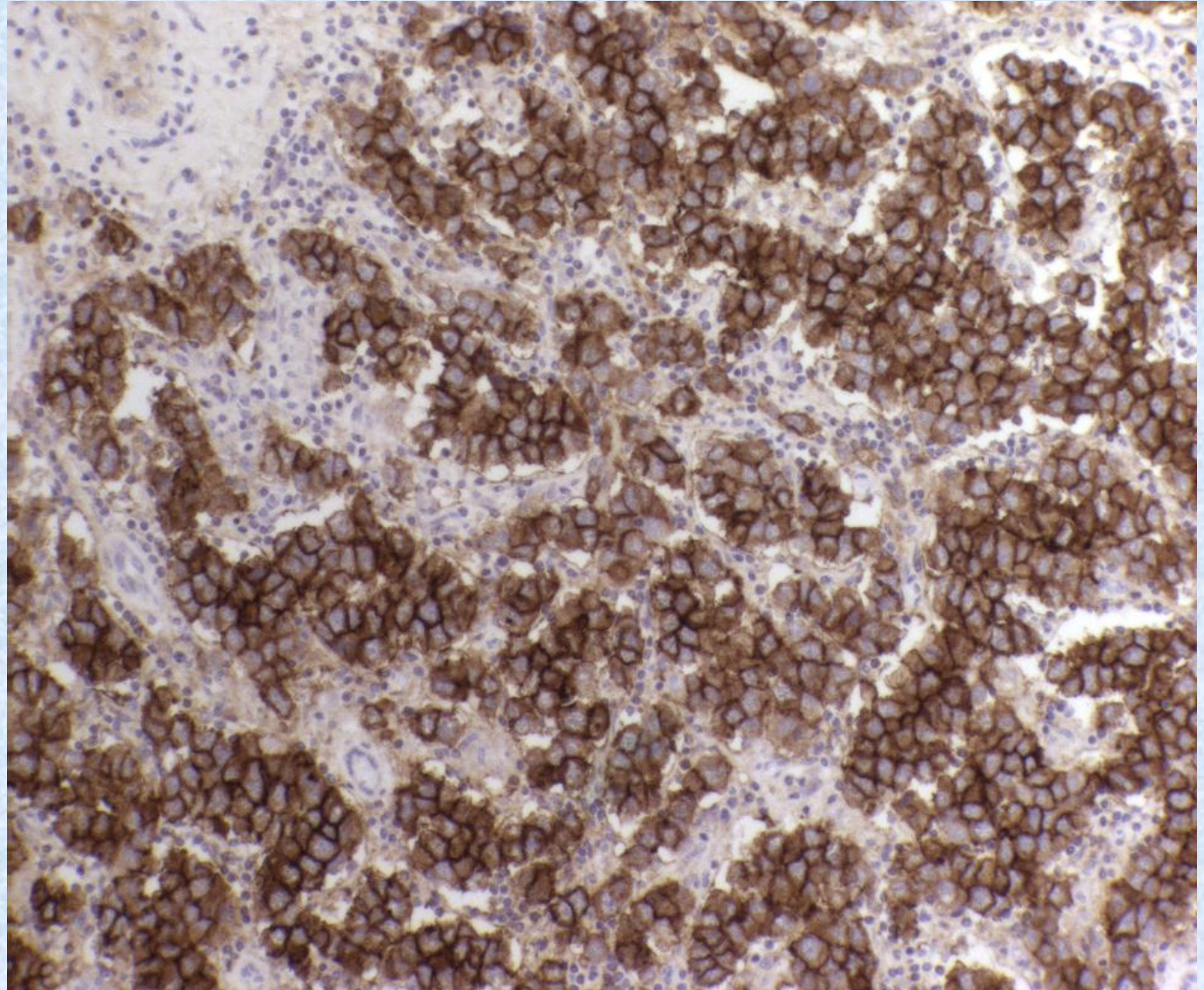
enzyme placentaire



CD117

IHC

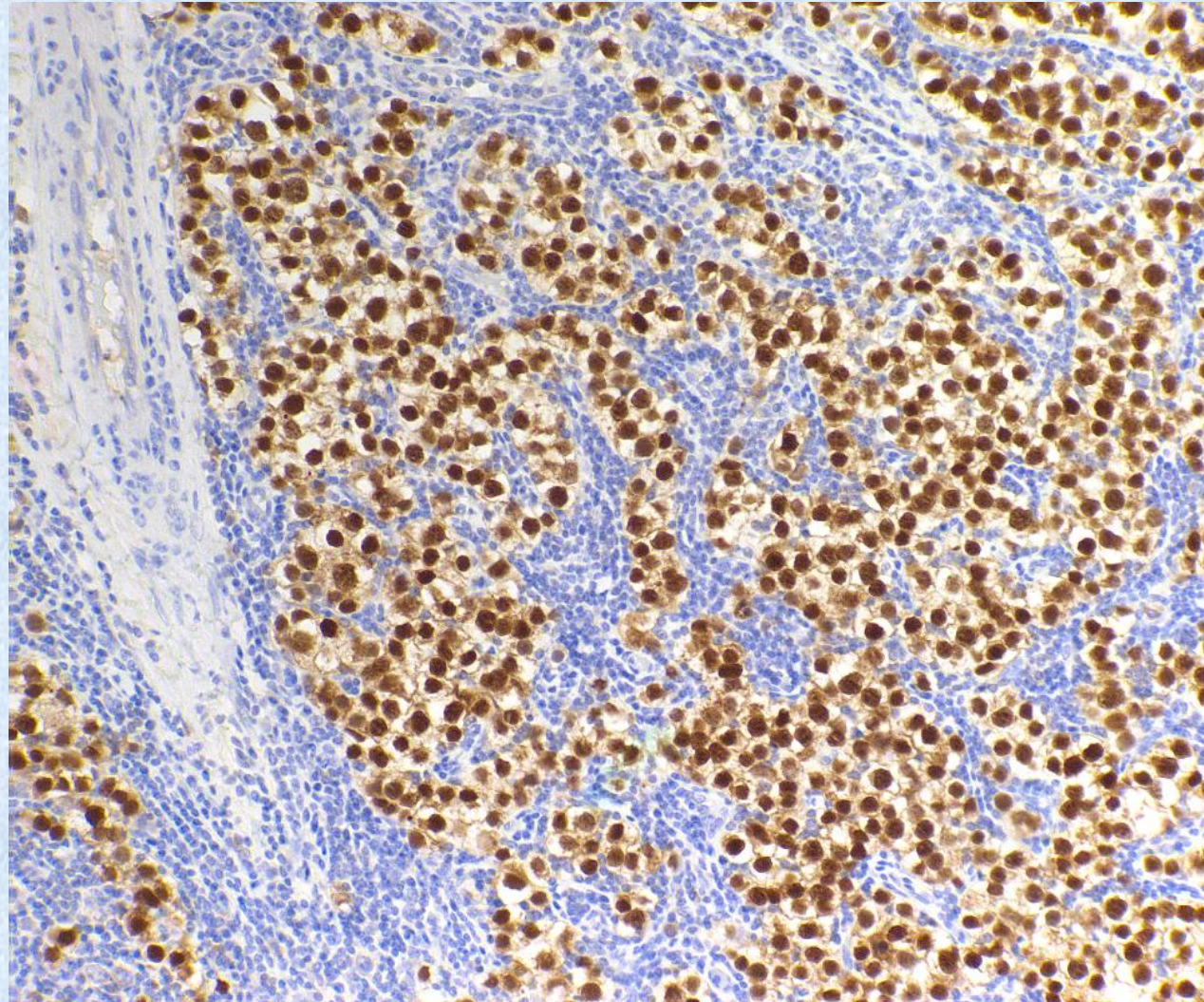
Recepteur TK
Surexpression
Non mutationnelle



IHC

OCT 3/4

facteur de transcription,
régulant l'expression
de protéines
exprimées durant
les stades
très précoces de la vie
embryonnaire
(nanog, SOX2)



IHC

Sal-like 4 : 20q13.13-q13.2 : syndrome de okihiro (syndrome acro-réno-oculaire de Duane)

SALL4 Is a Novel Diagnostic Marker for Testicular Germ Cell Tumors

Dengfeng Cao, MD, PhD,* Jianping Li, BS,* Charles C. Guo, MD,†
Robert W. Allan, MD,† and Peter A. Humphrey, MD, PhD*

(*Am J Surg Pathol* 2009;00:000-000)

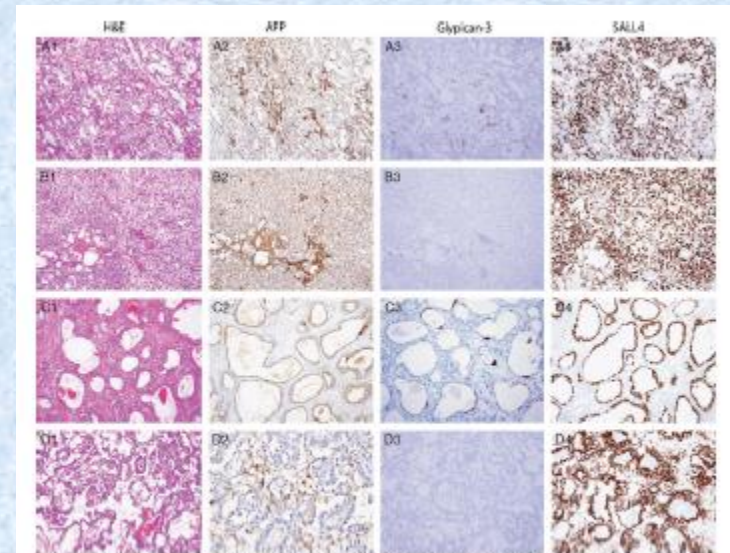
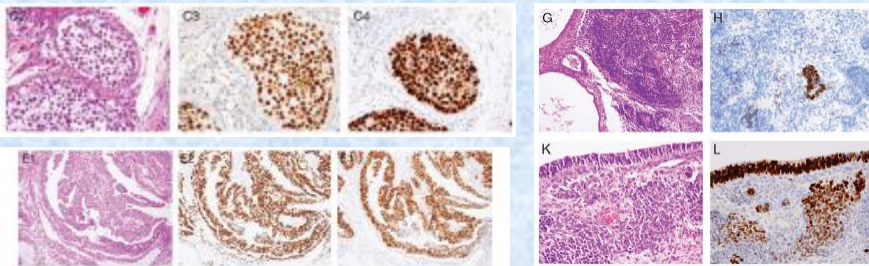
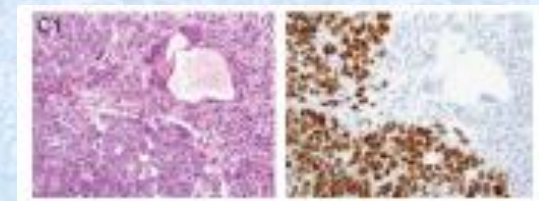
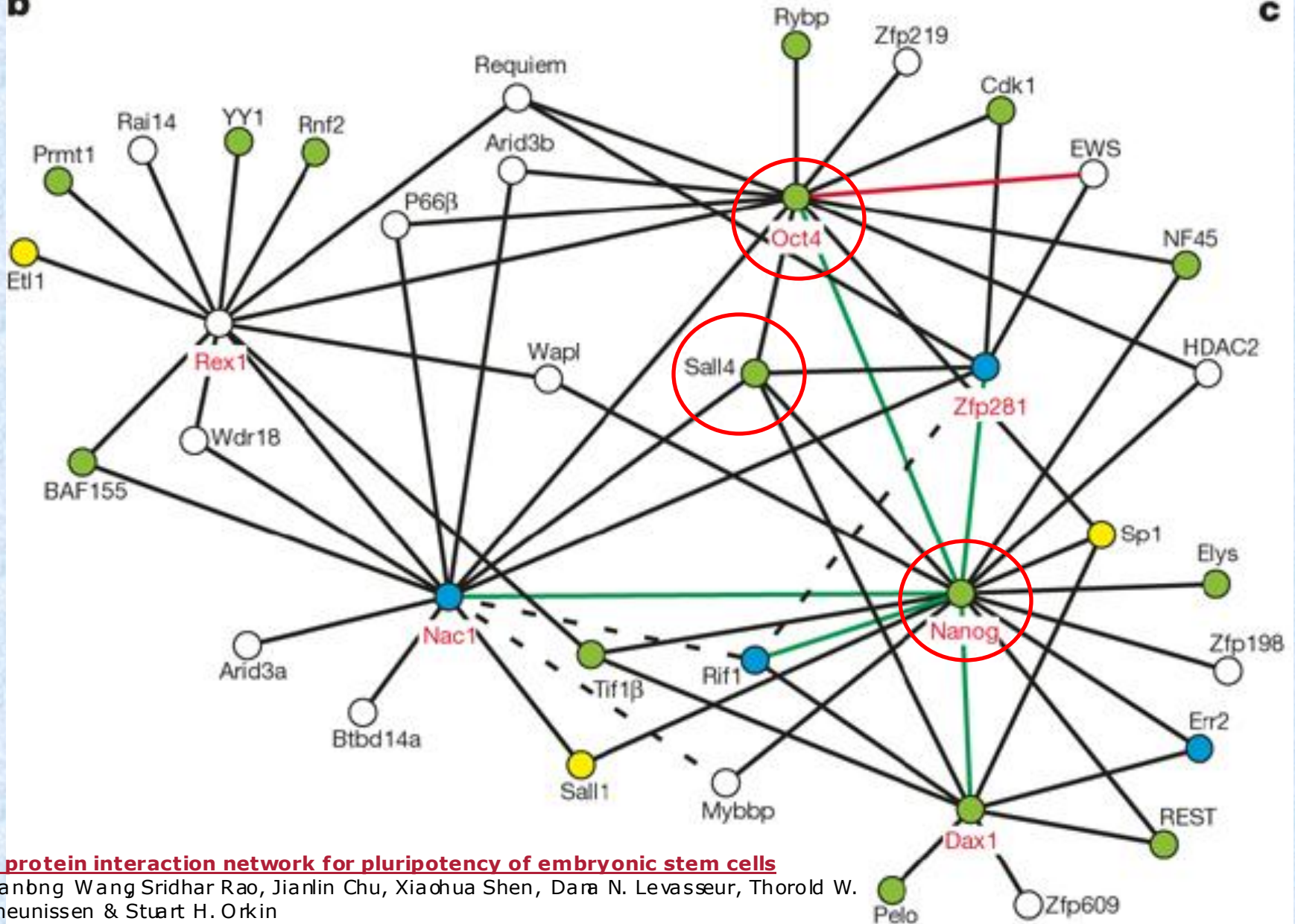


FIGURE 5. Immunohistochemical stainings of SALL4, AFP, and glypican-3 in postpubertal (A, B) and pediatric (C, D) YSTs (A1 microcystic, B1 solid and microcystic, C1 polyvesicular type, and D1 post-lytic). Although AFP is often positive in YSTs, the stain is often focal and patchy (A2-D2). All YSTs are positive for glypican-3 staining, but the staining is focal and patchy in more than 50% cases (A3-C3) and in some cases some pattern can be entirely negative (D3). In contrast, strong SALL4 staining is seen in more than 90% tumor cells in all YSTs (A4-D4). CC14 staining is negative in all YSTs (not shown). AFP indicates α -fetoprotein. YSTs, yolk sac tumors.



Bloque les ES à un stade indifférencié

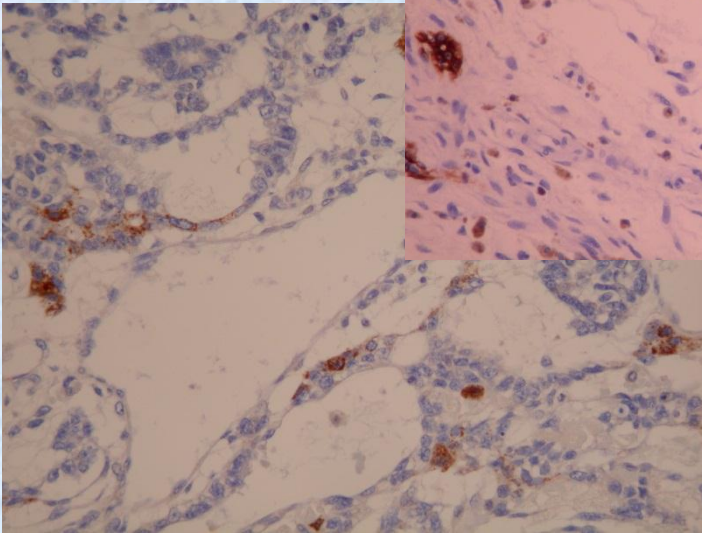
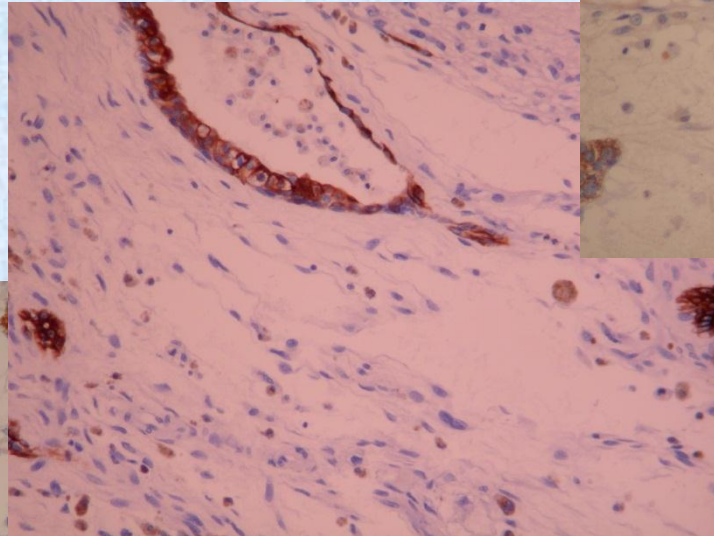
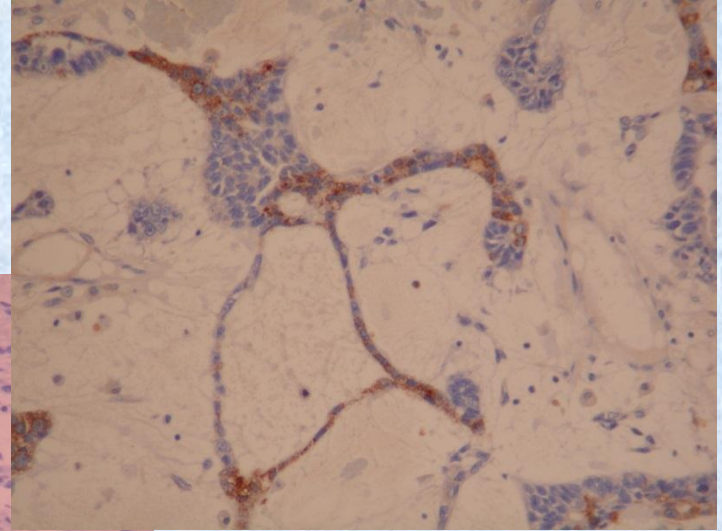
b

A protein interaction network for pluripotency of embryonic stem cells

Jianbing Wang Sridhar Rao, Jianlin Chu, Xiaohua Shen, Dara N. Levasseur, Thorold W. Theunissen & Stuart H. Orkin

Nature **444**, 364-368(16 November 2006)

TV : α foetoprotéine



Glypican 3

Xq26

Syndrome de Simpson-Golabi-Behmel

Heparan sulfate proteoglycan (extra cellulaire)
Régule liaison FC-récepteurs (héparine)
Croissance des tissus embryonnaires (mésoderme)

Villosités choriales
Carcinomes hépatocellulaires
Tumeurs vitellines...

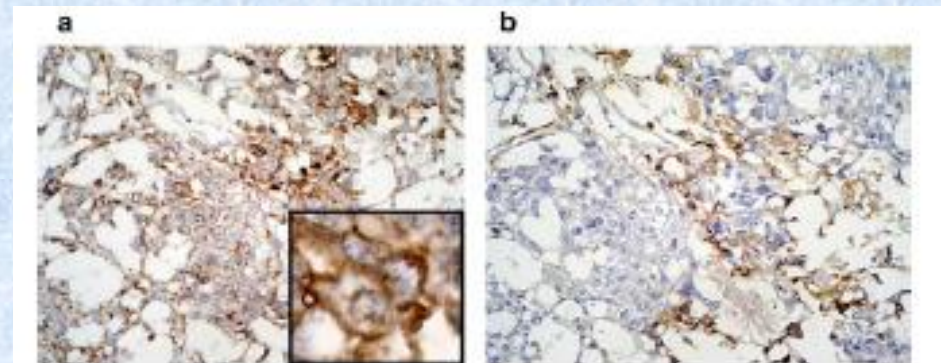
Thérapeutique ++ : anticorps anti glypican 3

Vishows Arch (2006) 449:308-314
DOI 10.1007/s00428-006-0233-x

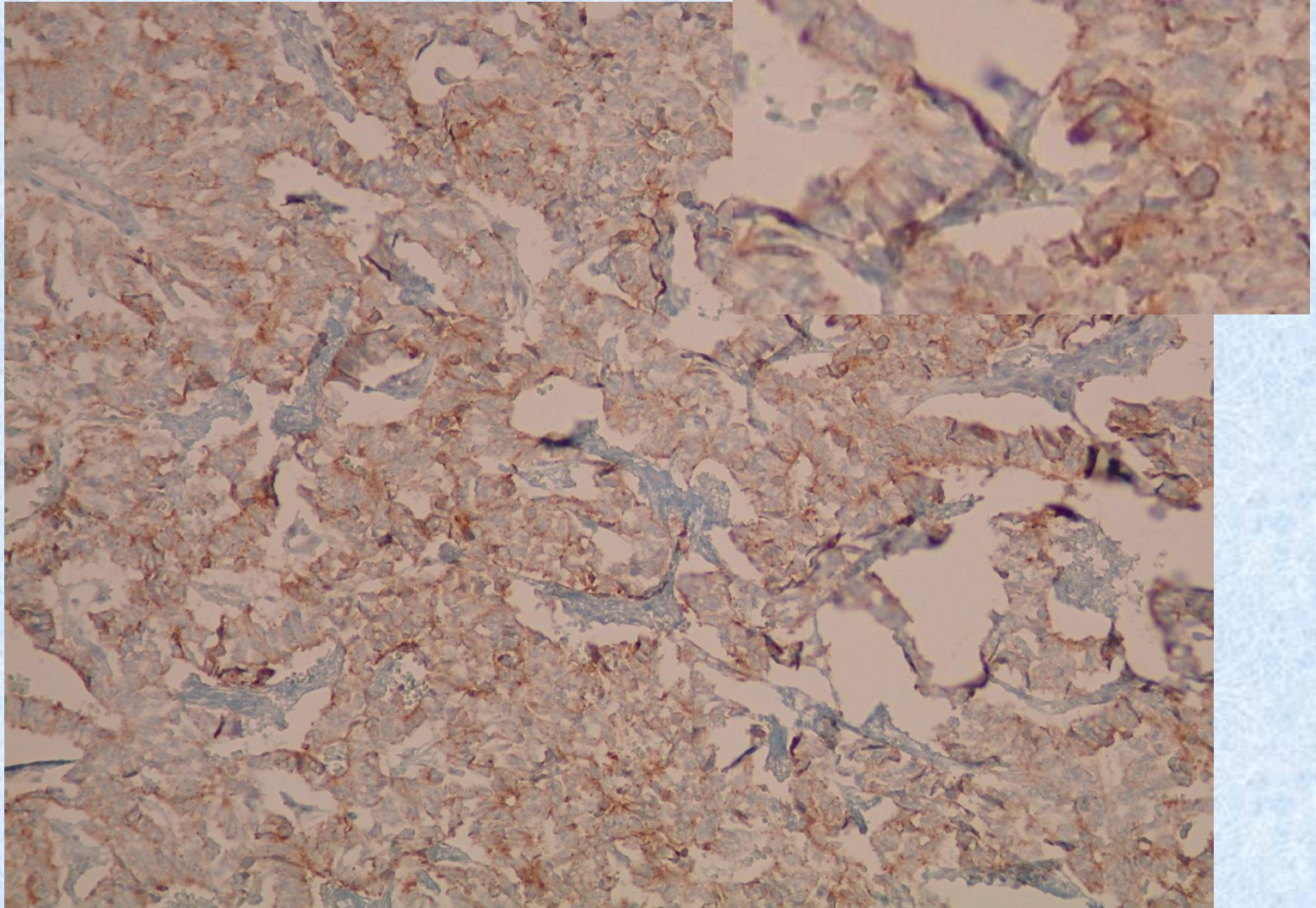
ORIGINAL ARTICLE

Oncofetal protein glypican-3 in testicular germ-cell tumor

Satoshi Ota • Michiyo Hishinuma • Naoko Yamauchi •
Akiteru Goto • Teppei Morikawa • Tetsuya Fujimura •
Tadaichi Kitamura • Tatsuhiko Kodama •
Hiroyuki Aburatani • Masashi Fukayama



Glypican 3



Pr V. Paradis (Beaujon)

Diagnostic différentiel

Tumeurs non germinales

- Lymphomes
- Carcinomes indifférenciés

Tumeurs germinales

- S vs CE
- Tumeur vitelline vs S ou CE

Immunohistochimie

19 TG

Médiastinales (7)

Cérébrales (8)

Rétropéritonéales (4)

PLAP 63,16%

CD117 47,37%

Oct3/4 47,37%

Sall4 94,74%

ck20 10,53%

EMA 31,58%

AE1-3 68,42%

aFP 31,58%

glypican 31,58%

bHCG 15,79%

CD45 5,26%

CD30 21,05%

IHC à l'usage d'une tumeur **extra gonadique** rétropéritonéale, médiastinale ou pinéale **Adulte jeune**

	Lymphome	Carcinome	CE	Séminome	Tumeur vitelline
ALC (CD45)	+	-	-	-	-
AE1-AE3	-	+	- (EMA +)	-	+
PLAP	-	-	+	+	-/+
Ckit	-	-	-	+	-
OCT3-4	-	-	+	+	-
Sall 4	-	-	+	+	+
CD30		-	+	-	-
Glypican	-	-	-	-	+

Conclusion

Nous recommandons l'utilisation systématique de Sall4 en première intention dans le diagnostic d'une tumeur médiastinale pinéale ou rétropéritonéale chez un adulte jeune

et en seconde intention devant toute tumeur d'aspect indifférenciée.