




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Syndrome de persistance des canaux de Müller

Persistent Müllerian ducts syndrome

A. Barki^{a,*}, F. Khalil^a, R. Tahri^b,
M. Amrani^b, M. Faik^a, A. El Otmany^c

^a Service d'urologie A, hôpital Ibn Sina, CHU de Rabat, Rabat, Maroc

^b Service d'anatomie pathologie, institut national d'oncologie Sidi-Mohammed-Ben-Abdellah, BP 6213, Rabat, Maroc

^c Service de chirurgie carcinologique J, institut national d'oncologie Sidi-Mohammed-Ben-Abdellah, BP 6213, Rabat, Maroc

Reçu le 4 novembre 2009 ; accepté le 18 janvier 2010

Disponible sur Internet le 4 mars 2010

MOTS CLÉS

Canaux de Müller ;
Cancer testiculaire ;
Pseudo-hermaphrodisme ;
Cryptorchidie

KEYWORDS

Müllerian ducts;
Testis tumour;
Pseudohermaphroditism;
Cryptorchidism

Résumé Le syndrome de persistance des canaux de Müller représente une forme rare du pseudohermaphroditisme masculin interne, il est caractérisé par la présence de l'utérus, les trompes et la partie supérieure du vagin, chez un garçon par ailleurs normalement virilisé avec un caryotype 46XY. Il est la conséquence d'un déficit en hormone anti-müllérienne ou d'une anomalie de ses récepteurs. Sa découverte est souvent peropératoire lors d'une cure d'hernie ou de cryptorchidie, et exceptionnellement à l'occasion d'une dégénérescence des testicules ectopiques. Nous discutons un cas rare de ce syndrome révélé par une tumeur testiculaire bilatérale sur cryptorchidie pelvienne.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary Persistent Müllerian ducts syndrome is a rare form of internal male pseudohermaphroditism, characterized by the presence of the uterus, fallopian tubes and upper vagina in an otherwise normally virilised male with a 46XY karyotype. It is the result of a deficiency in anti-Müllerian hormone or abnormality of this hormone receptor. Often, the diagnosis is made incidentally during surgical exploration for cryptorchidism or herniorrhaphy, and exceptionally during cancer of ectopic testis. We discuss a rare case of this syndrome revealed by a bilateral intra-abdominal gonadal tumor.

© 2010 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : alibarki@hotmail.com (A. Barki).

Introduction

Le syndrome de persistance des canaux de Müller (PMDS) représente une forme rare de pseudohermaphrodisme masculin interne, où un développement des structures mullériennes survient chez un sujet de phénotype masculin et de génotype normal 46 XY [1–3]. Il est la conséquence d'un déficit en hormone anti-müllérienne (AMH) ou d'une anomalie de ses récepteurs [1,3]. Sa découverte se fait souvent au cours d'une cure herniaire ou de cryptorchidie et exceptionnellement devant une tumeur gonadique [1,3]. Dans cet article, nous discutons un cas de tumeur testiculaire bilatérale sur cryptorchidie chez un homme à utérus.

Observation

Patient de 29 ans, célibataire, admis le 8 juin 2006 dans notre service pour la prise en charge d'un dysgerminome diagnostiqué sur une biopsie d'adénopathie cervicale. Il avait un phénotype masculin, pénis bien développé et scrotum vide. L'examen abdominal a révélé une masse du flanc gauche. Le cou était le siège d'un magma d'adénopathies. Le taux de β HCG était élevé (306 mUi/ml) et le taux d'AFP était normal. La TDM thoraco-abdominopelvienne a révélé une lymphadénopathie médiastinale et rétropéritonéale ($7 \times 4 \times 2$ cm) avec une masse pelvienne gauche ($12 \times 20 \times 9$ cm), sans métastases viscérales (Fig. 1). Une chimiothérapie première suivie d'un acte chirurgical était la stratégie thérapeutique décidée en réunion de concertation pluridisciplinaire. Le patient a eu une chimiothérapie à base de trois cycles de BEP (Bléomycine, Étoposide, Cisplatine). Cette dernière a permis la normalisation des marqueurs tumoraux et la diminution du volume des adénopathies et de la masse pelvienne. La laparotomie a révélé deux masses gonadiques tumorales (gauche : $10 \times 17 \times 7$ cm, droite : $7 \times 4 \times 2$ cm), un utérus rudimentaire et deux trompes de Fallope (Fig. 2). Une gonadectomie bilatérale avec hystérectomie et annexectomie bilatérales ont été réalisées. L'examen histopathologique de la pièce opératoire a révélé des plages de nécrose tumorale sur le testicule gauche, des foyers de séminome in situ sur le testicule droit. Le résidu utérin a montré un endomètre et un myomètre



Figure 1. Masse pelvienne sur la TDM.

atrophiques, les trompes étaient normales. Le caryotype était masculin 46 XY.

La TDM post-chimiothérapie a révélé des masses résiduelles rétropéritonéale (4×1 cm). De larges biopsies chirurgicales étaient faites, le résultat histologique était en faveur du tissu fibreux nécrosé. À 38 mois de recul, le patient était vivant sans signes apparents de maladie.

Discussion

Le PMDS est une forme rare de pseudohermaphrodisme masculin interne, moins de 200 cas étaient rapportés dans la littérature [2]. Il est caractérisé par la présence chez un individu d'un utérus, des trompes et de la partie supérieure du vagin, avec par ailleurs des organes génitaux externes de type masculins, le caryotype est habituellement 46 XY. Normalement, à partir de la huitième semaine de la gestation, l'AMH sécrétée par les cellules de sertoli du fœtus mâle entraîne la régression des structures mullériennes. Seuls persistent l'hydride de Morgani, l'utricule prostatique équivalent rudimentaire du vagin et du col utérin ainsi que le veru montanum représentant l'hymen [1]. Le PMDS est la conséquence d'un déficit en AMH ou d'une résistance tissulaire périphérique à son action due à une anomalie des récepteurs [1,2].

La persistance et le développement des canaux de Müller ainsi que la non-masculinisation du *gubernaculum testis* qui reste long comme un ligament rond expliquerait les trois groupes de PMDS [2] (Fig. 3) :

- groupe A : les deux testicules sont en intra-abdominale (Type féminin) ;
- groupe B : un testicule est en position inguinale ou scrotale, l'autre étant en position intra-abdominale (Type masculin) ;

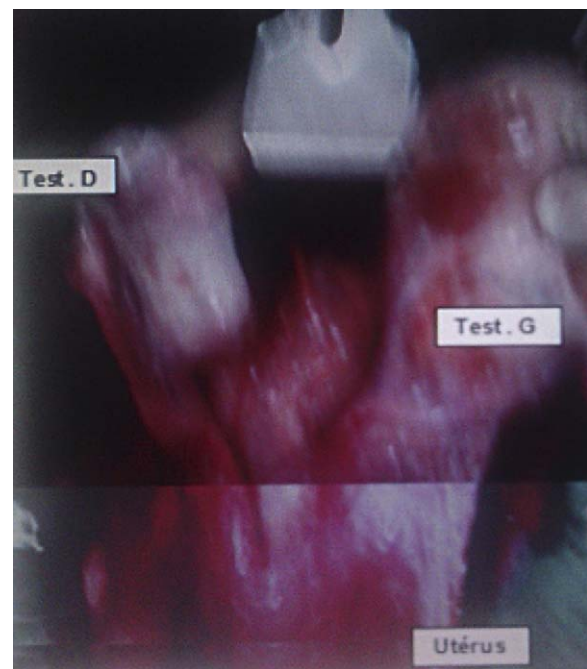


Figure 2. Les deux testicules tumoraux reliés au corps utérin par les trompes.

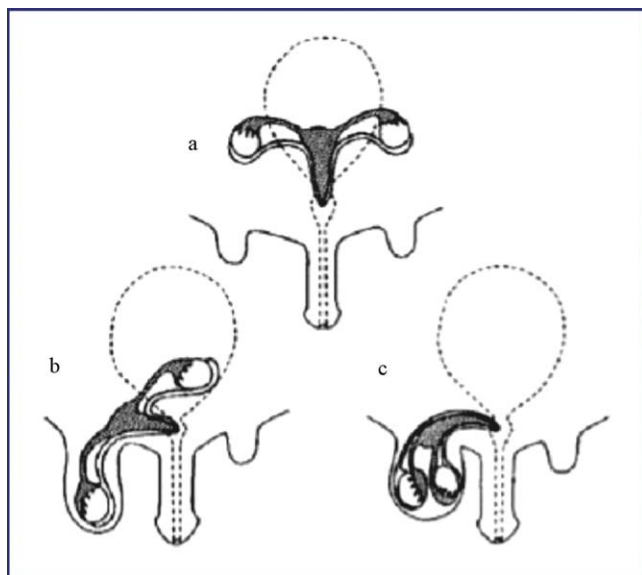


Figure 3. Classification de PMDS [2]: a: type féminin; b: type masculin; c: ectopie transverse.

- groupe C: les deux testicules et les trompes se trouvent dans le même hémiscrotum (Ectopie testiculaire transverse).

Le diagnostic est souvent posé fortuitement au cours d'une intervention chirurgicale pour cryptorchidie ou cure d'hernie [1,3]. La découverte devant une tumeur testiculaire est exceptionnelle. Dans la littérature, 40 cas de PMDS associé à des tumeurs gonadiques étaient publiés, Seuls quatre cas présentaient des tumeurs testiculaires bilatérales [3,4]. Notre patient représente le cinquième cas.

Berkmen [5] recommande que le diagnostic de PMDS soit fait radiologiquement, mais ni l'échographie ni la TDM ne peuvent aider à le faire. L'IRM ne paraît pas plus performante [1].

En association avec une tumeur gonadique, le diagnostic radiologique devient plus difficile. Les structures müllériennes peuvent être confondues avec la tumeur à la TDM, comme c'est le cas de notre patient chez qui le diagnostic fut certain à la laparotomie.

Le bilan biologique comporte un caryotype pour confirmer la masculinité 46XY, un dosage de l'AMH et de l'œstradiol plasmatique avec test LH-RH [1].

Le traitement chirurgical de PMDS est rendu difficile en raison de deux éléments anatomiques: l'étroite connexion entre les canaux déférents et les parois latérales de l'utérus parfois associée à la brièveté du pédicule spermatique [1,3,5]. Il faut obtenir au moins un abaissement scrotal unilatéral, pour l'autre testicule deux options sont possibles [1]:

- extériorisation en position prépubienne ou inguinale haute;

- abaissement scrotal au pris d'une vasectomie de nécessité.

L'utérus doit être conservé au moins partiellement vu que son ablation menace gravement la vascularisation des déférents qui cheminent le long de ses faces latérales. De ce fait, seules autorisées la salpingectomie proximale et l'hystérectomie fundique [1,2]. En cas de tumeur testiculaire bilatérale, l'hystérectomie est indiquée, tant que le patient subira une orchidectomie bilatérale [3,4]. La conduite thérapeutique (chimiothérapie, radiothérapie, chirurgie des masses résiduelles) et la surveillance devraient être les mêmes que dans les autres tumeurs testiculaires non associées au PMDS [5].

Le pronostic du PMDS est lié au risque élevé de dégénérescence des testicules, ce qui justifie une surveillance à long terme. La dégénérescence des structures müllériennes est exceptionnelle, trois cas étaient décrits dans la littérature [4]. L'infertilité est toujours à redouter en cas de cryptorchidie bilatérale. Cependant, des cas de paternité d'hommes à utérus étaient rapportés dans la littérature [1].

Conclusion

Le PMDS doit être évoqué devant toute cryptorchidie bilatérale ou hernie inguinale associé à une masse suspecte. Le traitement chirurgical doit être conservateur vis-à-vis des testicules et des structures müllériennes qui tiennent sous leur dépendance la vascularisation des voies séminales. Le risque accru de dégénérescence des testicules extériorisés justifie une surveillance rigoureuse et à long terme.

Conflit d'intérêt

Aucun.

Références

- [1] Van Kote G. Les anomalies d'origine müllérienne chez l'homme et anomalies de la prostate. *Prog Urol* 2001;11:712–28.
- [2] Galifer RB, Kalfa N, Guibal MP. Que peut cacher un testicule caché? ou les pièges cliniques de la cryptorchidie. *Arch Ped* 2004;11:350–9.
- [3] Asthana S, Deo SV, Shukla NK, Raina V, Kumar L. Persistent müllerian duct syndrome presenting with bilateral intra-abdominal gonadal tumours and obstructive uropathy. *J Clin Oncol* 2001;13:304–6.
- [4] Romero FR, Fucs M, De Castro MG, Garcia CR, Fernandes Rde C, Perez MD. Adenocarcinoma of persistent müllerian duct remnants: case report and differential diagnosis. *Urology* 2005;66(1):194–5.
- [5] Berkmen F. Persistent Müllerian duct syndrome with or without transverse testicular ectopia and testis tumors. *Br J Urol* 1997;79:122–6.