

- 2 1. FACTEURS DE RISQUE, MODE DE DÉCOUVERTE
- 3 2. MARQUEURS BIOLOGIQUES
- 4 3. IMAGERIE
- 5 4. CLASSIFICATIONS
- 11 5. MOYENS THÉRAPEUTIQUES
- 14 6. INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES
- 17 7. SURVEILLANCE
- 19 8. RÉCIDIVE



1. Facteurs de risque, mode de découverte

Les facteurs de risque consensuels des TG comprennent : antécédents personnels et familiaux (1^{er} degré) ; syndrome de dysgénésie testiculaire (cryptorchidie, hypospadias, hypo ou infertilité) ; atrophie testiculaire (< 12 mL).

Les microlithiases ne sont pas un facteur de risque isolé mais doivent être considérées lorsqu'elles sont diffuses, et associées à des facteurs de risque ou une image hypoéchogène (plus grande probabilité de séminome).

Les symptômes locaux sont le mode de révélation le plus fréquent. Dans 60-70% des cas la maladie est localisée au diagnostic. Les TGS représentent 60% des TG.
Le pic d'incidence des TG se situe entre 30 et 34 ans.





2. Marqueurs biologiques

L'évaluation initiale, le choix thérapeutique et le suivi sont fondés sur l'évaluation impératives des marqueurs tumoraux :

MARQUEUR	DEMI-VIE	SPÉCIFICITÉ
AFP	5 - 7 jours	Tumeur vitelline, carcinome embryonnaire Jamais le séminome
HCG TOTALES	24 - 36 heures	Choriocarcinome, certains carcinomes embryonnaires, quelques séminomes
LDH	-	Aucune (turn over cellulaire)

L'évaluation de la fonction endocrine (testostérone), de l'estradiolémie peuvent être utiles dans certains cas.





3. Imagerie

L'échographie scrotale est un pilier de la prise en charge : caractérisation initiale, détection de lésions infra-cliniques, dans certains cas diagnostic différentiel.

L'IRM scrotale peut aider dans certains d'échographie équivoque.

Le scanner thoraco-abdomino-pelvien est la base du bilan d'extension, identifiant les cibles (seuil 8-10 mm) avec une sensibilité de 70-80%.

L'IRM abdominale peut être proposée en cas d'impossibilité d'injecter le scanner abdominal.

L'imagerie cérébrale est recommandée en cas de symptômes ou de malade à risque (choriocarcinome, mauvais pronostic IGCCCG, métastases pulmonaires étendues, TGNS de primitif médiastinal).

La TEP TDM n'est pas recommandée dans le bilan initial des TG.



4. Classifications

TNM 2017

PT - TUMEUR PRIMITIVE (SUFFIXE M EN CAS DE TUMEURS MULTIPLES SYNCHRONES)

pTx	Non évaluable
pT0	Pas de tumeur primitive identifiée
pTis	Néoplasie germinale in situ
pT1	Tumeur limitée au testicule (y compris envahissement du rete testis) sans invasion lymphovasculaire. <i>*La subdivision T1a/b ne s'applique qu'aux TGS</i>
pT1a *	< 3 cm
pT1b *	≥ 3 cm
pT2	Tumeur limitée au testicule (y compris envahissement du rete testis) avec invasion lymphovasculaire au sein du testicule ou du cordon Ou Tumeur envahissant les tissus mous du hile ou l'épididyme ou pénétrant le feuillet viscéral de la vaginale sur l'albuginée avec ou sans invasion lymphovasculaire
pT3	Tumeur envahissant le cordon spermatique par continuité <i>(un envahissement discontinu serait considéré d'origine lymphovasculaire et relèverait d'un stade M1)</i>
pT4	Tumeur envahissant le scrotum avec ou sans invasion lymphovasculaire

4. Classifications

GANGLIONS RÉTROPÉRITONÉAUX – CLASSIFICATION CLINIQUE CN (SUFFIXE SN EN CAS D'IDENTIFICATION PAR SENTINELLE OU F EN CAS D'IDENTIFICATION PAR CYTOPONCTION/BIOPSIE)

cNx	Non évaluables
cN0	Pas de ganglion pathologique
cN1	Ganglion pathologique unique ou multiples, tous \leq 2 cm de grand axe
cN2	Ganglion pathologique unique ou multiples, un au moins $>$ 2 cm mais aucun \leq 5 cm
cN3	Ganglion pathologique $>$ 5 cm de grand axe

GANGLIONS RÉTROPÉRITONÉAUX – CLASSIFICATION ANATOMOPATHOLOGIQUE PN (SUFFIXE SN EN CAS D'IDENTIFICATION PAR SENTINELLE OU F EN CAS D'IDENTIFICATION PAR CYTOPONCTION/BIOPSIE)

pNx	Non évaluables
pN0	Pas de ganglion pathologique
pN1	Ganglion pathologique unique \leq 2 cm de grand axe OU \leq 5 ganglions tous \leq 5 cm
pN2	Ganglion pathologique unique $>$ 2 cm mais \leq 5 cm OU $>$ 5 ganglions tous \leq 5 cm OU extension extra-ganglionnaire
pN3	Ganglion pathologique $>$ 5 cm de grand axe

MÉTASTASES À DISTANCE

Mx	Non évaluables
M0	Absence de métastase
M1a	Métastases pulmonaires et ganglions en dehors du rétropéritoine
M1b	Autres sites métastatiques

4. Classifications

MARQUEURS TUMORAUX SÉRIQUES

Sx	Non évaluables				
S0	Dans les limites de la normale				
	LDH (UI/L)		HCGT (UI/L)		AFP (NG/ML)
S1	< 1.5 N	ET	< 5 000	ET	< 1 000
S2	1.5 – 10 N	OU	5 000 – 50 000	OU	1 000 – 10 000
S3	> 10 N	OU	> 50 000	OU	> 10 000

La classification repose sur les marqueurs post-opératoires dans les formes localisées et à J1 du C1 dans les formes métastatiques.

4. Classifications

AJCC 2009

Les arbres décisionnels reposent sur l'AJCC qui est une agrégation de la TNMS.

Stade 0	PTIS	N0	M0	S0
---------	------	----	----	----

STADE I - FORMES MACROSCOPIQUEMENT LOCALISÉES

Stade I	pT1 - pT4	N0	M0	Sx
Stade IA	pT1	N0	M0	S0
Stade IB	pT2 - pT4	N0	M0	S0
Stade IS	Tous pT	N0	M0	S1 - S3

STADE II - ATTEINTE GANGLIONNAIRE RÉTROPÉRITONÉALE

Stade II	Tous pT	N1 - N3	M0	Sx
Stade IIA	Tous pT	N1	M0	S0 - 1
Stade IIB	Tous pT	N2	M0	S0 - 1
Stade IIC	Tous pT	N3	M0	S0 - 1

STADE III - ATTEINTE MÉTASTATIQUE

Stade III	Tous pT	Nx	M1	Sx
Stade IIIA	Tous pT	Nx	M1a	S0 - 1
Stade IIIB	Tous pT	N1 - N3	M0	S2
		Nx	M1a	S2
Stade IIIC	Tous pT	N1 - N3	M0	S3
		Nx	M1a	S3
		Nx	M1b	Sx

4. Classifications

IGCCCG

Faute d'études utilisant la nouvelle classification, c'est celle de 1997 qui doit toujours être utilisée pour définir le schéma thérapeutique des formes métastatiques. Dans le tableau les survies rapportées correspondent à celles décrites dans l'actualisation de la classification.

GROUPE DE BON PRONOSTIC

TGNS	Primitif testiculaire ou rétropéritonéal ET Absence de métastases viscérales non pulmonaires ET S1	56% des cas de TGNS SSP à 5 ans 90% SG à 5 ans 96%
TGS	Tout primitif germinale ET Absence de métastases viscérales non pulmonaires ET AFP normale, quel que soit le taux d'hCGt et de LDH	90% des cas de TGS SSP à 5 ans 89% SG à 5 ans 95%

GROUPE DE PRONOSTIC INTERMÉDIAIRE

TGNS	Primitif testiculaire ou rétropéritonéal ET Absence de métastases viscérales non pulmonaire ET S2	28% des cas de TGNS SSP à 5 ans 78% SG à 5 ans 89%
TGS	Tout primitif germinale ET Atteinte métastatique viscérale autre que pulmonaire ET AFP normale, tous niveaux d'hCGt et de LDH	10% des cas de TGS SSP à 5 ans 79% SG à 5 ans 88%



4. Classifications

GRUPE DE MAUVAIS PRONOSTIC

<p>Primitif médiastinal OU Atteinte métastatique viscérale autre que pulmonaire OU S3</p>	<p>16% des cas de TGNS SSP à 5 ans 54% SG à 5 ans 67%</p>
<p>TGNS</p>	<p>Non applicable</p>
<p>TGS</p>	<p>Non applicable</p>

5. Moyens thérapeutiques

Avant traitement d'une TG, une évaluation de la fertilité et du projet de paternité doit être réalisée. La population d'hommes affectés par les TG est davantage à risque de troubles de la fertilité. La cryoconservation doit être proposée à la lumière des complications supplémentaires possibles sur la fertilité des différents traitements.

FORMES LOCALISÉES

• Orchidectomie partielle

En cas de doute diagnostique, la biopsie percutanée étant proscrite, une orchidectomie partielle par voie inguinale pourra être discutée, notamment en cas de tumeur de petite taille et/ou non palpable. L'analyse extemporanée pourra alors éviter une orchidectomie totale pour tumeur bénigne.

L'orchidectomie partielle par voie inguinale pour TG n'est recommandée qu'en cas de testicule ou unique ou de tumeur bilatérale synchrone. Les critères suivants doivent être respectés : fonction endocrine normale, volume tumoral < 30% du volume gonadique, diamètre tumoral < 2 cm.

• Orchidectomie totale

L'orchidectomie élargie par voie inguinale est le traitement local de référence des TG du testicule. Le cordon doit être noué à l'orifice inguinal interne par suture non résorbable. Une prothèse testiculaire peut être proposée en synchrone ou métachrone.

Les biopsies testiculaires controlatérales ne sont pas systématiques du fait de leur morbidité potentielle.

5. Moyens thérapeutiques

• Traitements adjuvants

Après orchidectomie pour un stade localisé, le risque de récurrence devra être évalué en fonction de l'analyse histologique pour discuter avec le patient l'opportunité d'un traitement adjuvant.

Pour cela le raisonnement peut adopter une stratégie adaptée au risque :

- **TGS** : association continue entre le volume tumoral et le risque de récurrence pour atteindre 25% à 8 cm.
- **TGNS** : forte majoration du risque de récurrence en cas d'embolies lymphovasculaires (45-55% contre 15% en leur absence).

FORMES MÉTASTATIQUES

• Radiothérapie

Le séminome est radiosensible. En cas de maladie métastatique au seul rétropéritoine, de faible volume, une radiothérapie en croix de hockey peut être proposée. La dose recommandée est 30 Gy, avec boost de 6Gy sur les zones pathologiques en cas de haut volume.

• Chimiothérapie

La chimiothérapie des TG métastatiques repose en première ligne sur l'association Bléomycine Etoposide Cisplatine. Le nombre de cycles est lié au type (TGS/TGNS) et au groupe pronostic IGCCCG.

5. Moyens thérapeutiques

• Chirurgie des masses résiduelles

Au terme de la chimiothérapie d'une TG métastatique, les masses résiduelles doivent être évaluées 3 – 4 semaines après la fin de chimiothérapie sur scanner TAP selon RECIST (mesure du petit axe) et considérées selon un seuil :

- De 1 cm pour les TGNS
- De 3 cm pour les TGS. Un TEP Scanner est dans ce seul cas proposé 6 semaines après la chimiothérapie pour ne retenir que les masses significatives hypermétaboliques.

La chirurgie des masses résiduelles est indiquée uniquement après normalisation des marqueurs. Le cas contraire (progression, augmentation des marqueurs) une chimiothérapie de rattrapage sera proposée. Dans certains cas la RCP de recours pourra proposer un curage de sauvetage.

En cas de masse résiduelle, une chirurgie sera proposée. Le rétropéritoine est généralement la première cible. Il n'y a pas de corrélation entre le résultat histologique des différents étages concernés. Il n'existe aucun facteur prédictif de la présence de tumeur résiduelle.

Dans le rétropéritoine, l'approche standard est le curage radical bilatéral. Une préservation de l'éjaculation doit être discutée. Dans certains cas un curage modifié, réduisant le territoire concerné pour préserver l'éjaculation peut être proposé. Il faut alors respecter les critères d'Heidenreich : masse \leq 5 cm à l'ensemble des évaluations, homolatérale à la tumeur primitive (zone d'essaimage primaire), sans masse inter-aortico-cave.

6. Indications thérapeutiques

NGIS

La NGIS en place expose à un risque de nouvelle tumeur de 10% par an. En cas de testicule unique, la radiothérapie (16-20 Gy) est le traitement limitant le risque d'hypogonadisme au prix d'une infertilité. Lorsque les deux testicules sont en place, l'orchidectomie unilatérale peut être une alternative.

La chronologie de ce traitement est à balancer avec le désir de paternité.

STADE I

Stades IA/IB

L'orchidectomie totale est le traitement de référence.

Dans les TGS, peuvent être discuté après l'orchidectomie : surveillance, chimiothérapie adjuvante par carboplatine AUC7 ou radiothérapie rétropéritonéale 20 Gy :

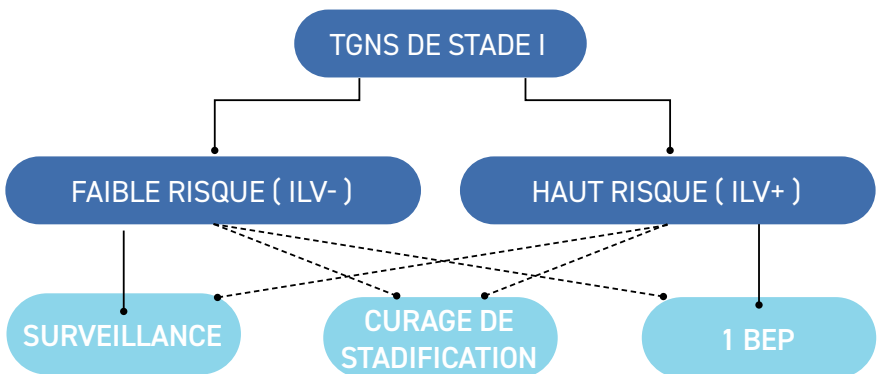
- Le risque de récurrence à 5 ans est estimé à 17.7%, sous diaphragmatiques de bon pronostic et souvent de faible volume. Ces données incitent les auteurs à appliquer la surveillance pour tous, sous réserve d'une bonne compliance.
- La chimiothérapie réduit le risque de récurrence à 5%. Les effets secondaires à long terme ne sont pas encore connus.
- La radiothérapie expose à des effets secondaires tardifs et ne doit pas être proposée en première intention.

6. Indications thérapeutiques

Dans les TGNS, peuvent être discutés après l'orchidectomie : surveillance, chimiothérapie adjuvante par 1 BEP, curage de stadification :

- La surveillance doit être rigoureuse avec un risque de récurrence variant de 14 à 44% selon l'absence ou la présence d'embolies, survenant principalement dans les 3 premières années. Une surveillance pour tous est envisagée par certains auteurs, néanmoins le taux de récurrence en présence d'embolies incite à adopter une conduite adaptée au risque.
- La chimiothérapie adjuvante repose sur l'administration d'un BEP, réduisant le taux de rechute à 3%. Ces données incitent à un traitement adjuvant des sujets à risque, pour réduire leur risque d'exposition à 3 BEP en cas de récurrence.
- Le curage rétropéritonéal de stadification permet un traitement du tératome pur et permet d'éviter le recours à la chimiothérapie dans les faux positifs radiologiques de stade II. En cas de stade II avéré par contre, 30% des patients récidivent sans chimiothérapie adjuvante. Le curage n'est donc pas proposé en dehors de cas très particuliers.

FIGURE 1 • STRATÉGIE DE PRISE EN CHARGE DES TGNS DE STADE I ADAPTÉE AU RISQUE





6. Indications thérapeutiques

STADE IS

Le stade IS correspond à la persistance de marqueurs après orchidectomie, sans image métastatique. Un contrôle à 6-8 semaines permettra d'observer une décroissance biologique (évolution vers les stades IA/IB) ou l'apparition de cibles radiologiques (évolution vers les stades II/III).

TGSM

Stade IIA/IIB < 3 cm

Le stade IIA à marqueurs normaux mérite un contrôle à 6-8 semaines voire une confrontation histologique pour ne pas surtraiter un patient présentant un faux positif radiologique.

La radiothérapie est recommandée. La chimiothérapie (3 BEP ou 4 EP) peut être proposée avec un profil de toxicité différent.

Stade IIB > 3 cm, IIC, III

La chimiothérapie est recommandée selon le groupe pronostic IGCCCG : 3 BEP (ou 4 EP) en groupe favorable, 4 BEP en groupe intermédiaire.

Les résultats consolidés de l'étude SEMITEP devraient permettre la réduction de l'exposition au cisplatine à l'avenir.



6. Indications thérapeutiques

TGNSM

Le traitement des TGNSm repose sur la chimiothérapie par BEP. Le stade IIA impose une confirmation lorsque les marqueurs sont normaux pour éviter le surtraitement d'un faux positif radiologique. Le nombre de cycles dépend du groupe pronostic IGCCCG :

- 3 BEP dans le groupe de bon pronostic.
- 4 BEP dans le groupe de pronostic intermédiaire.
- Protocole adapté à la décroissance des marqueurs dans les mauvais pronostics. La décroissance est évaluée à J21 du premier cycle de BEP à l'aide d'un outil spécifique (<https://www.gustaveroussy.fr/calculatation-tumor/>). La décroissance favorable fait appliquer un protocole de 4 BEP. La décroissance défavorable fait appliquer un protocole intensifié. Ces cas rares doivent faire considérer de référer les patients.



7. Surveillance

Après rémission, la surveillance repose sur : la palpation testiculaire (recherche de nouvelle tumeur dans la pulpe résiduelle), l'évaluation biologique des marqueurs tumoraux et le scanner TAP. Le rythme sera défini selon la sévérité de la maladie initiale.

TABLEAU 8 • MODALITÉS DE SUIVI DES TG DE STADE I

MODALITÉ	M1	M3	M6	M9	M12	M15	M18	M21	M24	M30	M36	M42	M48	M54	M60
TGS STADE I															
Examen clinique, marqueurs	■		■		■		■		■	■	■		■		■
Scanner TAP			■		■		■		■		■				■
TGNS STADE I ILV-															
Examen clinique*, marqueurs	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■		■		■
Scanner TAP			■		■		■		■		■				■
TGNS STADE I ILV+															
Examen clinique*, marqueurs	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■
Scanner TAP			■		■		■		■		■				■

*Chez un patient sans plainte fonctionnelle, l'examen clinique peut n'être réalisé que tous les 6 mois



7. Surveillance

TABEAU 9 • MODALITÉS DE SUIVI DES TG DE STADE II ET III SELON LE RISQUE ÉVOLUTIF (ÉCHELLE DE TEMPS DIFFÉRENTE)

MODALITÉ	M1	M3	M6	M9	M12	M15	M18	M21	M24	M30	M36	M42	M48	M54	M60
TGTM DE PRONOSTIC BON OU INTERMÉDIAIRE SELON L'IGCCCG, EN RÉMISSION COMPLÈTE APRÈS CHIMIOTHÉRAPIE, SANS LÉSION ACTIVE DANS LES MASSES RÉSIDUELLES															
Examen clinique*, marqueurs	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■
Scanner TAP			■		■				■		■		■		■

*Chez un patient sans plainte fonctionnelle, l'examen clinique peut n'être réalisé que tous les 6 mois

MODALITÉ	M2	M4	M6	M8	M10	M12	M15	M18	M24	M30	M36	M42	M48	M54	M60
TGTM DE MAUVAIS PRONOSTIC SELON L'IGCCCG OU APRÈS LÉSION ACTIVE DANS LES MASSES RÉSIDUELLES															
Examen clinique*, marqueurs	■	■	■	■	■	■		■	■	■	■	■	■	■	■
Scanner TAP		■		■		■		■	■	■	■		■		■

*Le pronostic étant déterminé par l'évolution à distance, l'examen clinique peut n'être réalisé que tous les 2 dosages biologiques lorsque ceux-ci restent normaux



8. Récidive

APRÈS CHIMIOTHÉRAPIE ET MALADIE RÉFRACTAIRE À LA CHIMIOTHÉRAPIE

Les patients en récidive doivent être classés selon la classification internationale des patients en rechute.

Le traitement repose sur une chimiothérapie de rattrapage (VIP, TIP, VeIP). Il est fortement recommandé d'adresser ces rares malades dans des centres de recours.

POINTS	-1	0	1	2	3
Histologie	TGS	TGNS			
Primitif		Testiculaire	Rétro-péritonéal		Médiastinal
Réponse		Complète ou partielle à marqueurs négatifs	Partielle à marqueurs positifs ou stable	Progression	
Intervalle libre		> 3 mois	< 3 mois		
AFP		Normale	< 1000	1000+	
hCG		< 1000	1000+		
Métastase hépatique, osseuse ou cérébrale		Non	Oui		
SCORE TOTAL	-1	0	1-2	3-4	≥ 5
Risque	TRÈS FAIBLE	FAIBLE	INTER-MÉDIAIRE	ELEVÉ	TRÈS ÉLEVÉ
SSP à 2 ans	75,1%	52,6%	42,8%	26,4%	11,5%
SG à 3 ans	77,0%	69,0%	57,3%	31,7%	14,7%



8. Récidive

RÉCIDIVE TARDIVE

Elle est définie par une reprise évolutive 2 ans après un traitement curatif par chimiothérapie initialement efficace sur une maladie métastatique. Il s'agit d'un groupe de TG au pronostic plus sombre relevant d'une prise en charge optimale multidisciplinaire :

- A marqueurs normaux le traitement est d'abord chirurgical dans l'hypothèse d'un tératome.
- Lorsque les marqueurs sont élevés, la chirurgie est précédée de chimiothérapie. La chirurgie doit être complète devant la forte probabilité de chimiorésistance.
- En cas de lésion non extirpable, des biopsies peuvent orienter le traitement. La radiothérapie peut être proposée dans des lésions inextirpables limitées.



**Retrouvez l'ensemble
des recommandations sur**
UROFRANCE.ORG/RECOMMANDATIONS

