

Rhabdomyosarcome embryonnaire à localisation utérine corporeale

A. M. NAPON¹, L. C. LOUGUÉ/SORGHO¹, I. OUÉDRAOGO², E. BANDRÉ²,

Résumé

Le rhabdomyosarcome embryonnaire uro-génital est une tumeur maligne extrêmement rare de l'enfant et de la jeune femme en âge de procréer. Sa localisation corporeale utérine est exceptionnelle. Nous rapportons le cas de F.S. 11 ans, reçue pour douleurs intermittentes, masse pelvienne sans notion de métrorragie. L'échographie montrait une prolifération tumorale tissulaire corporeale utérine. Il n'y avait pas d'autre signe d'extension tumorale locorégionale à l'échographie.

Une laparotomie a été réalisée une dizaine de jours après son admission. Elle a mis en évidence une tumeur utérine inextirpable adhérent intimement à l'ovaire gauche nous amenant ainsi à réaliser une hystérectomie subtotale emportant l'ovaire gauche.

L'analyse anatomo-pathologique a révélé un rhabdomyosarcome embryonnaire de l'utérus. Après une revue de la littérature nous avons revu le mode d'apparition, l'évolution de cette tumeur, la conduite thérapeutique proposée de nos jours et les difficultés de sa prise en charge au Burkina Faso.

Mots clés : Rhabdomyosarcome, enfant, diagnostic, traitement, pronostic, Burkina Faso.

Embryonic rhabdomyosarcoma with a corporeal uterine location

Abstract

The urogenital embryonic rhabdomyosarcoma is an extremely rare malignant tumor appearing to young child and young woman. Its corporeal uterine location is exceptional.

We refer to F. S's case, 11 years old, admitted for sporadic pelvic pains and pelvic mass without metrorragical notion. The ultrasound pointed out a tissular tumor interesting the body of uterus. No other locoregional tumorous expansion sign was notice at the ultrasound.

A laparotomy has been made ten days after F.S's admission. It revealed an inextricable uterine tumor strongly stuck to the left ovary, urging us to practice a subtotal hysterectomy, removing the left ovary.

The anotomo-pathological test revealed an embryonic rhabdomyosarcoma.

After a literature review, we reconsidered the appearance mode, this tumor development, the current methods of treatment and the caring obstacles in Burkina Faso.

Keywords: Rhabdomyosarcōma, child, diagnosis, treatment, prognosis, Burkina Faso.

¹ Service de radiodiagnostic et imagerie médicale CHU Pédiatrique Charles de Gaulle

² Service de chirurgie pédiatrique CHU Pédiatrique Charles de Gaulle

Introduction

Le rhabdomyosarcome (RMS) représente environ 5 à 10 % des tumeurs malignes de l'enfant et de l'adolescent (SHOUMAN *et al.*, 2005 ; AGRONS *et al.*, 1997). Il est de siège ubiquitaire avec une localisation préférentielle uro-génitale. Chez la petite fille, l'atteinte utérine dans sa localisation corporelle est fait rarissime. Nous rapportons ici un cas. Après une revue de la littérature nous avons revu le mode d'apparition et l'évolution du rhabdomyosarcome embryonnaire génital, la conduite thérapeutique proposée de nos jours et les difficultés de sa prise en charge au Burkina Faso.

Observation

F. S., 11 ans, sexe féminin, de parents cultivateurs, a été référée en consultation de chirurgie pédiatrique pour douleurs pelviennes intermittentes évoluant depuis 5 mois et perception d'une masse pelvienne. Elle n'avait pas encore ses ménarches et n'avait jamais présenté de saignement génital.

Son état général était conservé. Les constantes physiologiques (pouls, tension artérielle, température corporelle) étaient normales. L'examen physique abdominal a retrouvé une masse pelvienne médiane, mobile, oblongue de la taille d'une orange, de consistance ferme et sensible. On ne notait pas de signe d'épanchement liquidien abdominal ni de distension digestive. Les aires ganglionnaires étaient libres. Il n'y avait pas d'anomalie vulvo-vaginale à l'inspection du périnée. Le toucher rectal confirmait les caractéristiques cliniques de la masse.

L'examen des autres appareils était sans particularité. L'échographie abdominale et pelvienne a montré un gros utérus (97 mm x 68 mm x 72 mm) comblé d'une prolifération tumorale tissulaire corporelle, hétérogène, hypoéchogène avec des plages hyperéchogènes non calciques (Figure 1). Le mode doppler couleur montrait une vascularisation mixte de la tumeur. Les ovaires étaient d'aspect normal. Il n'y avait pas aucun site tumoral échographiquement décelé ni de signes de compression d'origine utérine.

La radiographie thoracique de face ainsi que le bilan biologique était normal.

La recherche de marqueurs tumoraux n'avait pas été réalisée.

Une laparotomie a été réalisée une dizaine de jours après son admission. Elle a mis en évidence une tumeur utérine inextirpable adhérent intimement à l'ovaire gauche nous amenant ainsi à réaliser une hystérectomie subtotalaire emportant l'ovaire gauche. Les suites postopératoires ont été sans incidents.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu à un rhabdomyosarcome embryonnaire de l'utérus de type botryoïde présentant des zones d'hémorragie et infiltrant le myomètre.

Une chimiothérapie post opératoire a été prescrite six mois après l'intervention chirurgicale selon le protocole associant Sulfate de Vincristine (Oncovin*) 1,5 mg / kg + Cyclophosphamide (Endoxan*) 450 mg / kg à raison d'une cure par mois pendant cinq mois.

Le cout élevé de ces antimétabolites et leur indisponibilité ont été à l'origine d'une mauvaise compliance du traitement. Le décès est survenu environ six mois après la cinquième cure dans un tableau de reprise tumorale généralisée.

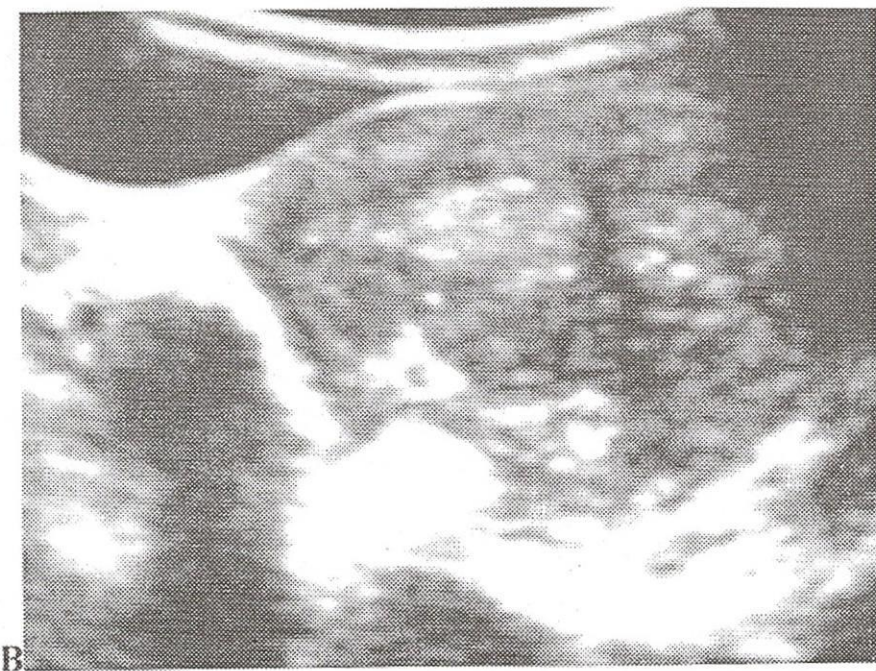
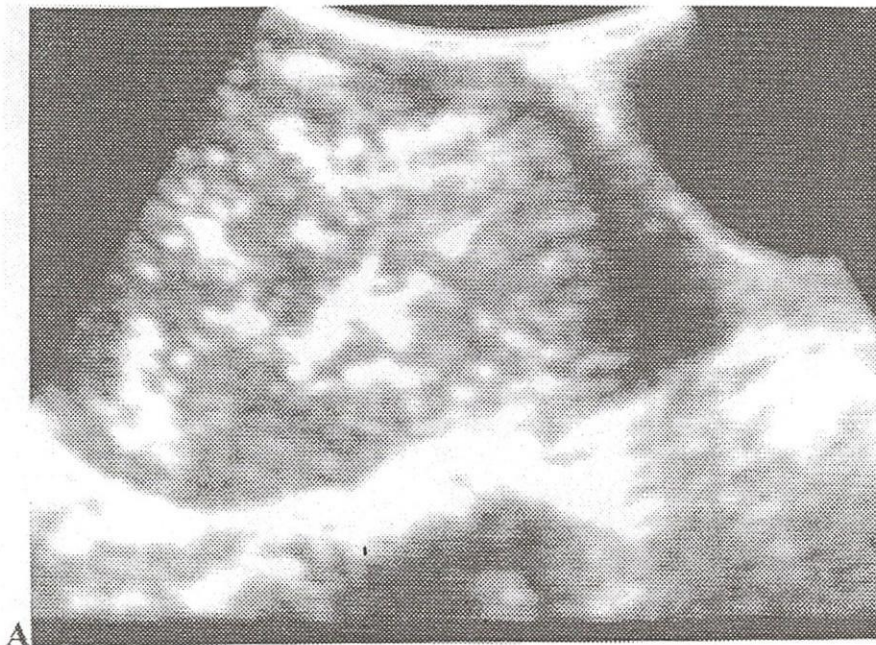


Figure 1. Coupes échographiques sagittale (A) et transversale (B) de l'utérus montrant une prolifération intracavitaire tumorale tissulaire corporelle, hétérogène, hypoéchogène avec des plages hyperéchogènes non calciques.

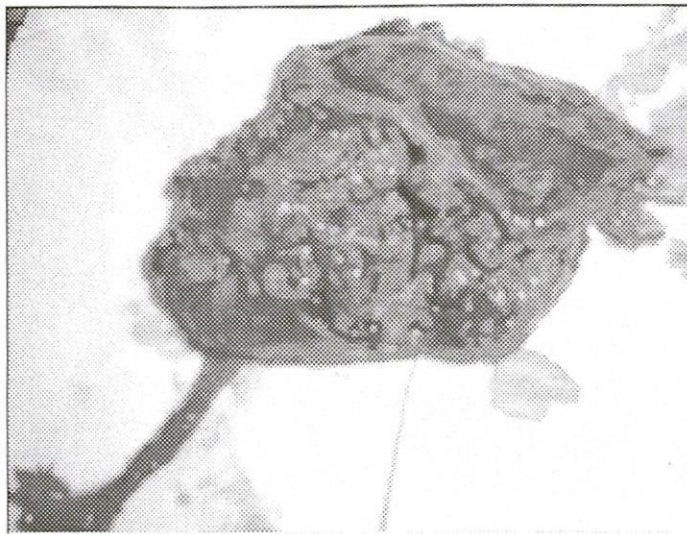


Figure 2. Pièce opératoire montrant un gros utérus comblé d'une prolifération tissulaire hémorragique.

Commentaires

Le RMS est une tumeur maligne. Sa nature mésenchymateuse explique sa fréquence chez l'enfant, la jeune personne et la variabilité de son siège.

Si la localisation génito-urinaire est la plus fréquente, des atteintes orbitaires, cervico-crâniennes, biliaires et des membres sont décrites.

Chez le sujet de sexe féminin, l'atteinte urogénitale concerne le vagin et le col utérin avant 10 ans ; la localisation corporelle se rencontre à l'adolescence voire en post ménopause (AGRONS *et al.*, 1997 ; SCARAVILLI *et al.*, 2009). Le cas rapporté est rare de par sa localisation corporelle chez une patiente de 11 ans.

Chez cette patiente, la modicité de notre plateau technique n'a pas permis de réaliser un bilan d'extension selon les règles recommandées par l'intergroupe d'étude des RMS (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study : IRS). Une classification TNM n'a donc pas été réalisée avant la mise en route du traitement. Au vu des résultats anatomopathologiques, nous avons classé notre patiente dans le groupe clinique IA.

Grâce à des études randomisées menées ces dix dernières années (BREITFELD et MEYER, 2005 ; ARNDT *et al.*, 2001 ; SHOUMAN *et al.*, 2005), la prise en charge thérapeutique et par conséquent la survie du patient atteint du RMS en général et du RMS urogénitale connaît de grandes améliorations. Un accent est mis aujourd'hui sur la préservation des fonctions urogénitales. Ces études ont déterminé des facteurs pronostiques influençant la conduite thérapeutique. Ces facteurs sont l'âge du patient, la classification TNM, le groupe clinique et le sous-groupe histologique.

L'âge moyen de survenue des RMS est d'environ 7 ans. Ces études rapportent qu'entre 1 et 10 ans, le pronostic de RMS est favorable avec un taux de survie à 5 ans atteignant 94 % pour les groupes I et III tandis que ces chiffres baissent à 76 % avant 1 an d'âge et au-delà de 10 ans.

En réalité, ces patients présentent très souvent des facteurs favorables tels une localisation anatomique de bon pronostic, une stadification N0, T1 avec tumeur de taille < 5 mm et un type (histologie) RMS embryonnaire (ARNDT *et al.*, 2001 ; RANEY *et al.*, 2001).

La classification TNM précise le caractère chirurgicalement résecable de la tumeur primitive (Tableau I). Elle est basée sur les données cliniques et le bilan radiologique. Cette exploration radiologique est déterminante tout au long de la conduite diagnostique et thérapeutique. Elle fait intervenir l'échographie abdomino-pelvienne, le scanner ou mieux l'IRM abdomino-pelvienne et thoracique, la scintigraphie osseuse et la ponction bilatérale de moelle iliaque (BREITFELD et MEYER, 2005 ; ZANETTA *et al.*, 1999 ; AGRONS *et al.*, 1997 ; ATRA *et al.*, 1994). Le PET scan demeure un moyen diagnostique peu courant au cours du RMS.

Tableau I. Classification clinique (préopératoire) TNM.

Classification anatomique		Signification	
T : Tumeur primitive			
	T0	Pas de tumeur	
	T1	Tumeur limitée à l'organe d'origine	
	T2	Tumeur intéressant un ou plus d'un organe ou tissu adjacent à la tumeur d'origine, ou intéressant plusieurs sites du même organe	
	Tx	Les données sur la tumeur primitive ne sont pas disponibles	
N : Ganglions à proximité de la tumeur			
	N0	Absence de ganglions à proximité de la tumeur	
	N1	Existence de ganglions à proximité de la tumeur	
	Nx	Pas de données sur les ganglions à proximité de la tumeur	
M : Métastases à distance			
	M0	Absence de métastases	
	M1	Existence de métastases	
	Mx	Pas de données sur les métastases	
Stade	T	N	M
I	T1	No; Nx	M0
II	T2	No; Nx	M0
III	T1 ou T2	N1	M0
IV	T1 ou T2	No ou N1	M1

Le groupe clinique est basé sur les données cliniques et les découvertes chirurgicales (Tableau II). Il permet au décours de l'intervention chirurgicale, un réajustement thérapeutique en posant l'indication et le protocole d'une chimiothérapie et/ou d'une radiothérapie (RANEY *et al.*, 2001). Certaines observations trouvent un taux de rémission complète à 5 ans de 92 % pour les groupes I à III contre 43 % pour le groupe IV (ARNDT *et al.*, 2001).

Le diagnostic de RMS est histologique faisant intervenir des procédés immuno-histo-chimiques et d'analyses moléculaires permettant ainsi de ne pas les confondre avec d'autres tumeurs utérines de l'enfant telles les tumeurs germinales malignes et le lymphome utérin. On distingue classiquement 3 types histologique : embryonnaires, alvéolaires et indifférenciés.

Les types embryonnaires dont le sous-type botryoïde représentent plus de la moitié des cas et sont de pronostic relativement favorable.

Les types alvéolaires et indifférenciés sont de mauvais pronostic, probablement en raison de leur grand risque de récurrence, de leur fort pouvoir métastatique et d'une relative faible sensibilité aux médications actuelles (SHOUMAN *et al.*, 2005 ; AGRONS *et al.*, 1997 ; RANEY *et al.*, 2001).

Tableau II. Classification Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS).

Groupe	Description anatomique
I	Maladie localisée, opérée de façon complète
II	Maladie localisée, opérée mais persistance d'un résidu microscopique, non visible radiologiquement
III	Résection incomplète avec résidu macroscopique visible radiologiquement ou simple biopsie
IV	Métastases à distance lors du diagnostic

La chimiothérapie néoadjuvante, la radiothérapie et la chirurgie sont les moyens thérapeutiques actuellement utilisés (BREITFELD et MEYER, 2005 ; ARNDT *et al.*, 2001 ; RANEY *et al.*, 2001 ; KAYTON *et al.*, 2009 ; KUSAFUKA *et al.*, 2002).

Cette chimiothérapie néoadjuvante a pour but la réduction de la masse tumorale, le traitement des atteintes à distance, la stérilisation de micro-foyers résiduels après chirurgie. De nombreuses équipes préconisent en première intention l'association Vincristine – Actinomycine D – Cyclophosphamide. De nos jours certaines équipes envisagent de nouvelles stratégies thérapeutiques basées sur l'analyse de l'expression génétique de la tumeur. Le coût élevé et l'indisponibilité des anticancéreux au Burkina Faso expliquent leur mauvaise compliance chez la plupart des patients souffrant d'affection néoplasique comme dans le cas rapporté.

La radiothérapie non disponible contribue essentiellement à une circonscription de l'atteinte locorégionale. De multiples essais thérapeutiques et la tendance à une préservation des fonctions urogénitales limitent ses indications aux patients à risque intermédiaire ou élevé.

La chirurgie est indiquée dans tous les cas mais avec une tendance conservatrice de nos jours. Elle prend un caractère réparateur en proposant la reconstruction vaginale. Elle est suivie d'une chimiothérapie.

Conclusion

A la lumière de cette revue de la littérature le rhabdomyosarcome embryonnaire génital apparaît comme une tumeur complexe nécessitant une prise en charge bien codifiée. Son pronostic est mauvais au Burkina Faso pour de multiples raisons dont la modicité de notre plateau technique, le coût des médicaments anticancéreux et leur non disponibilité.

Leur traitement basé sur la classification TNM permet de simplifier leur prise en charge qui reste encore entachée par la chimio toxicité et des récives tumorales fréquentes dans les centres bien équipés.

Références bibliographiques

AGRONS G. A., WAGNER B. J., LONERGAN G. J., DICKEY G. E., KAUFMAN M. S. Genitourinary rhabdomyosarcoma in children: radiologic – pathologic correlation. *Radiographics* 1997 ; 17: 919 – 937.

ARNDT C. A. S., DONALDSON S. S., ANDERSON J. R., ANDRASSY R. J., LAURIE F., LINK M. P., RANEY R. B., MAURER H. M., CRIST W. M. What constitutes optimal therapy for patients with rhabdomyosarcoma of the femal genital tract ? *Cancer* June 15, 2001 ; 91 (12): 2454 – 2468.

ATRA A., WARD H. C., AITKEN K., BOYLET M., DICKS-MIREAUX C., DUFFY P. G., MITCHELL C. D., PLOWMAN P. N., RANSLEY P. G., PRITCHARD J. Conservative surgery in multimodal therapy for pelvic rhabdomyosarcoma in children. *Br. J. Cancer* (1994), 70: 1004 – 1008.

BREITFELD P. P., MEYER W. H. Rhabdomyosarcoma : new windows of opportunity. *The Oncologist* 2005 ; 10 : 516 – 527.

KAYTON M. L., WEXLER L. H., LEWIN S. N., PARK K. J., LA QUAGLIA M. P., ABU-RUSTUM N. R. Pediatric radical abdominal trachelectomy of the uterin cervix: an alternative to radical hysterectomy. *Journal of Pediatric Surgery* (2009) 44, 862 – 867.

KUSAFUKA T., T. OUE, TAZUKE Y., KURODA S., UDATSU Y., SHIMIZU Y., OKADA A. Vaginal reconstruction in a patient with rhabdomyosarcoma previously treated by total vaginectomy. *Journal of Pediatric Surgery* (2002) 37, 1365 – 1367.

RANEY R. B., J. R ANDERSON, BARR F. G., DONALDSON S. S., PAPPO A. S., QUALMAN S. J., WIENER E. S., MAURER H. M., CRIST W. M. Rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcoma in the first two decades of life: a selective review of Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group experience and rationale for Intergroup Rhabdomyosarcoma Study V. *Journal of pediatric Hematology/oncology* (2001), 23 (4): 215 – 220.

SCARAVILLI G., S. SIMEONE, G. D. A. ORABONA, S. CAPUANO, M. SERAO, R. ROSSI, P. ORABONA, C. BALBI. Case report of a sarcoma botryoides of the uterine cervix in fertile age and literature review. *Arch Gynecol Obstet* (2009) 280: 863 – 866.

SHOUMAN T., EL-KEST I., ZAZA K., EZZAT M., WILLIAM H., EZZAT I. Rhabdomyosarcoma in childhood: a retrospective analysis of 190 patients treated at a single institution. *Journal of the Egyptian Nat. Cancer Inst.* 17 ; 2 June: 67 – 75, 200.

ZANETTA G., ROTA S. M., LISSONI A., CHIARI S., BRATINA G., MANGIONI C. Conservative treatment followed by chemotherapy with doxorubicin and ifosfamide for cervicalsarcoma botryoides in young females. *British journal of cancer* 1999 80(3/4), 403 – 406.