

RHABDOMYOSARCOME PARATESTICULAIRE MIXTE ALVÉOLAIRE ET EMBRYONNAIRE : A PROPOS D'UNE OBSERVATION ET REVUE DE LA LITTÉRATURE.

MIXED ALVEOLAR AND EMBRYONAL PARATESTICULAR RHABDOMYOSARCOMA: ABOUT AN OBSERVATION AND REVIEW OF THE LITERATURE.

MBODJI M.M., JALLOH M., NDOYE M, GASSAMA C.B., SÈNE M., SAKHO B., NDIAYE S.M.,
DIALLO A., LABOU I., NIANG L.

Auteur correspondant : Dr Mouhamadou Mbodji, Chirurgien Urologue, Service d'Urologie Hôpital Général Idrissa Pouye, P.O.Box : 3270, Tel : +221338694061, email : mbodjitaph11@gmail.com ; Numéro ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7159-629X>

RESUME :

Les rhabdomyosarcomes sont des tumeurs mésenchymateuses rares, dont les localisations les plus fréquentes sont génito-urinaires et surviennent chez l'enfant et l'adulte jeune. Il s'agit d'une tumeur intéressant les structures paratesticulaires : vaginale, épидидyme ou cordon spermatique. Les auteurs rapportent le cas d'un adulte de 25 ans, qui a présenté une tuméfaction scrotale droite dure et indolore sans notion de traumatisme, évoluant depuis trois mois. L'échographie des bourses a montré une formation aux contours irréguliers, tissulaire localisée au niveau inguinal droit, avasculaire et mesurant 32,1mm de grand axe avec une lame d'hydrocèle droite. Le spermogramme a montré une asthénocrozoospermie. Un bilan d'extension à type de Scanner thoraco-abdomino-pelvien est revenu sans particularités. L'exploration par voie inguinale haute a mis en évidence une tumeur développée au dépend du cordon spermatique. L'intervention a consisté en une orchidectomie par voie haute après ligature du cordon et l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu à un rhabdomyosarcome du cordon spermatique avec marges de résection saines et ganglions non envahis. À travers cette observation, les auteurs soulignent l'intérêt de l'imagerie et les aspects échographiques et tomodensitométriques des tumeurs paratesticulaires..

Mots clés : Rhabdomyosarcome paratesticulaire ; Tumeurs mésenchymateuses ; Orchidectomie.

INTRODUCTION

Les rhabdomyosarcomes sont des tumeurs mésenchymateuses rares. Les localisations génito-urinaires sont parmi les plus fréquentes et sont l'apanage de l'enfant et de l'adulte jeune [1]. Ils représentent 10 % des tumeurs intra scrotales chez l'enfant. Il s'agit d'une tumeur localisée aux structures de voisinage du testicule : vaginale, épидидyme ou cordon spermatique mais peut envahir les testicules secondairement. Son extension locale est très précoce alors que la dissémination à distance est souvent tardive. Le pronostic est mauvais et le traitement repose sur l'utilisation combinée de la chirurgie, de la chimiothérapie et de la radiothérapie. Les indications thérapeutiques sont fonction du stade pathologique [2].

SUMMARY:

Introduction: Rhabdomyosarcomas are rare mesenchymal tumors, the most common localizations of which are genitourinary and occur in children and young adults. It is a tumor involving the paratesticular structures: vaginal, epididymis or spermatic cord. The authors report the case of a 25-year-old adult who presented with a hard and painless right scrotal swelling without any notion of trauma, evolving for three months. Ultrasound of the bursae showed a formation with irregular contours, tissue localized at the right inguinal level, avascular and measuring 32.1mm in long axis with a right hydrocele blade. The spermogram showed astheno-necrozoospermia. A thoraco-abdomino-pelvic scanner-type extension assessment came back without any particularities. Upper inguinal exploration revealed a tumor developed at the expense of the spermatic cord. The intervention consisted of upper orchiectomy after cord ligation and the anatomopathological study of the surgical specimen concluded to a rhabdomyosarcoma of the spermatic cord with healthy resection margins and non-invaded lymph nodes. Through this observation, the authors underline the interest of imaging and the ultrasound and computed tomography aspects of paratesticular tumors..

Keywords: Paratesticular rhabdomyosarcoma; Mesenchymal tumors; Orchiectomy.

Les auteurs rapportent une observation de rhabdomyosarcome paratesticulaire mixte alvéolaire et embryonnaire caractérisée par sa survenue chez un adulte jeune et en discutent les aspects histologiques, cliniques et thérapeutiques.

OBSERVATION

Il s'agit d'un patient âgé de 25 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui avait consulté pour une tuméfaction scrotale droite dure et indolore sans notion de traumatisme, sans troubles mictionnels, évoluant depuis trois mois. L'examen physique avait montré un patient apyrétique en bon état général, une masse scrotale droite, de consistance dure,

bosselée, non douloureuse à la palpation, irréductible et sans signes inflammatoires locaux (figure 1). Il n'y avait pas d'adénopathies inguinales palpées. Le reste de l'examen physique était sans particularités.

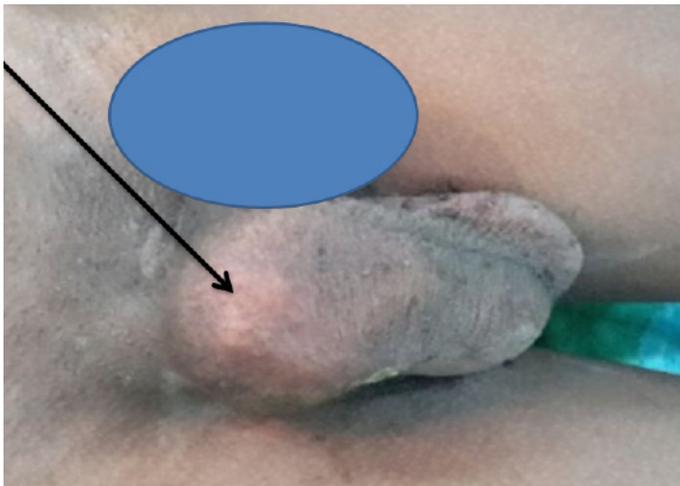


Figure 1 : Masse scrotale droite (flèche)

L'échographie des bourses avait montré une formation aux contours irréguliers, tissulaire localisée au niveau scrotal droit, avasculaire et mesurant 32,1mm de grand axe avec une lame d'hydrocèle droite. Le dosage des marqueurs tumoraux testiculaires (alpha-fœtoprotéine et gonadotrophine chorionique humaine) était normal. Le spermogramme avait montré une asthéo-nécrozoospermie.

La tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne était sans particularités. Le bilan biologique (hémogramme, fonction rénale et bilan d'hémostase) était normal.

Une orchidectomie par voie inguinale a été réalisée après ligature première et haute du cordon spermatique. A l'exploration, nous avons noté une tumeur du cordon spermatique aux contours irréguliers, adhérente au scrotum ayant nécessité une hémiscrotoctomie homolatérale (Figure 2).

L'examen histologique de la pièce d'orchidectomie (Figure 3) avait montré un rhabdomyosarcome mixte alvéolaire et embryonnaire paratesticulaire avec marges de résections saines et deux (2) ganglions négatifs. La tumeur était classée stade I selon la classification établie par l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) [2].

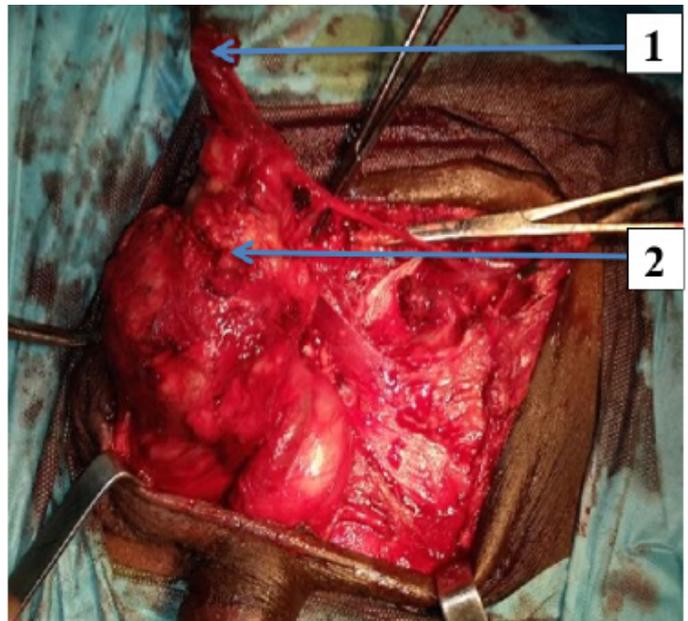


Figure 2 : Tumeur du cordon spermatique

- 1 : Ligature du cordon spermatique
- 2 : Tumeur du cordon spermatique

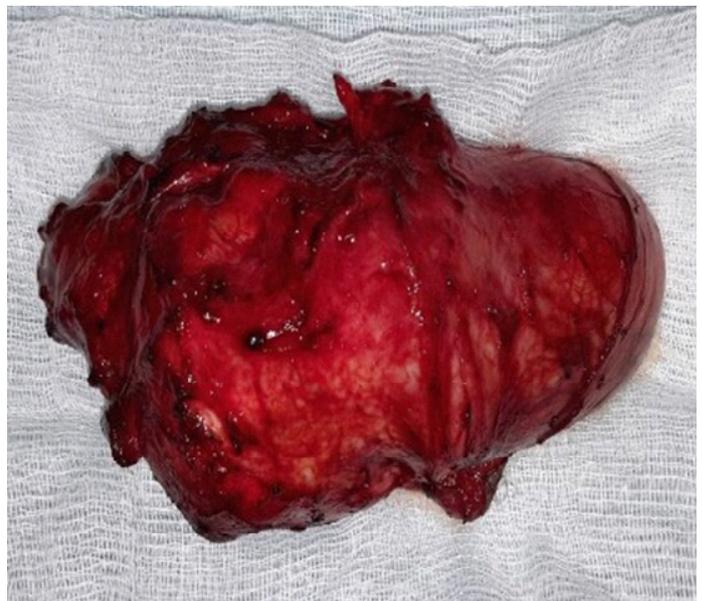


Figure 3 : Pièce opératoire (Rhabdomyosarcome)

Un avis de l'oncologie médicale préconisait de faire une surveillance avec un protocole bien établi :

Pendant les deux premières années : tous les quatre mois la première année, puis tous les six mois la deuxième année, chaque contrôle comprend outre l'examen clinique une radiographie du thorax et une échographie abdomino-pelvienne, complétées par une tomodensitométrie en cas de doute sur d'éventuelles métastases ganglionnaires.

Après un an de suivi, aucune récurrence loco régionale n'a été notée.

DISCUSSION

Le rhabdomyosarcome paratesticulaire se développe à partir des tissus mésenchymateux du cordon spermatique, de l'épididyme et des tuniques testiculaires. Il représente 7% des rhabdomyosarcomes toutes localisations confondues [3 ; 4]. Il s'observe à tout âge mais surtout chez l'enfant et l'adulte jeune comme c'est le cas de notre patient. Il y'a deux pics d'incidence, l'un à l'âge de 4 ans et l'autre à l'âge de 16 ans et il n'y a pas de prédilection de race [5].

Cliniquement, notre patient présentait une grosse bourse droite indolore. La présentation clinique la plus fréquente était une tumeur scrotale dans 75% des cas suivie d'une tumeur inguinale et funiculaire dans 25% des cas [6]. Ouldjiddou C et al. [7] rapportaient comme motif de consultation une tuméfaction inguino-scrotale droite sur antécédent de cure de hernie inguinale droite faisant penser à une récurrence de la hernie. Il peut y associer une altération de l'état général dans les formes vues tardivement [8 ; 9 ; 7]. Les marqueurs tumoraux testiculaires (alpha-fœtoprotéine, Beta-gonadotrophine chorionique humaine) sont normaux chez notre patient comme rapportés dans la littérature [10 ; 11 ; 12].

L'échographie des bourses permet de bien décrire la lésion et d'orienter le diagnostic vers une tumeur paratesticulaire comme chez notre patient.

Le geste chirurgical consiste à une orchidectomie par une ligature première et haute du cordon spermatique comme décrite chez notre patient et dans la littérature [13]. Une hémiscrotectomie homolatérale doit être associée en cas de suspicion d'envahissement du scrotum [10 ; 12 ; 13].

L'histologie de la pièce opératoire est revenue en faveur d'un rhabdomyosarcome mixte alvéolaire et embryonnaire paratesticulaire avec marges de résections saines et deux (2) ganglions négatifs. Il existe trois formes de rhabdomyosarcome : embryonnaire qui est plus fréquent et se voit essentiellement chez l'enfant [9 ; 12] ; alvéolaire qui se voit chez l'adolescent et l'adulte jeune [8 ; 10] ; polymorphe qui se voit au-delà de 45ans. Des auteurs ont rapporté d'autres types histologiques rentrant dans le cadre des tumeurs paratesticulaires : liposarcome [6 ; 7], mésothélium malin de la vaginale [13], tumeur desmoplastique [11].

Le bilan d'extension consiste à réaliser :

- Une tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne à la recherche d'adénopathies lombo-aortiques et pelviennes, de métastases hépatiques et pulmonaires
- Une scintigraphie osseuse à la recherche de métastases osseuses

Chez notre patient, le bilan d'extension était négatif. Par contre, Barki A. [8] objectivait dans son étude des métastases ganglionnaires chez 5 patients et des métastases pulmonaires chez 3 patients.

La polychimiothérapie contribue à l'amélioration de la survie et à la réduction de la fréquence des rechutes. Elle permet également de réduire les indications des exérèses chirurgicales très étendues [1 ; 3]. Plusieurs protocoles sont utilisés qui diffèrent uniquement par la durée de traitement, de 18 à 24 mois [11]. Ces protocoles sont le protocole Vincristine-Actinomycine-Cyclophosphamide, le protocole Ifosfamide-Vincristine-Actinomycine et le protocole Vincristine-Ifosfamide-Etoposide.

La radiothérapie est délivrée en complément de la chimiothérapie et de la chirurgie sur les foyers tumoraux résiduels, sur les lymphonœuds rétro-péritonéaux et sur les métastases en particulier pulmonaires.

CONCLUSION

Les rhabdomyosarcomes paratesticulaires sont des tumeurs rares touchant le plus souvent l'enfant et l'adulte jeune. Le diagnostic doit être précoce permettant une prise en charge adéquate qui associe la chirurgie, la chimiothérapie et la radiothérapie. Une surveillance adéquate à long terme doit être instaurée afin de détecter les rechutes.

Déclaration de liens d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

RÉFÉRENCES

- [1] Kabiri H., Elmansari O., Al Bouzidi A., Taberkant M., Benomar S., Draoui D. Rhabdomyosarcomes paratesticulaires : à propos d'un cas. *J Urol* 1996; 4:176-9.
- [2] Slama A., Jaidane M., Ben Sorba N., Youssef A., Mosbah Ali F.: Rhabdomyosarcome paratesticulaire. *Prog Urol* (2000), 10, 1232-1234
- [3] Blyth B., Mandell J., Bauer S.B., Colodny A.H., Grier H.E., Weinstein H.J., Tarb Ell N.J., Hendren W.Jh., Retik A.B. Paratesticular rhabdomyosarcoma: results of therapy in 18 cases. *J. Urol* 1990, 144, 1450-1453.
- [4] Ferrari A., Casanova M., Massimino M., Luksch R., Piva L., Fassati-Bellani F. The management of paratesticular rhabdomyosarcoma a single institutional experience with 44 consecutive children. *J. Urol* 1998, 159, 10312, 1034.
- [5] Stewart L.H., Lioe T.F., Johnston S.R. Thirty-year review of intrascrotal rhabdomyosarcoma. *Br. J. Urol.*, 1991, 68, 418-420.
- [6] Rakototiana A., Hunald F., Rakotovo M., Malinirina Ralahy F., Rakoto-Ratsimba H.N., Rantomalala H.Y.H., Samison L.H.: Les tumeurs paratesticulaires rencontrées au CHU Ravoahangy-Andrianavalona: aspects épidémiocliniques et thérapeutiques. *Prog Urol* (2009) 19, 632—635
- [7] Ouldjiddou C., El Fahsi M., El Hajjouji A., Baba H., Terchouli M., Retbi B., Belhamidi S., Ait Ali A., Bounaim A., Sair K., Abbar A., Zentar A.: Liposarcome paratesticulaire géant: à propos d'un cas. *J. Afr. Cancer* (2013) 5 :61-65
- [8] Barki A., Ait Sakel A., Lalya I., El Khannoussi B., Bel-

- baraka R., El Kacemi H., Tijami F., Amrani M., Errihani H., El Gueddari B.K., Faik M., Jalil A. : Rhabdomyosarcome paratesticulaire chez l'adulte jeune : étude de neuf cas et revue de la littérature. *J. Afr. Cancer* (2013) 5 :175-179
- [9] Hassan B., Imad Z., Jihad E. G., Tarik K., Khalid E. K., Abdellatif K., Ahmed I. A. A., MD : Rhabdomyosarcome paratesticulaire (RMSP) multimétastatique : à propos d'un cas. *Can Urol Assoc J* 2014 ;8(9-10) : e660-2.
- [10] Kasmaoui E., Jira H., Alami M., Ghadouane M., Ameer A., Abbar M. : Les rhabdomyosarcomes paratesticulaires. À propos de trois cas. *Ann Urol* 2001 ; 35 : 296-300
- [11] Rais H., Elmansouri F., Belaabidia B., Essadki O., Oussehal A., Sarf I. : La tumeur desmoplastique à petites cellules rondes paratesticulaire : à propos d'une observation avec revue de la littérature. *Cancer/Radiothérapie* 14 (2010) 111–114
- [12] Tazi K., Moudouni S., Koutani A., Ibn Attya A., Hachimi M., Lakrissa A. : Rhabdomyosarcome paratesticulaire de l'adulte jeune. *Prog Urol* (2000), 10, 469-472
- [13] Imad Z., Tariq K., Khalid E. K., Abdellatif K., Ahmed I. A. A., : Mésothéliome paratesticulaire malin : cas clinique et revue de la littérature. *Can Urol Assoc J* 2015 ;9(7-8) : E565-7.