



ISSN NO. 2320-5407

Journal Homepage: www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/15742
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/15742>



RESEARCH ARTICLE

RHABDOMYOSARCOME PARATESTICULAIRE: A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

K. Nouni, H. Fares, S. Elmajjaoui, T. Kebdani, H. Elkacemi and K. Hassouni
Département De Radiothérapie, Institut National D'oncologie, Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 25 September 2022

Final Accepted: 27 October 2022

Published: November 2022

Key words:

Paratesticular, Rhabdomyosarcoma, Treatment

Abstract

Paratesticular Rhabdomyosarcoma (RMS) is a rare tumor. Treatment must be multimodal and based on surgery, chemotherapy and radiotherapy. We report an observation of a paratesticular RMS in a child and will discuss the diagnostic and therapeutic modalities in the highlight of a review of the literature.

Copy Right, IJAR, 2022,. All rights reserved.

Introduction:-

Le Rhabdomyosarcome (RMS) paratesticulaire est une tumeur rare et agressive. La localisation paratesticulaire est la plus fréquente des atteintes uro-génitales et ne représente que 7% de l'ensemble des RMS toutes localisations confondues (1,2). Plusieurs formes sont décrites et la variante embryonnaire est la plus fréquente chez l'enfant (3). La prise en charge multidisciplinaire est en fonction du stade clinique et du groupe pronostic de l'International Rhabdomyosarcoma Society (IRS) et associe chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie.

Patient Et Observation:-

Enfant de 9 ans, sans antécédents pathologiques particuliers consulte pour une grosse bourse indolore évoluant depuis 6 mois et augmentant progressivement de volume. L'examen clinique trouve un enfant en bon état général, apyrétique, une masse scrotale droite dure polylobée de 2 cm de diamètre, qui semble indépendante des testicules. L'échographie réalisée à l'admission montre une masse tissulaire d'échostructure hétérogène, mesurant 20x 13 mm de diamètre, refoulant les deux testicules. La tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne a objectivé la présence d'une masse droite hétérogène intrascrotale, avec des petits ganglions inguinaux bilatéraux sans adénopathies abdomino-pelviennes ni métastases à distance. Les marqueurs tumoraux étaient normaux. Le patient a eu une orchidectomie droite élargie avec picking d'un ganglion inguinal homolatérale. Le contrôle radiologique par TDM montre l'absence de résidu au niveau du scrotum (figure 1). L'examen histopathologique de la pièce opératoire trouve une masse paratesticulaire de 2.2x 1.3 cm dont l'aspect morphologique et immunohistochimique est en faveur d'un RMS à cellules fusiformes. La tumeur est classée stade Ib selon la classification établie par l'Intergrup Rhabdomyosarcoma Study (IRS).

La décision de la RCP était de compléter le traitement par chimiothérapie et radiothérapie. L'enfant a reçu 9 cures de chimiothérapie à base IVA (ifosfamide, vincristine et actinomycine) et une radiothérapie à la dose de 41.4 Gy (1.8 Gy / fractions) en 23 séances (Figure 2). Après un recul de 24 mois le patient est en bon état général et son bilan d'extension ne montre pas de récurrence locale ou à distance.

Corresponding Author:- K. Nouni

Address:- Département De Radiothérapie, Institut National D'oncologie, Maroc.

Le Rhabdomyosarcome (RMS) est une tumeur mésenchymateuse maligne rare développée aux dépens des tissus conjonctifs dont les localisations génito-urinaires sont les plus fréquentes. La localisation paratesticulaire représente 7% de l'ensemble des rhabdomyosarcomes, toutes localisations confondues (1,2).

Le RMS paratesticulaire s'observe à tout âge mais surtout chez l'enfant et l'adulte jeune. Il y'a deux pics d'incidence, l'un à l'âge de 4 ans et l'autre à l'âge de 16 ans (4). Il existe essentiellement trois types histologiques du rhabdomyosarcome: le type embryonnaire qui représente 97% des cas, le type alvéolaire et le type pléomorphe (3,5)

Le RMS paratesticulaire n'a rien de particulier sur le plan clinique par rapport aux autres tumeurs à développement intrascrotal. Il s'agit le plus souvent d'une grosse bourse de découverte fortuite, parfois à l'occasion de douleurs scrotales sans caractéristiques particulières.

L'examen clinique permet d'individualiser une masse intrascrotal et dont le siège paratesticulaire est difficile à préciser (6). Il doit être comparatif et sera complété par l'examen des aires ganglionnaires et un examen général à la recherche de métastases.

Sur le plan paraclinique, la suspicion d'une tumeur testiculaire impose la réalisation systématique d'une échographie scrotale en raison de sa sensibilité élevée proche de 100% (7). Cet examen objective une masse de densité tissulaire, hétérogène, intrascrotale, développée aux dépens des enveloppes testiculaires, le testicule est le plus souvent normal et avec un aspect hypervascularisé de la masse tumorale à l'écho-Doppler.

Le RMS est très lymphophile, notamment pour les ganglions de la chaîne lombo-aortique. Pour RANEY l'envahissement ganglionnaire existe dans 40% des cas (8), alors que NESAI, sur une étude portant sur 107 patients indemnes de métastases à distance rapporte un envahissement ganglionnaire dans 26% des cas (7). D'après RICHER les métastases pulmonaires se voient dans 54%(9).

La tomодensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne permet de rechercher un envahissement des chaînes ganglionnaires profondes surtout lombo-aortiques et pelviennes et des métastases hépatiques et pulmonaires. Les ganglions rétropéritonéaux représentent le premier relai ganglionnaire.

L'IRM est performante on individualise mieux la masse qui est nettement séparée du testicule à cause de l'hyposignal de l'albuginée, en T2, (10).

Les marqueurs tumoraux sont normaux et le diagnostic repose uniquement sur l'examen histologique de la pièce d'orchidectomie(11) ce qui permet d'éliminer les diagnostics différentiels notamment les autres sarcomes paratesticulaires.

Sur le plan anatomopathologique, en macroscopie c'est une tumeur ferme et encapsulée, d'aspect blanc grisâtre et dont l'origine est musculaire striée. En microscopie trois formes de RMS existent: la forme embryonnaire (la plus fréquente, 97% des cas), la forme alvéolaire et la forme pléomorphe. Cette tumeur reproduit les différents stades de l'embryogénèse du muscle squelettique. La cellule caractéristique est le rhabdomyoblaste (11) mais sa présence n'est pas indispensable au diagnostic. C'est une cellule volumineuse allongée en forme de raquette à noyau hyperchromatique à cytoplasme bien limité et éosinophile, contenant des striations croisées. Lorsque les rhabdomyoblastes ne sont pas mis en évidence on aura recours à des techniques d'immunohistochimie utilisant plusieurs anticorps dont la desmine et la vimentine (12).

Les deux sous-types histologiques principaux des RMS, à savoir embryonnaire et alvéolaire, présentent des altérations génétiques spécifiques mais distinctes qui sont censées jouer un rôle dans la pathogenèse de ces tumeurs. Le RMS alvéolaire possède une translocation spécifique entre le bras long du chromosome 2 et le bras long du chromosome 13, identifiée par la notation t(2; 13) (q35; q14). Alors que le sous-type histologique embryonnaire présente une perte d'hétérozygotie (LOH) au locus 11p15 (13)

Sur le plan thérapeutique, le traitement dépend du stade de la tumeur et du groupe pronostique selon la classification de l'International Rhabdomyosarcoma Society (14). Il repose sur la chirurgie, la polychimiothérapie et la radiothérapie.

L'orchidectomie élargie est un préalable obligatoire dans tous les cas. Toute biopsie ou exploration par voie scrotale est à proscrire car elle expose à une extension aux lymphatiques inguinaux et à la récurrence locale (15,16). Elle doit être faite par voie inguinale avec ligature haute et première du cordon spermatique (16). Le curage lombo-aortique est controversé selon les recommandations de la Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP) (17) du fait de sa morbidité non négligeable, il n'est actuellement recommandé qu'en cas d'atteinte ganglionnaire mise en évidence par l'imagerie ou haut risque de récurrence lombo-aortique.

La chimiothérapie a transformé le pronostic de ces tumeurs. Les drogues ayant démontrées leur efficacité sont l'actinomycine D, le cyclophosphamide, la vincristine, la cisplatine, la carboplatine, la dacarbazine et la doxorubicine. Plus récemment l'ifosfamide et l'étoposide ont été ajoutés à l'arsenal thérapeutique. Ces produits sont toujours utilisés en association et le protocole le plus utilisé repose sur l'association Vincristine-actinomycine D-cyclophosphamide. La durée et l'intensité du traitement varient selon le pronostic initial et la réponse au traitement.

La radiothérapie est utilisée après le traitement chirurgical. Les doses utilisées dans les études récentes vont de 40 à 45 Gy pour le contrôle de la maladie microscopique et 50 à 55 Gy en cas de résidu macroscopique, avec une surimpression sur un volume éventuellement réduit de 5 à 10 Gy (45).

Il existe un consensus sur le fait que les tumeurs d'histologie standard complètement réséquées n'ont pas d'indication d'irradiation. Le groupe du nord-américain IRS recommande une irradiation systématique à 36 Gy dans les formes alvéolaires dont l'exérèse a été complète.

Pour les tumeurs incomplètement opérées les stratégies divergent selon les groupes. Pour certains, l'irradiation est indiquée quel que soit la réponse à la chimiothérapie. Dans le groupe SIOP, la radiothérapie n'est pas utilisée si la réponse à la chimiothérapie est complète (18,19).

L'utilisation de l'imagerie en 3 dimensions et de la radiothérapie conformationnelle ou à modulation d'intensité ont produit des taux supérieurs de contrôle local avec une meilleure préservation des tissus sains.

Avant le début du traitement par chimiothérapie et radiothérapie une stratégie de préservation de la fertilité doit être instaurée selon l'âge du patient soit par préservation de sperme ou par une biopsie testiculaire pour les enfants du bas âge.

Pronostic et suivi

Le pronostic du RMS paratesticulaire dépend du stade tumoral, du type histologique et de la réponse au traitement. La survie globale des RMS de type embryonnaire est de 78% (17). Le risque d'évolution tumorale est également lié à l'âge. Les formes de l'adolescent et de l'adulte sont de plus mauvais pronostic. Le suivi post-thérapeutiques des patients traités pour RMS paratesticulaire est clinique, biologique et radiologique et doit être poursuivi à vie. 95% des récurrences surviennent dans les trois ans suivant le diagnostic (20).

Conclusion:-

Le RMS paratesticulaire est une tumeur rare, qu'on retrouve surtout chez l'enfant et l'adulte jeune. Un diagnostic précis et un traitement précoce sont les garants d'une meilleure survie. Le traitement est actuellement bien codifié associant chirurgie, polychimiothérapie et radiothérapie et le schéma doit être pris en réunion de concertation pluridisciplinaire. Une surveillance adéquate à long terme par la clinique et surtout l'imagerie, doit être instaurée afin de détecter les rechutes qui sont généralement fatales.

Figures

Figure 1: Tomodensitométrie abdominale en coupes axiale et frontale montrant l'absence de la masse paratesticulaire après orchidectomie

Figure 2: contourage des volumes cibles et OAR (a), et histogramme dose volume DVH (b)

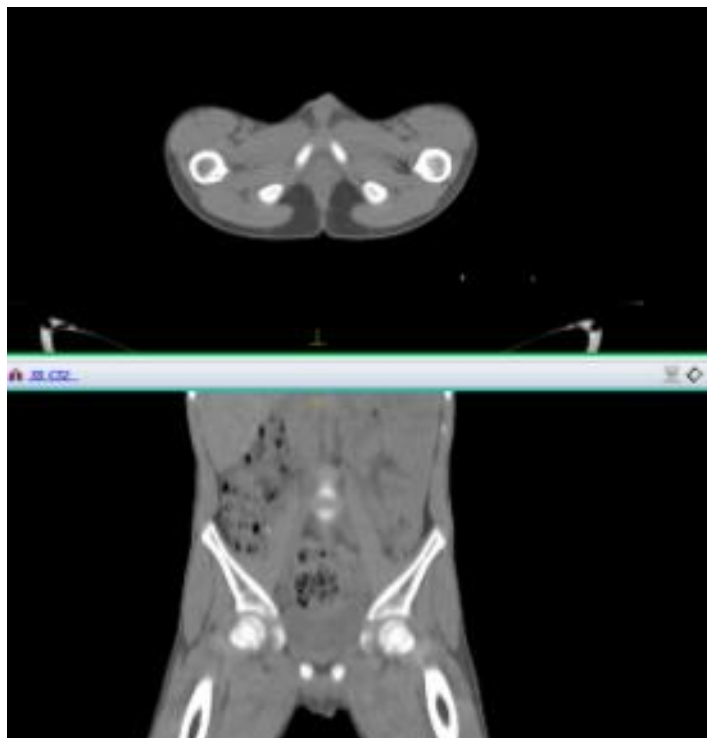


Figure 1:- Tomodensitométrie abdominale en coupes axiale et frontale montrant l'absence de la masse paratesticulaire après orchidectomie.

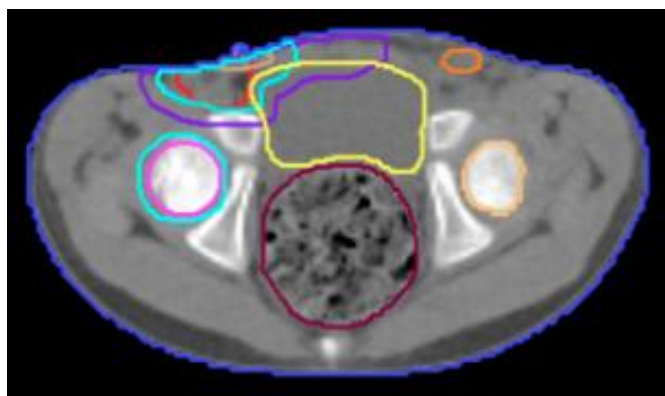


Figure 2a

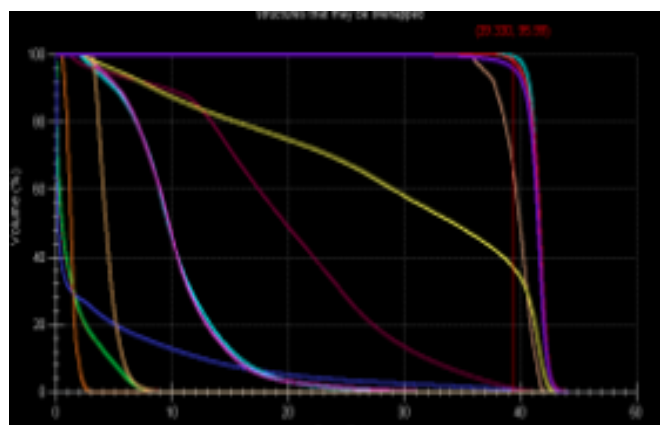


Figure 2 b

Bibliographie:-

1. Blyth B, Mandell J, Bauer SB, Colodny AH, Grier HE, Weinstein HJ et al. Paratesticular rhabdomyosarcoma: results of therapy in 18 cases. *J Urol*. 1990 Dec;144(6): 1450-3.
2. Durand X, Rigaud J, Avancès C, Camparo P, Fléchon A, Murez T et al. Recommandation en onco-urologie 2013: tumeurs germinales du testicule. *Prog Urol*. 2013 Nov;23 Suppl 2: S145-160.
3. Wu HY, Snyder HM 3rd, Womer RB. Genitourinary rhabdomyosarcoma: which treatment, how much, and when?. *J Pediatr Urol*. 2009 Dec;5(6): 501-6.
4. Stewart LH, Lioe TF, Johnston SR. Thirty year review of intrascrotal rhabdomyosarcoma. *Br J Urol*. 1991;68(4):418-420.
5. Ketiku K, Esho JO, Azodo MVU. Paratesticular rhabdomyosarcoma in adolescents. *Eur Urol*. 1988;14(3):245-8.
6. Kabiri H, EL Mansari O, AL Bouzidi A, Taberkant M, Benomar S, Draoui D. Rhabdomyosarcome paratesticulaire: à propos d'un cas. *J Urol*. 1996;4:176-9.
7. Tazi K, Moudouni S, Koutani A, Ibn Attia A, Hachimi M, Lakrissa A. Rhabdomyosarcome paratesticulaire de l'adulte jeune. *Progrès en urologie*. 2000;101:232-4.
8. RANEY R.B., HAYS D.M., LAWRENCE W. Paratesticular rhabdomyosarcoma in childhood. *Cancer*, 1978, 60, 729-736.
9. RICHER O., DROZ J.P. La place de l'exérèse des lésions thoraciques dans le traitement des tumeurs malignes métastatiques du testicule. *J. Urol. (Paris)*, 1982, 88, 349-351.
10. Mason BJ, Kier R. Sonographic and MR imaging appearances of paratesticular rhabdomyosarcoma. *AJR Am J Roentgenol*. 1998 Aug;171(2):523-4.
11. GRAPIN C., BOYER C., GRUNER M. Les tumeurs du testicule de l'enfant. *J. Urol (Paris)*, 1994, 100, 8-16.
12. ABOU C.C., BRAUN R., CHOPIN D. Tumeur du cordon spermatique. *Cancers congénitaux*. Paris, Flammarion, 1991, pp. 381-388.
13. Scoble H, Witte D, Shimada H, et al. Molecular differential pathology of rhabdomyosarcoma. *Genes Chromosomes Cancer* 1989;1:23.
14. Slama A, Jaidane M, Ben Sorba N, Youssef A, Misbah Ali FM. Le rhabdomyosarcoma paratesticulaire. *Prog Urol*. 2000 Dec;10(6): 1232-4.
15. Zheng L, Tang H, Chen X, Yang H, Yang M. Paratesticular fetal-type rhabdomyosarcoma in a 12-year-old boy: a case report and literature review. *Urology*. 2013 Nov;82(5): 1150-2.
16. Dasgupta R, Rodeberg DA. Update on rhabdomyosarcoma. *Semin Pediatr Surg*. 2012 Feb;21(1): 68-78.
17. Stevens MC, Rey A, Bouvet N, Ellershaw C, Flamant F, Habrand JL et al. Treatment of nonmetastatic rhabdomyosarcoma in childhood and adolescence: third study of the international society of paediatric oncology- SIOP malignant mesenchymal tumor 89. *J Clin Oncol*. 2005 Apr 20;23(12): 2618-28.
18. Wolden SL, Anderson JR, Crist WM, et al. Indications for radiotherapy and chemotherapy after complete resection in rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I to III. *Journal of Clinical Oncology* 1999; 17:3468-3475.
19. Schuck A, Mattke AC, Schmidt B, et al. Group II rhabdomyosarcoma and rhabdomyosarcoma like tumors: Is radiotherapy necessary? *Journal of Clinical Oncology* 2004; 22:143-149.
20. Pappo AS, Anderson JR, Crist WM. Survival after relapse in children and adolescents with rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. *Journal of Clinical Oncology* 1999; 17:3487-3493.