



xJournal Homepage: - www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/12481

DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/12481>



RESEARCH ARTICLE

RECURRENT POLYP REVEALING A RARE CASE OF CERVICAL RHABDOMYOSARCOMA: ABOUT A CASE AND REVIEW OF THE LITERATURE

Kamal Aboufath, Mohamed Mahmoud Emed, K.M. Saoud, N. Mamouni, S. Errarhay, C. Bouchikhi and A. Banani

Service Gynécologie Obstétrique I CHU Hassan II Fes.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 15 December 2020

Final Accepted: 18 January 2021

Published: February 2021

Key words:-

Rhabdomyosarcoma, Uterine Cervix, Surgery

Abstract

Rhabdomyosarcoma of the uterine cervix is one of the rare histological types of cervical cancer, which occurs mainly in girls and women during genital activity. Given the aggressiveness of the disease, therapeutic strategy is based on the combination of the three treatment modalities (surgery – chemotherapy

radiation therapy-). We report a case of cervical rhabdomyosarcoma in a 53 year old woman with no particular pathological history. The first sign reported was postmenopausal metrorrhagia with the presence of a cervical polyp. The bistourning of this polyp was in favour of cervical adenocarcinoma. The extension workup showed a cervical mass without metastasis. The patient underwent surgery and underwent a hysterectomy without preservation of adnexae with anatomopathologic results that suggested a cervical rhabdomyosarcoma and a candidate for adjuvant chemo-radiotherapy.

Rhabdomyosarcoma of the uterine cervix is a rare tumor that develops most often in young girls. It mainly shows locoregional extension. Treatment is based on surgery including conservative treatment as well as radical treatment associated with perioperative chemotherapy. The role of radiation therapy remains poorly defined.

Copy Right, IJAR, 2021., All rights reserved.

Introduction:-

Le rhabdomyosarcome (RMS) du col est un néoplasme malin qui fait partie des types histologiques rares des cancers du col qu'on observe essentiellement chez la jeune fille ou la femme en période d'activité génitale et sa survenue chez la femme âgée est extrêmement rare. Une centaine de cas sont décrits dans la littérature, les principales caractéristiques qui en sortent sont tout d'abord un aspect macroscopique particulier dit en « grappe de raisin », puis un haut potentiel métastatique contrairement aux carcinomes épidermoïdes du col à extension locorégionale. La stratégie thérapeutique se base sur l'association des trois modalités thérapeutiques (chimiothérapie, radiothérapie, chirurgie) vu l'agressivité de la maladie. La possibilité d'un traitement conservateur reste possible dans le cadre d'une prise en charge multidisciplinaire. Nous présentons ainsi l'observation d'une femme marocaine âgée de 53 ans suivie pour rhabdomyosarcome du col. Cette observation sera commentée par la suite par une revue de la littérature.

Corresponding Author:- Kamal Aboufath

Address:- Service Gynécologie Obstétrique I CHU Hassan II Fes.

Patiente et cas Clinique:

Patiente âgée de 53 ans sans antécédents particuliers, grande multipare G5P5 (5EV/AVB) ménopausée depuis 1 an admise pour des métrorragies post-ménopausique évoluant depuis 8mois ; L'examen clinique trouvait Une Patiente consciente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire apyrétique, en assez bon état général OMS à 1

L'examen gynécologique montrait à l'inspection sous spéculum un col aspiré avec un polype accouché par le col et saignement provenant de l'endocol, le toucher vaginal rapportait un col souple avec un utérus de taille normal sans masse ni sensibilité latero-utérine. Le toucher rectal ne montrait pas une atteinte paramétriale en bilatéral. L'examen abdominal rapportait une sensibilité hypogastrique sans masse palpable. L'examen pleuro-pulmonaire, neurologique et des aires ganglionnaires étaient normaux. Le reste de l'examen somatique était sans particularité.



Figure 1:- Polype accouché par le col sur examen sous spéculum.

La patiente a bénéficié d'un bistournage du polype cervical récidivant à plusieurs reprises guidé par une colposcopie et dont la dernière étude anatomo pathologique a conclu à un adénosarcome. L'IRM abdominopelvienne était en faveur d'une masse pédiculée accouché par le col évoquant un polype remanié avec éventuelle dégénérescence maligne en considérant le résultat anapath.

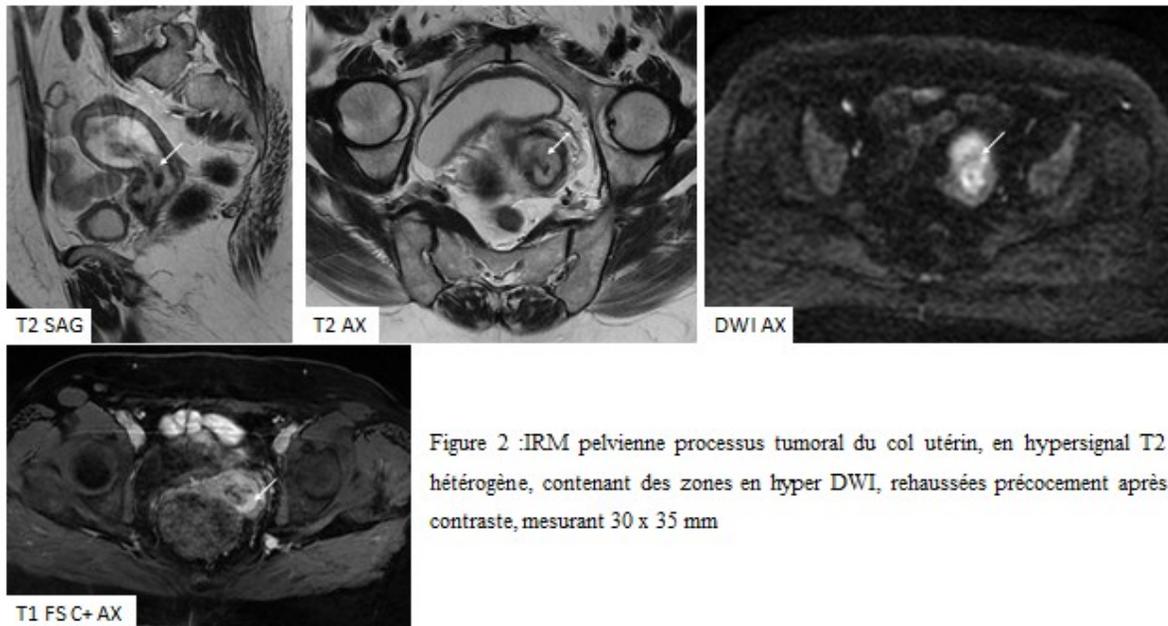


Figure 2 :IRM pelvienne processus tumoral du col utérin, en hypersignal T2 hétérogène, contenant des zones en hyper DWI, rehaussées précocement après contraste, mesurant 30 x 35 mm

Patiente fut opérée ayant bénéficié d'une hystérectomie totale avec annexectomie bilatérale. L'étude histo-pathologique de la pièce opératoire montrait un Rhabdomyosarcome du col utérin. Un Endomètre atrophique et myomètre normal. Les deux ovaires et les deux trompes ne présentent pas d'anomalies histologiques notables. Les paramètres droit et gauche sont indemnes de toute prolifération tumorale avec une recoupe vaginale saine. À l'étude immunohistochimique les cellules tumorales expriment la desmine et la myogénine et focalement le WT1, les RH sont négatifs, CD10, cytokeratine, AML et H caldesmone négatifs.

Dans le cadre du bilan d'extension un scanner thoraco-abdominopelvienne a été réalisé sans anomalie décelée.

La patiente est candidate à une chimiothérapie adjuvante faite de 14 cycle de VAC ayant bénéficié de 5 cures de VAC avec une bonne tolérance vu la non disponibilité du test de réarrangement Foxo1 et que la patiente est considérée au moins à risque intermédiaire. Puis une radiothérapie locale à discuter à posteriori des cures de la chimiothérapie.

Discussion:-

Le rhabdomyosarcome du col utérin est une entité rare représentant moins de 1% des cancers du col [1]. sa localisation vaginale est 5 fois plus fréquente que la localisation cervicale, et se voit généralement au cours de la deuxième décennie, mais peu de cas ont été signalés à un âge plus avancé.

Shim et al. ont rapporté un cas de rhabdomyosarcome embryonnaire du col de l'utérus chez une femme de 52 ans présentant des saignements vaginaux et la sensation d'une masse dépassant de l'introït (20).

Kaushal et al. ont rapporté un cas de rhabdomyosarcome embryonnaire chez une femme préménopausée de 44 ans présentant des plaintes de saignements vaginaux et de menstruations irrégulières (13).

Notre cas est celui d'une femme de 53 ans qui a dépassé l'âge d'incidence maximale du rhabdomyosarcome du col de l'utérus. Le symptôme présenté était des métrorragies post ménopausique.

Cette tumeur mésenchymateuse fait partie du groupe mésodermique [3]. Les circonstances habituelles de découverte sont l'apparition de métrorragie récidivantes associées ou pas à des leucorrhées. Au stade débutant, l'examen montre la présence d'un polype d'apparence bénin qui récidive rapidement après son ablation [3].

Ceci explique la difficulté du diagnostic précoce. A stade avancé de l'extension locale, le processus tumoral prend un aspect classique polyploïde dit en « grappe de raisin » [4]. Dans notre observation, la patiente rapportait des métrorragies post ménopausique révélant un polype accouché par le col récidivant à plusieurs reprises. Les formes anatomo-pathologiques du rhabdomyosarcome sont, selon l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS), la Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP), le National Cancer Institute (NCI): le rhabdomyosarcome anaplasique, embryonnaire et alvéolaire. Notons que le rhabdomyosarcome botryoïde, décrit pour la première fois en 1892 par Pfannestiel, fait partie du groupe de rhabdomyosarcome embryonnaire [2, 5]. L'étude histopathologique du type embryonnaire montre une prolifération de cellules rondes ou fusiformes au sein de laquelle se trouvent des cellules immatures de différenciation musculaire dites rhabdomyoblaste. Ces cellules sont à cytoplasme éosinophile avec un noyau rond et hyperchromatique associés à une double striation évoquant une origine musculaire

Ces cellules baignent dans un tissu conjonctif lâche œdémateux composé d'une trame claire et granuleuse [2, 6]. Le groupe embryonnaire comporte deux sous-groupes: le rhabdomyosarcome botryoïde et à cellule fusiforme [6].

L'immuno-marquage confirme l'origine musculaire par expression de la desmine, de l'actine et la présence d'immuno-histochimie par la myoglobine [7-10].

Dans notre observation, l'étude des marqueurs tumoraux tissulaires montraient une positivité à la desmine et à la myogénine. En termes de modalité d'extension, le rhabdomyosarcome du col est une tumeur à extension locorégionale massive avec des récidives fréquentes [3]. Les métastases sont rares [11, 12]. Le bilan d'extension ainsi préconisé, comportera un scanner pelvien ou IRM pelvien pour statuer sur l'extension locorégionale de la tumeur primitive [2]. Le traitement chirurgical du rhabdomyosarcome cervical peut être une chirurgie conservatrice ou radicale, selon la parité des patients et l'extension de la tumeur allant d'une polypectomie à une hystérectomie, colpectomie ou une lymphadénectomie permettant ainsi dans certain cas la conservation de la fertilité chez la jeune fille [13,14]. Un cas de 52 ans a été signalé avec Shim et al, a subi une hystérectomie abdominale radicale avec

salpingo-ovariectomie bilatérale et ganglion lymphatique pelvien bilatéral (3). La plupart des cas ont été signalés par Dehner et al. et ont été traités par excision locale (19). La chimiothérapie néoadjuvante dans la plupart des cas rapporté par la littérature préconise les protocoles VAC (Vincristine-Actinomycine-Cyclophosphamide) ou VA (Vincristine-Actinomycine) pendant 6 à 12 cures précédant une chirurgie [14-16].

Notre patiente a reçu 5 cures post-opératoire de type VAC vu la non disponibilité du test de réarrangement Foxo1 et que la patiente est considérée au moins à risque intermédiaire selon la classification de l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS). La classification de l'IRS comporte 4 groupes (Tableau1). Quant à la radiothérapie, son efficacité n'est pas établie certains la réservent aux cas où il existe un résidu tumoral ou d'adénopathie pelvienne [17]. Pour Notre patiente une radiothérapie sera discuté après chimiothérapie.

Toutefois, il n'existe pas à l'heure actuelle de consensus thérapeutique codifié, en raison de l'extrême rareté de ces tumeurs et par conséquent l'absence d'études randomisées ayant établi la supériorité d'un protocole à un autre. L'inter-groupe d'étude des RMS préconise une chimiothérapie (VAC) suivie d'une chirurgie conservatrice autant que possible puis d'une chimiothérapie pendant 6 à 12 cures [22]. La survie à 5 ans est estimée à plus de 60% tous stades confondus et à plus de 90% pour une maladie localisée [16].

Table 1 Rhabdomyosarcoma TNM staging and clinical grouping

TNM staging	
T1	Non-invasive: tumor confined to organ or tissue of origin
T2	Invasive: tumor extension beyond the organ or tissue of origin
N ₀	No regional lymph node involvement
N ₁	Regional lymph node involvement
N _x	Regional lymph nodes not examined
M ₀	No distant metastasis
M ₁	Distant metastatic disease
Clinical grouping	
I	Localized tumor, completely removed with microscopically clear margins and no regional lymph node involvement.
II	Localized tumor, completely removed with: (a) microscopic residual disease; (b) regional disease with involved, grossly removed regional lymph nodes; or (c) regional disease with involved nodes, grossly removed but with microscopic residual and/or histologic involvement of the most distal node from the primary tumor
III	Localized tumor, incompletely removed with gross, residual disease after: (a) biopsy only or (b) subtotal resection
IV	Orbit; nonparameningeal head and neck; genitourinary tract other than kidney, bladder, and prostate; biliary tract

Favorable sites: orbit; nonparameningeal head and neck; genitourinary tract other than kidney, bladder, and prostate; biliary tract.

Tableau 1:- Classification de l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) en fonction de la l'extension de la masse et la qualité de la résection.

Conclusion:-

Le RMS du col utérin est une tumeur rare qui survit essentiellement chez la jeune fille mais pouvait se produire dans des sites peu courants et chez des femmes âgées. L'extension est surtout locorégionale. Le traitement consiste en un geste chirurgical à minima associé à une chimiothérapie. La place de la radiothérapie demeure imprécise. Un suivi plus long de ces cas est nécessaire en raison du manque de données sur la survie des patientes atteintes de cette tumeur à ce site et de ce groupe d'âge.

Références:-

- (1) Qiang JX, Takahashi O, Hatazawa J. Sarcoma botryoides of the uterine cervix: a case report. J Obstet Gynaecol Res. 1998 Jun; 24(3): 197-201. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
- (2) Semlali.H, Jouhadi.H, Attar.H, Sahraoui.S, Benider.A. A rare cases of rhabdomyosarcoma of the uterine cervix: about a case and review of the literature. 2016; 25:166 doi:10.11604/pamj.2016.25.166.8629 [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
- (3) Saadi I, Errihani H, Haddadi K. Rhabdomyosarcome botryoïde du col utérin: à propos d'un cas. Cancer Radiother. 2002 Dec; 6(6): 363-5. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
- (4) El Amrani N, Outifaune M and al. Tumeur rare du col utérin: le rhabdomyosarcome à propos d'un cas. Médecine

- du Maghreb. 2000; 81. **Google Scholar**
- (5). Maingnen C, Hugol D, Caulet S. Rhabdomyosarcome botryoïde du col utérin: étude anatomo-clinique d'un cas. Ann Pathol. 1993; 13(1): 40-4. **PubMedGoogle Scholar**
- (6). Atlante M, Dioniso B, Cioni M. Sarcoma botryoides of the uterine cervix in a young woman: case report. Eur J Gynaecol Oncol. 2000; 21(5): 504-6. **PubMedGoogle Scholar**
- (7). Philippe-Chomette P, Orbach D. Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant. Ann Urol (Paris). 2006 Oct; 40(5): 280-96. **PubMed | Google Scholar**
- (8). Maingnen C, Hugol D, Caulet S. Rhabdomyosarcome botryoïde du col utérin: étude anatomo-clinique d'un cas. Ann Pathol. 1993; 13(1): 40-4. **PubMed | Google Scholar**
- (9). Sommelet D, Pinkerton R, Brunat-Mentigny M. Standards options recommandations pour la prise en charge des patients atteints de rhabdomyosarcomes et autres tumeurs mésenchymateuses malignes de l'enfant. Bulletin du cancer. 1998; 85(12): 1015-42. **PubMed | Google Scholar**
- (10). Matsuura Y, Kashimura M, Hatanaka K. Sarcoma botryoides of the cervix: report of a case with cytopathologic findings. Acta Cytol. 1999 May-Jun; 43(3): 475-80. **PubMed | Google Scholar**
- (11). Reynaud P, Leboudec P, Dechelotte J. Les tumeurs rares du col utérin-à propos de 3 cas: rhabdomyosarcome, sarcome granulocyttaire et lymphome. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris). 1995;24(1):30-4. **PubMed | Google Scholar**
- (12). Hart WR, Craig JR. Rhabdomyosarcomas of the uterus. Am J Clin Pathol. 1978 Aug; 70(2): 217-23. **PubMed | Google Scholar**
- (13). Dieulangard P, Payan H, Sommer D, Sarcome botryoïde du col utérin. Revue de la littérature à propos d'un cas. Rev Fr Gynecol Obstet. 1966 Sep; 61(9): 647-59. **PubMed | Google Scholar**
- (14). Gordon AN, Montag TW. Sarcoma botryoïde of the cervix: excision followed by adjuvant chemotherapy for preservation of reproductive function. Gynecol Oncol. 1990 Jan; 36(1): 119-24. **PubMed | Google Scholar**
- (15). Brand E, Berek JS, Nieberg RK, Hacker NF. Rhabdomyosarcoma of the uterine cervix. Sarcoma botryoides. Cancer. 1987 Oct 1; 60(7): 1552-60. **PubMed | Google Scholar**
- (16). Mainguene C, Hugol D, Caulet S. Rhabdomyosarcome du col utérin: Etude anatomo-clinique d'un cas. Ann Pathol. 1993; 13(1): 40-4. **PubMed | Google Scholar**
- (17). Zeisler H, Mayerhofer K, Joura EA. Embryonal rhabdomyosarcoma of the uterine cervix: case report and review of the literature. Gynecol Oncol. 1998 Apr; 69(1): 78-83. **PubMed | Google Scholar**
- (18). Montag TW, D'ablaing G, Schlaerth JB. Embryonal rhabdomyosarcoma of the uterine corpus and cervix. Gynecol Oncol. 1986 Oct; 25(2): 171-94. **PubMed | Google Scholar**
- (19) Maryam Sadat Hosseini, Rhabdomyosarcoma of Cervix: A Case Report
Iran J Cancer Prev. 2016 Jun; 9(3): e4383. Published online 2016 Jun 18. doi: 10.17795/ijcp-4383
- (20). Shim AR, Lee M, Paek JH, Kim MJ, Kim SW. A case of embryonal rhabdomyosarcoma of the uterine cervix in a middle-aged woman. Korean J Obstet Gynecol. 2011;54(11):707. doi: 10.5468/kjog.2011.54.11.707. **[CrossRef] [Google Scholar]**
- (21). Kaushal A, Patel A, Shah S, Patel K, Trivedi P. Rhabdomyosarcoma of Uterine Cervix in a 44 year female: A rare presentation. Indian J Med Paediatr Oncol. 2006;27:35-7. **[Google Scholar]**
- (22) - C. MAINGUENE, D.HUGOL, S.CAULET, S. AYL, P.P DE SAINT MAUR, P. POITOUT et coll. Rhabdomyosarcome du col utérin. Etude anatomo-clinique d'un cas. Ann. pathologie 1993,13, n°1, P.40-44, Masson PARIS.