

PARATESTICULAR PLEOMORPHIC RHABDOMYOSARCOMA IN ADULTS, REPORT OF A CASE AND REVIEW OF THE LITERATURE

Dr. Meryem El Aamraoui*, Najwa Chebli, Saber Boutayeb, Sihame Lkhoyaali, Salma Najem, Sarah Naciri, Hanane Inrhaoun, Hind Mrabti, Ibrahim Ghissasi, Hassan Errihani

Department of Oncology, National Institute of Oncology, Rabat, Morocco.



*Corresponding Author: Dr. Meryem El Aamraoui

Department of Oncology, National Institute of Oncology, Rabat, Morocco.

Article Received on 24/08/2023

Article Revised on 14/09/2023

Article Accepted on 04/10/2023

ABSTRACT

Les auteurs rapportent l'observation d'un homme âgé de 57 ans qui était suivie d'un rhabdomyosarcome pléomorphe paratesticulaire. La présentation clinique était sous forme de tuméfaction testiculaire gauche sans signes associés. Les données radiologiques et immunohistochimiques confirmaient le diagnostic. Le patient a été opéré par orchidectomie radicale par voie inguinale, puis a été mis sous surveillance. L'évolution a été marquée par l'apparition d'une lésion au niveau du dôme hépatique, une IRM hépatique a été réalisée, on est en attente des résultats pour confirmer la localisation secondaire pour décision thérapeutique (chimiothérapie +/- chirurgie).

INTRODUCTION

Le rhabdomyosarcome est une tumeur mésenchymateuse maligne caractérisée par la présence de cellules ayant une différenciation musculaire striée identifiable aux rhabdomyoblastes. La forme pléomorphe est typiquement, la plus fréquente chez l'adulte, siège habituellement au niveau des extrémités. La localisation paratesticulaire est rare.^[1]

Sa présentation clinique et radiologique n'est pas spécifique et le diagnostic est anatomopathologique.

Observation Médicale

Il s'agit d'un patient âgé de 57 ans, ayant comme antécédents une hypertension oculaire sous traitement bien suivie, et une hépatite B suivie.

L'histoire de la maladie remonte à 7 mois par l'apparition d'une tuméfaction du testicule gauche ce qui a motivé le patient à consulter chez un chirurgien au sein du CHU.

Le patient a été opéré : orchidectomie totale gauche en novembre 2022 avec à l'anatomo-pathologie : sarcome pléomorphe indifférencié de grade II de la FNCLCC.

Puis mis sous surveillance.

Un bilan de surveillance a été réalisé : TDM thoraco-abdomino-pelviennne 08-06-2023 : présence d'une lésion tissulaire du dôme hépatique a confronté aux données de l'IRM hépatique.

IRM hépatique faite, les résultats sont attendus pour décision thérapeutique (chimiothérapie +/- chirurgie).

DISCUSSION

Le rhabdomyosarcome se manifeste généralement aux extrémités. Sa localisation paratesticulaire est peu fréquente et se développe à partir des tissus mésenchymateux du cordon spermatique, de l'épididyme ou du cordon.

Ce type de cancer est rare chez les adultes et affecte principalement les enfants et les adolescents. Parmi les sous-types de rhabdomyosarcome, c'est le pléomorphe qui prédomine chez les adultes. Du point de vue clinique, il se présente sous la forme d'une masse solide à croissance rapide, rarement douloureuse.

Une échographie testiculaire est systématiquement réalisée lors de la découverte de la masse scrotale. Elle montre une masse d'échostructure hétérogène, à extension inguinoscrotale dans 80 % des cas.^[2]

Celle-ci permet d'affirmer la nature tissulaire d'une masse intrascrotale et précise sa topographie exacte, extratesticulaire. La tomographie thoraco-abdomino-pelviennne permet de rechercher un envahissement des chaînes ganglionnaires profondes, surtout lomboaortiques et pelviennes, et d'éventuelles métastases hépatiques ou pulmonaires. La possibilité de malignité peut être fortement envisagée en présence d'une tumeur située à l'extrémité du cordon, lorsque la masse présente des caractéristiques telles que la rigidité,

des contours irréguliers, des attaches aux structures environnantes et une croissance rapide. Toutefois, le diagnostic précis est établi par des analyses anatomopathologiques. À l'échelle macroscopique, la tumeur apparaît comme une formation polylobée, entourée d'une pseudocapsule de teinte blanchâtre lorsqu'elle est sectionnée, avec parfois des signes de remaniements hémorragiques.^[3]

Les cellules tumorales du rhabdomyosarcome pléomorphe expriment de façon constante la myoglobine, la Myo D1, la myogénine musculaire striée, la myosine et la desmine; l'expression de l'actine musculaire striée (AMS) de l'actine musculaire lisse (AML) et de la myogénine est variable d'un cas à l'autre. La protéine S100 ainsi que les marqueurs épithéliaux sont négatifs.^[4,5]

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec le liposarcome différencié, la positivité de la PS100 ainsi que l'hyperexpression MDM2 et CDK4 détectée par immunohistochimie distinguant les liposarcomes différenciés du rhabdomyosarcome pléomorphe alors que les marqueurs musculaires sont négatifs, notamment la myoglobine.^[4]

Le traitement est chirurgical, associé à une chimiothérapie et/ou radiothérapie. La chirurgie comporte systématiquement une orchidectomie radicale. L'analyse de la pièce d'orchidectomie et le bilan d'extension permettent d'établir le stade de la tumeur selon l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) (Tableau 1).^[6]

La radiothérapie est utilisée de manière sélective pour compléter le traitement des zones résiduelles dans les formes avancées de la maladie, ainsi que pour cibler les ganglions rétro-péritonéaux et les métastases, en particulier celles localisées dans les poumons. Selon les recommandations de l'IRS, l'irradiation des chaînes lombosacrées et iliaques est préconisée pour les tumeurs de stade 2, 3 et 4, avec une dose totale de 40 à 50 Gy répartie sur une période de cinq à six semaines.^[7] En revanche, aucune différence significative en termes de survie n'a été observée entre l'utilisation de la radiothérapie adjuvante et la chimiothérapie seule pour les tumeurs de stade 1, d'après les études.^[8, 9 et 6]

Tableau 1

La classification proposée par l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS)

Table 1

Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) classification

Stade 1	Tumeur localisée, réséquée dans sa totalité
Stade 2A	Tumeur réséquée avec marge de résection envahie, sans ganglions
Stade 2B	Tumeur réséquée avec envahissement ganglionnaire rétro-péritonéal
Stade 3	Tumeur dont l'ablation est incomplète ou impossible
Stade 4	Présence de métastase à distance

L'utilisation d'une combinaison de médicaments en chimiothérapie conduit à une augmentation de la durée de vie des patients et à une diminution de la fréquence des rechutes, grâce à son efficacité dans la gestion des micrométastases qui ne sont pas détectables cliniquement.^[8]

Elle permet également de réduire les indications des exérèses chirurgicales étendues.^[11] Plusieurs protocoles sont utilisés qui diffèrent uniquement par la durée de traitement, de 18 à 24 mois.^[2]

Ces protocoles sont : le protocole VAC, le protocole IVA et le protocole VIE (V : vincristine ; A : actinomycine D ; E : étoposide ; I : ifosfamide et C : cyclophosphamide). L'association vincristine 1 à 2 mg/m², actinomycine D 1500 à 2500 mcg/m² et cyclophosphamide 1 à 2 mg/m² est la plus utilisée, à

raison de plusieurs cures étalées sur cinq jours et espacées de deux à quatre semaines.^[9]

Les indications thérapeutiques sont fonction du stade pathologique selon la classification de l'IRS.^[6,10]

- Stade 1 : orchidectomie suivie d'une chimiothérapie, pas de radiothérapie;
- Stades 2 et 3 : on complète ce traitement par un curage; lymphonodal rétro-péritonéal associé à une radiothérapie locale;
- Stade 4 : orchidectomie puis chimiothérapie sans curage ganglionnaire avec exérèse de la métastase si elle est techniquement réalisable, complétée par une radiothérapie dirigée sur les ganglions rétro-péritonéaux et sur les métastases.

Le rythme de surveillance adopté comprend des visites mensuelles pendant la première année, suivies

d'interventions tous les deux mois au cours de la deuxième année, et ensuite une fréquence annuelle pendant une période de cinq ans. Toutefois, il est important de maintenir un suivi attentif du patient pendant au moins dix ans après le diagnostic initial.

Le suivi médical repose sur des examens cliniques, notamment l'examen du testicule du côté opposé, ainsi que sur des tomodensitométries thoraco abdomino pelviennes. Le pronostic est influencé par divers facteurs tels que l'âge du patient, le stade de la maladie et la réaction au traitement. Dans l'ensemble, le pronostic est défavorable et le taux moyen de survie à cinq ans est évalué à 27%.^[4]

Nul doute l'avancée la plus notable récemment accomplie dans le domaine des sarcomes concerne le ciblage thérapeutique. Le pathologiste contribue grandement à cette avancée en identifiant les produits issus de l'expression génique. Mais avant de parvenir à ce stade de diffusion large des techniques, il faut alimenter les multiples étapes du processus de recherche, et là aussi le pathologiste joue un rôle fondamental par le prélèvement, le conditionnement et la conservation de tissus tumoraux dans des tumoro- thèques de tissus congelés pour un ciblage thérapeutique ultérieur.^[11]

CONCLUSION

Notre patient était porteur d'un rhabdomyosarcome pléomorphe paratesticulaire, cette forme histologique est typiquement la plus fréquente chez l'adulte. Le traitement repose sur la chirurgie et la polychimiothérapie, ainsi que la radiothérapie.

REFERENCES

1. Asensio LA, Abaitua Bilbao J. Rhabdomyosarcome paratesticulaire: attitude diagnostique et thérapeutique. *J Urol (Paris)*, 1993; 99: 44–6.
2. Tazi K, Moudouni S, Koutani A, Ibn Attya A, Hachimi M, Lakrissa A. Rhabdomyosarcome paratesticulaire de l'adulte jeune. *Prog Urol*, 2000; 10: 469–72
3. Montgomery E, Barr FG. Pleomorphic rhabdomyosarcome. WHO classification of tumours. In: *Pathology and genetics tumours of soft tissue and bone*, 2002.
4. Binh MBN, Sastre-Garau X, Guillou L, De Pinieux G, Terrier P, Lagace R, et al. MDM2 and CDK4 immunostainings are useful adjuncts in diagnosing well-differentiated and dedifferentiated liposarcoma subtypes: A comparative analysis of 559 soft tissue neoplasms with genetic data. *Am J Surg Pathol*, 2005; 29: 1340–7.
5. Furlong MA, Mentzel T, Fanburg-Smith JC. Pleomorphic rhabdomyosarcome in adults. *Mod Pathol*, 2001; 14: 595–603.
6. Raney RB, Tefft M, Lawrence W. Paratesticular sarcoma in childhood and adolescence. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I and II, 1973–1983. *Cancer*, 1987; 60: 2334–7.
7. Catton CN, Cummings BJ, Fornasier V, O'Sullivan B, Quirt I, Warr D. Adult paratesticular sarcomas: a review of 21 cases. *J Urol*, 1991; 146: 342–5.
8. 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: 1031–4.
9. Hughes LL, Baruzzi MJ, Ribeiro RC, Ayers GD, Rao B, Parham DM, et al. Paratesticular rhabdomyosarcoma delayed effects of multimodality therapy and implications for current management. *Cancer*, 1994; 73: 476–82.
10. Sygder HI, Dangio GJ, Evans AE, Reney RB. Pediatric oncology. In: Walsh PC, Ret ik AB, Vaughan ED, Wein AJ, editors. *Campbell's Urology*, 7th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1998.
11. Collin F, Gelly-Marty M, Bui Nguyen Binh M, Coindre JM. Sarcomes des tissus mous: données anatomopathologiques actuelles. *Cancer Radiother*, 2006; 10: 7–14.