

Rhabdomyosarcome vulvaire de l'enfant: à propos d'un cas



AR Raherison ¹, F Rasoaherinomenjanahary ²
DMA Randriambololona ³, SSEN Rabesalama ^{*2},
A Ramiandrasoa ⁴, ML Andriamanarivo ¹

¹ Service de Chirurgie Pédiatrique, CHU-JRA Ampefiloha BP 4150 Antananarivo, Madagascar

² Service Chirurgie Viscérale, CHU-JRA Ampefiloha BP 4150 Antananarivo, Madagascar

³ Service de Gynécologie Obstétrique de Befelatanana, CHU d'Antananarivo, Madagascar

⁴ Laboratoire d'Anatomie Pathologique SALFA Andohalo, Antananarivo, Madagascar

Résumé

Le rhabdomyosarcome génitale de l'enfant est rare. Il est l'apanage des enfants de moins de six ans et se voit rarement en période néonatale. Nous rapportons un cas de tuméfaction vulvaire, découvert vers l'âge de cinq mois. Le diagnostic histologique de rhabdomyosarcome n'était posé que vers l'âge d'un an. Après exérèse chirurgicale, trois cures de chimiothérapie étaient prescrites. Une récurrence survenait après cette troisième cure et l'enfant était par la suite perdu de vue. Malgré les avancées thérapeutiques de ces dernières années, le pronostic des rhabdomyosarcomes vulvaires reste sombre, particulièrement dans un pays en développement. En effet, le diagnostic y est souvent tardif et le coût du traitement inaccessible pour la majorité de la population.

Mots-clés: Enfant; Rhabdomyosarcome; Vulve

A case of child vulvar rhabdomyosarcoma

Summary

Child genital rhabdomyosarcoma is rare and concerns exclusively children under six. It occurs rarely at neonatal period. We report a case of vulvar rhabdomyosarcoma observed in a girl when she was five months. Histological diagnosis was only made when the girl was one year old. It was typical botryoid rhabdomyosarcoma. After surgery, three courses of chemotherapy were done. Recurrence occurred after the third course of treatment and the patient was lost to follow-up. Prognosis remains bad despite therapeutic advances of these last years, especially in developing country where diagnosis is often late and treatment costly for majority of population.

Keywords: Child; Rhabdomyosarcoma; Vulva

Introduction

Le rhabdomyosarcome est la forme la plus fréquente des sarcomes des tissus mous de l'enfant et représente 4 à 8% des tumeurs malignes solides [1]. La localisation urogénitale concerne 22% des cas et celle vulvaire, bien que rare, est la plus accessible au traitement. Nous rapportons un cas de rhabdomyosarcome vulvaire chez une petite fille d'un an, vue et traitée au service de Chirurgie Pédiatrique du Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona d'Antananarivo. L'objectif de cette étude est de décrire la prise en charge de cette pathologie dans un pays en développement comme Madagascar

Observation

Une petite fille de 12 mois est admise le 30 juillet 2006 pour une tuméfaction bourgeonnante de la région vulvaire. La maladie aurait débuté vers l'âge de cinq mois, par la découverte d'une petite masse vulvaire bourgeonnante de 2mm de diamètre près de la commissure des lèvres. Prise à tort pour une syphilide papuleuse, son médecin traitant avait réalisé une exérèse sous anesthésie locale suivie d'une antibiothérapie antisiphilitique. La pièce opératoire n'avait pas fait l'objet d'une étude anatomopathologique. Une récurrence apparaissait un mois après, avec un développement plus rapide. Six mois après cette pre-

mière récurrence, les parents avaient décidé de venir en consultation dans notre service. A son arrivée, l'enfant était en bon état général. L'examen génital montrait une tumeur ulcéro-végétante, en chou-fleur, accouchée à la vulve, friable et saignant facilement, mesurant environ



Fig. 1: Masse vulvaire en grappe de raisin de 7cm de grand axe

7cm de grand axe (Figure 1).

Les aires ganglionnaires étaient libres. La radiographie pulmonaire, l'échographie abdomino-pelvienne, réalisées à titre de bilan d'extension, n'avaient pas retrouvé de métastase. Une chirurgie d'exérèse était réalisée le 26 octobre 2006. L'examen histologique de la pièce montrait une prolifération tumorale à petites cellules rondes à ovales, occupant toute la surface de la pièce, doublée par une inflammation aiguë ulcéranse. Les mitoses étaient fréquen-

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: soloherinirina@yahoo.fr (SSEN Rabesalama).

¹ Adresse actuelle: Service de Chirurgie Viscérale, CHU-JRA Ampefiloha BP 4150 Antananarivo, Madagascar

tes. L'aspect histologique était compatible avec un rhabdomyosarcome botryoïde surinfecté (Figures 2 et 3). Par la suite, une chimiothérapie associant Cyclophosphamide, Actinomycine et Oncovin était prescrite. L'enfant avait mal toléré le traitement à la deuxième cure, nécessitant un espacement de la troisième cure. Une récurrence survenait trois mois après la troisième cure, avec envahissement rapide du pelvis et une surinfection de la lésion. En février 2008, l'enfant présentait des épisodes répétés de rétention aiguë d'urine. Une cystographie était demandée, montrant un rétrécissement de l'urètre. Le 11 mars 2008, l'échec d'un sondage urinaire lors d'un nouvel épisode de rétention aiguë d'urine avait conduit à la pose d'une cystostomie. Après sortie contre avis médical à la demande des parents, l'enfant était rapidement perdu de vue.

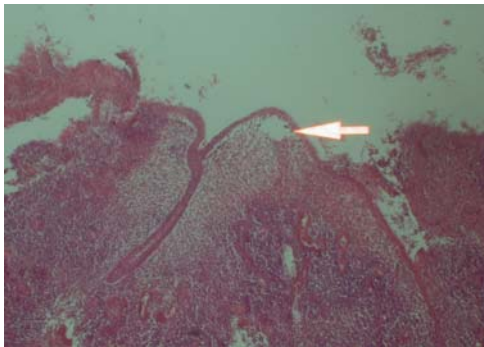


Fig. 2: Histologie: Surface muqueuse tapissée de cellules rondes et ovalaires, caractéristique de rhabdomyosarcome (Hématoxilline éosine x40)

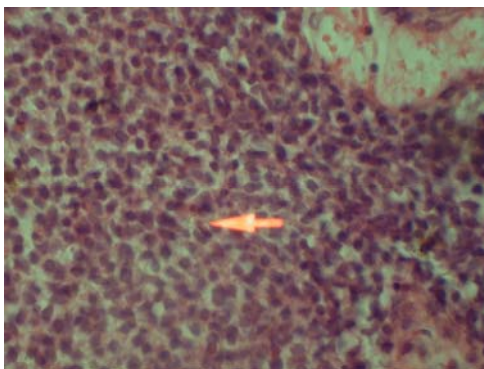


Fig. 3: Histologie: rhabdomyosarcome surinfecté (Hématoxilline éosine x400)

Discussion

Le rhabdomyosarcome est une prolifération tumorale maligne se développant aux dépens du tissu de soutien non osseux. La prolifération concerne les cellules à différenciation morphologique et/ou phénotypique musculaire strié: les rhabdomyoblastes [1]. Cette tumeur est l'apanage des enfants de moins de six ans et sa découverte à la période néonatale est exceptionnelle [1,2]. Il touche beaucoup plus les garçons que les filles (sex-ratio à 1,5) [3]. Les seuls facteurs de risque des sarcomes des tissus mous connus sont d'exceptionnelles maladies génétiques et l'exposition à certains toxiques (irradiation accidentelle ou médicale) [3]. La localisation uro-génitale englobe 0,88% de la totalité des tumeurs solides de l'enfant (soit 22% des rhabdomyosarcomes) [2,3]. La forme botryoïde, exclusi-

vement rencontrée chez l'enfant, se voit surtout dans cette localisation. Chez les filles, la localisation génito-urinaire concerne surtout le vagin, le col et le corps de l'utérus. La localisation vulvaire est rare [4]. Les signes cliniques des rhabdomyosarcomes botryoïdes chez le garçon sont des signes urinaires, du fait de l'atteinte vésicale ou prostatique. Chez la fille, les mêmes signes peuvent être retrouvés, mais le plus souvent, c'est l'apparition à la vulve d'un «polype» ou d'une formation kystique, comme c'était le cas dans notre observation ou des hémorragies vaginales [5]. Sur le plan paraclinique, l'urographie intraveineuse (UIV) étudie le retentissement rénal. La cystographie montre un refoulement de la vessie en haut et en avant dans les formes extravésicales et des lacunes polycycliques dans les formes vésicales. La cystoscopie fait le bilan des lésions et permet des biopsies [5]. Un bilan d'extension est fait localement et à distance pour dépister d'éventuelles métastases qui sont rarement observés [1-4]. Dans notre cas, la cystographie était réalisée tardivement après l'exérèse de la tumeur. L'UIV n'avait pas pu être faite. La biopsie permettant un examen anatomopathologique confirme le diagnostic. Les rhabdomyosarcomes peuvent être classés dans quatre catégories histologiques: embryonnaire, botryoïde, alvéolaire ou polymorphe. Le rhabdomyosarcome botryoïde est une variante du type embryonnaire. Il correspond à 5 à 10% de tous les rhabdomyosarcomes et se caractérise par un aspect polypoïde en grappe de raisin. Le recours aux examens immunohistochimiques est souvent nécessaire pour identifier formellement la lésion [5,6]. La chirurgie d'exérèse reste la base du traitement. Néanmoins, tous les auteurs s'accordent à dire que la chirurgie mutilante n'est plus de mise [2-6]. La stratégie thérapeutique a considérablement évolué durant ces dernières décennies grâce à la découverte de l'extrême chimiosensibilité de cette tumeur. [4,6]. Le but de la chimiothérapie est double: réduire localement la masse tumorale et éviter le développement des métastases à distance. La chimiothérapie est débutée généralement après le bilan d'extension, suivie d'une réévaluation clinique en fin de traitement pour pouvoir envisager le type de chirurgie d'exérèse [6]. Le protocole VAC (Vincristine, Actinomycine, Cyclophosphamide) est le plus utilisé. La radiothérapie n'est indiquée qu'en cas de réponse incomplète à la chimiothérapie et en cas de chirurgie incomplète [7]. Le rhabdomyosarcome génital des petites filles est particulièrement connu pour son excellent pronostic du fait de son accessibilité anatomique et de sa bonne réponse à la chimiothérapie [8]. Hélène rapporte jusqu'à 97% de survie à cinq ans pour les formes vaginales et vulvaires [9]. Notre observation rapporte un des rares cas de rhabdomyosarcome vulvaire d'évolution défavorable. Cet échec thérapeutique pourrait être expliqué par une résection non carcinologique, sans examen histologique ni chimiothérapie adjuvante. La patiente n'était vue en consultation spécialisée qu'au stade II de la classification TNM. Le retard de prise en charge, l'âge de survenue précoce et le caractère invasif de la tumeur sont surtout connus comme étant les facteurs patents de mauvais pronostic [10]. Il est en effet difficile de trouver chez l'enfant la dose optimale efficace. Dans la série de Hays, le seul décès concernait un patient traité en période néonatale par aplasie médullaire et infection [10]. Notre patiente avait présenté une intolérance au

traitement lors de la deuxième cure nécessitant une réduction de la dose et à un report de la troisième cure. La récurrence et l'infection survenaient rapidement après cet épisode.

Conclusion

Les rhabdomyosarcomes botryoïdes du sinus urogénital ont une localisation spécifique et un aspect caractéristique surtout chez les petites filles rendant le diagnostic relativement aisé. Malheureusement, dans un pays en développement comme Madagascar, le diagnostic est souvent tardif et l'accessibilité de la chimiothérapie difficile pour la plupart des patients, ceci pour des raisons économiques. Par conséquent, la prise en charge des tumeurs malignes reste mal codifiée et le protocole de chimiothérapie est souvent incomplet.

Références

- 1- Philippe-Chomette P, Orbach D, Brisse H, Aigrain Y, Berrebi D, El Ghoneimi A. Rhabdomyosarcomes du sinus uro-génital de l'enfant. *Encycl Med Chir, Urologie*, 2006, 18-212-B-20.
- 2- Dagher R, Helman L. Rhabdomyosarcoma: an overview. *Oncologist* 1999; 4: 34-44.
- 3- Neil DG, Drugas GT. Rhabdomyosarcoma of the clitoris. *Pediatr Radiol* 2007; 37: 1179.
- 4- Bond SJ, Seibel N, Sudesh Kapur, Newman KD. Rhabdomyosarcoma of the clitoris. *Cancer* 1994; 73: 1984-6.
- 5- Rarivomanana M, Raharisolo Vololonantenaina C, Valikara S, Rakotomanga P, Randrianasolo O, Chouteau Y. Les rhabdomyosarcomes botryoïdes du sinus urogénital. A propos d'un cas chez un enfant de 11 mois. *Bull Soc Pathol Exot* 2000; 93: 19-30.
- 6- Andrassy R, Hays D, Raney R, Wiener E, Lawrence W, Lobe T. Conservative surgical management of vaginal and vulvar pediatric rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study III*1,2. *J Ped Surg* 1995; 30: 1034-7.
- 7- Haie-Meder C, Breton-Callu C, Oberlin O, Martelli H, Audry G, Valayer J, et al. Brachytherapy in the treatment of vesicoprostatic rhabdomyosarcomas in children. *Cancer Radiother* 2000; 4: 145s-9s.
- 8- Magné N, Oberlin O, Martelli H, Gerbaulet A, Chassagne D, Haie-Meder C. Vulval and vaginal rhabdomyosarcoma in children: update and reappraisal of institut gustave roussy brachytherapy experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2008; 1-6.
- 9- Martelli H, Oberlin O, Rey A, Godzinski J, Spicer RD, Bouvet N. Conservative treatment for girls with non metastatic rhabdomyosarcoma of the genital tract: A report from the Study Committee of the International Society of Pediatric Oncology. *J Clin Oncol* 1999; 17: 2117-22.
- 10- Hays DM, Shimada H, Raney RB Jr, Tefft M, Newton W, Crist WM. Sarcomas of the vagina and uterus: The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J Pediatr Surg* 1985; 20: 718-24.