

Case report

Rhabdomyosarcome paratesticulaire: à propos d'un cas



Paratesticular rhabdomyosarcoma: a case report

El Mahdi Graiouid^{1,&}, Youness Chakir¹, Messian Gallouo¹, Mohammed Dakir¹, Adil Debbagh¹, Rachid Aboutaieb¹

¹Service d'Urologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

[&]Auteur correspondant: El Mahdi Graiouid, Service d'Urologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Mots clés: Paratesticulaire, rhabdomyosarcome, traitement

Received: 03/10/2018 - Accepted: 02/04/2019 - Published: 24/05/2019

Résumé

Le rhabdomyosarcome (RMS) para-testiculaire est une tumeur rare. Le traitement doit être multimodal et fait appel à la chirurgie, à la chimiothérapie et à la radiothérapie. À la lumière de cette observation et d'une revue de la littérature, les auteurs discuteront les modalités diagnostiques et thérapeutiques.

Pan African Medical Journal. 2019;33:55. doi:10.11604/pamj.2019.33.55.17269

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/33/55/full/>

© El Mahdi Graiouid et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract

Paratesticular rhabdomyosarcoma is a rare tumor. Treatment is based on multimodal therapy as well as on surgery, chemotherapy and radiotherapy. This study and literature review highlight the diagnostic and therapeutic approaches to treat paratesticular rhabdomyosarcoma.

Key words: Paratesticular, rhabdomyosarcoma, treatment

Introduction

Le rhabdomyosarcome paratesticulaire est une tumeur rare et agressive. La localisation paratesticulaire est la plus fréquente des atteintes uro-génitales. Plusieurs formes sont décrites et la variante embryonnaire est la plus fréquente. Le pronostic est mauvais. La prise en charge est multidisciplinaire combinant la chirurgie, la chimiothérapie et la radiothérapie.

Patient et observation

M. Othmane, 19 ans, sans antécédents pathologiques particuliers consulte pour une grosse bourse indolore évoluant depuis un an et augmentant progressivement de volume. L'examen clinique trouve un patient en bon état général, apyrétique, une masse scrotale dure polylobée de 10cm de diamètre, qui semble indépendante des testicules. L'échographie réalisée à l'admission montre une volumineuse masse d'échostructure hétérogène, tissulaire, mesurant 10x7x6cm de diamètre, refoulant les deux testicules (Figure 1).

L'imagerie par résonance magnétique (L'IRM) montre un processus tissulaire hétérogène hyperintense en T2 à développement intrascrotale infiltrant la peau de 11x6x7cm au contact des testicules qui apparaissent refoulés sans signe d'envahissement avec présence d'adénopathies inguinales. La tomодensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne a objectivé la présence d'une masse hétérogène intrascrotale, de plusieurs ganglions lombo-aortique gauche; ainsi que de nombreuses adénopathies inguinales bilatérales (Figure 2). Les marqueurs tumoraux étaient normaux à part une légère augmentation de LDH. Une biopsie a été réalisée objectivant un rhabdomyosarcome.

Le patient a reçu trois cures de chimiothérapie néoadjuvante selon le protocole VAC (vincristine, doxorubicine et cyclophosphamide) sans amélioration clinique. Le volume de la masse est resté inchangé. Puis une tumorectomie par voie inguinale avec une exploration peropératoire et un envahissement des enveloppes par endroit ainsi

du corps caverneux droit (Figure 3). L'examen histologique de la pièce d'orchidectomie montre un RMS embryonnaire à cellules rondes de la région paratesticulaire de 15x10x7,5cm (Figure 3). La tumeur est classée stade Ib selon la classification établie par l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS).

Discussion

Les RMS paratesticulaires sont des tumeurs rares qui se voient surtout chez l'enfant et l'adolescent et représentent 7%, toute localisation confondue [1]. On admet qu'elle dérive d'éléments mésenchymateux des enveloppes du testicule, de l'épididyme ou du cordon. 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 [2]. Il existe essentiellement trois types histologiques du rhabdomyosarcome: le type embryonnaire qui représente 97% des cas, le type alvéolaire et le type pléomorphe [3,4]. La présentation clinique n'a rien de particulier par rapport aux autres tumeurs à développement intra scrotal et le siège paratesticulaire de la tumeur est difficile à préciser par l'examen physique [5]. La découverte de la masse scrotale sera complétée par une échographie testiculaire systématique. Elle montre une masse d'échostructure hétérogène, à extension inguinoscrotale dans 80% des cas [6]. L'écho-Doppler montre un aspect hypervascularisé de la masse tumorale et précise son siège extratesticulaire aussi. 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.

Macroscopiquement c'est une tumeur dont l'origine est musculaire, striée, d'aspect blanc grisâtre, de consistance ferme et encapsulée. Le diagnostic différentiel peut se poser avec les autres sarcomes paratesticulaires: léiomyosarcome, liposarcome et fibrosarcome. Il n'y a pas d'élément discriminatif entre ces différentes tumeurs, en imagerie. Leur diagnostic de certitude ne peut se faire qu'en histologie, après exérèse chirurgicale de la masse tumorale [4, 7, 8].

L'IRM est performante, utilisant des antennes de surface; la tumeur apparaît homogène, en T1 et d'aspect hétérogène, en T2 avec intensité de signal similaire au testicule normal. À cause de l'hyposignal de l'albuginée, en T2, la masse est nettement séparée du testicule [1]. Il n'y a pas de marqueurs tumoraux pouvant aider au diagnostic, qui repose uniquement sur l'examen histologique de la pièce d'orchidectomie [9]. L'analyse de la pièce d'orchidectomie et le bilan d'extension permettent la stadification de la tumeur selon l'IRS [10]. Le traitement repose sur la chirurgie, la polychimiothérapie et la radiothérapie. L'orchidectomie par voie inguinale avec ligature haute et première du cordon spermatique est le traitement standard dans les formes localisés [11]. Le protocole de chimiothérapie le plus utilisé repose sur l'association Vincristine-actinomycine D-cyclophosphamide.

Conclusion

Le RMS paratesticulaire est une tumeur rare, qu'on retrouve surtout chez l'enfant et l'adulte jeune. Elle nécessite un diagnostic précoce et un bilan d'extension thoraco-abdomino-pelvien. Le traitement est actuellement bien codifié associant chirurgie, polychimiothérapie et radiothérapie que le pronostic s'est nettement amélioré. 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.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

El Mahdi Graïouid a rédigé l'article, Youness Chakir a contribué à la prise des photos, les autres auteurs ont contribué à la prise en charge thérapeutique de la maladie et à la rédaction de ce document. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale de ce manuscrit.

Figures

Figure 1: échographie scrotale montrant la masse refoulant le testicule

Figure 2: tomodensitométrie abdominale, coupe transversale montrant la masse paratesticulaire

Figure 3: pièce opératoire après la tumerectomie

Références

1. Mason BJ, Kier R. Sonographic and MR imaging appearances of paratesticular rhabdomyosarcoma. *AJR Am J Roentgenol.* 1998 Aug;171(2):523-4. **PubMed | Google Scholar**
2. Stewart LH, Lioe TF, Johnston SR. Thirty year review of intrascrotal rhabdomyosarcoma. *Br J Urol.* 1991;68(4):418-420. **Google Scholar**
3. Blyth B, Mandell J, Bauer SB, Bruce B, James M, Stuart BB *et al.* paratesticular rhabdomyosarcoma: results of therapy in eighteen cases. *J Urol.* 1990 Dec;144(6):1450-3. **Google Scholar**
4. Ketiku K, Esho JO, Azodo MVU. Paratesticular rhabdomyosarcoma in adolescents. *Eur Urol.* 1988;14(3):245-8. **PubMed | Google Scholar**
5. 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.
6. Tazi K, Moudouni S, Koutani A, Ibn Attya A, Hachimi M, Lakrissa A. Rhabdomyosarcome paratesticulaire de l'adulte jeune. *Progrès en urologie.* 2000;101:232-4. **PubMed**
7. Nesa S, Lefebvre Y, Montfort JL, Wese FX, Van Cangh P. Rhabdomyosarcome paratesticulaire: à propos d'un cas. *Acta Urologica Belgica.* 1994;62:37-42.
8. Mhiri MN, Sellami F, Sellami M, Ben Hamed Y, Smida ML. Les tumeurs malignes paratesticulaires: à propos de trois cas rares. *Ann Urol.* 1989;23(1):23-6. **PubMed**

9. Asensio LA, Abaitua Bilbao J. Rhabdomyosarcome paratesticulaire: attitude diagnostique et thérapeutique. J Urol. 1993;99:44-6. **PubMed**

10. Sygder HM. II, Dangio GJ, Evans AE, Reney RB. Pediatric oncology in: Campbell's Urology, 7th ed. Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, Wein AJ. ed. Philadelphia, WB Saunders, 1998.

11. Daguspa R, Roudeberg DA. Update on rhabdomyosarcoma. Semin Pediatr Surg. 2012 Feb;21(1):68-78.**PubMed | Google Scholar**

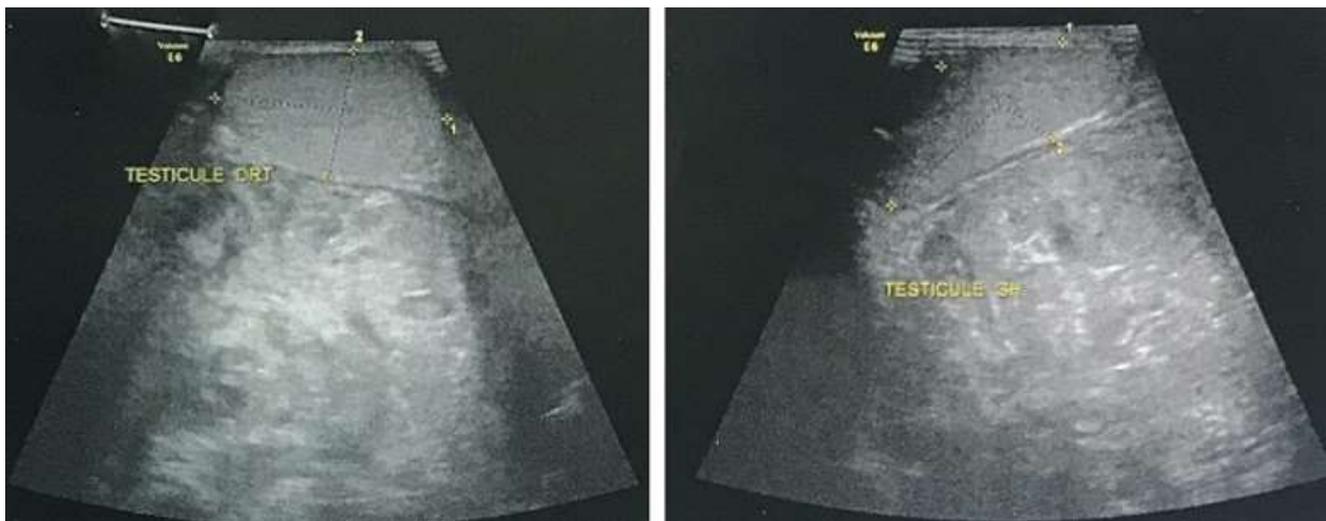


Figure 1: échographie scrotale montrant la masse refoulant le testicule



Figure 2: tomodensitométrie abdominale, coupe transversale montrant la masse paratesticulaire



Figure 3: pièce opératoire après la tumerectomie