

Case report



Rhabdomyosarcome paratesticulaire: à propos d'un cas et revue de la littérature

 Boris Amougou,  Divine Eyongeta,  Jean Paul Engbang, Theodore Sala Beyeme, Demba Cisse, Marcel Jerry Ngandeu,  Yaya Sow, Abdoulaye Bobo Diallo

Corresponding author: Boris Amougou, Département de Chirurgie et Spécialités Chirurgicales, Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutiques, Université de Dschang, Dschang, Cameroun. risboamougou@yahoo.fr

Received: 07 Apr 2021 - **Accepted:** 10 May 2021 - **Published:** 26 May 2021

Keywords: Rhabdomyosarcome, testicule, à propos d'un cas

Copyright: Boris Amougou et al. Pan African Medical Journal (ISSN: 1937-8688). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Cite this article: Boris Amougou et al. Rhabdomyosarcome paratesticulaire: à propos d'un cas et revue de la littérature. Pan African Medical Journal. 2021;39(71). 10.11604/pamj.2021.39.71.29224

Available online at: <https://www.panafrican-med-journal.com//content/article/39/71/full>

Rhabdomyosarcome paratesticulaire: à propos d'un cas et revue de la littérature

Paratesticular rhabdomyosarcoma: about a case and literature review

Boris Amougou^{1&}, Divine Eyongeta², Jean Paul Engbang³, Theodore Sala Beyeme⁴, Demba Cisse⁵, Marcel Jerry Ngandeu⁴, Yaya Sow⁶, Abdoulaye Bobo Diallo⁷

¹Département de Chirurgie et Spécialités Chirurgicales, Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutiques, Université de Dschang, Dschang, Cameroun, ²Départements d'Anatomie et de

Chirurgie, Faculté de Médecine, Université de Buea, Département d'Urologie, Hôpital Régional de Limbé, Limbé, Cameroun, ³Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutiques de l'Université de Douala, Douala, Cameroun, ⁴Service d'Urologie Hôpital Laquintinie de Douala, Douala, Cameroun, ⁵Faculté de Médecine et de Pharmacie de l'Université Gamal Abdel Nasser de Conakry, Conakry, Guinée, ⁶Faculté de Médecine, Pharmacie et Odonto-Stomatologie, Université Cheikh Anta Diop, Service d'Urologie, Hôpital Aristide Le Dantec, Dakar, Sénégal, ⁷Département de Chirurgie et Spécialités Chirurgicales, Faculté de Médecine et

de Pharmacie de l'Université Gamal Abdel Nasser de Conakry, Conakry, Guinée

*Auteur correspondant

Boris Amougou, Département de Chirurgie et Spécialités Chirurgicales, Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutiques, Université de Dschang, Dschang, Cameroun

Résumé

Nous rapportons une observation d'un rhabdomyosarcome embryonnaire paratesticulaire chez un adulte jeune et soulignons le caractère inhabituel de cette forme histologique dans cette tranche d'âge, l'évolution rapide de la lésion ainsi que les difficultés de prise en charge de ce type de tumeurs dans notre contexte.

English abstract

We here report a case of embryonal paratesticular rhabdomyosarcoma in a young adult. The purpose of this study is to highlight this uncommon histological type of tumor in this age group, the rapid evolution of the lesion and the challenges of managing it in our context.

Key words: *Rhabdomyosarcoma, testicle, case report*

Introduction

Le rhabdomyosarcome (RMS) est une tumeur mésenchymateuse maligne rare développée aux dépens des tissus conjonctifs dont les localisations génito-urinaires sont les plus fréquentes [1]. La localisation paratesticulaire représente 7% de l'ensemble des rhabdomyosarcomes, toutes localisations confondues [2, 3]. L'âge de survenue est caractérisé par deux pics d'incidence, le premier entre 2 et 5 ans, le second à l'adolescence [4]. Cela explique la fréquence élevée des deux formes histologiques majeures des rhabdomyosarcomes : embryonnaire et alvéolaire. L'incidence de la forme

embryonnaire est plus élevée à la naissance et se prolonge pendant la petite enfance pour diminuer à l'adolescence [5, 6]. La présentation clinique n'est pas spécifique et le diagnostic est le plus souvent fait à l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire d'orchidectomie [7]. La prise en charge multidisciplinaire, est fonction du stade clinique et du groupe pronostic de l'International Rhabdomyosarcoma Society (IRS) et associe chirurgie, chimiothérapie et parfois radiothérapie. Nous rapportons une observation de rhabdomyosarcome paratesticulaire (RPT) de type embryonnaire caractérisée par sa survenue inhabituelle chez un adulte jeune et en discutons les aspects cliniques et thérapeutiques dans notre contexte à la lumière d'une revue de la littérature.

Patient et observation

Motifs de consultation et antécédents médicaux:

BB, 22 ans, sans antécédents médicaux ni chirurgicaux personnels ou familiaux particuliers a consulté notre service pour une grosse bourse droite d'apparition spontanée, qui a progressivement augmentée de volume depuis 6 mois, accompagnée de douleurs sourdes sans signes urinaire ni général associés.

Examen physique:

l'examen clinique a révélé chez un patient en bon état général et avec des constantes vitales normales, une volumineuse tuméfaction scrotale droite, de consistance élastique, polylobée, irrégulière, sensible avec une peau scrotale tendue et luisante. Un épaissement du cordon spermatique ipsilatéral sans adénopathie inguinale palpée (Figure 1). Le testicule controlatéral était palpé sans anomalies. L'examen des autres appareils étaient normal.

Bilan complémentaire:

l'échographie scrotale effectuée a révélé une masse tissulaire de 10 cm développée soit aux dépens de l'épididyme soit du testicule soit des enveloppes testiculaires refoulant le testicule gauche qui est par ailleurs normal. Le dosage des marqueurs tumoraux alpha-foetoprotéine, lactate déshydrogénase et l'hormone chorionique gonadotrope humaine

totale était normal. Au terme de ce bilan nous avons évoqué le diagnostic d'une tumeur du testicule droite.

Prise en charge: une orchidectomie droite première a été décidée en réunion de concertation pluridisciplinaire mais devant l'aspect de la lésion en préopératoire (Figure 2), une hémiscrotectomie droite avec ligature première haute du cordon a été réalisée sans curage ganglionnaire inguinale (Figure 3).

Suivi postopératoire: les suites opératoires immédiates et à distance ont été simples. L'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse a révélé un rhabdomyosarcome embryonnaire paratesticulaire de 13 cm de grand axe avec une peau scrotale ulcérée. Le patient a été revu à un mois postopératoire avec une tomographie thoraco-abdomino-pelvienne (TDM TAP) comme bilan d'extension qui a révélé une lésion nodulaire pulmonaire unique, isolée dans le segment postéro-basal du poumon gauche pouvant correspondre à une localisation néoplasique secondaire sans autres anomalies suspectes dans les étages abdominal et pelvien. L'examen clinique révélait un patient en bon état général sans anomalie décelée. Une surveillance (clinique et radiologique par tomographie) avait été décidée en RCP compte tenu des moyens financiers limités. Le patient est perdu de vue après le premier contrôle post opératoire.

Discussion

Le rhabdomyosarcome paratesticulaire est une entité rare représentant environ 7% de tous les rhabdomyosarcomes pédiatrique [8]. Il s'agit d'une tumeur rare caractérisée par une évolution rapide et un pronostic mauvais. A notre connaissance il s'agit du premier cas décrit en milieu hospitalier au Sénégal. Dans la littérature, la majorité des publications sur le rhabdomyosarcome paratesticulaire traitent des cas isolés [9, 10]. L'âge de survenue est caractérisé par deux pics d'incidence, le premier entre 2 et 5 ans, le second à l'adolescence [4]. Notre cas présente la

particularité qu'il s'agissait d'une forme histologique du petit enfant survenue chez un adulte jeune. Sur le plan clinique, la grosse bourse douloureuse a été le mode de présentation de la maladie ayant conduit le patient à consulter. Il s'agit en effet du mode de présentation habituelle retrouvé dans la littérature [11]. L'examen physique de la bourse de notre patient nous a permis d'éliminer une torsion testiculaire et une orchépididymite, par contre le testicule droit n'était pas parfaitement identifiable lors de cet examen. De même le siège paratesticulaire de la masse était difficile à préciser. Nos constatations sont conformes aux données retrouvées dans la littérature. Certains auteurs notent que devant une bourse aigue le diagnostic est parfois difficile du fait de la présentation souvent confondue avec une torsion testiculaire et que le siège paratesticulaire de la masse est difficile à préciser par la palpation du scrotum, le testicule étant difficilement identifiable [8, 12].

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% [13]. Cet examen objective une masse de densité tissulaire, hétérogène, intrascrotale, développée aux dépens des enveloppes testiculaires, le testicule est le plus souvent normal. Dans notre cas, peut-être en raison du volume important de la masse scrotale, l'échographie scrotale n'a pas été contributive ne permettant pas de localiser le siège de la tumeur. Néanmoins si l'échographie confirme la présence d'une tumeur les marqueurs tumoraux doivent être réalisés avant toute prise en charge. Ceux-ci sont en général normaux dans les tumeurs embryonnaires et il n'existe en réalité pas de marqueurs tumoraux pouvant aider au diagnostic qui repose essentiellement sur l'examen anatomopathologique de la pièce d'orchidectomie réalisé par voie inguinale mettant en évidence des rhabdomyoblastes caractéristique du rhabdomyosarcome [11]. La tomographie thoraco-abdomino-pelvienne réalisée dans le cadre du bilan d'extension de notre patient avait révélé une lésion nodulaire pulmonaire unique, isolé dans

le segment postéro-basal du poumon gauche. L'extension à distance se fait par voie lymphatique et hémotogène. Les ganglions rétropéritonéaux représentent le premiers relais ganglionnaire [14]. Le poumon, le foie et l'os sont les sites métastatiques les plus fréquents. Cet examen bien qu'indispensable dans la stratégie thérapeutique ne doit cependant pas retarder la prise en charge, de ce fait est parfois réalisé après l'orchidectomie comme ce fut le cas chez notre patient. D'autres examens d'imagerie peuvent également en cas de doute diagnostique être prescrits c'est le cas de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et de la tomographie par émission de positons (PET-scan). Ils ne sont cependant pas accessibles à tous nos patients en raison de leur coût élevé. Sur le plan histologique, trois formes de rhabdomyosarcome existent: la forme embryonnaire (la plus fréquente, 97% des cas), la forme alvéolaire et la forme pléomorphe. L'extension locale est très précoce (comme ce fut le cas chez notre patient avec l'envahissement scrotal survenu 2 semaines après l'examen initial). Le rhabdomyosarcome embryonnaire est de mauvais pronostic du fait de l'atteinte ganglionnaire observée dans 40% des cas au moment du diagnostic [15], néanmoins la majorité des auteurs s'accordent sur le fait que la précocité du diagnostic et du traitement chirurgical conditionne le pronostic [8].

Sur le plan thérapeutique, la stratégie thérapeutique dépend du stade de la tumeur et du groupe pronostique selon la classification de l'International Rhabdomyosarcoma Society [12]. La prise en charge doit être multidisciplinaire et décidée en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP). Les options thérapeutiques en plus de l'orchidectomie sont le curage lombéo-aortique, la chimiothérapie et la radiothérapie. Le stade tumoral de notre patient après le bilan d'extension était T1N0M1 et le patient a été classé dans le Groupe I de l'International Rhabdomyosarcoma Society (IRS) [12] (Tableau 1), de ce fait il a eu une orchidectomie, réalisée par voie inguinale avec ligature première haute du cordon spermatique tel que recommandé. Nous n'avons pas réalisé de curage ganglionnaire lombéo-

aortique en raison de l'absence d'atteinte ganglionnaire radiologique. Depuis la publication de la Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP), ce curage ganglionnaire para-aortique systématique est controversé [15] et son intérêt dans les formes localisées est discuté en raison de l'efficacité de la chimiothérapie sur les micrométastases ganglionnaires [16]. En outre la morbidité non négligeable de ce curage doit être mise en balance avec le risque de récurrence, de ce fait il est actuellement recommandé de ne pas réaliser de lymphadénectomie en l'absence d'atteinte ganglionnaire mise en évidence par la tomodensitométrie. La chimiothérapie, bien qu'indiquée dans tous les stades n'a pas été réalisée chez notre patient en raison du coût élevé des drogues utilisées qui sont laissées à la poche de patients souvent démunis. Différents protocoles sont disponibles avec des durées variant de 18 à 24 mois. Ce sont le protocole VAC, IVA et VIE (V) vincristine; A) actinomycine D; E) étoposide; I) ifosfamide et C) cyclophosphamide). Le protocole VAC est le plus utilisé. Dans des indications limitées, la radiothérapie est réalisée en complément de la chimiothérapie et du curage sur les foyers tumoraux résiduels, sur les ganglions rétropéritonéaux et sur les métastases en particulier pulmonaires. Elle n'a pas été réalisée chez notre patient en raison du doute sur la nature de la lésion mise en évidence à la tomodensitométrie thoracique ajoutée à cela l'insuffisance de notre plateau technique qui ne permet pas de délivrer des doses contrôlées d'irradiation à un volume cible.

Le pronostic du rhabdomyosarcome paratesticulaire dépend du stade tumoral, du type histologique et de la réponse au traitement. Toutefois, la survie globale des rhabdomyosarcomes de type embryonnaire est de 78%, toutes variables confondues [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 rhabdomyosarcome paratesticulaire est clinique, biologique et radiologique et doit être poursuivi à vie.

Leçons à retenir: ce cas clinique présente la particularité épidémiologique d'être le premier cas de rhabdomyosarcome paratesticulaire décrit en milieu hospitalier au Sénégal. Sur un plan diagnostique, l'échographie scrotale n'a pas été déterminante car elle n'a pas permis de discriminer cette masse scrotale et les marqueurs tumoraux biologiques n'ont pas permis de trancher. Comme devant toute suspicion de tumeur testiculaire et l'absence d'imagerie tomodensitométrique dans l'immédiat, l'orchidectomie première après ligature du cordon spermatique est la règle et constitue le premier temps de la prise en charge. Elle s'est d'autant plus justifiée dans notre cas clinique que l'évolution en seulement deux semaines a été spectaculaire. L'insuffisance des moyens financiers a considérablement limité les options thérapeutiques et le suivi optimal de notre cas.

Consentement éclairé du patient: le patient a reçu une information éclairée de son diagnostic et des options thérapeutiques adaptées au stade de sa maladie et a consenti à l'intervention chirurgicale proposée.

Conclusion

Le rhabdomyosarcome paratesticulaire est une tumeur rare, la forme embryonnaire est de mauvais pronostic lorsqu'elle survient à un âge avancé. Un diagnostic précis et un traitement précoce sont les garants d'une meilleure survie. La stratégie thérapeutique est bien codifiée et dépend du stade tumoral et du groupe pronostique. Le pronostic des formes vues tardivement est rapidement mauvais. A la lumière de ce premier cas décrit en milieu hospitalier au Sénégal et des limites notées dans la prise en charge de ce patient nous pensons qu'une meilleure politique de santé en matière de cancer permettrait, par le billet de subventions des drogues, de les rendre accessible à tous nos patients et permettrait certainement d'améliorer la survie globale de ces patients.

Confits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Boris Amougou, Divine Eyongeta, Marcel Jerry Ngandeu et Jean Paul Engbang ont contribué à la revue de la littérature scientifique et à la rédaction du manuscrit. Yaya Sow, Theodore Sala Beyeme, Demba Cisse et Abdoulaye Bobo Diallo ont contribué à la relecture finale du manuscrit avant sa soumission. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale de ce manuscrit.

Tableau et figures

Tableau 1: classification des rhabdomyosarcomes selon l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS)

Figure 1: aspect de la bourse à l'examen

Figure 2: aspect préopératoire (deux semaines après la consultation initiale)

Figure 3: aspect de la pièce opératoire d'hémiscrotectomie

Références

1. Asensio LA, Abaitua Bilbao J. Rhabdomyosarcome paratesticulaire : attitude diagnostique et thérapeutique. *J urol (Paris)*. 1993;99(1): 44-46. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
2. 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. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
3. 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. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
4. Wu HY, Snyder HM 3rd, Womer RB. Genitourinary rhabdomyosarcoma: which treatment, how much, and when?. *J Pediatr Urol*. 2009 Dec;5(6): 501-6. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)

5. Huh WW, Skapek SX. Childhood rhabdomyosarcoma: new insight on biology and treatment. *Curr Oncol Rep.* 2010 Nov;12(6): 402-10. **PubMed** | **Google Scholar**
6. Jorge Toro R, Lois Travis B, Hongyu Julian Wu, Kangmin Zhu, Christopher Fletcher DM, Susan Devesa S. Incidence patterns of soft tissue sarcomas, regardless of primary site, in the surveillance, epidemiology and end results program, 1978-2001: an analysis of 26,758 cases. *Int J Cancer.* 2006 Dec 15; 119(12): 2922-30. **PubMed** | **Google Scholar**
7. American cancer society: "How is rhabdomyosarcoma staged?" in. **Google Scholar**
8. Faure A, Diakité ML, Panait N, Chaumoître K, Rome A, Merrot T. Le rhabdomyosarcome para-testiculaire de l'enfant: une urgence scrotale. *Arch Pediatr.* 2012 Dec;19(12): 1340-4. **PubMed** | **Google Scholar**
9. Bouchikhi AA, Mellas S, Tazi MF, Lahlaoui K, Kharbach Y, Benhayoune K *et al.* Embryonic paratesticular rhabdomyosarcoma: a case report. *J Med Case Rep.* 2013 Apr 5;7: 93. **PubMed** | **Google Scholar**
10. Zheng L, Tang H, Chen X, Yang H, Yang M. Paratesticular fetal-type rhabdomyoma in a 12-year-old boy: a case report and literature review. *Urology.* 2013 Nov;82(5): 1150-2. **PubMed** | **Google Scholar**
11. Dasgupta R, Rodeberg DA. Update on rhabdomyosarcoma. *Semin Pediatr Surg.* 2012 Feb;21(1): 68-78. **PubMed** | **Google Scholar**
12. Slama A, Jaidane M, Ben Sorba N, Youssef A, Misbah Ali FM. Le rhabdomyosarcome paratesticulaire. *Prog Urol.* 2000 Dec;10(6): 1232-4. **PubMed** | **Google Scholar**
13. Stephenson A, Eggener SE, Bass EB, Chelnik DM, Daneshmand S, Feldman D *et al.* Diagnosis and treatment of early stage testicular cancer: AUA Guideline. *J Urol.* 2019 Aug; 202(2): 272-281. **PubMed** | **Google Scholar**
14. Reeves HM, MacLennan GT. Paratesticular rhabdomyosarcoma. *J Urol.* 2009 Oct; 182(4): 1578-9. **PubMed** | **Google Scholar**
15. Olives D, Flamant F, Zucker JM, Voute P, Brunat-Mentigny M, Otten J *et al.* Para-aortic lymphadenectomy is not necessary in the treatment of localized paratesticular rhabdomyosarcoma. *Cancer.* 1984 Oct 1;54(7): 1283-7. **PubMed** | **Google Scholar**
16. Ferrari A, Casanova M, Massimo M, Luksch R, Piva L, Fossati-Bellani F. The management of paratesticular rhabdomyosarcoma a single institutional experience with 44 consecutive children. *J Urol.* 1998 Mar;159(3): 1031-4. **PubMed** | **Google Scholar**
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. **PubMed** | **Google Scholar**

Tableau 1: classification des rhabdomyosarcomes selon l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS)

Groupe	Caractéristiques
Groupe I: tumeur localisée, réséquée complètement, marges négatives et pas d'atteinte ganglionnaire régionale	a) confinée au muscle ou à l'organe d'origine
	b) extension locale avec infiltration hors du muscle ou de l'organe d'origine
Groupe II: exérèse macroscopique complète, mais extension régionale	a) exérèse macroscopique complète mais pas de résidu microscopique
	b) atteinte ganglionnaire complètement réséquée (atteinte des lymphonoeuds régionaux et/ou extension de la tumeur vers un organe adjacent ; pas de résidu microscopique)
	c) atteinte ganglionnaire : exérèse macroscopiquement complète mais résidu microscopique ou atteinte microscopiquement prouvée des ganglions les plus distaux du curage
Groupe III	exérèse incomplète ou biopsie avec résidu microscopique
Groupe IV	métastases à distance au diagnostic

NB : la classification se répartit en 4 groupes en fonction des résultats chirurgicaux et de l'extension tumorale. Cette classification s'intéresse à tous les rhabdomyosarcomes toutes localisations et types histologiques confondus.



Figure 1: aspect de la bourse à l'examen



Figure 2: aspect préopératoire (deux semaines après la consultation initiale)



Figure 3: aspect de la pièce opératoire d'hémiscrotectomie