

Rhabdomyosarcome paratesticulaire (RMSP) multimétastatique : à propos d'un cas

Hassan Bennani, MD; Imad Ziouziou, MD; Jihad El Ghanmi, MD; Tarik Karmouni, MD; Khalid El Khader, MD; Abdellatif Koutani, MD; Ahmed Iben Attya Andaloussi, MD

Service d'urologie B, CHU Ibn Sina, Faculté de médecine et pharmacie de Rabat, Université Mohamed V souissi, Rabat, Maroc

Cite as: *Can Urol Assoc J* 2014;8(9-10):e660-2. <http://dx.doi.org/10.5489/auaj.219>
Published online September 9, 2014.

Résumé

Nous rapportons, dans le présent article, le cas clinique d'un RMSP découvert à un stade tardif chez un adolescent, dans le but de confirmer l'évolution fatale de cette pathologie au potentiel métastatique « affreux ». Nous discutons aussi les causes du retard diagnostique, l'implication du sous-type histologique comme facteur pronostique et la place de la chimiothérapie dans le traitement des formes évoluées de la maladie.

Introduction

Les tumeurs malignes paratesticulaires sont représentées essentiellement par les sarcomes¹. Le rhabdomyosarcome paratesticulaire (RMSP) constitue 7 % de tous les cas de rhabdomyosarcome (RMS) chez l'adulte^{2,3}.

Nous rapportons, dans le présent article, le cas clinique d'un RMSP découvert à un stade tardif chez un adolescent, dans le but de confirmer l'évolution fatale de cette pathologie au potentiel métastatique « affreux ». Nous discutons aussi les causes du retard diagnostique, l'implication du sous-type histologique comme facteur pronostique et la place de la chimiothérapie dans le traitement des formes évoluées de la maladie.

Observation

Monsieur A., âgé de 17 ans, présentait une masse scrotale gauche évoluant depuis 1 an et un amaigrissement de plus de 10 kg. L'examen clinique a révélé un patient cachectique présentant une masse scrotale gauche indolore à la palpation qui s'étendait vers le trajet du cordon spermatique. L'épreuve de transillumination pointait en faveur d'une masse tissulaire. De multiples adénopathies centimétriques ont été décelées par palpation au niveau inguinal, alors que

le reste des aires ganglionnaires étaient libres. L'échographie a montré une masse tissulaire au niveau du testicule gauche. Les marqueurs tumoraux testiculaires (alpha-fœtoprotéine, bêta-hCG, lactico-déshydrogénase) étaient négatifs.

Une orchidectomie inguinale gauche a été réalisée. Le testicule mesurait 13 cm × 10 cm × 10 cm, et le cordon spermatique, 10 cm × 3,5 cm. À la coupe macroscopique, une tumeur grisâtre occupait tout le testicule et envahissait l'épididyme et le cordon spermatique. L'examen microscopique a indiqué un parenchyme testiculaire siège d'une prolifération tumorale maligne (figure 1), se présentant sous la forme de vastes plages de cellules arrondies dotées d'un cytoplasme éosinophile et d'un noyau central (figure 2). Quelques-unes de ces cellules montraient des signes de différenciation musculaire striée. Elles exprimaient la myogénine et la desmine à l'immunohistochimie (figure 3, figure 4). Le diagnostic d'un RMS embryonnaire a été retenu.

Un bilan d'extension a été réalisé : la tomomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne a indiqué la présence de métastases multiples au niveau pulmonaire, hépatique et osseux avec une masse volumineuse rétropéritonéale gauche (figure 5, figure 6).

Le patient est décédé trois semaines plus tard, avant même de commencer la chimiothérapie.

Discussion

Les RMS représentent une entité distincte de sarcomes du tissu mou, qui se développent à partir de cellules mésenchymateuses primitives caractérisées par des degrés variables de différenciation musculaire squelettique⁴. Les RMS se rencontrent surtout chez l'enfant, chez l'adolescent et, à moindre fréquence, chez le jeune adulte.

Il existe trois types histologiques de RMS : pléomorphe, embryonnaire et alvéolaire. Le sous-type embryonnaire, mis en évidence chez notre patient, offre le meilleur pronostic quand il est localisé à temps⁵⁻⁷. Dans notre cas, il a été observé à un stade métastatique avancé. Dans une étude

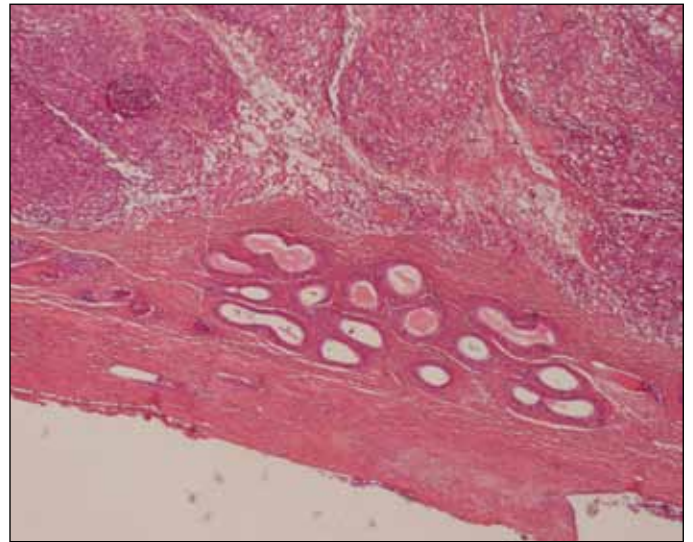
Tableau 1. Classification postchirurgicale des rhabdomyosarcome par l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group

Stade 1	Localisé, complètement réséqué, sans résidu microscopique a- Localisé dans le site d'origine b- Infiltrant au-delà du site d'origine
Stade 2	Complètement réséqué, avec envahissement local a- Résection macroscopique complète avec résidu microscopique b- Adénopathies locales, mais complètement réséquées c- = a + b
Stade 3	Réssection incomplète ou biopsie exclusive
Stade 4	Métastases à distance

ICU: intensive care unit. Adapted from Hasson HM. Am J Obstet Gynaecol 1971.⁷

multicentrique rétrospective récente, il a été indiqué que l'âge supérieur était en corrélation avec le stade métastatique à la présentation d'un RMS embryonnaire⁸. L'âge supérieur était également en corrélation avec le sous-type histologique péjoratif (alvéolaire). L'âge adulte représente un facteur prédictif de mauvais pronostic de RMS⁸.

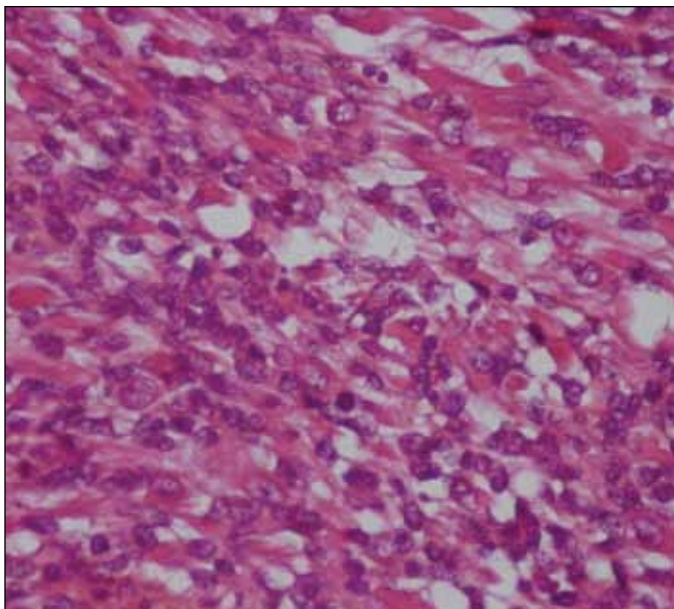
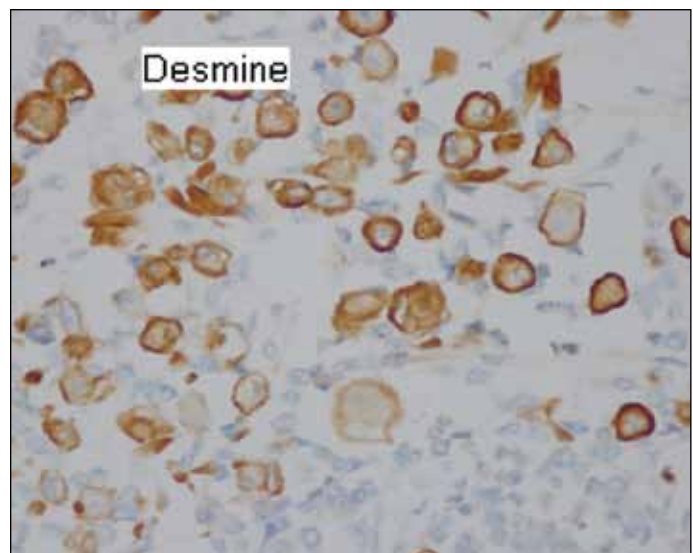
Le RMSP peut se développer à partir du cordon spermatique, l'épididyme et les tuniques testiculaires, dont résulte une masse scrotale indolore². L'absence de douleur pourrait expliquer le retard de consultation dans le cas de notre patient. Cependant, la localisation superficielle de la masse favoriserait un diagnostic précoce et ainsi les chances de chirurgie curative. Ainsi, une échographie réalisée à un stade précoce aurait permis de diagnostiquer à temps la masse scrotale chez notre patient. La sensibilité élevée de cet examen reste toutefois limitée par l'expérience du radiologue qui le pratique⁹. Le dosage des marqueurs tumoraux

**Fig. 1.** Vastes plages de prolifération tumorale.

testiculaires est indiqué de façon systématique en présence d'une masse testiculaire, mais ces marqueurs sont normaux en cas de RMS⁵.

Environ de 26 % à 71% des patients qui ont un RMSP présentent des adénopathies régionales¹⁰. Différents traitements s'offrent à eux (orchidectomie inguinale, radiothérapie, curage ganglionnaire rétropéritonéal, chimiothérapie), en fonction du stade de la maladie selon la classification postchirurgicale de l'IRSG (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group) (tableau 1)^{2,11}.

Le protocole de chimiothérapie le plus utilisé en adjuvant est le VAcDC, qui se compose de vincristine, d'actinomycine D et de cyclophosphamide. Cela est dû à l'activité des protéines de résistance multidrogues (*multi-drug resistance MDR*) dans les cellules tumorales². Cependant, les

**Fig. 2.** Coloration à l'hématéine éosinophile G 200.**Fig. 3.** Immunohistochimie : expression de desmine.

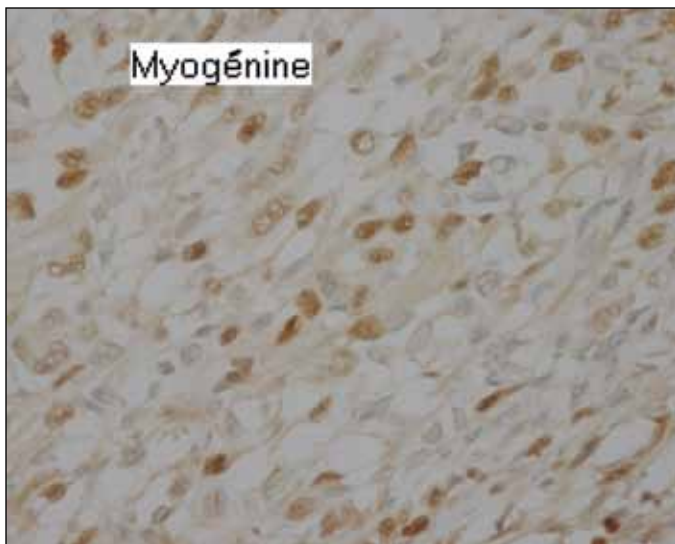


Fig. 4. Immunohistochimie : expression de myogénine.

RMS présentent une résistance à la polychimiothérapie¹². Le pronostic aux stades avancés reste encore sombre⁴.

Conclusion

Le RMS est une pathologie rare, mais au potentiel métastatique gravissime. L'enjeu principal consiste à diagnostiquer cette maladie assez tôt pour favoriser un traitement curatif.

Competing interests: Dr. Bennani, Dr. Ziouziou, Dr. El Ghanmi, Dr. Karmouni, Dr. El Khader, Dr. Koutani and Dr. Andaloussi all declare no competing financial or personal interests.

This paper has been peer-reviewed.

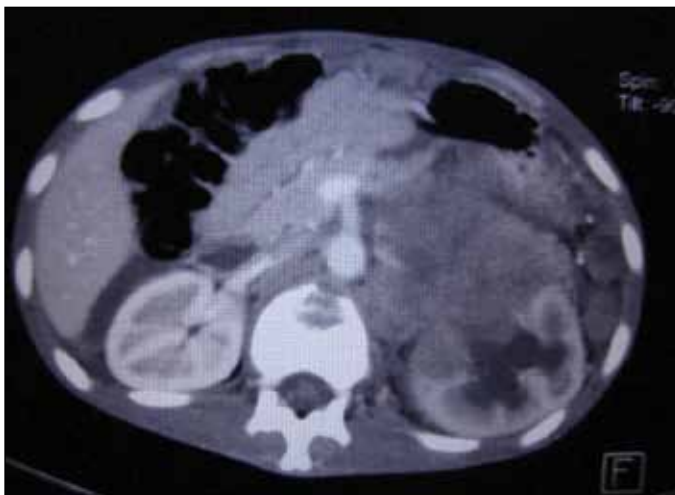


Fig. 6. Masse rétropéritonéale gauche volumineuse avec hydronéphrose gauche.

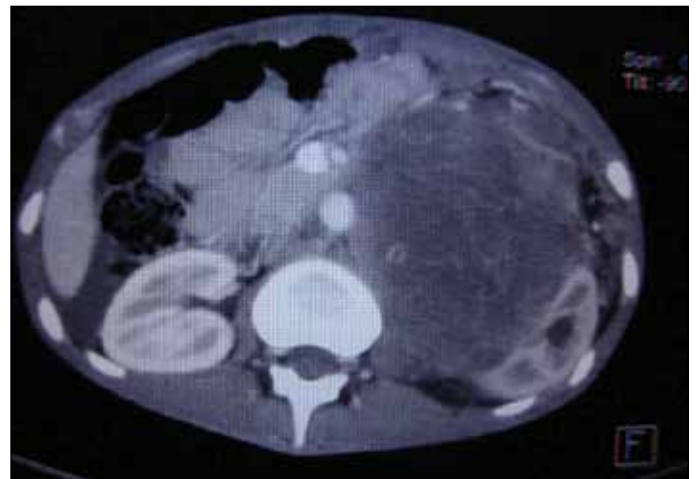


Fig. 5. Masse rétropéritonéale gauche volumineuse.

Références

1. Zorzo H, Gomez L, Abuin JM, et al. Rhabdomyosarcoma metastatic paratesticular. *Arch Esp Urol* 2009;62:599-602.
2. Keskin S, Ekenel M, Basaran M, et al. Clinicopathological characteristics and treatment outcomes of adult patients with paratesticular rhabdomyosarcoma (PRMS): A 10-year single-centre experience. *Can Urol Assoc J* 2012;6 :42-5. <http://dx.doi.org/10.5489/cuaj.11121>
3. Silvestris N, Zito FA, Resta L, et al. Unique case of giant adult paratesticular spindle cell rhabdomyosarcoma. *Urology* 2009;73:500-2. <http://dx.doi.org/10.1016/j.urology.2008.09.025>
4. Huh WW, Skapek SX. Childhood rhabdomyosarcoma: New insight on biology and treatment. *Curr Oncol Rep* 2010;12:402-10. <http://dx.doi.org/10.1007/s11912-010-0130-3>
5. Tazi K, Moudouni S, Koutani A, et al. Rhabdomyosarcome paratesticulaire de l'adulte jeune. *Prog Urol* 2000;10:469-72.
6. Kosan M, Gonulalan U, Ugurlu O, et al. Embryonal paratesticular rhabdomyosarcoma: A case of young adult patient who has inguinal relapse. *Int Urol Nephrol* 2007;39:1159-61.
7. Andréu García A, Herrero Polo E, Alapont Alacreu JM, et al. Rhabdomyosarcoma Paratesticulaire: A propósito de un caso. *Arch Esp Urol* 2005;58:161-3. <http://dx.doi.org/10.4321/S0004-06142005000200010>
8. Van Gaal JC, Van Der Graaf WT, Rikhof B, et al. The impact of age on outcome of embryonal and alveolar rhabdomyosarcoma patients. A multicenter study. *Anticancer Res* 2012;32:4485-97.
9. Mak CW, Chou CK, Su CC, et al. Ultrasound diagnosis of paratesticular rhabdomyosarcoma. *Br J Radiol* 2004;77:250-2. <http://dx.doi.org/10.1259/bjr/20564274>
10. Akbar SA, Sayyed TA, Jafri SZ, et al. Multimodality imaging of paratesticular neoplasms and their rare mimics. *Radiographics* 2003;23:1461-76. <http://dx.doi.org/10.1148/rg.236025174>
11. Crist WM, Anderson JR, Meza JL, et al. Intergroup rhabdomyosarcoma study-IV: Results of patients with non-metastatic disease. *J Clin Oncol* 2001;19:3091-102.
12. Melguizo C, Prados J, Rama AR, et al. Multidrug resistance and rhabdomyosarcoma. *Oncol Rep* 2011;26:755-61.

Correspondence : Dr. Imad Ziouziou, Service d'urologie B, CHU Ibn Sina, Faculté de médecine et pharmacie de Rabat, Université Mohamed V souissi, Rabat, Maroc; imadziouziou@hotmail.com