

## Rhabdomyosarcome alvéolaire primitif intratesticulaire : à propos d'un cas

### *Primitive intratesticular alveolar rhabdomyosarcoma : about a case*

A.H.M. Ranaivomanana (1), N.E. Randriamanovontsoa (1)\*, V.F. Ranaivomanana (2),  
N.S. Randrianjafisamindrakotroka (2), F. Rafaramino (1)

(1) Service Oncologie-Radiothérapie, Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Antananarivo, Madagascar

(2) Laboratoire Cyto-Anatomopathologie, Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Antananarivo, Madagascar

#### Résumé

Les auteurs rapportent le cas d'un patient âgé de 57ans présentant une récurrence loco-régionale et à distance d'un rhabdomyosarcome alvéolaire du testicule. Après trois mois d'orchépididymectomie unilatérale seule, une chimiothérapie de rattrapage a été réalisée. Le patient est en rémission complète après 18mois de recul. Nous discutons les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs à partir des données de la littérature.

**Mots-clés:** rhabdomyosarcome, testicule, récurrence, métastase

#### Abstract

The authors report the case of a patient 57 years who had a loco-regional recurrence and distant of alveolar rhabdomyosarcoma of the testicle. After three months of unilateral single orchepididymectomy, salvage chemotherapy was performed. The patient is in complete remission after 18 months of decline. We discuss a relevant literature data regarding the epidemiology, diagnosis, therapy and evolution.

**Keywords:** rhabdomyosarcoma, testicle, recurrent, metastasis

## Introduction

Les rhabdomyosarcomes (RMS) proviennent de cellules immatures à l'origine des muscles squelettiques striés. Ils se localisent le plus souvent au niveau de la tête et du cou [1]. La localisation testiculaire est rare car celle-ci est généralement envahie par les tumeurs germinales [2]. Nous rapportons un cas de RMS testiculaire chez un homme de 57 ans présentant une récurrence testiculaire controlatérale, ganglionnaire et oropharyngée. Notre objectif est de discuter selon la

littérature existante l'aspect épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et évolutif de cette pathologie.

## Observation

Un homme de 57 ans, tabagique, venait en consultation pour une grosse bourse, indolore, évoluant progressivement depuis six mois. L'examen physique retrouvait une tuméfaction aux dépens du testicule droit, sans adénopathie palpable. Le dosage des marqueurs tumoraux ( $\beta$ hcg,  $\alpha$ FP, LDH) revenait normal. L'écho-

graphie testiculaire et abdomino-pelvienne avait montré une masse testiculaire droite de 80x34x50 mm, solide hétérogène, hypervascularisée sans adénopathie visualisée. Il a bénéficié d'une orchidépидymectomie droite, sans curage ganglionnaire. La suite opératoire était simple. L'examen histologique a révélé un RMS alvéolaire intratesticulaire sans envahissement du cordon spermatique et ni de l'épididyme. Aucune chimiothérapie complémentaire n'a été administrée.

Cinq mois après, le patient revenait en consultation pour une tuméfaction cervicale droite. L'examen clinique a retrouvé une dysphagie sélective, une dysphonie sans syndrome cave supérieure, une tuméfaction au niveau de la tonsille palatine droite, de la paroi latérale droite du pharynx associée à des adénopathies cervicales. Le testicule gauche était augmenté de volume, indolore, avec un paquet d'adénopathie inguinale droite de 3cm. Les marqueurs tumoraux ( $\beta$ hcg,  $\alpha$ FP, LDH) étaient normaux. Le scanner cervico-thoraco-abdomino-pelvien injecté a objectivé une masse arrondie oropharyngée de 48x32x33 mm latéralisée à droite, envahissant la base de la langue (figure 1), une tumeur testiculaire gauche (figure 2) associée à des adénopathies latéro-cervicales droites, médiastinales antéro-supérieures, rétropéritonéales, ilio-inguinales droites et sus pubiennes. Il n'y avait pas de métastase viscérale.

L'examen histologique de la masse au niveau du tonsille a retrouvé le même type histologique que celui du testicule droit. L'écho-doppler cardiaque retrouvait une fraction d'éjection du ventricule gauche à 38% avec une insuffisance cardiaque modérée sur une cardiomyopathie hypertrophique excentrique hypokinétique. Six cures de chimiothérapie type étoposide et ifosfamide étaient administrées tous les trois semaines. Toutes les tumeurs disparaissaient après la troisième cure. Le patient avait bien toléré la chimiothérapie. Le scanner de contrôle à la fin de traitement ne visualisait pas de résidu tumoral. Après 18 mois de recul, il est en rémission complète.

## Discussion

Les RMS intratesticulaires sont extrêmement rares surtout chez l'adulte. Seulement 14 cas ont été décrits dans la littérature jusqu'en 2010 [3]. Nous rapportons un cas de RMS alvéolaire intratesticulaire chez un adulte. Probablement c'est le premier cas rencontré dans notre pratique. Dans la littérature locale, les auteurs ont rapporté quatre cas de rhabdomyosarcome paratesticulaire pendant 10ans [5].

Comme toutes tumeurs testiculaires, le diagnostic est suspecté par la clinique et l'imagerie. Les sarcomes testiculaires se caractérisent par la normalité des marqueurs tumoraux sériques ( $\beta$ hcg,  $\alpha$ FP, LDH) comme chez notre patient [4, 5]. L'examen histologique, immunohistochimique et cytogénétique permettent de confirmer la localisation primitive intratesticulaire et de le distinguer des tumeurs paratesticulaires. [5, 6]. L'examen de la pièce opératoire précisait le type histologique et la localisation primitive intratesticulaire confirmait le diagnostic. Aucun facteur de risque n'a été connu en association avec cette pathologie. Un cas survenant chez un patient ayant un antécédent de séminome controlatérale traité par radiothérapie a été rapporté [7]. Notre cas n'avait pas d'antécédent particulier à part le tabagisme.

Le traitement des sarcomes testiculaires est mal défini. Dans les formes localisées, une orchidectomie radicale par voie inguinale associée à une surveillance est suffisante [7]. La lymphadénectomie rétropéritonéale est indiquée en cas d'adénopathie rétropéritonéale visible aux examens d'imagerie préopératoire ou de biopsie ganglionnaire positive [7]. La chimiothérapie est indiquée en présence de métastase. Les protocoles à base de vincristine, actinomycine D, d'ifosfamide et d'étoposide sont les plus utilisés même en cas de récurrence permettant d'avoir une survie sans progression à 3 ans de plus de 75% et un taux de survie à 3 ans de plus de 85% [1, 3]. La place de la radiothérapie adju-



**Figure 1.** Scanner cervical. masse arrondie oropharyngée latéralisée à droite, envahissant la base de la langue avec adénopathie cervicale droite.



**Figure 2.** Scanner pelvien. Masse testiculaire gauche homogène et hypervascularisée

vante n'est pas démontrée. Un protocole associant l'étoposide et l'ifosfamide a été utilisé dans notre cas vu la non disponibilité de l'actinomycine D. L'antracycline était contre indiquée à cause de la fraction d'éjection du ventricule gauche abaissée.

Les sarcomes testiculaires ont un pronostic défavorable. Selon Stewart, la survie à 1 an est de 68%, la survie à 5 ans de 30% et aucun patient présentant des métastases ne survivent plus de 12 mois [8]. Avec l'association chirurgie et chimiothérapie, une amélioration de la survie à été rapportée dans ces formes métastatiques [3]. Dans notre cas, à 14 mois de sa récurrence métastatique, le patient est encore en vie et sans évidence de maladie. Le résultat était encourageant même si le recul semble insuffisant.

## Conclusion

Le RMS alvéolaire intratesticulaire de notre patient serait le premier cas rapporté dans notre pratique. Le résultat thérapeutique était encourageant même si le traitement de cette pathologie reste encore non codifié. Une étude plus large avec un recul de plusieurs an-

nées serait souhaitable permettant d'établir un consensus de prise en charge.

## Références

1. Paulino AC, Okcu MF. Rhabdomyosarcoma. *Curr Probl Cancer* 2008; 32: 7-34.
2. Eble JN, Sauter G, Epstein JI, *et al.* Pathology and genetics of tumours of the urinary system and male genital organs. Lyon: IARC Press, 2004.
3. Liu ZW, Zhang XQ, Hou GL, *et al.* Primary adult intratesticular rhabdomyosarcoma: Results of the treatment of six cases. *Int J Urol* 2011; 18: 171-4.
4. Carrera MEC, Salgado FR, Cornelio AM, *et al.* Rhabdomyosarcoma alveolar intratesticular. *Patologia* 2010; 48(4): 250-2.
5. Rakototiana A, Hunald F, Rakotovao M, *et al.* Les tumeurs paratesticulaires rencontrées au CHU Ravoahangy-Andrianaivalona : aspects épidémiocliniques et thérapeutiques. *Prog Urol* 2009; 19: 632-5.
6. Rodríguez-Flórido MA, Hernández-González M, Aguirre-García J, *et al.* Sarcomas intraescrotales. Estudio de 13 casos. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2009; 72(2): 78-84.
7. Washecka RM, Mariani AJ, Zuna RE, *et al.* Primary intratesticular sarcoma immunohistochemical ultrastructural and DNA flow cytometric study of three cases with a review of the literature. *Cancer* 1996; 77(8): 1524-8.
8. Stewart LH, Lioe TF, Johnston SR. Thirty- year review of intrascrotal rhabdomyosarcoma. *Br J Urol* 1991; 68: 418-20.