

RHABDOMYOSARCOME DE LA VESSIE CHEZ L'ENFANT : A PROPOS DE DEUX CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

RHABDOMYOSARCOMA OF THE BLADDER IN CHILDREN: TWO CASES REPORT AND REVIEW OF LITERATURE

RANAIVOMANANA Mampionona^{1*}, LAZA Odilon², FANANTENANTSOA Rija³, RAKOTOVAO Anicef⁴,
ANDRIAMAMPIONONA Francine², RAFARAMINO Florine⁵.

¹Service d'Oncologie, Centre Hospitalier Universitaire Tambohobe Fianarantsoa

²Laboratoire d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, Centre Hospitalier Universitaire Andrainjato Fianarantsoa

³Service de Chirurgie Viscérale, Centre Hospitalier Universitaire Tambohobe Fianarantsoa

⁴Service de Chirurgie Viscérale, Centre Hospitalier Universitaire Andrainjato Fianarantsoa

⁵Faculté de médecine d'Antananarivo

Nombre de figures : 4

Reçu le 20 Mai 2018

Accepté le 25 Aout 2019

RESUME

Introduction : Les rhabdomyosarcomes constituent une pathologie rare parmi les cancers pédiatriques. Ces sarcomes des tissus mous chez l'enfant se situent majoritairement au niveau du tractus génito-urinaire dont la vessie. L'objectif de cette étude était de rapporter deux cas de rhabdomyosarcome de la vessie chez l'enfant tout en effectuant une revue de littérature, en insistant sur les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs de cette pathologie.

Observations : Il s'agit d'un garçon de 4 ans présentant une rétention aigue des urines à répétition et d'une fille de 5 ans présentant une brûlure mictionnelle et une incontinence urinaire. Ils n'avaient pas d'antécédents particuliers. L'exploration par une échographie abdominale et/ou un scanner abdomino-pelvien avait retrouvé une masse intra-vésicale. Une cystostomie a été réalisée et la biopsie de la masse avait retrouvé un rhabdomyosarcome embryonnaire pour les deux cas. Pour faute de moyens financiers, le petit garçon n'a pas poursuivi son traitement et était décédé 6 mois après le diagnostic. Quant-à la fillette, la tumeur était localement avancée au moment du diagnostic, nécessitant ainsi une chimiothérapie première mais elle était décédée 10 jours après le premier cycle de chimiothérapie suite à une complication infectieuse.

Conclusion : Les rhabdomyosarcomes de la vessie sont des pathologies rares de l'enfant. Toute symptomatologie urinaire chez l'enfant doit-être explorée pour ne pas passer à côté du diagnostic. Le traitement est multimodal. Cette pathologie est souvent de mauvais pronostic notamment dans un milieu à faibles ressources financières et techniques.

Mots-clés : enfant - rhabdomyosarcome – vessie

*Auteur correspondant : ranaivo88@gmail.com

ABSTRACT

Introduction: The rhabdomyosarcoma are rare paediatric cancers. Soft tissue sarcomas in the children are frequently observed in the genitourinary system like the bladder. Our aims were to report two cases of rhabdomyosarcoma of the bladder and to do a review of literature about epidemiology, diagnosis, treatment and evolution of this disease.

Cases: We observed a four-year-old boy with repeated acute urinary retention and a five-year-old girl with an urinary burning and urinary incontinence. They didn't have special medical history. The abdominal ultrasound and/or the abdominal and pelvis computed tomography found a mass in the bladder. The cystostomy was performed and the histology of this mass revealed an embryonic rhabdomyosarcoma. The family of the boy had no money to continue the treatment and he died six months after the diagnosis. The girl received chemotherapy because her disease was locally advanced but she died of infection ten days after his first cycle of chemotherapy.

Conclusion: The bladder rhabdomyosarcomas are the rare disease of children. All urinary symptoms of children must be explored. A multimodal treatment is generally useful. This disease has a poor prognosis especially in the country where financial and technical resources are low.

Key words: bladder - child – rhabdomyosarcoma

INTRODUCTION

Les rhabdomyosarcomes ou tumeurs malignes provenant du muscle strié squelettique sont les plus fréquents des sarcomes des tissus mous chez l'enfant, représentant 5% des cancers de l'enfant. Le tractus génito-urinaire constitue 20% des cas de rhabdomyosarcome chez l'enfant (1). La vessie est la localisation la plus fréquente des rhabdomyosarcomes chez l'enfant, cependant tous cancers confondus, le rhabdomyosarcome de la vessie reste une pathologie rare chez l'enfant. A notre connaissance, aucune étude sur ces pathologies n'a été effectuée à Madagascar. Aussi, l'objectif de cette étude était de rapporter deux cas de rhabdomyosarcome de la vessie chez l'enfant tout en effectuant une revue de littérature, en insistant sur les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs de cette pathologie.

OBSERVATION

Cas 1

Il s'agissait d'un garçon de 4 ans, référé au Service de Chirurgie Viscérale du Centre Hospitalier Universitaire de Tambohobe Fianarantsoa pour rétention aigue d'urine. Dans ses antécédents, l'enfant était né à terme, la vaccination était à jours, il n'y avait aucune notion hospitalisation antérieure. A l'examen clinique, il était apyrétique, il avait un globe vésical non géré par le cathétérisme vésical puis par la pose d'un cystocath. L'échographie abdomino-pelvienne a révélé une masse tissulaire intra-vésicale sans retentissement sur le haut appareil urinaire. La créatininémie était normale à 78 $\mu\text{mol/l}$. Une cystostomie à minima a été faite retrouvant une masse polypoïdes fermes en forme de grappe de raisin de couleur jaune blanchâtre au niveau de la vessie mesurant 9 x 6 x 1 cm (figure 1).



Figure 1 : Masses polypoïdes fermes en forme de grappe de raisin

L'examen histologique de la pièce opératoire retrouvait une prolifération des cellules fusiformes et ovalaires, sans architecture particulière, aux atypies cytonucléaires modérées avec quelques figures de mitoses en faveur d'une rhabdomyosarcome embryonnaire de type botryoïde de grade II selon FNCLCC avec un score de $3+1+1=5$ (figure 2). N'ayant pas les moyens financiers pour accomplir le bilan d'extension et continuer la prise en charge, la famille a fait une sortie sur décharge. A 6 mois du diagnostic, le garçon était décédé à son domicile.

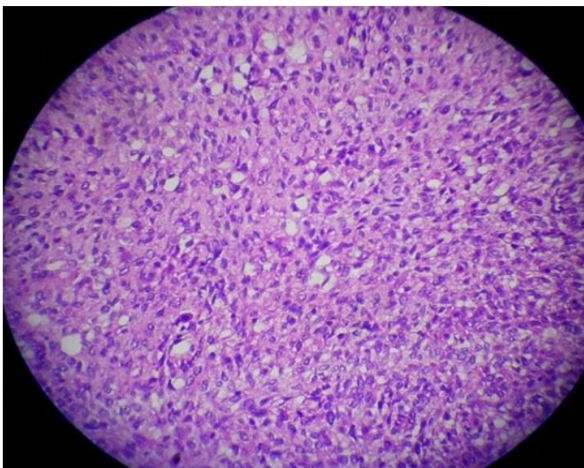


Figure 2 : Rhabdomyosarcome embryonnaire de type botryoïde (HE x 400)

Cas 2 :

Il s'agissait d'une fille de 5 ans originaire d'Ifanadiana, référée au Service de Chirurgie Viscérale pour incontinence urinaire. Sa maladie aurait débuté il y a 2 mois par l'apparition d'une brûlure mictionnelle et d'une incontinence urinaire. Sans antécédents particuliers, elle était la deuxième d'une fratrie de 3 et ses vaccins selon le PEV étaient à jours. L'examen clinique initial retrouvait une augmentation du volume abdominal avec une masse pelvienne. L'échographie abdominale avait retrouvé une dilatation pyélocalicielle bilatérale associée à une végétation intra-vésicale. Une biopsie exérèse de la masse intra-vésicale par laparotomie avait évoqué une rhabdomyosarcome embryonnaire de type botryoïde. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien retrouvait une perte de substance de la paroi vésicale antérieure associée à une dilatation bilatérale des bassinets et des uretères et sans localisations secondaires (figure 3).

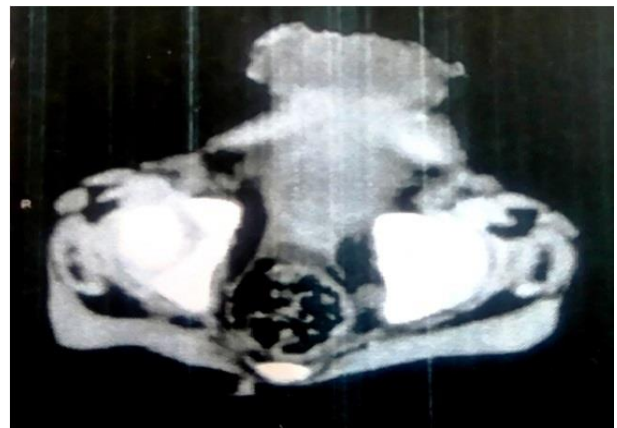


Figure 3 : Masse de la paroi vésicale antérieure avec dilatation bilatérale des bassinets et des uretères

Selon la classification TNM, il s'agissait d'un rhabdomyosarcome vésical de stade III. A 1 mois du diagnostic, une récurrence tumorale a été diagnostiquée ; la tumeur avait augmenté de volume, devenant une masse ulcéro-bourgeonnante d'environ 10 cm de diamètre (figure 4). Après Réunion de Concertation Pluridisciplinaire, une chimiothérapie première associant l'ifosfamide, la vincristine et l'actinomycine D a été entamée. A 10 jours de traitement, l'enfant présentait une hyperthermie à 38,9°C associé à un foyer infectieux urinaire. Un traitement anti-infectieux a été restauré mais elle était décédée.



Figure 4 : Masse ulcéro-bourgeonnante de la vessie

DISCUSSION

Les rhabdomyosarcomes de la vessie sont des pathologies rares chez l'enfant. A notre connaissance, nous rapportons les deux premiers cas rencontrés à Fianarantsoa. Cette maladie peut toucher toute partie du corps qui contient des muscles striés (1).

Les rhabdomyosarcomes de la vessie ont une prédominance masculine et sont souvent rencontrés durant les 2 premières années de vie de l'enfant et durant

l'adolescence. Bounasse, au Maroc, rapporte un cas chez une fille de 15 ans. Pour Ozturk, en Turquie, le rhabdomyosarcome était survenu chez un garçon de 3 ans et une fille de 13 ans. Emir avait rapporté 6 cas dont 5 étaient des garçons âgés de 1,5 ans à 3,5 ans et une fille âgée de 14 ans (2-4). Pour nos cas, l'âge de la fillette était à 5 ans. Elle est donc plus jeune comparée à ceux qui sont rapportés dans la littérature. La majorité des rhabdomyosarcomes survient de façon sporadique comme dans notre étude (1-5). Ils peuvent aussi être associés à des syndromes génétiques comme le syndrome de Li-Fraumeni ou la neurofibromatose (1). Sur le plan clinique, il s'agit le plus souvent d'une dysurie ou d'une infection urinaire récidivante. Parfois il peut y avoir une hématurie voire l'extrusion d'une partie de la tumeur par les voies urinaires (2, 3, 5). Pour nos observations, une rétention aigue des urines, une brûlure mictionnelle associée à une incontinence urinaire ont été les signes d'appel. Les signes cliniques sont donc peu spécifiques de la maladie. Il faudrait donc aussi penser à une pathologie tumorale devant toute symptomatologie urinaire non expliquée chez l'enfant.

Dans la littérature, on retrouve au scanner des larges nodules en grappes ou une masse intravésicale associé à une obstruction des vois urinaires (6). Ces tumeurs se localisent souvent au niveau de la base vésicale, elles peuvent aussi siéger entre le trigone et le col vésicale ou au niveau du dôme vésicale (2,3,5,6). Leur extension peut-être en intra-luminaire ou en extra-vésicale dans les formes invasives (6). Dans nos observations, les caractéristiques à l'imagerie de la tumeur chez le garçon étaient peu précisées d'autant plus qu'il n'avait pas les moyens pour faire un scanner. Pour

la fillette, la tumeur se localisait au niveau de la paroi antérieure de la vessie avec une extension intraluminaire puis extra-vésicale témoignant du stade avancé de la maladie. Aussi, devant toute masse intra-vésicale de l'enfant à l'imagerie, il faut penser aux rhabdomyosarcomes de la vessie.

La cystoscopie est le meilleur moyen pour visualiser la vessie et pour faire un prélèvement biopsique. Elle est également la première étape du traitement grâce à la résection tumorale (3,4). Dans nos cas, la biopsie a été faite après une cystostomie du fait de l'absence de matériel pour la cystoscopie dans notre centre. Tembely, au Sénégal rapporte également l'utilisation de la cystostomie en absence de cystoscopie (5). La dotation de matériel de cystoscopie dans les centres hospitaliers serait donc nécessaire. Mais en absence de cystoscopie, une cystostomie peu être pratiquée notamment en présence d'une masse intravésicale à l'examen d'imagerie.

Sur plan anatomopathologique, ce sont généralement des tumeurs en forme de choux fleur ou en grappe de raisin comme dans le cas de notre première observation (5). A l'examen histologique, 80% des rhabdomyosarcomes sont de forme embryonnaire (7).

Les rhabdomyosarcomes vésicaux sont classés comme à risque intermédiaire de récurrence et nécessitent un traitement multimodal (7,9). Après l'exérèse de la tumeur, le traitement consiste en l'association d'une chimiothérapie puis d'une chirurgie qui vise à la préservation d'organe comme la cystectomie partielle (7). Les protocoles de chimiothérapies les plus utilisés associent la vincristine, l'actinomycine D et le

cyclophosphamide (VAC) ou la vincristine, l'actinomycine D et l'ifosfamide (IVA). Notons que celles-ci ont la même efficacité (9). La radiothérapie peut-être utilisée en cas de tumeur résiduelle mais la dose et le délai d'utilisation de la radiothérapie reste controversée (7). Dans nos cas, le garçon n'a bénéficié que de l'exérèse tumorale car ses moyens financiers étaient insuffisants. Pour la petite fille, elle a pu avoir une chimiothérapie mais elle est décédée des suites des complications infectieuses.

CONCLUSION

Les rhabdomyosarcomes de la vessie sont rares chez l'enfant. La présence d'une masse intra-vésicale de l'enfant devrait faire penser aux rhabdomyosarcomes de la vessie. Leur prise en charge est difficile notamment dans un milieu avec des ressources matérielles et financières limitées. Face à ce contexte, la mise en place de banques de données nationales sur les sarcomes vésicaux est nécessaire pour collecter les signes pouvant faire évoquer précocement le diagnostic. Ces données nous permettraient aussi d'établir d'éventuels facteurs de risque qui pourront être prévenus.

CONTRIBUTION DES AUTEURS

RM, LO, FR, RA, AF et RF ont participé par leur contribution substantielle à la conception ou aux méthodes de la recherche ou à l'acquisition, l'analyse ou l'interprétation des données ET à la rédaction

préliminaire de l'article ou sa révision critique impliquant une contribution importante au contenu intellectuel ET à l'approbation finale de la version à publier ET s'engagent à assumer l'imputabilité pour tous les aspects de la recherche en veillant à ce que les questions liées à l'exactitude ou l'intégrité de toute partie de l'œuvre soient examinées de manière appropriée et résolues

CONFLITS D'INTERET : tous les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêt pour le travail soumis

RÉFÉRENCES

1. Paulino AC, Okcu MF. Rhabdomyosarcoma. *Curr Probl Cancer*. 2008;32(1):7–34.
2. Bounasse M, Attioui D, Hadri L, Amil T, Chaouir S, Borki K. Le rhabdomyosarcome de la vessie : à propos d'un cas. *Médecine Maghreb*. 1992;33:21–3.
3. Ozturk U, Goktug HNG, Tuygun C, Sener NC, Yesil S, Bakirtas H, et al. Pediatric bladder rhabdomyosarcoma: Report of organ sparing treatment of two cases. *J Pediatr Urol*. 2013;9(2):e111–3.
4. Emir S, Özdemir Sİ, Demir HA, Özyörük D, Karakuş E, Tiryaki T, et al. Pediatric bladder/prostate rhabdomyosarcoma: Eight cases from a single center. *Turk J Pediatr*. 2016;58(3):254–8.
5. Tembely A, Diakité ML, Berthé HJG, Cissé MCH, Maiga M, Diakité A, et al. Le rhabdomyosarcome vésical à propos d'un cas dans le service d'Urologie CHU Hôpital du Point G. *Mali Med*. 2010;25(3):49–52.
6. Wong-You-Cheong JJ, Woodward PJ, Manning MA, Sesterhenn IA. Neoplasms of the Urinary Bladder: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics*. 2006;26(2):553–80.
7. Harel M, Ferrer FA, Shapiro LH, Makari JH. Future directions in risk stratification and therapy for advanced pediatric genitourinary rhabdomyosarcoma. *Urol Oncol Semin Orig Investig*. 2016;34(2):103–15.
8. Wu H-Y. The surgical management of paediatric bladder and prostate rhabdomyosarcoma. *Arab J Urol*. 2013;11(1):40–6.
9. Crist WM, Anderson JR, Meza JL, Fryer C, Raney RB, Ruymann FB, et al. Intergroup rhabdomyosarcoma study-IV: results for patients with nonmetastatic disease. *J Clin Oncol Off J Am Soc Clin Oncol*. 2001;19(12):3091–102.