



disponible en ligne sur www.sciencedirect.com



journal homepage: www.elsevier.com/locate/anndur



Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant

Rhabdomyosarcoma of the genitourinary sinus in children

P. Philippe-Chomette (Chirurgien pédiatre praticien hospitalier)^{a*},
D. Orbach (Oncologue pédiatre)^b, H. Brisse (Radiologue)^b,
Y. Aigrain (Professeur des Universités, chirurgien pédiatre)^a, D. Berrebi^c,
A. El Ghoneimi (Professeur des Universités, chirurgien pédiatre)^a

^a Service de chirurgie viscérale et urologique, Hôpital Robert Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

^b Institut Curie, 26, rue d'Ulm 75005 Paris, France

^c Service d'anatomopathologie, Hôpital Robert Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

MOTS CLÉS

Rhabdomyosarcomes ;
Enfant ;
Tumeur du sinus
urogénital ;
Radiothérapie ;
Prostatectomie ;
Cystectomie ;
Curiethérapie

Résumé Les rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant représentent environ 25 % de l'ensemble des rhabdomyosarcomes. Le bon pronostic de cette maladie dans cette localisation a encouragé une attitude moins agressive vis-à-vis du traitement chirurgical. Ainsi la stratégie concernant ces tumeurs a considérablement évolué durant les cinq dernières années. Cette nouvelle approche de chimiothérapie associée à la radiothérapie a conduit à une désescalade chirurgicale ne réservant les traitements mutilants qu'à des situations exceptionnelles. Une collaboration étroite entre chirurgien, oncologue pédiatre, radiologue, anatomopathologistes et radiothérapeutes permet parfois d'éviter les séquelles lourdes fonctionnelles et sexuelles que l'on pouvait voir auparavant.

© 2006 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Rhabdomyosarcomas;
Child;
Genitourinary sinus
tumour;
Radiotherapy;
Prostatectomy;
Cystectomy;
Curietherapy

Abstract Genitourinary rhabdomyosarcoma (RMS) accounts for approximately 25% of all rhabdomyosarcomas. Management of RMS at this site has changed during the last 5 consecutive Intergroup Rhabdomyosarcoma (IRS) trials, with increasing emphasis of bladder and vaginal conservation. As more effective treatment regimens has improved survival, surgical approaches have evolved to less aggressive management of the primary tumour to improve conservation. Various combinations of chemotherapy, irradiation and surgery have resulted in a decreased late sequelae in the group of patients with sarcoma arising in the genitourinary tract.

© 2006 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : pascalephilippechomette@yahoo.fr (P. Philippe-Chomette).

Introduction

Le rhabdomyosarcome (RMS) est une tumeur à différenciation musculaire striée se développant aux dépens du tissu de soutien non osseux. Il représente 4 % des tumeurs malignes solides de l'enfant et 60 % des sarcomes des tissus mous¹.

L'incidence annuelle des RMS chez l'enfant est de 4,3 cas pour 1 million d'enfants². Parmi les tumeurs solides extracrânielles de l'enfant, le RMS est la troisième tumeur après le neuroblastome et la tumeur de Wilms. Deux tiers des RMS sont diagnostiqués chez des enfants de moins de 6 ans avec un autre pic constaté vers l'adolescence.

Épidémiologie et génétique

La tumeur est plus fréquente chez le garçon que chez la fille (sex-ratio à 1,5).

La sphère urogénitale concerne 22 % des RMS¹ ; une forme anatomopathologique préférentielle est rencontrée dans cette localisation, il s'agit de la forme botryoïde nommée ainsi en raison de l'aspect en grappe de cette tumeur. Cette forme est exclusivement rencontrée chez l'enfant.

En dehors de RMS sporadiques qui restent la grande majorité des cas, le développement de certains RMS a été décrit associé à différents syndromes (moins de 5 % des formes)² :

- neurofibromatoses ;
- syndrome de Li-Fraumeni : il s'agit d'un syndrome de prédisposition au cancer transmis sur un mode autosomique dominant dans lequel plusieurs types de tumeurs peuvent être observés dans une même famille, chez des sujets jeunes³. Sur le plan biologique, ce syndrome est associé à des mutations germinales de la protéine p53 qui doivent être recherchées dans le cas d'un RMS survenu avant l'âge de 20 ans associé à d'autres tumeurs évocatrices chez le sujet jeune : glioblastome, sarcome osseux, cancer du sein⁴... ;
- prise de toxiques maternelle².

Histologie et biologie moléculaire

Le RMS fait partie des tumeurs malignes d'origine mésenchymateuse. Typiquement, il s'agit d'une prolifération tumorale maligne de cellules à différenciation morphologique et/ou phénotypique musculaire striée. Les cellules caractéristiques de cette tumeur sont les rhabdomyoblastes, cellules légèrement allongées avec des stries croisées intracellulaires et un cytoplasme éosinophile. Ces stries spécifiques, l'aspect allongé ou fusiforme de la cellule avec plusieurs noyaux sont des signes de maturité myoblastique retrouvés dans 50 à 60 % des sous-types embryonnaires et 30 % des sous-types alvéolaires. Une classification dite « internationale » a permis de mettre en évidence une corrélation histopronostique permettant une prise en charge plus adaptée⁵.

Rhabdomyosarcome embryonnaire

Il s'agit d'une tumeur constituée d'une population de cellules rondes ou fusiformes au sein de laquelle se trouvent des cellules immatures présentant des signes de différenciation musculaire, nommées rhabdomyoblastes (cellules à cytoplasme éosinophile avec des éléments cytoplasmiques rubanés croisés comportant des doubles striations). On retrouve aussi des plages de cellules rondes à fort rapport nucléocytoplasmique avec une forte activité mitotique dans un tissu de soutien plus ou moins dense.

Il s'agit de la forme la plus fréquente de pronostic intermédiaire, avec une survie globale de 66 % à 5 ans².

Dans ce type particulier, on isole deux sous-types : le RMS botryoïde et le RMS à cellules fusiformes.

Rhabdomyosarcome alvéolaire

Il représente 20 à 25 % des RMS, plus fréquent au niveau des membres (60 %).

Les cellules sont peu différenciées, sans striation croisée et agglomérées autour de septa fibrovasculaires en formation, mal définies, sans lien entre elles mais avec l'aspect d'alvéoles.

Il peut exister des aspects massifs de cellules rondes compactées sans stroma et sans architecture alvéolaire. Il s'agit d'une forme alvéolaire « solide » très difficile à différencier des formes embryonnaires ou des formes indifférenciées. Le diagnostic peut être alors rétabli par la mise en évidence de transcrite de fusion spécifique du RMS alvéolaire au niveau des cellules tumorales. La présence détectée d'une zone alvéolaire dans la tumeur la fait classer en RMS alvéolaire⁵.

Cette forme est de mauvais pronostic, souvent métastatique au diagnostic, avec une survie globale à 54 % dans les formes localisées.

Rhabdomyosarcome indifférencié

Les cellules sont rondes, compactées, basophiles, avec très peu de signes de différenciation morphologique, avec un plus large noyau que dans les autres RMS. La présence de marqueurs myogéniques (desmine et/ou myoglobine) et l'utilisation de marqueurs immunohistochimiques comme la Myo-D1 et la Myf-4 permettent de confirmer le caractère musculaire et de poser le diagnostic de RMS. Cette forme est de mauvais pronostic avec une survie globale à 5 ans de 40 %⁶.

Quelquefois, le diagnostic est plus difficile et il faut avoir recours à l'immunohistochimie.

Typiquement, les cellules du RMS expriment la vimentine, témoignant de l'origine conjonctivale de la prolifération cellulaire ; l'actine musculaire striée est spécifique du muscle strié, et la desmine témoigne d'un filament intermédiaire entre muscles lisses et squelettiques⁷. Certains marqueurs plus récents mettent en évidence des facteurs de transcription physiologiquement exprimés dans le noyau des cellules musculaires striées au cours du développement embryonnaire ou fœtal et qui régulent la myogenèse :

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4267851>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4267851>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)