

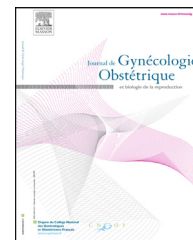


Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



ÉTAT DES CONNAISSANCES

Rhabdomyosarcomes d'origine gynécologique chez l'adulte : revue générale et principes de prise en charge

Rhabdomyosarcoma of adult genital tract: A short review

J.-B. Guy^a, F. Casteillo^b, A. Vallard^a, S. Espenel^a, F. Forest^b,
C. Rancoule^a, N. Magné^{a,*}

^a Département de radiothérapie, institut de cancérologie de la Loire—Lucien-Neuwirth, 108 bis, avenue Albert-Raimond, BP 60008, 42271 Saint-Priest-en-Jarez, France

^b Service d'anatomie et cytologie pathologique, hôpital Nord, CHU de Saint-Étienne, 42055 Saint-Étienne cedex 2, France

Reçu le 23 janvier 2016 ; avis du comité de lecture le 22 mars 2016 ; définitivement accepté le 22 mars 2016

MOTS CLÉS

Rhabdomyosarcomes ;
Tractus génital
féminin ;
Revue ;
Pluridisciplinarité

Résumé Les rhabdomyosarcomes, tumeur des tissus mous la plus fréquente de l'enfant, représentent 8 % des tumeurs solides de l'enfant. À l'inverse, chez l'adulte, cette histologie est très rare et ne bénéficie d'aucune recommandation consensuelle de prise en charge. Si la localisation gynécologique est une des plus fréquentes chez l'enfant, chez l'adulte celle-ci représente une minorité. La prise en charge de ce type de tumeur s'appuie sur une démarche multidisciplinaire, associant chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie et curiethérapie. Cette entité anatomopathologique à part se distingue des autres sarcomes par sa plus grande sensibilité aux traitements de chimiothérapie et radiothérapie. L'objectif de cet article est d'effectuer une revue générale de la prise en charge diagnostique et thérapeutique des rhabdomyosarcomes d'origine gynécologique chez l'adulte, et de rapporter les caractéristiques anatomopathologiques de ce type de tumeur.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Rhabdomyosarcoma;
Female genital tract;
Review;

Summary Rhabdomyosarcoma, most common soft tissue tumor in children, represent 8% of solid tumors in children. Conversely, in adults, this histology is very rare and no consensual recommendation is supported. If gynecological localization is one of the most frequent in children, it is a minority in adults. The management of this type of tumor is based on treatment multimodality combining surgery, chemotherapy, radiotherapy and brachytherapy. This

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : nicolas.magne@icloire.fr (N. Magné).

Adult;
Multimodal
treatments

pathological separate entity differs from other sarcomas by its greater sensitivity to chemotherapy and radiotherapy. The aim of this study is to conduct a general review of diagnostic and treatment of genital tract rhabdomyosarcoma in adults, and to report pathological characteristics of this type of tumor.

© 2016 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

Les rhabdomyosarcomes (RMS) sont des tumeurs rares, issues de précurseurs du muscle squelettique [1]. Tumeur des tissus mous la plus fréquente chez l'enfant, elle représente à elle seule 8 % des tumeurs solides de l'enfant [2]. Au sein même de ces tumeurs pédiatriques, les localisations gynécologiques des RMS sont retrouvées dans 20 % des cas, en faisant ainsi une des localisations les plus fréquentes [2]. Le diagnostic et la prise en charge de ce type de tumeur chez l'enfant sont bien décrits dans la littérature, s'appuyant sur des données solides, et des études bien menées, grâce à la collaboration de grands groupes internationaux [3]. La prise en charge thérapeutique s'appuie sur une démarche pluridisciplinaire comprenant des indications de chirurgie conservatrice, la chimiothérapie, la radiothérapie et la curiethérapie [4].

À l'inverse, chez l'adulte, ce type de tumeur est beaucoup plus rare et les données dans la littérature sont éparses, sans données cliniques prospectives. Il n'existe pas à ce jour de recommandations de prise en charge pour les RMS. La thérapeutique est le plus souvent appliquée à l'adulte par extension des données de l'enfant, mais les données pronostiques et de survie démontrent qu'il s'agit vraisemblablement d'une tumeur à prendre en compte spécifiquement chez l'adulte [2,5,6]. Cela est lié au fait que leur fréquence reste faible. Si les tumeurs des tissus mous chez l'adulte représentent environ 1 % des tumeurs solides, les RMS n'en sont qu'une petite partie [7]. De plus, la localisation gynécologique, à l'inverse des localisations pédiatriques, est extrêmement rare.

Nous verrons au travers de cet article, les particularités anatomopathologiques des RMS du tractus génital féminin chez l'adulte, ainsi que les grands principes de prise en charge diagnostiques et thérapeutiques.

Caractéristiques anatomopathologiques

Les RMS peuvent être caractérisés selon 3 sous-types histologiques. Il est important d'en faire la distinction, car ils conditionnent le type de prise en charge, mais surtout le pronostic. La forme embryonnaire est la forme la plus fréquente et présente le pronostic le plus favorable [8]. Dans une étude s'intéressant aux RMS chez l'adulte, la forme embryonnaire représente 80 % des tumeurs [6]. Les deux autres formes histologiques sont les formes alvéolaires et pléomorphes qui sont associées à un pronostic beaucoup plus sombre. La forme pléomorphe est généralement citée comme une forme à part, étant très rare à la fois dans la population pédiatrique et adulte [2,5,9].

Au sein des RMS embryonnaires, il est possible de distinguer les formes botryoides, leiomyomateuses et

anaplasiques. Les formes botryoides et leiomyomateuses sont classiquement décrites comme de pronostic plus favorable (Tableau 1). Le RMS est une entité anatomopathologique à part entière, selon la classification WHO de 2002, et se distingue des autres sarcomes des tissus mous [10]. Sur un plan cyto-pathologique, les RMS peuvent être reconnus par l'expression de la myosine et l'antigène MyoD. Les marqueurs utilisés en caractérisation sont volontiers la myoglobine, la desmine et l'actine [1]. La forme alvéolaire se caractérise sur le plan microscopique par des formations d'architecture alvéolaires.

L'analyse cytogénétique et moléculaire est souvent une aide importante dans la caractérisation de ce type de tumeur. En effet, la plupart des formes alvéolaires présentent un translocation spécifique $t(2;13)(q35;q14)$ impliquant les gènes *PAX3* et *FKHR*. Les formes embryonnaires, pourtant les plus fréquentes, ne sont pas associées à une mutation spécifique, mais il existe souvent une perte d'hétérozygotie du chromosome 11p, qui jouerait un rôle sur l'inactivation de certaines gènes suppresseurs de tumeur.

Enfin, l'analyse des lames doit faire l'objet d'une relecture auprès d'un d'anatomopathologiste référent du groupe sarcome, dans le cadre du groupe sarcome français—groupe d'étude des tumeurs osseuses (GSF-GETO). Il convient également d'effectuer une déclaration sur le site du réseau NETSARC (<https://netsarc.sarcomabcb.org/>).

Diagnostic et signes cliniques

Les signes cliniques dépendent de la localisation de la tumeur primitive et de son extension. Ils associent le plus souvent douleurs abdominales, et saignements vaginaux. Chez l'adulte, les méno-métrorragies pré-ménopausiques, ou les saignements post-ménopausiques doivent faire proposer un bilan gynécologique. La majorité des symptômes

Tableau 1 Groupes pronostiques des RMS.
Rhabdomyosarcoma pronostic groups.

Pronostic favorable	Pronostic défavorable
Histologie embryonnaire	Histologie alvéolaire
Chirurgie complète	Chirurgie incomplète, non résécabilité
Stade T1	Stade T2 ou supérieur
Petite taille (< 5 cm)	Grande taille tumorale (> 5 cm)
N0	N1
M0	M1
Âge entre 1 et 10 ans	Âge supérieur à 10 ans ou inférieur à 1 an

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5656545>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5656545>

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