

LE RHABDOMYOSARCOME, UNE CAUSE RARE DE THROMBOSE VEINEUSE PROFONDE DES MEMBRES THORACIQUES.

RHABDOMYOSARCOMA, A RARE CAUSE OF DEEP VEIN THROMBOSIS OF THE THORACIC LIMBS.

Traoré M B¹, Diarra D B¹, Diarra L², MOUSSA A K¹, Diarra K³, Konaté K², Dembélé B², Fané G¹, Traoré O¹, Kéita I¹, Diallo H¹, Coulibaly T¹

1. CHU Gabriel Touré, service de chirurgie orthopédie et traumatologie

2. Hôpital de dermatologie de Bamako (ex-CNAM)

3. Centre de santé de référence de Banamba

Résumé :

Les rhabdomyosarcomes sont des tumeurs des tissus mous, rares chez l'adulte. Ils représentent moins de 0,03% des tumeurs malignes chez l'adulte. Notre étude de cas présente les caractéristiques typiques d'une maladie rare chez l'adulte, qui peut souvent présenter un dilemme diagnostique pour les cliniciens. La présente étude décrit un cas d'une patiente enceinte de 35 ans avec un rhabdomyosarcome de la cuisse gauche. Le patient a été initialement diagnostiqué pour une thrombophlébite du membre inférieur gauche sur une grossesse et a subi un traitement anti thrombotique pendant trois mois. Pendant les trois mois, il n'a été constaté aucune amélioration clinique. Enfin, la patiente a subi une résection chirurgicale tumorale totale. A l'examen clinique la tumeur a mesuré 22x17x10cm pour un poids de 4000g. En per opératoire la tumeur était située dans les muscles de la loge postérieure de la cuisse. L'examen histologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic de rhabdomyosarcome à cellules rondes. La patiente a subi une chimiothérapie six séances, au cours e laquelle est apparue une récurrence locale.

Mots clés : Tumeur parties molles, rhabdomyosarcome, thrombose veineuse profonde, grossesse, chirurgie.

Summary:

Rhabdomyosarcomas are soft tissue tumors that are rare in adults and account for less

than 0.03% of malignant tumors in adults our case study shows typical features of a rare disease in adults which can often present a diagnostic dilemma for clinicians. The present study describes a case of a 35-year-old pregnant patient with Rhabdomyosarcoma of the left thigh. The patient was initially diagnosed with thrombophlebitis of the left lower limb during pregnancy and underwent anti-thrombotic therapy for three months. During the three months, there was no clinical improvement. Finally, the patient underwent total tumor surgical resection. On clinical examination the tumor measured 22x17x10cm for a weight of 4000g. During the operation, the tumor was located in the muscles of the posterior compartment of the thigh. Histological examination of the surgical specimen confirmed the diagnosis of round cell Rhabdomyosarcoma. The patient underwent chemotherapy six sessions, during which a local recurrence appeared.

Keywords : *Rhabdomyosarcoma, thrombophlebitis, thigh, prognosis tumor surgical resection.*

Introduction

Le rhabdomyosarcome est une tumeur maligne d'origine mésenchymateuse se présentant comme une prolifération de cellules peu différenciées rondes ou fusiformes avec une ligne de différenciation musculaire striée [1]. C'est une tumeur agressive, d'étiologie inconnue L'incidence du rhabdomyosarcome est d'environ 43 cas

pour 10 millions chaque année pour les personnes de moins de 20 ans. Avec une fréquence de 1% de toutes les tumeurs malignes solides, le rhabdomyosarcome est rare chez l'adulte [3]. Les localisations aux extrémités représentent 22% des rhabdomyosarcomes [4]. Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique en raison du pronostic sombre des formes évoluées. Le diagnostic n'est posé qu'à l'examen histologique. Sa thérapie est multidisciplinaire associant la chirurgie, la chimiothérapie et/ ou la radiothérapie [3]. Pour les formes localisées, le taux de survie sans rechute s'est amélioré à 70–80% [5]. Selon le terrain et le stade d'évolution de la tumeur, la symptomatologie clinique peut être intriquée. Nous rapportons l'observation clinique d'une patiente enceinte souffrant d'un rhabdomyosarcome de la cuisse révélée par une thrombose veineuse profonde afin de décrire les difficultés diagnostique et thérapeutique de cette association gravissime.

Observation

Mme F T âgée de 35ans, G6 P6 V5 D1 A0, ménagère aux antécédents médico-chirurgicaux sans particularités hormis une césarienne il y a 10 jours pour thrombose veineuse profonde fémorale symptomatique du membre inférieur gauche. Elle consulte dans notre service pour une volumineuse tuméfaction postéro-latérale de la cuisse gauche sans notion de traumatisme associé à une douleur intermittente. C'est une tuméfaction d'apparition spontanée qui a progressivement augmentée de volume pour atteindre sa taille actuelle sur une grossesse en cours. Depuis 3 mois la patiente ressentait une douleur mixte et une gêne fonctionnelle de façon intermittente. La patiente avait consulté son gynécologue ou elle été référée à un cardiologue pour œdème du membre inférieur gauche. Il a été diagnostiqué une thrombophlébite du membre inférieur gauche. La patiente a reçu un traitement à base de Sintrom 4mg à raison 1/2cp par jour ; Dafon 500mg à raison de 1cp 2 fois par jour et Tracédol à raison de 1cp 2 fois par jour. Devant la persistance

de la tuméfaction, une césarienne fut réalisée à terme. Et 10 jours plus tard la patiente a consulté dans notre service de traumatologie pour la suite de sa prise en charge. L'inspection montrait une pâleur conjonctivo-palmo-plantaire ; une tuméfaction sur la face postéro-latérale de la cuisse gauche avec une large base et une peau d'aspect d'orange.



Image 1 : avant l'intervention

La palpation observait un œdème de la jambe et du pied gauche prenant le godet, une tuméfaction de consistance dure, mobile, peu douloureuse et multi lobulée. Elle a mesuré 22x17x10cm occupant la partie postéro-latérale de la cuisse gauche. Il n'y avait pas d'adénopathies inguinales ni au creux poplité. La jambe droite était sans particularité. L'examen vasculaire était normal : les pouls étaient perceptibles, la sensibilité et la motricité des orteils étaient conservées. Une TDM de la cuisse gauche réaliser objectivant une collection liquidienne des parties molles sous cutanées de la face médiale de la cuisse gauche sans lésion ostéolytique nettement décelable ce jour : un ostéosarcome est peu probable



Image 2 : image TDM de la cuisse gauche.

Une TDM thoraco-abdominale ne révélant pas de localisation secondaire. Un bilan préopératoire demandant objectivant un taux d'hémoglobine de 8,2g/dl ; hémocrite : 20,1%, groupe B Rhésus positif ; CRP : négatif. A l'exploration per opératoire, il a été constaté une zone de clivage entre l'os et la tumeur ce qui nous a permis de faire l'exérèse totale de la tumeur. A noter que la tumeur était traversée longitudinalement par le nerf sciatique ainsi qu'une partie de l'artère poplitée qui ont été épargnés. La patiente a reçu 4 unités de sang et une prophylaxie anti thrombolytique à base de lovenox.



Image 3 : image per opératoire



Image 4 : image la zone d'exérèse.

L'hypothèse diagnostique en pré opératoire était une tumeur bénigne des parties molles de la cuisse. En per opératoire, nous avons suspecté un rhabdomyosarcome selon l'aspect macroscopique de la tumeur. Son poids était estimé à 4000g. Les suites opératoires étaient simples. L'histologie de la pièce opératoire a conclu à un rhabdomyosarcome à cellules rondes.



Image 5 : la pièce opératoire



Image 6 : récurrence locale.

Après 4 séances de chimiothérapie une récurrence locale était cliniquement observée (**Image 6**). Une IRM des parties molles réalisée a conclu à une récurrence tumorale polybée et pseudo-encapsulée associée à d'autres petites formations tumorales satellites de la face postérieure de la cuisse. Après concertation pluridisciplinaire, une reprise chirurgicale avec une marge de sécurité était proposée et réalisée.

Discussion

Le rhabdomyosarcome a été décrit pour la première fois par Weber en 1854. C'est une tumeur rare qui peut survenir à tout âge mais essentiellement chez le jeune enfant [6,7]. Sa présence chez les jeunes adultes, comme dans le cas présent, est extrêmement rare. Le rhabdomyosarcome peut se présenter comme une masse asymptomatique ou associés à des signes et symptômes liés le plus souvent à un effet de masse [8]. Dans les localisations profondes, le diagnostic peut être fait à un stade évolué [9].

Les tumeurs qui se développent dans les jambes ou les bras font généralement partie des types de rhabdomyosarcome les plus agressifs. Elles peuvent passer d'une petite taille en une grande taille en seulement quelques semaines. Ces tumeurs sont généralement dures au toucher mais sont rarement douloureuses [9]. Dans la présente étude, un retard de diagnostic a entraîné la progression rapide de la maladie pendant trois mois. Ailleurs la patiente avait présenté très peu de symptômes en dehors d'une gêne fonctionnelle intermittente. Le diagnostic d'imagerie du rhabdomyosarcome doit inclure la tomodensitométrie (TDM) ou l'imagerie par résonance magnétique de la tumeur primaire pour déterminer la taille et l'implication possible des structures d'organes vitaux [8]. Pour la confirmation diagnostique, la biopsie ouverte de la masse suspectée est souvent utilisée pour confirmer le diagnostic de rhabdomyosarcome. La biopsie apporte un fragment suffisant pour grader la tumeur. [10,11].

Chez notre patiente, il a été effectué une biopsie exérèse totale, l'examen anatomopathologique avait conclu un rhabdomyosarcome à cellule ronde. Le traitement des rhabdomyosarcomes est pluridisciplinaire avec l'implication des oncologues, des radiologues, d'anatomopathologistes, des chirurgiens. Les sarcomes des tissus mous sont habituellement chimio sensibles et sont traités par une chimiothérapie première afin de diminuer le volume de la tumeur et de limiter le geste chirurgical ou la radiothérapie complémentaire. La chirurgie première n'est réalisée que si elle est non mutilante [12]. L'excision chirurgicale du rhabdomyosarcome primaire est considérée comme le traitement préféré. La prise en charge chirurgicale idéale implique une résection tumorale complète avec des marges microscopiques négatives [13]. Dans la présente étude, il a été réalisé une chirurgie première avec ablation complète de la tumeur qui n'a engendré aucun préjudice fonctionnel. Si l'exérèse a été complète, la chirurgie est suivie d'une chimiothérapie. Si l'exérèse est incomplète, une radiothérapie locale puis une chimiothérapie complémentaire seront réalisées en post-opératoire [12].

Conclusion :

La prise en charge thérapeutique des tumeurs malignes des parties molles (rhabdomyosarcome) est multidisciplinaire. La précocité et la qualité de cette prise en charge reste l'élément déterminant du résultat thérapeutique. Malgré l'amélioration de la prise en charge thérapeutique, le pronostic des rhabdomyosarcomes reste sombre.

BIBLIOGRAPHIE

1. Danden A, Hartmann O, Vassal G, Oberlin O. Tumeurs mésoenchymateuses malignes ou sarcomes des tissus mous. Institut Gustave-Roussy. Juin 2003

2. Cranmer LD, Chen CC, Morgan S, Martino G and Ray J: Pleomorphic rhabdomyosarcoma in a patient with hereditary nonpolyposis colorectal cancer. *J Clin Oncol.* 31:e108–e110. 2013
3. Daniela Egas-Bejar Winston WHuh : Rhabdomyosarcoma in adolescent and young adult patients: current perspectives. *Adolescent Health, Medicine and Therapeutics Dove press journal*, juin 2014
4. William G. Hawkins M.D. Axel Hoos M.D., Ph.D. Cristina R. Antonescu M.D. Marshall J. Urist Denis H. Y. Leung Ph.D. Jason S. Gold M.D. James M. Woodruff M.D. : Clinicopathologic analysis of patients with adult rhabdomyosarcome. *Cancer Volume 91, Issue 415 February 2001 Pages 794-803*
5. Malempati S and Hawkins DS: Rhabdomyosarcoma: Review of the Children's Oncology Group (COG) Soft-Tissue Sarcoma Committee experience and rationale for current COG studies. *Pediatr Blood Cancer.* 59:5–10. 2012
6. Hicks J, Flaitz C. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. *Oral Oncology* 2002 ;38 :450-9.
7. Sercarz JA, Mark RJ, Nasria S, Wang MB, Tranb LM. Pediatric rhabdomyosarcoma of the head and neck. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1995 ;31 :15-22.
8. Egas-Bejar D, Huh W: Rhabdomyosarcoma in adolescent and young adult patients: current perspectives, *Volume 2014:5 Pages 115—125*
9. Tannon MJ, Ette-Akre E-E, Akre AA, Koffi Nguessan N et al. A propos d'un cas de tumeur maligne rare chez un enfant noir : le sarcome botryoïde à localisation cervicofaciale *Médecine d'Afrique noire* 2000 ; 47 : 473-7.
10. Missiaglia E, Williamson D, Chisholm J, et al. PAX3/FOXO1 fusion gene status is the key prognostic molecular marker in rhabdomyosarcoma and significantly improves current risk stratification. *J Clin Oncol.* 2012;30(14):1670–1677.
11. S. Bonvalot, G. Missenard, P. Rosset, P. Terrier, C. Lé pechoux, A. le Cesne : principes du traitement chirurgical des sarcomes des tissus mous des membres et du tronc de l'adulte. *EMC- Appareil locomoteur.* Volume 8 N⁰4, Octobre 2013
12. Mehdi BALTI : Le rhabdomyosarcome embryonnaire à localisation orbitonasale, *La Tunisie chirurgicale - 2008 ; Vol 18*
13. Ge X, Ma J, Dai H, Ren L, Li Q and Shi J: Clinical research on the treatment effects of radioactive (125) I seeds interstitial brachytherapy on children with primary orbital rhabdomyosarcoma. *Med Oncol.* 31:2cv 72014