

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2011

Thèse N° 047/11

**LE RHABDOMYOSARCOME PARATESTICULAIRE
CHEZ L'ENFANT
(A propos de 01 cas)**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 21/03/2011

PAR

Mlle. AJRARI HAFIDA

Née le 04 Avril 1983 à Ksar Assefla - Goulmima

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Rhabdomyosarcome - Paratesticulaire - Orchidectomie

JURY

| | |
|---|----------------|
| M. FARIH MOULAY HASSAN..... | PRESIDENT |
| Professeur d'Urologie | |
| M. BOUABDALLAH YOUSSEF..... | RAPPORTEUR |
| Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique | |
| M. HARANDOU MUSTAPHA..... | } JUGES |
| Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation | |
| M. ATMANI SAMIR..... | |
| Professeur agrégé de Pédiatrie | |
| M. KHATTALA KHALID..... | MEMBRE ASSOCIE |
| Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique | |

SOMMAIRE

| | |
|---|----|
| INTRODUCTION : | 6 |
| EPIDÉMIOLOGIE : | 8 |
| EMBRYOLOGIE : | 12 |
| RAPPEL ANATOMIQUE : | 17 |
| I. CONTENU DES BOURSES : | 18 |
| A. LE TESTICULE : | 18 |
| 1. L'ALBUGINEE : | 18 |
| 2. LE TISSU PROPRE : | 18 |
| B.L'EPIDIDYME : | 19 |
| 1. ASPECT GENERAL : | 19 |
| 2. CONSTITUTION ANATOMIQUE : | 19 |
| C. LES TUNIQUES DES BOURSES | 20 |
| 1. LA TUNIQUE VAGINALE : | 20 |
| 2. LE FASCIA SPERMATIQUE INTERNE : | 20 |
| 3. LA TUNIQUE MUSCULEUSE : | 20 |
| 4. LE FASCIA SPERMATIQUE EXTERNE | 21 |
| 5. LA TUNIQUE CELLULEUSE : | 21 |
| 6. LE DARTOS : | 21 |
| 7. LE SCROTUM : | 21 |
| D. LE CORDON SPERMATIQUE | 24 |
| II. VASCULARISATION ET DRAINAGE LYMPHATIQUE : | 28 |
| 1. ARTERE | 28 |
| 2. VEINE | 28 |
| 3. DRAINAGE LYMPHATIQUE : | 29 |
| III. INNERVATION : | 34 |
| | |
| OBSERVATION | 35 |
| | |
| DISCUSSION : | 45 |
| I – DIAGNOSTIC | 46 |
| A – CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE : | 46 |
| B- L'EXAMEN CLINIQUE : | 46 |
| C-L'IMAGERIE : | 48 |

| | |
|---|----|
| C-1- L'ECHOGRAPHIE SCROTALE : | 48 |
| C-2- LA TOMODENSITOMETRIE SCROTALE : | 50 |
| C-3- L'IRM : | 51 |
| D-LA BIOLOGIE : | 52 |
| E-L'ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE | 52 |
| II-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL : | 60 |
| A-CLINIQUEMENT : | 60 |
| B-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL HISTOLOGIQUE : | 61 |
| III-CLASSIFICATIONS : | 62 |
| A-IRS: (INTERGROUP RHABDOMYOSARCOMA STUDY) | 62 |
| B-TNM – SIOP : (SOCIETE INTERNATIONALE D'ONCOLOGIE PEDIATRIQUE)..... | 63 |
| IV-BILAN D'EXTENSION : | 64 |
| 1-L'EXAMEN CLINIQUE : | 64 |
| 2-LES EXAMENS RADIOLOGIQUES : | 64 |
| A- ETAGE SOUS DIAPHRAGMATIQUE : | 64 |
| A-1-L'ECHOGRAPHIE TESTICULAIRE : | 64 |
| A-2-L'ECHOGRAPHIE ABDOMINO-PELVIENNE : | 65 |
| A-3-LA TOMODENSITOMETRIE ABDOMINO-PELVIENNE : | 65 |
| A-4- L'IRM : | 66 |
| B- L'ETAGE SUS-DIAPHRAGMATIQUE : | 66 |
| B-1-LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE : | 66 |
| B-2-LE SCANNER THORACIQUE : | 67 |
| B-3-LA TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE : | 67 |
| V- LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE : | 69 |
| LA CHIRURGIE : | 70 |
| I- LES GESTES CHIRURGICAUX : | 71 |
| A-ORCHIDECTOMIE : | 71 |
| A-1-ORCHIDECTOMIE ELARGIE : | 72 |
| A-2-ORCHIDECTOMIE DIFFICILE : | 73 |
| B-CURAGE RETRO-PERITONEAL : | 74 |
| B-1 CURAGE RETRO-PERITONEAL BILATERAL PAR VOIE ABDOMINALE : | 74 |
| B-2 CURAGE RETRO-PERITONEAL BILATERAL PAR VOIE THORACO- ABDOMINALE : | 74 |
| B-3 MODIFICATION DU CURAGE ETENDU : | 75 |

| | |
|---|-----|
| B-4 LYMPHADENECTOMIE LAPAROSCOPIQUE : | 76 |
| C-CURAGE APRES CHIMIOThERAPIE : | 78 |
| C-1-VOIE D'ABORD : | 78 |
| C-2-EXPOSITION : | 78 |
| C-3-CURAGE DES MASSES RESIDUELLES A GAUCHE : | 79 |
| C-4-CURAGE DES MASSES RESIDUELLES A DROITE : | 79 |
| CHIMIOThERAPIE : | 81 |
| 1/ LES PROTOCOLES VACA, VA ET VAC: | 82 |
| 2/ LES PROTOCOLES IVA, ET CEV : | 83 |
| 3/ LE PROTOCOLE RMS 2005 : | 85 |
| RADIOThERAPIE : | 86 |
| LA CONDUITE ThERAPEUTIQUE : | 88 |
| 1/ PATIENTS AU STADE I PT1 ET I PT2 : | 88 |
| 2/ PATIENTS AU STADE I PT3 : | 88 |
| 3/ PATIENTS AU STADE II : | 89 |
| 4/ PATIENTS AU STADE III : | 90 |
| 5/ PATIENTS AU STADE DE RECHUTE : | 92 |
| ÉLÉMENTS PRONOSTICS : | 93 |
| 1/ LE STADE CLINIQUE : | 93 |
| 2/ LE TYPE HISTOLOGIQUE : | 93 |
| 3/ L'AGE : | 94 |
| 4/ LES PROFILS PRONOSTIQUES : | 94 |
| VI-ÉVOLUTION : | 96 |
| A/ ÉVOLUTION DE LA SURVIE AU COURS DU TEMPS : | 96 |
| B/ SURVIE APRES TRAITEMENT : | 97 |
| C/ EFFETS SECONDAIRES RETARDES DES ThERAPEUTIQUES : | 101 |
| 1/ EFFETS RETARDES DE LA CHIRURGIE : | 102 |
| 2/ EFFETS RETARDES DE LA RADIOThERAPIE : | 103 |
| 3/ EFFETS RETARDES DE LA CHIMIOThERAPIE : | 104 |
| 4/ EFFETS ADVERSEs RETARDES SUR LES GONADES : | 104 |
| 5/ SURVENUE D'UN DEUXIEME CANCER : | 105 |
| VII-ACTUALITE DU RHABDOMYOSARCOME : | 107 |
| 1- LA MYOSTATINE : | 107 |

| | |
|---|---------|
| 2- NOUVELLE TECHNIQUE CHIRURGICALE POUR PREVENIR LES COMPLICATIONS DE LA RADIOTHERAPIE : | 107 |
| 3- L'IMMUNOTHERAPIE : | 109 |
| A-LE CETUXIMAB : | 109 |
| B-L'ANTICORPS ANTI-MAGE-A: | 109 |
| C-VACCIN ANTI-RHABDOMYOSARCOME: | 110 |
| CONCLUSION:..... | 111 |
| RESUME : | 114 |
| BIBLIOGRAPHIE : | 120 |

GLOSSAIRE :

- ✓ RMS : Rhabdomyosarcome
- ✓ RPT : Rhabdomyosarcome paratesticulaire
- ✓ SRY : Sex-determining Region Y
- ✓ TDF : Testis Determining Factor
- ✓ AMH : Hormone Anti-Müllerienne
- ✓ TDM : Tomodensitométrie
- ✓ IRM : Imagerie par resonance magnétique
- ✓ NFS : Numération Formule Sanguine
- ✓ TP : taux de prothrombine
- ✓ TCA : temps de cephaline activée
- ✓ α FP : α fœto-protéine
- ✓ HCG : hormone gonadotrophique chorioniq
- ✓ IRS : Intergroup rhabdomyosarcoma study
- ✓ SIOP : Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique
- ✓ MMT4 : Malignant Mesenchymal Tumors
- ✓ IVA : Ifosfamide, Vancristine, Actinimycine
- ✓ VAC : Vancristine, Actinomycine, Cyclophosphamide
- ✓ CEVAIE : Epidoxorubicine, Vincristine, Dactinomycine, Ifosfamide, Etoposide

INTRODUCTION

Les tumeurs paratesticulaires forment un groupe hétérogène de tumeurs mésoenchymateuses bénignes ou malignes, se développant dans les tissus mous annexes du testicule.

La région paratesticulaire est une région complexe qui inclut le cordon spermatique, les tuniques testiculaires, l'épididyme, et les vestiges embryonnaires.

Le RMS est une tumeur maligne caractérisée par une différenciation musculaire striée. L'origine exacte de cette tumeur reste controversée ; on s'accorde communément à admettre qu'elle dérive des éléments mésoenchymateux des enveloppes du testicule, de l'épididyme ou du cordon spermatique.

Il représente 5 à 8% des tumeurs malignes solides de l'enfant et 60% des sarcomes des tissus mous. [1]

Après la localisation au niveau de la tête et du cou, le RMS génito-urinaire vient au 2^{ème} rang représentant 20% des cas. [2, 3,4]

Le RMS paratesticulaire survient au cours des 2 premières décennies avec un âge moyen de 6 ans ; il existe 2 pics de fréquence l'un à 4ans et l'autre à 16ans ; il représente 7% des RMS toute localisation confondue. Il n'y a pas de prédilection de race. [5,6, 7]

Seule une thérapie multidisciplinaire agressive et un diagnostic à un stade localisé garantissent un bon pronostic.

Nous présentons un cas de rhabdomyosarcome paratesticulaire, et nous discutons les caractéristiques diagnostiques, thérapeutiques et évolutives de ces tumeurs.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Le RMS représente 60% des sarcomes des tissus mous et 8% des affections malignes infantiles [8, 9].

Epidémiologie du rhabdomyosarcomes en chiffres :

- 83% des cas RMS sont diagnostiqués avant 20 ans. [10]
- 75% des cas RMS sont diagnostiqués avant 5,5 ans.
- 50% des cas RMS sont diagnostiqués avant 2,5 ans.
- 38% des cas RMS uro-génitaux sont des RMS para testiculaires.
- 7% des RMS toute localisation confondue sont para testiculaires. [11]

La localisation para testiculaire du RMS est donc la plus fréquente des localisations uro-génitales, celles-ci se trouvent au 2^{ème} rang après les RMS du cou et de la tête.

Le RPT est une tumeur de l'enfant et de l'adolescent [12, 13, 14,15 ,16] les autres tumeurs paratesticulaires, différenciées ou non (leiomyosarcome, liposarcome, fibrosarcome ...), touchent préférentiellement l'adulte avec un âge moyen entre 50 et 55 ans selon les auteurs [11, 17, 18].

Les formes histologiques les plus fréquentes sont :

Le RPT embryonnaire (97% des cas avant 20 ans et 75% avant 10 ans)

Le RPT alvéolaire (58% des cas avants 20 ans) [11]

Nombreux cas de RMS paratesticulaire ont été rapportés chez des nouveaux nés [19, 20, 21, 22, 23, 24].

Le RPT survient au cours des 2 premières décennies [20].

Il existe deux pics de fréquence, l'un à l'âge de 4 ans et l'autre à la puberté entre 11 et 16. [25] (Tableau I).

Nous avons posé le diagnostic du RPT, chez notre malade à l'âge de 14mois.

Tableau I : Répartition du RPT selon l'âge

| AUTEURS | AGE MOYEN |
|-------------|-----------|
| NESA [13] | 18ans |
| ASENSIO [9] | 13ans |
| SLAMA [15] | 9ans |
| GRAPIN [10] | 4ans |
| BJÖRN [26] | 15ans |
| HEYN [27] | 10ans |
| Notre cas | 14mois |

Le RPT touche le plus souvent le cordon spermatique et l'épididyme, rarement la vaginale [31]. Dans 70% à 90% des cas, le RPT se situe au niveau funiculaire bas, à coté ou juste au dessus du testicule, contrairement aux tumeurs bénignes qui partent généralement du trajet inguinal [32, 33].

Bien qu'il semble que le RPT touche le plus souvent le coté gauche que droit, la plupart des auteurs estiment que l'incidence de l'atteinte est à peu près identique pour les deux cotés. (Tableau II)

Tableau II : coté atteint et localisation selon les séries

| Auteurs | Coté atteint | Localisation |
|-------------------|--------------|--------------------|
| CHAABOUNI [17] | droit | cordon spermatique |
| NESA [13] | gauche | épididyme |
| BENCHEKROUNE [19] | gauche | - |
| SLAMA [27] | gauche | Epididyme + cordon |
| ASENSIO [9] | gauche | - |
| KABIRI [20] | gauche | cordon spermatique |
| GRAPIN [10] | gauche | cordon spermatique |
| BJÖRN [26] | gauche | - |
| HEYN [27] | gauche | Epididyme |

Tableau 111 : Les facteurs de risque du RMS.

| Facteur de risque | Commentaires |
|----------------------------------|--|
| Anomalies congénitales | Une étude d'autopsie a trouvé que 32% des enfants porteurs d'un RMS avaient au moins une anomalie congénitale. [34,35] |
| Facteurs génétiques | Syndrome de Li-fraumeni NeurofibromatoseNF1. [36, 37,38] |
| Radiation ionisante | Une radiographie standard durant la grossesse multiplie le risque du RMS par 2. [39] |
| Utilisation parentale de drogues | L'utilisation du cannabis durant la grossesse augmente le risque de développer un RMS chez l'enfant. [34,40] |
| Niveau socio-économique | Un bas niveau socio-économique augmente le risque de RMS. [41] |

EMBRYOLOGIE

La gonade indifférenciée se développe indépendamment du sexe chromosomique entre la 4^{ème} et la 7^{ème} semaine de la vie extra-utérine.

Avant l'intervention du gène SRY, il existe non seulement deux gonades bi potentielles mais aussi deux systèmes de canaux prêts à différencier dans l'un ou l'autre sexe en fonction des signaux qu'ils recevront ou non ; les canaux de Wolff et de Müller.

A partir de la 8^{ème} semaine, la gonade indifférenciée évolue sous l'influence d'au moins une protéine régulatrice (SOX9) activée par le gène SRY. Celui-ci est exprimé spécifiquement dans les cellules somatiques des crêtes génitales masculines. La structure de la gonade devient celle du testicule entre la 7^{ème} et la 9^{ème} semaine intra-utérine. Les cellules de Sertoli produisent l'AMH, une glycoprotéine dont le rôle est d'induire l'involution des canaux de Müller. Dès la 8^{ème} semaine, les cellules interstitielles dérivées du mésenchyme forment, entre autres, les cellules de Leydig sécrétant la testostérone induisant la différenciation des canaux de Wolff en épидидyme, des canaux déférents et vésicules séminales. En périphérie, la testostérone est transformée en di-hydro-testostérone par la 5alpha-réductase dont l'action est de développer le pénis, les bourses et la prostate. La prolifération et le nombre des cellules de Sertoli déterminent le nombre de cellules germinatives et la spermatogenèse. Ce nombre augmente de façon exponentielle pendant le 2^{ème} trimestre de gestation. [42] (Figure1)

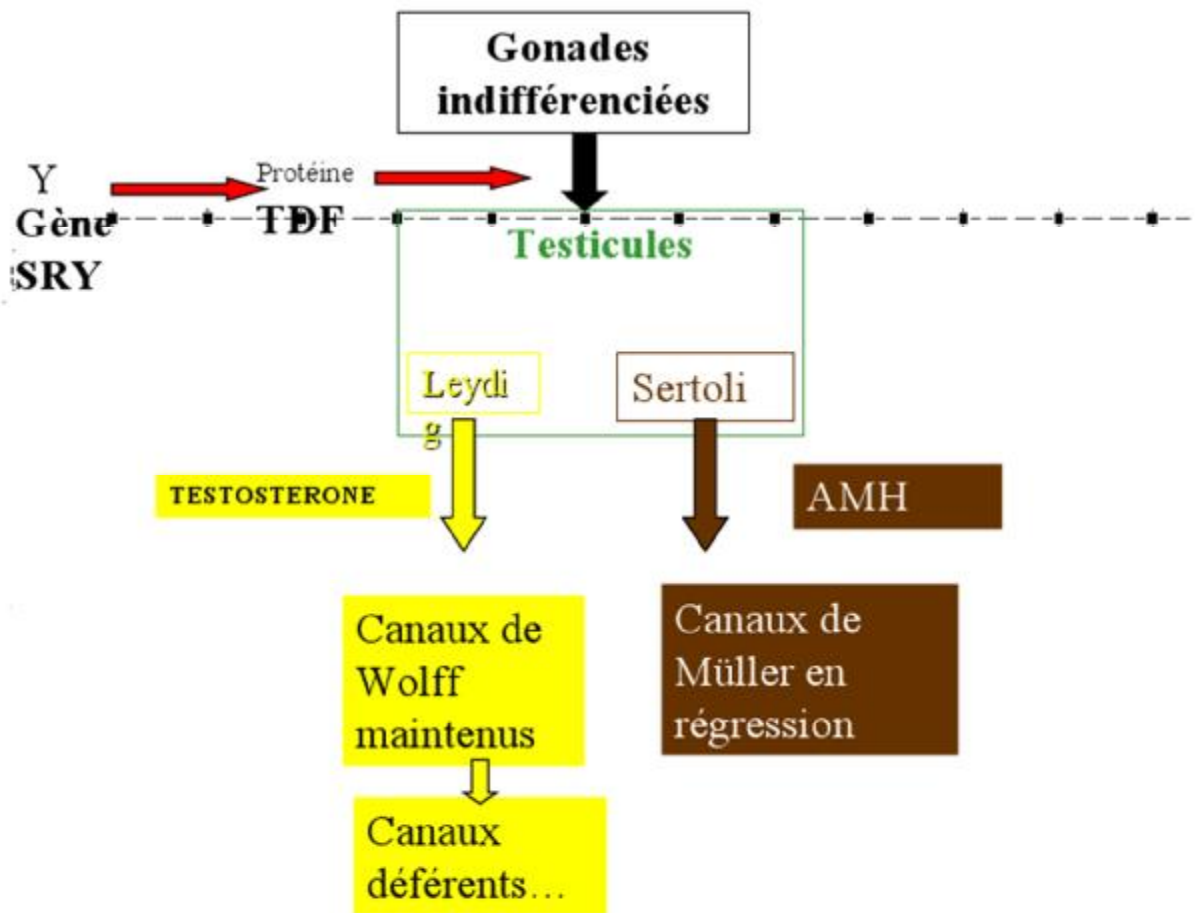
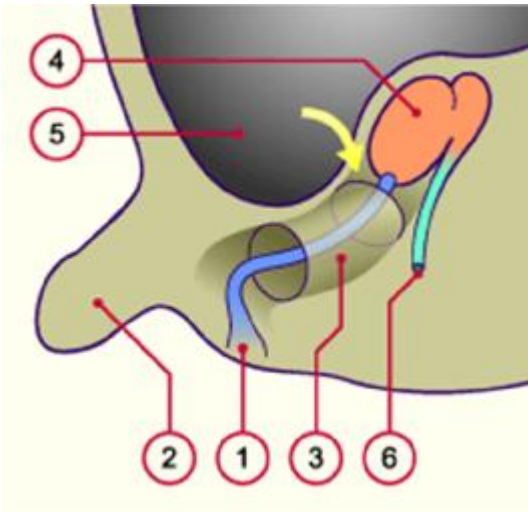


Figure1 : différenciation des gonades masculines [43]

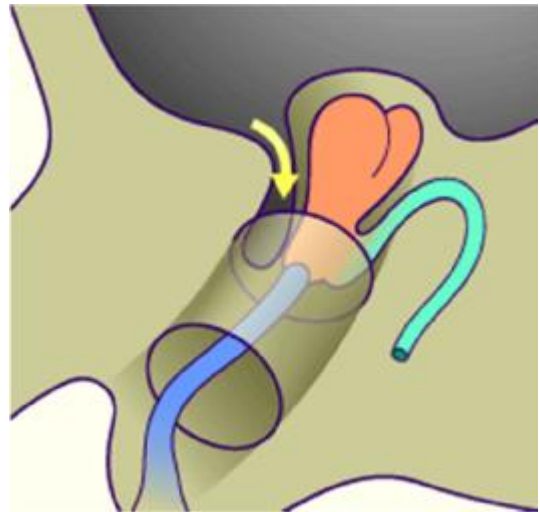
Entre le troisième mois et le terme de la grossesse les testicules descendent depuis la région lombaire (à la face ventro-médiane du mésonéphros) vers le futur scrotum (Figure2). Ce déplacement se fait sous l'action conjuguée de la croissance et des facteurs hormonaux. Le gubernaculum testis jouant en outre un rôle décisif. Ce cordon ligamentaire apparaît au cours de la 7^{ème} semaine suite à la dégénérescence du mésonéphros en substitution au ligament inguinal. L'extrémité céphalique du gubernaculum se fixe au testicule, alors que son extrémité caudale s'attache dans la région des bourrelets labio-scrotaux (futur scrotum). Au même moment apparaît une petite évagination du péritoine appelée le processus vaginal, le long duquel le testicule va glisser à travers le canal inguinal, dans sa position définitive.

Entre la 7^{ème} et la 12^{ème} semaine le gubernaculum se raccourcit le long de sa portion extra-inguinale et attire les testicules, leurs canaux déférents et leurs vaisseaux vers le bas. Les testicules restent dans le voisinage du canal inguinal. Ils pénètrent dans le scrotum qu'autour du 9^{ème} mois. L'action de la testostérone et des androgènes (hormones sexuelles stéroïdes masculines), semble favoriser cette dernière phase de la descente testiculaire.

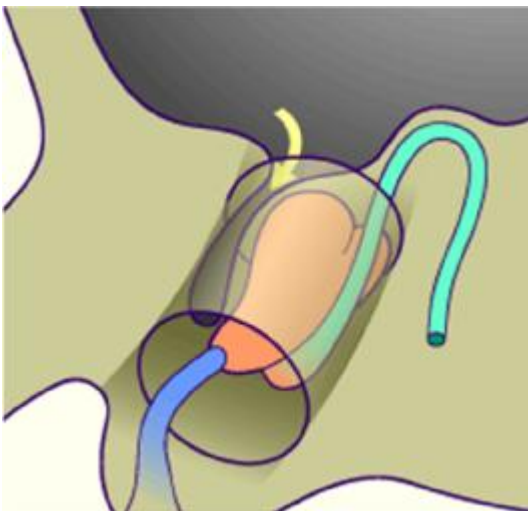
Durant la première année après la naissance la partie supérieure de la vaginale s'oblitére, ne laissant subsister que le ligament péritonéo-vaginal. Seul un petit sac persiste sur la face antérieure du testicule, il s'agit en fait d'une double enveloppe séreuse appelée la tunique vaginale, vestige de la cavité péritonéale. [44]



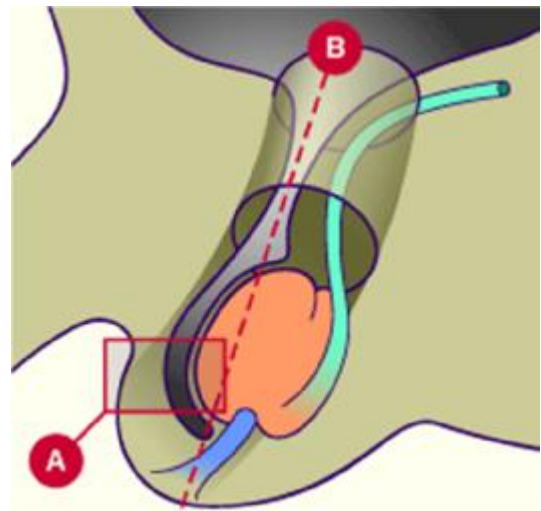
Descente testiculaire : environ 2mois



Descente testiculaire : environ 3mois



Descente testiculaire : environ 7mois



Descente testiculaire : environ 9mois

Figure 2 : la descente testiculaire [43]

Légende :

- 1. gubernaculum
- 2. pénis

- 3. canal inguinal
- 4. testicule

- 5. cavité péritonéale
- 6. canal déférent

RAPPELS

ANATOMIQUES

I- CONTENU DES BOURSES

En dessous de la verge, les bourses forment un sac appendu du périnée antérieur. Elles sont formées par la paroi abdominale refoulée lors de la descente du testicule. Elles contiennent les testicules, une partie de la voie spermatique jusqu'au déférent (inclus dans le cordon spermatique) et des vestiges embryonnaires.

A- LE TESTICULE :

Glande sexuelle masculine paire, assurant la production des spermatozoïdes et d'une partie des hormones sexuelles, elle est située dans les bourses. Sa constitution est caractérisée par deux parties bien différentes : une enveloppe fibreuse, l'albuginée, un tissu propre (ou pulpe testiculaire).

1. L'ALBUGINEE :

Membrane fibreuse blanchâtre, résistante, elle entoure le testicule et l'épididyme, épaisse de 1mm, répond en dedans à la pulpe testiculaire, qu'elle contient sous tension, et en dehors au feuillet viscéral de la vaginale.

Elle présente un épaississement très marqué au niveau du bord postéro supérieur du testicule, près du pôle supérieur, le corps de Highmore ou médiastin du testicule, de forme pyramidale dont le sommet s'enfonce dans le tissu propre.

2. LE TISSU PROPRE :

A la fois sécréteur et excréteur au niveau du testicule, il est uniquement excréteur pour l'épididyme. Dans chaque lobule testiculaire, se trouvent 1 à 4 tubes séminifères, soit environ 1000 dans chaque testicule. Les tubes séminifères des différents lobules se rejoignent pour constituer d'abord les tubes droits puis le réte testis, ou réseau de Haller, d'où émergent les cônes efférents qui, pénétrant dans la tête de l'épididyme, vont former le canal épидидymaire.

Les tubes séminifères sont entourés d'un tissu interstitiel, conjonctif lâche, contenant les cellules de Leydig, formant les tissus endocrines, et des éléments artériels, veineux et lymphatiques.

B- L'EPIDIDYME :

1. ASPECT GENERAL :

C'est une formation allongée d'avant en arrière, accolée au bord supérieur et empiétant un peu sur la face externe du testicule, le surmontant tel un « cimier de casque ». Il mesure environ 5 cm de longueur, 12 mm de largeur et 5 mm d'épaisseur. On lui décrit trois parties d'avant en arrière : la tête, le corps et la queue.

2. CONSTITUTION ANATOMIQUE :

Il se caractérise par un canal épидидymaire naissant de la tête et s'étendant jusqu'à la queue pour devenir un canal déférent, situé dans un tissu conjonctif dense, riche en vaisseaux et entouré par l'albuginée testiculaire. Celle-ci, passant du testicule à l'épididyme, s'amincit, et ce de plus en plus d'avant en arrière, réduite à une simple couche celluleuse à l'origine du déférent.

Le canal épидидymaire commence au niveau du 1^{er} cône efférent et draine les autres cônes. Le canal épидидymaire forme ensuite le corps de l'épididyme en s'enroulant et se pelotonnant sur lui-même, pour devenir ensuite plus flexueux, et se continue avec le déférent après un segment dilaté. Déroulé, il mesure 6 à 7m de longueur, tandis que son diamètre est d'environ 450 à 500µm.

C- LES TUNIQUES DES BOURSES : (Figure 3 et 4)

Au nombre de sept, elles sont en continuité avec les différentes couches de la paroi abdominale, on trouve de la profondeur à la superficie :

C-1 LA TUNIQUE VAGINALE :

Elle présente deux feuillets, pariétal et viscéral, limitant un espace virtuel : la cavité vaginale. Le feuillet pariétal, par sa face externe, répond à la tunique fibreuse qui enveloppe le testicule et le cordon, et présente à sa partie inférieure le ligament scrotal qui amarre le testicule aux parois des bourses. Le feuillet viscéral revêt le bord inférieur du testicule, se poursuivant sur les faces internes et externes de la gonade, jusqu'au voisinage du bord supérieur longé par l'épididyme, où le feuillet viscéral se dispose selon une ligne de réflexion qui laisse en extra vaginal une partie de ces éléments.

C-2 LE FASCIA SPERMATIQUE INTERNE :

Mince au niveau du cordon, plus épais sur le testicule, il s'engage en haut dans le canal inguinal pour se continuer avec le fascia transversalis. En bas, il adhère à la partie postérieure du testicule et de l'épididyme et entoure le ligament scrotal du testicule (ligament inguinal). Il contient des artères issues de l'artère crémastérienne.

C-3 LA TUNIQUE MUSCULEUSE :

Elle provient du muscle crémaster, elle est constituée par deux faisceaux : un faisceau externe assez volumineux, issu du corps musculaire du muscle oblique interne de l'abdomen et du muscle transverse de l'abdomen, et un faisceau interne plus grêle qui se détache de l'épine du pubis et du tendon conjoint. Ces muscles adoptent une disposition en éventail sur le fascia spermatique.

C-4 LE FASCIA SPERMATIQUE EXTERNE :

Très mince, il se continue en haut avec l'aponévrose du muscle oblique externe et sur le pénis avec le fascia pénis.

C-5 LA TUNIQUE CELLULEUSE :

Elle est formée de tissu conjonctif lâche. Continu avec le tissu cellulaire sous cutané de l'abdomen et du périnée.

C-6 LE DARTOS :

Au pôle inférieur du bloc épидидymo-testiculaire, c'est-à-dire à la partie inférieure de la bourse, il s'accroche à son homologue opposé pour former une lame médiane récurrente qui remonte jusqu'à la racine de la verge (cloison scrotale), et sépare les deux loges testiculaires. Le dartos se continue sur la verge par le dartos pénien, en bas avec le dartos périnéal, et vers le haut s'étend jusqu'à l'anneau externe du canal inguinal.

C-7 LE PEAU OU SCROTUM :

Très fine et souple, elle a pour caractéristique de se laisser distendre parfois de façon monstrueuse. Elle est striée transversalement par de nombreux sillons. Elle présente sur la ligne médiane un raphé longitudinal. C'est la seule enveloppe qui soit commune aux deux bourses.

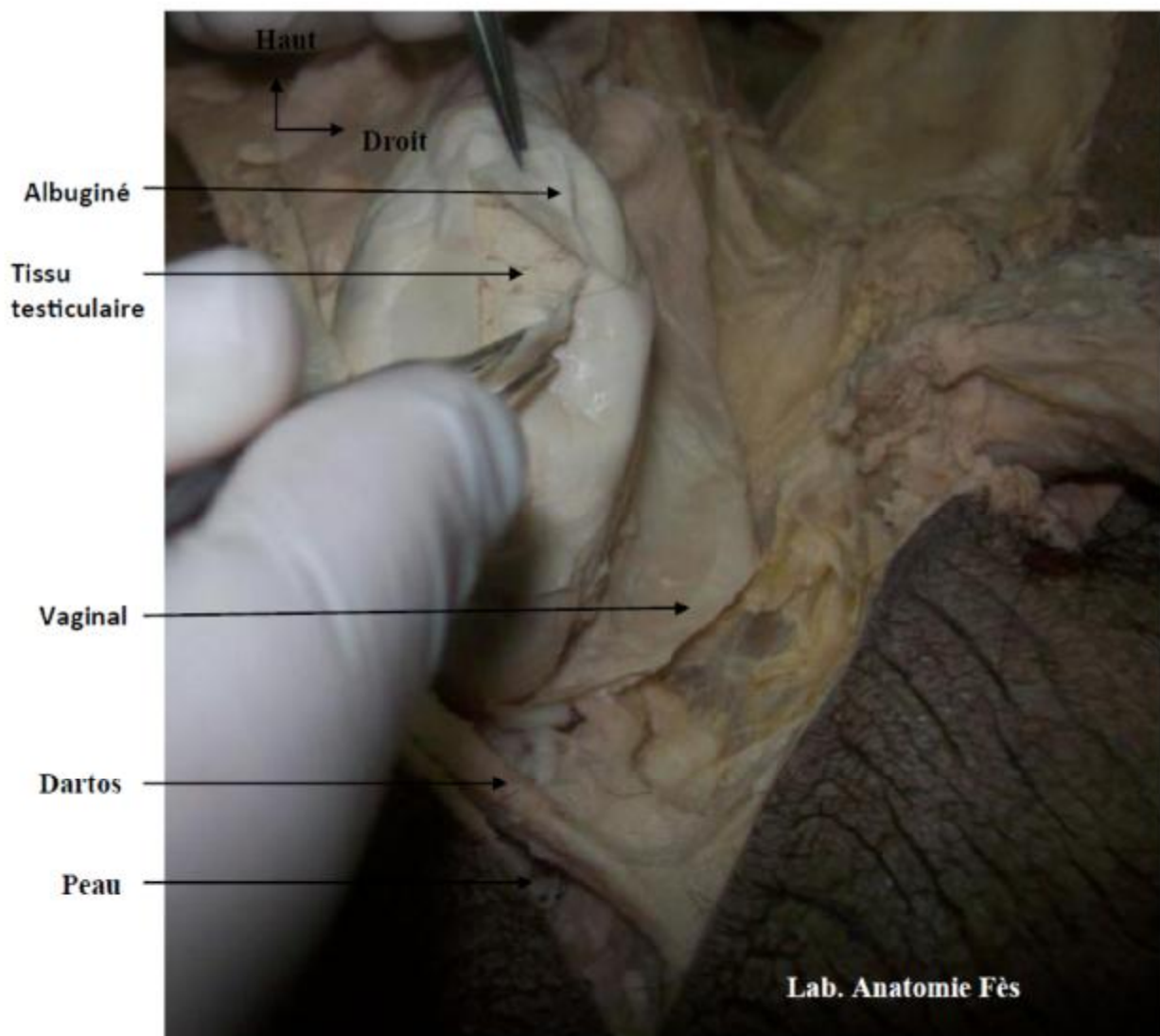


Figure 3: vue antérieure du testicule

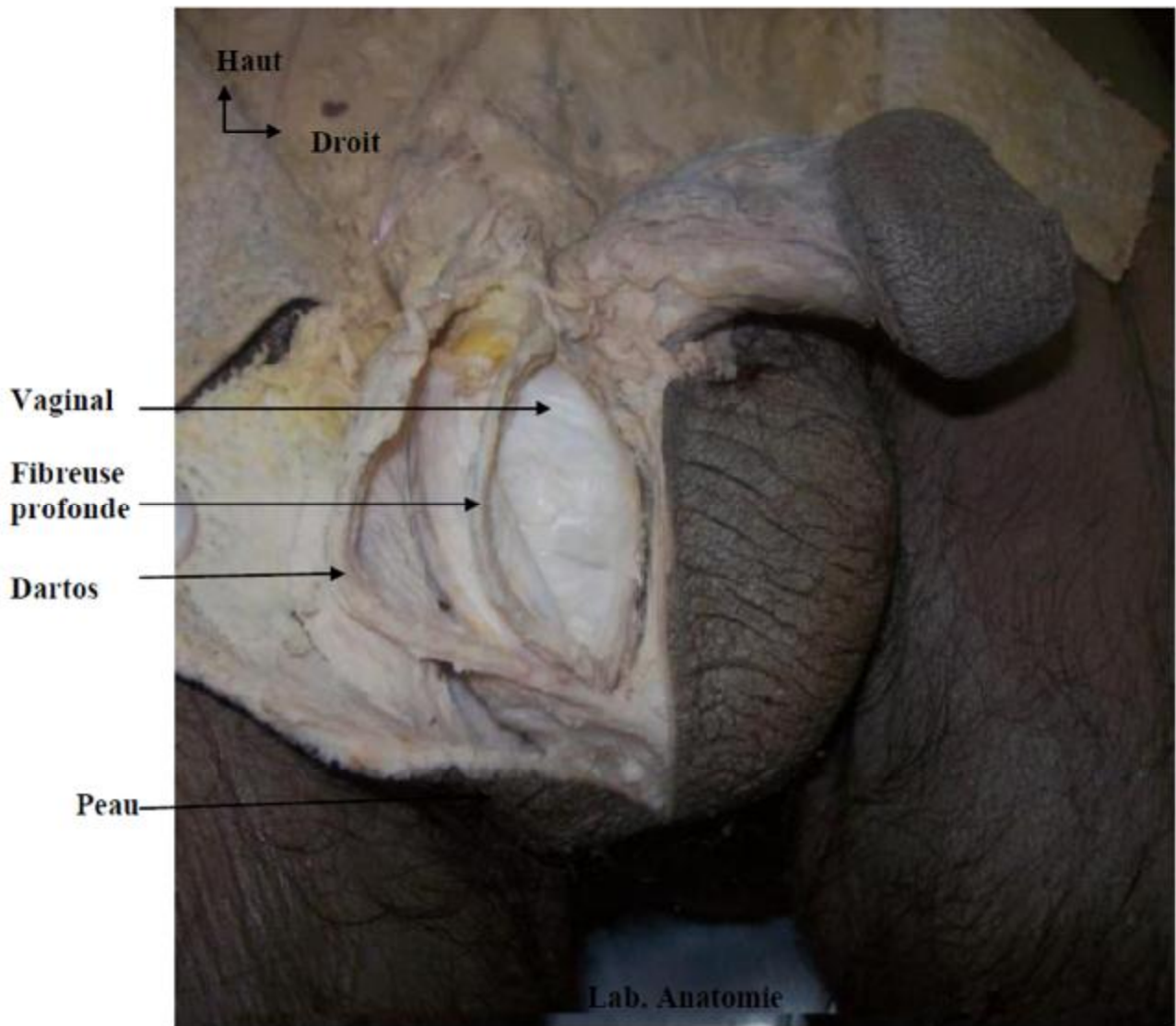


Figure 4 : les enveloppes du testicule

D- LE CORDON SPERMATIQUE : (figure 5)

Le cordon spermatique est constitué par l'ensemble des éléments qui vont au testicule ou qui en viennent. Il est entouré par le fascia spermatique interne doublé du muscle crémaster. Il est constitué de deux loges séparées par le ligament de cloquet :

Une loge antérieure contenant d'une part l'artère testiculaire engainée par le plexus sympathique et accompagnée des collecteurs lymphatique du testicule, et d'autre part le plexus veineux antérieur volumineux, encore appelé plexus pampiniforme. A ce niveau, le plexus veineux antérieur entoure l'artère testiculaire de manière indissociable.

Une loge postérieure contenant le conduit déférent (Figure 6 et 7); sa consistance particulière permet de le reconnaître à l'intérieur du cordon, le plexus veineux postérieur, moins volumineux que le plexus veineux antérieur, l'artère déférentielle enroulée autour du canal déférent et postérieure par rapport à lui ainsi que les filets sympathiques destinés au testicule, dont notamment le nerf du conduit déférent.

Les enveloppes du cordon spermatique ainsi constitué sont les mêmes que celles du testicule. [8, 10, 11, 12]

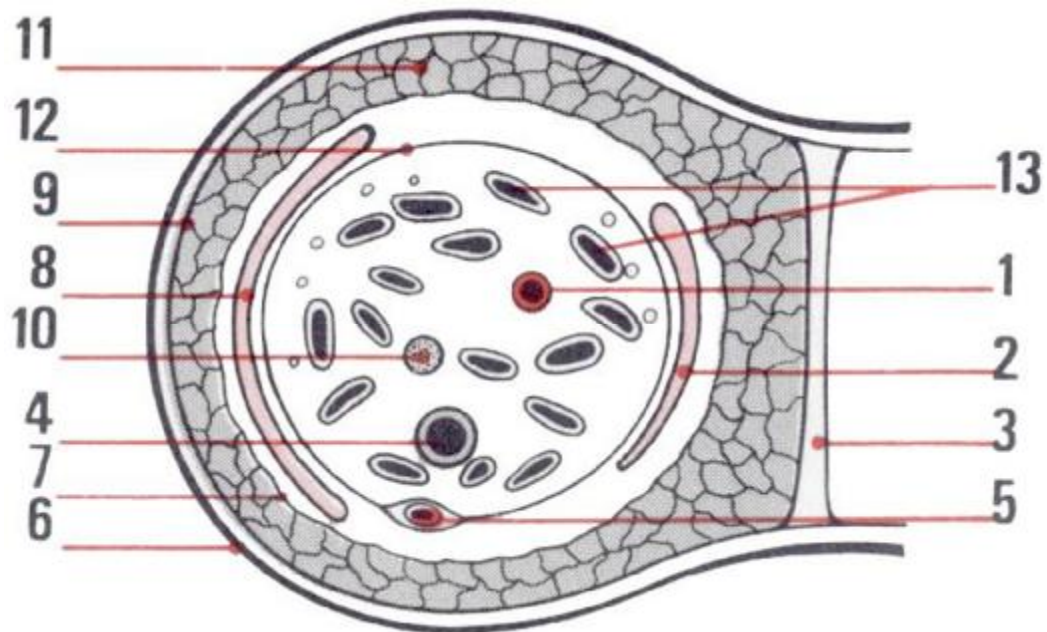


Figure 5 : Coupe transversale du cordon spermatique droit, vue inférieure [46]

1. Artère testiculaire (spermatique).
2. Muscle crémaster médial.
3. Raphé des bourses.
4. Conduit déférent et artère déférentielle.
5. Artère crémasterique (funiculaire).
6. Scrotum.
7. Fascia spermatique externe (tunique fibreuse superficielle).
8. Muscle crémaster latéral.
9. Dartos.
11. Celluleuse.
12. Fascia spermatique interne (tunique fibreuse profonde).
13. Plexus veineux antérieur du cordon.

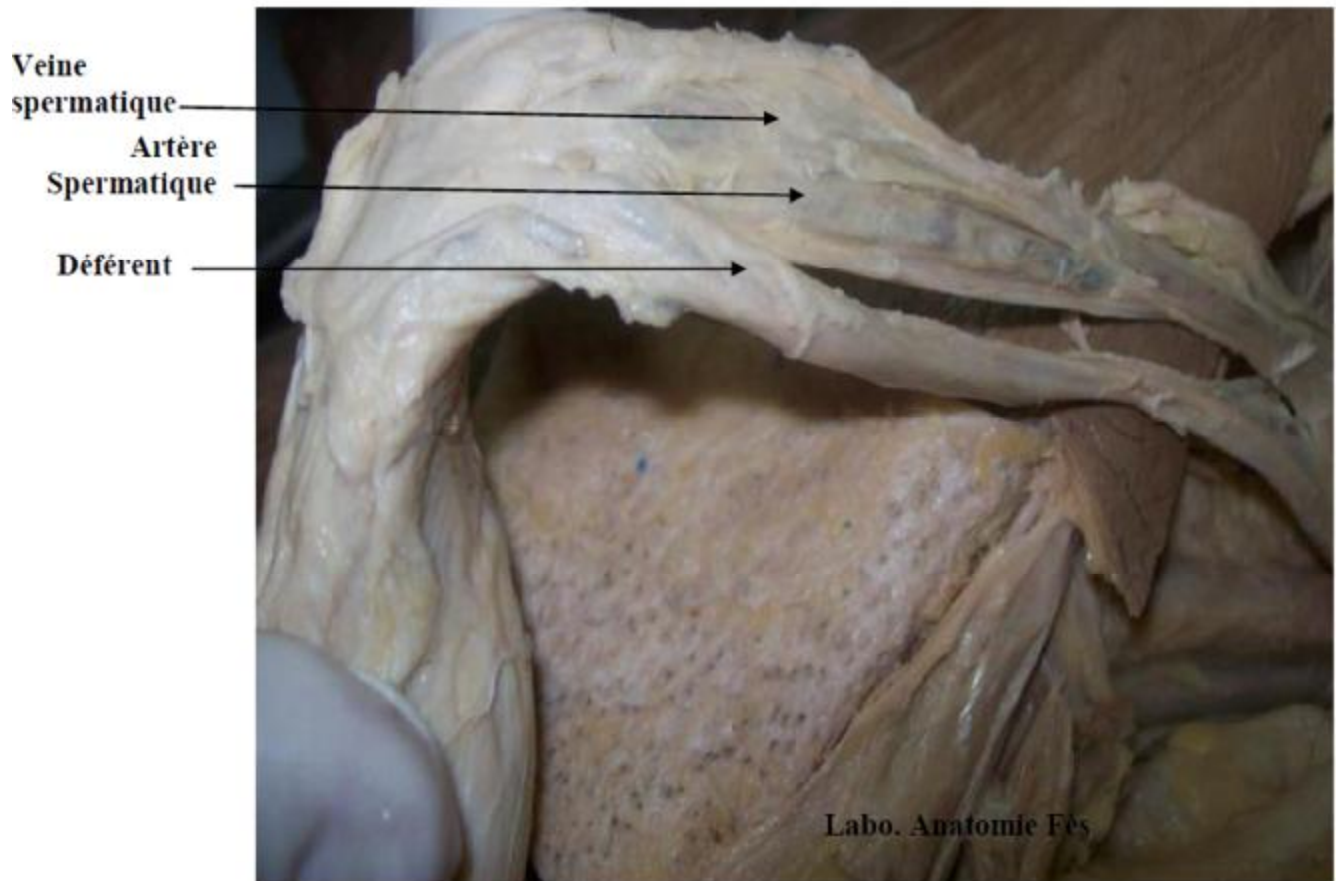


Figure6 : le canal déférent

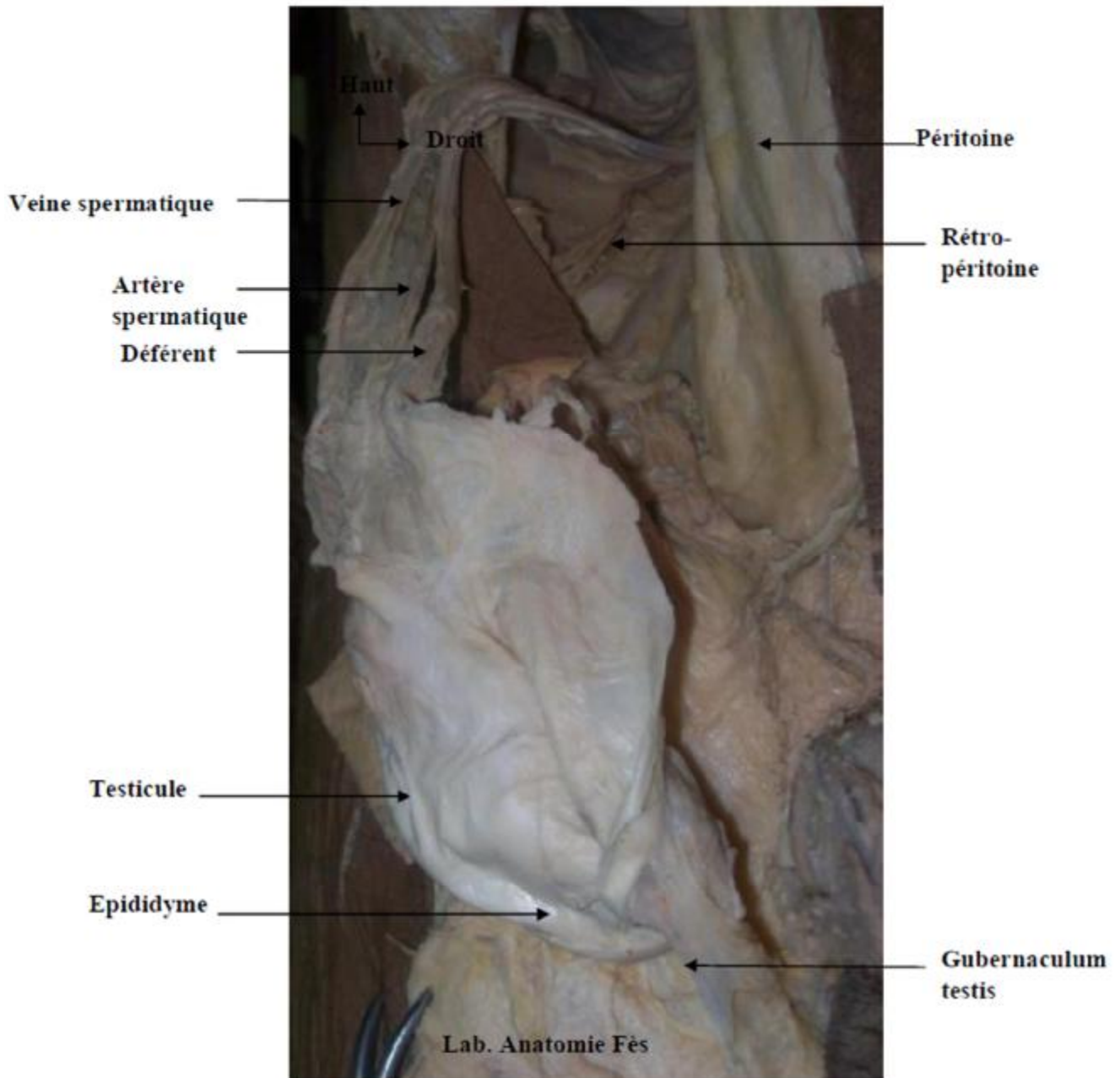


Figure7: Vue antérieure du testicule et du canal déférent

II- VASCULARISATION ET DRAINAGE LYMPHATIQUE :

1- ARTERES : (Figure8)

La vascularisation artérielle des bourses est assurée par trois artères :

L'artère spermatique (ou testiculaire). Elle naît le plus souvent de la face antérolatérale de l'aorte, juste au-dessous de l'artère rénale. Parfois elle peut naître de l'artère rénale ou de l'une de ses branches, elle donne une branche épидидymaire qui va s'anastomoser à l'artère déférentielle, et une branche testiculaire.

L'artère déférentielle (artère crémasterienne) est une branche de la vésiculo-déférentielle. Elle suit le canal déférent dans tout son parcours.

L'artère funiculaire, branche de l'épigastrique, vascularise les enveloppes du testicule et peut s'anastomoser aux deux précédentes.

2- VEINES : (Figure 9)

Le drainage veineux est soumis à de nombreuses variations. Dans la plupart des cas, on peut distinguer un réseau superficiel et un réseau profond à plusieurs composantes.

RESEAU PROFOND :

Composante antérieure :

Les veines émergent du testicule, s'anastomosent à d'autres veines issues d'un plexus situé sur la face antérieure de l'épididyme pour former le plexus pampiniforme.

Les vaisseaux du plexus pampiniforme sont réduits à deux ou trois lorsqu'ils passent dans l'orifice inguinal profond, puis à un dans leur portion pelvienne lorsqu'ils longent l'artère spermatique.

A droite, la veine spermatique s'abouche dans la face antérieure de la veine cave inférieure. A gauche, la veine spermatique s'abouche au bord inférieur de la veine rénale en regard de la veine surrénalienne inférieure.

Composante médiane :

Elle est constituée par deux voies : la veine funiculaire qui se jette dans la veine épigastrique inférieure et draine la partie postérieure de l'épididyme et la veine déférentielle comme l'artère du même nom accompagne le canal déférent.

Composante antérieure : Elle est constituée par les veines crémastériennes.

RESEAU SUPERFICIEL :

Les veines drainant le scrotum se jettent dans la veine honteuse interne (pudendal interne), branche de la veine saphène interne (grande veine saphène)

3- DRAINAGE LYMPHATIQUE : (Figure 10)

Les capillaires lymphatiques du testicule constituent un réseau assez dense dans les lobules autour des tubes séminifères ; de là, ils passent dans les cloisons et gagnent le médiastin du testicule en formant plusieurs vaisseaux, ou l'albuginée, pour gagner enfin le bord postéro supérieur de la glande. De là, ils montent le long des vaisseaux testiculaires du cordon, qu'ils quittent à partir du croisement urétéral pour se diriger en dedans vers les ganglions abdomino-aortiques. Les connexions varient à droite et à gauche :

A droite, les lymphatiques vont aux ganglions qui se situent de la veine rénale à la bifurcation aortique, et en particulier deux ou trois ganglions pré cave, accessoirement quelques ganglions pré aortiques.

A gauche, les lymphatiques vont aux ganglions latéro-aortiques gauches sous jacentes au pédicule rénal, et en particulier aux plus élevés de ce groupe.

Les lymphatiques de l'épididyme sont pour la plupart satellites des artères épидидymaire ; quelques-uns suivent l'artère du canal déférent ou l'artère crémastérienne. Les collecteurs cheminent dans le cordon avec les lymphatiques du testicule et partagent leurs connexions ganglionnaires, c'est-à-dire les ganglions lombaires et accessoirement iliaques externes. Il existe des anastomoses entre les lymphatiques du testicule et ceux de l'épididyme. Les lymphatiques des canaux déférents et des vésicules séminales gagnent les nœuds lymphatiques iliaques externes et internes. Les lymphatiques des enveloppes testiculaires se drainent vers les quadrants supéro-internes et infero-internes inguinaux superficiels.

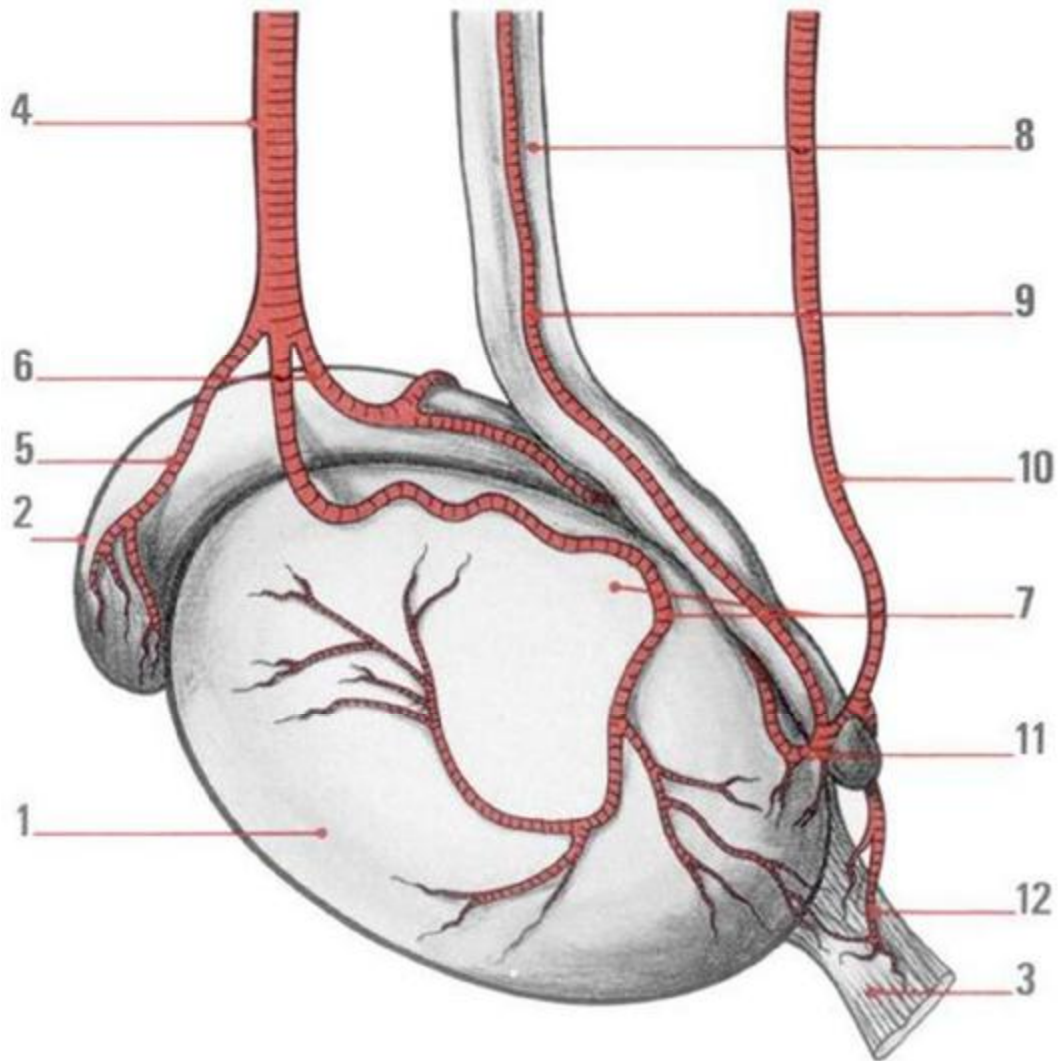


Figure 8 : Vascularisation artérielle du testicule et de l'épididyme (d'après Pillet) [46]

- | | |
|--|---|
| <p>1. Testicule.</p> <p>2. Epididyme</p> <p>3. Ligament scrotal.</p> <p>4. Artère testiculaire.</p> <p>5. Branche épидидymaire antérieure.</p> <p>6. Branche épидидymaire postérieure.</p> | <p>7. Branches parenchymateuses médiale et Latérale</p> <p>8. Canal déférent.</p> <p>9. Artère du conduit déférent.</p> <p>10. Artère crémasterique.</p> <p>11. Anse artérielle épидидymo-déférentielle.</p> <p>12. Rameaux anastomotiques du ligament scrotal.</p> |
|--|---|

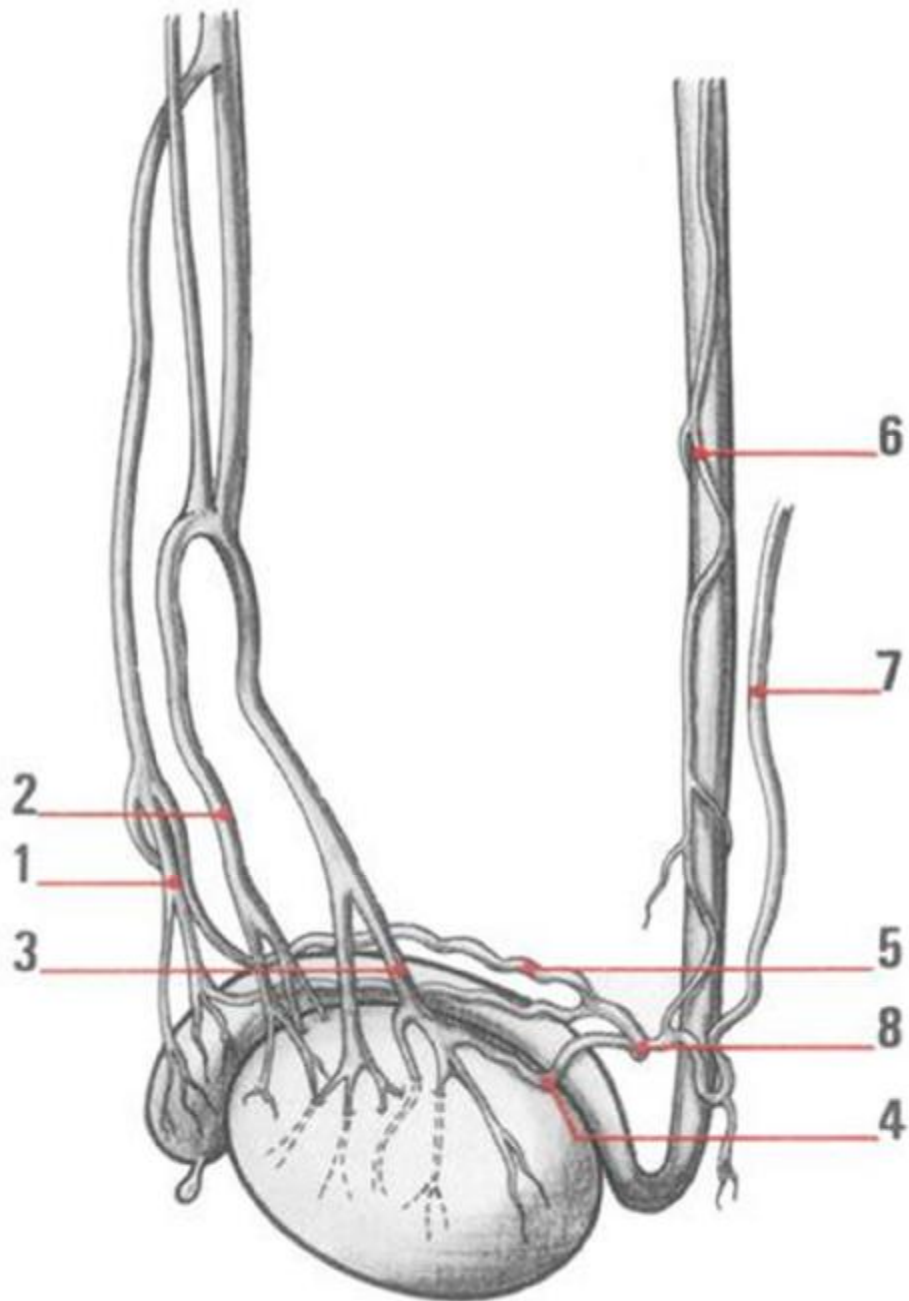


Figure 9 : Veines épидидymo-testiculaires (d'après Gaudin) [46]

- | | |
|---------------------------------------|--------------------------------------|
| 1. Plexus pampiniforme antérieur. | 5. Veine marginale de l'épididyme. |
| 2. Plexus pampiniforme intermédiaire. | 6. Veine du canal déférent. |
| 3. Plexus pampiniforme postérieur. | 7. Veine crémasterique. |
| 4. Veine marginale du testicule. | 8. Carrefour veineux du pôle caudal. |

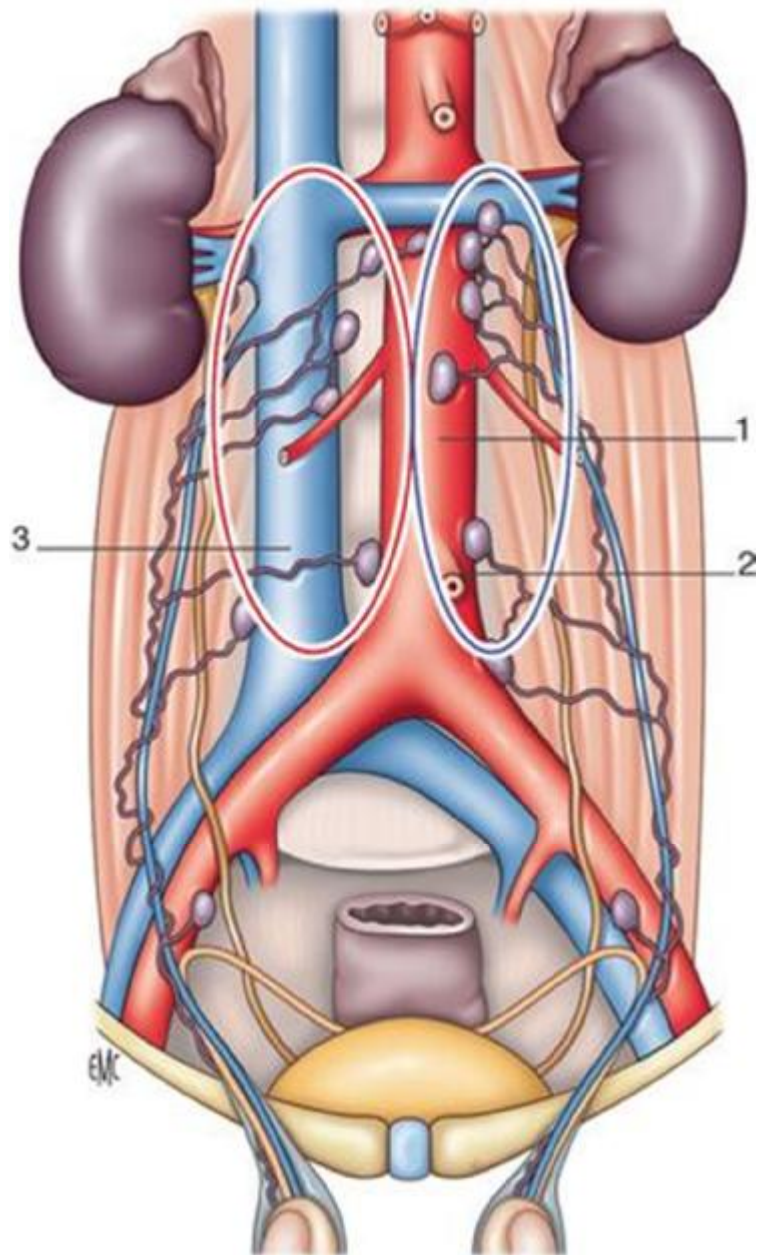


Figure 10 : Drainage lymphatique des testicules.

Ovale rouge : drainage droit ; ovale bleu : drainage gauche. 1. Aorte abdominale ;
2. Artère mésentérique inférieure ; 3. Veine cave inférieure

NERFS :

Ils proviennent de deux sources : du plexus spermatique ou testiculaire et du plexus déférentiel.

Le plexus spermatique représente une efférence du plexus épigastrique ou solaire, impaire, situé en avant du tiers supérieur de l'aorte abdominale en regard de la 1^{ère} vertèbre lombaire. Il reçoit également des filets issus des nerfs inter-mésentériques.

Le plexus déférentiel représente une branche efférente du plexus hypogastrique inférieur ou pelvien, lame sagittale paire, située dans le pelvis, de part et d'autre des viscères, représentés par deux filets satellites du canal déférent et un troisième qui suit l'artère du canal déférent. [42, 44, 47,48]



Figure 11 : Nerf honteux interne et plexus pelvien (A, B). [49]

1. Nerf obturateur ; 2. Nerf sciatique ; 3. Racine du nerf honteux interne (S2, S3, S4) : passage du nerf honteux interne en dehors du petit ligament sacro-sciatique et dans le canal d'Alcock ; 4. plexus pelvien ; 5. chaîne sympathique para-vertébrale pelvienne; 6. racine sympathique pelvienne du plexus pelvien ; 7. racine parasympathique du plexus pelvien.

OBSERVATION

Pour réaliser ce travail, nous avons consulté le dossier du patient afin de ressortir toutes les caractéristiques épidémiocliniques, thérapeutiques et évolutives.

I. Identité-Antécédents :

B.A est un nourrisson âgé de 14 mois, issu d'un accouchement à terme, sans antécédent pathologique particulier, de bas niveau socio économique. On ne note pas d'antécédents de néoplasie familiale ou autre maladie connue.

Admis le 17/09/2008 pour une grosse bourse droite non douloureuse.

II. Histoire de la maladie

Le début de sa symptomatologie remonte à la période néonatale par la constatation de la famille d'une masse scrotale au volume d'un pois chiche, augmentant progressivement de volume, sans signes associés. La famille a consulté initialement au centre de santé de Taounat où le diagnostic d'une hernie inguinoscrotale a été supposé avant de nous adresser le malade pour prise en charge.

Le tout évolue dans un contexte de fièvre non chiffrée et d'altération de l'état général.

III. L'examen clinique

1- L'examen général

Nourrisson conscient, tonique, réactif, apyrétique en assez bon état général.

2- L'examen urogénital

Masse scrotale droite volumineuse faisant 15 cm du grand axe, de contours réguliers, de consistance dure, non douloureuse à la palpation, le sillon inter épiddidymo-testiculaire est non individualisé, sans signes inflammatoires locaux.

(Figure12). La transillumination est négative.

3- L'examen abdominal

Abdomen souple, pas de masse palpable, pas d'hépatomégalie ni splénomégalie, pas de contact lombaire, les orifices herniaires sont libres. L'examen des aires ganglionnaires est libre notamment pas d'adénopathie inguinales.

Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

IV. Les examens complémentaires

A- Le bilan radiologique :

1-L'échographie des bourses :

Montre un processus tumoral scrotal droit, englobant le testicule droit, d'échostructure tissulaire hétérogène, hypervascularisée à l'étude Doppler.

(Figure 13)

2-La TDM pelvienne :

Met en évidence une volumineuse masse scrotale droite arrondie, hypervasculaire sans extension locorégionale ou à distance. Le testicule droit non visualisé. (Figure 14).

B- Bilan biologique :

Les marqueurs tumoraux

- ✓ α FP (alpha-foetoprotéine) = 4ng/ml (normale)
- ✓ β HCG (béta HCG) sont normaux = 0, 68mUI/ml (normale)

C- Le bilan d'extension réalisé dans notre service:

- ✓ L'échographie abdomino-pelvienne

Le rein gauche siège d'une lithiase calicelle inférieure, de 3,5mm sans dilatation.

Pas d'adénopathies rétropéritonéales, pas de métastases hépatiques.

- ✓ La TDM thoraco-abdomino-pelvienne

Sans particularité, notamment pas d'adénopathies rétropéritonéales ou médiastinales et pas de métastases hépatiques.

D- Le bilan préopératoire :

- ✓ La radiographie pulmonaire : sans anomalie.
- ✓ Le bilan biologique (hémogramme, fonction rénale et hépatique) est normal.

V. Le geste chirurgical :

Sur ces données cliniques, biologiques et radiologiques, une orchidectomie par voie inguinale est réalisée après ligature première et haute du cordon spermatique. On découvre une tumeur paratesticulaire de 15 cm, blanc grisâtre, très infiltrante et très vascularisée. (Figure 14). Une ablation de trois adénopathies inguinales est faite. Le tout est adressé pour étude anatomopathologique.

V. Résultat anatomopathologique :

L'examen histologique de la pièce d'orchidectomie montre un Rhabdomyosarcome (RMS) embryonnaire à cellules fusiformes de la région paratesticulaire (Figure16). La limite de résection est saine. La tumeur est ainsi classée stade la selon la classification établie par l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS).

Le malade est ensuite adressé à l'hôpital d'oncologie pédiatrique à rabat pour chimiothérapie adjuvante.

A signaler que le malade a fait un retard d'un mois avant de consulter à rabat.

Avant de commencer sa chimiothérapie, le patient a bénéficié d'un complément de bilan fait de :

- Un médullogramme : moelle normale
- Une échographie scrotale qui a montré un processus intrascrotal d'environ 13,5x16,4x37,4mm de morphologie tissulaire, hypoéchogène, hétérogène avec des adénopathies inguinales bilatérales infra-centimétriques.
- ✓ Une TDM pelvienne : aspect d'un processus lésionnel ovalaire, de contours nets mais irréguliers, se rehaussant de façon hétérogène après injection du produit de contraste. Ce processus mesure 20x20x30mm, il entre en rapport en avant et en dehors avec la peau et le tissu sous cutané sans interface nette : aspect en faveur d'une récurrence tumorale locale. La scintigraphie osseuse : absence d'arguments en faveur d'une localisation secondaire.
- ✓ La scintigraphie osseuse : absence d'arguments en faveur d'une localisation secondaire.

Une polychimiothérapie IVA1 adjuvante a été instaurée le 14/11/2008 :

- Ifosfamide : 1g en perfusion de 3 heures
- Vancristine : 0,5mg
- Actinimycine : 0,5mg

Une deuxième cure est reçue le 25/11/2008. La tolérance de la chimiothérapie était mauvaise de point de vue digestif avec des vomissements importants malgré le traitement antiémétique. L'hémogramme a objectivé également une pancytopénie.

Le malade est réadmis dans notre service le 16/12/2008 pour récurrence clinique de sa tumeur (Figure17), d'où la nécessité d'une réintervention chirurgicale.

L'acte opératoire a consisté en :

Une incision péritumorale au niveau scrotal droit avec une marge de sécurité cutanée de 1cm.

Une dissection de proche en proche macroscopiquement loin de la masse.

Suspicion de l'infiltration de la région du cordon spermatique qu'on a enlevé avec biopsie au niveau de la limite de résection.

Suture cutanée sur une lame de delbet.

Le malade est décédé 3 mois plus tard par choc septique suite à une aplasie médullaire



Figure 12 : grosse bourse, sans signe inflammatoire en regard.

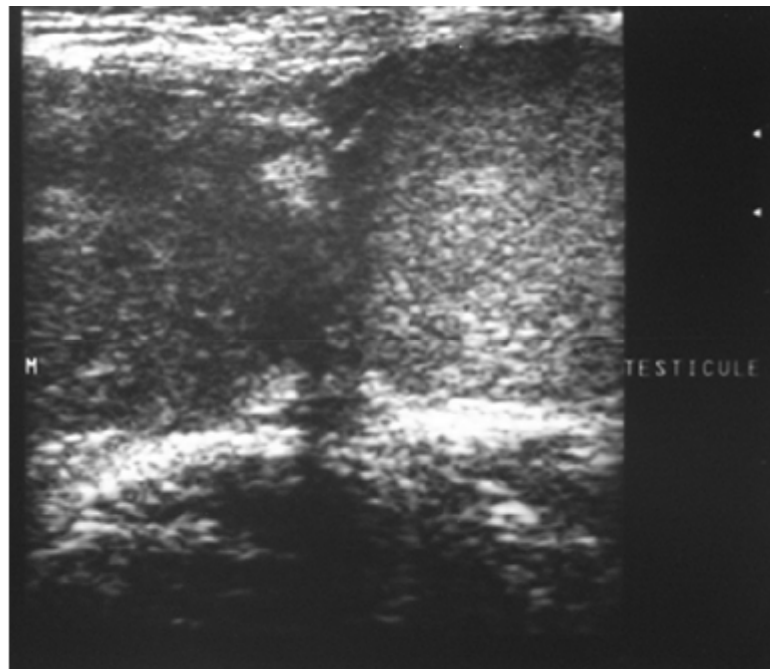
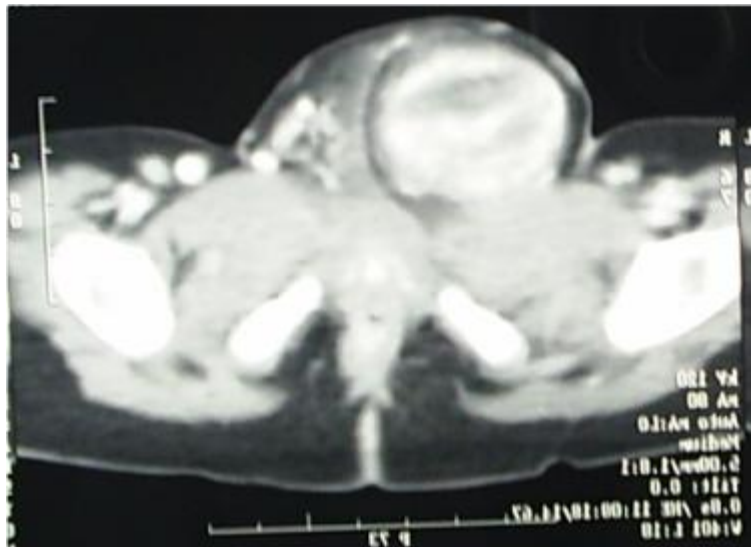


Figure 13 : Échographie testiculaire (t: Testicule – m: masse)



A



B



C

Figures 14(A, B, C): coupes scannographiques axiales montrant une volumineuse masse scrotale droite arrondie sans visualisation du testicule.

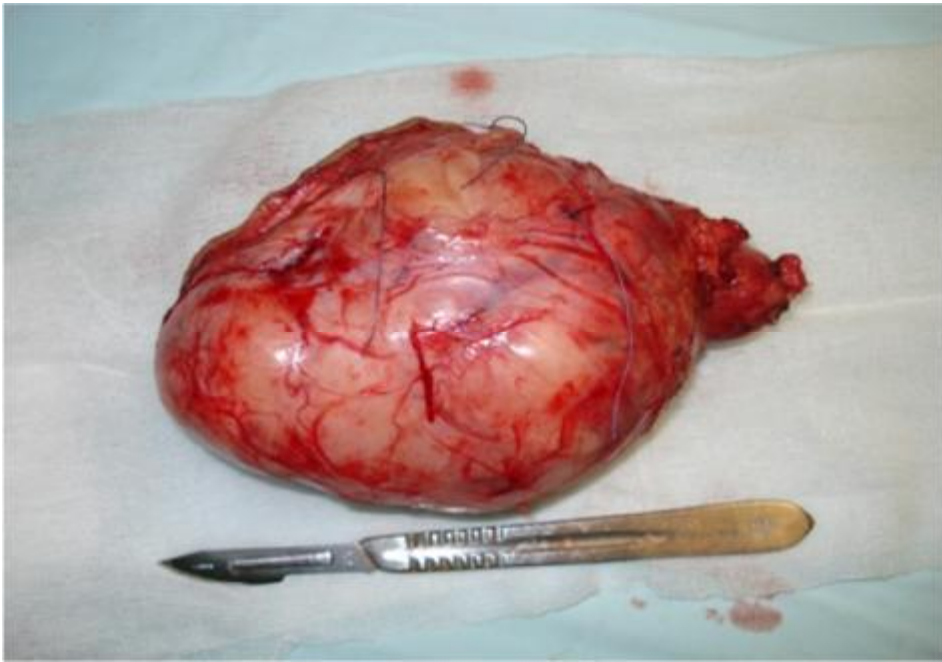


Figure 15: Tumeur blanche, luisante, encapsulée, mesurant environs 15cm.

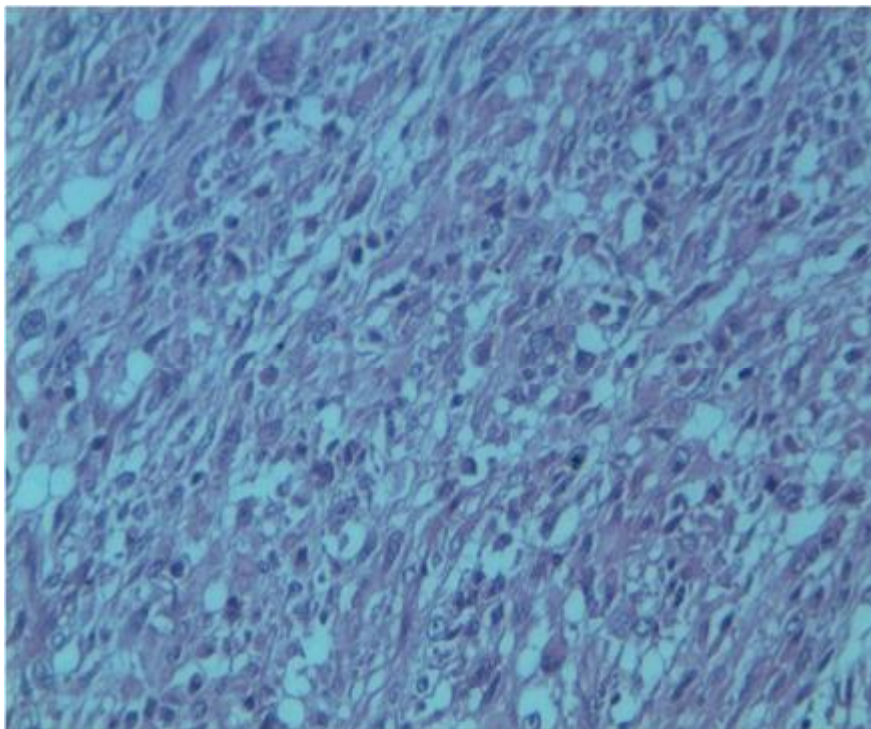


Figure 16 : microscopie du RMS de type embryonnaire à cellules fusiformes.



Figure17 : récidence locale de la tumeur sous forme d'une masse bourgeonnante.

DISCUSSION

I – DIAGNOSTIC

A- LA CLINIQUE :

Le rôle de la clinique est essentiel dans le cadre des tumeurs malignes para testiculaire en dépit du polymorphisme et du spectre clinique variable. Elle reste une étape primordiale et irremplaçable dans le diagnostic.

Circonstances de découverte :

Découverte fortuite : lors d'un examen médical systématique ou lors d'une intervention pour une pathologie inguino-scrotale courante (hernie, hydrocèle ...), généralement il s'agit d'une tumeur de petite taille.

Souvent une grosse bourse indolore d'apparition progressive.

Rarement des douleurs scrotales : sans caractéristiques particulières et d'évolution rapide ce qui peut égarer vers une autre pathologie testiculaire [7], d'autant plus qu'une hydrocèle peut parfois être associée [20].

Exceptionnellement lors de métastases à distance et/ou altération de l'état général à l'occasion d'une tumeur maligne évoluée.

Dans notre cas, le RMS avait la même symptomatologie que les autres tumeurs à développement intra scrotal. Il s'agit d'une tuméfaction inguino-scrotale, dure, indolore, de grande taille évoluant depuis la période néonatale, sans signe inflammatoires en regard.

B- l'examen clinique :

Les bourses sont d'accès immédiat, malgré cette situation tout à fait privilégiée, l'analyse clinique de leur contenu (scrotum, testicule, épидидyme et les éléments du cordon) reste délicate et requiert expérience et rigueur.

La schématisation des données de l'examen reste d'une importance fondamentale et conduit à une vision synthétique des lésions.

L'examen sera bilatéral et comparatif sur un malade debout puis couché.

L'inspection : révèle une augmentation du volume du contenu scrotal et cherche des signes inflammatoires en regard ou une circulation veineuse collatérale.

La palpation : [18]

Les tuniques des bourses sont souples, fines et parfaitement mobiles par rapport au contenu scrotal, leur épaissement ou leurs adhérences sont toujours pathologiques.

La vaginale est impalpable à l'état normal, elle n'est identifiable que si elle est pathologique. On peut ressentir à son niveau une tuméfaction de nature tissulaire ou liquidienne, opaque à la transillumination, ce qui la différencie de l'hydrocèle.

Cette masse peut s'accompagner d'une hydrocèle réactionnelle avec adhérences au niveau des différentes tuniques [23].

Quand la tumeur est palpée, il faut alors préciser son volume, sa consistance, son caractère limité ou non, sa sensibilité et sa mobilité par rapport au plan cutané.

Souvent la masse scrotale est évidente à l'examen [50], opaque à la transillumination, dure, rarement douloureuse, assez bien limitée, de taille variable et envahissant la peau scrotale.

Le siège para testiculaire de la masse est difficile à préciser par l'examen [32,33] ; soit elle est développée sur le cordon et séparée du testicule, ou bien encore elle siège au niveau de l'orifice inguinal externe à distance du contenu scrotal ; plus rarement elle est d'étendue inguino-scrotale [51]

L'examen clinique doit rechercher des ganglions inguinaux qui seraient en faveur d'un envahissement scrotal, et doit être complété par un examen général à la recherche de métastases. [52,53]

Devant l'éventualité d'un néoplasme, une échographie s'imposera, complétée par le dosage des marqueurs tumoraux, normalement élevés dans les tumeurs germinales du testicule [54].

C- L'IMAGERIE :

C-1- L'ECHOGRAPHIE SCROTALE : (figure 19 et 20)

Doit être réalisée systématiquement devant toute suspicion clinique [55]. Elle montre une masse d'écho structure hétérogène, à extension inguino-scrotale dans 80% des cas, et peut aussi montrer un aspect hypoéchogène de l'épididyme et du testicule probablement en rapport avec l'œdème. Son intérêt principal réside dans le diagnostic différentiel, en éliminant une varicocèle ou un kyste simple. La mise en évidence de ce dernier par l'échographie ne peut pas éliminer catégoriquement l'existence d'un rhabdomyosarcome para testiculaire. Elle a en revanche un intérêt pour affirmer la nature tissulaire d'une masse intra scrotale et donner la topographie exacte extra testiculaire dans 80% à 100% des cas [56, 57,58].

L'écho-Doppler montre un aspect hyper vascularisé de la masse tumorale et précise son siège extra testiculaire. Cependant il est souvent très difficile de pouvoir rattacher cette masse à une structure précise du contenu scrotal, et compte tenu de son volume important, elle ne peut être parfois distinguée d'une tumeur testiculaire. [59, 60, 61, 62,63]

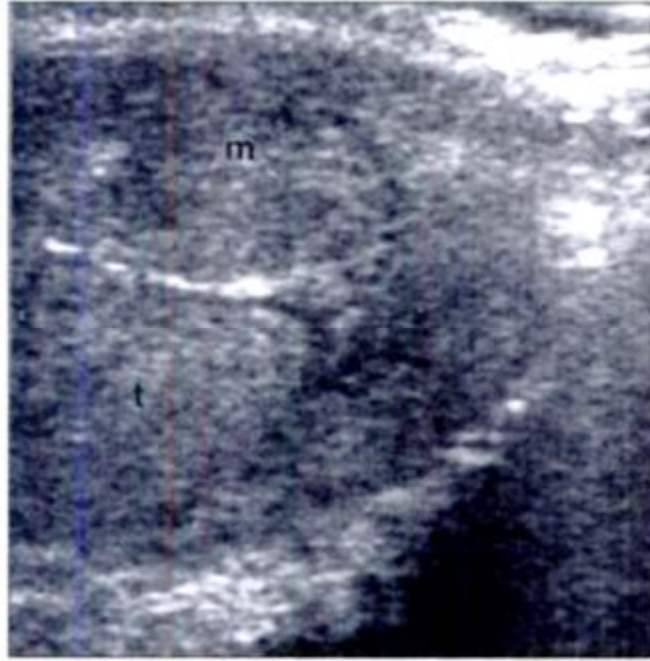


Figure 18 : Échographie testiculaire (t: Testicule - m: masse) [64]

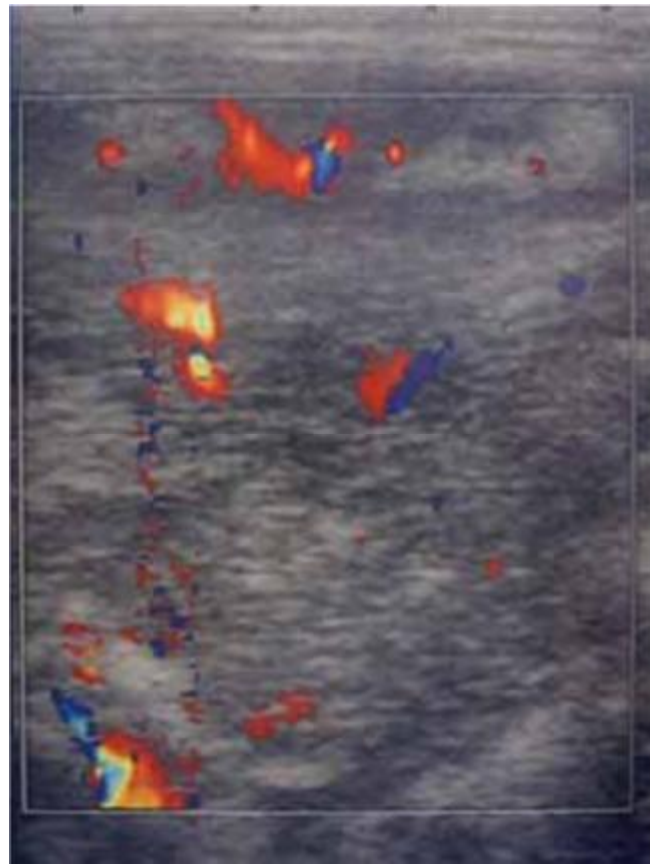


Figure 19 : Masse hypervascularisée au Doppler couleur [64]

C-2- LA TOMODENSITOMETRIE SCROTALE : [65, 66, 67]

La TDM ne semble être pas supérieure à l'échographie dans l'exploration locale du RPT. Actuellement, le scanner n'est plus indiqué dans l'exploration des masses scrotales, en raison de l'irradiation gonadique. Quand il est réalisé, il permet de préciser les caractéristiques de la masse tumorale et ses limites.

Avant l'injection du produit de contraste, le rhabdomyosarcome para testiculaire apparaît isodense aux masses musculaires, sans calcification. Après l'injection, il existe un rehaussement hétérogène avec parfois délimitation de zones hypodenses de nécrose.

Dans notre cas la TDM (figure21) montre : Une volumineuse masse scrotale droite arrondie, hypervasculaire refoulant la verge sans visualisation de testicule droit.



Figure 20 : coupe scanographique axiale montrant une volumineuse masse scrotale.

C-3- L'IRM : [65, 66, 67]

Plus performante, elle reste l'examen de choix dans l'exploration des masses scrotales ; la tumeur apparait homogène en T1 et d'aspect hétérogène en T2 avec intensité du signal similaire au testicule normal. A cause de l'hypo-signal de l'albuginée, en T2, la masse est nettement séparée du testicule.

Les examens radiologiques réalisés lors de la découverte de la tumeur ne permettent pas d'obtenir des signes spécifiques du RMS mais ils vont servir de mesurer le volume tumoral initial qui a une valeur pronostique, et d'apprécier l'extension locorégionale et à distance pour établir le stade, ce qui va permettre de changer l'attitude thérapeutique, leur répétition permet de surveiller l'évolution à distance.

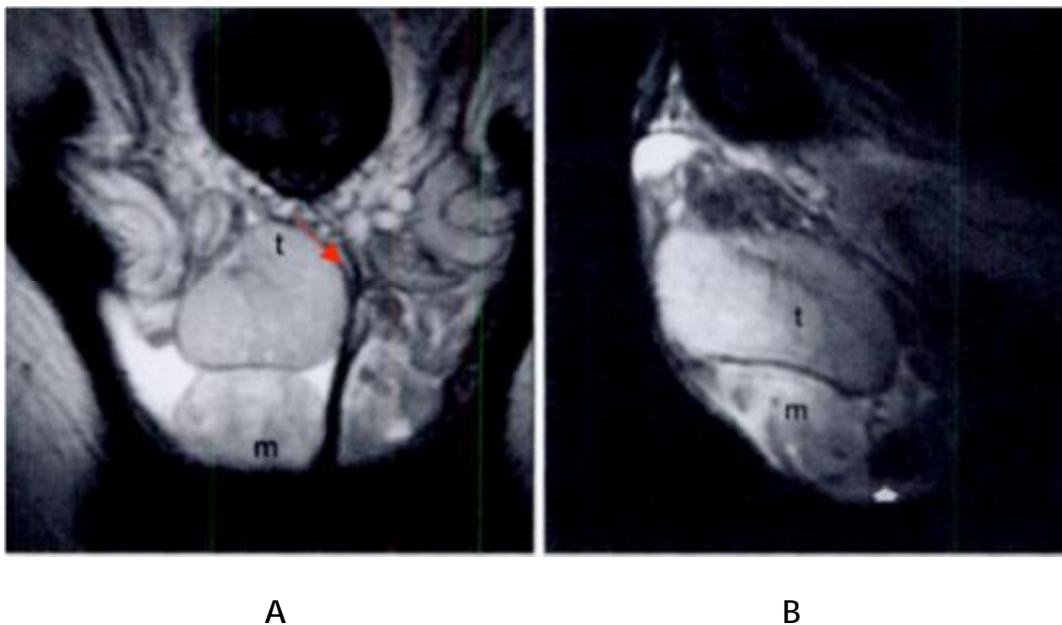


Figure 21 : faible signale en T2 de l'albuginée. Figure 22B Aspect en antéropostérieur [64]

D- LA BIOLOGIE :

Le dosage des marqueurs tumoraux (Beta-HCG, LDH et Alfa-foeto-protéine)

Doit faire partie du bilan systématique de toute tumeur intra scrotal, mais il est souvent normal dans les tumeurs para testiculaire. [2 ,4] et c'était le cas pour notre patient.

Ce dosage est de peu de recours en matière de RPT et il n'y a pas de marqueurs tumoraux pouvant aider au diagnostic [55], le dosage n'ayant de valeur que s'il est positif.

Dès la suspicion du diagnostic, un dosage hormonal s'impose. Le prélèvement est réalisé au niveau du sang veineux spermatique lors de l'orchidectomie.

Un bilan biologique d'évaluation générale du malade en préopératoire comprend :

Une NFS.

Un ionogramme sanguin.

Un bilan d'hémostase (TP/TCA)

Un examen cyto bactériologique des urines.

Une vitesse de sédimentation.

E- L'ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE : [59]

L'étude anatomopathologique de la pièce d'orchidectomie permet de faire le diagnostic de certitude du RPT.

Le RPT est formé de rhabdomyoblastes à divers stades de différenciation avec ou sans myofibrilles intra cellulaires, avec ou sans double striations. Il est classiquement réparti en trois types histologiques :

- La forme embryonnaire, la plus fréquente.
- La forme alvéolaire, surtout chez l'adolescent.
- La forme pléomorphe chez le sujet de plus de 45 ans.

E-1 LA MACROSCOPIE :

E-1-1-Aspect commun :

Le RPT se présente sous forme de masse charnue, polylobée, plus ou moins friable, lisse ou finement granuleuse, limitée par une capsule plus ou moins continue, mais souvent infiltrant les tissus avoisinants. Elle est de consistance molle ou ferme, de couleur blanc rosé ou rose gris avec des régions compactes ou gélatineuses semées de foyers nécrotiques ou hémorragiques. Elle siège à proximité du testicule qui, malgré l'extension tumorale, peut rester indemne.

E-1-2-Forme botryoïde : sous type de la forme embryonnaire.

Sa configuration en grappe de raisin résulte de la juxtaposition de multiples végétations, arrondies, humides, translucides, dont le diamètre varie entre 1 et 2cm. A la coupe, chaque grain présente un aspect kystique cloisonné par de fins tractus fibreux, et recouvert extérieurement par la muqueuse du tissu para testiculaire.

L'absence habituelle d'ulcération mérite d'être notée.

E-1-3-Forme alvéolaire :

Le RPT de type alvéolaire est une tumeur très mal limitée. A la coupe, on est frappé par l'aspect diffluent du tissu tumoral dissocié par un liquide blanchâtre, épais, lactescent et puriforme au point d'être pris parfois pour une collection hématique ou un abcès. [68]

E-2- LA MICROSCOPIE :

Le RMS fait partie des tumeurs malignes d'origines 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 (figure 22A), cellules

légèrement allongées avec des stries croisées intracellulaires et un cytoplasme éosinophile.

3 sous-types histologiques ont été décrits : [18]

Le RMS embryonnaire : (Figure 22B) [69]

Il s'agit d'une tumeur constituée d'une population de cellules rondes ou fusiformes au sein de laquelle se trouvent des 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 nucléo cytoplasmique 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 ans.

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

Le RMS alvéolaire : (Figure 22C) [69]

Il présente 20 à 25% des RMS, plus fréquent au niveau des membres (60%). Les cellules sont peu différenciées, sans striations croisées et agglomérées autour de septas fibro-vasculaires, 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. La présence d'une zone alvéolaire dans la tumeur la fait classer en RMS alvéolaire. Cette forme est de mauvais pronostic, souvent métastatique au diagnostic, avec une survie globale de 54% dans les formes localisées.

Le RMS pléomorphe : (Figure 22D) [69]

Les rhabdomyoblastes sont de taille et de forme variables, rondes ou fusiformes, en raquette ou en têtard; leur cytoplasme est abondant, éosinophile, d'aspect granuleux. Une double striation est parfois retrouvée. Le noyau est

également pléomorphe : unique ou multiple, atypique, nucléolé. L'étude de Furlong et al. Distingue trois sous-types de rhabdomyosarcome pléomorphe :

- Ø Un regroupement de cellules rhabdomyoblastiques en nappes.
- Ø Une variante à cellules rondes.
- Ø La troisième variante à cellules fusiformes.

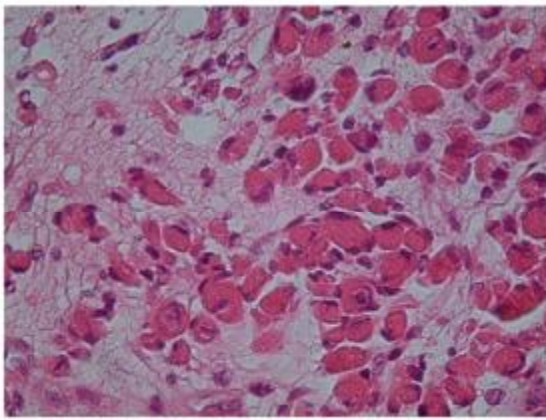


Figure 22A : rhabdomyoblastes

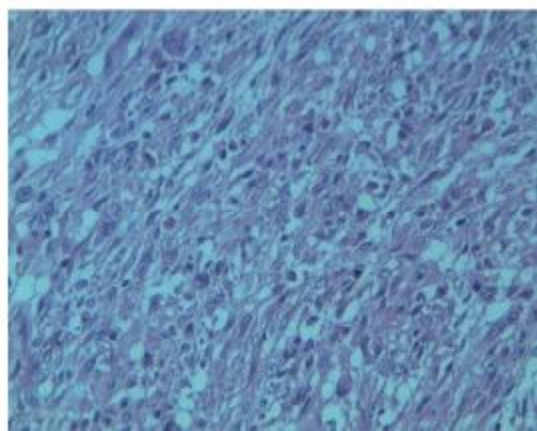


Figure 22B : RMS type embryonnaire

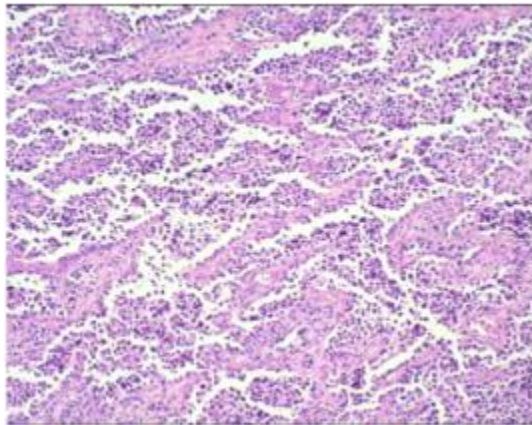


Figure 22C : RMS type alvéolaire

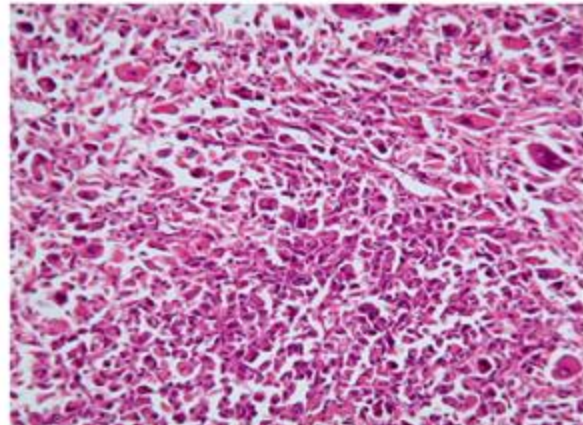
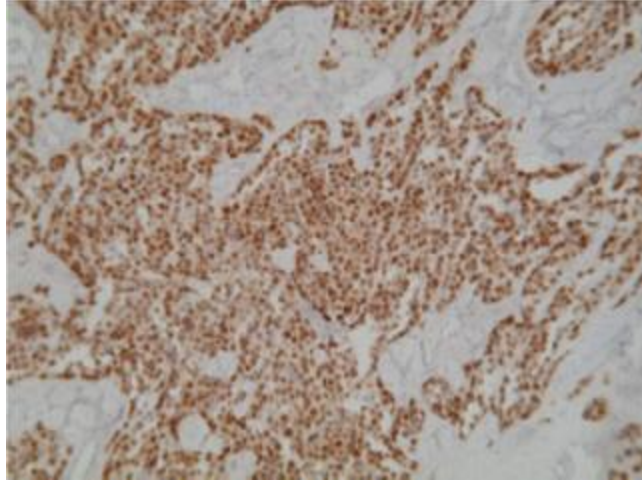


Figure 22D : RMS type pléomorphe

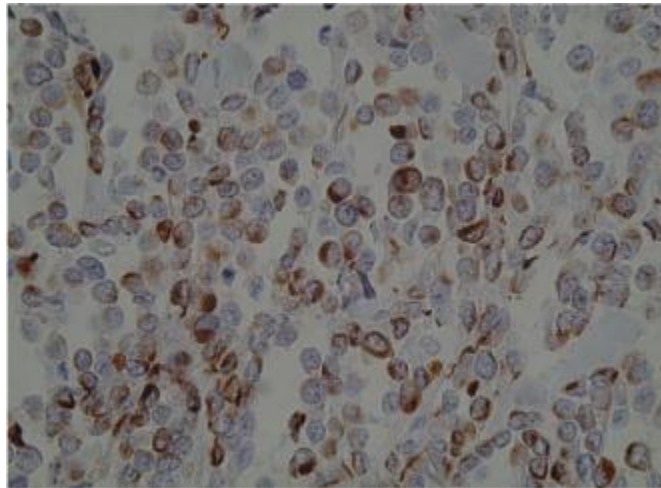
Figure 22 : Microscopie du rhabdomyosarcome

e-2-L'IMMUNO-HISTOCHIMIE : (figure 23) [19]

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 squelettiques. 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 : le MyoD1 ou Myf-3 est spécifique du muscle squelettique, et la myogénine ou Myf-4 qui est le marqueur actuel le plus spécifique.



MYOGENINE



DESMINE

Figure 23 : immunohistochimie du RMS selon les marqueurs

E-3-LA MICROSCOPIE ELECTRONIQUE [70,71]

Utilisée quand la microscopie optique est incapable d'identifier le RMS, surtout dans les cas les plus indifférenciés ou elle confirmera le diagnostic en mettant en évidence des myofilaments.

Elle met en évidence soit de véritables filaments d'actine et de myosine à double striation soit des filaments à striation unique longitudinale.

E-4-LA METHODE IMMUNOLOGIQUE [70]

Cette méthode a pour but d'identifier des protéines contractiles dans le cytoplasme de la cellule par fixation d'un ou plusieurs sérums immun anti-muscle strié. Elle trouve toute son importance dans certaines tumeurs anaplasiques qui n'offrent pas de caractère morphologique permettant d'affirmer leurs natures.

E-5-APPORT DE LA CYTOGENETIQUE ET DE LA BIOLOGIE MOLECULAIRE :

Les sarcomes peuvent très schématiquement être répartis en trois groupes, selon le type d'anomalies chromosomiques qu'ils contiennent.

On distingue :

- Ø Sarcomes à caryotype simple (dont est classé le RMS alvéolaire).
- Ø Sarcome à caryotype intermédiaire.
- Ø Sarcome à caryotype complexe (dont est classée le RMS pléomorphe).

On entend par «caryotype simple» un caryotype ne révélant que peu de chromosomes altérés, où les anomalies sont facilement identifiables. Ces anomalies simples sont le plus souvent des translocations, parfois des délétions, des inversions ou des anomalies numériques modérées produisant un transcrit spécifique à certains sous types de tumeurs.

Pour le RMS parfois les anomalies simples sont des anomalies numériques, associées ou non à des anomalies structurales.

Nous pouvons citer l'exemple des rhabdomyosarcomes embryonnaires qui présentent des trisomies pour quelques chromosomes, le plus souvent les chromosomes 2, 8, 11, 12, 13, et 20. Bien qu'il ne s'agisse pas d'anomalies réellement spécifiques, la présence de ces trisomies, associée à l'absence de translocation t (2 ; 13) peut aider à distinguer un rhabdomyosarcome embryonnaire d'un rhabdomyosarcome alvéolaire.

La recherche du transcrit devrait être systématique avant une mise en traitement : c'est le cas des tumeurs d'Ewing-PNET [72] et des rhabdomyosarcomes alvéolaires [73].

Ces dernières années, les connaissances moléculaires sur les rhabdomyosarcomes ont largement progressé. Une altération génétique a notamment été retrouvée dans 70% des rhabdomyosarcomes alvéolaires. Il s'agit d'un gène de fusion issu du réarrangement entre les gènes PAX 3 ou 7 et le gène FOXO1. La présence de ce gène de fusion semble pouvoir être corrélée à des rhabdomyosarcomes de mauvais pronostic. Reste environ 30% des rhabdomyosarcomes de mauvais pronostic. Reste environ 30% des rhabdomyosarcomes étiquetés comme étant de type alvéolaire mais non porteurs de l'altération génétique. [74]

« Mis à part les différences morphologiques, les tumeurs alvéolaires sans gène de fusion semblent beaucoup plus proches cliniquement des tumeurs embryonnaires » explique le Dr Olivier Delattre. [75].

« Les enfants atteints de rhabdomyosarcome, quel qu'en soit le type, mais porteurs de gène de fusion ont un moins bon pronostic que les autres et présentent un risque élevé de développer des métastases. En revanche, la fréquence des métastases et la survie sont identiques chez les jeunes patients atteints de rhabdomyosarcome embryonnaire ou alvéolaire sans gène de fusion. » Précise Olivier Delattre. [75]

Ainsi la présence de ce gène de fusion est un paramètre plus significatif que les caractéristiques morphologiques pour distinguer les RMS de bon et de mauvais pronostic. Ce nouveau classement a pour objectif d'éviter des traitements lourds, et leurs conséquences, aux enfants atteints de tumeurs jusqu'à présent définies comme à haut risque et qui, au vu de cette nouvelle étude, semblent plutôt à risque standard. A contrario, il permettra d'intensifier les traitements chez les patients classés à haut risque. [75]

III-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL [71, 76, 77, 78, 79]

A-CLINIQUEMENT :

- AU NIVEAU INGUINAL :

La tumeur est volontiers confondue avec hernie inguinale beaucoup plus fréquente, et à laquelle peut être associée. Exceptionnellement, peuvent être discutés une volumineuse adénopathie ou un hématome spontané idiopathique du cordon chez un sujet sportif.

C'est le cas de notre malade pris initialement pour hernie inguino-scrotale et vu dans notre formation en deuxième main permettant de pauser le diagnostic du RPT.

- AU NIVEAU FUNICULAIRE :

La tumeur est à différencier d'un kyste du cordon (transillumination), d'une varicocèle, d'une infection des glandes sébacées, d'un tuberculome du cordon (exceptionnel, qui impose la recherche d'autres localisations tuberculeuses urogénitales), d'un lipogranulome, parfois réactionnel à un corps étranger, d'un xanthogranulome, d'une localisation de syphilis ou d'une filariose en pays endémique.

- AU NIVEAU SCROTAL :

Comme on l'a déjà dit, la tumeur peut être scrotale, difficile à individualiser de l'épididyme ou de testicule, elle peut donc être confondue avec :

- une hydrocèle banale ou une hématocele.
- une épидidymite ou une orchiepидidymite à évolution lente (tuberculose par exemple) : le contexte de survenue et les résultats de la bactériologie peuvent aider au diagnostic différentiel.
- une tumeur testiculaire

(Le dosage des marqueurs tumoraux sériques doit être systématique).

Le diagnostic différentiel avec une exceptionnelle tumeur de l'épididyme, un mésothéliome de la vaginale testiculaire ou une malformation artério-veineuse ne se pose pas en pratique car, de toute façon, l'exploration chirurgicale par voie inguinale s'impose.

B-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL HISTOLOGIQUE

Le RPT pose un réel problème de diagnostic différentiel [80] [81] [63].

✓ chez l'enfant, le diagnostic différentiel doit inclure :

- Neuroblastome,
- Sarcome d'Ewing des tissus mous,
- Tumeurs neuro-ectodermiques primitives,
- Tumeurs lympho-réticulaires, réticulosarcome,
- Lymphome, fibrosarcome, leiomyosarcome, histiocytome malin.

Le diagnostic entre rhabdomyosarcome et leiomyosarcome n'est pas toujours facile. Les éléments de discrimination sont les suivants (tableau IV) : [82]

Tableau IV : Différence entre le leiomyosarcome et le rhabdomyosarcome. [82]

| | Leiomyosarcome | Rhabdomyosarcome |
|---------------------|---|--|
| Age | 50ans | 15ans et petit enfant |
| Origine | fibre musculaire lisse | fibre musculaire striée |
| Ganglions lombaires | 0 | + dans 50% des cas |
| Récidives locales | +++ | +++ |
| Traitement | Exérèse+radiothérapie + chimiothérapie | Exérèse+curage lombo- aortique+radiothérapie locale + chimiothérapie |
| Pronostic | survie de 1 à 3 ans | survie à 5 ans de 20% |

III-CLASSIFICATIONS

A-IRS: (intergroup rhabdomyosarcoma study) [83]

Une classification internationale basée sur l'analyse de la pièce d'orchidectomie et le bilan d'extension a permis de mettre en évidence une corrélation histo-pronostique permettant une prise en charge adaptée.

- Groupe I : maladie localisée, réséquée complètement (sans atteinte des ganglions régionaux)
 - a) Confinée au muscle ou à l'organe d'origine.
 - b) Extension locale avec infiltration hors du muscle ou de l'organe d'origine

- Groupe II :
 - a) Maladie résiduelle microscopique, sans atteinte des lymphonoeuds régionaux

- b) Maladie régionale, réséquée complètement (atteinte des lymphonoeuds régionaux et/ou extension de la tumeur vers un organe adjacent ; pas de maladie résiduelle microscopique)
 - c) Maladie régionale avec atteinte lymphonodale réséquée mais persistance d'une atteinte microscopique.
- Groupe III : résection incomplète ou biopsie avec persistance d'une tumeur macroscopiquement décelable.
 - Groupe IV : métastase à distance au moment du diagnostic.

B-TNM – SIOP [84]

T= Tumeur primitive

T0 Pas de tumeur

T1 Tumeur confinée à l'organe d'origine

T2 Tumeur intéressant un ou plusieurs organes ou tissu contigu à la tumeur d'origine, ou intéressant plusieurs sites de même organe

Tx Les données sur la tumeur primitive ne sont pas disponibles

N= Ganglions locorégionaux

N0 Absence de ganglions locorégionaux

N1 Existence de ganglions locorégionaux

Nx Pas de données sur les ganglions locorégionaux

M= Métastases à distance

M0 Absence de métastases

M1 Existence de métastases

Mx Pas de données sur les métastases

| STADES «TNM» | | | |
|--------------|----------|----------|----|
| Stade I | T1 | N0, Nx | M0 |
| Stade II | T2 | N0, Nx | M0 |
| Stade III | T1 ou T2 | N1 | |
| Stade IV | T1 ou T2 | N0 ou N1 | M1 |

En ce qui concerne notre patient :

Il a été classé au groupe la selon L'IRS et au stade I selon SIOP.

IV-BILAN D'EXTENSION :

Une fois le diagnostic affirmé, un bilan d'extension est fait, afin d'objectiver la dissémination ganglionnaire et métastatique qui, couplée à l'analyse de la pièce d'orchidectomie, permettra une classification de la tumeur [23] [19], guidant ainsi la conduite thérapeutique. Ce bilan d'extension sera répété au cours de la surveillance [4]. Il comporte :

1-L'EXAMEN CLINIQUE

Celui-ci recherche une extension locale, décrite dans 14% des cas [85], des adénopathies notamment inguinales et sus claviculaires, une masse abdominale ou rétro péritonéale palpable et une hépatomégalie métastatique.

2-LES EXAMENS RADIOLOGIQUES

A- L'ETAGE SOUS DIAPHRAGMATIQUE :

A-1-L'échographie testiculaire :

Elle permet d'apprécier l'extension locorégionale ainsi que la surveillance du testicule controlatéral.

A-2-L'échographie abdomino-pelvienne : [66, 67]

Elle constitue une méthode de choix compte tenu de son faible coût. Elle permet de mettre en évidence des adénopathies rétro péritonéales et pelviennes sous forme de masses arrondies ou ovalaires, uniques ou multiples, souvent les auteurs pensent que son degré de sensibilité est en fonction de la taille des ganglions analysés [5,19]. Elle peut montrer aussi des signes indirects de déplacement, de refoulement ou de compressions des organes adjacents.

Elle a aussi l'avantage d'explorer facilement le foie, les reins et l'espace inframédiastinal postérieur. Actuellement, elle doit être réalisée dans le même temps que l'échographie scrotale.

Chez notre patient l'échographie n'a pas retrouvé de processus locorégional.

Le tableau suivant montre les résultats de l'échographie dans le diagnostic des adénopathies rétro péritonéales [86] (tableau V)

Tableau V : résultats de l'échographie dans le diagnostic des adénopathies rétropéritoneales.

| | Nombre de cas | sensibilité | spécificité | fiabilité |
|---------------|---------------|-------------|-------------|-----------|
| BEHRENDT [86] | 148 | 67% | 98% | 79% |
| KROPFL [86] | 97 | 46% | 86% | - |
| DENIS [87] | 19 | 79% | 95% | - |

A-3-LA TOMODENSITOMETRIE ABDOMINO-PELVIENNE [65, 66, 67]

Offrant une exploitation systématisée des chaînes ganglionnaires lombo-aortiques, elle a un intérêt capital dans le diagnostic d'une éventuelle extension lymphatique rétropéritonéale. Elle a l'avantage de détecter les atteintes ganglionnaires aux diamètres inférieurs à deux centimètres et d'étudier

l'architecture interne des ganglions. Elle permet l'étude des ganglions même hauts situés dans le rétro péritoine, elle précise leurs volumes et les possibilités d'exérèse.

D'autre part, la tomodensitométrie renseigne sur l'existence de métastases hépatiques et rénales et sur d'éventuelles anomalies vasculaires intéressantes à connaître avant une éventuelle lymphadénectomie.

La TDM permet aussi de suivre l'évolution de la tumeur en insistant sur l'extension lymphatique. Enfin, elle permet de se passer d'autres examens tels que l'échographie, la cavographie et même l'UIV.

Ainsi MAZEMAN rapporte [86] :

- Une fiabilité qui se situe entre 59% et 89%.
- Une sensibilité qui se situe entre 44% et 90%.
- Une spécificité qui se situe entre 75% et 90%

A-4- L'IRM [66]

Elle permet de déceler des adénopathies mais avec un taux de faux positif élevé du au péristaltisme intestinal qui donne une dégradation de l'image [86].

L'IRM représente un excellent moyen de surveillance post-thérapeutique en appréciant les résidus tumoraux ou les récurrences locales, toutefois, elle reste encore d'accès difficile vu son cout qui triple celui de la TDM.

B- L'ETAGE SUS-DIAPHRAGMATIQUE

Après le rétropéritoine, ce sont les poumons qui représentent le site privilégié des métastases. Celles-ci nous permettent d'emblée de classer la tumeur dans le groupe IV de L'IRS et orientent habituellement le traitement initial vers une polychimiothérapie d'attaque.

B-1-La radiographie thoracique :

Elle constitue un examen obligatoire toujours réalisé avant l'orchidectomie et qui peut, dans certains cas, être à l'origine de la découverte d'un RPT. Elle dépiste 85% des métastases pulmonaires [86]. Lorsqu'elle est normale ou révèle des tumeurs simplement suspectes ou une image métastatique apparemment unique, elle doit être complétée par le scanner thoracique.

La radiographie thoracique a été normale dans notre cas.

B-2-le scanner thoracique :

Il occupe une place prépondérante dans le bilan d'extension dans la mesure où la dissémination pulmonaire est fréquente. La TDM peut mettre en évidence des nodules pulmonaires invisibles sur la radiographie thoracique.

B-3-la scintigraphie osseuse et la TDM cérébrale ne se justifient qu'en présence de signes d'appel cliniques.

En conclusion

Etant donné la dissémination lymphatique privilégiée des tumeurs para testiculaires, l'objectif essentiel du bilan d'extension est l'exploration du rétropéritoine et les avis sont partagés quant à la valeur respective de l'échographie, du scanner et de l'IRM.

Chaque examen a ses avantages, ses inconvénients et les comparaisons sont difficiles.

La TDM abdominale et thoracique apparaît aujourd'hui comme l'examen radiologique de premier choix pour effectuer un bilan rapide, peu coûteux, fiable, non invasif et comparatif ;

D'une manière générale, il semble que les résultats des diverses explorations sont statistiquement voisins [86] (tableau VI)

Tableau VI : les résultats des différentes investigations dans le diagnostic des adénopathies rétropéritonéales [86]

| | Sensibilité | spécificité | fiabilité |
|-------------------|-------------|-------------|-----------|
| ECHOGRAPHIE | 79% | 95% | 74% |
| LYMPHOGRAPHIE | 75% | 80% | 78% |
| TDM | 67% | 83% | 75% |
| TDM+LYMPHOGRAPHIE | 89% | 67% | 66% |

V- LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

Le RMS est très radio et chimiosensible. Mais dans sa localisation paratesticulaire, la chirurgie initiale reste d'une importance fondamentale. Elle sera suivie, quelque soit le stade, d'une chimiothérapie dite adjuvante alors qu'elle est néo-adjuvante dans la plupart des autres tumeurs de l'enfant. Toute biopsie ou exploration par voie scrotale est proscrite car elle expose à une extension aux lymphatiques inguinaux et à la récurrence locale [5, 13, 25].

Actuellement ce traitement guérit plus de 80% des patients quel que soit l'âge ; le stade et le type histologique. S'il est précoce il guérira plus de 95% des patients. [9, 12, 89]

Chez le nouveau-né et d'une façon plus générale chez le petit enfant, la prise en charge thérapeutique doit tenir compte :

- De la mauvaise tolérance à la chimiothérapie
- Des risques à long terme de séquelles «inacceptables» contre-indiquant notamment l'utilisation de la radiothérapie externe. [90]

La radiothérapie constitue une méthode locorégionale complémentaire. Elle s'adresse essentiellement aux métastases lymphatiques.

Les buts du traitement :

- ✓ Confirmer le diagnostic et stadifier la tumeur.
- ✓ Stériliser la tumeur primitive.
- ✓ Empêcher les récurrences locales.
- ✓ Nettoyer les métastases infra cliniques.
- ✓ Améliorer la qualité de survie des malades.

LA CHIRURGIE

1-LES GESTES CHIRURGICAUX :

A- Orchidectomie

L'intervention chirurgicale est, sauf diffusion majeure, le temps thérapeutique initial. Elle constitue la première étape dans la prise en charge des tumeurs paratesticulaires, indispensable pour préciser l'histologie tumorale [91]. Elle consiste à réaliser une orchidectomie par voie inguinale avec ligature haute et première du cordon spermatique. Cette approche inguinale a été préconisée pour éviter une contamination scrotale. L'incision cutanée d'environ 3cm de long est réalisée horizontalement dans le pli abdominal inférieur lorsqu'il s'agit d'une tumeur de petite taille facilement extériorisable (figure 24A). Dans les autres cas, on réalise une incision inguinale oblique débutant à 2cm latéralement et au-dessous de la symphyse pubienne en regard de l'orifice inguinal superficiel, suivant la trajectoire oblique externe du canal inguinal se dirigeant en haut et en dehors sur quatre à cinq travers de doigt en fonction de la taille de la tumeur (figure 24B). L'incision traverse ensuite le tissu cellulaire sous-cutané.

Il n'est pas rare, lors de cette dissection, de rencontrer une veine de taille suffisante pour être amenée à en effectuer la section après ligature. L'orifice inguinal superficiel laissant passer le cordon testiculaire est ensuite repéré. A partir de celui-ci, l'aponévrose du grand oblique est incisée en suivant la même trajectoire que pour l'incision cutanée. Le muscle crémaster, lorsque ses fibres sont suffisamment développées, est libéré puis sectionné, facilitant ainsi la mobilisation et la dissection plus approfondie du cordon.

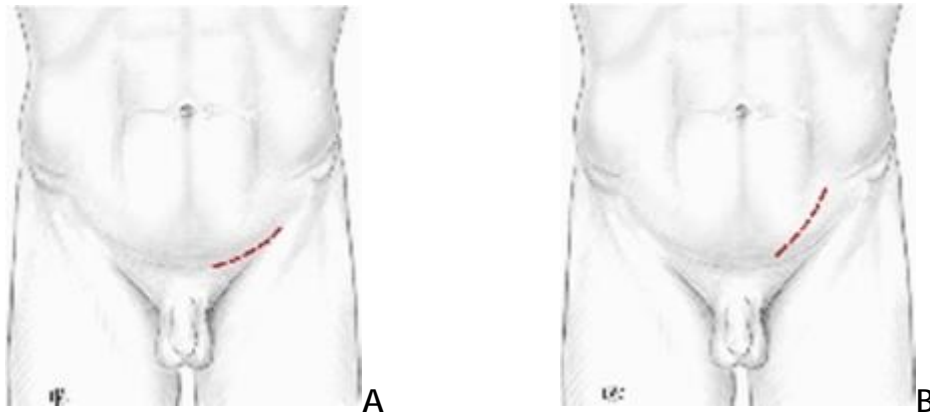


Figure 24: voie d'abord d'orchidectomie inguinale [92]

Chez les patients présentant une maladie résiduelle après une première chirurgie qui ne peuvent pas être traités par une re-excision, une seconde chirurgie est recommandée après chimiothérapie.

A-1-Orchidectomie élargie :

Le testicule est ensuite mobilisé dans le champ opératoire en exerçant une traction sur le cordon, combinée à une pression sur le scrotum (figure 21). La glande ainsi extériorisée est libérée en disséquant au tampon monté ou au doigt les tractus fibreux reliant la vaginale à la paroi scrotale. Les hémostases des petits vaisseaux sont réalisées au bistouri électrique à fin d'éviter l'apparition secondaire d'un hématome scrotal. Cette dissection s'abstient de fragiliser la paroi scrotale dont l'effraction compromet la mise en place d'une prothèse. Le testicule et son cordon sont ensuite placés dans un petit champ opératoire, assurant ainsi leur isolement vis-à-vis des tissus environnants. La vaginale est ouverte, permettant de confirmer la présence d'une tumeur palpable sous l'albuginée. La tumeur étant confirmée, la dissection du cordon est poursuivie au niveau de l'orifice inguinal profond sur 1 à 2cm, permettant sa ligature au plus loin, au niveau de la divergence des éléments du cordon.

La plus grande précaution est attachée à la ligature du cordon à fin d'éviter un lâchage de sutures d'autant plus difficile à contrôler qu'il existe une rétraction parfois plus importante du cordon dans l'espace rétro-péritonéal lors de sa section.

Cette ligature est réalisée à l'aide d'un fil non résorbable 2/0, renforcé par un point de Meunier réalisé à l'aide d'un fil seri2/0. La ligature du déférent est effectuée séparément lorsque celui-ci est bien isolé dans sa divergence avec le cordon spermatique. Une pince de Kocher est alors placée sur le cordon après avoir retiré le lacs, permettant ainsi la section du cordon. La pièce opératoire est confiée pour examen de l'anatomopathologiste. La paroi et l'intérieur du scrotum sont badigeonnés à l'aide d'une solution antiseptique, les hémostases sont vérifiées avant la mise en place d'une prothèse testiculaire en fonction du souhait du patient.

(Figure 25)

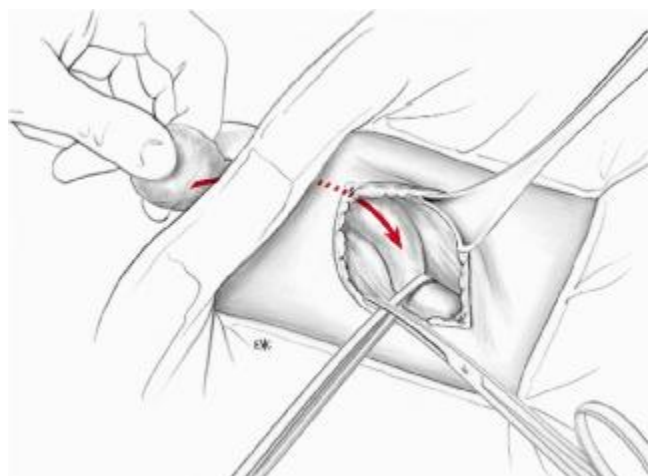


Figure 25 : extériorisation de la Glante [92]

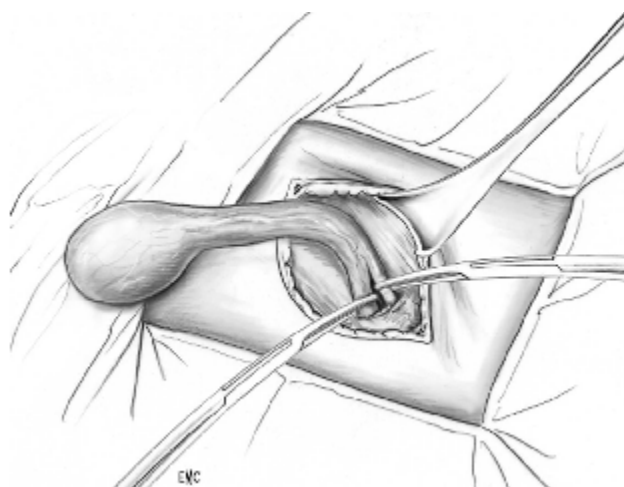


Figure 25 : ligature du cordon spermatique [92]

A-2-Orchidectomie difficile [93]

En présence d'une tumeur de très gros volume, l'extériorisation de la glande dans le champ opératoire peut s'avérer difficile. Il faut, dans ce cas, élargir la voie d'abord à l'extrémité inférieure de l'incision inguinale. La pression nécessaire pour

expulser la glande du scrotum est plus importante. Une plus grande prudence est nécessaire pour éviter l'effraction de la paroi scrotale.

Un antécédent de chirurgie scrotale récente, à savoir tout geste ayant entraîné un abord scrotal, peut également rendre cette intervention plus difficile. Ceci peut conduire à modifier l'attitude chirurgicale en complétant l'orchidectomie décrite précédemment par une résection de la paroi scrotale correspondant à la cicatrice antérieure.

B-Curage rétro-péritonéal :

B-1 Curage rétro-péritonéal bilatéral par voie abdominale (figure 26) : [94]
Il a largement été décrit par Donohue. L'abord trans-péritonéal se fait par une incision xipho-pubienne. L'intervention comprend deux temps : une dissection infra-rénale (aortico-cave) et une dissection supra-rénale. La dissection infra-rénale a pour limite supérieure les veines rénales et pour limite inférieure l'origine des artères iliaques externes. Latéralement, elle va de l'uretère droit à l'uretère gauche. La mobilisation complète des gros vaisseaux se fait par ligature section des vaisseaux lombaires. La dissection supra-rénale va des artères rénales jusqu'à la croix du diaphragme. A cet endroit, entre l'aorte et la veine cave se trouve la citerne lymphatique. La mobilisation des gros vaisseaux nécessite une rétraction craniale du pancréas.

B-2 Curage rétro-péritonéal bilatéral par voie thoraco-abdominale :
Il a été décrite par Skinner [95]. Elle a l'avantage d'un abord sous-péritonéal et de permettre une excellente exposition de la région supra-hilaire. Cet abord se fait sur la neuvième côte et se poursuit en bas en paramédian. Son inconvénient est sa limitation en cas de nécessité de curage controlatéral.

Ces deux techniques ont pour but un curage extensif du rétropéritoine. A côté de la morbidité propre (mais non spécifique) de toute intervention rétro-péritonéale

majeure, elles exposent au risque d'anéjaculation pratiquement constant, par exérèse bilatérale de l'ensemble du plexus sympathique et hypogastrique supérieur.

[96]

B-3 Modification du curage étendu :

La meilleure connaissance de la distribution des métastases et la nécessité de limiter la morbidité sexuelle des curages ont conduit à en limiter l'étendue. Deux techniques conservatrices ont été proposées :

- ∅ Le curage modifié limitant le champ de la zone d'exérèse (nerve sparing)
- ∅ La préservation des nerfs sympathiques dans la zone du curage limité (nerve preserving)

✓ Curage modifié (nerve sparing) (Figure27):

IL a été décrit par Jewett et Torbey [97]. Il n'a pas de curage supra-hilaire, à droite, les limites sont celles d'un curage péri-cave (pré-, latéro-, et rétro-cave) et inter-aortico-cave. A gauche, les limites sont celles d'un curage péri-aortique (pré-, latéro-, et rétro-aortique). Pour les curages droits et gauches, à l'origine de l'artère mésentérique inférieure, le curage devient strictement homolatéral sur les vaisseaux iliaques primitifs. Ce curage limité permet de conserver les fibres sympathiques controlatérales et le plexus hypogastrique supérieur, les troubles de l'éjaculation sont plus limités, sauf dans les curages gauches, où ils existent encore dans 30% des cas.

✓ Curage avec préservation nerveuse (nerve preserving) (Figure28) :

Cette technique a été développée par Donohue et Foster [98] et repose sur les travaux anatomiques de Colleselli et al. [99]. La préservation nerveuse ne doit pas compromettre l'intérêt carcinologique et elle doit être réservée à des équipes entraînées. La visualisation des rameaux nerveux nécessite l'utilisation de loupes grossissantes. Contrairement aux autres curages, l'intervention débute par le repérage et la dissection des racines nerveuses qui sont mises sur lacs.

A droite, la zone de curage est très limitée. Elle ne concerne que la région inter-aortico-cave. C'est dans cette zone que se situent les fibres, souvent fusionnées entre elles, se dirigent toutes vers le plexus hypogastrique supérieur. Elles doivent être isolées et mises sur lacs pour les protéger lors de la réalisation du curage inter-aortico-cave qui s'effectue par petits paquets isolés.

A gauche, l'étendu du curage est également plus limitée. Elle concerne la région pré- et latéro-aortique. Les fibres nerveuses issues des ganglions de L2 à L4 se situent dans la région latéro-aortique. Il est nécessaire de lier les artères lombaires gauches pour mieux repérer les nerfs, et faire la dissection ganglionnaire par petits paquets isolés.

Cette technique donne des taux de conservations d'éjaculation de 90% dans des mains entraînées. Le danger de la diffusion de cette technique très spécialisée repose sur la réalisation d'un curage incomplet, la priorité n'étant pas la conservation nerveuse.

B-4 Lymphadénectomie laparoscopique [100]

Elle a été décrite par Rukstalis et Chodac[101]. Elle peut être réalisée par voie trans- ou rétropéritonéale. La lymphadénectomie laparoscopique trans-périnéale a été codifiée par Rassweiler. [102]

Les modalités techniques de la lymphadénectomie laparoscopique extrapéritonéale (rétropérinéoscopie) ont été précisées par Rassweiler et al. Et Janetschek et al. [103]. Le curage laparoscopique réduit les douleurs postopératoires et raccourcit la durée d'hospitalisation.

La question de la reproduction de la technique du curage modifié par voie coelioscopique est toujours l'objet de discussions, traduisant en partie une différence de philosophie dans la prise en charge de ces curages [104]. Mais la courbe d'apprentissage est longue, la morbidité significative, même dans des mains entraînées. Etant donné la rareté de ces tumeurs, ces curages doivent être réalisés au sein d'équipes entraînées à l'abord coelioscopique des grands axes vasculaires [105].

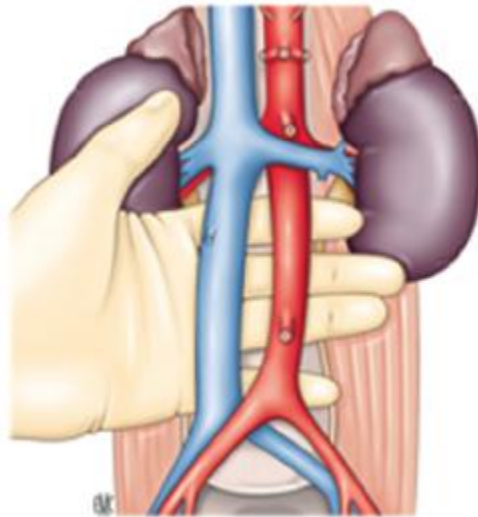


Figure 26: curage radical d'après Donohue

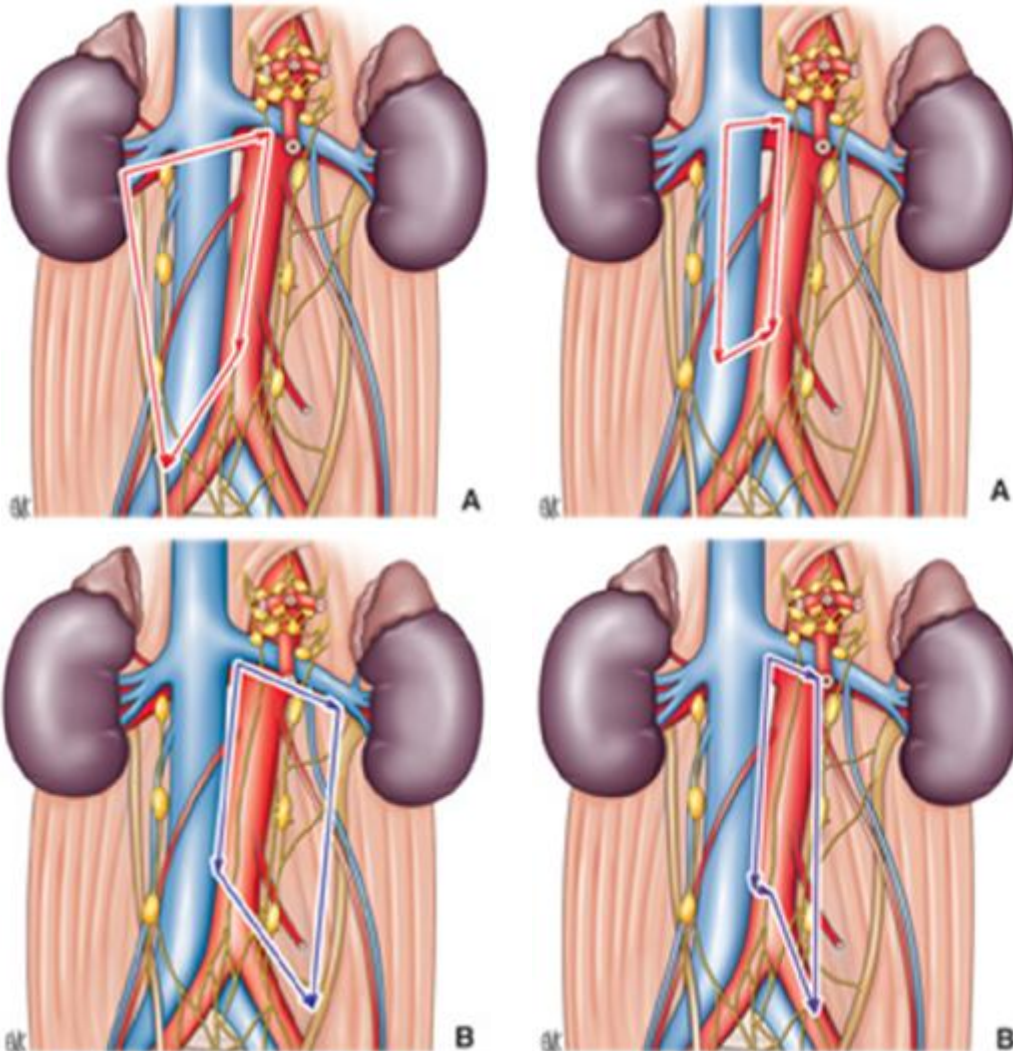


Figure 27 : curage modifié nerve sparing

Figure 28 : curage modifié nerve preserving

A : à droite
B : à gauche

A : à droite
B : à gauche

C-Curage après chimiothérapie

Il concerne les patients ayant fait l'objet d'une chimiothérapie pour un rhabdomyosarcome avec envahissement ganglionnaire. Bien que certains auteurs proposent la simple exérèse des masses résiduelles pour les adénopathies résiduelles de petite taille, il est en fait souhaitable de réaliser un véritable curage, intéressant non seulement ces masses résiduelles mais encore l'ensemble du tissu lymphatique, correspondant à l'aire de drainage du testicule tumoral concerné.

Lorsqu'il s'agit de petites masses résiduelles de taille inférieure à 2cm, certains, comme Janetschek [106], proposent de réaliser ces curages en coeliochirurgie selon les mêmes principes que ceux décrits précédemment en respectant les limites du curage modifié. En présence de ces petites masses résiduelles, il est possible d'assurer une préservation nerveuse telle qu'elle est décrite précédemment.

A l'opposé, certaines de ces masses tumorales sont suffisamment volumineuses pour rendre impossible cette préservation nerveuse, les rameaux sympathiques ne pouvant pas être isolés. [107]

C-1-Voie d'abord

En dehors de volumineuses masses résiduelles rétropéritonéales remontant en sus-hilaire pour lesquelles un abord thoraco-abdominal peut s'avérer nécessaire [108], la voie médiane sus- et sous-ombilical est en général suffisante. L'incision du péritoine pariétal postérieur est identique à celle décrite pour les curages de stadification.

C-2-Exposition

Certaines difficultés de dissection peuvent être rencontrées en fonction du siège, de la taille et de l'adhérence de ces masses résiduelles aux tissus de voisinage. La dissection se fait progressivement dans ce plan en assurant, à l'aide de clips ou de ligatures, les différentes lymphostases. Elle permet de faire basculer cette tumeur, facilitant ainsi sa mobilisation par rapport au plan postérieur, en particulier au contact

des grands axes vasculaires, pouvant rendre impossible une exposition de l'ensemble de cette région. Cette situation difficile conduit à réaliser des dissections incomplètes de nécessité. L'uretère lombaire peut représenter l'une des difficultés d'exposition, quelque soit le côté concerné.

Il est nécessaire de le repérer d'emblée et de l'isoler sur lacs. Une résection-suture est parfois nécessaire lorsque l'urétérolyse s'avère impossible.

C-3-Curage des masses résiduelles à gauche

L'artère mésentérique inférieure peut être englobée dans cette masse, pouvant rendre nécessaire sa ligature. Il est en revanche indispensable de protéger absolument l'artère mésentérique supérieure. Le contact avec l'aorte apparaît moins dangereux en raison de la possibilité d'effectuer cette dissection en sous-adventiciel. L'abord est en général débuté par la limite inférieure de la masse résiduelle en progressant vers le haut. Cette attitude doit permettre une meilleure exposition des différents obstacles rencontrés lors de cette dissection. Il s'agit, en particulier, des artères lombaires qu'il faut parfois lier en cas de prolongement rétro-aortique de cette tumeur. Le bilan préopératoire comprend, face à ces masses résiduelles volumineuses à prolongement rétro-aortique, une artériographie, une agio-imagerie par résonance magnétique (IRM), imagerie permettant de mieux apprécier les rapports de ces lésions avec les éléments vasculaires de voisinage. Lorsqu'un curage supra-hilaire s'avère nécessaire, la ligature de la veine mésentérique inférieure au niveau de sa jonction avec la veine splénique facilite sa réalisation.

C-4-Curage des masses résiduelles à droite

Les principales difficultés rencontrées peuvent être liées, d'une part aux rapports étroits de cette masse résiduelle avec le pédicule rénal, justifiant d'isoler sur lacs la veine rénale et de respecter le plan de clivage, et d'autre part, aux liens étroits de ces masses résiduelle avec la veine cave. Ces rapports rendent parfois difficile l'accès aux veines lombaires. Leur ligature est réalisée en mobilisant entièrement la veine cave. La

dissection du cadre duodéнал est également parfois difficile, nécessitant, pour éviter une plaie intestinale, de respecter le plan de dissection en passant à distance de la séreuse.

L'extension en hauteur nécessitant une dissection supra-hilaire conduit à mobiliser la tête et le corps du pancréas. Il est nécessaire de bien isoler à droite la citerne de Péquet et d'assurer une lymphostase rigoureuse à ce niveau.

CHIMIOThERAPIE

1/ Les protocoles VACA, VA et VAC:

La chimiothérapie est indiquée dans tous les cas de rhabdomyosarcome paratesticulaire. Des protocoles variés de chimiothérapie ont été adoptés au cours du temps, selon les tendances en cours, et selon l'étendue de la maladie. Elle est toujours administrée dans un second temps après la chirurgie et la classification post opératoire.

Elle varie également selon les pays. Le groupe allemand des rhabdomyosarcomes utilise l'association VACA: Vincristine, Dactinomycine (ActinomycineD), Cyclophosphamide et Doxorubicine dans le protocole CWS-81 [109]. Dans les études suivantes CWS-86 et CWS-91, le cyclophosphamide est remplacé par l'Ifosfamide, le protocole chimiothérapique associant Vincristine, Dactinomycine, Ifosfamide et Doxorubicine (VAIA). Le groupe Italien, quant à lui, va remplacer son protocole (VAC) Vincristine, Dactinomycine et Cyclophosphamide adopté dans l'étude RMS-79 [110] par le protocole VAIA dans l'étude RMS-88. Finalement, dans les 2 pays le protocole VA (Vincristine, Dactinomycine) sera adopté dans les études CWS-96 et RMS-96 pour les patients à faible risque définis comme ceux qui ont:

- ✓ Une histologie favorable: à cellules embryonnaires ou à cellules fusiformes.
- ✓ Pas d'invasion tumorale locale, ganglionnaire ou distance (T1N0M0).
- ✓ Une tumeur complètement réséquée (Groupe 1 de l'IRS).

Dans les atteintes métastatiques, les patients vont bénéficier du protocole européen MMT4 ("Malignant Mesenchymal Tumors") associant Carboplatine, Epidoxorubicine, Vincristine, Dactinomycine, Ifosfamide et Etoposide (CEVAIE) suivi dans certains cas par de fortes doses de Melphalan (200mg/m²) avec apport de cellules souches autologues du sang périphérique [111].

Tous ces protocoles combinent les produits qu'ils ont en commun aux mêmes doses pour chaque produit, et en général aux mêmes espacements des

séances tout au moins des premières cures. L'ensemble des protocoles durant entre 22 et 27 semaines.

2/ Les protocoles IVA, et CEV:

Nous allons plus particulièrement détailler les protocoles de chimiothérapie IVA qui semble actuellement (protocole MMT 84 et MMT 89) supplanter les autres protocoles de chimiothérapies.

Le protocole IVA6 combine Ifosfamide 3g/m² à J1 et J2, Vincristine 1.5mg/m² à J1 avec une dose maximale de 2mg et Dactinomycine à la dose de 1.5mg/m² à J1 avec une dose maximale de 2mg. Le nombre de cures va dépendre du stade tumoral et du protocole en cours (Tableau 3). Il est répété toutes les 3 semaines avec une durée totale de traitement de 10 à 18 semaines selon les protocoles.

IVA9 comprend: Ifosfamide 3g/m² à J1 et J3, Vincristine 1.5mg/m² à J1 et Dactinomycine: 1.5mg à J1.

Le protocole VA associe Vincristine à la même dose que précédemment et Dactinomycine à la dose de 1.5mg/m² avec une dose maximale de 2mg.

Enfin les cures CEV et IVE comprennent pour l'association CEV: Carboplatine 500mg/m² à J1, Epirubicine 150mg/m² à J1 et Etoposide: 200mg/m² à J1 et J3, et pour la cure IVE: Ifosfamide 3g/m² à J1 et J3, Vincristine: 1.5mg/m² à J1 et Etoposide 200mg/m² à J1 et J3. Elles sont répétées toutes les 3 semaines avec une durée totale de traitement de 27 semaines.

Tableau VIII: Indications de la chimiothérapie suivant les stades [112]

| Traitement suivant le stade clinique (c) et post chirurgical (p) | | | |
|--|---|---------------|-----------------------|
| Études | Critères de sélection | Stades c et p | Traitement |
| Étude MMT 84 | | | |
| 84.1 | Tumeur localisée, totalement excisée | I, pT1, pT2 | 3 IVA6 |
| 84.2 | Stade I ou II avec maladie résiduelle Microscopique | I, II, pT3a | 6 IVA6 |
| | Tumeur de stade II complètement Excisée | II pT2 | 6 IVA6 |
| 84.3 | Stade I ou II avec tumeur résiduelle Macroscopique | I, II, pT3b | 10 IVA6 |
| Étude MMT 89 | | | |
| 89.1 | Tumeur au stade I résection complète | I(pT1) | 2 VA |
| 89.2 | Stade I avec maladie résiduelle | I(pT3ab) | 4 IVA9 |
| | Stade I avec T2 complètement réséqué | I(pT2) | 4 IVA9 |
| 89.3 | Tumeur au stade II | II | 6 IVA9 |
| 89.5 | Stade III (ganglions envahis) | III | 3 IVA9//CEV/IVE) + RT |

3/ Le protocole RMS 2005:

Le protocole RMS 2005 a pour but de comparer l'efficacité de 2 types de chimiothérapie avec ou sans Doxorubicine chez des patients jeunes souffrant d'un rhabdomyosarcome localisé de haut risque. Le nombre d'inclusions prévues pour la France est de 120 patients. Il a débuté le 17 novembre 2005 et doit être clôturé le 31 octobre 2011. Au 31 décembre 2008, 54 patients avaient été inclus dans l'étude. L'objectif de cet essai est double : évaluer l'efficacité de l'adjonction d'un médicament (Adriamycine) à une chimiothérapie de 1^{ère} ligne chez des patients souffrant de rhabdomyosarcome, et évaluer l'intérêt d'un traitement d'entretien chez ces mêmes patients. L'étude comprend plusieurs phases de traitement :

- ✓ 9 cures de chimiothérapie.
- ✓ Traitement local (Chirurgie et/ou radiothérapie).
- ✓ Traitement d'entretien.

En début d'étude les patients sont répartis de façon aléatoire entre 2 groupes de traitement chimiothérapique. Dans le premier groupe, les patients recevront 9 cures d'une chimiothérapie comprenant de l'Ifosfamide, de la Vincristine et de la Dactinomycine. Dans le deuxième groupe, les patients recevront 9 cures de la même chimiothérapie que dans le premier groupe mais la Doxorubicine sera administrée en plus lors des 4 premières cures. À partir de la 12^{ème} semaine, les patients des 2 bras recevront un traitement local qui consistera en une chirurgie et/ou radiothérapie.

Les patients en rémission seront à nouveau répartis de façon aléatoire entre 2 groupes pour un traitement d'entretien. Dans le premier groupe, les patients recevront en perfusion de la Vinorelbine une fois par semaine (J1, J8 et J15) et du cyclophosphamide. Le traitement sera poursuivi pendant 6 mois. Dans le deuxième groupe les patients ne recevront pas de chimiothérapie d'entretien [113].

RADIOTHERAPIE

La radiothérapie est éventuellement utilisée en complément de la chimiothérapie et de la chirurgie sur les foyers tumoraux résiduels et sur les ganglions rétropéritonéaux voire sur les métastases en particulier pulmonaires. Elle n'intervient donc, en pratique, le plus souvent, que dans les stades évolués plus particulièrement chez les malades des groupes II et III ou le curage ganglionnaire rétropéritonéal sera suivi d'une radiothérapie locale et ceux du groupe IV après exérèse, quand elle est techniquement réalisable, de la métastase.

Dans certains cas particuliers, cependant, la radiothérapie permet de réduire le volume tumoral et de rendre ainsi la tumeur chirurgicalement extirpable.

Les doses utilisées varient de 30 à 60 Gy et sont réparties sur 5 à 6 semaines [114]. Dans le travail de Ferrari et al, la radiothérapie n'a été délivrée que chez 20 de leurs patients soit 10% de la cohorte rassemblée dans cette étude [115]. Les doses d'irradiation se sont échelonnées entre 32 Gy et 60 Gy avec une dose moyenne de 40.5 Gy et l'irradiation externe a été administrée en concomitance avec la chimiothérapie. La dose totale d'irradiation est classiquement de 45Gy donnée par fractions quotidiennes de 1.5 Gy à 2 Gy. Une dose de rappel est permise si elle est appropriée suivant l'âge des patients, le volume tumoral traité et l'étendue de la maladie résiduelle [116]

Il faut noter que dans une étude effectuée chez 490 enfants, la radiothérapie hyperfractionnée pratiquée chez 239 enfants n'a pas améliorée la survie sans maladie versus la radiothérapie conventionnelle chez 251 enfants [117].

Une autre étude effectuée chez 203 patients, dont 110 ont bénéficié d'une radiothérapie, constate que le contrôle local et la survie sans rechute du groupe II sont améliorés par la radiothérapie [118].

LA CONDUITE THERAPEUTIQUE :

Nous avons vu les indications de la chimiothérapie suivant les stades de gravité. Il reste à envisager les conduites thérapeutiques suivant les résultats des bilans pré et post chirurgical. Nous empruntons à Stevens et al le programme de traitement envisagé en cas de rhabdomyosarcome du tractus génito-urinaire et des localisations tête et cou [119] (Figure 1, 2 et 3).

1/ Patients au stade I pT1 et I pT2

Pour les patients au stade I pT1 dont la tumeur a été complètement éliminée, 2 cures de chimiothérapie associant Vincristine et Actinomycine (VA) délivrées sur 10 semaines devraient suffire (Tableau 2).

2/ Patients au stade I pT3

Pour les patients du stade I dont la tumeur n'a été qu'incomplètement enlevée (Stade I pT3a et I pT3b) dans les sites "favorables" comme la région paratesticulaire, la chimiothérapie par IVA est indiquée en 2 ou 4 cures suivant l'évolution (Figure1).

Chez les patients dont la réponse est mauvaise (réponse partielle < 50%) après la seconde cure, une reprise chirurgicale devra être envisagée. En cas de résection chirurgicale impossible ou incomplète, le traitement sera modifié par une seconde ligne d'une combinaison chimiothérapique connue sous le nom de "Vincaepi" ou VCE. Elle associe Vincristine, Carboplatine et Epidophylline.

Chez les patients ayant répondu favorablement à l'IVA (réponse partielle > 50%), la chimiothérapie par IVA devra être continuée avec un total de 4 cures. Un traitement local est nécessaire à la fin de la chimiothérapie pour les patients chez qui une rémission complète n'a pu être obtenue (Figure 29).

L'évaluation et l'ajustement thérapeutique sera identique aux groupes I précédents, c'est à dire radiothérapie en fin de traitement pour tous ceux chez qui la rémission ne pourrait pas être confirmée ou obtenue par la chirurgie (Figure26).

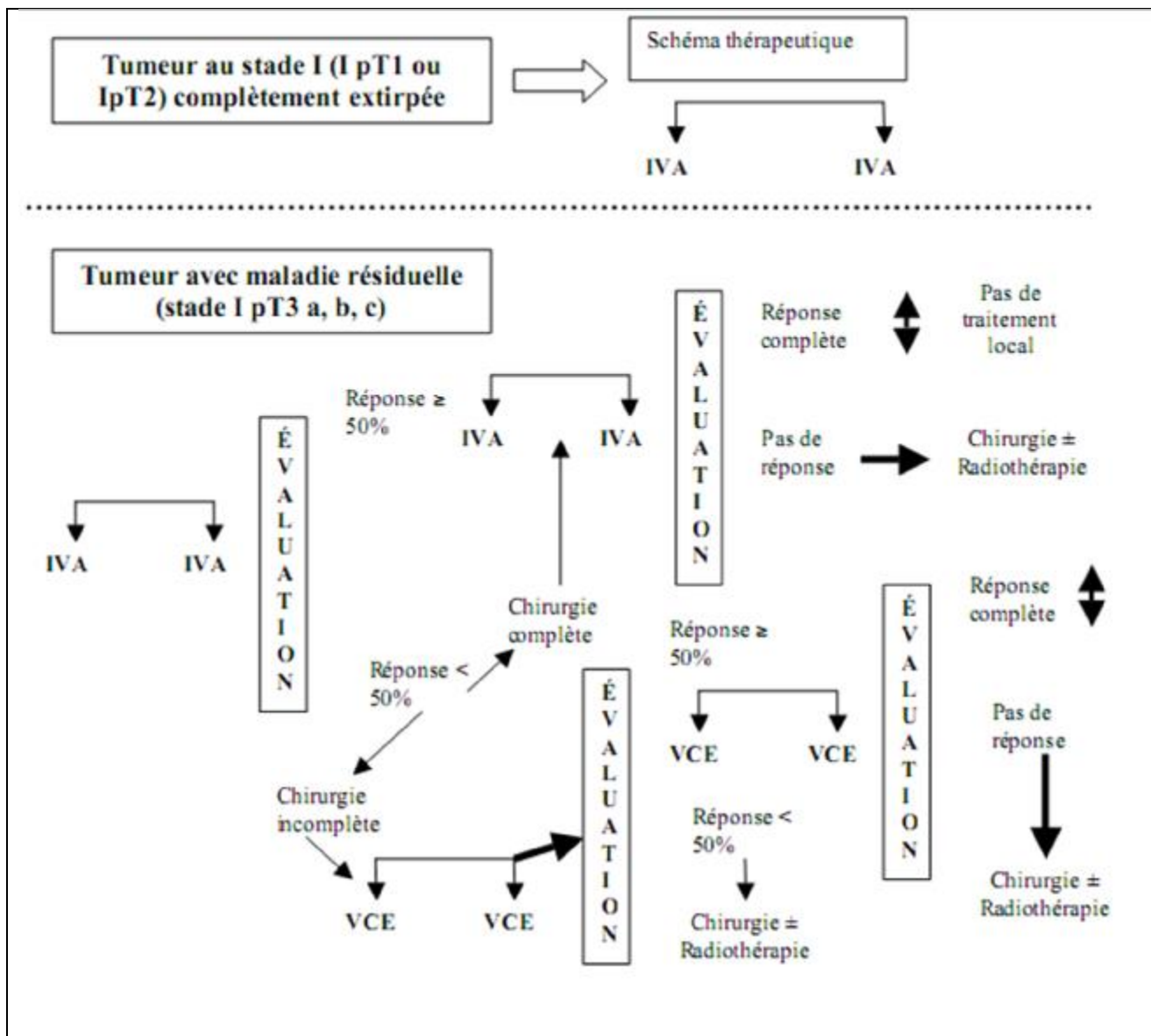


Figure 29: Schémas de prise en charge thérapeutique aux stades I [119]

3/ Patients au stade II

Chez les patients stade II, dont les structures adjacentes sont envahies, mais sans envahissement ganglionnaire ni métastatique, la chimiothérapie IVA est indiquée initialement en 2 cures.

Si la réponse tumorale est bonne après la deuxième cure (>50%), on effectue 2 nouvelles cures d'IVA. Une nouvelle évaluation est faite au terme de ces 4 cures d'IVA: si la réponse a été complète, il n'y a pas de traitement local, contrairement au cas où la réponse tumorale a été incomplète.

Dans le cas où la tumeur répond insuffisamment aux 2 premières cures d'IVA (<50%), on envisage une reprise chirurgicale. Si celle-ci est complète, on effectue à nouveau 4 cures d'IVA (soit 6 au total) ; si il persiste des résidus microscopiques après ré-intervention chirurgicale, on effectue également 4 nouvelles cures d'IVA (soit un total de 6 cures d'IVA) ; enfin, si la résection reste incomplète ou est impossible, on préconise 2 cures du protocole VCE. Dans ce dernier cas, après réévaluation, soit la tumeur répond correctement (>50%) et 2 nouvelles cures de VCE (soit 4 au total) sont réalisées puis traitement local ensuite si la réponse n'est pas complète après les 4 cures de VCE ; soit la tumeur répond insuffisamment après les 2 VCE, et on fait d'emblée le traitement local par radiothérapie (Figure 2).

4/ Patients au stade III

Les patients avec envahissement ganglionnaire quelque soit le site doivent recevoir une chimiothérapie intensive combinant 6 produits: IVA et CEV.

Une évaluation chirurgicale ganglionnaire est nécessaire en fin de deuxième cure. Si les ganglions ne sont pas histologiquement envahis, un traitement local au niveau ganglionnaire n'est pas requis. Le traitement local au niveau de la tumeur primitive va dépendre de la réponse à la chimiothérapie. Des ganglions envahis à l'examen anatomopathologique devront être irradiés s'ils ne peuvent pas être réséqués chirurgicalement. (Figure30)

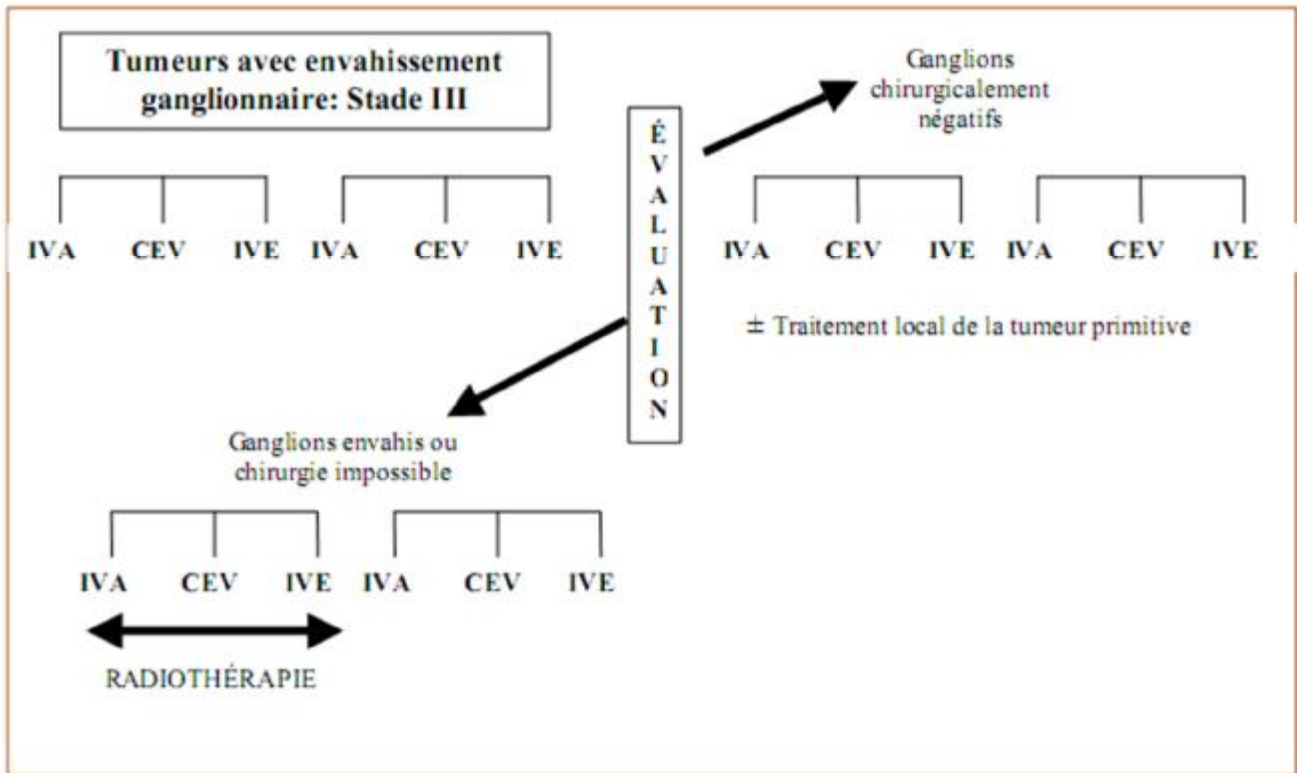


Figure 31: schéma de prise en charge thérapeutique aux stades évolués [119]

5/ Patients au stade de rechute

En cas de rechute un traitement local doit être requis dans tous les cas à savoir chirurgie \pm radiothérapie. La chimiothérapie va dépendre des produits antérieurement utilisés. La VCE peut être utilisée chez les patients ayant rechuté après IVA.

Un maximum de 6 mois de traitement est en général effectué après rechute. En cas d'utilisation de la cure VCE avant la rechute, le choix chimiothérapique est plus délicat et ne va plus dépendre que du choix des soignants.

ÉLÉMENTS PRONOSTICS

Les facteurs pronostics des rhabdomyosarcomes, outre la localisation paratesticulaire, incluent de nombreuses variables dont notamment le stade tumoral au moment du diagnostic et suivant la réponse au traitement, le type histologique et les caractères histologiques qui lui sont liés, et également l'âge des patients. De façon- générale, la localisation paratesticulaire est considérée comme une des localisations, a priori, de moindre gravité versus d'autres localisations comme la tête et le cou ou les localisations paraméningées.

1/ Le stade clinique

Le groupe clinique a été identifié comme l'un des plus important prédicteur d'échec thérapeutique et de rechute tumorale [120, 121]. Il est certes facile de comprendre que le pronostic sera d'autant meilleur que la tumeur sera localisée, sans envahissement ganglionnaire ou a fortiori métastase, de taille égale ou inférieure à 5 cm et qu'elle sera d'abord chirurgical facile. Les taux de survie sans rechute à 3 ans sont de 86% pour le stade I, 80% pour le stade II et 68% pour le stade III [122].

2/ Le type histologique

Le type histologique semble l'élément déterminant de l'analyse pronostique mis en avant dans de nombreuses publications [120], [122], [123]. Selon la classification internationale de 1989 [124], il existe 3 groupes histologiques de pronostic différent:

- ✓ Bon pronostic : botryoïde et léiomyomateux
- ✓ Pronostic intermédiaire: formes embryonnaires
- ✓ Mauvais pronostic: alvéolaire

Cette classification mérite d'être nuancée surtout en ce qui concerne le type embryonnaire, souvent considéré comme un type histologique favorable.

3/ L'âge

L'âge intervient indiscutablement dans le pronostic de ces tumeurs. Il est admis qu'un âge inférieur à 10 ans, toutes autres variables prises en compte, représente un élément de bon pronostic. Notamment les patients âgés de 10 ans ou plus ont un risque plus élevé de rechute [112]. Ainsi, d'après Meza et al, les patients âgés de moins de un an ou de plus de 10 ans ont un taux de survie sans rechute à 5 ans de 56% en cas de tumeur invasive (T2) alors que ceux au même stade âgés entre 1 et 9 ans ont une survie sans rechute de 75% [120]. De même, en cas de tumeur non invasive, les malades âgés de moins de 1 an ou de plus de 10 ans ont un taux de survie sans rechute à 5 ans de 73%, alors que ceux âgés de 1 an à 9 ans ont un taux de survie sans rechute à 5 ans de 90%. De même, les patients ayant plus de 10 ans, comme ceux avec des ganglions augmentés de volume, ont une plus grande incidence d'avoir un envahissement ganglionnaire au moment du diagnostic [125].

4/ Les profils pronostiques

Pour le groupe clinique II, une étude rétrospective sur les rhabdomyosarcomes de toutes localisations a été effectuée par Smith et al à partir de 695 patients qui avaient été inclus dans les "Intergroup Rhabdomyosarcoma Study" (IRS) I à IV pour déterminer les facteurs de risque de rechute [123]. Les patients du groupe II qui avaient le plus de risque d'échec thérapeutique étaient ceux qui du point de vue histologique souffraient d'une tumeur de type alvéolaire ou indifférenciée, ceux dont la tumeur se trouvait dans un site de mauvais pronostic, avec un reliquat tumoral persistant malgré une exérèse

importante, l'existence d'un envahissement ganglionnaire ou ceux qui avaient été traités par des schémas thérapeutiques de type IRS-I ou IRS-II.

Pour les patients du groupe clinique III tous sites confondus, avec résection incomplète ou biopsie seule avant chimiothérapie et radiothérapie, Wharam et al déterminent que les prédicteurs de survie à 5 ans sans rechute incluent la taille de la tumeur inférieure à 5 cm, un site de bon pronostic (dont la région paratesticulaire), une classification TNM équivalente au stade tumoral T1/NONX dans le stade I ou le stade II [116]. D'autre part, ces auteurs soulignent l'importance de la radiothérapie pour un contrôle local dans ce groupe III, et l'incidence d'un échec local qu'ils stratifient en fonction de la dose d'irradiation administrée.

Évalué sur un groupe de 1062 malades, approximativement 15% des patients présentent des métastases qui les classent dans le groupe IV, au moment du diagnostic [126]. À ce propos, Breneman et al ont revu les facteurs pronostiques chez les enfants et adolescents du groupe IV [127]. Ils ont montré que la survie globale et la survie à 3 ans sans rechute étaient améliorées s'il n'y avait pas plus de 2 sites métastatiques et si l'histologie de la tumeur était de type embryonnaire. Par rapport aux patients sans atteinte métastatique, les patients du groupe IV dans l'étude IRS-IV étaient plus âgés avec un âge moyen de 7 ans versus 5 ans, avaient une plus grande incidence de tumeur de type alvéolaire (46% versus 22%), présentaient des tumeurs plus invasives (T2; 91% versus 49%), avec une plus grande taille tumorale (> 5 cm: 82% versus 51%) une plus grande incidence de ganglions envahis (N1: 57% versus 16%) et les localisations primitives plus fréquemment aux extrémités, au niveau thoraco-abdominal et rétropéritonéal (48% versus 25%). Cette étude concluait également que les enfants du groupe IV n'avaient pas nécessairement un mauvais pronostic en faveur de l'adaptation du traitement en fonction de ces facteurs.

VI-ÉVOLUTION

A/ Évolution de la survie au cours du temps

L'étude des différentes publications de l'IRS depuis 1972 permet de préciser, dans la mesure du possible, le devenir des différents rhabdomyosarcomes avec le temps en fonction des adaptations thérapeutiques successives. Les multiples IRS (au nombre de 4, allant de 1972-1978 pour la première, à 1991-1997 pour l'IRS IV) ont pu inclure pour analyse plus de 3 000 patients au cours de ces dernières 25 années ce qui a permis d'évaluer les caractéristiques cliniques et pronostiques, de préciser la diffusion tumorale par l'imagerie, la biologie de ces tumeurs, d'apprécier l'intérêt des nouvelles associations chimiothérapiques, et leur mode d'administration, enfin la place de la radiothérapie [120]. Comme le montre bien la figure 28, ces études et les différents essais thérapeutiques ont conduit à une augmentation de la survie à 5 ans de 25% à 40% sur les 40 dernières années toutes localisations et tous types de rhabdomyosarcomes confondus.

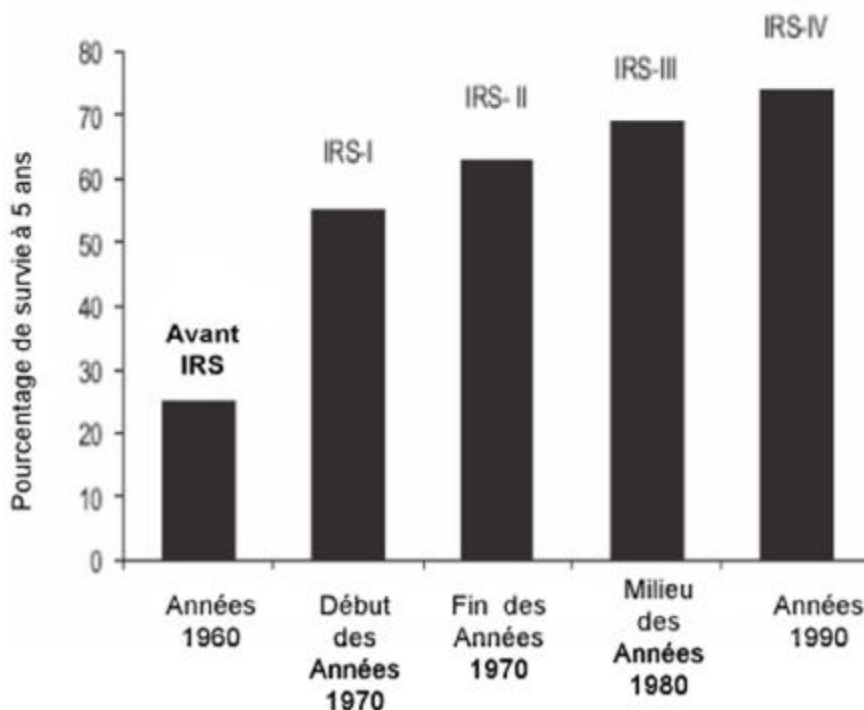


Figure 32: Amélioration de la survie des rhabdomyosarcomes sur les 40 dernières années [127]

B/ Survie après traitement

1/ Survie globale suivant le stade clinique

Comme on pouvait s'y attendre, la survie globale est d'autant plus importante que le diagnostic et donc le traitement ont été pratiqués dès les stades de début de la prolifération tumorale (Figure 29). Ainsi que le montre l'étude de Stevens et al [119] avec un taux de survie à 5 ans de 80%, au stade clinique I les patients ont les plus grandes chances de survie. Les taux de survie dans les stades II et III sont nettement inférieurs avec des pourcentages obtenus de 66% et 60% respectivement.

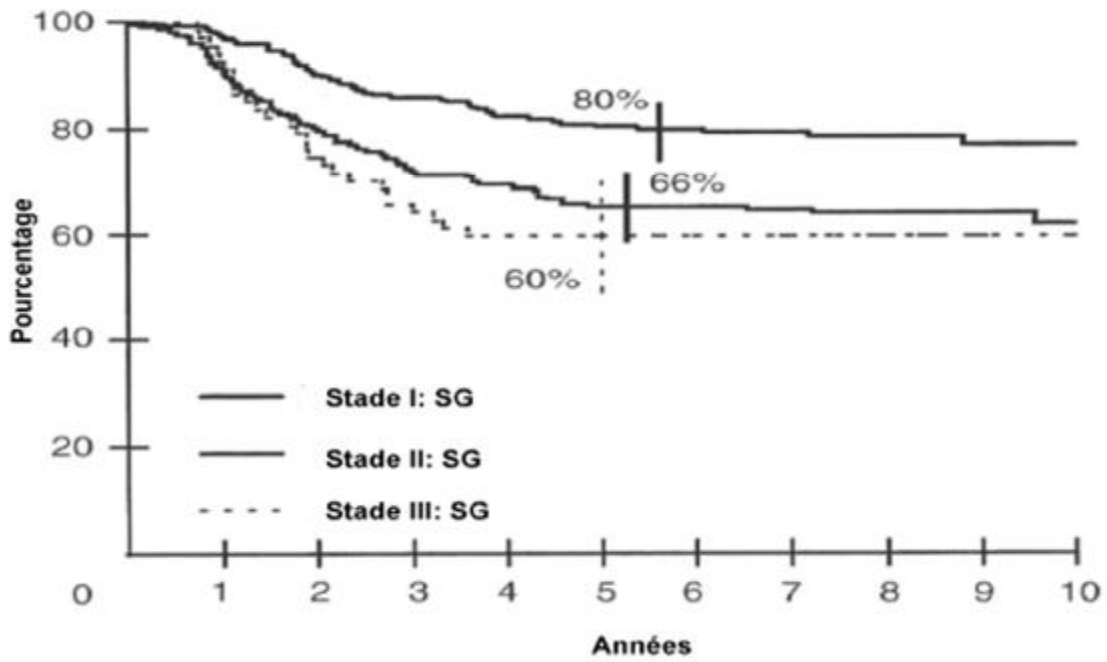


Figure 33: Survie globale (SG) selon le stade clinique [127]

2/ Survie globale suivant le type histologique

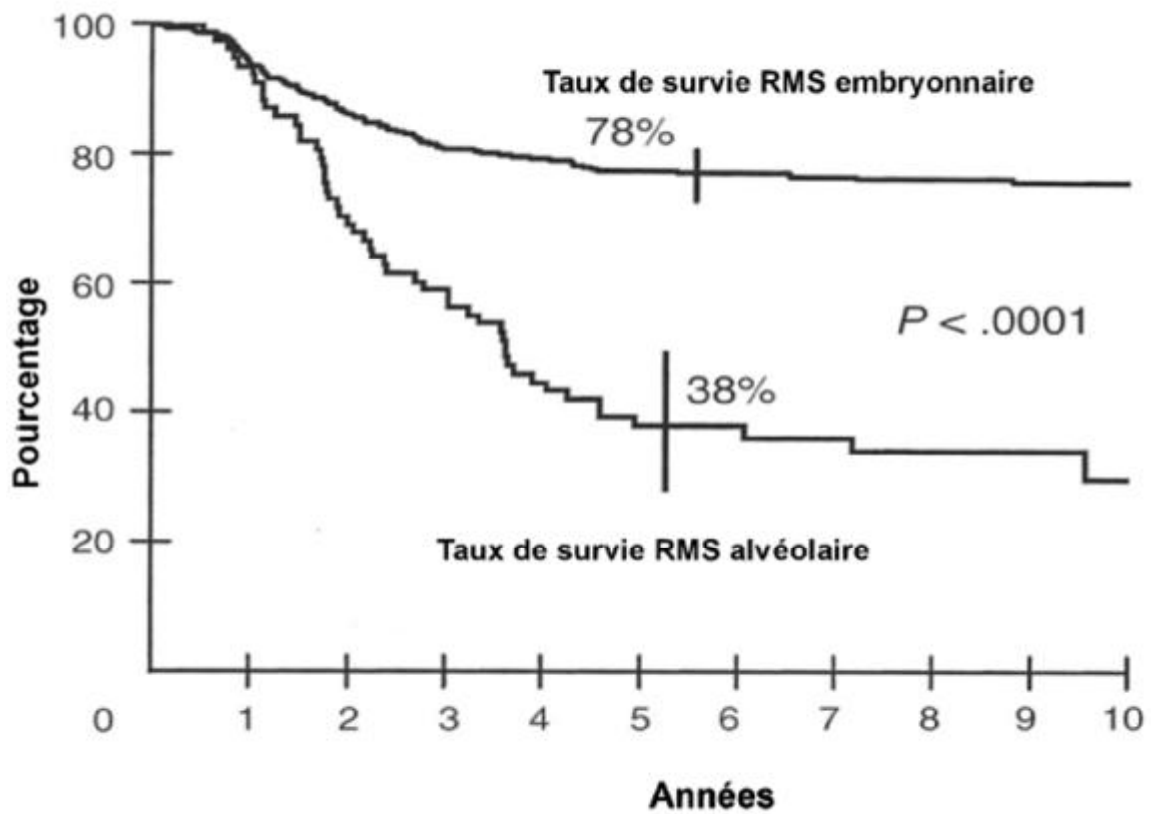


Figure 34: Survie globale suivant le type histologique du RMS [119]

Le type histologique, suivant qu'il est embryonnaire ou alvéolaire modifie profondément les taux de survie globale (Figure 6). La survie globale des rhabdomyosarcomes de type embryonnaire, de 78%, toutes autres variables confondues, est nettement supérieure à celle des tumeurs de type alvéolaire dont la survie globale n'est que de 38%.

3/ Survie sans rechute

La survie sans rechute est également influencée par l'importance du stade clinique au moment du traitement et par le type histologique.

a/ Suivant le stade clinique

Suivant le stade clinique, la survie sans rechute passe de 61% pour le stade I à 55% pour le stade II et 51% pour le stade III (Figure 31).

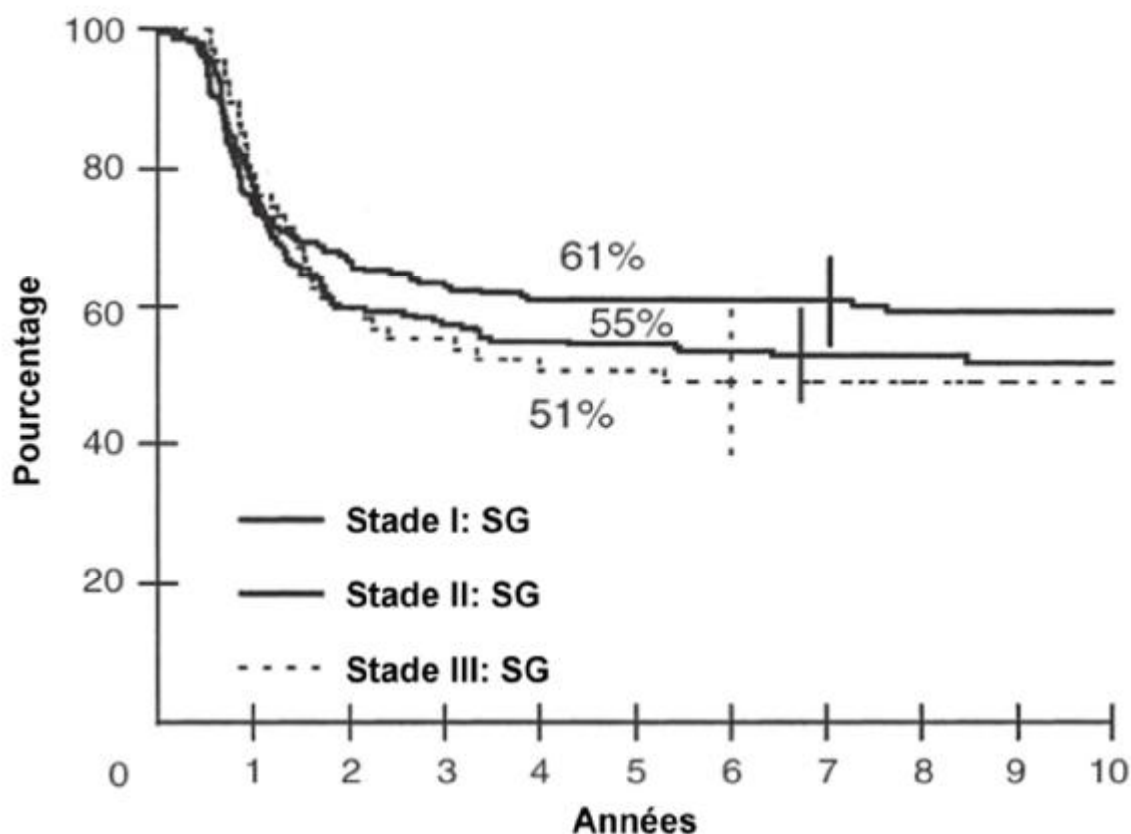


Figure 35: Survie sans rechute suivant le stade clinique [119]

b/ Suivant le type histologique

La survie sans rechute est encore plus caractéristique lorsque l'on prend en compte le type histologique. En effet, elle est de 63% en cas de tumeur de type embryonnaire et seulement de 27% en cas de type alvéolaire (Figure 32).

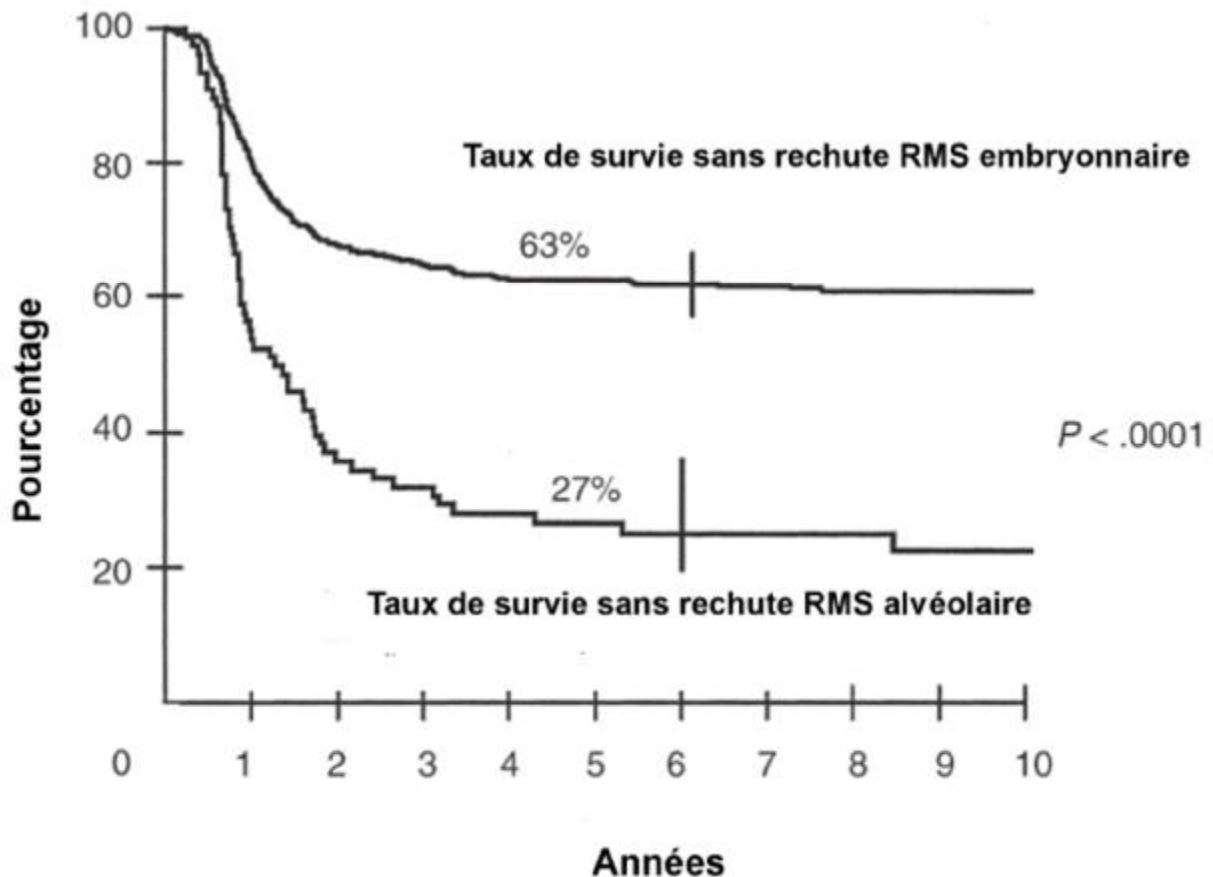


Figure 36: Survie sans rechute suivant le type histologique [119]

Il faut noter à ce propos l'importance d'obtenir un diagnostic fiable. En effet, il a été montré sur 500 cas de sarcomes diagnostiqués par des pathologistes qu'il existait dans un pourcentage non négligeable de cas de désaccords sur le diagnostic lorsque les lames étaient revues par un groupe spécifiques pour confirmation. C'est dire l'importance de faire confirmer le diagnostic anatomopathologique dans le cas précis des rhabdomyosarcomes par le "groupe sarcome français".

4/ Conclusions actuelles

L'ensemble des publications ciblant l'évaluation du devenir des patients souffrant de rhabdomyosarcome confirme les différents éléments pronostiques individualisés ci-dessus. Outre le stade clinique et pathologique, commun à la grande majorité des cancers traitables, il faut surtout insister sur la nature histologique de la tumeur et différencier le type embryonnaire du type alvéolaire chez l'enfant [126,128,129]. Il est possible d'envisager que ces variables pronostiques conduiront dans le futur à adapter les protocoles thérapeutiques en fonction de la nature histologique de chaque processus tumoral, une fois précisés leur chimio- et radio-sensibilité, outre leur vitesse évolutive, sans ignorer d'autres variables possibles comme l'origine ethnique. C'est dans cet esprit que Baker K.S et al ont démontré une égalité du bénéfice thérapeutique quelle qu'ait été l'origine ethnique des enfants inclus soit 336 Afro-Américains, et 286 enfants d'autres minorités ethniques [130].

C/ Effets secondaires retardés des thérapeutiques

Les effets secondaires retardés des traitements des rhabdomyosarcomes paratesticulaires comprennent une variété de séquelles possibles survenant au décours des gestes et actes thérapeutiques utilisées fonction de l'ensemble des caractéristiques de la tumeur en cause [131]. Il peut donc s'agir soit de répercussion secondaire à la chirurgie, à la chimiothérapie ou éventuellement à la radiothérapie. Dans la mesure où les patients souffrant de certains types de rhabdomyosarcomes peuvent bénéficier d'une longue survie, il n'est pas négligeable de bien préciser ces risques de complications à long terme sachant qu'ils peuvent retentir de façon plus ou moins importante sur le futur de la qualité de vie de ces patients le plus souvent très jeunes.

1/ Effets retardés de la chirurgie

Ils vont dépendre du type de chirurgie pratiquée. Ils incluent globalement la survenue possible d'une hydrocèle, d'un lymphoedème du membre inférieur, d'un trouble de l'éjaculation, voire d'une obstruction intestinale. Il est certain que la radiothérapie au niveau des régions impliquées peut également représenter un facteur contribuant ou majorant ces effets aduerses.

a/ Occlusion intestinale

En ce qui concerne le risque d'occlusion intestinale, il ne peut survenir que dans la mesure où une laparotomie a été pratiquée. Dans l'étude de Heyn et al, sur les 66 patients qui ont bénéficié d'une laparotomie pour résection tumorale ou dissection ganglionnaire rétropéritonéale, 9 (11.8%) ont souffert d'une occlusion intestinale qui a nécessité une intervention chirurgicale [131].

b/ Hydrocèle

Dans la même étude [131], 5 patients ont développé une hydrocèle dont 4 ont dû être traitées chirurgicalement. Parmi celles-ci, il faut signaler que si l'une est apparue 6 mois après le diagnostic initial, les 4 autres sont apparues tardivement à 7, 8, 13 et 14 ans après le diagnostic initial. Tous ces patients avaient eu une dissection ganglionnaire rétropéritonéale, 3 une intervention au niveau du scrotum homolatéral, 3 une chirurgie inguinale dont l'un du côté sain et 2 une transplantation du testicule sain au niveau de la cuisse pendant la radiothérapie et replacé dans le scrotum ensuite. Toutes ces hydrocèles se situaient du côté sain et étaient présumées se développer du fait d'une obstruction veineuse et/ou du drainage lymphatique par le tissu fibreux cicatriciel.

c/ Éjaculation antérograde

Six patients dans la même étude [131] présentaient une éjaculation antérograde, 2 avaient une éjaculation de très petite quantité de sperme, voire pas

d'éjaculat. L'ensemble de ces patients avait bénéficié d'une radiothérapie au niveau des ganglions para aortiques. Deux d'entre eux souffraient de troubles de l'érection.

Au cours de la dissection des ganglions rétropéritonéaux, les dommages des nerfs sympathiques au niveau D12-L3 ou S2-S4 peuvent entraîner des troubles de l'éjaculation. Outre la décision d'éviter, sauf nécessité, tout acte chirurgical systématique au niveau abdominal, il semble que ces troubles de l'éjaculation puissent être guéris avec un traitement par des produits sympathomimétiques comme l'imipramine [132]. Il faut signaler encore la possibilité de récupération spontanée [133].

2/ Effets retardés de la radiothérapie

Il est difficile d'individualiser les effets secondaires spécifiques de la radiothérapie par rapport aux traitements associés. Par exemple, on pourrait envisager que la survenue d'une occlusion intestinale puisse être secondaire à la radiothérapie ayant induit une fibrose conduisant à la formation d'adhérences. Cependant, plus de la moitié des patients ayant souffert d'occlusion n'avaient pas eu de radiothérapie. Une possible insuffisance gonadique a été décrite dans deux cas d'irradiation du testicule restant, qui ont pu être traités par testostérone.

Parmi les autres complications potentielles liées à la radiothérapie de l'abdomen et/ou du pelvis, il faut citer les risques de diarrhée chronique, de sténose uréthrale associée à une urétrite. Il a encore été décrit des cas d'un ou plusieurs épisodes de néphrite hémorragique lorsque la radiothérapie a été associée au cyclophosphamide.

Des cas d'atrophie intestinale ou osseuse ont enfin été signalés après radiothérapie au niveau des tissus ou des os lésés par l'irradiation [134].

3/ Effets retardés de la chimiothérapie

Les effets secondaires retardés de la chimiothérapie sont surtout le fait de la Doxorubicine ou du Cyclophosphamide. La complication la plus fréquente semble être la cystite hémorragique après Cyclophosphamide.

Il a été encore décrit à l'occasion d'une observation, un patient qui avait bénéficié d'un traitement ayant associé une irradiation thoracique et Doxorubicine, des atteintes cardiaques, au cours de l'évolution sur 4 ans, sous forme d'une insuffisance aortique, d'un infarctus myocardique antérieur, d'un flutter et d'une insuffisance ventriculaire gauche légère.

4/ Effets adverses retardés sur les gonades

a/ Taille du testicule restant

La taille du testicule restant ne semble pas affectée par les différents traitements mis en œuvre y compris la transplantation initiale avant radiothérapie au niveau de la cuisse ou de l'abdomen. Il a été décrit cependant une atrophie testiculaire dans de rares cas chez des sujets ayant reçu du Cyclophosphamide. Cependant plusieurs publications ont mis en avant la perte de croissance testiculaire après agents alkylants et surtout le rapport entre fertilité et taille testiculaire [135, 136].

b/ Fertilité

Il existe plusieurs manières de rechercher un trouble de la fertilité. D'une part il est facile de vérifier l'existence de troubles de l'éjaculation pouvant retentir sur la fertilité. D'autre part, il est simple d'envisager un spermogramme pour évaluer la possibilité d'un hypo ou azoospermie. Enfin, un bilan hormonal gonadique avec étude des taux de testostérone peut orienter le diagnostic.

L'étude des retentissements gonadiques a une importance d'autant plus essentielle que les sujets sont jeunes. En effet les séquelles sur la fonction et le

développement sexuel peuvent avoir un retentissement psycho-social extrêmement important ainsi qu'un retentissement non négligeable sur la qualité de vie [137,138].

5/ Survenue d'un deuxième cancer

Bien que très rare, le risque de survenue d'un deuxième cancer dans l'évolution au long cours reste une possibilité à ne pas ignorer. Sur les 86 patients guéris d'un rhabdomyosarcome paratesticulaire dans le suivi de Heyn et al, un patient développait un fibrosarcome dans la région para aortique irradiée, 14 ans plus tard [138]. La recherche de cancers familiaux est aussi importante. En effet dans cette même étude, un patient avait un cousin qui était décédé d'un rhabdomyosarcome paratesticulaire à l'âge de 7 ans et 2 autres avaient eu des mères décédées de neurofibromatose. Ces évolutions rapportées posent le problème de la pathogénie de la maladie et plus particulièrement du caractère génétique de l'atteinte.

Au total, le nombre de complications retardées possibles au décours du traitement des rhabdomyosarcomes paratesticulaires, comme on vient de le voir, méritent certes d'être présent à l'esprit en permanence dans le suivi de ces malades. Cependant, il est bon de rappeler que dans la grande majorité des cas, la guérison est tout à fait satisfaisante et sans séquelles avec des taux de guérison importants considérés dès le milieu des années 1990 comme supérieurs à 80% quelque soit le stade et le type de tumeur [139,140].

D/ la surveillance :

La surveillance a pour but de détecter à temps une récurrence, de dépister les effets indésirables des traitements, en particulier les secondes tumeurs qui sont la complication la plus redoutée. Les récurrences sont locales ou locorégionales dans 70 à 80% des cas, métastatique seulement dans 10 à 15% des cas, et locales et

métastatiques dans 10 à 15%. Le risque de récurrence diminue beaucoup au-delà des trois premières années et devient très faible après 6 ans.

Le rythme de surveillance le plus couramment admis est mensuel au cours de la première année, bimestriel pendant l'année suivante, puis annuel pendant une durée de 5 ans, terme au-delà duquel on pourra parler de guérison.

Néanmoins, on ne perdra pas de vue le patient avant 10 ans d'évolution.

La surveillance repose sur l'examen clinique (sans oublier le testicule controlatéral), la radiographie pulmonaire et l'échographie abdominopelvienne.

L'utilité du dosage des marqueurs tumoraux n'est pas précisée dans cette pathologie en raison du faible nombre de cas publiés dans la littérature et de la fréquente négativité de ceux-ci ainsi que leur manque de spécificité. Les marqueurs classiques ne sont pas en général augmentés dans ces tumeurs d'origine musculaire, ce qui ne permet pas de les utiliser dans la surveillance [8].

La TDM thoraco-abdomino-pelvienne et les autres examens invasifs ne sont demandés que lorsque les données de l'échographie ne sont pas concluantes.

Le devenir sexuel des patients dépend beaucoup de l'information donnée au malade et /ou aux parents avant le traitement et de la qualité du suivi psychologique lors des visites de contrôle.

Peuvent améliorer la vie sexuelle, l'implantation d'une prothèse testiculaire et la conservation du sperme avant toute radiothérapie ou chimiothérapie. Ces deux gestes apporteront au patient un confort psychologique réel supplémentaire.

VII-Actualité du rhabdomyosarcome

1- La myostatine [141]

Cette étude est menée à propos de l'influence de la myostatine, facteur de croissance, et son antagoniste follistatine sur le développement, la différenciation et le croissance des cellules du rhabdomyosarcome. Ma myostatine appartient à la famille des facteurs de croissance transformant (TGF) qui régule négativement la croissance musculaire. Des cellules appartenant à la ligné cellulaire du RMS (RD-et-Rh30) et de sources primaires (cultures directe du tissu tumoral explantés) seront incubées avec la myostatine et follistatine et par la suite feront objet d'une enquête sur les marqueurs de différenciation myogénique (Pax3, c-Met, Lbx1, Myf5, MyoD, myogénine, Mox2, Pax7 et chaine lourde de myosine, la troponine T). Les caractéristiques de croissance seront étudiées par le biais de tests de prolifération in vitro. Dans le passé, on a montré que la myostatine peut inhiber la croissance des cellules du rhabdomyosarcome in vitro. Ces résultats seront discutés aussi bien que l'effet de ces facteurs sur la croissance in vivo du rhabdomyosarcome comme un principe thérapeutique potentiel grâce à la xénotransplantation concomitante de cellules de rhabdomyosarcome et de cellules CHO productrice de myostatine sur des souris nues athymiques.

2- Nouvelle technique chirurgicale pour prévenir les complications de la radiothérapie : [142] (figure 37)

Une nouvelle technique décrite par une équipe de chirurgie pédiatrique au japon utilisant le ligament tenseur du fascia lata comme barrière protectrice contre l'irradiation du pelvis, après une chirurgie élargie d'un rhabdomyosarcome pelvien.

Cette technique a montré d'excellents résultats en matière de complication de la radiothérapie : aucun des patents sujets de cette étude n'a développé de complications de la radiothérapie au long terme (entérite radique, occlusion intestinale, fistule ou hernie périnéal après reconstruction pelvienne par le ligament du tenseur du fascia lata.

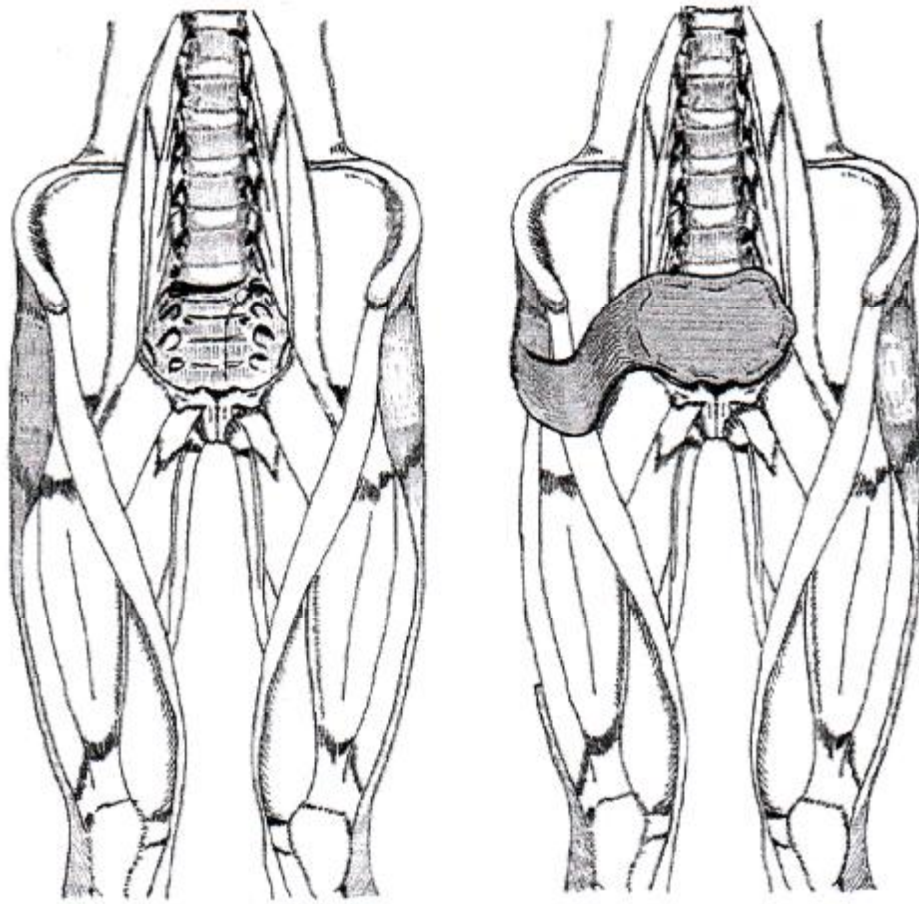


Figure 37 : Schématisations de la technique utilisée par les japonais contre les effets secondaires de l'irradiation.

3- L'immunothérapie :

A-le cetuximab : [143]

L'objectif d'une étude réalisée en Allemagne au service de chirurgie pédiatrique de Tübingen était de détecter des cibles possibles sur les cellules RMS et de vérifier si des anticorps humanisés pourraient être utilisés pour traiter les RMS.

Le dépistage des cibles potentielles pour les différents sous-types communs du RMS primaire. L'analyse a révélé le facteur de croissance épidermique (EGFR) comme cible potentielle pour l'immunothérapie. L'expression du EGFR et de sa liaison à l'anticorps spécifique 'cetuximab' sur des lignées de cellules embryonnaires RMS (RD et A-204) et alvéolaire (RMSRh30) ont été suivies par la cytométrie de flux. L'activité du cetuximab a été quantifiée par le test de cytotoxicité cellulaire aux anticorps sur des cellules mononuclées du sang périphérique (PBMC).

L'analyse de l'expression des gènes a révélé une forte expression de l'EGFR dans tous les RMS embryonnaires par rapport à RMS alvéolaire. L'anticorps anti-EGFR 'cetuximab' se lie à Rh30 et RD, mais pas aux cellules A-204. La prolifération de ces cellules n'a été influencée ni par le cetuximab, ni par le facteur de croissance EGFR, toutefois la cytotoxicité cellulaire des PBMC envers les cellules du RMS tels que Rh30 et RD a été renforcée en particulier par le cetuximab. Ces effets prometteurs du 'cetuximab' justifient une analyse in vivo utilisant des modèles appropriés.

B-l'anticorps anti-MAGE-A :

Les cellules du rhabdomyosarcome présentent naturellement des antigènes MAGE-A, les résultats d'une étude réalisée en 2004 au service d'immunothérapie et de thérapie génétique à MolMed (Milan) démontrent que les cellules des rhabdomyosarcomes exprimant MAGE-A peuvent être la cible des anticorps spécifiques, ce qui suggère la possibilité de protocoles cliniques de l'immunothérapie spécifique également pour le traitement de rhabdomyosarcome.

C-Vaccin anti-rhabdomyosarcome : [144]

En 2002, une étude menée au service d'oncologie pédiatrique du National Institutes of Health, Bethesda, Maryland, ETATS-UNIS à propos de 60 cas de rhabdomyosarcome et de sarcome d'Ewing, pour l'utilisation d'un peptide comme vaccin. Le vaccin administré dans ce procès n'a pas modifié le résultat clinique lamentable chez les patients ayant une récurrence de sarcomes pédiatriques. Les futurs essais de vaccins anti-tumoraux dans cette population devraient cibler des populations de patients ayant une compétence immunitaire améliorée et les charges de tumeurs plus petites.

CONCLUSION

Les rhabdomyosarcomes sont des tumeurs malignes présentant une différenciation musculaire striée. Ils se divisent en plusieurs sous groupes dont la forme embryonnaire à cellules fusiformes ou botryoïde surtout chez l'enfant, et la forme alvéolaires plutôt chez l'adolescent, pléomorphe chez l'adulte.

Les rhabdomyosarcomes paratesticulaires qui représentent 7% des rhabdomyosarcomes toutes localisations confondues, surviennent essentiellement au cours des deux premières décennies avec un âge moyen de 6 ans. Il est décrit 2 pics de fréquence l'un à 4 ans et l'autre à 16 ans.

Sur le plan clinique, le RPT ne se distingue pas fondamentalement des autres tumeurs à développement intrascrotal qui est le plus souvent révélé par une grosse bourse aussi bien à droite qu'à gauche.

Le diagnostic est assuré par l'échographie testiculaire, la biologie étant de peu de recours.

Le bilan d'extension est dominé comme pour tous cancers par l'absence de diffusion tumorale, en premier lieu ganglionnaire locorégionale, et à plus forte raison de métastase. En addition de l'acte chirurgical, les examens complémentaires permettant la stadification sont dominés par l'échographie et la TDM locorégionale. Au terme de ce bilan, il sera possible de classer précisément la tumeur du patient pour lui proposer un traitement adapté et individualisé.

La classification de la SIOP et/ou de l'IRS définit 4 groupes selon l'importance de la diffusion tumorale locale, et locorégionale voire métastatique après la chirurgie, et permet donc d'envisager un pronostic.

Dans tous les cas, le traitement associe chirurgie à visée d'éradication tumorale complète et chimiothérapie au décours. La radiothérapie qui n'est plus systématique se discutera dans le cas d'envahissement ganglionnaire rétropéritonéale et / ou de métastases. Il est important de ne pas ignorer les

risques d'effets secondaires à long terme dominés par le retentissement sur la fonction génitale.

La pathogénie et les circonstances favorisantes sont mal connues. Cependant de nombreux travaux ont montré l'existence de translocations de gènes de plusieurs chromosomes impliqués dans la régulation, le contrôle et la différenciation cellulaire, en particulier le gène de p53.

Globalement la survie est excellente en cas de tumeur de groupe I et de type embryonnaire donc essentiellement chez l'enfant.

Schématiquement, le pronostic s'avère d'autant plus mauvais que l'on avance en âge.

Outre l'âge du patient et le stade tumoral, l'évaluation pronostique doit prendre ainsi en compte le type histologique sachant que les types alvéolaire ou pléomorphe sont de moins bon pronostic que le type embryonnaire.

Pour conclure, de par sa survenue plus fréquente au tout jeune âge, par l'importance d'un diagnostic précoce sur l'espérance de survie, il est important de garder à l'esprit, même s'il s'agit d'une pathologie relativement rare voire quasi exceptionnelle, la possibilité de survenue d'un rhabdomyosarcome paratesticulaire.

RESUME

RESUME

Les rhabdomyosarcomes sont des tumeurs mésoenchymateuses rares mais qui constituent la variété la plus fréquente des sarcomes des tissus mous de l'enfant et de l'adulte jeune. Ils représentent 8% de toutes les affections malignes pédiatriques.

La localisation au niveau du tractus urogénital représente 20 à 38% de toutes les localisations, la région paratesticulaire est la plus fréquemment touchée.

La majorité de ces tumeurs sont de type embryonnaire et concernent principalement l'enfant et l'adolescent (97% des cas).

A la lumière d'une observation à propos d'un cas colligé au service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan II de Fés, nous proposons d'en rappeler les différents aspects épidémiologiques, histologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs.

Sur le plan clinique, le RPT ne se distingue pas fondamentalement des autres tumeurs à développement intrascrotal qui est le plus souvent révélé par une grosse bourse aussi bien à droite qu'à gauche.

Le diagnostic est assuré par l'échographie testiculaire, la biologie étant de peu de recours.

Le traitement ne diffère pas nullement des principes de la chirurgie carcinologique des tumeurs testiculaires ; il consiste en une orchidectomie inguinale avec ligature haute et première du cordon spermatique.

Seule l'analyse anatomopathologique de la pièce d'exérèse est capable de confirmer le diagnostic.

Le traitement adjuvant fait appel essentiellement à la chimiothérapie et accessoirement à la radiothérapie. Les indications thérapeutiques sont en fonction du stade pathologique.

Le diagnostic précoce et l'approche thérapeutique pluridisciplinaire ont permis d'améliorer sensiblement le pronostic de ces tumeurs avec une survie à 2 ans de 80% tous stades confondus.

La surveillance à long terme doit obligatoirement être instaurée afin de détecter des rechutes qui sont généralement fatales.

ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma is a rare mesenchymal tumor which is the most common variety of soft tissue of the child and young adults. They represent 8% of all paediatric malignancies.

The urogenital tract localization represents 20-38% of all localizations; paratesticular region is the most frequently affected.

The majority of these tumors are embryonal type and mainly children and adolescents (97%).

Based on one case colligated in paediatric surgery in teaching hospital Hassan II-Fés. We propose to review the various aspects of epidemiology, histology, treatment and outcome.

Clinically, the RPT does not differ significantly from other intrascrotal tumors development, it is most often revealed by a large purse in both sides.

The diagnosis is provided by the ultrasound testicular, biology is of little help.

Treatment is no different from the principles of cancer surgery of testicular tumors and consists on an inguinal orchidectomy with high and first ligation of the spermatic cord.

Only the pathologic examination of the resected specimen is able to confirm the diagnosis.

Adjuvant therapy is mainly based on chemotherapy and radiotherapy. The therapeutic indications are based on the pathological stage.

The RPT primitive is considered good prognosis compared to other RMS despite the frequency of lymph node involvement retroperitoneal.

Early diagnosis and multidisciplinary treatment approach has significantly improved the prognosis of these tumors with 2 years survival of 80% all stages combined.

The long term monitoring must be established to detect relapses that are usually fatal.

ملخص

أغران العضل المخطط هي أورام لحمية نادرة، لكنها تكون المتغيرة الأكثر إشاعة لأغران الأنسجة الرهيفة لدى الطفل والبالغ الشاب (50 إلى 60 من الحالات). تمثل 8% من جميع الأمراض الخبيثة لدى الطفل.

التموضع على مستوى المسلك البولي التناسلي يمثل 20 إلى 38 % من كل التموضعات. المنطقة الخصوية هي الأكثر ترددا بالإصابة (غالبا الحبل المنوي والبربخ، نادرا الغمد).

أغلبية هذه الأورام هي من نوع جنيني وتهم أساسا الطفل والمراهق (97% من الحالات).

على ضوء ملاحظة حالة واحدة للغرن المخطط حول الخصية منتقاة بمصلحة جراحة الأطفال بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس، قمنا بالتذكير بمختلف المظاهر الوبائية، النسجية، السريرية، العلاجية والتطورية.

على المستوى السريري، غرن العضل المخطط حول الخصية لا يختلف عن أورام أخرى تطورها داخل الصفن حيث يتم إكتشافها عن طريق ملاحظة جراب ضخم سواء بالجهة اليمنى أو اليسرى.

التشخيص يتم تأكيده بالتصوير بالصدى الخصوي نظرا لقله ما تقدمه التحليلات البيولوجية.

العلاج لا تتغير مبادئه عن مبادئ جراحة الأورام السرطانية ويتمثل في استئصال الخصية مع ربط أعلى وأولي للحبل المنوي.

وحده التحليل التشريحي المرضي للقطعة المستأصلة قادر على التأكيد النهائي والقطعي للتشخيص.

العلاج الإضافي يستدعي أساسا المعالجة الكيميائية والمعالجة بالأشعة.

دواعي الاستعمال العلاجي يتم تبعا للمرحلة المرضية.

التشخيص المبكر والنهج العلاجي المتعدد التخصصات مكن من تحسين ملحوظ لتكهن هذه الأورام مع بقاء على قيد الحياة يصل إلى سنتين في 80% مهما كانت مرحلة المرض.

يجب التأكيد على المراقبة لأمد طويل حتى يتم كشف الانتكاسات التي تكون في غالب الأحيان مميتة.

BIBLIOGRAPHIE

1. Contesso G, Llombart-Bosch A, Terrier P, Peydro-Olaya A, Henry-Amar M, Oberlin O et al.
"Does malignant small round cell tumor of the thoracopulmonary region (Askin tumor) constitute a clinicopathologic entity?"
Cancer; 1992; 69; 4: 1012-1020.
2. Kasmaoui E, Jira H, Alami M, Ghadouane M, Ameer A, Abbar M.
Les rhabdomyosarcomes paratesticulaires. A propos de trois cas.
Ann Urol 2001 ; 35 : 296-300
3. Rabii R, Moufid K, Fekak H, Dassouli B, Joual A, Bennani S, EL Mrini M, Benjelloune
Récidive locale d'un rhabdomyosarcome paratesticulaire.
Ann urol 2002 ; 36 : 326-328
4. Radouane B, El Fenni J, Chaouir S, Amil T, Hanine A, Ben Ameer M.
Rhabdomyosarcome paratesticulaire, J Radiol 2004 ; 85 : 779-781.
5. Fournier G, Delavierre D, Mangin P,
Tumeur du cordon spermatique.
EMC, Urologie 1992 ; 18-652-A-10
6. Khoubehi B, Mishra V, Ali M, Motiwala H, Karim O.
Adulte paratesticular tumours.
BJU Int 2002; 90: 707-715
7. Rakototiana A, et al.
Les tumeurs paratesticulaires rencontrées au CHU Ravoahangy-Andrianavalona :
aspects épidémiocliniques et thérapeutiques.
Prog Urol 2009 ; 19 : 632-635.
8. Asensio Lahoz LA, Abaitua Bilbao J.
" Rhabdomyosarcome paratesticulaire. Attitude diagnostique et thérapeutique"
Urol; 1993; 99; 1: 44-46.
9. ROBERT A ; DYKES T.
Le rhabdomyosarcome paratesticulaire à propos d'un cas.
<http://www.chez.com/uromasters,2000>
10. GRAPIN C., BOYER C., GRUNER M.
Les tumeurs du testicule de l'enfant.
J. Urol., Paris, 1994, 100, 1, pp.8-16
6: 1450-1453

11. EL ALAQUI ABDALLAOUI A.
Le rhabdomyosarcome de la tête et du cou. A propos de 9 cas.
Thèse n°12, 1988

12. TAZI K., MOUDOUNI S., KOUTANI A., IBN ATTAYA., HACHIMI M., LAKRISSA A. : Rhabdomyosarcome paratesticulaire de l'adulte jeune. Progrès en urologie, 2000, 10, 3, pp. 469-472.

13. OLNEY I.E., NARAYANA A., et al.
Intrascrotal rhabdomyosarcoma.
Urology, 1979, 14, pp.

14. HUGHES I.I., BARUZZI M.J., RIBEIRO RC., AYERS G.D., RAO B., PARHAM T.M., PRATT C.B., KUNN L.E.
Paratesticular rhabdomyosarcoma: delayed effects of multimodality therapy and implications for current management.

15. CATALA M.:
Embryologie, développement précoce chez l'humain
Masson, Paris 2000, pp. 81-87.

16. CHAABOUNI M.N., FOURATI M., OUNISSI A., MHIRI M.N.
Les tumeurs malignes primitives paratesticulaires : à propos de six cas.
Ann. Urol, 2000, 34, pp. 217-221.

17. NESA ., LEFEBVRE Y., MONTFORT J.L., WESE F.X., VAN CANGHP:
Rhabdomyosarcome paratesticulaire à propos d'un cas. Acta urol. Belg., 1994, 62, 3, pp. 37-42

18. MHIRI M.N., SELLAMI F., SELLAMI M., BEN HAMED Y., SMIDA M.L.
Les tumeurs malignes paratesticulaires. A propos de trois cas rares.
Ann. Urol., 1990, 23, 1, pp. 23-26.

19. BENCHEKROUN A., ACHKAR A., SOUMANA A., FARIH MH., BELAHNECH Z., MARZOUK M., FAIK M.
Rhabdomyosarcome paratesticulaire : à propos d'un cas
Ann Urol., 1998, 32, 2, pp. 107-110

20. KABIRI H., EL MANSOURI O., AL BOUZIDI A., TABERKANT M., BENOMAR DRAOUI D :
Rhabdomyosarcome paratesticulaire : à propos d'un cas.
J. Urol. (Paris), 1996, 102,4, pp. 176-179.
21. KATTAN J., CULINE S., TERRIER LACOMBE M.J., THEODORE C., DROZ J.P :
Paratesticular rhabdomyosarcoma in adult patients: sixteen-year experience at
institute Gustave-Roussy.
Ann. Oncol., 1993, 4, 10, pp. 871-875.
22. FLAMANT F., CAILLAUD J.M., LEGALL E., NIHOUL-FEKETE C.:
Tumeurs germinales malignes et des organes génitaux,
Cancer de l'enfant, encyclopédie des cancers.
Flammarion, médecine-sciences, 1990, pp. 457-480
23. V. Mindard-Colin, D. Orbach, H. Martelli, C. Bodemer, O. Oberlin
Les tumeurs mésenchymateuses du nouveau-né
Archives de pédiatrie 2009 ; 16 : 1039-1048
24. LAQUAGLIA M., GHAVIMI F., HELLER G., HERR H., MANDELL L.R.,
CORBALIY M., HAJDU S., EXCELBY B.:
Mortality in paediatric paratesticular rhabdomyosarcoma.
J. Urol., 1992, 147, 3, pp. 673-675.
25. SLAMA A., JAIDANE M., BEN SORBA N., YOUSSEF A., MOSBAH A.F.
Rhabdomyosarcome paratesticulaire.
Progrès en urologie, 2000, 10,6, pp. 1232-1234
26. Kourdaa N, El Atab R, Derouiche A, Bettaiba I, Baltagia S, Zermani R.
Rhabdomyosarcoma pléomorphe paratesticulaire de l'adulte : diagnostic et
prise en charge.
J. can rad 2007 ; 11 : 280-283.
27. SLAMA A., JAIDANE M., BEN SORBA N., YOUSSEF A., MOSBAH A.F.
Rhabdomyosarcome paratesticulaire.
Progrès en urologie, 2000, 10,6, pp. 1232-1234
28. Blyth B, Mandell J, Bauer SB, Colodny AH, Grier HE, Weinstein HJ, Tarbell NJ,
Hendren WH, Retik AB.
" paratesticular rhabdomyosarcoma: results of therapy in 18 cases" j
urol; 1990; 144, 6: 1450-1453

29. BACKHAUS BJ RN O., KAEFRER MARTIN, ENGUM SCOTT A., DAVIS MARY M.
Contrelateral testicular metastasis in paratesticular rhabdomyosarcoma
30. HAYEN R., RANEY R.B. IR, HAYS D.M., TEFET M., GEHAN E., WEBBER B., MAURERH.M.
Late effects of therapy in patients with paratesticular rhabdomyosarcoma.
J. Clin. Oncol., 1992,10, 4, pp. 614-23
31. Enzinger FM, Weiss SW.
"Soft tissue tumor "The CV Mosby Company. Third edition 1995.
32. Ruyman F, Grufferman S:
Introduction and epidemiology of soft tissue sarcomas. In rhabdomyosarcoma and Related Tumours in Children and Adolescents.
Boca Raton: CRC Press, 1991, pp3-18.
33. Malkin D, Li FP, Strong LC, et al:
Germ line p53 mutation in a familial syndrome of breast cancer, sarcomas, and other neoplasms.
Science 250: 1233-8, 1990.
34. Hartley AL, Birch JM, Marsden HB, et al:
Neurofibromatosis in children with soft tissue sarcoma.
Pediatric Hematol Oncol 5:7-16, 1988.
35. Furlong MA, Fanburg-Smith JC.
"Pleomorphic rhabdomyosarcoma in children: four cases in the pediatric age group" Am Diagn Pathol; 2001; 5; 4: 199-206.
36. Malkin D, Li FP, Strong LC, et al:
Germ line p53 mutation in a familial syndrome of breast cancer, sarcomas, and other neoplasms.
Science 250: 1233-8, 1990.
37. Yang P, Grufferman S, Khoury MJ, et al:
Association of childhood rhabdomyosarcoma with neurofibromatosis type I and birth defects.
Genetic Epidemiol 12:467-74, 1995.

38. Li FP, Fraumeni JF, Jr.:
Soft tissue sarcomas, breast cancer, and other neoplasms.
Ann Intern Med 71: 747-52, 1969.
39. Bailleul JP, Muroy B.
Anatomie du testicule, des voies spermatiques et des bourses.
EMC urologie, Paris, 1991; 18-600-A-10.
40. Ruyman F, Grufferman S:
Introduction and epidemiology of soft tissue sarcomas. In rhabdomyosarcoma
and Related Tumours in Children and Adolescents.
Boca Raton: CRC Press, 1991, pp3-18.
41. Grufferman S, Gula M, Olshan A, et al:
In utero X-ray exposure and risk of childhood rhabdomyosarcoma.
Pediatre perinat Epidemiol 5: A6, 1991.
42. Kubota Y, Temelcos C, Bathgate RA, Smith KJ, Scott D, Zhao C, Huston
The role of insulin 3, testosterone, Müllerian inhibiting substance and relaxing in
rat gubernacular growth.
JM., Mol Hum Reprod 2002 oct;8(10):900-5
43. <http://www.embryology.ch/francais/ugenital/diffmorpho04.html>
44. Blanc E, Meria P, Cussenot O.
Anatomie chirurgicale des organes génitaux masculins externes.
EMC techniques chirurgicales-urologie, Paris, 1998 ; 41-390
45. Laboratoire d'anatomie de la faculté de médecine de Fés.
46. J.P. BOILLEUL, B. MAUROY:
Anatomie des testicules et voies spermatiques et des
bourses, éditions techniques EMC (Paris-France), Néphrologie-Urologie,
18600 A10 1991, 14p
47. Ferner H, Staubesand J.
Atlas d'anatomie humaine. système urogénital, tractus génital de l'homme.
Tome II, 1999, 187-191.

48. LAHLAIDI A.
Anatomie topographique, Vol. II, (L'abdomen)
Livre Ibn Sina, 1986, 345-348.
49. Redman JF
Applied anatomy of the cremasteric muscle and fascia. *J Urol* 1996 ; 156 : 1337
50. JOHNSON D.E., MCHUGH T.A., JAFFE N.:
Paratesticular rhabdomyosarcoma in childhood.
J. Urol., 1982, 128, 6, pp. 1275-1276.
51. Richard J, Hélène M, Odile O, Annie R, Nathalie B, Richard D, Jan G, and Michael C
Traitement of Children With Nonmetastatic Paratesticular Rhabdomyosarcoma:
Results the malignant Mesenchymal Tumors Studies (MMT84 and MMT89) of
the International society of Pediatric Oncology.
J Clin Oncol 2003 21: 793-798.
52. Michael C., Annie R, Nathalie B, Caroline E, Françoise F, Jean Louis H, Basil M,
Helene M, Jose S., Richard D. Spicer, David S, Marie J.S.T, Adrian van. U, and
Odile
Treatment of Nonmetastatic Rhabdomyosarcoma in Childhood and Adolescence:
Third Study of the International Society Of Paediatric Oncology SIOP
Malignant Mesenchymal Tumor 89 *JOURNAL OF CLINICAL ONCOLOGY:*
VOLUME 23 N°12 avril 2005
53. D.Orbach, A.Rey, O.Oberlin, J.Toledo, M.J. Terrier Lacombe, A.van Unnik,
E.Quintana, and M.C.G.Stevens
Soft Tissue sarcoma or Malignant Mesenchymal Tumors in the Year of life:
Experience of the International Society of Paediatric Oncology (SIOP) Malignant
Mesenchymal Tumor Committee
JOURNAL OF CLINICAL ONCOLOGY: VOLUME 23- N°19- juillet 2005
54. DALY N.,
Rhabdomyosarcome
Cancerologie clinique, Masson, 1998, pp. 430-433.
55. DE CAMARGO B., SALATEO R., GUTTIERREZ Y., LAMELAS R., CARDOSO
H., HAYASHI M., ARIAS V.:

- Unusual clinical evolution of a paratesticular alveolar rhabdomyosarcoma in child. *Med. Paediatr. Oncol*, 1999, 33, 4, pp. 422-424.
56. El KHAYATI Y.:
Rhabdomyosarcome paratesticulaire. A propos de 2 cas et revue de la littérature.
Thèse n°66, 1999.
57. Akbar S A., Sayyed TA, Jafri SZ, Hasteh F, Neill JS.
Multimodality Imaging of Paratesticular Neoplasms and Their Rare Mimics.
RadioGraphics. 2003; 23: 1461-1476.
58. Amin MB.
Selected other problematic testicular and paratesticular lesions: rete testis
neoplasms and pseudo-tumours, mesothelial lesions and secondary
tumors.
Modern Pathology. 2005; 18: S131-S145.
59. Woodward P J, Schwab C M. Sesterhenn I A.
Extratesticular Scrotal Masses: Radiologic-Pathologic-Pathologic Correlation.
Radiographics. 2003; 23: 215-240.
60. Camparo Ph, Vieillefond A, Molinié V, Sibony M.
Pathologie du testicule et des oragnes génitaux externs masculines.
Elsevier, Paris 2006: 424 p.
61. Stewart RJ, Martelli H, Oberlin O, Rey A, Bouvet N, Spicer RD, et al.
Treatment of Children with nonmetastatic paratesticular rhabdomyosarcoma:
results of the malignan Mesenchymal tumor studies (MMT84 and MMT89)
of the international society of paediatric oncology. *J Clin Oncol* 2003; 21:
793-8.
62. Ferrari A, Bisogno G, Casanova M, Piva L, Cechetto G, Zanetti I, et al.
Paratesticular rhabdomyosarcoma : report from the Italien and German
cooperative group. *J Clin Oncol* 2002; 20: 449-55
63. C W MAK, C K CHOU, CC SU, S K HUAN, and J M CHANG,
Ultrasound diagnosis of paratesticular rhabdomyosarcoma
The British Journal of Radiology, 77 (2004), 250-252)
64. Mak CW, Chou CK, Su CC, Huan SK, Chang JM. "Ultrasound diagnosis of
paratesticular rhabdomyosarcoma" *Br J Radiol*; 2004; 77; 915: 250-252.

65. Woodward P J, Schwab CM, Sesterhenn IA.
From the archives of the AFIP: extratesticular scrotal masses: radiologic-
pathologic Correlation.
Radiographics 2003 Jan-Feb; 23 (1): 215-40.
66. Sagita Y, Clarnette TD, Cooke-Yarborough C, Chow CW, Waters K, Huston JM.
Testicular and paratesticular tumours in children: 30 years experience.
Aust N Z J Surg. 1999 Jul; 69 (7): 505-8
67. Khoubehi B, Mishra V, Ali M, Motiwala H, Karim O.
Adult paratesticular tumours.
BJU int. 2002 Nov ; 90(7) : 707-15.
68. Florence Pedeutour
Apport de la cytogénétique et de l'hydratation in situ en fluorescence (FISH)
dans le diagnostic des tumeurs mésoenchymateuse
REVUE FRANCOPHONE DES LABORATOIRES-JANVIER 2010-N°418.
69. Mitelman F, Johansson B, Mertens F.
Fusion genes and rearranged genes as a linear function of chromosome
aberration in cancer.
Nat Genet 2004; 36 (4):331-4.
70. ABSOU C.C., BRAUN R., CHOPIN D., et al.:
Tumeur du cordon spermatique.
Cancers congénitaux, Paris, Flammarion, 1991, pp. 318-388
71. Philip P. Breitfeld, William H. Meyerb
Rhabdomyosarcoma: New Windows of opportunity
<http://www.Theoncologist.com/cgi/content/full/10/7/518> avril 2010-05-29
72. [Leonard H. Wexler, MD](#)
<http://sarcomahelp.org/index.html>
73. RESMOUKI H. :
Rhabdomyosarcome embryonnaire intracrânien primitif. A propos d'un cas avec
revue de la littérature.
Thèse N° 314, 1985.

74. D.DUFRAN, P. OSWALD et J. NINANE
La génétique du cancer de l'enfant et ses implications cliniques
L'exemple du rhabdomyosarcome
LOUVAIN MED. 118 : 359-363, 1999
75. D. Williamson, E. Missiaglia, A. de Reyniès, G. Pierron, B. Thuille, G. Palenzuela, K.Thway, D. Orbach, M. Laé, P. Fréneaux, K. Pritchard-Jones, O. Oberlin J. Shipley, O. Delattre
Cancers de l'enfant. La génétique améliore le diagnostic et la prise en charge des RMS
Journal of Clinical Oncology, publication en ligne, 29 mars 2010
<http://www.curie.fr/upload/evt/rhabdomyosarcome-genetique-diagnostic.pdf>
76. V.Minard-Colin, D. Orbach, H. Martelli, C. Bodemer, O. Oberlin
Les tumeurs mésenchymateuse du nouveau-né
Archives de pédiatrie 2009 ; 16 : 1039-1048
77. Michael A.blake, mannudeep K.Kalra
Imaging in oncology
Springer Science Media 2008. ISBN-13: 978-0-387-75586-1
78. Sefa R, Nazan O, Sevgi B, Ali Osman K; Bulent A.
Paratesticular Embryonal Rhabdomyosarcoma; report of a Case
Iran Journal Paediatric Dec 2009; Vol 19 (No4), pp:430-434
79. Juan C. Astigueta P, Milagros A, Mariela P, Victor D, Juvenal Sànchez L.
Paratesticular sarcoma in adult patients. Disease management and course.
ACTAS UROLÓGICAS ESPAÑOLAS 2009; 33(6): 639-645
80. SAIDI HAMID:
Cancer du testicule à propos de 6 cas.
Thèse de la faculté de médecine de Rabat, 1992, 194
81. SCHILI H., ARBORIO M., GROS P., GRIPPARI J.L. :
Anatomie pathologique des tumeurs du testicule.
Analyse Cytopathologique 1992, 40, n°4, pp. 195-201.
82. ROBERT A., DYKES T.
Le rhabdomyosarcome paratesticulaire à propos d'un cas.
<http://www.chez.com/uromasters>, 2000

83. BECCIA D.J., KRANE R.J., OLSSON C.A.:
Clinical management of non testicular intrascrotal tumours
J. Urol., 1976, 116, 476-479
84. Ch. Wetteland, F.L. Greene, R.V.P Hutter, M Klimfänger, L.H. Sobin.
Guide illustré de la classification TNM/p TNM des tumeurs malignes
ATLAS TNM Springer-Verlag France, 2006 ISBN-13: 2-287-25206-8
85. LAQUAGLIA M., GHAVIMI F., HELLER G., HERR H., MANDELL L.R.,
CORBALIY M., HAJDU S., EXCELBY B.:
Mortality in pediatric paratesticular rhabdomyosarcoma.
J. Urol., 1992, 147, 3, pp. 673-675.
86. MAZEMAN E., DENIS L.A.:
Tumeurs testiculaires non séminomateuses : stratégie diagnostique. A propos
de 53 observations.
Ann. Urol., 1988, 22, 5, pp. 345-349.
87. DENIS P.B., CHARLES W.F., DAVID P.F. :
A Solitary testicular relapse of rhabdomyosarcoma in an adult.
88. Kesler KA, Donohue JP.
Combined urologic and thoracic approaches for advanced or disseminated testis
cancer.
Urol Clin North Am 1999 ; 7: 79-94
89. BRUCE N.B., REBECCA L.B., MICHAELI B., et al. :
Long term follow-up of children with testicular tumours : surgical issues
Br. J. Urol, 1991, 67, pp. 429-433
90. Alberto Pappo
RHABDOMYOSARCOMA Paediatric Bone and Soft Tissue Sarcomas; Springer 2006
ISBN-13 978-3-540-40843-7
91. Skinner EC, Skinner DG. Walsh PC, Retik AB, Stamey TA, Darracott-Vaughan E
Surgery of testicular neoplasms.
Campbell's urology: W B Saunders, 1996: 3090-3113
92. Emmanuel Blanc, Paul Meria, Olivier Cussenot
Techniques chirurgicales -Urologie[41-390] Anatomie chirurgicale des organes
génitaux masculins externes

93. A Houlgatte R Fournier.
Chirurgie du cancer du testicule.
Encyclopédie médico-chirurgicale 2002 ; urologie ; N° 41-420
94. Kesler KA, Donohue JP.
Combined urologic and thoracic approaches for advanced or disseminated testis cancer.
Urol Clin North Am 1999 ; 7: 79-94
95. Skinner DG.
Considerations for management of large retroperitoneal tumours : use of the modified Thoraco-abdominal approach.
J Urol 1977; 117:605-9.
96. F. Iborraa, C. Avances, S. Culinec, A. Houlgatted, N. Mottet
Que reste-t-il du curage lomboaortique Dans le traitement du cancer du testicule?
Annales d'urologie 41 (2007) 116-126
97. Jewett MA, Torbey C.
Nerve-sparing techniques in retroperitoneal lymphadenectomy in patients with low-stage Testicular cancer.
Semin Urol 1988; 6: 233-7
98. Foster RS, Donohue JP.
Nerve-sparing retroperitoneal lymphadenectomy.
Urol Clin North Am 1993 ; 20: 117-25.
99. Colleselli K, Poisel S, Schachtner W, Bartsch G.
Nerve preserving bilateral retroperitoneal lymphadenectomy : anatomical study and operative approach.
J Urol 1990; 144 (2Pt1): 293-8
100. Stone NN, Schluskel RN, Waterhouse RL, Unger P.
Laparoscopic retroperitoneal lymphnode dissection in stage a non seminomatous Testis cancer.
Urology 1993; 42: 610-4.

101. Rukstalis DB, Chodak GW.
Laparoscopic retroperitoneal lymph node dissection in a patient with stage 1 Carcinoma.
J Urol 1992; 148: 1907-10
102. Rassweiler JJ, Frede T, Lenz E, Seemann O, Alken P.
Long-term experience with laparoscopic retroperitoneal lymph node dissection in Management of low-stage testis cancer.
Eur Urol 2000; 37: 251-60
103. Janetschek G, Hobisch A, Peschel R, Hittmair A, Bartsch G.
Laparoscopic retroperitoneal lymph node dissection for clinical stage I non Seminomatous testicular carcinoma: long-term outcome.
J Urol 2000; 163: 1793-6.
104. Stephenson AJ, Sheinfeld J.
The role of retroperitoneal lymph node dissection in the management of testicular cancer
Urol Oncol 2004; 22: 225-35
105. Steiner H, Peschel R, Janetschek G, Holtl L, Berger AP, Bartsch G, et al.
Long-term results of laparoscopic retroperitoneal lymph node dissection: a single-Center 10-years experience.
Urology 2004; 63: 550-5
106. anetschek G, Peschel R, Bartsch G.
Laparoscopic retroperitoneal lymph node dissection.
Urol Clin North Am 2000; 8: 71-90
107. Wood DP, Herr HW, Heller G, Vlamis V, Sogani PC, Motzer RJ et al.
Distribution of retroperitoneal metastases after chemotherapy, in patients with seminomatous germ cell tumours.
J Urol 1992; 148: 1812-1818
108. Kesler KA, Donohue JP.
Combined urologic and thoracic approaches for advanced or disseminated testis cancer.
Urol Clin North Am 1999; 7: 79-94

109. Koscielniak E., Jürgens H., Winkler K., Bürger D, Herbst M, Bernhard G, Treuner J. Treatment of soft tissue sarcoma in childhood and adolescence. A report of the German Cooperative Soft Tissue Sarcoma Study" *Cancer*; 1992; 70; 10: 2557-2567.
110. Gamba PG, Cecchetto G, Katende M, Carli M, Sotti G, Guglielmi M.3 Paratesticular rhabdomyosarcoma (5RMS) and paraaortic lymphadenectomy" *Eur J Pediatr Surg*; 1994;4;3: 158-160.
111. Carli M, Colombatti R, Oberlin O, Stevens M, Masiero L, Frascella E, Koscielniak E, Treuner J, Pinkerton CR. "High-dose melphalan with autologous stem-cell rescue in metastatic rhabdomyosarcoma" *J Clin Oncol*; 1999; 17; 9: 2796-2803.
112. Stewart R.J., Martelli H, Oberlin O, Rey A, Bouvet N, Spicer R.D., Godzinski J, Stevens M.C.G. "Treatment of children with nonmetastatic paratesticular rhabdomyosarcoma: Results of the malignant mesenchymal tumors studies (MMT 84 and MMT 89) of the International Society of Pediatric Oncology" *J Clin Oncol*; 2003; 21; 5: 793- 798.
113. INC- Essais Cliniques: "Registre des essais cliniques en cancérologie" http://www.ecancer.fr/v1/index.php?option=com_etudecliniquev2&Itemid=738&task=detailec1&idec=170&lang=1&vers=1
114. Catton CN, Cummings BJ, Fornasier V, O'Sullivan B, Quirt I, Warr D. " Adult paratesticular sarcomas: a review of 21 cases" *J Urol*; 1991; 146; 2: 342-345.
115. Ferrari A, Bisogno G., Casanova M., Meazza C., Piva L, Cecchetto G., Zanetti I., Pilz T., et al. " Paratesticular rhabdomyosarcoma: Report from the Italian and German cooperative group" *J Clin Oncol*; 2002; 20; 2: 449-455.
116. Catton CN, Cummings BJ, Fornasier V, O'Sullivan B, Quirt I, Warr D. " Adult paratesticular sarcomas: a review of 21 cases" *J Urol*; 1991; 146; 2: 342-345.

117. Wharam MD, Hanfelt JJ, Tefft MC, Johnston J, Ensign IG, Breneman J, Donaldson SS, Fryer C, Gehan EA, Raney RB, Maurer HM. " Radiation therapy for rhabdomyosarcoma: local failure risk for Clinical Group III patients on intergroup rhabdomyosarcoma study II" *Int J Radiat Oncol Biol Phys*; 1997; 38; 4: 797-804.
118. Donaldson SS, meza J, Breneman JC, Crist WM, Laurie F, Oualman SJ, Wharam M, Children's Oncology Group Soft Tissue Sarcoma Committee. " Results from the IRS-IV randomized trial of hyperfractionated radiotherapy in children with rhabdomyosarcoma – a report from the IRSG" *Int J Radiat Oncol Biol Phys*; 2001; 51; 3: 718-728
119. Schuck A, Mattke AC, Schmidt B, Kunz DS, Harms D, Knietiq R, Treuner J, Koscielniak E.
" Group II rhabdomyosarcoma and rhabdomyosarcomalike-tumors: is radiotherapy necessary?" *J Clin Oncol*; 2004; 22; 1: 143-149.
120. Steven C.G., Rey A, Bouvet N, Ellershaw C, Flamant F, Habrand JL, Marsden B, Martelli H et al. " Treatment of nonmetastatic rhabdomyosarcoma in childhood and adolescence: Third study of the International Society of Paediatric Oncology – SIOP Malignant Mesenchymal Tumor 89" *J Clin Oncol*; 1997; 23; 12: 2618-2628.
121. Meza JL, Anderson J, Pappo AS, Meyer WH, Children's Oncology Group. " Analysis of prognostic factors in patients with nonmetastatic rhabdomyosarcoma treated on intergroup rhabdomyosarcoma studies III et IV: The children's oncology Group" *J Clin Oncol*; 2006; 24; 24: 3844-3851.
122. Raney RB, Anderson JR, Barr FG, Donaldson SS, Pappo AS, Oualman SJ, Wiener ES, Maurer HM, Crist WM.
" Rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcoma in the first two decades of life: a selective review of intergroup rhabdomyosarcoma study group experience and rationale for Intergroup Rhabdomyosarcoma Study V" *J Pediatr Hematol Oncol*; 2001; 23; 4: 215-220.
123. Crist WM, Anderson JR, Meza JL, Fryer C, Raney RB, Ruymann FB, Breneman J, Oualman SJ, Wiener E et al.
" Intergroup rhabdomyosarcoma study IV: results for patients with nonmetastatic disease" *J Clin Oncol*; 2001; 19; 12: 3091-3102

124. Smith LM, Anderson JR, Oualman SJ, Crist WM, Paidas CN, Teot LA, Pappo AS, Link MP, Grier HE et al.
" Which patients with microscopic disease and rhabdomyosarcoma
125. Tsokos M, Webber BL, Parham DM, Wesley RA, Miser A, Miser JS, Etcubanas E, Kinsella T, Grayson J, Glatsein E et al.
" Rhabdomyosarcoma. A new classification scheme related to prognosis" Arch Pathol Lab Med; 1992; 116; 8: 847-855.
126. Wiener ES, Anderson JR, Ojimba JI, Lobe TE, paidas C, Andrassy RJ, Raney RB, Oualman SJ, Donaldson SS, Maurer HM et al.
" Controversies in the management of paratesticular rhabdomyosarcoma: is staging retroperitoneal lymph node dissection necessary for adolescents with resected paratesticular rhabdomyosarcoma ?" Semin Pediatr Surg; 2001; 10; 3: 146-152.
127. Crist W, Gehan E.A., Ragab AH, Dickman PS, Donaldson SS, Fryer C, Hammond D, Hays DM, Herrmann J, Heyn R et al.
" The third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study" J Clin Oncol; 1995; 13; 3: 610-630
128. Breneman JC, Lyden E, pappo AS, Link MP, Anderson JR, Parham DM, Qualman SJ, Wharam MD, Donaldson SS, Maurer HM et al.
" Prognostic factors and clinical outcomes in children and adolescents with metastatic rhabdomyosarcoma- A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV. J Clin Oncol; 2003; 21; 1: 78-84.
129. Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, Crist W, Hammond D, Hays DM, Heyn R, Lawrence W, Newton W, Ortega J et al.
" The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. A final report" Cancer; 1998; 61; 2: 209-220.
130. Pappo AS, Anderson JR, Crist WM, Wharam MD, Breitfeld PP, Hawkins D, Raney RB, Womer RB, Parham DM, Oualman SJ, Grier HE. " Survival after relapse in children and adolescents with rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group" J Clin Oncol; 1999; 17; 11: 3487-3493

131. Baker KS, Anderson JR, Lobe TE, Wharam MD, Qualman SJ, Raney RB, Ruymann FB, Womer RB, Meyer WH, Link MP, Crist WM. " Children from ethnic minorities have benefited equally as other children from contemporary therapy for rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group" *J Clin Oncol*; 2002; 20; 22: 4428-4433
132. Heyn R, Raney Jr RB, Hays DM, Tefft M, Gehan E, Webber B, Maurer HM. "Late effects of therapy in patients with paratesticular rhabdomyosarcoma" *J Clin Oncol*; 1992; 10; 4: 614-623.
133. Goldwasser B, Madgar I, Jonas P, Lunenfeld B, many M. " Imipramine for the treatment of sterility in patients following retroperitoneal lymph node dissection" *Andrologia*; 1983; 15; Spec No: 588-591.
134. Lange PH, Narayan P, Vogelzang NJ, Shafer RB, Kennedy BJ, Fraley EE. " Return of fertility after treatment for nonseminomatous testicular cancer: changing concepts" *J Urol*; 1983; 129; 6: 1131-1135.
135. Hughes LL, Baruzzi MJ, Ribeiro RC, Avers GD, Rao B, Parham DM, Pratt CB, Kun LE.
" Paratesticular rhabdomyosarcoma: delayed effects of multimodality therapy and implications for current management" *Cancer*; 1994; 73; 2: 476-482.
136. Siimes MA, Rautonen J. " Small testicles with impaired production of sperm in adult male survivors of childhood malignancies" *Cancer* 1990; 65; 6: 1303-1306.
137. Aubier F, Flamant F, Brauner R, Caillaud JM, Chaussain JM, Lemerle J. " Male gonadal function after chemotherapy for solid tumors in childhood" *J Clin Oncol*; 1989; 7; 3: 304-309.
138. Rieker PP, Edbril SD, Garnick MB. " Curative testis cancer therapy: psychosocial sequelae" *J Clin Oncol*; 1985; 3; 8: 1117-1126
139. Meadows AT, Hobbie WL. "The medical consequences of cure" *Cancer*; 1986; 58; 2 Suppl: 524-528.
140. Bruce B, James M, Sturat B.B. "Scrotal recurrence of paratesticular rhabdomyosarcoma in previously undescended testicle 5 years after orchiectomy" *J Urol*; 1994; 152; 2117-2118.

141. F.S. Walsh 1 and A. Celeste
Myostatin: a modulator of skeletal-muscle stem cells
Biochemical society transactions 2005 Volume 33, part 6
142. Yasuharu O., Katsumi T., Takashi K., Mitsuru N., Masahiko O., Akira K.,
Reconstruction of a pelvic floor defect using a pedicled tensor fascia lata flap: a
new technique to prevent radiation injury for paediatric patients with
advanced pelvic tumours.
Journal of paediatric surgery (2008) 43, 947-950
143. Herrmann, Delia; Seitz, Guido; Warmann, Steven W., Bonin, Michael; Fuchs, Jörg;
Armeanu-Ebinger, Sorin
Cetuximab Promotes Immunotoxicity against Rhabdomyosarcoma in Vitro
Journal of Immunotherapy: April 2010- Volume 33- Issue 3 - pp 279-286
144. Cytheris the immune enhancing company
Cytheris annonce le lancement d'un essai Clinique de Phase I/IIa, mené en
collaboration avec NCI NIH, associant vaccination tumorale et interleukine-7
(IL-7) chez des patients à haut risque de tumeurs pédiatriques solides
www.Cytheris.com 2010