

Service de chirurgie
carcinologique, Centre de lutte
contre le cancer, Batna - Algérie

Corresponding author:

Zohir BENABDELHAFID
chirdems2016@gmail.com

DOI : <https://doi.org/10.48087/BJMScr.2022.9109>

Received : March 24, 2022

Accepted : April 23, 2022

Published : June 05, 2022

This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International License ([CC BY 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/)), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium or format, provided the original author and journal are appropriately credited.

Citation :

Benabdelhafid Z, Bafdel O. Cas rare d'un rhabdomyosarcome embryonnaire botryoïde du col utérin : à propos d'un cas et revue de la littérature. *Batna J Med Sci* 2022;9(1):39-41. <https://doi.org/10.48087/BJMScr.2022.9109>

Cas rare d'un rhabdomyosarcome embryonnaire botryoïde du col utérin : à propos d'un cas et revue de la littérature

A rare case of botryoidal embryonic rhabdomyosarcoma of the cervix. Report of a case and literature review

Zohir Benabdelhafid, Omar Bafdel

RÉSUMÉ

Le sarcome botryoïde du col utérin fait partie du rhabdomyosarcome embryonnaire ; c'est une tumeur utérine exceptionnelle de la jeune fille et de la femme en période d'activité génitale. Les circonstances habituelles de découverte sont dominées par des hémorragies vaginales associées ou pas à des leucorrhées. L'aspect macroscopique consistant en une formation polypoïde rattachée au col utérin en grappes de raisins. La prise en charge thérapeutique se base sur la combinaison d'une chirurgie associée à une chimiothérapie. Nous insistons à travers ce cas et après revue de la littérature sur les caractéristiques anatomopathologiques et les nouvelles approches thérapeutiques afin d'améliorer la prise en charge et le pronostic de cette localisation qui reste rare.

Mots-clés : Rhabdomyosarcome botryoïde ; Col utérin ; Immunohistochimie ; Chirurgie ; Chimiothérapie.

ABSTRACT

Botryoidal sarcoma of the uterine cervix is part of embryonic rhabdomyosarcoma. It is an exceptional uterine tumor of the young girl and the woman during the period of genital activity. The usual circumstances of discovery are dominated by vaginal hemorrhages associated or not with leucorrhoea. The macroscopic aspect is that of a polypoid tumor attached to the cervix in bunches of grapes. Therapeutic management is based on the combination of surgery and chemotherapy. We insist through this case and this literature review on the anatomopathological characteristics and new therapeutic approaches in order to improve the management and prognosis of this rare localization.

Keywords: Botryoid rhabdomyosarcoma; Cervix; Immunohistochemistry; Surgery; Chemotherapy.

INTRODUCTION

Le sarcome botryoïde du col utérin fait partie du rhabdomyosarcome embryonnaire ; c'est une tumeur utérine exceptionnelle de la jeune fille et de la femme en période d'activité génitale. Les circonstances habituelles de découverte sont dominées par des hémorragies vaginales associées ou pas à des leucorrhées. L'aspect macroscopique est celui d'une tumeur polypoïde appendue au col utérin réalisant le classique aspect en « grappes de raisins » [1]. La prise en charge thérapeutique se base sur la combinaison d'une chirurgie conservatrice ou radicale associé à une chimiothérapie. L'efficacité de la radiothérapie postopératoire n'est pas établie.

OBSERVATION

Patiente âgée de 18 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, ayant des menstruations régulières depuis l'âge de 13 ans, consultant pour des leucorrhées associées à des métrorragies depuis quatre mois. L'échographie pelvienne a montré une masse pelvienne de 17 cm siégeant au niveau du cul de sac de Douglas. L'utérus était de taille et d'aspect normal. Une imagerie par résonance

magnétique (IRM) de la région pelvienne a conclu à un volumineux processus tumoral de 84*60*130 mm solido-kystique multi loculé bien limité, cervico-vaginal, réalisant un effet de masse sur les organes de voisinage sans signe d'infiltration locorégionale (Figure1). L'IRM note aussi l'absence de localisation secondaire ganglionnaire et péritonéale. La vaginoscopie a objectivé une grosse masse vaginale polypoïde friable en grappe de raisins. L'étude anatomopathologique avec immunohistochimie des biopsies réalisée confirme l'origine musculaire par expression de la desmine, et la mise en évidence de myoglobine à l'immunohistochimie en faveur d'un rhabdomyosarcome embryonnaire sous sa variante botryoïde. La TDM thoraco-abdomino-pelvienne réalisé dans le cadre du bilan d'extension d'un rhabdomyosarcome cervico-vaginal est sans particularités.

Le dossier de la patiente a été discuté en Réunion de Concertation pluridisciplinaire (RCP), la décision du staff était de faire une chirurgie conservatrice suivie d'une chimiothérapie adjuvante. La patiente a bénéficié d'une trachélectomie avec anastomose utérovaginale (Figure2). L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire montrait un Rhabdomyo-sarcome embryonnaire botryoïde avec présence de foyers d'anaplasie, la limite

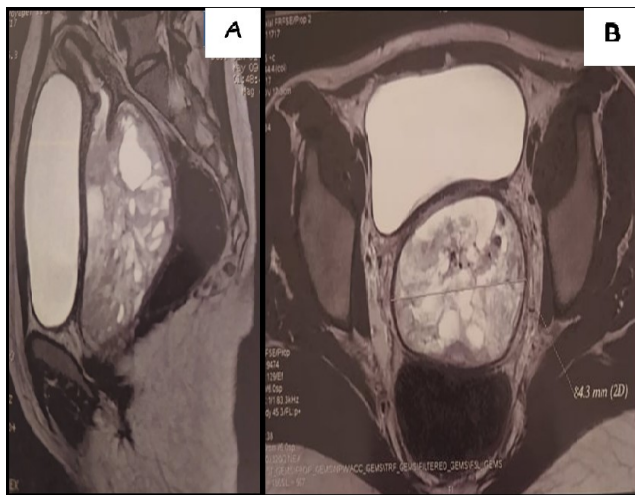


Figure 1. A. Coupe sagittale de l'IRM abdomino-pelvienne montrant la masse pelvienne. B. Coupe coronale de l'IRM abdomino-pelvienne montrant la masse pelvienne.

de résection chirurgicale est saine, le complément d'immunohistochimie objective un marquage d'intensité fort et diffuse des cellules tumorales de la desmine et de la myogenine (Figure 3). Une chimiothérapie adjuvante type VAC a été instaurée.

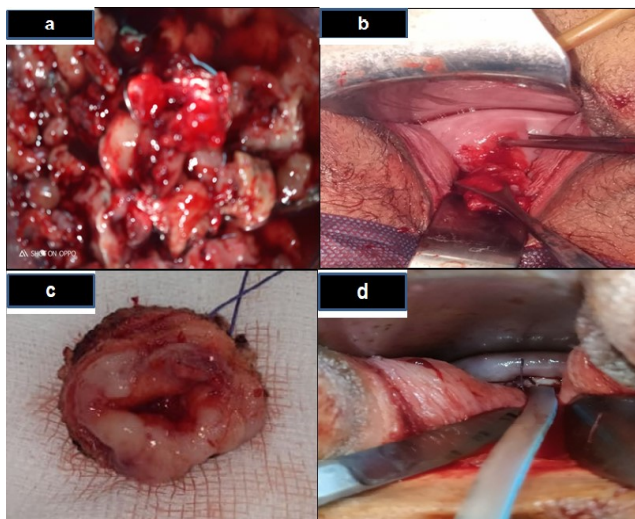


Figure 2. A- Aspect macroscopique de la tumeur en grappes de raisins. B- Tumeur polypoïde appendue au col utérin. C- Trachélectomie. D- anastomose utéro-vaginale.

DISCUSSION

Le rhabdomyosarcome botryoïde du col utérin est tumeur rare qui survient essentiellement chez la jeune fille avec âge moyen entre 10 et 20 ans [2], elle représente moins de 1% des cancers du col [3]. Les circonstances habituelles de découverte sont dominées par des hémorragies vaginales associées ou pas à des leucorrhées. Au stade débutant, les lésions peuvent être asymptomatiques. Ce qui explique la difficulté du diagnostic précoce.

L'aspect macroscopique est celui d'une tumeur polypoïde appendue au col utérin réalisant le classique aspect en « grappes de raisins » [1]. Les différents types histologiques définis actuellement sont : Le rhabdomyosarcome embryonnaire, anaplasique et alvéolaire [2-4]. Le groupe embryonnaire comporte deux sous-groupes : le rhabdomyo-

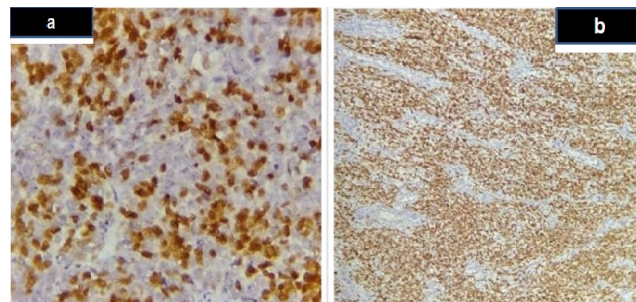


Figure 3. Immunohistochimie. A- Myogenine marquage nucléaire GrX 40. B- Desmine marquage cytoplasmique GR X 10.

sarcome botryoïde et à cellule fusiforme [5]. Le rhabdomyosarcome botryoïde est une forme du rhabdomyosarcome embryonnaire qui se caractérise par l'existence d'une bande cambiale sous-épithéliale et d'une différenciation musculaire striée, représentée par une double striation intracytoplasmique. Des îlots cartilagineux métaplasiques sont parfois observés. L'immunomarquage permet d'affirmer l'origine musculaire de la tumeur, caractérisée par l'expression de l'actine et de la desmine [1].

L'évaluation de l'extension de cette tumeur peut se faire selon la classification de l'IRSG (tableau 1) [2].

Tableau 1. Classification de l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study selon le stade et l'exérèse chirurgicale.

Groupe IRS	Caractéristiques
Groupe I	Maladie localisée, résection microscopiquement complète, sans envahissement ganglionnaire : • confinée au muscle ou à l'organe d'origine ; • dépassant le muscle ou l'organe d'origine.
Groupe II	Résection macroscopique totale avec extension régionale évidente : • résection macroscopiquement complète mais résidu microscopique ; • maladie régionale (N1 et/ou organe de voisinage) dont l'exérèse est microscopiquement complète • maladie régionale avec atteinte ganglionnaire réséquée mais avec résidu microscopique.
Groupe III	Résection incomplète avec résidu macroscopique : • après biopsie simple ; • après résection importante ou macroscopique de la tumeur > 50 %.
Groupe IV	Métastases à distance lors du diagnostic

Le rhabdomyosarcome du col est une tumeur à extension locorégionale massive avec des récurrences fréquentes [6]. Les métastases sont rarement observées [7, 8]. Le traitement du rhabdomyosarcome botryoïde du col utérin n'est pas codifié. Jusqu'aux années 1970, l'exentération pelvienne était le traitement chirurgical standard. Actuellement, ce type de chirurgie est de moins en moins utilisé, la chirurgie conservatrice étant la tendance actuelle ; le geste chirurgical a été réduit parfois à la simple polypectomie permettant ainsi de préserver la fonction de reproduction à ces patientes souvent jeunes. [9,10,11]. Le concept de chimiothérapie adjuvante a été introduit vers les années 1960. Il s'agit d'une triple association : vincristine, dactinomycine et cyclophosphamide (Vac) [12]. En 1988, Daya et Scully ont revu 21 cas de rhabdomyosarcome botryoïde du col utérin, ils ont rapporté

que l'association vincristine et dactinomycine (VA) était aussi efficace que le Vac et que la toxicité du VA était inférieure à celle du Vac [11,9]. La place de la radiothérapie postopératoire n'est pas démontrée [6]. Le pronostic du rhabdomyosarcome de l'adulte n'est pas bien connu du fait de la rareté de cette pathologie à l'âge adulte, la présence de métastases au moment du diagnostic et une mauvaise réponse à la chimiothérapie sont deux éléments fortement évocateurs d'un pronostic défavorable [13,14]. La survie à 5 ans est estimée à plus de 60% tous stades confondus et à plus de 90% pour une maladie localisée [9]. Le facteur pronostic le plus important en cas de rhabdomyosarcome botryoïde du col, semble être l'extension tumorale au moment du diagnostic [12].

CONCLUSION

Le rhabdomyosarcome botryoïde du col utérin est une tumeur rare qui survient essentiellement chez la jeune fille. Le traitement n'est pas codifié vu le nombre limité de cas publiés, La prise en charge thérapeutique se base sur la combinaison d'une chirurgie conservatrice ou radicale associée à une chimiothérapie. L'efficacité de la radiothérapie postopératoire n'est pas établie.

DECLARATION D'INTERETS

Les auteurs ne déclarent pas de conflits d'intérêts en rapport avec cet article.

REFERENCES

1. Mainguene C, Hugol D, Caulet S, Ayel S, de Saint-Maur P P, Poitout P, Diebold J. Rhabdomyosarcome botryoïde du col utérin. Etude anatomo-clinique d'un cas. Ann Pathol. 1993;13(1):40-4
2. Saadi I, Errihani H, Haddadi K. Rhabdomyosarcome botryoïde du col utérin: à propos d'un cas. Cancer Radiother. 2002 Dec;6(6):363-5.
3. Qiang JX, Takahashi O, Hatazawa J. Sarcoma botryoides of the uterine cervix: a case report. J Obstet Gynaecol Res. 1998 Jun;24(3):197-201.
4. Atlante M, Dioniso B, Cioni M. Sarcoma botryoides of the uterine cervix in a young woman: case report. Eur J Gynaecol Oncol. 2000; 21(5): 504-6.
5. Philippe-Chomette P, Orbach D. Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant. Ann Urol (Paris). 2006 Oct; 40(5): 280-96
6. El Amrani N, Outifaune M, et al. Tumeur rare du col utérin: le rhabdomyosarcome à propos d'un cas. Médecine du Maghreb. 2000;81
7. Dieulangard P, Payan H, Sommer D, Plana L. Sarcome botryoïde du col utérin. Revue de la littérature à propos d'un cas. Revue Française de gynécologie-obstet - n°9 Septembre 1966.
8. William R - Hart, And John R MD- GIRAIG, MD-PH D. Rhabdomyosarcomas of the uterus. American Society of clinical pathologists - Vol : 70 n°2 August 1978.
9. Zeisler H, Mayerhofer K, Joura EA, Bancher-Todesca D, Kainz Ch, Breitenrecker G. Embryonal rhabdomyosarcoma of the uterine cervix: Case report and review of the literature. Gynecologic Oncology 1998;69:78-83.
10. Gordon AN, Montag TW, (1990). Sarcoma botryoides of the cervix: Excision followed by adjuvant chemotherapy for preservation of reproductive function. Gynecologic Oncology, 36(1), 119-124. doi:10.1016/0090-8258(90)90121-z
11. Brand E, Jonathan SB, Roberta K, Nieberg, Neville, et al. Rhabdomyosarcoma of the uterine cervix. Cancer 1987;60:1552-60.
12. Little DJ, Ballo MT, Zagars GK, Pisters PW, Patel SR, El-Naggar AK, et al. Adult rhabdomyosarcoma: outcome following multimodality treatment. Cancer Jul 15 2002;95(2):3777-88.
13. Kriouile K, Afalah H. Le rhabdomyosarcome embryonnaire du col utérin et la tumeur de granulosa adulte : une association très rare à propos d'un cas et revue de la littérature International Journal of Advanced Research (IJAR) 2019 ; 7(12), 911-916
14. Esnola NF, Rubin BP, Baldini EH, Vasudevan N, Demetri GD, et al. Response to chemotherapy and predictors of survival in adult rhabdomyosarcoma. Ann Surg 2001;234(2):215-23

This article was published in the "Batna Journal of Medical Sciences" **BJMS**, the official organ of the « Association pour la Recherche Pharmaceutique et l'Enrichissement des Connaissances – Batna »

The content of the Journal is "Open Access" and allows the reader to download and use the content for personal or educational purposes without requesting permission from the publisher/author.

Advantages of publishing in **BJMS** :

- *Open access* : once published, your article is available for free download.
- Free submission: no submission fee, unlike most "Open Access" journals
- Possibility to publish in 3 languages : French, English, Arabic
- Quality of proofreading: geographically independent proofreaders/reviewers, respecting anonymity, to guarantee the neutrality and quality of the manuscripts.

For more information, contact BatnaJMS@gmail.com or log on to the journal's website: www.batnajms.net

