

UNE TUMEUR RARE DU COL UTERIN : LE RHABDOMYOSARCOME A PROPOS D'UN CAS

N. EL AMRANI*, M. OUTIFA*, C. MOUNZIL*, I. CHEMRY*, M. DEHAYNI*, S. EL FEHRI*, M.T. ALAOUI*,
N.M. MELHOUF**, M. BENJAAFAR**, B. EL GUEDARI**

RESUME

Le rhabdomyosarcome du col utérin est une tumeur rare de la jeune fille et de la femme en activité génitale. Il se manifeste surtout par des hémorragies vaginales. L'aspect macroscopique est celui d'une tumeur polypoïde appendue au col utérin réalisant le classique aspect en «grappes de raisins». Le traitement repose sur l'association d'une chimiothérapie pré et post opératoire couplée à une chirurgie parfois limitée à une simple conisation et la radiothérapie externe.

Nous rapportons un cas de localisation cervicale primitive d'un rhabdomyosarcome chez une jeune fille de 18 ans. L'observation est commentée à la lumière d'une revue de la littérature.

Mots-clés : Rhabdomyosarcome, col, utérus.

INTRODUCTION

Le rhabdomyosarcome (RMS) du col utérin est une tumeur rare. Elle survient électivement chez la femme jeune. Si jadis on prônait un traitement chirurgical agressif allant jusqu'à l'exentération pelvienne, on préconise actuellement un traitement conservateur parfois limité à une conisation, associé à la chimiothérapie et dont les résultats sont encourageants.

OBSERVATION

Mlle F. M, âgée de 18 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, ayant des menstruations régulières depuis l'âge de 13 ans. Elle consulte pour des leucorrhées fétides associées à des épisodes de métrorragies de grande abondance remontant à trois mois.

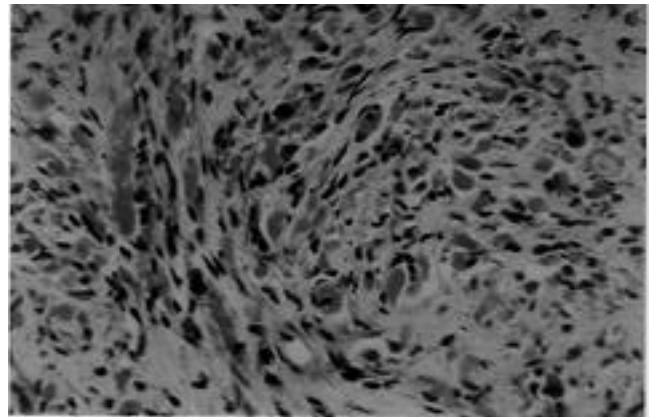
L'examen gynécologique révèle une énorme tumeur appen-

due au col et faisant saillie au niveau de la vulve. Le vagin est intact. La tumeur mesure 10 cm sur grand axe. d'aspect polypoïde, à surface lisse, de couleur rose, et comporte des zones de nécrose par endroits.

L'étude histologique des différents prélèvements montre une prolifération tumorale faite de cellules fusiformes souvent regroupées en plages homogènes, le stroma est œdématié, les vaisseaux sont nombreux et souvent thrombosés. le cytoplasme est abondant éosinophile et fibrillaire, le noyau irrégulier polylobé les mitoses sont très rares. Les cellules se condensent autour des glandes endo-cervicales et sous le revêtement malpighien.

Il n'est pas observé d'élément épithélial (photo).

Photo n°1 : Aspect histologique : tissu conjonctif siège de cellules indifférenciées étoilées à noyau hyperchromatique



Le diagnostic de rhabdomyosarcome du col est affirmé par la positivité des cellules pour la desmine et la vimentine ainsi que pour la myosine.

* Maternité universitaire des orangers, Rabat, Maroc.

** Service de radiothérapie, Rabat, Maroc.

L'échographie pelvienne complétée par la TDM montre l'existence d'une masse antropolvienne englobant tout l'utérus et comblant en bas la cavité vaginale avec un retentissement sur le haut appareil urinaire (urétérohydro-néphrose bilatérale). Après un bilan d'extension revenu normal et la correction de l'anémie, une chimiothérapie associant vincristine, actinomycine D et cyclophosphamide est instaurée. La réponse est jugée complète au bout de 6 cures. Une radiothérapie externe pelvienne est en cours.

DISCUSSION

On décrit sous le nom de rhabdomyosarcome (RMS) des tumeurs mésenchymateuses malignes de degré de différenciation variable, et d'origine mésodermique. Ces tumeurs se développent électivement au niveau du tractus urogénital, souvent au niveau du vagin et de la vulve. La localisation cervicale est rarissime. L'âge moyen au diagnostic se situe entre (1, 2, 3) 10 et 20 ans (4, 5, 6). Il touche la jeune fille et la femme en activité génitale.

Les circonstances habituelles du diagnostic sont dominées par des métrorragies récidivantes. Au stade initial, les lésions peuvent être asymptomatiques ou prendre un aspect de polype bénin. Ce qui explique l'absence habituelle de diagnostic précoce. Souvent, il s'agit d'un polype muqueux récidivant très rapidement après son ablation.

L'examen gynécologique retrouve une tuméfaction de taille variable appendue au col utérin, d'aspect polypoïde réalisant le classique aspect en « grappe de raisins » [7].

L'étude histologique met en évidence un parenchyme tumoral fait de tissu conjonctif lâche œdémateux composé d'une trame claire ou granuleuse, parfois légèrement éosinophile dans laquelle baignent des cellules indifférenciées ou peu différenciées de dimensions irrégulières étoilées anastomosées par des fins prolongements cytoplasmiques réalisant un aspect réticulé.

Le noyau est rond hyperchromatique. Les vaisseaux sont représentés par des capillaires avec ou sans paroi (photo).

Certaines cellules tumorales possèdent un cytoplasme éosinophile abondant et fibrillaire orientant vers la nature musculaire striée de la prolifération. La nature musculaire peut

être également affirmée par les techniques d'immuno-marquage (AC antidesmusie et AC antivémentine), par l'étude ultrastructurale et au besoin par la mise en évidence de myoglobine à l'immuno-histochimie [7].

L'épithélium qui recouvre la surface peut être aminci ulcéré mais il demeure toujours normal ne participant pas au processus néoplasique.

Le RMS du col utérin est une tumeur à extension loco-régionale massive.

Les métastases sont rarement observées [1, 8]. Par contre les récidives sont constantes après exérèse limitée. De ce fait le traitement chirurgical agressif a toujours été prôné, qui selon l'étendue des lésions peut aller jusqu'à l'exentération pelvienne totale. Toutefois, après l'avènement de la chimiothérapie, le geste chirurgical a été réduit parfois à la simple polypectomie en passant par l'hystérectomie hyphadénectomie et la colpectomie, permettant ainsi de préserver la fonction de reproduction à ces patientes souvent jeunes [4, 6] et ceci surtout dans les formes localisées [4]. L'efficacité de la chimiothérapie est indéniable. Elle associe la vincristine, l'actinomycine et le cyclophosphamide [2, 6, 8, 9].

Quant à la radiothérapie externe, son efficacité n'est pas établie. Certains la réservent aux cas où il existe un résidu tumoral ou des adénopathies pelviennes envahies [9].

Toutefois, il n'existe pas à l'heure actuelle de consensus thérapeutique codifié, en raison de l'extrême rareté de ces tumeurs et par conséquent l'absence d'études randomisées ayant établi la supériorité d'un protocole à un autre. L'inter-groupe d'étude des RMS préconise une chimiothérapie (VAC) suivie d'une chirurgie conservatrice autant que possible puis d'une chimiothérapie pendant 6 à 12 cures [10].

CONCLUSION

Le RMS du col utérin est une tumeur rare qui survient essentiellement chez la jeune fille. L'extension est surtout loco-régionale. Le traitement consiste en un geste chirurgical à minima associé à une chimiothérapie péri-opératoire. La place de la radiothérapie demeure imprécise.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - P. DIEULANGARD, H. PAYAN, D. SOMMER, L. PLANA
Sarcome botryoïde du col utérin. Revue de la littérature à propos d'un cas. Revue Française de gynécol-obstet - n°9 Septembre 1966.
- 2 - J. LARRY-COPELAND MD, DAVID M., GERSHENSON, MD, PATON B, SAUL, MD NOUR SNEIGE
Sarcoma botryoïde of the female genital tract. Obstetrics and gynecology, vol 66, n°2 August 1985.
- 3 - L. TALEB AHMED, L. OULD LARBI, F. HAMDAD, A.LARBI, R.BESSALHI, ADELOBELLE.
Une forme particulière de sarcome botryoïde du col utérin. J Gynécol -obstet - biol- Reprod, 1980, 9, 667-670.
- 4 - ALAN N. GORDAN, MD- THOMAS. W. MONTAG, MD
Case Report - Sarcoma botryoïde of the cervix : Exicion followed by chemotherapy for preservation of reproductive function. Gynecology oncology 36, 119, 124, 1990.
- 5 - DEAN, A. DAYA, MD ROBERT E. SCULLY, MD
Sarcoma botryoïde of the uterine cervix in young women. A clinicopathological study of 13 cases. Gynecology oncology, 29, 290-304, 1988.
- 6 - ELY BRAND, MD- JOUNATHANS BEREK, MD ROBERTA K., NIEBERG, MD
Rhabdomyosarcoma of th uterine cervix. Cancer - 1er octobre 1987.
- 7 - P. REYNAUD, G. LEBOUUEDEC, P. DECHELOTTE, J. DAUPLAT-CHASSAGNE et COLL
Les tumeurs rares du col utérin - A propos de 3 cas : rhabdomyosarcome, sarcome granulocytaire et lymphome. J. Gynecol obstet biol reprod, 1995, 24-30-34.
- 8 - WILLIAM. R - HART, MD, AND JOHN- GIRAIG, MD-PH D
Rhabdomyosarcomas of the uterus. American Society of clinical pathologists - Vol : 70 n°2 August 1978.
- 9 - THOMAS W. MONTAG, MD-GUERRIT D'ABLAING-MD, JOHN B, SCHLAERTH MD, OTIS GADDIS.
Embryonal rhabdomyosarcoma of the uterine corpus and cervix. Gynecology Oncology 25, 171-194, 1986.
- 10 - C. MAINGUENE, D.HUGOL, S.CAULET, S. AYEL, P.P DE SAINT MAUR, P. POITOUT et coll.
Rhabdomyosarcome du col utérin. Etude anatomo-clinique d'un cas. Ann. pathologie 1993,13, n°1, P.40-44, Masson PARIS.

Société Marocaine de Néonatalogie

Vème Congrès National de Néonatalogie

20, 21 et 22 octobre 2000

Salle des conférences de la Wilaya de Meknès

Thèmes principaux

- Nutrition du nouveau-né, du nourrisson et de l'enfant
- Maternité sans risque : anoxie périnatale
- Vaccinologie : vaccinations de la mère, du nouveau-né, du nourrisson et de l'enfant
- L'orthopédie néonatale (luxation congénitale de la hanche, paralysie du plexus brachial, anomalies constitutionnelles, malformations diverses...)

Séances de communications libres et affichées.

Renseignements

Société Marocaine de Néonatalogie

45, avenue Moulay Ismaïl - Rabat - Maroc

Tél. : (07) 67 13 25 - 72 62 16 - Fax : (07) 75 69 59