

Embryonic breast rhabdomyosarcoma.

Yassine belhaj¹; tazi zineb², FZ.fidili alaoui³; H.chaara⁴; S.JAYT⁵; MOULAY ABDELILAH MELHOUF⁶

Abstract: *Rhabdomyosarcomas are rare malignant tumors that belong to soft tissue sarcomas which has striate muscle differentiation and can develop almost in any part of the human body. They are more common in young children and represent 5 to 8% of childhood cancers. But it is less common in adults accounting for 2-5% of all soft tissue sarcomas. The most common sites of rhabdomyosarcoma are the head and neck (40%) including orbital tumors and parameningeal tumors, the genitourinary system (25%), the limbs (20%), the trunk (10%). Breast localization is very little described in the literature.*

Mots clés : rhabdomyosarcome ; histology ; échographie

INTRODUCTION :

Les rhabdomyosarcomes sont des tumeurs malignes rares qui appartiennent aux sarcomes de tissu mou qui a une différenciation musculaire striée et peut se développer presque dans n'importe quelle partie du corps humain.

Ils sont plus fréquents chez les jeunes enfants et représentent 5 à 8% des cancers de l'enfant. Mais il est moins commun chez les adultes représentant 2 à 5% de tous les sarcomes des tissus mous.

Les sites les plus fréquents de rhabdomyosarcome sont la tête et le cou (40%) incluant les tumeurs de l'orbite et les tumeurs paraméningées, l'appareil génitourinaire (25%), les membres (20%), le tronc (10%). La localisation mammaire est très peu décrite dans la littérature.

Case report :

Nous rapportons le cas de Mme B.R, une patiente de 52 ans, nulligeste ménopausée, dont l'histoire de la maladie remonte à 3 mois par l'augmentation du volume du sein droit dont l'évolution a été marquée par l'apparition des signes inflammatoires, ulcération et issue de pus chez qui l'examen avait trouvé un gros sein droit inflammatoire, totalement ulcéré, nécrosé et surinfecté (figure 1) associé à une adénopathie axillaire homolatérale de 2 cm classé cliniquement T4dN1Mx et ACR5 radiologiquement.

L'étude histologique, après biopsie échoguidée, est revenue en faveur d'un rhabdomyosarcome embryonnaire.

Effectivement, on retrouve à l'agrandissement des cellules allongées avec un cytoplasme éosinophile plus abondant (figure 2). Un panel de marqueurs est utilisé dont les AC anti desmine ; anti myogénine ; anti muscle lisse, anti cytokératine et bien d'autres.

Dans notre cas, le marquage par était positif par la desmine (figure 3) et la vimentine (figure 4) ; quant aux marqueurs épithéliaux les CK8 et CK18 sont négatifs ainsi que les marqueurs lymphoïdes CD20 et CD3.



Figure 1: Aspect clinique du Sein droit de Mme B.R

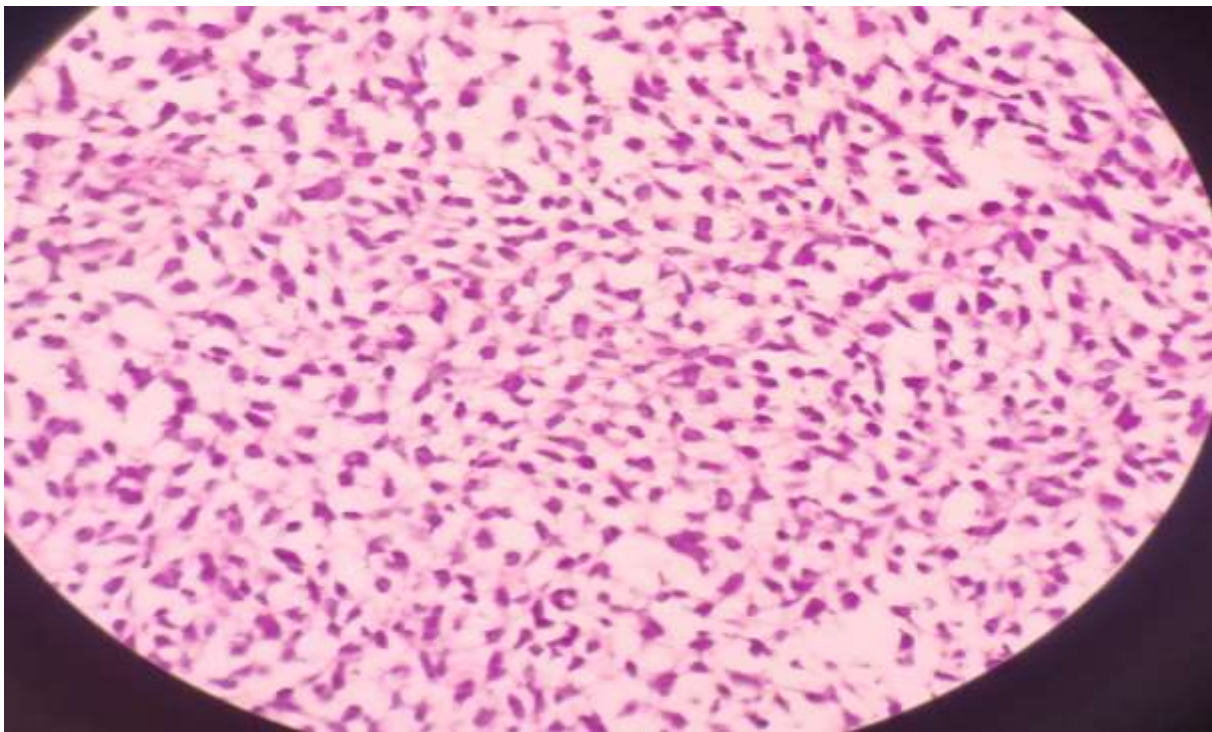


Figure 2: Des cellules d'allure rhabdomyoblastique sont observées sur pièce de Biopsie de Mme B.R. (HESx400)

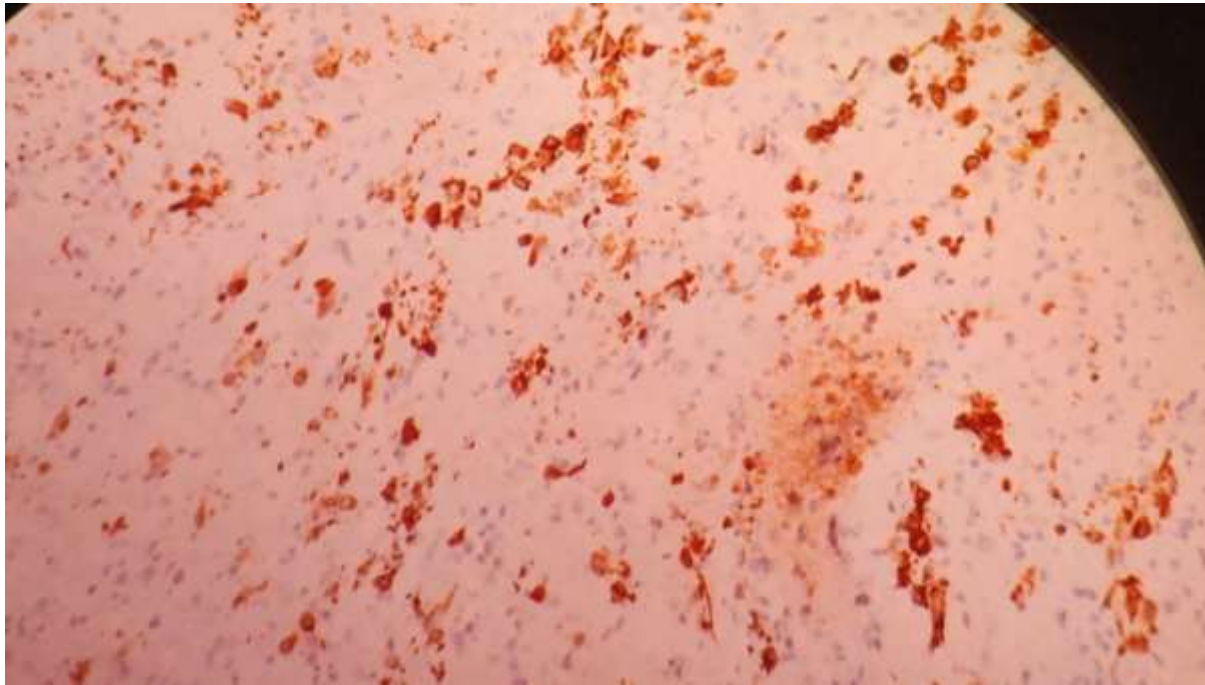


figure 3: Marquage des cellules tumorales par la desmine sur pièce de Biopsie de Mme B.R

Discussion :

Le rhabdomyosarcome primitif du sein est observé le plus fréquemment chez les enfants et les adolescentes et n'est donc généralement pas identifié par une mammographie de dépistage de routine.

Il se présente cliniquement comme une masse palpable, circonscrite et à croissance rapide.

Sa localisation mammaire comme métastase d'un rhabdomyosarcome primitif est rapporté dans 3 à 6 % des cas et laisse présager un très mauvais pronostic (1).

Son diagnostic de certitude repose sur l'histologie et la positivité de marqueurs musculaires en immunohistochimie. Elle permet de distinguer les trois formes histologiques principales : embryonnaires, alvéolaires et pléiomorphes.

Sur le plan histologique, le RMS embryonnaire est caractérisé par la présence de cellules rondes ou allongées fusiformes, comportant des signes de différenciation musculaire nommés rhabdomyoblastes (cellules à cytoplasme éosinophile avec éléments cytoplasmiques rubanés croisés comportant des doubles striations) dispersées dans un stroma abondant ou mixoïde (forme lâche) ou dans un stroma peu abondant (forme dense) (3).

En pratique, les deux seuls marqueurs ayant un intérêt d'orientation étiologique sont en tout premier lieu la desmine et l'actine des muscles lisses pour les formes embryonnaires (4, 5, 6).

La stratégie thérapeutique concernant ces tumeurs a considérablement évolué durant ces dernières années. Cette nouvelle approche de chimiothérapie associée à la radiothérapie a conduit à une désescalade chirurgicale ne réservant les traitements mutilants qu'à des situations exceptionnelles. Une collaboration étroite entre chirurgien, oncologue, radiologues, anatomopathologistes et radiothérapeutes permet parfois d'éviter les séquelles lourdes.

Le traitement optimal nécessite une approche multidisciplinaire et dépend de leur localisation et de leur classification.

Etant particulièrement chimiosensible, elle combine généralement la chirurgie à la chimiothérapie pour les tumeurs localisées et associe la radiothérapie à cette combinaison pour les rhabdomyosarcome métastatiques et /ou les formes les plus agressives.

Les schémas de chimiothérapie utilisés chez les adultes atteints de RMS sont généralement dérivés des essais cliniques pédiatriques sur le RMS menés par des spécialistes des groupes coopératifs internationaux [108] La vincristine, la dactinomycine et le cyclophosphamide (VAC) ont été la chimiothérapie standard pour la RMS non métastatique de l'enfant (risque intermédiaire ou élevé) (7,8).

La radiothérapie (RT) est une option de traitement importante pour beaucoup d'enfants diagnostiqués avec RMS, à la fois améliore le contrôle local et les résultats. Les candidats à la RT principalement inclure ceux du groupe II (résidu microscopique) ou du groupe III (maladie résiduelle brute) et dans les formes alvéolaires. L'impact de la radiothérapie dépend de la localisation de la tumeur primitive et l'envahissement locale au moment du début de la radiothérapie. Les rhabdomyosarcomes, dans leurs formes embryonnaires et complètement retirés, ne nécessitent pas de radiothérapie. La radiothérapie n'est utilisée que si l'effet de la chimiothérapie est incomplet. D'une manière générale, on tentera de prévenir toute récurrence locale, tout en limitant les séquelles fonctionnelles (9, 10).

Le pronostic des cas de rhabdomyosarcome repose sur plusieurs facteurs notamment l'absence de métastases à distances au moment du diagnostic, sites anatomiques favorables ; ablation chirurgicale, le type histologique (11).

Les adultes atteints de rhabdomyosarcome ont un mauvais pronostic. Malgré un traitement multimodal comprenant chirurgie, radiothérapie et chimiothérapie, de nouvelles approches sont nécessaires pour obtenir de meilleurs résultats chez les patients adultes.

Références :

1. Anthony N Audino 1, Bhuvana A Setty, Nicholas D Yeager. Rhabdomyosarcoma of the Breast in Adolescent and Young Adult (AYA) Women. *J Pediatr Hematol Oncol* 2017 ;39: 62-66.
2. Hiroko Nogi 1, Tadashi Kobayashi, Kazumi Kawase, Isao Tabei, Yasuo Toriumi, Masafumi Suzuki, Makio Kawakami, Toshiaki Morikawa, Ken Uchida. Primary rhabdomyosarcoma of the breast in a 13-year-old girl: report of a case. *Surg Today* 2007;37: 38-42.
3. P. Philippe-Chomette D, Orbach Y, Aigrain et collaborateurs. Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant. *Annales d'urologie* 2006 ; 40 : 280–296
4. Pollock L, Rampling D, Greenwald E, Malon M. " Desmin expression in rhabdomyosarcoma: influence of the desmin clone and immunohistochemical method" *J Clin Pathol*; 1995; 48; 6: 535-538.
5. Kumar S, Perlman E, Harris CA, Raffeld M, Tsokos M. " Myogenin is a specific marker for rhabdomyosarcoma: an immunohistochemical study in paraffinembedded tissues" *Mod Pathol*; 2000; 13; 9: 988-993.
6. Pinto A, Tallini G, Novak RW, Bowen T, Parham DM. "Undifferentiated rhabdomyosarcoma with lymphoid phenotype expression" *Med Pediatr Oncol*; 1997; 28; 3: 165-170.
7. Sultan I, Ferrari A. Selecting multimodal therapy for rhabdomyosarcoma. *Expert Rev Anticancer Ther* 2010;10:1285-1301.
8. Arndt CAS, Stoner JA, Hawkins DS, et al. Vincristine, actinomycin, and cyclophosphamide compared with vincristine, actinomycin, and cyclophosphamide alternating with vincristine, topotecan, and cyclophosphamide for intermediate-risk rhabdomyosarcoma: children's oncology group study D9803. *J Clin Oncol* 2009;27:5182-5188
9. Wharam MD, Hanfelt JJ, Tefft MC, et al. Radiation therapy for rhabdomyosarcoma: Local failure risk for Clinical Group III patients on Intergroup rhabdomyosarcoma study II. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1997;38:797-804.
10. Raney RB, Anderson JR, Barr FG, et al. 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;23:215-20.
11. Baker KS, Anderson JR, Link MP, et al.,Benefit of intensified therapy for patients with local or regional embryonal rhabdomyosarcoma: Results from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV. *J Clin Oncol* 2000; 18:2427–2434.