

Tumeur maligne de la vulve chez une fillette de 3 ans et demie : À propos d'un cas de Rhabdomyosarcome

NDUNGO K¹, MUMBERE K¹, JUAKALI SKV²

1. Faculté de médecine, Département de gynécologie-obstétrique, Cliniques Universitaires du Graben
2. Faculté de Médecine et de Pharmacie, Département de Gynécologie Obstétrique, Université de Kisangani

Citez cet article : Ndungo K., Mumbere K., Juakali SKV, Tumeur maligne de la vulve chez une fillette de 3 ans et demie : à propos d'un cas de Rhabdomyosarcome, KisMed Juillet 2016, Vol 7(1) : 278-281

RESUME

Nous présentons un cas de rhabdomyosarcome vulvaire au stade IV b chez une fillette de 3 ans et demie qui était reçu dans le service de gynécologie et obstétrique aux Cliniques Universitaires du Graben (CUG), avec une tumeur développée aux dépens de la formation labiale gauche de la vulve après 2 tumorectomies subies antérieurement dans d'autres structures.

L'examen clinique a mis en évidence une tumeur bourgeonnante d'aspect rougeâtre, mesurant environ 6 cm de diamètre et des adénopathies inguinales bilatérales.

L'examen histopathologique a confirmé l'existence d'un rhabdomyosarcome. Le scanner pelvi – abdominal a montré une atteinte des organes pelviens.

Conclusion : Bien que très rare à bas âge, l'existence d'une tumeur vulvaire devra faire penser au rhabdomyosarcome de l'enfant qui fait parti des tumeurs malignes qui peut être pris en charge avec succès si le diagnostic a été précoce.

Mots clés : *Tumeur de la vulve, rhabdomyosarcome, fibrosarcome, Butembo, RDC*

SAMMARY

We are presenting a case of vulvar rhabdomyosarcoma stage IV b in a girl aged 3 and a half that was received in the gynecology and obstetrics department at the Cliniques Universitaires Graben (CUG), a tumor developed at the expense of vulvar left lip formation after 2 tumorectomies previously done in other structures.

Clinical examination revealed a budding tumor of reddish color, measuring about 6 cm in diameter and bilateral inguinal lymphadenopathy.

Histopathology confirmed rhabdomyosarcoma. The pelvic and abdominal scan showed an pelvic organs metastasis.

Conclusion: Although very rare in infants, the existence of vulvar tumor must clinicians to think of rhabdomyosarcoma of the child who belongs to malignancies that can be managed successfully if the diagnosis was early.

Keywords: *Cancer of the vulva, rhabdomyosarcoma, fibrosarcoma, Butembo, DRC*

Correspondance: *Dungo Etienne: Département de gynécologie-obstétrique, Cliniques Universitaires du Graben, Butembo, E-mail : etiennendungo@gmail.com*

INTRODUCTION

Une tumeur maligne chez une fillette est rare, plus rare encore de localisation vulvaire. En effet, les tumeurs malignes observées chez l'enfant n'ont rien de commun avec celles que l'on rencontre chez l'adulte. Les tumeurs malignes les plus fréquentes chez l'enfant de moins de 5 ans, sont les leucémies qui représentent 30%, suivies des tumeurs du système nerveux central avec 20% et d'autres sont des neuroblastomes, des ostéosarcomes et des « Rhabdomyosarcomes » (RMS) qui sont très rares. Le Rhabdomyosarcome est un cancer des tissus mous de l'enfant et se développe aux dépens des fibres musculaires striés (1).

Dans leur historique, les RMS furent décrits pour la première fois par Weber en 1854, cependant, la publication définitive a été élaborée par Stout en 1946 (2).

La localisation la plus fréquente, c'est au niveau de la tête et cou avec 40%, mais aussi au niveau de la sphère génito-urinaire avec 25% et des membres avec 20%. Les sujets de sexe masculin sont plus touchés que ceux du sexe féminin (2).

L'étiopathogénie est mal connue pour le rhabdomyosarcome. On incrimine certains syndromes à caractères génétiques (3). Comparativement au cancer vulvaire chez la femme adulte, il est rencontré dans la majorité des cas chez les femmes âgées de 18 à 95 ans avec une moyenne de 65 ans. L'étiopathogénie de la tumeur vulvaire chez l'adulte repose sur certains facteurs connus : la dystrophie vulvaire et le rôle inducteur du papilloma virus humain le HPV 16 (4).

OBSERVATION

Il s'agissait d'une fillette de 3 ans et demie que nous avons reçue le 12 décembre 2013 en provenance du domicile et accompagnée de sa mère avec comme plainte une masse rougeâtre à la vulve avec des tuméfactions bilatérales au niveau inguinal.

Dans l'histoire, le début morbide remontait à plus d'une année de notre consultation. Dans son évolution, la patiente avait bénéficié, par deux fois, de l'exérèse chirurgicale qui avait été réalisée dans un hôpital général de référence (HGR) en milieu rural avec récurrence à chaque fois. Après la deuxième exérèse, il s'est observé une aggravation avec une tumeur plus volumineuse, une masse inguinale douloureuse de part et d'autre et des douleurs à la miction et à la défécation.

L'examen physique a fait état d'un état général conservé et l'inspection de la vulve avait mis en évidence une grosse tumeur bourgeonnante d'aspect rougeâtre avec des petites zones nécrotiques, mesurant environ 6 cm de diamètre et situé au niveau de la petite lèvre gauche (figure 1 et 2). A la région inguinale, nous avons objectivé 2 grosses adénopathies inguinales bilatérales de consistance (figure 1).

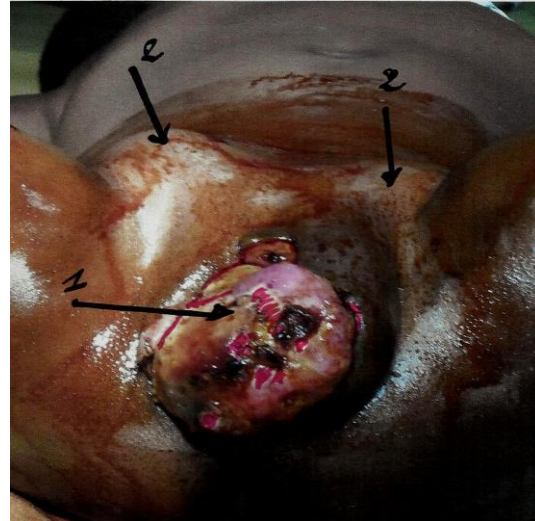


Figure 1 : 1=Tumeur vulvaire, 2= adénopathies inguinales

A la palpation, la tumeur vulvaire avait une consistance très ferme et les 2 adénopathies inguinales avaient consistance ligneuse et étaient sensibles.

Le toucher rectal avait éveillé une forte douleur qui n'a pas permis l'exploration pelvienne.

Au regard de ces éléments, nous avons pensé à une tumeur maligne de la vulve avec métastase et avons pensé faire un examen anatomo-pathologique pour déterminer le type histologique de la tumeur et un scanner pour nous permettre de la grader.

C'est ainsi qu'une 3^e exérèse avait été pratiquée le 23 décembre 2013 dans le but de faire un examen anatomo-pathologique (figure 2).



Figure 2 : tumeur vulvaire après exérèse.

La pièce gardée au formol a été envoyée pour analyse au laboratoire d'anatomo-pathologie de l'UCG et de l'UNIKIN.

Après examen, le diagnostic de Rhabdomyosarcome a été posé et la patiente sera transférée le 17 janvier 2014 à l'Hôpital Saint Francis de Kampala en Ouganda spécialisé dans la prise en charge des enfants souffrant de cancer. Un scanner pelvien y avait été fait et a évoqué une atteinte des organes pelviens avec des lymphadénopathies. Devant les résultats des examens cliniques et complémentaires, la tumeur serait déjà au « stade IVb » (5) et seul le soin palliatif sera mis sur pied.

Un bilan biologique à visée de recherche de certains facteurs de risque de type génétique n'avait pas été possible à réaliser. Les analyses immunohistochimiques n'avaient pas été faites, faute des moyens. La patiente était décédée le 22 février 2014.

DISCUSSION

Les rhabdomyosarcomes (RMS) de l'enfant représentent 1% de l'ensemble des cancers de l'enfant (2). L'âge moyen est inférieur à 5 ans (2, 3). Ils sont la 2^{ème} cause de mortalité spécifique chez les enfants de 0 à 14 ans. L'incidence annuelle est de 4,5 pour un million d'enfants (2, 3). Pour notre cas, l'âge était de 3 ans et 6 mois.

L'étiopathogénie reste difficile à établir, car certains facteurs de risque sont d'ordre génétique. La littérature dit aussi que la plupart d'enfants atteints de RMS n'ont pas de facteur de risque connu (2). Pour cause financière, ce cas n'avait pas bénéficié d'investigations approfondies pour établir une étiopathogénie probable.

Selon la littérature, la localisation des RMS est surtout la tête et le cou, suivi de la région génito-urinaire dont la vulve (1, 2, 3). Pour ce cas, la localisation était vulvaire.

L'évolution des RMS se fait à 4 stades et 4 groupes selon les oncologistes (2) et dans ce cas, il s'agit du groupe IV.

La symptomatologie, dans la localisation génito-urinaire, est caractérisée par une masse en forme de grappe au niveau du vagin (RMS botryoïde), du sang dans les urines si la tumeur est dans la vessie, parfois pollakiurie, miction impérieuse et une masse scrotale indolore pour le sujet de sexe masculin (2).

Dans notre cas, la masse vulvaire est très visible.

Le diagnostic histologique est confirmé par l'immuno-histochimie (2). Dans notre cas l'anatomie – pathologie a donné l'idée globale d'un rhabdomyosarcome.

Le traitement est toujours mixte, médical et chirurgical. La réussite du traitement dépend du stade évolutif. Selon une étude faite dans le service d'oncologie pédiatrique de l'hôpital d'enfant de Rabat au Maroc, sur 10 ans, 100 cas étaient suivis les résultats ont été les suivants : 14 cas de décès et 86 survivants dont 28% de rémission, 20% de résistance et 37% d'abandon (3). En Europe et aux Etats-Unis, la réponse à la chimiothérapie est de 85%, toute fois la survie est en moyenne de 5 ans (2). Pour notre cas, l'Hôpital Saint Francis de Kampala qui s'occupe de la prise en charge des enfants qui souffrent de cancer, a déclaré qu'il n'était plus possible d'instaurer une chimiothérapie à cause de l'existence des métastases.

Le pronostic serait lié à l'âge de l'enfant, à l'absence des métastases et au type histologique (3). Malgré qu'il n'y avait pas eu d'analyses immunohistochimiques, notre cas était déjà au stade IVb. La mort était survenue quelques semaines après le diagnostic tardif.

CONCLUSION

Bien que très rare à bas âge, l'existence d'une tumeur vulvaire devra faire penser au rhabdomyosarcome de l'enfant qui fait parti des tumeurs malignes qui peut être pris en charge avec succès si le diagnostic a été précoce.

RECOMMANDATION

Etant une maladie très rare, le rhabdomyosarcome n'est pas souvent enseigné dans les facultés lors du cursus normal de doctorat. Les Pédiatres, voire même les Gynécologues ont donc l'obligation de faire soigneusement un examen physique et spécialement l'examen de la vulve à chaque occasion de contact avec une fillette lors de la consultation préscolaire ou encore au cours de toute consultation pour raison de maladie, en vu de faire des investigations approfondies pour des cas suspects.

REFERENCES

1. Les rhabdomyosarcomes de l'enfant disponible sur <http://www.sfpediatrie.com>; consulté le 20 octobre 2015.
2. Por Leonard H. Wexler : Rhabdomyosarcome disponible sur <http://sarcomahelp.org/translate/fr-rhabdomyosarcome.html> , consulté le 20 octobre 2015.
3. <http://ao.um5s.ac/xmlui/handle/123456789/1327> : les rhabdomyosarcomes de l'enfant: Expérience du service d'oncologie pédiatrique de l'Hôpital d'enfants de Rabat BAMAAROUF, Sanaa, 2008 ; consulté le 20 octobre 2015.
4. Sung L, Anderson JR, Arndt, et al., Neurofibromatosis in children with rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV. Journal of Pediatrics 2004; 144: 666 – 668
5. Pappo AS, Anderson JR, Crist WM. Survival after relapse in children and adolescents with rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group, Journal of clinical oncology 1999; 17: 3487 – 3495

Citez cet article : Ndungo K., Mumbere K., Juakali SKV, *Tumeur maligne de la vulve chez une fillette de 3 ans et demie : à propos d'un cas de Rhabdomyosarcome*, KisMed Juillet 2016, Vol 7(1) : 278-281
