

Rhabdomyosarcome thoracique révélé par un épanchement pleural

Chest rhabdomyosarcoma revealed by pleural effusion in a child

AF.Fedhila Ben Ayed¹, S.Rhayem¹, M.jlassi¹, H.Louati², S.Ghorbel³, S.Jlidi³, M.Khemiri¹, I.Bellagha², S.Barsaoui¹

¹ Service de Médecine infantile A-Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis

² Service de Radiologie Pédiatrique -Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis

³ Service de Chirurgie Pédiatrique B-Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis

Résumé :

Nous rapportons une observation rare d'un rhabdomyosarcome thoracique primitif chez un garçon admis pour dyspnée d'évolution subaigüe et fièvre. La radio-thorax a mis en évidence un épanchement pleural de grande abondance de l'hémithorax droit avec une légère déviation du médiastin vers la gauche. L'échographie thoracique a découvert en plus de l'épanchement pleural, une massesolide costo-vertébrale droite, suggérant une origine néoplasique. La pratique du scanner, de l'IRM thoracique et la scintigraphie osseuse a complété les investigations. L'examen anatomopathologique de la biopsie tumorale a montré une prolifération tumorale cadrant avec le diagnostic de rhabdomyosarcome embryonnaire. Cette observation a été rapportée pour insister sur l'importance d'une interprétation détaillée de la Radio-thorax ainsi que de l'échographie thoracique pour explorer un épanchement pleural chez un enfant, avant la pratique de la ponction pleurale.

Abstract

We report a rare case of primary thoracic rhabdomyosarcoma in a boy who was referred with progressive breathlessness and fever. A chest X-ray revealed a massive pleural effusion of the right hemithorax with a little shift of the mediastinum to the left side. Chest ultrasound revealed a right-sided pleural effusion and a right costo-vertebral solid mass, suggesting a neoplastic disease. Use of CT and MRI together with bone scintigraphy completed the investigation. The biopsy specimen showed a pattern of embryonal rhabdomyosarcoma. This case was reported to emphasize the role of detailed interpretation of chest X-ray as well as thoracic ultrasound in the exploration of a child with pleural effusion before pleural puncture.

Auteur correspondant :

Faten Fedhila Ben Ayed, Assistante Hospitalo-Universitaire Service de Médecine infantile A /
Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis / Tél.: 98647005 / Mail : faten.fedhila@yahoo.fr

Introduction

L'épanchement pleural liquidien est dû à un déséquilibre entre la formation et l'épuration du liquide dans la cavité pleurale normalement virtuelle. On peut l'observer dans différentes situations cliniques dominées par les pathologies infectieuses. Les épanchements pleuraux chez l'enfant posent parfois des problèmes de diagnostic étiologique, même si les étiologies infectieuses restent prédominantes. Lorsque le contexte n'est pas évocateur d'une pleurésie "symptôme", l'enquête étiologique nécessite des explorations radiologiques et anatomopathologiques pour étayer le diagnostic.

Observation

Il s'agit d'un patient âgé de 13 mois sans antécédents familiaux ni personnels particuliers, admis pour dyspnée évoluant depuis 07 jours. L'histoire de la maladie évoluait depuis 1 semaine quand le nourrisson a présenté une fièvre chiffrée à 39° et des vomissements pour lesquels il a reçu un traitement symptomatique d'abord, puis des antibiotiques (Cefixime). Devant la persistance de la fièvre, des vomissements et aggravation de la dyspnée, il a été transféré dans notre service.

À l'examen clinique, il était apyrétique, eutrophique pour l'âge (P=10Kg, T=73cm). Il avait une pâleur cutanéomuqueuse, une polypnée à 55 cycles/mn avec des signes de lutte marqués (Tirage sous et intercostal, battement des ailes du nez). Il avait des râles ronflants bilatéraux, un syndrome pleural droit (diminution du murmure vésiculaire à droite, matité droite à la percussion) sans déformation thoracique. La saturation en O₂ était de 90% à l'air ambiant, 98% sous 2l/mn d'O₂. Le reste de l'examen était sans particularités. La radiothorax de face (Fig.1) a montré un épanchement pleural droit de grande abondance, une légère déviation du médiastin vers la gauche (flèche) et une opacité basale droite (étoile).

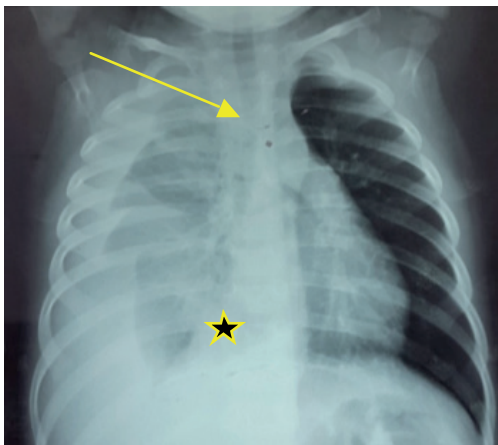


Figure 1 : Radio thorax de face montrant un épanchement pleural de grande abondance, une légère déviation du médiastin vers la gauche (ici la filière trachéale est médiane alors qu'elle normalement légèrement déviée vers la droite) et une petite opacité basale droite.

Le bilan biologique a objectivé une anémie hypochrome microcytaire arégénérative à 6,3 g/dl (VGM=58,5, TCMH=17,2, Rétic=80.000), les autres lignées hématologiques étant normales. La CRP était négative et la Vitesse de sédimentation était de 27 mm à la 1ère heure. Une échographie thoracique a été pratiquée ayant montré un épanchement pleural de moyenne à grande abondance finement échogène ainsi qu'une masse de l'hémichamp pulmonaire droit de contours polylobés hétérogène avec probable extension intercostale et collapsus passif du poumon droit (Fig.2).



Figure 2 : Echographie thoracique : masse tissulaire costo-vertébrale droite en chou-fleur

Une ponction pleurale après repérage échographique a été pratiquée objectivant un liquide hémorragique Rivalta +, à prédominance lymphocytaire. L'étude cytologique a mis en évidence sur un fond hémorragique, de nombreux amas de cellules jointives de grande taille au cytoplasme abondant à noyau ovoïde, à chromatine hétérogène et avec souvent de gros nucléoles. Il a été alors conclu que le liquide était tumoral sans pouvoir authentifier exactement la nature des cellules tumorales.

Une TDM thoracique a ensuite été effectuée et a mis en évidence un volumineux processus expansif tissulaire médiastinal postérieur localisé au niveau de la gouttière costo-vertébrale droite en regard de D7-D8 (60*56mm) s'étendant sur 67mm de hauteur. Ce processus paraissait à point de départ sous pleural avec extension pleurale en chou-fleur, arrivait au contact des muscles paravertébraux et intercostaux avec perte du liséré de sécurité, élargissait le trou de conjugaison de D8 et érodait son pédicule, son apophyse transverse et l'arc post de la 8ème côte homolatérale. En dedans, il s'étendait en sablier en intracanalair où il laminait le cordon médullaire (14*13*40mm). Un épanchement pleural de grande abondance a également été observé avec bascule du médiastin à gauche et collapsus des lobes supérieurs et inférieurs droits. Il n'existait par ailleurs pas d'adénomégalies médiastinales ni de lésions parenchymateuses du poumon gauche.

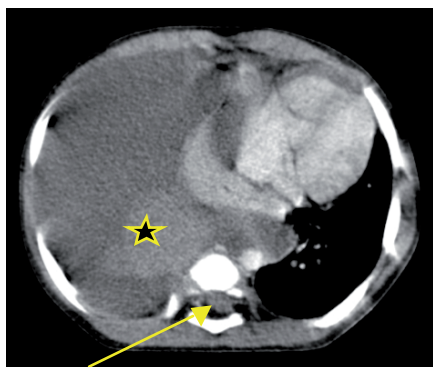


Figure 3 : TDM thoracique : volumineux processus expansif tissulaire médiastinal postérieur (étoile) localisé au niveau de la gouttière costo-vertébrale droite s'étendant en intra canalaire où il lamine le cordon médullaire (flèche)

Devant l'urgence d'éliminer une souffrance médullaire, une IRM thoracique a été réalisée et a retrouvé le volumineux processus expansif tissulaire médiastinal postérieur centré sur la gouttière costo-vertébrale droite en hyposignal T1 hypersignal T2, avec extension intracanaulaire à travers les trous D6-D7 et D7-D8 et refoulement du cordon médullaire sans signes de souffrance médullaire (Fig.4, 5, 6).

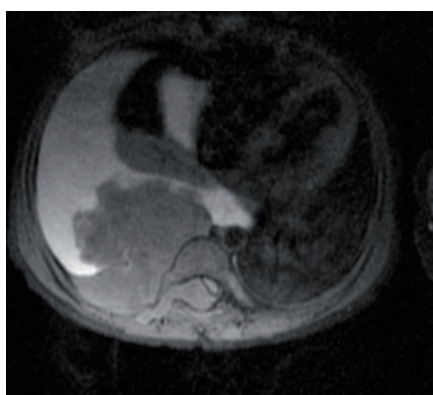


Figure 4 : IRM T1 axiale Fat sat

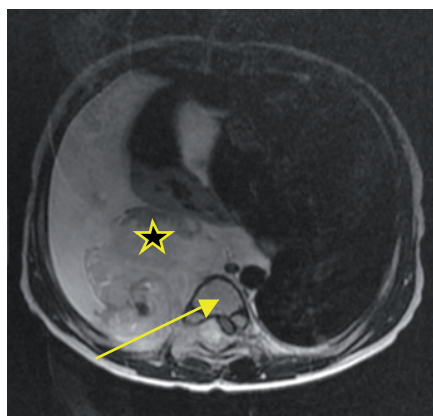


Figure 5 : IRM T2 axiale

Volumineux processus expansif tissulaire médiastinal postérieur (étoile) centré sur la gouttière costo-vertébrale droite en hyposignal T1 hypersignal T2 avec extension intra canalaire et refoulement du cordon médullaire (étoile)

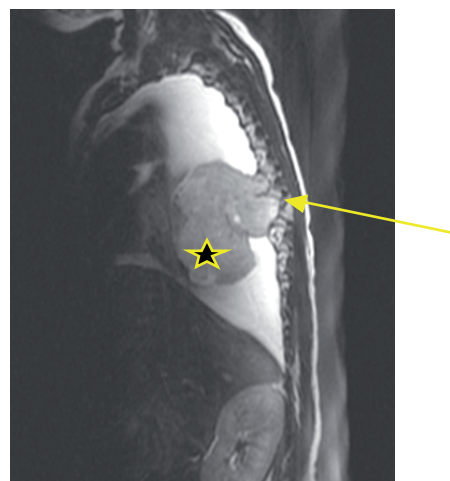


Figure 6 : IRM T2 Sagittale : Volumineux processus expansif tissulaire médiastinal postérieur centré sur la gouttière costo-vertébrale droite (étoile) en hypersignal T2 avec extension intracanaulaire à travers les trous D6-D7 et D7-D8 (flèche).

La nature tumorale maligne de cette formation étant sans équivoque, une ponction biopsie par voie percutanée de cette tumeur sous échographie a été pratiquée et le malade mis sous corticoïdes (Soludécadran) et chimiothérapie à visée décompressive (VP16-Carboplatine) vu la mise en jeu du pronostic neurologique. L'examen anatomopathologique a mis en évidence une prolifération tumorale faite de cellules de petite taille positives à la Desmine et à la Myogénine, négatives à la Synaptophysine et à la chromogranine en immunohistochimie. Cet examen a donc conclu à un rhabdomyosarcome embryonnaire. Un bilan d'extension a alors été complété. Le myélogramme n'a pas montré de cellules métastatiques ; la scintigraphie osseuse au Technétium a objectivé un foyer modéré d'hyperfixation en regard de la 7ème vertèbre dorsale suspecte devant le contexte sans autres localisations osseuses à distance (Fig.7).

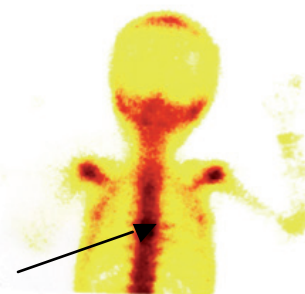


Figure 7 : Scintigraphie osseuse au Technétium : foyer modéré d'hyperfixation en regard de la 7ème vertèbre dorsale (flèche)

A l'issue du bilan d'extension, le malade a été traité selon le protocole RMS 05 dans le groupe D localisé de risque standard, par 6 cures IVA (Vincristine, Ifosfamide et Actinomycine). L'évolution a été marquée par une amélioration clinique nette avec disparition des signes de lutte respiratoire et sevrage progressif en oxygène. Sur le plan radiologique, on a noté un tarissement de l'épanchement pleural ainsi qu'une diminution progressive de la taille de la tumeur aux contrôles échographiques. A l'issue de cette chimiothérapie néoadjuvante, une IRM thoracique a été effectuée confirmant la bonne réponse tumorale en montrant une régression du processus médiastinal postérieur (42*15*41mm), une régression complète de l'épanchement pleural mais avec persistance tout de même de l'extension intracanaulaire, le cordon médullaire étant de signal normal. La scintigraphie osseuse au Technétium a aussi rapporté une nette diminution de l'hyperfixation de D7 avec persistance d'une discrète hyperfixation de la 7ème jonction costo-vertébrale droite probablement d'origine séquellaire (Fig.8).



Figure 8 : persistance d'une discrète hyperfixation de la 7ème jonction costo-vertébrale droite

Devant cette bonne réponse tumorale rendant la tumeur opérable, il a bénéficié d'une cure chirurgicale par thoracotomie postérolatérale gauche passant par le 6ème espace intercostal droit, avec résection complète de la partie extra-canaulaire de la tumeur médiastinale postérieure de 4 cm environ. L'examen anatomopathologique a montré une pièce opératoire d'aspect grisâtre luisant avec des zones jaunâtres nécrotiques, du tissu peu cellulaire parsemé d'éléments inflammatoires lympho-plasmocytaires, sans reliquat tumoral viable, attestant de la stérilisation complète de la tumeur. La chimiothérapie adjuvante (3 cures IVA) a ensuite été poursuivie avec normalisation complète de la radio thorax à la fin du traitement (Fig.9).



Figure 9 : normalisation de la Radio thorax à la fin du traitement

L'IRM thoracique a confirmé la rémission à la fin du traitement avec persistance uniquement d'une anomalie de signal au niveau du site opératoire en regard de D6-D7-D8 sans masse individualisée au niveau de la gouttière costo-vertébrale droite (Fig.10). Après un recul de 17 mois, il est actuellement asymptotique et en rémission complète radiologique.

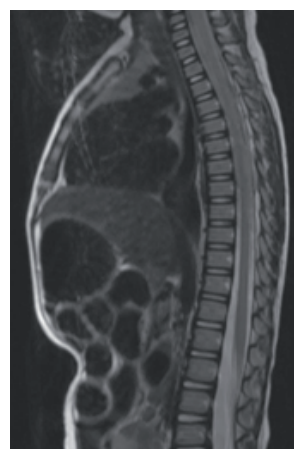


Figure 10 : IRM thoracique fin traitement : Pas de masse individualisable au niveau de la gouttière costo-vertébrale droite avec persistance d'une anomalie de signal en plage s'étendant en endocanaulaire à travers les 2 forams intervertébraux D6-D7 et D7-D8 droits et épaissement épidual postérieur en regard.

Discussion

Les épanchements pleuraux d'origine tumorale, peuvent être révélés par une détresse respiratoire secondaire à l'épanchement lui-même ou à la compression par la masse ou les 2 à la fois. Une prise en charge rapide et en milieu adapté est nécessaire afin d'éviter les complications pouvant mettre en jeu le pronostic vital de l'enfant.

Le tableau clinique dans notre observation peut au début prêter à confusion avec une pleurésie d'origine infectieuse d'autant plus que l'installation de la symptomatologie était rapide. Toutefois, l'absence de fièvre importante, et de syndrome inflammatoire franc comme c'était le cas chez notre patient, peuvent orienter vers une pathologie autre qu'infectieuse. Outre les données anamnestiques et cliniques, des examens complémentaires sont

nécessaires pour le diagnostic étiologique. La Radio thorax est l'examen de 1ère intention qui peut montrer une masse, des érosions osseuses ou des adénopathies médiastinales. Dans notre observation, la légère déviation du médiastin et l'opacité basale droite nous ont permis de suspecter une étiologie autre qu'infectieuse. Dans ce genre de situations douteuses, la pratique d'une échographie thoracique avant la ponction pleurale est d'un grand apport puisque cet examen simple et non invasif permet de faire le diagnostic rapide d'une éventuelle lésion tumorale associée à l'épanchement pleural [9]. Le scanner thoracique est aussi d'un grand apport diagnostique en confirmant la nature tissulaire agressive de la lésion et son origine pariétale, ce qui permet de limiter la gamme diagnostique aux autres sarcomes pouvant avoir une origine pariétale thoracique (le chondrosarcome, l'histiocytofibrome malin, l'ostéosarcome et le neurofibrosarcome) [5]. Le scanner donne également des données utiles concernant le site et la taille de la tumeur, l'atteinte osseuse, une éventuelle extension aux structures par contiguïté, mais aussi l'existence éventuelle de métastases parenchymateuses. L'IRM thoracique présente un intérêt majeur pour l'exploration des parties molles et la recherche d'une éventuelle extension spinale ou épидurale [7].

La plupart des tumeurs des parties molles de la paroi thoracique sont bénignes incluant essentiellement les tumeurs desmoides, les hémangiomes infantiles, les malformations lymphatiques et veineuses et les hamartomes. Les tumeurs malignes incluent les sarcomes indifférenciés, les sarcomes d'Ewing extra-osseux et les rhabdomyosarcomes [1]. Quand les données cliniques suggèrent un hémangiome infantile ou une malformation vasculaire, l'imagerie peut être d'un grand apport pour la confirmation du diagnostic. Dans les autres cas, les aspects radiologiques sont souvent non spécifiques et une biopsie tumorale est souvent indispensable pour le diagnostic étiologique vu la difficulté de faire la part entre un rhabdomyosarcome et une autre tumeur mésenchymateuse devant une tumeur des parties molles de la paroi thoracique [1,4].

Le rhabdomyosarcome est la principale tumeur maligne des parties molles de la paroi thoracique et peut avoir une extension dans la cavité thoracique, comme c'était le cas chez notre patient. Dans une revue exhaustive de 149 sarcomes de la paroi thoracique chez des patients âgés de 3 semaines à 86 ans, l'incidence du rhabdomyosarcome était de 9% [2]. Le siège thoracique des rhabdomyosarcomes est rare. Ainsi, selon Saenz, 5% des rhabdomyosarcomes siègent dans la paroi thoracique [6]. Dans une étude Turque ayant colligé entre 1975 et 2003, 492 enfants de moins de 18 ans, ayant des épanchements pleuraux, Ütine a rapporté 19 épanchements d'origine tumorale (soit 3,9%) dont 2 seulement secondaires à des rhabdomyosarcomes [8].

Le rhabdomyosarcome est une tumeur très chimio et radiosensible. Toutefois, étant donné que la localisation au niveau des parties molles constitue un élément de mauvais pronostic, un suivi à long terme est nécessaire afin de détecter une éventuelle rechute [3]. Le traitement repose sur la chimiothérapie et la chirurgie. Dans les cas où la résection n'est pas complète ou que les larges microscopiques sont atteintes, la radiothérapie doit être associée à la chimiothérapie.

CONCLUSION

Nous avons rapporté une forme de présentation assez rare de rhabdomyosarcome révélé par un épanchement pleural de grande abondance, en insistant sur l'intérêt d'une analyse minutieuse de la Radio thorax devant tout épanchement pleural, et de la pratique d'une échographie thoracique avant la ponction pleurale surtout en cas de tableau évocateur d'une pleurésie autre qu'infectieuse.

REFERENCES

- [1] James S. Meyer, John J. Nicotra. Tumors of the Pediatric Chest. *Seminars in Roentgenology* 1998; XXXIII: 187-198
- [2] Gordon MS, Hajdu SI, Bains MS, Burt ME. Soft tissue sarcomas of the chest wall: Results of surgical resection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101:843-54
- [3] Mysorekar VV, Harish K, Kilara N, Subramanian M, Giridhar AG. Embryonal rhabdomyosarcoma of the chest wall: a case report and review of the literature. *Indian J Pathol Microbiol*. 2008;51:274-6.
- [4] Gladish GW, Sabloff BM, Munden RF, et al. Primary thoracic sarcomas. *Radiographics* 2002;22:621-37.
- [5] H. En-Nouali, A. Elhaddad, R. Abilkacem, A. Elkharras, M. Malih, T. Salaheddine, H. Boumdin, A. Agadr, T. Amil, A. Hanine, A. Darbi. Masse thoracique chez un enfant. *Feuillets de Radiologie* 2010 ; 50, Issue 3 :154-157
- [6] Saenz NC, Ghavimi F, Gerald W, et al: Chest wall rhabdomyosarcoma. *Cancer* 1997 ; 80:1513-1517
- [7] Michael P. La Quaglia. Chest wall tumors in childhood and adolescence. *Seminars in Pediatric Surgery* 2008; 17: 173-180
- [8] G.E Ütine, U.Özçelik1, N.Kiper, D.Doğru1, E.Yalçın, N.Çobanoğlu, S.Pekcan, A.Kara, A. B. Cengiz, M.Ceyhan, G.Seçmeer, A.Göçmen. Pediatric pleural effusions: etiological evaluation in 492 patients over 29 years. *The Turkish Journal of Pediatrics* 2009; 51: 214-219
- [9] Almberger M, Iannicelli E, Matrunola M, Schiavetti A, Capocaccia P. Integrated diagnostic imaging of primary thoracic rhabdomyosarcoma. *Eur Radiol*.2001; 11:506-8.