

Pneumothorax récidivant révélateur d'un rhabdomyosarcome primitif de la plèvre

L. Ayadi¹, S. Chaabouni¹, I. Chabchoub², A. Ayadi², R. Kallel¹, I. Fakhfakh¹, M. Hachicha², T. Boudawara¹

Résumé

Introduction Le rhabdomyosarcome représente le sarcome des tissus mous le plus fréquent au cours des deux premières décades. Il siège essentiellement au niveau de la tête et du cou et touche rarement le thorax et exceptionnellement la plèvre. Sept cas de rhabdomyosarcome pleural ont été rapportés dans la littérature. Nous en rapportons un cas particulier par sa présentation clinique et son siège inhabituels. Nous discutons les aspects cliniques, le traitement et le pronostic de cette localisation.

Observation Nous rapportons un cas de rhabdomyosarcome embryonnaire primitif pleural chez un garçon de 21 mois. Notre observation était caractérisée par une histoire de pneumothorax spontané récidivant, avec un scanner thoracique initial montrant uniquement le décollement pleural. Les cellules tumorales retrouvées fortuitement lors d'une biopsie pleurale systématique ont permis de porter le diagnostic. Leur nature rhabdomyoblastique a été confirmée grâce à l'immunomarquage par myoD1 et desmine. Le bilan d'extension était négatif. Malgré la chimiothérapie, la tumeur a augmenté rapidement de taille et le nourrisson est décédé dans un tableau d'insuffisance respiratoire aigue.

Conclusion Le rhabdomyosarcome thoracique est rare et reste longtemps asymptomatique. Sa prise en charge est encore controversée. Son pronostic est généralement plus sombre que celui des autres localisations.

Mots-clés : Sarcome • Enfant • Rhabdomyosarcome • Thorax • Plèvre.

¹ Laboratoire d'Anatomie et de cytologie pathologiques, Hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie.

² Service de Pédiatrie, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie.

Correspondance : L. Ayadi
Laboratoire d'anatomie et de cytologie pathologiques,
CHU Habib Bourguiba, route El Ain Km 0,5, 3029 Sfax, Tunisie.

ayadilobna@yahoo.fr

Réception version princeps à la Revue : 29.07.2008.

Demande de réponse aux auteurs : 16.10.2008.

Réception de la réponse des auteurs : 24.10.2008.

Acceptation définitive : 06.01.2009.

Les auteurs n'ont pas déclaré de conflits d'intérêt.

Rev Mal Respir 2009 ; 26 : 333-7

Primary rhabdomyosarcoma of the pleura presenting as recurrent pneumothorax

L. Ayadi, S. Chaabouni, I. Chabchoub, A. Ayadi, R. Kallel, I. Fakhfakh, M. Hachicha, T. Boudawara

Summary

Introduction Rhabdomyosarcoma is the most common soft tissue sarcoma in the first two decades of life. Its most common location is the head and neck. It rarely arises in the thorax including the pleura. There are only 7 previously reported cases in the literature. We report a case of primary pleural rhabdomyosarcoma with an unusual clinical presentation and location. Our aim is to discuss the clinical presentation, treatment and prognosis of this uncommon location of rhabdomyosarcoma.

Case report We report a case of primary embryonal rhabdomyosarcoma of the pleura in a boy of 21 months. The presentation was characterized by recurrent spontaneous pneumothorax. A computed tomography scan showed only pleural detachment with no evidence of any pleural disease. The malignant cells incidentally found in routine pleural biopsy were the diagnostic clue. The rhabdomyoblastic nature of these cells was confirmed by positive immunostains for myoD1 and desmin. Investigation for metastases was negative. Despite chemotherapy, the tumour quickly increased in size and the infant died from acute respiratory failure.

Conclusion Thoracic rhabdomyosarcoma is rare and remains clinically silent for a long time. Its management is still controversial. Prognosis is generally poor when compared with other locations.

Key-words: Sarcoma • Child • Rhabdomyosarcoma • Thorax • Pleura.

Introduction

Parmi les tumeurs mésenchymateuses malignes de l'enfant, le rhabdomyosarcome est le plus fréquent [1]. Il atteint principalement la tête et le cou, plus rarement l'appareil urogénital, les extrémités, le tronc et le rétro-péritoine [2]. L'atteinte primitive de la plèvre est exceptionnelle. Nous en rapportons un cas particulier par sa présentation clinique et son siège inhabituels, et nous discutons les aspects cliniques, le traitement et le pronostic de cette localisation.

Observation

M.S., nourrisson de 21 mois, sans antécédents pathologiques, a été hospitalisé pour une dyspnée associée à une toux sèche évoluant depuis 15 jours dans un contexte d'apyrexie. L'examen pleuropulmonaire a trouvé une polypnée à 50 cycles/min, une immobilité de l'hémithorax droit avec un tympanisme et une abolition du murmure vésiculaire à droite. La radiographie thoracique a montré un pneumothorax droit complet. La pose d'un drain pleural en aspiration a permis un recollement rapide du poumon à la paroi, sans visualisation d'anomalies du parenchyme pulmonaire et/ou de la plèvre sur la radiographie du thorax faite en post-drainage. L'origine traumatique a été écartée par l'anamnèse et par l'absence de lésions ecchymotiques et de fractures au niveau de la paroi thoracique droite. L'infection pleuropulmonaire a été peu probable devant l'apyrexie, l'état général conservé et l'absence de syndrome inflammatoire biologique. Une antibiothérapie à base de céfotaxime (100 mg/Kg/j) + fosfomycine (100 mg/Kg/j) a été tout de même prescrite pendant 10 jours. Le scanner thoracique n'a, cependant, pas été fait à la première hospitalisation. L'évolution a été marquée par la récurrence du pneumothorax lors de la mise en siphonage du drain thoracique et ceci 10 jours après sa mise en place (fig. 1). Le drain thoracique n'a pu être enlevé qu'après remise en aspiration maintenue pendant cinq jours, suivie d'un clampage réussi de 48 heures. L'évolution ultérieure a été marquée par la récurrence, au bout d'une semaine, d'un pneumothorax massif droit. Un scanner thoracique, effectué après un nouveau drainage, a montré un pneumothorax cloisonné sans lésions parenchymateuses évidentes mais un léger épaississement pleural en regard du lobe moyen rattaché à l'inflammation entourant l'orifice de drainage (fig. 2). La récurrence précoce d'un pneumothorax spontané associée à l'aspect cloisonné à l'imagerie a fait indiquer le drainage chirurgical. Lors de la thoracotomie latérale droite, le parenchyme pulmonaire paraissait macroscopiquement normal de même que la plèvre. Un avivement pleural mécanique et chimique (talc) a été réalisé. Des biopsies pulmonaires et pleurales ont été effectuées au niveau, respectivement, du lobe moyen et de la plèvre antérolatérale en regard. La radiographie du thorax faite en postopératoire a montré une bonne expansion du parenchyme pulmonaire droit en dépit d'une diminution de la transparence du champ pulmonaire homolatéral par rapport au champ pulmonaire gauche. La TDM thoracique refaite 15 jours après l'ablation du drain thoracique a montré une accentuation de l'épaississement pleural avec condensation du lobe moyen. À l'étude histopathologique, les fragments pleuraux étaient le siège d'une prolifération sarcomateuse faite de petites cellules rondes ou fusiformes mêlées à de volumineuses cellules à cytoplasme éosinophile comportant une double striation et à noyau franchement atypique avec parfois multinucléation, rappelant des rhabdomyoblastes (fig. 3). Ces cellules étaient réparties dans un stroma mésenchymateux et condensées en une couche cambiale sous le mésothélium. À l'étude immunohistochimique, les cellules tumorales étaient marquées par myoD1, vimentine et desmine (fig. 4). La biopsie pulmonaire était normale. Le diagnostic de rhabdomyosarcome embryonnaire de type botryoïde pleural a été ainsi retenu. Avant de recevoir le résultat anatomopathologique des biopsies pleurale et pulmonaire, l'enfant a été malheureusement perdu de vue. Il fut réhospitalisé 17 jours plus tard, dans un tableau d'insuffisance respiratoire sévère. La radiographie du thorax a montré une opacité basithoracique droite refoulant le parenchyme pulmonaire. Le scanner thoracique a montré de nombreuses masses tissulaires à large base d'implantation pleurale et spontanément hypodenses, se rehaussant de façon hétérogène avec un centre nécrosé après injection (fig. 5). Le scanner abdominopelvien, réalisé à la recherche de la

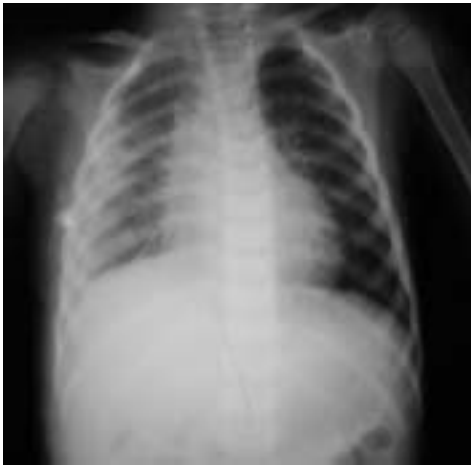


Fig. 1.
Radiographie du thorax post-drainage : récurrence rapide d'un pneumothorax droit cloisonné.

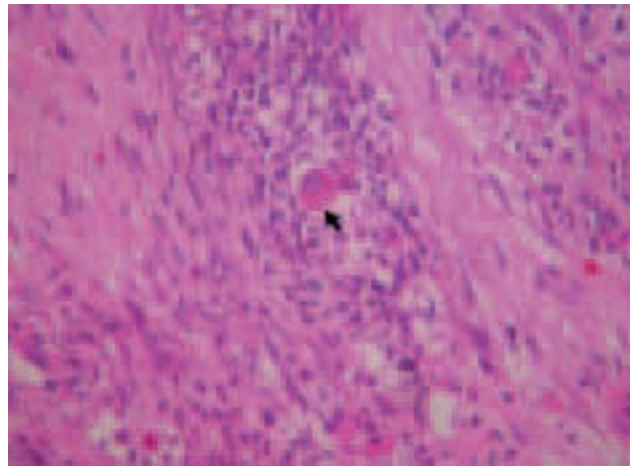


Fig. 3.
Prolifération sarcomateuse dense faite de petites cellules rondes ou fusiformes mêlées à de volumineuses cellules à cytoplasme abondant fortement éosinophile et à noyau excentré franchement atypique (→) (HE × 400).

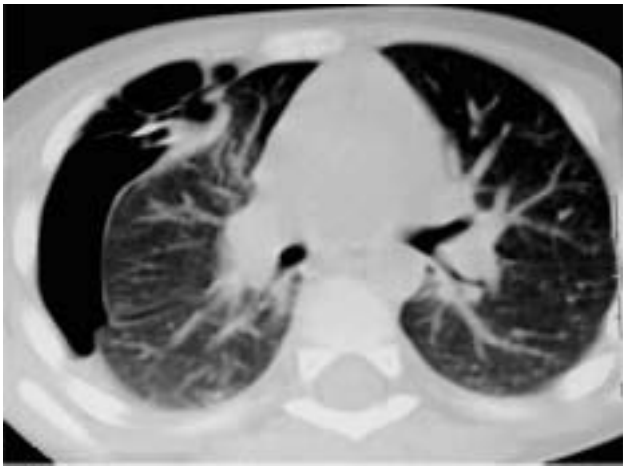


Fig. 2.
Scanner thoracique : pneumothorax droit cloisonné.

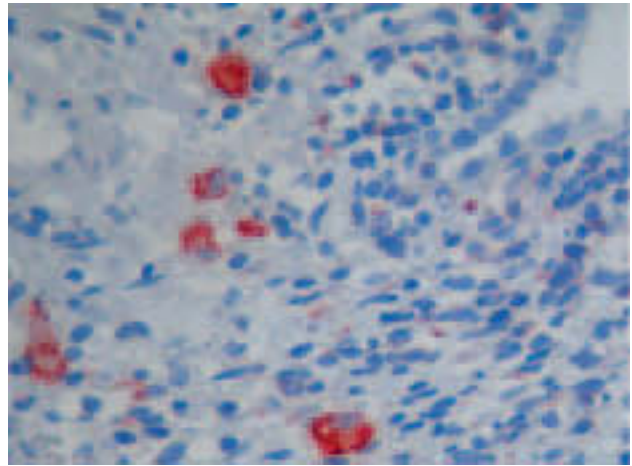


Fig. 4.
Immunomarquage cytoplasmique caractéristique des cellules tumorales par la desmine (× 400).

tumeur primitive, était normal, ainsi que la scintigraphie osseuse. Les dosages sériques du béta-hCG et de l'alphafoetoprotéine étaient normaux. Une chimiothérapie initiale associant Vincristine, Ifosfamide et Prednisone a été débutée 5 mois après le début de la symptomatologie. L'évolution s'est faite vers l'aggravation de la détresse respiratoire en rapport avec une extension des lésions à tout le champ pulmonaire droit comme le montrait la radiographie du thorax. Le nourrisson était décédé rapidement dans un tableau d'insuffisance respiratoire aiguë, 3 mois après le diagnostic.

Commentaires

Le rhabdomyosarcome (RMS) est une tumeur des tissus mous survenant le plus souvent chez le nourrisson et

l'enfant [1]. Cependant un deuxième pic d'incidence existe entre la 5^e et la 7^e décennie. Il représente la 3^e tumeur solide de l'enfance après la tumeur de Wilms et le neuroblastome [2]. Dans 43 % des cas, il siège au niveau de la tête et du cou. Plus rarement, il atteint l'appareil urogénital, les extrémités, le tronc et le rétropéritoine [2]. Au niveau thoracique, le RMS peut naître à partir de la paroi thoracique, du poumon, des bronches, de la plèvre ou du cœur [3]. Il existe une prédominance intrathoracique dans le RMS contrairement au sarcome d'Ewing qui prédomine au niveau de la paroi thoracique et qui représente le diagnostic diffé-



Fig. 5. Scanner thoracique : Volumineuse masse pleurale droite de densité tissulaire, sans envahissement de la paroi thoracique.

rentiel principal en cas de localisation au niveau de la paroi. La localisation primitive pleurale est exceptionnelle et moins de 7 cas ont été rapportés dans la littérature [3-6]. Généralement, le RMS thoracique reste longtemps asymptomatique [7, 8] ; il devient symptomatique lorsque la tumeur atteint une taille considérable [8]. En cas de localisation pulmonaire, les patients se présentent avec une toux, une dyspnée, une hémoptysie ou un pneumothorax [9]. En cas de localisation pleurale, la pleurésie constitue le seul signe révélateur rapporté dans la littérature [4, 5]. L'aspect radiologique du RMS thoracique est non spécifique. Le scanner montre une masse habituellement de grande taille, de densité variable selon l'importance des remaniements nécrotiques et kystiques, pouvant envahir les organes et les vaisseaux de voisinage. À l'imagerie par résonance magnétique, le signal est également variable ; la tumeur peut être en isosignal avec le muscle ou avoir un signal hétérogène [9]. Notre observation présente des aspects diagnostiques originaux. Elle illustre un mode de découverte inhabituel de RMS pleural, d'autant plus inattendu que le scanner thoracique initial n'avait pas objectivé de masse pleurale. Le diagnostic repose sur l'étude anatomopathologique. D'une façon générale, le diagnostic est suspecté devant la présence d'une prolifération sarcomateuse renfermant des éléments cellulaires en forme de têtard, à cytoplasme éosinophile comportant une double striation rappelant des rhabdomyoblastes. Le RMS peut être de type embryonnaire, alvéolaire ou pléomorphe.

Le type embryonnaire, le plus fréquent chez l'enfant, est de meilleur pronostic par rapport au RMS alvéolaire [3]. Parmi ses variantes morphologiques, on distingue le RMS embryonnaire botryoïde qui se développe dans une cavité

naturelle et se caractérise sur le plan histopathologique par la condensation des cellules tumorales en une couche cambiale sous-épithéliale. Une étude immunohistochimique est nécessaire pour la confirmation du diagnostic. Le marquage nucléaire par la myoD1 et la myogénine, témoignant d'une différenciation musculaire striée, est spécifique du RMS. De plus, les cellules tumorales montrent une positivité cytoplasmique pour la vimentine et la desmine [1]. Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec le blastome pleuropulmonaire et le sarcome d'Ewing [2, 9]. Le caractère pleural primitif du RMS ne peut être affirmé qu'après avoir éliminé une tumeur pulmonaire, hépatique, urogénitale et osseuse et ce grâce à la réalisation d'une imagerie thoracique (TDM ou IRM), d'une TDM abdominopelvienne et d'une scintigraphie osseuse. Du fait du caractère agressif de la tumeur, le traitement du RMS thoracique associe la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie. La chirurgie représente, certes, la pierre angulaire du traitement, mais en cas de tumeur inopérable, une radiothérapie ou une chimiothérapie néo-adjuvante est indiquée [10]. Pour notre patient, une chimiothérapie initiale était indispensable en raison de la multiplicité et de la grande taille des lésions pleurales tumorales inabordables d'emblée par la chirurgie. Le pronostic du RMS pleural est généralement plus péjoratif que pour les autres localisations [3, 10]. Ceci est lié essentiellement à son potentiel métastatique plus élevé, à la difficulté du traitement local et au risque élevé de récurrence locale [3]. Selon Chui et coll. [10], les facteurs de mauvais pronostic du RMS thoracique sont une taille tumorale supérieure à 5 cm et la présence de métastases ganglionnaires, alors qu'une résection tumorale complète est corrélée à une meilleure survie.

En conclusion, le diagnostic de RMS pleural est difficile à établir vu son extrême rareté. Ce diagnostic devrait être évoqué devant une tumeur pleurale d'allure primitive chez l'enfant. Il nécessite un examen histopathologique incluant une étude immunohistochimique complète.

Références

- 1 Parham DM, Barr FG : Skeletal muscle tumours. In: Fletcher DM, Krishman Unni K, Mertens F, eds. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon, IARC Press, 2002 : 141-54.
- 2 Cohen I, Loberant N, King E, Herskovits M, Sweed Y, Jerushalmi : Rhabdomyosarcoma in a child with massive pleural effusion: Cytological diagnosis from pleural fluid. *Diagn Cytopathol* 1999 ; 21 : 125-8.
- 3 Andrassy RJ, Wiener ES, Beverly Raney R, Lawrence W, Lobe TE, Corpron CA, Maurer HM : Thoracic sarcomas in children. *Ann Surg* 1998 ; 227 : 170-3.
- 4 McDermott VGM, Brown BL, Mackenzie S, Hendry GMA : Primary intrathoracic rhabdomyosarcoma in children. *Clin Radiol* 1992 ; 45 : 58.
- 5 Hamada T, Tanimoto A, Kaido M, Matsumoto S, Iribe K, Koide O : Diffuse pleural rhabdomyosarcoma with persistent pleural effusion. *Acta Pathol Jpn* 1989 ; 39 : 803-9.

- 6 Duhig JT : Solitary rhabdomyosarcoma of the pleura, report of a case with a note on the nomenclature of pleural tumours. *J Thorac Surg* 1959 ; 37 : 236-41.
 - 7 McDowell HP : Update on childhood rhabdomyosarcoma. *Arch Dis Child* 2003 ; 88 : 354-7.
 - 8 Cakir O, Topal U, Bayram SA, Tolunay S : Sarcomas : rare primary malignant tumours of the thorax. *Diagn Interv Radiol* 2005 ; 11 : 23-7.
 - 9 Gladish GW, Sabloff BM, Munden RF, Truong MT, Erasmus JJ, Chasen MH : Primary thoracic sarcomas. *Radiographics* 2002 ; 22 : 621-37.
 - 10 Chui CH, Billups CA, Pappo AS, Rao BN, Spunt SL : Predictors of outcome in children and adolescents with rhabdomyosarcoma of the trunk – the St Jude children’s research hospital experience. *J Pediatr Surg* 2005 ; 40 : 1691-5.
-