



## Cas Clinique

## Rhabdomyosarcome de la Vessie de l'Enfant : À Propos d'un Cas

*Bladder Rhabdomyosarcoma in a Child: A Case Report*

Mintsa Mi Nkama ELJ<sup>1,4</sup>, Midili TL<sup>2,4</sup>, Mekame A<sup>2,4</sup>, Koumba Maniaga R<sup>1,4</sup>, Lembet Mikolo A<sup>1</sup>  
 Busughu Bu Mbadinga I<sup>1</sup>, Loulougua Badinga P<sup>1</sup>, Kwete A<sup>1</sup>, Abegue<sup>2,3,5</sup>, Nkole M<sup>2,3</sup>, Ndakissa B<sup>2</sup>  
 Kuissi Kamgaing E<sup>1,4</sup>, Ategbos S<sup>2,4</sup>

**Affiliations**

- <sup>1</sup> Pôle enfant, service de médecine néonatale, CHU Mère-Enfant Fondation Jeanne Ebori de Libreville. BP : 212 Libreville-Gabon
- <sup>2</sup> Pôle enfant, service de pédiatrie générale, CHU Mère-Enfant Fondation Jeanne Ebori de Libreville. BP : 212 Libreville-Gabon
- <sup>3</sup> Pôle enfant, service de chirurgie générale, CHU Mère-Enfant Fondation Jeanne Ebori de Libreville. BP : 212 Libreville-Gabon
- <sup>4</sup> Département de pédiatrie, faculté de médecine, USS du Gabon. BP : 4009 Libreville-Gabon

**Auteur correspondant** : Mintsa Mi Nkama Edmée Léatitia Jacqueline  
 Département de pédiatrie, Faculté de médecine, Libreville-Gabon  
 Tel : +24166058459 ; mail : [mintsaminkama@gmail.com](mailto:mintsaminkama@gmail.com)

**Mots-clés** : rhabdomyosarcome, vessie, enfant, Libreville  
**Keywords**: rhabdomyosarcoma, bladder, child, Libreville

**Article history**

Submitted: 24 September 2024  
 Revisions requested: 6 October 2024  
 Accepted: 15 October 2024  
 Published: 26 October 2024

**RÉSUMÉ**

Le rhabdomyosarcome de la vessie (RMS) est la tumeur maligne la plus fréquente chez l'enfant. Elle est extrêmement rare. Les signes de découverte sont dominés par les signes urinaires (dysurie, hématurie et infection urinaire à répétition) et/ou devant toute masse intravésicale de l'enfant à l'imagerie médicale. Le diagnostic de certitude repose sur un examen histologique minutieux. La prise en charge de ces tumeurs a connu des progrès considérables grâce à une meilleure stadification des malades et à une collaboration multidisciplinaire associant radiologue, chirurgien pédiatre, anatomopathologiste, chimiothérapeute et radiothérapeute. L'objectif de cette observation était de rapporter notre cas de RMS chez l'enfant, tout en insistant sur les aspects diagnostiques et thérapeutiques de cette pathologie.

**ABSTRACT**

Bladder rhabdomyosarcoma (RMS) is the most common malignant tumor in children, although it remains extremely rare. The initial presentation is primarily characterized by urinary symptoms (dysuria, hematuria, and recurrent urinary tract infections) and/or the presence of any intravesical mass identified through medical imaging in children. Definitive diagnosis relies on meticulous histological examination. The management of these tumors has significantly improved due to enhanced staging of patients and multidisciplinary collaboration involving radiologists, pediatric surgeons, pathologists, chemotherapists, and radiotherapists. The objective of this case report was to present our case of RMS in a child, emphasizing the diagnostic and therapeutic aspects of this condition.

**INTRODUCTION**

Le rhabdomyosarcome (RMS), le sarcome des tissus mous le plus fréquent chez l'enfant, est urogénital dans 25 % des cas [1]. L'incidence du rhabdomyosarcome génito-urinaire varie de 0,5 à 0,7 cas par million d'enfants de moins de 15 ans [2]. Ils surviennent au cours de la première décennie de la vie, avec deux pics d'âge spécifiques se produisant entre 2 et 6 ans et entre 15 et 19 ans [2]. Les rhabdomyosarcomes représentent 3% de tous les cancers pédiatriques [3]. En Côte d'Ivoire, une étude en oncologie pédiatrique a rapporté un taux de 5,58 % pour toutes les tumeurs malignes chez les enfants [4]. Avant l'âge de 20 ans, ils sont nettement inhabituels avec une incidence de 0,1 à 0,4% [5]. Il s'agit d'une maladie hétérogène tant au niveau de sa présentation que de son histologie. Les manifestations cliniques varient selon les localisations et peuvent être asymptomatiques ou révélées

par des complications [6]. Cette variabilité est source de retard diagnostique. La localisation la plus fréquente est la tête et le cou suivi du tractus génito-urinaire. Les sites du tractus génito-urinaires les plus fréquemment touchés sont la vessie, la prostate le vagin, l'utérus, la vulve, les régions paratesticulaires et, rarement, les reins, les uretères, les ovaires et les trompes de Fallope. Le pronostic de ces tumeurs est lié à leur nature histologique, à l'absence de métastase au moment du diagnostic, à l'âge de l'enfant, à la localisation, au volume et à l'opérabilité de la tumeur [7]. Le pronostic vital reste très sombre. Le taux de mortalité reste élevé dans notre pays. En Europe et plus particulièrement en Afrique, très peu de cas de rhabdomyosarcomes chez l'enfant sont décrits dans la littérature d'où l'intérêt de ce travail qui avait pour but d'attirer l'attention des cliniciens urologues et oncologues pédiatriques sur cette pathologie et, ainsi, en améliorer la prise en charge dans notre pays. Nous rapportons un cas

de tumeur de la vessie chez un nourrisson âgé de 15 mois, découverte à l'occasion d'un polype au niveau du méat urétral et pris en charge dans le service de chirurgie pédiatrique du CHUMFJE.

### OBSERVATION

Il s'agit d'un nourrisson de 15 mois, de sexe féminin, né à terme, par voie basse et en bonne adaptation à la vie extra-utérine avec un poids de 2800g, une taille de 42 cm et un périmètre crânien de 38 cm. Le nouveau-né était eutrophe. Né d'une mère âgée de 33 ans, gabonaise, primipare, sans emploi et sans antécédent médico-chirurgical particulier. On ne notait pas de prise d'alcool ni de tabac. Le père est âgé de 35 ans et de nationalité gabonaise. C'est une grossesse désirée et suivie par un gynécologue-obstétricien. Elle a réalisé 8 contacts. Le bilan prénatal ainsi que les sérologies de la toxoplasmose, la rubéole, la syphilis, l'hépatite B et rétrovirale étaient normales. On ne notait ni de consanguinité ni de pathologie intercurrente durant la grossesse. Sur le plan morphologique, la première échographie réalisée mettait en évidence une bonne grossesse monofœtale évolutive normale. Les échographies obstétricales du 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> trimestre ne décelaient aucune anomalie visible. Elle a été admise dans le service de chirurgie pédiatrique pour une exérèse d'un polype localisé au niveau du méat urétral associé à une rétention urinaire (Figure 1).

Une sonde vésicale a été mise en place. L'exérèse du polype s'est faite sous anesthésie générale associée à une intubation orotrachéale en décubitus dorsal, l'exérèse partielle de la tumeur au dépend de la muqueuse urétrale interne à 10h au BE suivie d'une analyse de la pièce opératoire. L'examen anatomopathologique a retrouvé un polype fibro-épithélial d'allure bénigne. La prise en charge a consisté à une antibiothérapie initialement parentérale puis entérale (amoxicilline -acide clavulanique), un antalgique de palier 1 (paracétamol), des soins locaux et un retour à domicile. Le tableau clinique va s'enrichir 72 heures plus tard par la reprise de troubles mictionnels à type de rétention urinaire et de pleurs incessants évoluant dans un contexte fébrile motivant les parents à revenir consulter à nouveau dans notre structure pour une prise en charge adéquate. L'examen clinique retrouvait une altération de l'état général (amaigrissement et asthénie), un syndrome anémique clinique et un syndrome infectieux (fièvre à 38°C et tachycardie). L'examen cytobactériologique des urines avait révélé une infection urinaire à *K. pneumoniae*. Sur le plan biologique, on avait une anémie microcytaire hypochrome à 6g/dl, un syndrome inflammatoire (CRP à 13,5 fois la normale), une goutte épaisse positive. On notait une insuffisance rénale fonctionnelle avec diurèse conservée. Le bilan hépatique et métabolique était sans particularité. Sur le plan morphologique, l'échographie retrouvait une urétéro-hydronéphrose bilatérale (DAP=13mm à droite et 15 mm à gauche), une vessie en réplétion et transsonore avec des éléments intravésicaux. La tomодensitométrie abdomino-pelvienne a objectivé une masse intravésicale hétérogène, hypodense en contraste spontané et rehaussé après injection, de 80mm de grand axe responsable d'une urétéropyélohydronéphrose bilatérale majorée à gauche II

à IV et un retard de sécrétion et excrétion rénale faisant évoquer un rhabdomyosarcome (Figure 2).

L'urétrocystographie rétrograde (UCR) a montré un aspect de tumeur hétérogène intravésicale avec des parois du dôme vésical régulières et une absence de reflux vésico-urétral. Une intervention chirurgicale exploratrice de la masse intravésicale a été demandée. En per-opératoire, l'exploration mettait en évidence une masse occupant toute la vessie, bourgeonnante, infiltrante et invasive. Une résection de la tumeur avec mise en place d'un drainage vésical en sus-pubien et d'un autre drainage vésical trans urétral et une biopsie pour analyse anatomopathologique avait été effectuée. Les suites opératoires ont été marquées à J10 par une ablation du drainage vésical en sus-pubien. L'évolution s'est faite par la persistance d'écoulement d'urine en sus-pubien associée à une altération de l'état général du nourrisson. A J15 post-opératoire, on notait une réapparition de la dysurie et du syndrome infectieux motivant la réalisation d'une échographie post-opératoire mettant en évidence une hydronéphrose bilatérale, une formation tissulaire engainant la sonde urétrale d'allure suspecte (récidive ou résiduelle). Le type histologique retrouvait un sarcome de la vessie, probablement à différenciation musculaire de type léiomyosarcome (Grade 2), selon FNCLCC (Différenciation =2 ; mitose=2 ; nécrose =1) et une absence d'embolie vasculaire tumoral. L'étude immunohistochimique ou immunophénotypage n'a pas pu être réalisée faute de plateau technique. Devant les résultats histologiques, la patiente a été transférée à l'Institut de Cancérologie pour la poursuite de la prise en charge. Dans le cadre du bilan d'extension, une tomодensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne avait été réalisée et était sans particularité. Une rencontre de concertation pluridisciplinaire avait recommandé de débuter une chimiothérapie à base de vincristine, actinomycine et ifosfamide associé à un traitement adjuvant à la chimiothérapie et une évacuation sanitaire en urgence. La patiente est décédée quelques jours après.

### DISCUSSION

Le rhabdomyosarcome (RMS) est la tumeur mésenchymateuse la plus fréquente chez les enfants et les adolescents. Ces tumeurs malignes se développent à partir des cellules mésenchymateuses primitives engagées dans la différenciation musculaire striée. Le rhabdomyosarcome peut survenir dans pratiquement tous les sites anatomiques y compris dans des sites où il n'existe normalement pas de tissu musculaire strié. Les localisations les plus fréquentes chez l'enfant sont la région de la tête et du cou (41%), l'appareil génito-urinaire (37%) et les extrémités (15%) [8]. On distingue deux formes histologiques principales : le type embryonnaire dont deux sous types de bon pronostic (le type botryoïde et à cellules fusiformes) et le type alvéolaire. La distribution de ce sarcome est bimodale, le premier pic a lieu dans la deuxième année de vie et le second pic en fin d'adolescence vers 15 ans [9]. Deux tiers des RMS surviennent chez les enfants de moins de 6 ans [10]. Le rhabdomyosarcome, bien que ne représentant que

moins de 5% des tumeurs de l'enfant et de l'adolescent, est la tumeur mésenchymateuse maligne la plus fréquente dans cette population avec une incidence de 5,2 pour un million [11]. La présentation clinique dépend du point de départ de la tumeur et de son extension. Le tableau clinique est donc très différent d'un patient à l'autre. Sur le plan clinique, ces tumeurs se manifestent par une symptomatologie non spécifique du fait même de leur développement dans une cavité. Les signes cliniques dans le rhabdomyosarcome de la vessie sont dominés par les signes fonctionnels urinaires tels que des épisodes de rétention aigüe ou subaigüe d'urine qui serait presque toujours le premier signe clinique d'une rhabdomyosarcome vésico-prostatique chez le garçon [12], des infections urinaires à répétition (cas de notre malade) avec parfois des hématuries, c'est souvent un signe de début. On peut également retrouver une extériorisation de la tumeur au niveau de la vulve chez la fille (cas de notre malade) et plus rarement, une masse hypogastrique de découverte fortuite en cas de globe vésical (cas de notre malade). Le diagnostic de certitude repose sur l'examen histologique couplé à l'immunohistochimie.

Actuellement, l'immunohistochimie, la cytogénétique et la biologie moléculaire apportent des contributions indéniables [13]. Ces techniques complémentaires peuvent également donner accès à une thérapie ciblée plus efficace [14]. La différenciation rhabdomyoblastique du sarcome est mise en évidence par l'expression de la desmine, de la myogénine et plus spécifiquement de la protéine MyoD1 [15]. Dans notre contexte, certaines explorations telles que l'immunohistochimie, la cytogénétique et la biologie moléculaire n'ont pu être réalisées faute de plateau technique disponible au sein de notre structure hospitalière. Le rhabdomyosarcome est généralement très sensible à la chimiothérapie et à la radiothérapie. La prise en charge fait appel à une équipe pluridisciplinaire impliquant des radiologues, des chirurgiens pédiatriques, des pathologistes, des chimiothérapeutes et des radiothérapeutes. La chirurgie première n'est recommandée que si l'exérèse peut être complète sans délabrement. Dans le cas contraire, une chimiothérapie néo adjuvante est réalisée. Le traitement systémique chez l'enfant repose sur une polychimiothérapie comprenant de l'ifosfamide, de la vincristine et de l'actinomycine D. L'ajout de doxorubicine n'a pas démontré de supériorité pour les groupes de haut risque mais est maintenu dans les groupes de très haut risque et les formes métastatiques [16]. L'intensification thérapeutique par chimiothérapie à forte dose suivie de réinjection de cellules souches hématopoïétiques n'a pas montré de bénéfice par rapport aux traitements conventionnels. Pour les groupes de bas risque une désescalade est préconisée avec une association vincristine et actinomycine D, permettant d'éviter les effets secondaires à long terme liés aux alkylants. Durant notre étude, la prise en charge a consisté d'abord à une chirurgie (exérèse totale de la tumeur), puis une mise sous

chimiothérapie associant de la vincristine, l'actinomycine, l'ifosfamide et plus spécifiquement une curiethérapie pour laquelle la patiente était en attente d'une évacuation sanitaire. La prise en charge de ces tumeurs dans les pays en voie de développement reste considérablement très limitée à cause du plateau technique insuffisant voir quasi-inexistant. Les facteurs de bon pronostic sont : l'absence de métastase, l'histologie embryonnaire, une tumeur de diamètre inférieur à 5 cm et opérable, l'âge de l'enfant au diagnostic inférieur à 10 ans. Les stratégies thérapeutiques actuelles se concentrent sur le traitement multimodal impliquant la chirurgie (cystectomie totale ou partielle), la chimiothérapie et la radiothérapie dans le but à la fois d'éliminer la maladie et de préserver la fonction des organes. La chirurgie radicale peut-être précédée d'une chimiothérapie néo-adjuvante [17]. Bien que l'expérience reste limitée, des études récentes sur la radiothérapie par faisceau de protons et la curiethérapie ont démontré des résultats comparables à la radiothérapie [17]. Dans notre série, le retard diagnostique et la taille de la tumeur ont compromis le pronostic de la patiente. Dans une étude menée en Afrique subsaharienne, le taux de survie à 5 ans pour le RS était de 25 % [1]. Par ailleurs, il faut noter que les protocoles de soins multimodaux, développés par plusieurs groupes coopératifs, ont permis une nette amélioration de taux de survie.

## CONCLUSION

Les rhabdomyosarcomes de la vessie sont rares chez l'enfant. La présence d'une masse intravésicale de l'enfant devrait faire penser aux rhabdomyosarcomes de la vessie. Leur prise en charge est difficile notamment dans nos milieux où les ressources matérielles et financières sont limitées. Un renforcement du plateau technique et la mise en place d'un registre national de cancer pourraient améliorer la prise en charge et réduire la mortalité.

## RÉFÉRENCES

1. Ranaivomanana M, Laza O, Fanantenantsoa R, Rakotova A, Andriamampionona F, Rafaramino F. Rhabdomyosarcome de la vessie chez l'enfant : à propos de deux cas et revue de la littérature. *Revue Malgache de Cancérologie* 2018 ;3(1):60-5.
2. Andrea Zangari, Johan Zaini et Caterina Gulia. Genetics of Bladder Malignant Tumors in Childhood. *Current Genomics*, 2016, Vol. 17, No. 1
3. Timothy B. Lautz, Yueh-Yun Chi, Minjie Li, Suzanne L. Wolden, Dana L. Casey, Jonathan C. Routh et al. Benefit of Delayed Primary Excision in Rhabdomyosarcoma: A Report From the Children's Oncology Group. *American Cancer Society. Cancer* 2021 ;127:275-283
4. Effi AB, et al. Cancers solides de l'enfant en Côte d'Ivoire : étude de 556 cas. *Afr. Cancer* 2012 ; 4 : 204-8.
5. Frank-Martin Haecker, Elisabeth Bruder. Bladder Neoplasia in Pediatric Patients— A Single-Center Experience Including a Case Series. *Children* 2023, 10, 1596. <https://doi.org/10.3390/children10101596>
6. Yechieli RL, Mandeville HC, Hiniker SM, Bernier-Chastagner V, Mc Govern S, Scarzello G. Rhabdomyosarcome. *Pediatr Blood Cancer* 2021;68:S1–8.

7. Li M, Bian X, Jing R, Zhang A, Sun N, Ju X et al. Analyse rétrospective du rhabdomyosarcome (RMS) chez les enfants dans un seul centre.
8. Maurer HM, Gehan EA, Beltangady M, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-II. *Cancer*. 1993;71(5):1904-1922. doi:10.1002/1097-0142(19930301)71:53.0.co;2-x
9. La Quaglia MP, Heller G, Ghavimi F, et al. The effect of age at diagnosis on outcome in rhabdomyosarcoma. *Cancer*. 1994;73(1):109-117. doi:10.1002/1097-0142(19940101)73:13.0.co;2-s
10. Egas-Bejar D, Huh WW. Rhabdomyosarcoma in adolescent and young adult patients: current perspectives. *Adolesc Health Med Ther*. 2014 ;5:115-125. doi:10.2147/AHMT.S44582
11. Lacour B, Guyot-Goubin A, Guissou S, Bellec S, Désandes E, Clavel J. Incidence of childhood cancer in France: National Children Cancer Registries, 2000–2004: *Eur J Cancer Prev*. 2010;19(3):173-181. doi:10.1097/CEJ.0b013e32833876c0
12. F. Flamant, M.J. Terrier-Lacombe, J.L. Habraud, D. Couanet, L. Brugieres, Y. Revillon. Les rhabdomyosarcomes. *Médecine Infantile*, 8, 1988, 799-815.,
13. Ranchère-Vince D. Place de la cytologie et de l'anatomopathologie dans la stratégie diagnostique des tumeurs abdominales malignes de l'enfant. Dans : Chappuis JP, Dodat H. *Tumeur abdominale maligne de l'enfant rôle du chirurgien pédiatre*. Sauramps médicaux; 1998. p. 39-48.
14. Hettmer S, Linardic CM, Kelsey A, Rudzinski ER, Vokuhl C, Selve J, et al. Tests moléculaires du rhabdomyosarcome dans les essais cliniques pour améliorer la stratification des risques et les résultats. *Eur J Cancer* 2022 ;172:367–86.
15. Dziuba I, Kurzawa P, Dopierała M, Larque A, Dowsk JKL. Rhabdomyosarcome chez les enfants – classification pathologique et moléculaire actuelle. *Pol J Pathol* 2018 ;69(1):20–32.
16. Bisogno G, Jenney M, Bergeron C, et al. Addition of dose-intensified doxorubicin to standard chemotherapy for rhabdomyosarcoma (EpSSG RMS 2005): a multicentre, open-label, randomised controlled, phase 3 trial. *Lancet Oncol*. 2018 ;19(8):1061-1071. doi:10.1016/S1470-2045(18)30337-1
17. Daniel D. Shapiro, Miriam Harel, Fernando Ferre, Patrick H. McKenna. Se concentrer sur la préservation et la fonction des organes : changements de paradigme dans le traitement du rhabdomyosarcome génito-urinaire pédiatrique. *Int Urol Nephrol*. 2016. Doi: 10.1007/s11255-016-1285-0



Figure 1 : polype au niveau du méat urétral

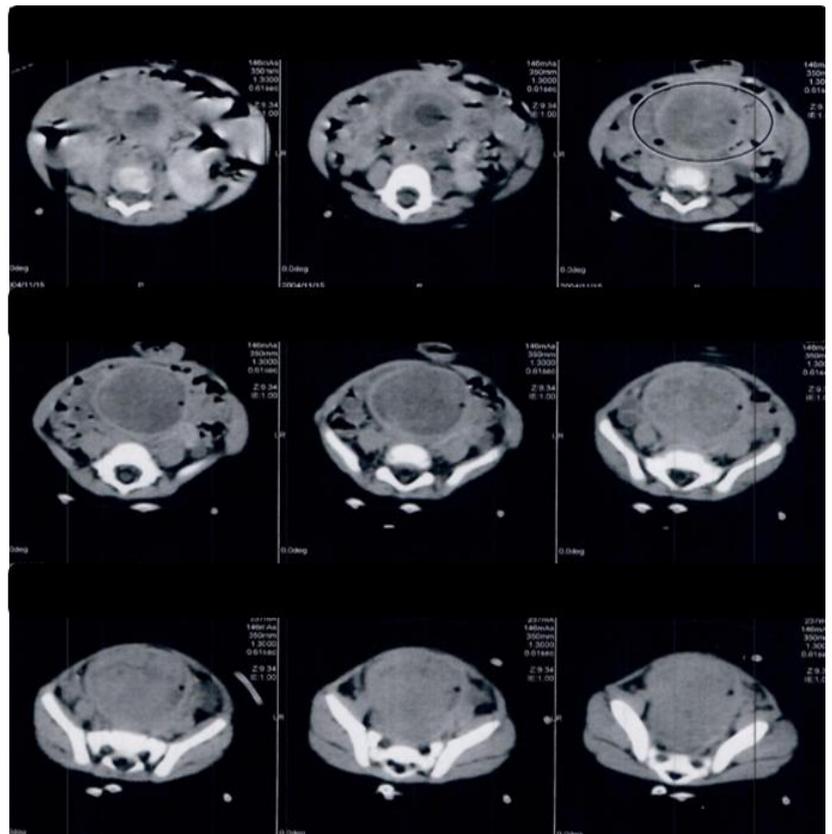


Figure 2 : tumeur intra-vésicale au scanner