

RÉSUMÉ

Les rhabdomyosarcomes paratesticulaires, tumeurs malignes dérivées du tissu conjonctif embryonnaire à destinée musculaire, en périphérie d'un testicule, sont rares. Ils prédominent chez le sujet jeune. Leur connaissance est importante car le pronostic peut être grevé lourdement en cas de découverte et de traitement tardifs.

Nous présentons l'observation d'un cas de rhabdomyosarcome paratesticulaire chez un adolescent de 15 ans, découvert par l'auto palpation de son testicule gauche. Le diagnostic a été confirmé par l'examen anatomopathologique après exérèse chirurgicale complète. Le patient a bénéficié ensuite d'un bilan d'extension avec recherche d'une diffusion tumorale par imagerie (échographie, TEP/TDM) et myélogramme, puis a été traité par chimiothérapie adjuvante. Le suivi à un an a éliminé toute récurrence.

Le diagnostic des rhabdomyosarcomes paratesticulaires est histologique nécessitant la présence de rhabdomyoblastes avec, en histochimie, la positivité fréquente de l'anti-desmine signant l'origine musculaire embryonnaire.

Le traitement est chirurgical et doit être, en fonction du bilan d'extension, complété par chimiothérapie et/ou radiothérapie suivant l'importance de la diffusion maligne appréciée par l'imagerie. Le suivi poursuivra 2 buts: diagnostiquer une potentielle récurrence et rechercher une complication iatrogène. La survenue d'une telle tumeur chez un sujet jeune doit faire rechercher une maladie génétique comme le syndrome de Li Fraumeni ou la neurofibromatose.

Le pronostic est dominé par le caractère localisé ou non de la tumeur au moment du diagnostic et l'âge du malade sachant qu'il est meilleur chez l'enfant et en l'absence d'extension. Ainsi le pronostic de survie à 5 ans dans les formes localisées de l'enfant est de 82% versus 68% si envahissement régional, et il passe de 36% chez l'adulte jeune à 17% chez la personne âgée.

MOTS CLÉS

Sarcomes, Rhabdomyosarcome paratesticulaire, Tumeurs embryonnaires, Desmine, Rhabdomyoblaste, Diagnostic, Traitement, Pronostic