

Unité de Formation et de Recherche des Sciences de la  
Santé Département de médecine

Année Académique 2003-2004



Mémoire  
Présenté en vue de l'obtention du  
CERTIFICAT D'ETUDES SPECIALES (C.E.S.)  
DE CHIRURGIE GENERALE

PAR

*Dr MAURICE ZIDA*

LE SARCOME BOTRYOIDE DU VAGIN DE L'ENFANT  
à propos de 2 cas

Soutenu publiquement le 20 décembre 2003

Directeur de Mémoire :  
Pr. Ag. Albert Wandaogo

Président du Jury : Pr. Amadou Sanou  
Membre du Jury : Pr. Ag. Albert Wandaogo  
Dr Boblewendé Sakandé

**UNIVERSITE DE OUAGADOUGOU**

**Unité de formation et de Recherche  
des Sciences de la Santé  
( UFR/SDS )**

**LISTE DES RESPONSABLES ADMINISTRATIFS**

Directeur	Pr. Ag. Mamadou SAWADOGO
Directeur Adjoint	Pr. Ag. Arouna OUEDRAOGO
Coordonateur de la Section Médecine	Pr Amadou SANOU
Coordonateur de la Section Pharmacie	Pr. Ag. Mamadou SAWADOGO
Coordonateur de la Section Techniciens Supérieurs	Pr Blaise KOUDOGBO
Directeur des Stages de la Section Médecine (Ouagadougou)	Pr. Y. Joseph DRABO
Directeur des Stages de la Section de Pharmacie	Dr Jean Baptiste NIKIEMA
Secrétaire Principal	M. TRAORE Fakouo
Chef de Service Administratif et Financier (CSAF)	M. DOUAMBA Lazare
Responsable de la Bibliothèque	Mme TRAORE Mariam
Chef de la Scolarité	Mme ZERBO Kadi
Secrétaire du Directeur	Mme DIARI Juliette
Secrétaire du Directeur Adjoint	Mme KABRE Hakiéta



**LISTE DES ENSEIGNANTS DE L'UFR/SDS**  
**AU TITRE DE L'ANNEE 2002 / 2003**

**ENSEIGNANTS PERMANENTS**

**Professeurs titulaires (09)**

Rambré Moumouni OUMINGA	Anatomie organogénèse et chirurgie
Hilaire TIENDREBEOGO (in memoriam)	Sémiologie et Pathologies médicales
Tinga Robert GUIGUEMDE	Parasitologie
Bobilwindé Robert SOUDRE	Anatomie-Pathologique
Amadou SANOU	Chirurgie Générale et Digestive
Innocent Pierre GUISSOU	Pharmacologie & Toxicologie
Bibiane KONE	Gynécologie - Obstétrique
Alphonse SAWADOGO	Pédiatrie
Blaise SONDO	Santé Publique
Joseph Y. DRABO	Médecine Interne/Endocrinologie

**Professeurs associés (01)**

Blaise KOUDOGBO	Toxicologie
-----------------	-------------

**Maîtres de Conférences (28)**

Julien YILBOUDO	Orthopédie -Traumatologie
Kongoré Raphaël OUEDRAOGO	Chirurgie -Traumatologie
François René TALL	Pédiatrie
Jean KABORE	Neurologie
Jean LANKOANDE	Gynécologie-Obstétrique
Issa SANOU	Pédiatrie
Ludovic KAM	Pédiatrie

Adama LENGANI	Néphrologie
Oumar TRAORE N°1 in memoriam)	Orthopédie-Traumatologie
Kampadilemba OUOBA	Oto Rhino Laryngologie
Piga Daniel ILBOUDO	Gastro-entérologie
Albert WANDAOGO	Chirurgie Pédiatrique
Adama TRAORE	Dermatologie Vénérologie
Mamadou SAWADOGO	Biochimie
Arouna OUEDRAOGO	Psychiatrie
Joachim SANOU	Anesthésie-Réanimation
Théophile L. TAPSOBA	Biophysique - Médecine Nucléaire
Daman SANO	Chirurgie Viscérale
Patrice ZABSONRE	Cardiologie
Jean Gabriel OUANGO	Psychiatrie
Georges KI-ZERBO	Maladies Infectieuses
Rabiou CISSE	Radiologie
Blami DAO	Gynécologie- Obstétrique
Alain BOUGOUMA	Gastro-Entérologie
Michel AKOTIONGA	Gynécologie-Obstétrique
Rasmata OUEDRAOGO/TRAORE	Bactério-Virologie

**Maîtres-Assistants (33)**

Lady Kadidiatou TRAORE	Parasitologie
Si Simon TRAORE	Chirurgie Viscérale
Abdoulaye TRAORE	Santé Publique
Boubakar TOURE	Gynéco-Obstétrique

Alain ZOUBGA	Pneumologie
Boubacar NACRO	Pédiatrie
Abel KABRE	Neuro-Chirurgie
Maïmouna DAO / OUATTARA	ORL
Nicole Marie KYELEM / ZABRE	Maladies Infectieuses
Antoinette TRAORE / BELEM	Pédiatrie
Kapouné KARFO	Psychiatrie
Timothée KAMBOU	Chirurgie Urologique
Jean Baptiste NIKIEMA	Pharmacognosie
Ali NIAKARA	Cardiologie
André K. SAMANDOULOGOU	Cardiologie
Pingwendé BONKOUNGOU	Pédiatrie
Nonfounikoun Dieudonné MEDA	Ophthalmologie
Athanase MILLOGO	Neurologie
Nazinigouba OUEDRAOGO	Réanimation / Physiologie
Diarra YE / OUATTARA	Pédiatrie
Laurent OUEDRAOGO	Santé Publique
Lassana SANGARE	Bactério-Virologie
Y. Abel BAMOUNI	Radiologie
Arsène M. D. DABOUE	Ophthalmologie
Claudine Léonie LOUGUE / SORGHO	Radiologie
Lucie Valerie Adélaïde NEBIE	Cardiologie
Moussa BAMBARA	Gynécologie-Obstétrique
Appolinaire SAWADOGO	Gastro-Entérologie
Martial OUEDRAOGO	Pneumo-Phtisiologie

Pascal Antoine NIAMPA	Dermatologie Vénérologie
Emile BANDRE	Chirurgie générale et digestive
Issa Touriddomon SOME	Chimie Analytique
Rasmané SEMDE	Pharmacie Galénique
Blandine THIEBA	Gynécologie-Obstétrique
Abdel Karim SERME	Gastro-Entérologie
Fatou BARRO	Dermatologie Vénérologie
GOUMBRI / Olga LOMPO	Anatomie Pathologique
Françoise Danielle MILLOGO/TRAORE	Gynécologie-Obstétrique
Robert O. ZOUNGRANA	Physiologie Humaine
Théodore OUEDRAOGO	Anatomie Humaine

**Assistants** ( )

T.Christian SANOU (in memoriam)	Oto Rhino Laryngologie
Doro SERME (in memoriam)	Cardiologie
Hamadé OUEDRAOGO	Anesthésie-Réanimation physiologie
Alexis ROUAMBA	Anesthésie-Réanimation physiologie
M. Théophile COMPAORE	Chirurgie Traumatologique
Rigobert THIOMBIANO	Maladies Infectieuses
Raphaël DAKOURE (in memoriam)	Chirurgie Digestive
Raphaël SANOU (in memoriam)	Pneumo-phtisiologie
Oumar TRAORE N°2 (in memoriam)	Radiologie
Vincent OUEDRAOGO	Médecine du Travail
S. Christophe DA	Chirurgie Traumatologique

Aurélien Jean SANON	Chirurgie Digestive
Barnabé ZANGO	Chirurgie Urologique
Moussa KERE	Santé Publique
Innocent NACOULMA	Orthopédie-Traumatologie
Z. Théodore OUEDRAOGO	Santé Publique
P. André KOALAGA	Gynécologie-Obstétrique
Syranyan SEKOULE	Psychiatrie
Dieudonné OUEDRAOGO	Chirurgie maxilo-faciale
Moussa OUEDRAOGO	Pharmacologie
<b>Assistants Biologistes des Hôpitaux (03)</b>	
Idrissa SANOU	Bactério-Virologie
Jean SAKANDE	Biochimie
Elie KABRE	Biochimie
Eric NACOULMA	Hématologie
Eléonore Kafando	Hématologie

**ENSEIGNANTS NON PERMANENTS**

**UFR des Sciences de la vie et de la terre**

**(UFR/SVT)**

et

**UFR des Sciences exactes et Appliquées (UFR/**

**SEA)**

**Professeurs Titulaires**

Sita GUINKO	Botanique-Biologie Végétale
Guy V. OUEDRAOGO	Chimie Minérale
Laya SAWADOGO	Physiologie-Biologie Cellulaire
Laou Bernard KAM ( in memorian )	Chimie
Wendengoudi GUENDA	Zoologie

**Maîtres de Conférences**

Boukary	LEGMA	Chimie-Physique Générale
Adama	SABA	Chimie Organique
Philippe	SANKARA	Cryptogamie-Phytopharmacie
Gustave	KABRE	Biologie Générale
Abdoulaye	SAMATE	Chimie Organique

**Maîtres-Assistants**

Makido B.	OUEDRAOGO	Génétique
Raymond	BELEMTOUGOURI	T.P. Biologie Cellulaire
Drissa	SANOU	Biologie Cellulaire

**Assistants**

Apolinaire	BAYALA (in memoriam)	Physiologie
------------	----------------------	-------------

**Institut du Développement Rural ( IDR )****Maîtres de Conférences**

Didier	ZONGO	Génétique
Georges Annicet	OUEDRAOGO	Biochimie

**UFR des Sciences Economiques et de Gestion (UFR/SEG)****Maître-Assistant**

Tibo Hervé	KABORE	Economie-Gestion
------------	--------	------------------

**UFR des Sciences Juridiques Politiques (UFR/SJP)****ENSEIGNANTS VACATAIRES**

M. DAHOU ( in mémoriam)	Hydrologie
Adama THIOMBIANO	Législation Pharmaceutique
Sidiki TRAORE	Galénique

Mr Mamadou DIALLO	Anglais
Badioré OUATTARA	Galénique
Alassane SICKO	Radiologie
Sylvestre TAPSOBA	Nutrition
Maminata TRAORE / COULIBALY	Biochimie
Seydou SOURABIE	Pharmacognosie / Biochimie
Félix KINI	Chimie
Lamine OUEDRAOGO	Biologie Cellulaire
Marie Françoise OUEDRAOGO	Mathématiques
Mme Cecile OUEDRAOGO	Anglais

**ENSEIGNANTS MISSIONNAIRES**

**A.U.P.E.L.F.**

Pr. Lamine DIAKHATE	Hématologie (Dakar)
Pr. Abibou SAMB	Bactério-Virologie (Dakar)
Pr. Mbayang NDIAYE-NIANG	Physiologie (Dakar)
Pr. Emmanuel BASSENE	Pharmacognosie/ Phytothérapie (Dakar)
Pr Mamadou BADIANE	Chimie Thérapeutique (Dakar)
Pr Babacar FAYE	Pharmacologie (Dakar)

**Mission Française de Coopération**

Pr. Etienne FROGE	Médecine Légale
Pr Raphaël DARBOUX	Histologie-Embryologie

**Mission de l'Université Libre de Bruxelles (ULB)**

Pr. Jean NEVE	Chimie Thérapeutique
Pr. Viviane MOES	Galénique

## REMERCIEMENTS

Nous tenons à remercier :

Le Professeur Amadou Sanou qui nous a reçu dans son service et qui nous a fait bénéficier de son expérience.

Le professeur agrégé Albert Wandaogo qui malgré ses multiples occupations nous a encadré dignement pour ce travail.

Le Docteur Boblewendé Sakandé qui a accepté de juger ce travail.

Les Docteurs Si Simon Traoré et Théodore Ouédraogo qui ont guidé nos premiers pas en chirurgie.

Tout le personnel du bloc opératoire, du service chirurgie Digestive et générale du CHNYO.

Tous ceux qui me sont chers que je ne peux pas citer de peur d' en oublier.

## LISTE DES ABREVIATIONS

IRM : Imagerie par résonance magnétique

UIV : Urographie intraveineuse

CC : Centimètre cube

H : Heure

Mn : Minute

SSI : Sérum salé isotonique

J : Jour

Cm : Centimètre

Mg : Milligramme

«Par délibération, l'Unité de formation et de Recherche des Sciences de la Santé a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation».

# PLAN

## INTRODUCTION

## I- GENERALITES

### A- Historique

### B- Epidémiologie

### C- Rappel embryologique du sinus urogénital

### D- Anatomopathologie

### E- Signes

E.1 - Type de description : la forme prolabée à la vulve.

E. 1a – Stade de début

Signes cliniques

Signes paracliniques

E. 1b – Stade d'état

Signes cliniques

Signes paracliniques

E. 1c - Evolution

E. 2 - Formes cliniques

E. 2 a - Formes évolutives

E. 2 b - Formes Topographiques

E. 2 c - Formes symptomatiques

### F- Diagnostic

F.1 - Diagnostic positif

F.2 - Diagnostic différentiel

## **G- Traitement**

G.1 BUTS

G.2 MOYENS ET METHODES

CHIRURGIE

CHIMIOThERAPIE

RADIOThERAPIE

G.3 INDICATIONS

G.4 RESULTATS

**II- CASUISTIQUE**

**III- DISCUSSION**

**CONCLUSION**

**BIBLIOGRAPHIE**

## INTRODUCTION

Les rhabdomyosarcomes sont des tumeurs malignes des parties molles les plus fréquentes chez l'enfant (7). Leur localisation urogénitale vient en deuxième position par ordre de fréquence (14).

Ils se développent dans la sphère urinaire (urètre, vessie) ou dans le vagin.

Dans ce dernier cas qui est l'objet de notre étude, la tumeur prend un aspect particulier en grappe de raisin d'où le nom de sarcome botryoïde.

Ce sont des tumeurs mésenchymateuses plus ou moins différenciées d'origine probablement dysembryoplasique. Elles présentent des caractères macroscopiques et microscopiques multiples, ce qui explique le très grand nombre d'appellations retrouvées dans la littérature : rhabdomyosarcome embryonnaire, sarcome embryonnaire, sarcome botryoïde, sarcome racémeux ou myxosarcome etc ( 14 ).

La rareté du sarcome botryoïde et sa haute gravité nous amènent à préciser quels sont les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques dans notre contexte.

GENERALITES

## A - HISTORIQUE ( 7, 14 )

L'aspect macroscopique en grappe de raisin du sarcome botryoïde a été décrit pour la première fois par Guersant en 1854 ; Pfannensteil en 1892 confirme cette description. Selon Mac Farland en 1935, pas moins de 119 noms différents ont été donnés à cette tumeur.

Les avancées thérapeutiques et pronostiques peuvent se scinder en trois (03) périodes historiques.

La première étape est celle des années 1960. Elle correspond à l'époque où le diagnostic était reconnu mais le plus souvent tardivement ; le pronostic était alors effroyable.

La deuxième étape est celle des années 1970. Elle a permis une amélioration du pronostic grâce à une thérapeutique multidisciplinaire agressive avec des séquelles importantes (exentération pelvienne).

La troisième étape est encore en cours. Elle vise à minimiser les séquelles et attache de l'importance à la qualité de la survie. C'est l'étape de la chimiothérapie, des nouvelles modalités de radiothérapie, de la chirurgie d'exérèse partielle et de la chirurgie reconstructrice.

## B- EPIDEMIOLOGIE

### - *Fréquence*

Les tumeurs malignes du vagin représentent 1 à 2 % de l'ensemble des tumeurs gynécologiques ( 4 ). Les rhabdomyosarcomes en général regroupent 4 à 8 % des affections malignes de l'enfant de moins de 15 ans (8, 15). Chez l'enfant ces tumeurs sont rares et le sarcome botryoïde constitue la variété la plus fréquente (4).

- Age

La maladie atteint essentiellement les enfants de 2 à 6 ans mais elle a été décrite à la naissance (11).

- Facteurs favorisants (14)

Certains constats ont fait penser à l'existence d'un facteur génétique :

- Association à des malformations congénitales.
- Certaines descriptions familiales.
- L'augmentation de la fréquence de ces tumeurs chez les personnes atteintes de la maladie de Recklinghausen.
- Des altérations ont été constatées au niveau du bras court de la 3<sup>ème</sup> paire de chromosome des cellules tumorales.
- Il a été également noté une augmentation de la fréquence des cancers du sein chez les mères des enfants ayant cette affection.

### C- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DU SINUS URO-GENITAL (1)

Le sinus urogénital est une structure transitoire du développement embryonnaire ; il va fournir les dérivés urinaire et génital.

A la troisième semaine de développement a lieu le phénomène de la gastrulation qui se traduit par la mise en place d'un troisième feuillet. L'embryon comprend alors 3 feuillets qui sont l'ectoblaste, l'entoblaste et le mésoblaste. A la fin du 1<sup>er</sup> mois l'embryon s'est modelé et comprend alors une extrémité céphalique qui est très volumineuse, une extrémité caudale, une face ventrale et dorsale. Il existe à l'extrémité caudale de l'embryon une cavité entoblastique. A la partie supérieure de cette cavité débouchent l'intestin primitif et l'allantoïde.

Sur les côtés de la paroi dorsale viennent déboucher les canaux de Wolff. Cette cavité se trouve donc être le carrefour des voies digestive et urinaire. Elle est appelée cloaque.

L'éperon périnéal qui est un repli formé par l'angle de réflexion de l'allantoïde (paroi dorsale) et tube intestinal (paroi ventrale) descend jusqu'à la membrane cloacale pour se souder à elle à la fin de la 6<sup>e</sup> semaine (schéma 1 et 2). Mais certains auteurs (12) après des études IRM sur les malformations ano-rectales, remettent en cause cette description classique et pensent que la descente de l'éperon ne se fait pas jusqu'à la membrane cloacale.

De cette façon la cavité cloacale et la membrane cloacale se trouvent divisées en 2 parties :

l'une postérieure fermée à sa partie inférieure par la membrane anale (le rectum),

l'autre antérieure fermée à sa partie inférieure par la membrane urogénitale (le sinus urogénital).

Le sinus urogénital comporte deux zones dont la délimitation est marquée par les ouvertures des canaux de Wolff. Une zone supérieure comprenant le débouché des uretères ou zone urinaire. Une zone inférieure comprenant le débouché des canaux de Wolff et du canal de Müller ou zone génitale.

La portion supérieure de la zone urinaire va donner la partie supérieure de la vessie et l'ouraque.

La portion moyenne de cette zone urinaire va donner le bas fond vésical.

La portion inférieure de cette même zone donnera chez la femme tout l'urètre et chez l'homme la partie initiale de l'urètre (du col de la vessie au veru Montanum).

La zone génitale du sinus évoluera très différemment en fonction du sexe. Chez l'homme elle donnera une partie de l'urètre prostatique, l'urètre membraneux et la prostate. Chez la femme elle donnera une partie du vagin et le vestibule.

Les myoblastes qui sont les cellules retrouvées dans le sarcome botryoïde proviennent du mésoblaste.



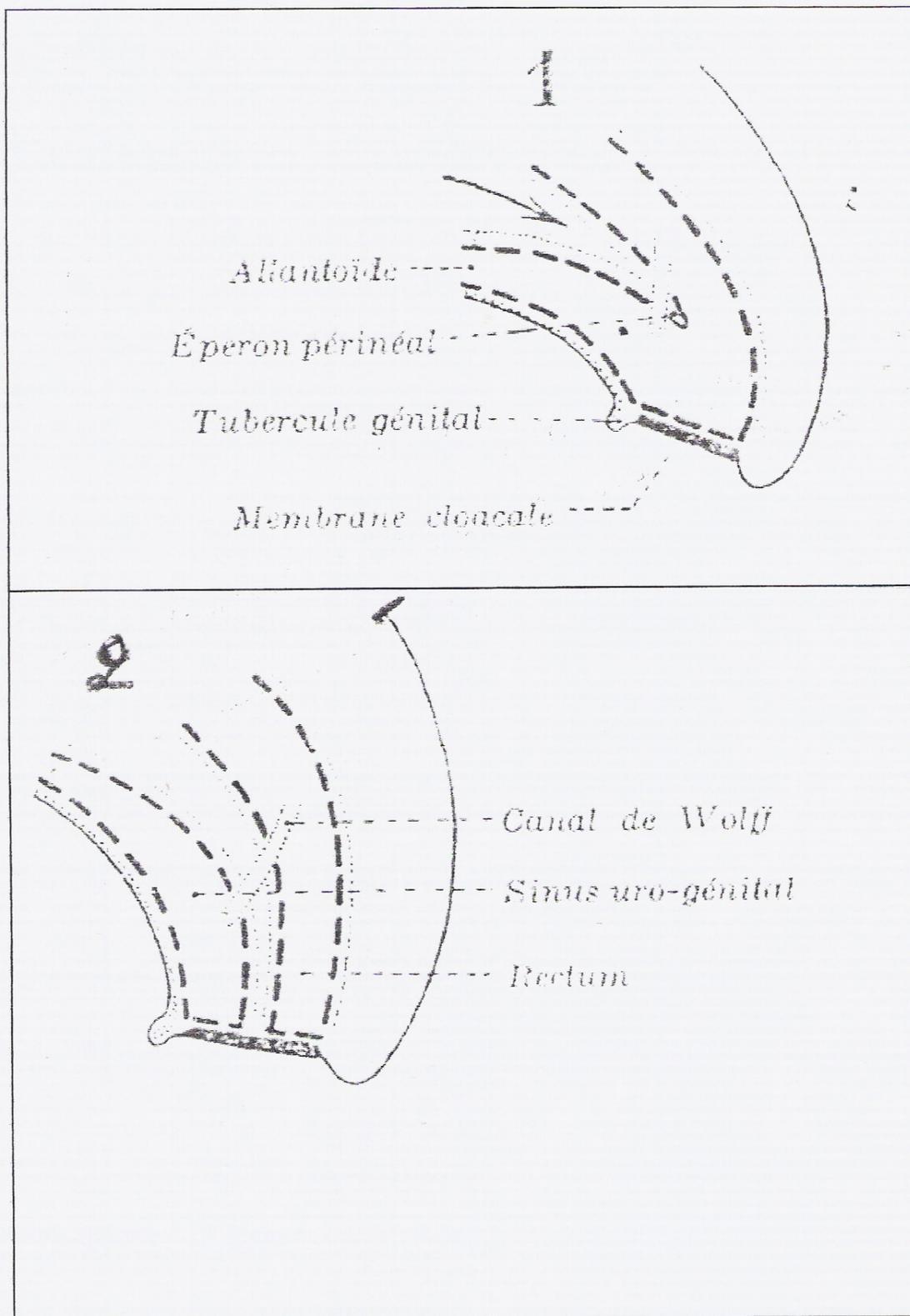


Schéma 1 et 2 : cheminement du cloisonnement du cloaque

## D- ANATOMO - PATHOLOGIE

### Macroscopie

On distingue deux formes macroscopiques :

- La forme compacte qui est celle d'une tumeur dense blanche ferme le plus souvent contenue dans une pseudo capsule. Cette coque ne représente pas les limites histologiques exactes de la tumeur. La tumeur peut être le siège de plaque de nécrose et d'hémorragie.
- La forme botryoïde qui se développe au dépend du chorion de la muqueuse vaginale. Elle est formée de végétations arrondies, molles, translucides de taille variable. Elles peuvent se grouper sur un pédicule constituant un véritable aspect en grappes de raisins. Elles peuvent constituer un tapis soulevant la muqueuse et lui donnant un aspect polypoïde. Si le pédicule est étroit, il peut se torde et les végétations peuvent se nécroser.

### Histologie

Les variantes histologiques sont nombreuses et ont été la source d'une nomenclature variée. Elles ont cependant en commun le fait que leur structures se rapprochent du mésenchyme embryonnaire.

La cellule de base est petite, arrondie, avec un cytoplasme peu abondant. Les anomalies nucléaires sont peu marquées et peu fréquentes. A ces cellules très indifférenciées peuvent s'ajouter des myoblastes typiques avec des striations. Mais le caractère myocytaire n'est pas toujours évident pouvant faire recourir à l'étude en microscopie électronique (recherche des bandes Z) à l'immunohistochimie, à l'analyse histo-enzymatique et cytogénétique.

La complexité de la recherche histologique pour le diagnostic explique certains diagnostics histologiques faussement rassurants. En fonction de l'association de ces cellules et de l'architecture, on individualise plusieurs groupes :

- Rhabdomyosarcomes embryonnaires lâches qui comportent un stroma myxoïde abondant dans lequel on trouve des petites cellules mésenchymateuses et des myoblastes.

- Les rhabdomyosarcomes embryonnaires alvéolaires de Riopelle et Thériault qui sont composés des cellules de base mais avec une architecture lobulée par de nombreuses cloisons conjonctives.
- Les rhabdomyosarcomes embryonnaires myoblastiques. Les cellules myoblastiques sont plus nombreuses et plus caractéristiques.
- Les rhabdomyosarcomes polymorphes de Stout non embryonnaire sont très exceptionnels.

#### Extension

La malignité de ces tumeurs est essentiellement locale. Ce sont des tumeurs qui refoulent les muqueuses, les structures glandulaires et les organes adjacents mais qui présentent un caractère hautement infiltrant dans le mésenchyme d'origine, expliquant leur mauvais pronostic local et l'efficacité du traitement radical que constitue l'exérèse précoce et totale de l'organe d'origine.

L'extension locale se fait vers les éléments du petit bassin (le rectum, l'utérus et ses annexes, la vessie, l'urètre). En cas d'atteinte vésicale, le problème d'antériorité de la lésion initiale vaginale ou vésicale se pose. La dissémination à distance se fait par voie hématogène, l'extension ganglionnaire est possible.

### **E- SIGNES (14)**

#### ***E.1- Type de description : la forme prolabée à la vulve.***

##### ***E. 1a – Stade de début***

#### Signes cliniques

Il s'agit d'un enfant qui est reçu pour des écoulements séro-sanglants ou purulents à travers la vulve. Ces écoulements sont le plus souvent minimes, permanents ou répétitifs.

L'examen gynécologique utilisant le spéculum pour vierge, l'otoscope ou le vaginoscope pédiatrique permet de mettre en évidence soit une petite tumeur, soit une zone infiltrée ou une zone inflammatoire. Dans l'immense majorité des cas l'examen gynécologique est négatif.

### Signes paracliniques.

On fera la bactériologie et la mycologie de ces sécrétions à la recherche de germes.

L'échographie en cas de petite tumeur intravaginale précisera ses dimensions et sa localisation.

Les frottis vaginaux se feront en zone suspecte à la recherche de cellules néoplasiques. Mais le plus souvent il faut répéter ces différents examens pour pouvoir aboutir aux résultats.

#### ***E.1b – Stade d'état***

##### Signes cliniques

Il s'agit d'un enfant qui est amené en consultation pour extériorisation d'une tumeur à la vulve. Au début elle ne survient que lors des efforts de toux ou de défécation ; à la longue elle s'extériorise spontanément.

L'état général est conservé. L'examen gynécologique met en évidence la tumeur et précisera son aspect en grappe de raisin saignant au contact ou pas, ses dimensions.

L'examen au spéculum pour vierge montre la localisation exacte de la tumeur au niveau de la paroi vaginale. Le toucher rectal peut permettre de sentir la tumeur et préciser l'atteinte rectale ou pas. On examinera ensuite tous les autres appareils à la recherche de métastases.

##### Signes paracliniques

On fera des biopsies multiples avec un examen anatomopathologique qui confirmera le diagnostic en montrant une couche cambiale riche en cellules pathologiques qui sont arrondies, de petites tailles, avec un cytoplasme peu abondant et des anomalies nucléaires peu marquées.

Cette couche recouvre un stroma abondant et myxoïde contenant des cellules mésenchymateuses peu nombreuses, étoilées avec de rares mitoses.

L'étude histochimique est utilisée en cas de doute diagnostique et permet de confirmer le caractère myocyttaire de la tumeur.

L'échographie le scanner et la radiographie pulmonaire se feront à la recherche de métastases abdomino-pelviennes et pulmonaires.

L'UIV, l'échographie et le scanner préciseront l'importance du retentissement urinaire de la tumeur. Une urétéro - hydronéphrose uni ou bilatérale avec écartement de la terminaison pelvienne des uretères est une image caractéristique de compression vésicale basse. On la rencontre fréquemment lorsque la tumeur possède un certain volume.

L'urètro-cystoscopie montrera l'état de l'urètre, de la vessie et permettra également de faire une biopsie.

### ***E.1c- Evolution***

L'évolution est très caractéristique : la tumeur après exérèse chirurgicale simple récidive localement et possède un pouvoir de prolifération locale, régionale et métastatique très important. Les petites tumeurs du début récidivent à plusieurs reprises et une masse plus importante finira par comprimer l'uretère la vessie et le rectum. Il existe plusieurs classifications, mais la plus utilisée est celle de l'IRS (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study) des Etats – Unis. Cette classification distingue 4 stades et ne peut être complète qu'après la chirurgie.

Stade I : tumeur localisée sans envahissement ganglionnaire enlevée en totalité.

Stade II : Tumeur enlevée macroscopiquement avec résidu microscopique sans atteinte ganglionnaire.

Maladie régionale enlevée en totalité

Maladie régionale avec ganglions envahis, enlevée macroscopiquement mais avec résidu microscopique

Stade III : résection incomplète ou biopsie, avec persistance de tumeur macroscopique.

Stade IV : maladie métastatique au diagnostic.

L'évolution peut se faire vers la mort soit dans un contexte de coma urémique par envahissement des deux urètres, soit par péritonite suite à une perforation dans la cavité péritonéale, soit par une occlusion intestinale ou une cachexie cancéreuse avec altération de l'état général.

## ***E. 2 – Formes cliniques***

### **E.2a - Formes évolutives**

#### **- Formes de début**

La tumeur est très petite donc ne présente pas macroscopiquement l'aspect en grappe de raisin et passe le plus souvent inaperçu. Le diagnostic ne peut se faire que par la biopsie avec un examen anatomo-pathologique. Ces formes sont les plus facilement curables.

#### **- Formes Compliquées**

A court et à moyen terme, tous les organes du petit bassin peuvent être atteints. Les métastases hépatiques, pulmonaires et une carcinose péritonéale peuvent survenir à long terme.

### ***E.2 b – Formes topographiques***

#### **- Sarcome du 1/3 proximal du vagin**

Il y a une atteinte précoce de la vessie et des uretères. Dans cette forme une urétéro-hydronephrose avec insuffisance rénale peut survenir.

#### **- Sarcome de la face antérieure du vagin**

Ici l'atteinte uréthro-vésicale est précoce avec une hématurie associée ou non à une rétention aiguë d'urine.

#### **- Sarcome de la face postérieure du vagin**

L'atteinte rectale est également précoce et est suspectée devant une alternance diarrhée constipation ou un syndrome occlusif.

#### **- Sarcome des faces latérales du vagin**

L'envahissement se fait vers les paramètres.

### ***E.2 c – Formes symptomatiques***

- Forme tumorale massive

Elle se manifeste par une tumeur pelvienne qui comprime et infiltre les uretères et les vaisseaux entraînant donc une insuffisance rénale et des œdèmes des membres inférieurs.

- Formes en grappe de raisin
- Forme se manifestant par un écoulement sanglant et purulent

## **F- Diagnostic**

### ***F.1. Diagnostic positif***

Au stade de début il est très difficile. Il faut y penser devant un écoulement sanglant ou purulent chez une fillette et faire une vaginoscopie une échographie à la recherche de masse intra vaginale suspecte. En zone d'allure inflammatoire un frottis et une biopsie seront faits pour l'examen cytologique et anatomo-pathologique.

Au stade d'état le diagnostic est surtout clinique : il s'agit d'une masse extériorisée par le vagin, ayant un aspect en grappe de raisin, saignant ou pas au contact chez une fillette dont l'âge varie entre 2 et 6 ans. La confirmation sera obtenue par des biopsies avec examen anatomo-pathologique qui sera répété aux besoins.

### ***F.2. Diagnostic différentiel***

#### **F.2a – Masse inter labiale ou intra vaginale**

Devant une tumeur extériorisée à la vulve il faut éliminer :

- Un kyste du vagin qui se présente sous la forme d'une masse ronde, mobile enchâssée dans la paroi vaginale et apparaissant au spéculum comme une boule bleuâtre qui bombe pour refouler ou masquer le col. La ponction ramène un liquide.
- Un prolapsus utérin qui est dû à une malformation des muscles de la sangle périnéale entraînant une ptose de l'utérus à travers la vulve.

- Un fibrome du vagin qui est une masse dure située en inter vésico-vaginal. L'histologie confirmera le diagnostic.
- Un polype du vagin qui est le plus souvent pédiculé. L'examen anatomo-pathologique redressera le diagnostic.
- Un condylome du vagin avec son aspect caractéristique en crête de coq.
- Un prolapsus de la muqueuse urétrale.
- Un corps étranger dans le vagin.

- ***F 2b - Ecoulement séro-sanglant et purulent***

Devant un écoulement séro-sanglant et purulent il faut éliminer :

- Les tumeurs du sac vitellin qui surviennent chez les enfants de moins de 18 mois. Elles sont dures infiltrantes. Les phénomènes hémorragiques sont plus fréquents et la tumeur se nécrose volontiers avec expulsion des débris nécrotiques tumoraux par la vulve. Le taux de l'alpha foëto-protéine est très élevé.
- Les adénocarcinomes à cellules claires qui surviennent chez des enfants de plus de 7 ans. Il existe des antécédents de prise d'œstrogènes non stéroïdiens chez la mère au cours des trois premiers mois de la grossesse. L'enfant est reçu pour des petites pertes muco-purulentes quelque fois hémorragiques. C'est l'examen attentif du col utérin avec biopsies dirigées et le frottis vaginal qui permettent le diagnostic.
- Les vulvites simples dont l'examen bactériologique et mycologique détermineront les germes en cause.
- Le viol dont l'examen montrera des lésions de déchirures vulvo-vaginales.
- La crise génitale du nouveau-né qui se manifeste par un saignement génital qui intervient 2 à 4 jours après la naissance. Elle est due à une imprégnation hormonale de l'enfant par les hormones de la mère, et disparaît sans traitement.

### - *F.2c – tumeurs pelviennes*

Devant une tumeur pelvienne il faut éliminer :

- Un hydrocolpos qui se manifeste par une masse hypogastrique médiane, rénitente. Le toucher rectal montre une tumeur oblongue aplatie d'avant en arrière, retro pubienne rénitente et indépendante de l'utérus. L'échographie fera le diagnostic.
- Un tératome sacrococcygien qui se manifeste par une masse pelvienne dure comprimant les organes du petit bassin. L'échographie et le scanner orienteront vers le diagnostic.

## **G TRAITEMENT**

### ***G.1. Buts***

Le but du traitement curatif consistera à enlever la tumeur et à éviter les récurrences, alors que celui du traitement palliatif sera d'améliorer et de prolonger la survie.

### ***G.2. Les moyens***

Chirurgie

Plusieurs techniques sont utilisées dont les plus courantes sont :

- Une tumorectomie qui est une exérèse se limitant à l'atmosphère tumorale
- Une exérèse complète de la tumeur en faisant une colpophyterectomie totale avec ou sans conservation des ovaires qui consiste à enlever l'utérus et le vagin en totalité. L'abord chirurgical se fait par une double voie périnéale et abdominale.
- Une pelvectomie antérieure qui enlève en bloc la vessie, l'utérus, les ovaires, les trompes, les paramètres, le vagin et les petites lèvres.
- Une dérivation urinaire qui peut se faire dans plusieurs organes (5) :

Soit à la peau, c'est l'urétérostomie cutanée pouvant être uni ou bilatérale.

Soit dans le sigmoïde, et dans ce cas il faut s'assurer qu'il n'est pas envahi par la tumeur et qu'il n'y aura pas de radiothérapie pelvienne.

Soit dans l'iléon par trans iléo – urétérostomie selon Bricker. On implante les deux uretères dans un segment iléal exclu dont l'une des extrémités est abouchée à la peau. Un dispositif anti reflux est obtenu en utilisant un trajet sous muqueux. Cette méthode éloigne les voies excrétrices du petit bassin autorisant une éventuelle irradiation dans la période post opératoire ou lors des récidives.

Soit dans le cæcum selon la technique de Mitrofanoff (10). Cette technique consiste à exclure le cæcum et à dériver les uretères dans ce cæcum, à aboucher l'appendice à la peau. Ainsi à l'aide d'une petite sonde on peut vider les urines en cathétérissant l'appendice.

- Une pelvectomie totale qui consiste à enlever tous les organes du petit bassin avec une dérivation urinaire.
- Une transposition des ovaires qui consiste à libérer les ovaires et les fixer dans la cavité abdominale de manière à les protéger des irradiations (14).
- Une plastie vaginale qui consiste à construire un néovagin qui va permettre alors une activité sexuelle normale (16).

Les séquelles chirurgicales sont évidentes en cas d'exérèse élargie, puisqu'il manque un ou plusieurs organes. Elles sont également le fait de la dérivation urinaire définitive par l'apparition progressive de troubles néphrologiques à type de néphrite ascendante et des troubles métaboliques. La cancérisation des moignons urétéraux dans les uretero-néosigmoïdostomies est possible.

### Chimiothérapie

Plusieurs drogues sont utilisées dont les plus courantes sont :

- La vincristine dont la dose varie de 1 à 1,5 mg/m<sup>2</sup> de surface corporelle. On dilue la dose dans 20 CC de sérum salé qu'on fait passer en 2 mn.
- L'actinomycine D s'utilise à raison de 0,4 mg/ m<sup>2</sup> en intraveineuse lente.

- Le cyclophosphamide dont la posologie varie de 300 à 450 mg / m<sup>2</sup> est également dilué dans 20 cc de serum salé à faire passer en 2mn ou dans 250 cc de serum salé à passer entre 30mn et 1h.

- Enfin la doxorubicine et le cisplatine sont également à faire passer dans 250 CC de sérum salé entre 30 mn et 1h.

Il existe plusieurs protocoles :

- VAC (Vincristine, Actinomycine D, Cyclophosphamide)

Le cyclophosphamide et la vincristine sont donnés toutes les 2 semaines pendant 6 mois alors que l'actinomycine D est donné tous les 3 mois pendant 6 mois.

- Cyclophosphamide et Vincristine

A J1 on commence par la vincristine puis on continue à J2 J3 J4 par le cyclophosphamide. Il faut répéter la cure chaque mois et ce pendant 6 mois.

La complication immédiate la plus redoutable est l'extravasation avec risque de nécrose des tissus environnants.

Les séquelles sont tardives et difficiles à apprécier.

Le cyclophosphamide peut donner une cystite hémorragique une rétraction scléreuse de la vessie ou une insuffisance rénale.

L'adriamycine peut entraîner une défaillance cardiaque secondaire à une accumulation de doses et une alopecie.

La vincristine donne des troubles neurologiques à type de polynévrite.

Quant à la toxicité hématologique elle peut se rencontrer avec toutes les drogues.

## Radiothérapie

### *Radiothérapie externe*

Les radiations à haute énergie produites par le cobalt 60 à la dose 40 à 50 gray ont augmenté le pourcentage de guérison.

### *Radiothérapie interne*

On utilise la voie endocavitaire par moulage vaginal. L'irradiation est effectuée par de l'iridium.

La radiothérapie externe laisse des séquelles quasiment constantes et multiples. L'irradiation du bassin et de la colonne va provoquer des hypoplasies de l'aile iliaque et des scolioses par destruction de la plaque de croissance.

L'exposition du sigmoïde dans le champ du traitement expose aux sténoses. Les lésions cutanées sont habituelles.

L'irradiation interne comporte ses propres séquelles à type de troubles vasculaires pouvant être responsables de phénomènes hémorragiques.

L'hypoplasie gonadique et les tumeurs radio induites peuvent se voir à long terme.

### **H.3 Indications**

Des études multicentriques internationales ont abouti aux protocoles actuels associant chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie. Les malades du stade I et II bénéficieront de la chirurgie (colpohystérectomie totale) et de la chimiothérapie.

Quant à ceux du stade III ils bénéficieront d'une triple association chirurgie (colpohystérectomie totale), chimiothérapie et radiothérapie post opératoire.

Enfin les malades du stade IV seront soumis seulement à la radiothérapie et à la chimiothérapie.

La pelvectomie devrait être exceptionnelle du fait du caractère mutilant.

### **H.4. Résultats (14)**

Ils dépendent du stade d'extension et de la qualité des thérapeutiques mises en œuvre. La guérison est considérée comme acquise après 3 ou 4 ans d'évolution sans récurrence ni métastase.

On peut considérer que le taux de survie sans maladie à 3 ans tous stades confondus est de 80%. Mais ce sont des guérisons qui sont obtenues le plus souvent au prix d'un sacrifice important des fonctions essentielles pour l'évolution psychosociale (appareil mictionnel, appareil de reproduction).

CASUISTIQUE



Les deux cas de sarcomes botryoïdes du vagin de l'enfant qui suivent ont été recensés entre 1994 et 2002 dans les Centres Hospitaliers Nationaux Yalgado Ouédraogo et Pédiatrique Charles De Gaulle de Ouagadougou au Burkina Faso. Ils ont été pris en charge par une équipe restreinte organisée autour d'un chirurgien pédiatre et d'un chirurgien généraliste.

### OBSERVATION N°1

D. A. 3 ans 6 mois, avait été reçue le 07 janvier 2002 pour masse vulvaire prolabée, rouge, infectée saignant au contact évoluant depuis 6 mois et ayant occasionnée un traitement traditionnel. Il avait été noté également une hématurie terminale épisodique. Ses antécédents personnels et familiaux étaient sans particularités. A l'examen clinique l'état général était passable, les muqueuses étaient un peu pâles et le poids à 12 kg. L'examen en position gynécologique avait montré une tumeur bourgeonnante en chou-fleur au niveau de la vulve. Cette tumeur qui mesurait 12 cm x 17cm était charnue et saignait peu au contact. Le reste de l'examen était normal.

L'échographie abdomino-pelvienne et la radio pulmonaire étaient également normales. Le bilan sanguin avait montré une anémie avec 08g de taux d'hémoglobine. Une 1<sup>ère</sup> biopsie avait montré une prolifération tumorale bénigne fasciculée, lâche, parfois dense. Au plan cytologique il s'agissait de fibres musculaires élargies au cytoplasme oxyphile contenant parfois des doubles striations. De nombreuses cellules contenaient des vacuoles claires. Il n'y avait pas d'atypie cyto nucléaire. La vascularisation était abondante l'épithélium malpighien en surface était hyperplasique pseudo – épithéliomateux. Devant l'absence de caractères de malignité sur ces prélèvements, la conclusion d'un rhabdomyome foetal de la vulve avait été tirée.

Devant la récurrence rapide de la tumeur qui était en contradiction avec les résultats anatomo-pathologiques, une 2<sup>ème</sup> biopsie avait été faite et montrait qu'au plan microscopique le prélèvement portait exclusivement sur un matériel tumoral ulcéré en surface et recouvert d'un enduit fibrino leucocytaire. Il n'a pas été vu de structure épithéliale résiduelle. Sous l'enduit fibrino leucocytaire on observait une large bande de tissu richement cellulaire constituée de cellules rondes ou allongées peu différenciées à cytoplasme faiblement éosinophile au sein d'un stroma lâche ponctué d'éléments inflammatoires polymorphes. Plus en profondeur la tumeur était moins cellulaire et le stroma plus myxoïde. On observait entre les cellules rondes et allongées identiques

à celles observées en surface, des cellules plus volumineuses à noyau monstrueux et à cytoplasme large très éosinophile finement granulaire. Il n'avait pas été vu de striation dans les cytoplasmes. L'étude immuno histo chimique était très fortement positive sur les éléments peu différenciés avec l'anticorps anti desmine et faiblement positive avec l'anticorps anti actine musculaire lisse. Devant tous ces éléments la conclusion de sarcome brotroyoïde avait été retenue.

L'intervention avait été effectuée le 18 février 2002 et avait consisté en une colpo hystérectomie totale et une ovariectomie bilatérale. Pendant l'intervention

il avait été noté une atteinte du trigone vésical et une cystectomie totale avait été effectuée. Les uretères avaient été repérés et ils étaient dilatés. L'uretère gauche avait été dérivé dans l'uretère droit par une urétéro-urétérostomie terminale latérale tandis que la dérivation de l'uretère droit se faisait à la peau par une urétérostomie cutanée droite. L'exploration du foie, de la rate et de l'intestin étaient normaux par contre on avait noté une infiltration de la paroi pelvienne.

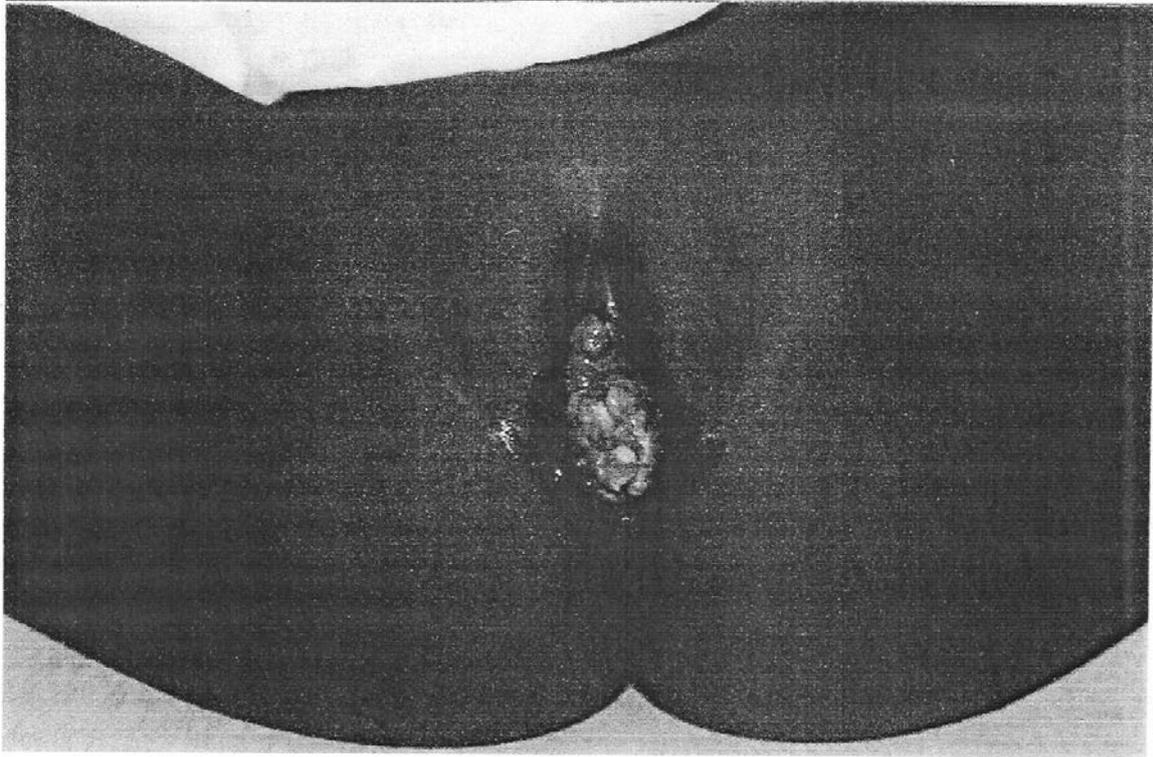
La malade n'avait pas pu honorer la chimiothérapie pour des raisons financières. Elle est décédée 4 mois plus tard dans un tableau de carcinose péritonéale.

## OBSERVATION N°2

**T. E.** 2 ans 7 mois, avait été reçue le 15 avril 2002 pour masse vulvaire de découverte fortuite par sa mère. Cette masse évoluait depuis 03 mois environ sans autres signes associés. Ses antécédents personnels et familiaux étaient sans particularités.

L'examen clinique avait noté un bon état général, les conjonctives étaient colorées et le poids était de 15 kg. L'examen en position gynécologique avait montré une tumeur friable non hémorragique implantée sur la face latérale gauche du vagin (photo). Le reste de l'examen était sans particularités.

Une biopsie avait été faite et l'examen anatomo-pathologique avait montré une formation angiomateuse faite de vaisseaux à parois peu épaisses contenant des fibres musculaires. Leur lumière comportait des hématies, il y avait un infiltrat inflammatoire riche en élément mononucléé. Devant l'absence de caractère de malignité la conclusion



d'angiome vulvaire siège de remaniement inflammatoire avait été tirée. L'échographie abdomino pelvienne était normale.

Une biopsie exérèse par voie basse vaginale avait été faite le 3 mai 2002 enlevant une énorme tumeur polypoïde distendant la cavité vaginale et implantée par une base large sur la paroi gauche du vagin. Les résultats de l'anatomo – pathologie reçus le 10 mai 2002 avaient montré sur le plan macroscopique des fragments translucides d'aspect caractéristique « en grappe de raisin ».

L'histologie des coupes pratiquées montrait des formations végétantes soutenues par un stroma myxoïde riche en vaisseaux. La surface était un épithélium malpighien étiré ou papillomateux reposant sur une couche cambiale. Cette dernière était faite d'une condensation des éléments tumoraux : noyaux hyperchromatiques avec nucléole de petite taille et cytoplasme mal limité. La conclusion de rhabdomyosarcome de type botryoïde avait été faite.

Le 16 mai 2002 une laparotomie médiane avait été faite. L'exploration de la cavité abdominale était normale. Une colpohystérectomie totale avec conservation des deux ovaires avait été pratiquée. Les deux uretères avaient été individualisés et suivis jusqu'à leur entrée dans la vessie. Il n'y avait pas d'adénopathie suspecte. Les suites opératoires avaient été marquées par l'apparition à J4 d'une fistule recto vestibulaire d'environ 1 cm de diamètre ayant nécessité une suture protégée par une colostomie gauche. Le rétablissement de la continuité avait été fait le 25 juillet 2002 soit deux mois après. La patiente avait été exécutée 05 jours plus tard avec une fistule résiduelle qui par la suite avait totalement régressé.

La patiente avait été revue en contrôle le 11 novembre 2002 ; aucune anomalie n'avait été décelée. Une première cure de chimiothérapie à base de vincristine (1 mg / m<sup>2</sup>) et de Cyclophosphamide (450 mg/m<sup>2</sup>) selon le protocole suivant avait été institué:

- J1 vincristine 0,6 mg dans 20cc de SSI à passer en 2 mn
- J2 Cyclophosphamide 300 mg dans 20 CC de SSI en 2 mn
- J3 Cyclophosphamide 300 mg dans 20 CC de SSI en 2 mn
- J4 Cyclophosphamide 300 mg dans 20 CC de SSI en 2 mn

La cure avait été répétée les 11 décembre 2002, 20 janvier 2003 et 03 mars 2003 avec les mêmes produits et aux mêmes posologies. Le 17 mars 2003 la patiente avait été opérée d'une occlusion intestinale sur bride. L'exploration chirurgicale de la cavité au cours de cette ré intervention avait permis d'affirmer l'absence de récurrences tumorales et de métastases dans le pelvis, le foie, la rate, les reins, et les gâtes ganglionnaires rétro péritonéaux.

DISCUSSION

Le sarcome botryoïde est une variété de rhabdomyosarcome qui tire son appellation de l'aspect macroscopique de la tumeur. Celle-ci ressemble à des grappes de raisins grisâtres. Cette prolifération en grappe de raisins ne se manifeste que si la tumeur peut se développer librement dans la lumière des cavités naturelles comme le vagin, la vessie, les voies biliaires, l'oreille moyenne et le nasopharynx (2).

Nous avons colligé 2 cas de sarcome botryoïde du vagin en 8 ans, ce qui illustre la rareté de cette affection.

Cette rareté a été également décrite par WANDAOGO A. (18), HIGLERS (9) et GROSFELD (4) qui ont trouvé respectivement 5 cas en 30 ans, 10 cas en 60 ans et 3 cas en 15 ans.

Malgré l'extrême rareté de cette affection, nous pensons que ce nombre de 2 cas est en deçà de la réalité dans notre contexte. Plusieurs raisons nous amènent à le penser : il y a d'abord l'incidence annuelle de l'affection qui est estimée à 4,4 par millions d'enfants en dessous de 15 ans (14) alors qu'au Burkina Faso le nombre d'enfant de moins de 14 ans est estimé à 47,92% de la population. Donc on devrait se retrouver avec en moyenne 25 cas de sarcome botryoïde par an. Ensuite nos populations étant en majorité analphabètes et pauvres, ont recours d'abord aux guérisseurs qui feront des manipulations traditionnelles plus ou moins complexes et prolongées. Il y a également le caractère tabou des lésions génitales surtout féminines qui fait qu'on tend d'abord à les dissimuler.

Tous ces facteurs font que ces malades ne seront jamais référés dans une structure hospitalière donc aucun recensement fiable n'est possible.

Nos patientes avaient 2 ans 7 mois et 3 ans 6 mois. Ces âges sont comparables à ceux retrouvés dans la littérature où cette fourchette varie entre 2 et 6 ans (14). Nous n'avons pas noté de forme congénitale.

Le rôle d'un terrain prédisposé a été évoqué par certains auteurs (8,15). Il s'agit de l'association à des malformations congénitales, certaines descriptions familiales, la maladie de Recklinghausen, les antécédents de carcinome de sein chez les mères. Mais dans notre série nous n'avons retrouvé aucun de ces éléments. Nous ne pouvons affirmer l'absence de facteurs génétiques chez nos malades car nous ne disposons pas de laboratoire performant pouvant étudier le caryotype.

L'aspect clinique est monomorphe. Dans nos 2 cas nous avons constaté l'extériorisation à la vulve d'une masse polypoïde, bourgeonnante, friable, indolore et peu hémorragique. Cette description clinique est identique à celle retrouvée dans la littérature (8, 14, 18).

Cet aspect clinique monomorphe vient du fait que le diagnostic est tardif. En effet, pour les mêmes raisons évoquées ci-dessus (caractère tabou des lésions génitales, pauvreté et analphabétisme), les parents n'amènent les enfants en consultation à l'hôpital qu'en dernier recours. A ce moment la tumeur est déjà développée et présente l'aspect en grappe de raisin.

Il y a également le long délai mis pour l'obtention des résultats anatomo-pathologiques qui peut varier de 2 à 3 mois. Pendant cette période la tumeur évolue et aucune thérapeutique adéquate ne peut être faite en l'absence de certitude diagnostique. Ce long délai s'explique par

le nombre réduit d'anatomo-pathologistes pour tout le pays. Il y a donc nécessité de former des anatomo-pathologistes en nombre suffisant ce qui raccourcirait les délais d'obtention des résultats et permettra une prise en charge précoce des malades quelle que soit leur pathologie.

Il faudra qu'on arrive à poser le diagnostic précocement et cela suppose une bonne formation du personnel de santé en ne pas négliger un écoulement sanglant ou purulent chez une fillette. Il faudra également un laboratoire d'anatomo-pathologie performant et bien équipé pouvant faire une étude histo-chimique.

Le bilan d'extension notamment l'échographie abdomino-pelvienne et la radio pulmonaire fait chez nos 2 patientes ne montrait pas de métastases.

Aucune de nos patientes n'avait bénéficié d'un scanner ; cet examen coûte très cher, les délais de programmation sont assez longs, le pays ne disposant que d'un seul appareil. Le scanner est indispensable pour pouvoir faire un bilan d'extension précis ce qui conditionne les indications thérapeutiques.

Des biopsies suivies d'examens anatomo-pathologiques ont été faites. Le diagnostic anatomo-pathologique a été difficile dans notre contexte de travail. Il n'a été effectif qu'après une deuxième biopsie pour les deux patientes. Une étude histo-immunochimique a été également faite à l'étranger. Cette difficulté du diagnostic anatomo-pathologique a été signalée par plusieurs auteurs :

WANDAOGO A. (18) notait dans sa série 3 erreurs sur 8 lectures.

Hans J P (6) sur un cas clinique n'a aboutit au diagnostic qu'au bout de la 10<sup>ème</sup> biopsie.

RUTTLEDGE et SULLIVAN (6) ne disaient-ils pas de se méfier de l'aspect bénin de l'histologie des fragments réséqués.

Les erreurs s'expliqueraient par le fait que la clef du diagnostic s'appuie sur des nuances (8, 15). Lorsqu'il n'a pas été traumatisé et abrasé, le sarcome botryoïde refoule simplement l'épithélium vaginal. La zone sous muqueuse comporte une bande régulière de petites cellules rondes disposées parallèlement à l'épithélium. Cette couche est la plus riche en cellules pathologiques. Elle recouvre un stroma abondant et myxoïde contenant des cellules mésenchymateuses peu nombreuses, étoilées avec de très rares mitoses, le tout pouvant orienter vers le diagnostic rassurant de polype ou de granulome inflammatoire. Cette difficulté du diagnostic anatomo-pathologique dans notre contexte pourrait s'expliquer par des manipulations intempestives effectuées par les tradithérapeutes. En effet les traumatismes répétés de la tumeur entraînent des phénomènes inflammatoires importants qui peuvent modifier son architecture.

Sur le plan thérapeutique, notre 2<sup>ème</sup> patiente a bénéficié d'une chirurgie (colpohystérectomie totale avec conservation des 2 ovaires) et d'une chimiothérapie à base de vincristine et de cyclophosphamide en cure de 4 jours (J1 vincristine, J2 J3 J4 cyclophosphamide). La cure a été répétée chaque mois pendant 4 mois. Nous utilisons uniquement ce protocole de chimiothérapie parce que ces drogues sont disponibles sur place. Un changement de protocole devrait augmenter considérablement

le coût de la chimiothérapie car les drogues devraient être commandées à l'extérieur.

La 1<sup>ère</sup> patiente n'a bénéficié que de la chirurgie (pelvectomie antérieure avec une urétérostomie transcutanée droite). Elle n'a pu faire la chimiothérapie faute de moyens.

Dans notre contexte la pratique de la chimiothérapie est très difficile par manque des drogues et par leurs coûts exorbitants. Dans toute la ville de Ouagadougou il n'y a que quelques pharmacies où l'on peut se procurer les produits anti-cancéreux. L'utilisation de ces drogues n'étant pas courante, les pharmaciens préfèrent commander les produits qui s'achètent vite. Certains parents commandent eux-mêmes les produits en France mais le délai de livraison est assez long et la conservation pendant le transport est difficile. Tous ces facteurs font que nous ne pouvons pas utiliser les protocoles adéquats. Il y a également des parents qui refusent catégoriquement la chimiothérapie car ils ne comprennent pas qu'après l'exérèse de la tumeur il faut payer encore des médicaments qui coûtent chers. Il y a donc urgence qu'on puisse disposer de ces drogues au niveau de l'hôpital. Pendant l'administration de ces drogues, le suivi biologique doit être rigoureux à cause de la toxicité hématologique rénale et hépatique qu'elles engendrent. Le laboratoire de l'hôpital ne pouvant faire les examens de contrôle à tout moment, les prélèvements sont envoyés dans les laboratoires privés pour ceux qui ont les moyens. Ces drogues étant très toxiques dangereuses et chères, il y a la nécessité de créer un service de cancérologie avec du personnel bien formé et un laboratoire fonctionnel. L'état devrait subventionner l'achat des médicaments anti-cancéreux.

Quant à la chirurgie, les blocs opératoires devraient être bien équipés pour prendre en charge les formes évoluées car on continuera toujours à les voir. C'est une chirurgie en miniature et il faut du matériel adéquat. Les parents devraient être éduqués en cas de dérivations urinaires car ils doivent savoir comment mettre et changer les poches.

Nous n'avons pas fait de radiothérapie car nous n'en disposons pas. La radiothérapie étant efficace dans les formes avancées, il est indispensable qu'on puisse en disposer car on continuera à voir ces formes évoluées. Mais en attendant, nous préconisons une coopération sous régionale où nos malades pourront subir une radiothérapie dans les pays qui en disposent. Cela permettra également de faire des études multicentriques.

L'attitude thérapeutique dans notre contexte consiste à l'association chirurgie et chimiothérapie.

LADITAN A.(11) au Nigeria soulignait le refus de l'exentération pelvienne par les parents, et l'absence de radiothérapie. Cependant l'association chirurgie (colpohystérectomie) chimiothérapie (protocole VAC) donnait de bons résultats.

D'autres études multicentriques internationales montrent que l'association chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie donnent de très bons résultats ( 8,15). Cette association permet d'éviter les exentérations pelviennes qui sont très mutilantes, difficilement acceptables et supportables.

Sur le plan évolutif, notre 1<sup>ère</sup> patiente est décédée 4 mois après l'intervention d'une carcinose péritonéale. Il faut préciser qu'à

l'intervention, il y avait une infiltration de la région pelvienne et la patiente par manque de moyens n'avait pu faire la chimiothérapie. Pour la 2<sup>ème</sup> patiente, nous avons un recul de 17 mois avec un suivi régulier et il n'y a ni récurrence locale ni métastase.

Ces observations nous montrent que la chirurgie seule ne suffit pas. Ainsi seuls 5 des 14 malades de HIGLERS (10) ayant subi une pelvectomie antérieure exclusive ont atteint 10 années de survie. Selon SCHMITT M. (14) la guérison est considérée comme acquise après 3 ou 4 ans d'évolution sans récurrence ni métastase.

Notre 2<sup>ème</sup> patiente sera suivie régulièrement et après 4 à 5 ans d'évolution, s'il n'y a pas de récurrences ni de métastases, nous lui préconiserons une plastie vaginale. Takeshi (17) a pratiqué une plastie vaginale chez une enfant ayant été opérée de sarcome botryoïde où il avait effectué une colpectomie simple. L'évolution avait été bonne et il pense que cette patiente pourra procréer. Ces travaux donnent une lueur d'espoir pour ces malades. En effet si le diagnostic est fait tôt, le traitement curatif se fera à minima et les séquelles seront moindres.

CONCLUSION

Le sarcome botryoïde du vagin est une affection très rare, qui touche les enfants de 2 à 6 ans.

La maladie se manifeste par une extériorisation d'une masse en grappe de raisin à travers la vulve.

Le diagnostic est confirmé par la biopsie suivie d'un examen anatomo-pathologique. Cette biopsie peut nécessiter plusieurs lectures car il existe beaucoup de pièges.

L'échographie, le scanner, les radio pulmonaires se feront à la recherche de métastases, l'UIV à la recherche d'un retentissement sur le haut appareil urinaire.

La meilleure thérapeutique consiste en l'association de la chirurgie de la chimiothérapie et de la radiothérapie. Mais dans notre contexte, n'ayant pas de radiothérapie, l'association chirurgie et chimiothérapie donnent également de bons résultats.

BIBLIOGRAPHIE

**1- Barrière P. , Mirallie S. , Jean M.**

Embryologie de l'appareil génital féminin  
EMC Paris gynécologie, 2000 : 10-A-08,11P

**2- Crist W., Gehan E. A ., Ragab A. H.**

The third intergroup rhabdo myosarcoma study  
J.clin. oncol. 1995 ; 13 : 610 - 630

**3- Fleming I.D, Etcubanas E., Patterson R. et al**

The role of surgical resection when combined with chemotherapy and radiation in the management of pelvic rhabdomysarcoma  
Ann surg, 1983 ; 199 : 509 – 514

**4- Grosfeld J.L. , Smith J.P. , Clotworth H.W.**

Pelvic rhabdomyosarcoma in infants and children  
J. urol., 1972 ; 107 : 673-673

**5- Hans J.P., De Backer E.**

Retention urinaire signe révélateur de deux affections rares du nourrisson. Le sarcome botryoïde et l'hydrocolpos.  
Acta urologica belgica, 1972 ; 40 : 613 – 630

**6- Hans J.P., De Backer E., Hardeman M., Goffart C.**

Le sarcome botryoïde de la fillette à développement uréthro-vaginal. A propos de 2 observations

Ann. urol., 1972. ; 6 : 265 – 273

**7- Harms D., Schmidt D., Treuner J.**

Soft tissue sarcomas in childhood. A study of 262 cases including 169 cases of rhabdomyosarcoma.

Z. Kinder. Chir., 1985 ; 40 : 140 – 146

**8- Hays D.M., Raney R. B. Junior, Lawrence W. Junior et al**

Primary chemotherapy in the treatment of children with bladder – prostate tumors in the intergroup rhabdomyosarcoma study ( IRS II )

Pediatric surgery., 1982 ; 17(6) : 812 – 820

**9- Higlars R.D.**

Pelvic exentération for vaginal rhabdomyosarcoma

Obstet. Gynecol. 1975 ; 45 : 175-175

**10 – Joël M. Sumfest, Mark W. B., Michael M.**

le principe de Mitrofanoff dans la reconstitution du système urinaire  
J.urol. (USA washington), 1993 ; 10 : 1875-1878

**11- Laditan A.A.O., Adeniyi A.**

Sarcoma botryoïdes in a Nigerian female infant  
Int. J. Gynaecol Obst, 1979 ; 16 : 328 – 330

**12- Nievalstein R.A.J. , Vos A. , Valk J.**

Magnetic resonance imaging in children with anorectal malformations :  
embryology implication  
Journal of pediatric surgery, 2002 ; 37 (8) : 1138 – 1145

**13- Rarivomanana M., Raharisolo C., Valikara s., Choutean Y.**

Les rhabdomyosarcomes botryoïdes du sinus urogénital à propos d'un  
cas chez un enfant de 11 mois  
Bull. Soc. Pathol. Exot, 2000 ; 93 : 29 – 30

**14- Schmitt M., Olive D.**

Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant

EMC Paris Rein. Organes génito – urinaires 18212 B20, 1 – 1987, 6p

**15 - Snow B.**

Tumors of the lower urinary tract .in Kelalis P.P., King L.R., Belmen  
A.B.

(Ed) clinical pediatric urology, Philadelphie, W.B. Saunders company,  
1992 ; 1445 – 1457

**16- Takeshi Kusafuka, Takaharu Oue, Yuko Tazuke.**

Vaginal reconstruction in a patient with rhabdomyosarcoma previously  
treated by total vaginectomy.

J. pediatr. Surg., 2002 ; 37 (9) : 1365-1367

**17 Tillem S. M. , Stock J. A. , Hanna M. K.**

Vaginal construction in children

J.urol. 1998 ; 160 : 186 -180

18- Wandaogo A., Ndoye M., Fall I., Tekou H., Diop A., Mendes V.,  
**Ndiaye P.D**

Sarcome botryoïde du vagin chez l'enfant. a propos de 5 cas

Annales de l'université de Ouagadougou 2000, 8( Série B ) :51-58

**Titre du Mémoire : Sarcome Botryoïde du vagin de l'enfant à propos de 2 cas**

**Résumé**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 2 cas de sarcomes botryoïdes du vagin de l'enfant collectés aux centres hospitaliers nationaux Yalgado Ouédraogo et pédiatrique Charles De Gaulle du Burkina Faso de 1994 à 2002 .

L'âge des malades était de 2 ans 7 mois et 3 ans 6 mois, l'expression clinique a été une tumeur en grappe de raisins extériorisée à la vulve. Le diagnostic a été confirmé par l'anatomo-pathologie après plusieurs biopsies.

L'attitude thérapeutique a été une colpohystérectomie associée à une chimiothérapie mais une patiente n'a pas pu bénéficier de la chimiothérapie faute de moyens.

L'évolution a été bonne dans un cas par contre la patiente n'ayant pas fait la chimiothérapie est décédée de carcinose péritonéale.

Mots clés Sarcome botryoïde-vagin- enfants

Auteur : Docteur Maurice Zida 10 BP 13360 ouaga 10 Burkina Faso