

Rhabdomyosarcome alvéolaire : à propos d'une rare localisation jugale et d'une revue de la littérature.

L.KHALFI¹, S.BESRI², M.A. MOKFI¹, O.QACH², M.EI KABABRI², A.KILI²,
M.EI KHORASSANI², J.HAMAMA¹, L.HESSISSEN², K.ELKHATIB¹.

1. Service de chirurgie plastique et maxillo-faciale. Hôpital militaire d'instruction Mohammed V Rabat. MAROC

2. Service d'hémo-oncologie pédiatrique. Hôpital d'enfants Rabat. MAROC

Auteur correspondant : L.khalfi : professeur assistant

Resume:

Le rhabdomyosarcome est une tumeur maligne rare qui s'observe surtout chez l'enfant et l'adolescent. Rarement localisé au niveau de l'extrémité céphalique, la forme alvéolaire est la forme la plus agressive et la plus métastatique. A partir d'une observation d'une jeune patiente atteinte d'un rhabdomyosarcome alvéolaire jugal et d'une revue de la littérature nous exposons les caractéristiques de cette maladie notamment dans les difficultés de prise en charge. Ainsi que l'intérêt de la chimiothérapie et du protocole AMORE (Ablation surgery, Moulage technique withafterloadybrachytherapie and Reconstructive surgery) qui ont transformé le pronostic de ces tumeurs.

Mots Cles: rhabdomyosarcome alvéolaire, localisation jugale, chimiothérapie, protocole AMORE.

Date of Submission: 24-07-2020

Date of Acceptance: 08-08-2020

I. Introduction

Développé à partir des cellules mésenchymateuses primitives engagées dans la différenciation musculaire striée le rhabdomyosarcome peut se développer n'importe où dans le corps, y compris dans des sites où il n'existe normalement pas de tissu musculaire strié. Les sites les plus fréquents sont la tête et le cou (40%) incluant les tumeurs de l'orbite et les tumeurs para-méningées, et les tumeurs non para-méningées, l'appareil génito-urinaire (20%), les membres (20%) et le tronc (10%).

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. [1]

Le rhabdomyosarcome alvéolaire est une tumeur maligne caractérisée par son agressivité et sa propension à une diffusion métastatique précoce, surtout lorsqu'il s'agit d'un rhabdomyosarcome paraméningé. [2]

La localisation génienne est extrêmement rare. Nous rapportons un cas de rhabdomyosarcome alvéolaire génien avec une revue de la littérature et nous analysons, à travers cette observation, les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, histologiques, thérapeutiques et pronostiques de cette maladie.

II. Observation

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 06 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui présentait depuis environ 03 mois une tuméfaction jugale gauche, qui augmente progressivement de volume (Fig 1), associée à une gêne de la parole et de la mastication. Une TDM du massif facial avait montré une formation lésionnel sous cutanée jugale gauche au contact du muscle masséter et qui se prolonge en arrière jusqu'à contact de la parotide (Fig 2). Un complément par IRM a objectivé un processus tissulaire agressif centré sur la joue gauche et le canal de Sténonet s'étendant en arrière vers la glande parotide qui se rehausse après injection de produit de contraste et en dedans vers la cavité buccale par l'orifice du canal de Sténon (Fig 3).

Une biopsie a été réalisé par voie endo-buccale, avec étude histologique et immuno-histochimique revenant en faveur d'un rhabdomyosarcome alvéolaire.

Un bilan d'extension fait d'une TDM thoracique, une échographie abdominale, une étude du liquide céphalorachidien, un médullogramme et une biopsie ostéo-médullaire s'est révélé normal.

Classée haut risque vu l'histologie alvéolaire défavorable et après une réunion de concertation pluridisciplinaire, la patiente a été mise sous protocole de chimiothérapie RMS 2005 après la réalisation d'un bilan pré-thérapeutique revenu normal; ayant reçu 4 cures IVADO faites de vincristine, actinomycine,

ifosfamide et de doxorubicine avec un intervalle de 3 semaines entre le début de chaque cure. L'évolution a été marquée par une nette régression tumorale (Fig 4).

La prise en charge ultérieure, va consister en une association d'une chirurgie et d'une curiethérapie selon le protocole AMORE (Ablation surgery, Moulage technique with afterloady brachytherapy and Reconstructive surgery).

Une chimiothérapie post opératoire sera proposée faite de 5 cures IVA associant la vincristine l'actinomycine et l'ifosfamide.

III. Discussion

Les tumeurs mésenchymateuses malignes (TMM) de l'enfant représentent 5 à 10% des tumeurs malignes de l'enfant. Elles constituent un groupe hétérogène de tumeurs de différenciations variées en fonction de leur tissu d'origine supposé.

Elles incluent principalement les tumeurs d'origine musculaire, celles dérivés des tissus conjonctifs, vasculaires, nerveux ou adipeux. [1]

Le rhabdomyosarcome (RMS) est la tumeur mésenchymateuse la plus fréquente chez les enfants et les adolescents (60 à 70 % d'entre elles). Son incidence annuelle est de 4,3 par million chez les enfants de 0 à 14 ans, avec environ 350 nouveaux cas diagnostiqués aux seuls États-Unis, et il représente 5,8% de toutes les tumeurs solides malignes chez les enfants. [3,4,5]

Parmi les tumeurs solides extra-crânielles de l'enfant, le RMS est la troisième tumeur après le neuroblastome et le néphroblastome.

Le rhabdomyosarcome alvéolaire représente 30 % de tous les rhabdomyosarcomes. Il touche préférentiellement les extrémités et moins fréquemment le tronc, la tête et le cou [2].

Sur le plan histologique Les RMS sont des tumeurs mésenchymateuses malignes hautement agressives issues de cellules immatures destinées à former le muscle strié squelettique.

Les cellules caractéristiques de cette tumeur sont les rhabdomyoblastes, cellules légèrement allongées avec des stries croisées intracellulaires et cytoplasme éosinophile. Ces stries spécifiques et l'aspect allongé ou fusiforme de la cellule avec plusieurs noyaux sont des signes de maturité myoblastique retrouvés dans 50 à 60% des sous types embryonnaires et 30% des sous types alvéolaires. [2]

L'expression clinique varie selon la localisation anatomique. Il s'agit habituellement d'une masse asymptomatique parfois associée à un dysfonctionnement organique lié à l'emplacement de la tumeur.

Le site primitif du rhabdomyosarcome est connu depuis longtemps comme un facteur pronostic essentiel. Il est aussi un élément important à prendre en considération dans la stratégie thérapeutique du RMS, car il conditionne la qualité du geste local avec plus ou moins l'existence de résidu microscopique ou macroscopique [6].

Les sites considérés comme favorables sont l'orbite, les tumeurs tête et cou non para-méningées, tumeurs paratêsticulaires, tumeur du vagin et de l'utérus. Les Sites défavorables sont les tumeurs tête et cou para-méningées, tumeurs vésico-prostatique, tumeurs des membres et autres.

Le diagnostic doit être fait sur l'histologie. La biopsie chirurgicale est préférable à une biopsie à l'aiguille car elle seule permet d'avoir suffisamment de matériel pour l'histologie, la biologie et la cytogénétique.

C'est seulement dans de rares occasions que le diagnostic ne sera fait que sur la cytologie d'un épanchement pleural ou d'une ponction médullaire

Le type histologique, le site tumoral et la présence de ganglions régionaux permettent de définir le groupe de risque et ainsi d'établir le protocole thérapeutique selon le groupe définit.

L'histologie alvéolaire est considérée dans toutes les situations comme haut risque.

La prise en charge de ces tumeurs requiert donc une approche multidisciplinaire associant l'oncologue pédiatre, le chirurgien, le radiothérapeute, le radiologue et l'anatomopathologiste. Il est important de considérer dès le diagnostic la possibilité de guérison après un traitement bien conduit, mais aussi les toxicités aiguës et tardives des thérapeutiques [1].

La prise en charge de ces tumeurs comprend, le volet chirurgical qui permet initialement de poser le diagnostic par biopsie, la résection première est rarement indiquée, le traitement local par chirurgie ne sera alors envisagé qu'après une réponse favorable à la chimiothérapie, il doit être carcinologiquement satisfaisant et sans conséquence fonctionnelle et/ou esthétique [1].

Le protocole AMORE (Ablation surgery, Moulage technique with afterloady brachytherapy and Reconstructive surgery) qui s'est développé pour les RMS de la tête et du cou non orbitaire irrésécable qui sont résiduelles ou récurrentes après chimiothérapie a permis une augmentation prometteuse des taux de survie, une chance de traitement local et aussi moins de morbidité. Toutefois il faut signaler que les tumeurs avec extension intracrânienne sont exclues de ce protocole.

Le but est la résection macroscopique complète de la tumeur résiduelle après chimiothérapie. Il consiste premièrement en une chirurgie d'ablation, deuxièmement une brachytherapie en utilisant des fils d'irridium-192 incorporés dans des moules en caoutchouc (de gutta percha). La dose thérapeutique (40 à 45 Gy) est calculée à 5 mm de la surface du moule. La troisième étape est une reconstruction chirurgicale à l'aide d'un lambeau libre ou pédiculé dont le choix sera conditionné par les caractéristiques de la perte de substance résiduelle. [7, 8]

La radiothérapie pour rôled'obtenir le contrôle local ou de consolider celui obtenu par la chimiothérapie. Les doses données anciennement, comprises entre 50 et 60 gray, permettaient de contrôler la tumeur primitive dans 90% des cas mais souvent au prix de sévères séquelles et/ou complications à long terme inacceptables. Les doses utilisées dans les études récentes vont de 40 à 45Gy pour le contrôle de la maladie microscopique et 50 à 55 Gy en cas de résidu macroscopique, avec une surimpression sur un volume éventuellement réduit de 5 à 10 Gy[9].

La chimiothérapie qui a transformé le pronostic de ces tumeurs. Les drogues ayant démontrées leur efficacité sont l'actinomycine D, le cyclophosphamide, la vincristine, le cis-Platinum, la carboplatine, la dacarbazine (DTIC) et la doxorubicine. Plus récemment l'ifosfamide et l'etoposide ont été ajoutés à l'arsenal thérapeutique. Ces produits sont toujours utilisés en association selon les protocoles. La durée et l'intensité du traitement varient selon le pronostic initial et la réponse au traitement [10].

La prise en charge thérapeutique chez notre patiente a été faite selon le protocole RMS 2005 qui préconise une chimiothérapie première faite de 4 cures IVADO associant la vincristine l'actinomycine et l'ifosfamide et la doxorubicine au nombre de 3 à 21 jours d'intervalle. Après une net régression tumorale.

La prise en charge ultérieure va consister en un traitement local qui va se dérouler en 3 étapes dans une durée de 7 jours selon le protocole AMORE : résection macroscopique complète de la tumeur puis curiethérapie incorporés et enfin une reconstruction faciale par lambeau.

Une chimiothérapie post opératoire sera proposée faite de 5 cure IVA associant la vincristine l'actionomycine et l'ifosfamide, au total ce protocole comprend 9 cures de chimiothérapie 4 IVADO et 5IVA .

Plusieurs études permettent d'affirmer le caractère défavorable des RMS alvéolaires. Dans les atteintes localisées, un taux de survie sans évènement à 03ans de 83% pour le RMSE et 66% pour le RMSA ($p<0.001$) est notés dans certaines études. Le taux de survie pour la localisation tête et cou non orbite était faible dans plusieurs études, ceci est expliqué par le fait que cette localisation est connue d'ailleurs pour son mauvais pronostic. La taille tumorale est également un facteur pronostic considérable,Plusieurs études retrouvent une baisse significative de la survie des enfants porteurs d'une tumeur dont la taille est supérieure à 05cm. Dans l'ensemble des études, la survie sans évènement à 03 ans est fortement corrélée au statut métastatique, un taux de 30% pour les stades métastatiques et 80% pour les stades non métastatiques [1].

IV. Conclusion

Le rhabdomyosarcome alvéolaire de la région génienne est une pathologie rare et complexe qui nécessite une prise en charge pluridisciplinaire et une vraie coopération entre le chimiothérapeute, le chirurgien, le radiothérapeute et l'anatomopathologiste selon les protocoles des groupes coopérateurs. Le pronostic est souvent sombre et conditionné par plusieurs facteurs notamment l'âge, la taille tumorale ainsi que le statut localisé ou métastatique de la tumeur.

ICONOGAPHIE :



Figure 1 :Tumeur jugulaire gauche.

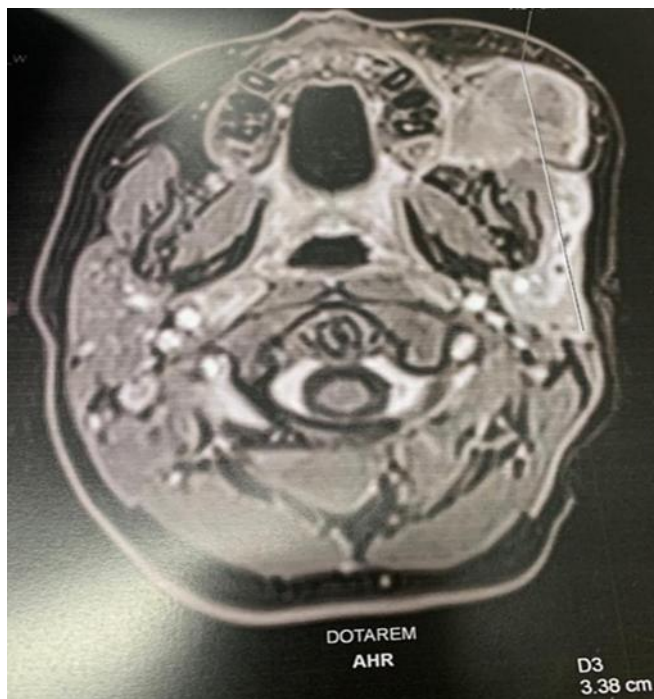


Figure 2 : TDM faciale objectivant unetuméfaction sous cutané jugale.

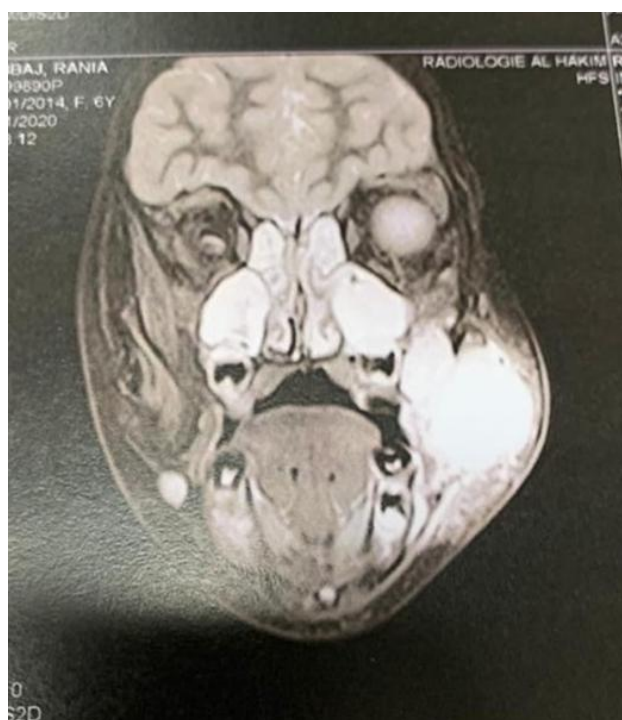


Figure 3 : IRM faciale avec un processus tissulaire agressif centré sur la joue gauche et le canal de Sténon.



Figure 4 : Régression tumorale après chimiothérapie.

References

- [1]. D'Andon .A, Hartmann. O, Vassal. G. Tumeurs mésoenchymateuses malignes ou sarcomes des parties molles. Institut Gustave Roussy. 2003 Mai; 1-14.
- [2]. P. Philippe-Chomette D, Orbach Y, Aigrain et collaborateurs. Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant. *Annales d'urologie* 2006 ; 40 : 280–296.
- [3]. Zafad S, M. Harif, S. Benchekroun et collaborateurs. Les rhabdomyosarcome de l'enfant.
- [4]. *Esp. Médicale*. 2002; 9(80): 96-98.
- [5]. Sommelet D, Pinkerton R, Brunat-Mentigny M, Farsi F et al. Standards, options and recommendations (SOR) for clinical care of rhabdomyosarcoma (RMS) and other soft tissue sarcoma in children. Federation of the French Cancer Centers. French Society of Pediatric Oncology. *Bull Cancer* 1998; 85: 1015-42.
- [6]. Pizzo, Philip A., Poplack, David G. Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcoma.
- [7]. Principles & Practice of Pediatric Oncology, 5th Edition 2006:971-996.
- [8]. Christophe Bergeron, Dominique Ranchere-Vince, Perrine Berard-Marec. Actualités sur le rhabdomyosarcome chez l'enfant. *Bulletin de cancer*. 2002 Janvier; 89 (1): 108-112.
- [9]. 7. INC Essais Cliniques: "Registre des essais cliniques en cancérologie"
http://www.ecancer.fr/v1/index.php?option=com_etudecliniquev2&Itemid=738&task=detailec1&idec=170&lang=1&vers=1.
- [10]. William G. Hawkins et al. Clinicopathologic Analysis of Patients with Adult.
- [11]. Rhabdomyosarcoma .cancer February 15, 2001
- [12]. Chantal Kalifa, Odile Oberlin, François Pein, Olivier Hartmann, Jean Lemerle. *Cancer de l'enfant*, 2008.
- [13]. Aung L, Soe TA, Chang KT, Quah TC. Singapore rhabdomyosarcoma (RMS) experience: shall we change our practice? *Ann Acad Med Singapore*, FEB 2014. 4352°/ 86-95.

L.khalfi, et. al. "Rhabdomyosarcome alvéolaire : à propos d'une rare localisation jugale et d'une revue de la littérature." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 19(8), 2020, pp. 01-05.