

Titre Du Manuscrit : Rhabdomyosarcome Ethmoïdo-Maxillaire De L'adulte : A Propos D'un Cas

Fatine Aboutajdine, Zainab Hayat, Ahmed Sqalli Houssini,
Mouna Ouazzani Touhami, Hassan El Edghiri

Service D'orl Et De CCF, Hôpital Universitaire International Cheikh Zaid, Rabat, Maroc

Résumé

Le rhabdomyosarcome est une tumeur mésenchymateuse fréquente chez l'enfant et l'adolescent. Il est rarement retrouvé chez l'adulte. C'est une tumeur très agressive à fort pouvoir ostéolytique et métastatique dont le pronostic est souvent incertain.

Nous présentons le cas d'un rhabdomyosarcome à localisation éthmoïdo-maxillaire droite, rapidement évolutif simulant une rhinosinusite chronique dont le diagnostic a été retardé.

Le diagnostic pose plusieurs problèmes dû à la non spécificité clinique et radiologique.

L'examen anatomopathologique d'une biopsie suspecte le diagnostic et l'étude immunohistochimique le confirme.

Le traitement de cette néoplasie n'est pas encore bien codifié. Il est multidisciplinaire et souvent complexe. Il peut faire appel à la chimiothérapie, à la chirurgie et la radiothérapie.

Mots-clés : rhabdomyosarcome, éthmoïdo-maxillaire, traitement, diagnostic

Date of Submission: 08-07-2024

Date of Acceptance: 18-07-2024

I. Introduction

Le rhabdomyosarcome est une tumeur mésenchymateuse fréquente chez l'enfant et l'adolescent. Il est rarement retrouvé chez l'adulte. Les localisations cervicales et faciales sont rares [1]. C'est une tumeur agressive localement à fort pouvoir ostéolytique et métastatique dont le pronostic est souvent incertain. Le diagnostic est souvent difficile compte tenu du manque de spécificité clinique et radiologique. La biopsie avec examen anatomopathologique et étude immunohistochimique reste l'examen clé pour poser le diagnostic. Les résultats thérapeutiques sont incertains malgré un protocole agressif alliant chimio-radiothérapie et chirurgie.

II. Observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 36 ans, sans antécédents notables, adressée pour prise en charge d'adénopathies cervicales chroniques. Le début de la symptomatologie remonte à 3 mois par l'installation d'une obstruction nasale unilatérale droite sans autres signes associés pour laquelle la patiente a consulté et s'est vu prescrire une corticothérapie nasale et un décongestionnant. L'évolution a été marquée il y a 1 mois par l'apparition d'une exophtalmie droite progressive et des adénopathies cervicales homolatérales le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie. L'examen clinique trouve une tuméfaction comblant la fosse nasale droite, un œdème jugo-palpébral droit, une exophtalmie non axiale droite avec baisse de l'acuité visuelle, une hypoesthésie du territoire du V2, et de multiples adénopathies cervicales homolatérales (sous-digastrique et jugulo-carotidienne). Le reste de l'examen somatique est sans particularités. (Figure 1)



Figure 1 : Examen clinique objectivant l'exophtalmie et la tuméfaction des parties molles jugo-orbitaires droites

L'IRM cervico-faciale a montré un processus tissulaire centré sur les sinus éthmoïdal et maxillaire droits (Figure 2). Au sein de l'orbite, ce processus envahit les muscles droit inférieur et droit interne, lyse le plancher de l'orbite et la paroi médiale et refoule le globe oculaire vers l'avant et le haut (exophtalmie de grade 3). Le canal lacrymonasal droit est envahi et il existe un épaississement circonférentiel de la muqueuse du sinus maxillaire droit avec lyse de sa paroi antérieure et médiale. En avant, ce processus s'étend vers les parties molles sous-cutanées pré-maxillaires. En dedans, les cellules éthmoïdales antérieures et postérieures, le sinus frontal et le sinus sphénoïdal droits sont envahis. La fosse nasale droite est envahie. Multiples adénopathies des secteurs 1B, 2 et 3 droits dont la plus volumineuse mesure 55x 29 x 38,8 mm dans le secteur 2. (Figure 3)



Figure 2 : IRM cervico-faciale. Coupe coronale (A) et coupe axiale (B) centrées sur les cellules éthmoïdales



Figure 3 : IRM cervico-faciale : coupe axiale cervicale montrant une adénopathie du secteur 2 de 29 x 38,8 mm

La patiente a bénéficié d'une biopsie chirurgicale sous anesthésie générale du processus par voie endonasale. L'examen anatomopathologique et l'étude immunohistochimique ont conclu à un rhabdomyosarcome alvéolaire.

Le bilan d'extension, comportant une TDM cervico-thoraco-abdomino-pelvien et une scintigraphie osseuse, n'a révélé aucune localisation secondaire métastatique à distance en dehors des adénopathies cervicales déjà documenté par l'IRM.

Après réunion multidisciplinaire, la patiente a reçu une polychimiothérapie à base de docetaxel, doxorubicine, ifosfamide et vincristine.

L'évolution est favorable avec résorption clinique de la masse tumorale dès la première cure de chimiothérapie. Vu le caractère mutilant de la chirurgie et l'impossibilité d'obtenir des marges de résection saines sans compromettre le pronostic fonctionnel visuel, la patiente s'est vue proposer une radiothérapie complémentaire à la chimiothérapie.

III. Discussion

Le rhabdomyosarcome (RMS) de l'adulte peut être diagnostiqué à tout âge avec un sexe ratio légèrement supérieur à 1. Les localisations les plus fréquentes sont les extrémités, le tronc et l'abdomen [1] mais il peut survenir dans n'importe quelle autre partie du corps.

Le RMS se présente histologiquement comme une prolifération de cellules peu différenciées rondes ou fusiformes avec une différenciation musculaire striée. L'immunohistochimie permet de trancher le diagnostic quand le marquage des cellules tumorales est positif pour la myosine, l'actine, la desmine, la myoglobine et la

Myo-D. Trois différents types histologiques ont été décrits : alvéolaire, embryonnaire et pléomorphe. Dans les localisations naso-sinusiennes, c'est le RMS alvéolaire qui est le plus souvent retrouvé [2].

Les patients présentant un RMS peuvent être asymptomatiques ou présentant des signes de compressions au niveau du site primitif de la tumeur en fonction des structures adjacentes. La symptomatologie peut être associée des signes d'envahissement ganglionnaire ou de métastases à distance [3]. Le RMS est un cancer très lymphophile d'où la présence quasi-systématique d'envahissement ganglionnaire. Les métastases à distance surviennent par voie hémotogène le plus souvent au niveau des poumons, des os et du cerveau [4].

L'IRM offre une meilleure résolution que le scanner pour le diagnostic initial, la stadification et le suivi du RMS. Bien que les deux examens puissent détecter une masse homogène ostéolytique envahissant les structures adjacentes, l'IRM permet de mieux définir les marges de la tumeur par rapport au tissu sain. En revanche, sur le scanner, la masse présente un réhaussement similaire à celui du muscle adjacent [5].

Il n'existe pas de protocoles thérapeutiques standardisés pour les RMS chez les adultes contrairement à la population pédiatrique. Cependant, les traitements varient en fonction du type histologique. Les RMS embryonnaires et alvéolaires sont différents des RMS pléomorphes par leur pouvoir de récurrence locorégionale et de métastase à distance d'où la nécessité d'un traitement beaucoup plus agressif. Les RMS pléomorphes sont traités par chirurgie et radiothérapie et occasionnellement une chimiothérapie en fonction du stade de la maladie. En revanche, les RMS embryonnaires et alvéolaires sont abordés de manière plus agressive : chimiothérapie, chirurgie et radiothérapie à intensité modulée qui permet de délivrer une dose plus élevée de radiation tout en minimisant les effets secondaires [6]. Le protocole standard de chimiothérapie inclut 9 cycles d'ifosfamide, vincristine, dactinomycine avec ou sans doxorubicine. De plus, pour contrôler des récurrences post-thérapeutiques des RMS embryonnaires et alvéolaires, une chimiothérapie d'entretien à base de vinorelbine (6 cycles de 25mg/m² en intra-veineux) et de faibles doses de cyclophosphamide (25mg/m²/j par voie orale pendant 28 jours) est bénéfique [7]. La chirurgie est recommandée pour les tumeurs de petites tailles où des marges de résection saine peuvent être obtenues. Dans le cas contraire, elle devient mutilante et inefficace : source de récurrence locorégionale.

IV. Conclusion

Le RMS de l'adulte est une tumeur rare mais très agressive, avec un fort potentiel de récurrence locorégionale et de métastase à distance. Malheureusement, il n'existe pas encore de traitement standardisé garantissant l'éradication complète du RMS sans risque de récurrence. Il est important de bien choisir les outils thérapeutiques et de les adapter en fonction du type histologique et du stade de la maladie. Le RMS pléomorphe est généralement bien contrôlé par la chirurgie et la radiothérapie avec un taux de survie remarquable. Les RMS alvéolaire et embryonnaire, bien que radiosensibles, sont plus difficiles à traiter. La chirurgie dans ces cas est souvent très étendue compromettant le pronostic fonctionnel et engendrant des conséquences esthétiques très mal vécues par les patients. Une approche pluridisciplinaire avec chimiothérapie d'entretien semble être une bonne alternative en attendant de futures études qui permettront de mieux cerner le sujet.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à ce travail

Références

- [1] Sultan, I., Qaddoumi, I., Yaser, S., Et Al. Comparing Adult And Pediatric Rhabdomyosarcoma In The Surveillance, Epidemiology And End Results Program, 1973 To 2005: An Analysis Of 2,600 Patients. *Journal Of Clinical Oncology*, 2009;27:3391.
- [2] Adil Arrob Et Al. Rhabdomyosarcome Cranio-Facial De L'adulte : Un Cas De Mauvais Pronostic. *Pan African Medical Journal*. 2018;30:3.
- [3] Quang, N. , Anh, P. , Hang, H. And Anh, N. Orbito-Ethmoidal Rhabdomyosarcoma In An Adult Patient: A Case Report. *Open Access Library Journal*, 2020;7,1-8.
- [4] Fatusi O, Ajike S, Olateju S, Adebayo A, Gbolahan O, Ogunmuyiwa S: Clinico-Epidemiological Analysis Of Orofacial Rhabdomyosarcoma In A Nigerian Population. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2009;38:256-260.
- [5] J H Lee, M S Lee, B H Lee, Et Al. Rhabdomyosarcoma Of The Head And Neck In Adults: Mr And Ct Findings. *American Journal Of Neuroradiology* Nov 1996, 17 (10) 1923-1928;
- [6] Hahn E, Barot S, O'sullivan B, Huang Sh, Et. Al. Adult Head And Neck Rhabdomyosarcoma: Management, Outcomes, And The Effect Of Intensity Modulated Radiation Therapy On Locoregional Control. *Adv Radiat Oncol*. 2022 Aug 27;7(6):101055.
- [7] Bisogno G, De Salvo G, Bergeron C, Et Al. European Paediatric Soft Tissue Sarcoma Study Group. Vinorelbine And Continuous Low-Dose Cyclophosphamide As Maintenance Chemotherapy In Patients With High-Risk Rhabdomyosarcoma (Rms 2005): A Multicentre, Open-Label, Randomised, Phase 3 Trial. *Lancet Oncol*. 2019 Nov;20(11):1566-1575.