

Sarcome alvéolaire cervical: A propos d'un cas

R. El Azzouzi*^a (Dr), S. Benwadih*^a (Dr), M. Boulaadas^a (Pr)

^a *Hôpital des spécialités Rabat Centre hospitalier universitaire ibn sina Rabat, MAROC*

dcrajaaz@gmail.com

Introduction :

Le sarcome alvéolaire est une tumeur maligne rare et agressive. Elle représente 0,5 à 1% de l'ensemble des sarcomes des tissus mous. Elle touche avec prédilection le fascia musculaire des extrémités. Sa localisation cervico-faciale est extrêmement rare.

Notre travail est une illustration d'un cas de sarcome alvéolaire cervical à travers lequel on fera une mise au point sur ce type histologique en cette localisation rare dont le diagnostic est histologique et l'attitude thérapeutique de choix reste controversée.

Matériel et méthode :

Nous rapportons le cas d'une patiente de 60 ans qui a consulté pour une volumineuse tuméfaction latéro-cervicale droite indolore, sans signes inflammatoires en regard, de consistance ferme évoluant depuis 4 mois dans un contexte d'altération de l'état général, sans adénopathies associées. La TDM a montré une masse cervicale tissulaire bien limitée d'environ 12 cm de grand axe, avec effet de masse sur les structures adjacentes sans leur envahissement. Une biopsie a été réalisée confirmant le diagnostic de sarcome alvéolaire. Un bilan d'extension incluant une IRM cérébrale et TDM thoracique est revenu négatif. La patiente a bénéficié de séances de chimiothérapie néoadjuvante suivie d'une exérèse tumorale complète. L'évolution était favorable, sans signes de récurrence ou métastases à distance avec un recul de 9 mois.

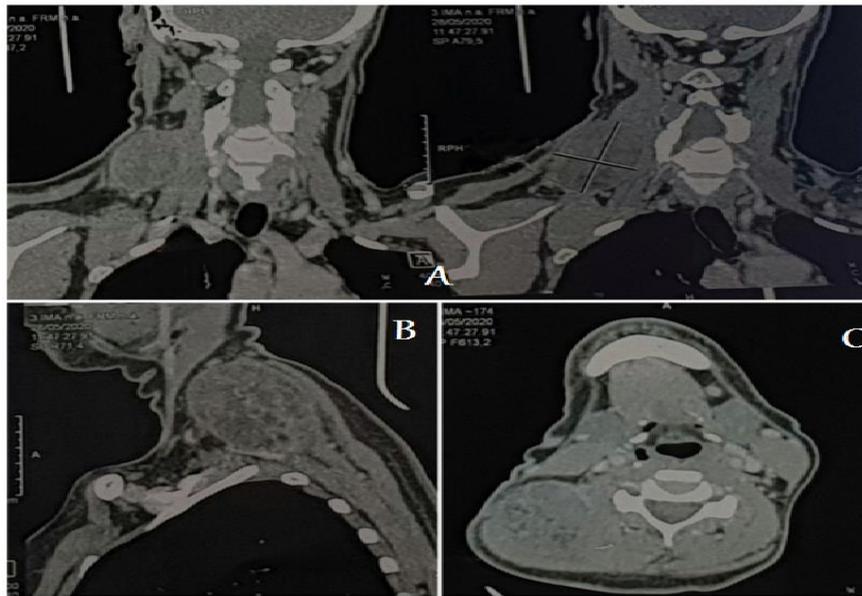


Figure 1

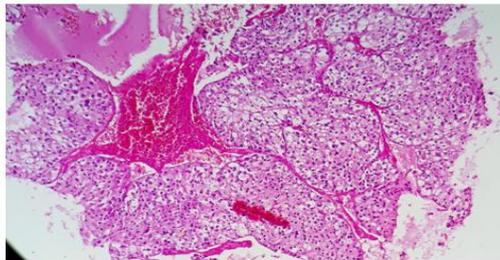


Figure 2

- Figure 1:** Images scannographiques montrant un processus tumoral cervical
- Figure 2:** Photo sous microscope révélant une lésion multilobulée à cellules fusiformes du sarcome alvéolaire
- Figure 3:** a)- Voie d'abord cervicale après excision de la tumeur
b)- Pièce opératoire

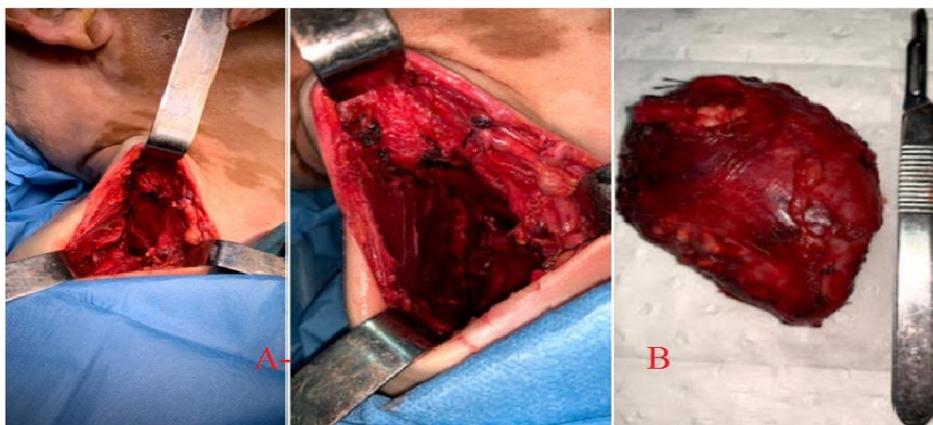


Figure 3

Discussion :

Le sarcome alvéolaire des parties molles est une tumeur rare des tissus mous, qui représente 0,2 % à 0,9 % de tous les sarcomes des tissus mous, dont 25 % seulement se produisent dans la région de la tête et du cou ; l'orbite 41 % , la langue 25 % , avec un nombre moindre de tumeurs impliquant le cou, la région temporale, la région parotide (1)(2)... En 1952, Christopherson a inventé le terme sarcome alvéolaire des parties molles en se basant sur son apparence histologique unique (3).

L'âge d'apparition est généralement de 15 à 35 ans, avec une préférence féminine (4) (5). L'évolution clinique est généralement lente et varie selon la localisation de la tumeur primitive (dysphonie, dysphagie, œdème palpébrale, cécité) sa localisation cervicale se manifeste par une masse indolore.

En raison de leur nature hautement vasculaire, il présente également un taux élevé de métastases à distance (Poumons, cerveau, os)(6). Sur le scanner ; la tumeur se rehausse après administration de produit de contraste et a tendance à avoir une intensité de signal élevée sur les résonances T1 à T2 en IRM (7).Le diagnostic est histologique.

En raison de la rareté de cette tumeur au niveau de la région « tête et cou », l'attitude thérapeutique de choix n'a pas été clairement élucidée.

Actuellement, le pilier du traitement comme pour la plupart des sarcomes des tissus mous repose sur l'excision chirurgicale radicale de la tumeur avec une tentative d'obtenir des marges saines. Cependant, la réponse à la radiothérapie et la chimiothérapie est mauvaise (8) (9) (10).

Le pronostic dépend largement de la présentation initiale (maladie localisée versus métastatique), la taille de la tumeur et l'âge.

Conclusion :

Le sarcome alvéolaire cervical ne présente pas de spécificité clinique et radiologique. Le diagnostic repose essentiellement sur l'histologie. En raison de la rareté de la tumeur un consensus commun sur le mode de traitement est difficile à atteindre. La chirurgie reste cependant la principale modalité de traitement et les taux de récurrence locale sont faibles après une excision complète.

Références :

1. Shelke, Pankaj, et al. "Alveolar soft-part sarcoma of the oral cavity: a review of literature." *Rare tumors* 10 (2018): 2036361318810907.
2. Hunter, Brian C., et al. "Alveolar soft part sarcoma of the head and neck region." *Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology* 107.9 (1998): 810-814.
3. Christopherson WM, Foote FW Jr, Stewart FW: Alveolar soft-part sarcomas; structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis. *Cancer* 5:100, 1952
4. Ferrari A, Sultan I, Huang TT, Rodriguez-Galindo C, Shehadeh A, Meazza C, Ness KK, Casanova M and Spunt SL. Soft tissue sarcoma across the age spectrum: a population-based study from the surveillance epidemiology and end results database. *Pediatr Blood Cancer* 2011; 57: 943-949.
5. Orbach D, Brennan B, Casanova M, Bergeron C, Mosseri V, Francotte N, Van Noessel M, Rey A, Bisogno G, Pierron G and Ferrari A. Paediatric and adolescent alveolar soft part sarcoma: a joint series from European cooperative groups. *Pediatr Blood Cancer* 2013; 60: 1826-1832.
6. Ambarasi K, Sathiasubramanian S, Kuruvilla S, et al. Alveolar soft-part sarcoma of tongue. *Indian J Pathol Microbiol* 2011; 54(3): 581-583.
7. Suh JS, Cho J, Lee SH, et al. Alveolar soft part sarcoma: MR and angiographic findings. *Skeletal Radiol.* 2000;29(12):680-689.
8. T. Baglam, M. E. Kalender, C. Durucu et al., "Alveolar soft partsarcoma of the tongue," *The Journal of Craniofacial Surgery*, vol.20, no. 6, pp. 2160-2162, 2009.
9. N. Ordonez and M. Ladanyi, "Alveolar Soft Part Sarcoma," in *World Health Organization Classification of Tumours Pathology and Genetics, Tumours of Soft Tissue and Bone*, C. Fletcher, K. Unni, and F. Mertens, Eds., IARC Press, Lyon, France, 2002
10. H. S. Kim, H. K. Lee, Y.-C. Weon, and H.-J. Kim, "Alveolar softpart sarcoma of the head and neck: clinical and imaging features in five cases," *American Journal of Neuroradiology*, vol. 26, no. 6, pp. 1331-1335, 2005.

Déclaration de liens d'intérêt : Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt