



Rhabdomyosarcome pléomorphe de l'adulte : **une localisation occipitale très rare**

B. Dani*a (Dr), BH. Zeine Abidinea (Dr), M. Boulaadasa (Pr)
a Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat, Rabat, MAROC
* bouchradani89@gmail.com

Introduction

Le rhabdomyosarcome (RMS) est une tumeur maligne d'origine mésenchymateuse de haut degré de malignité. Il se distingue des autres sarcomes par son agressivité locorégionale, son évolution métastatique et son pronostic défavorable. Le diagnostic n'est posé qu'à l'examen histologique. La prise en charge est multidisciplinaire.

Nous rapporterons un cas rare de rhabdomyosarcome pléomorphe survenant dans la région occipitale.

Observation :

Il s'agit d'un patient âgé de 72 ans, sans antécédents médicaux particuliers, jamais opéré, sans notion de traumatisme. Le patient a été adressé dans notre structure pour prise en charge d'une énorme masse nucale évoluant depuis 10 mois, en augmentant progressivement de volume dans un contexte d'apyrexie et conservation de l'état général.

L'examen physique trouvait une tuméfaction nucale sans signes inflammatoires en regard, à la palpation il s'agit d'une masse de consistance ferme, indolore, bien limitée faisant 8 cm environ de grand axe, fixe par rapport au plan profond et légèrement mobile par rapport au plan superficiel (Figure 2). L'examen des aires ganglionnaires cervicales ne retrouve pas d'adénopathies palpables. Le reste de l'examen maxillo-facial, neurologique et somatique sont sans particularités.

Une tomodensitométrie crânio-faciale (Figure 2) a montré la présence d'un processus tissulaire nucale latéralisé à gauche, hétérogène, de contours réguliers, renfermant des zones de nécrose centrale, mesurant 59mm x 73mm x 92mm, qui se rehausse après injection du produit de contraste. La masse n'infiltré pas la peau dont elle est séparée par la graisse sous cutanée, en haut arrive au contact de l'os occipital ; en avant elle est séparée de la corticale osseuse rachidienne par de la graisse. Elle refoule les structures vasculaires avoisinantes qui restent normales et perméables. Absence d'adénopathies associées.

Sous anesthésie générale, le patient a bénéficié d'une biopsie de la masse envoyée à l'examen extemporané qui nous a révélé un rhabdomyosarcome pléomorphe, on a complété le geste par une chirurgie d'exérèse large de la tumeur.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a montré, à l'étude microscopique une prolifération tumorale faite de nappes diffuses de cellules pléomorphes de grande taille. L'étude immunohistochimie a conclu à un rhabdomyosarcome pléomorphe de haut grade.

Le bilan d'extension comportant une tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne ainsi qu'une scintigraphie osseuse, n'ont révélé aucune métastase.

Les suites opératoires étaient simples. Le patient a bénéficié d'un complément chimiothérapique a raison de 6 cycles de chimiothérapie qui associent Ifosfamide, Mesna et Doxorubicine. Après un recul de 1an aucune récurrence n'a été détecté et le malade est bien portant (figure 3).



Fig. 1 : Images montrant une masse occipitale débordant sur la région nucale

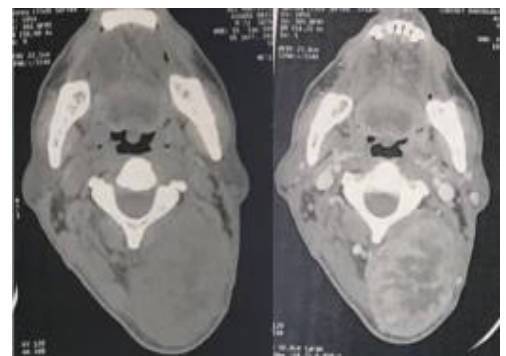


Figure 2 : TDM crânio-faciale montrant un processus tissulaire nucale latéralisé à gauche, hétérogène, renfermant des zones de nécrose centrale, qui se rehausse après injection du produit de contraste



Fig. 3 : images post opératoire et post chimiothérapie montrant le site opératoire

Discussion :

Le rhabdomyosarcome est une tumeur commune chez l'enfant avec tous ses types (pléomorphe, embryonnaire, alvéolaire et fusiforme) [1]. Cependant, c'est une tumeur très rare chez l'adulte, moins de 3 % des sarcomes des tissus mous [2].

Le type le plus commun chez l'adulte est le rhabdomyosarcome pléomorphe mais il est très rare au niveau de la tête et du cou. De plus, cette tumeur a un taux de récurrence et de métastase plus élevé chez l'adulte [3].

La présentation clinique du rhabdomyosarcome de la tête et du cou dépend de sa localisation, les patients présentent habituellement une masse indolore à croissance rapide [4,5]. Le bilan radiologique permet d'identifier la tumeur ainsi que son extension au niveau des tissus adjacents. La tomодensitométrie crânio-faciale et l'IRM restent les examens de choix.

Le diagnostic se confirme par l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire. D'abord l'examen microscopique qui retrouve une prolifération tumorale faite de cellules pléomorphes de grande taille avec un cytoplasme éosinophile abondant qui peut être irrégulier et hyperchrome, ces cellules peuvent aussi avoir des noyaux volumineux ou multiples. Ensuite l'étude immunohistochimique qui montre que les cellules tumorales expriment de façon diffuse et intense la desmine, l'actine, myogénine, Myoglobine, Vimentine et MyoD1 [3-5].

Les RMS sont localement agressifs et peuvent se propager localement ou à distance par les voies lymphatique et hémotogène. Le site de prédilection métastatique est le poumon, le foie, les ganglions lymphatiques et osseux [6]. Par conséquent, lors du suivi, des examens tomодensitométriques (TDM) thoraco-abdomino-pelvien et scintigraphie osseuse sont essentiels à la recherche d'éventuelles métastases ou adénopathies.

Plusieurs indicateurs pronostiques sont utilisés pour évaluer le pronostic du RMS, dont l'âge, le site et la taille tumorale, le sous-type histologique et la présence ou non de ganglions régionaux ou des métastases à distance. L'âge semble être le facteur pronostique le plus important, des études ont montré que les enfants traités pour RMS ont eu des résultats meilleurs que les adultes quel que soit le sous-type de RMS [6].

La prise en charge des tumeurs mésenchymateuses malignes de la tête et du cou est multidisciplinaire associant chirurgie, radiothérapie et chimiothérapie. Pour les tumeurs non métastatiques, l'exérèse tumorale avec un traitement adjuvant ou néo adjuvant est indiqué. Cependant pour les tumeurs métastatiques le traitement est palliatif, radiothérapie et/ou chimiothérapie.

Pour notre malade la clinique et la paraclinique n'ont pas conclu un diagnostic. Un examen extemporané a été réalisé en per opératoire qui a confirmé le diagnostic du RMS pléomorphe. Malgré que l'exérèse tumorale était complète avec des marges saines, on a dressé le malade pour chimiothérapie vu le caractère agressif et malin de cette tumeur.

Conclusion :

Le Rhabdomyosarcome pléomorphe est une entité rare chez l'adulte, la localisation cervicale est exceptionnelle. La prise en charge de cette tumeur est multidisciplinaire. Une surveillance rigoureuse après le traitement est impérative vu le risque élevé de récurrence.

Références

1. Sultan I, Qaddoumi I, Yaser S, Rodriguez-Galindo C, Ferrari A. Comparing adult and pediatric rhabdomyosarcoma in the surveillance, epidemiology and end results program, 1973 to 2005: an analysis of 2,600 patients. *J Clin Oncol*. 2009;27(20):3391-7. Doi:10.1200/JCO.2008.19.7483.
2. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F: WHO classification of tumours: pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. 3rd ed. Skeletal muscle tumors. 2006, Lyon: IARC Press, 141-154.
3. Eleanor Chen, Robert Ricciotti, Neal Futran, Dolphine Oda. Head and Neck Rhabdomyosarcoma: Clinical and Pathologic Characterization of Seven Cases. *Head and Neck Pathol* (2017) 11:321-326. Doi :10.1007/s12105-016-0771-0
4. Zhou DN, Yang QQ, Li ZL, Pan ZY, Deng YF. Head and neck rhabdomyosarcoma: follow-up results of four cases and review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol*. 2015;8(5):4277-83.
5. Furlong MA, Mentzel T, Fanburg-Smith JC. Pleomorphic rhabdomyosarcoma in adults: a clinicopathologic study of 38 cases with emphasis on morphologic variants and recent skeletal muscle-specific markers. *Mod Pathol*. 2001;14(6):595-603. Doi:10.1038/modpathol.3880357
6. B. Pittore, G. Fancello, P. Cossu Rocca, G. P. Ledda, and G. Tore, "Rhabdomyosarcoma: a rare laryngeal neoplastic entity: a case report," *Acta Otorinolaryngologica Italica*, vol. 30, pp. 52-57, 2010.

Déclaration de liens d'intérêts : Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.