

Les Sarcomes à Localisation ORL. A propos de 3 Observations

A Sethom, Kh Akkari, A Hachicha, W Bahri, I Miled, S Benzarti, M. Kamel Chebbi.

Service d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie maxillo-faciale de l'Hôpital Militaire principal d'instruction de Tunis

A Sethom, Kh Akkari, A Hachicha, W Bahri, I Miled, S Benzarti, MK Chebbi.

A Sethom, Kh Akkari, A Hachicha, W Bahri, I Miled, S Benzarti, MK Chebbi.

Les Sarcomes à localisation ORL. (A propos de 3 Observations)

Ear nose sarcoma. Reprt of 3 cases

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°06) : 440 - 444

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°06) : 440 - 444

R É S U M É

Prérequis : Les sarcomes de la tête et du cou sont des cancers ORL rares, très hétérogènes, et à localisation ubiquitaire.

But : Nous rapportons trois cas de sarcomes à localisation ORL colligés au service ORL hôpital militaire d'instruction de Tunis.

Nous nous proposons de rappeler les aspects épidémiocliniques, histologiques et évolutifs ainsi que les modalités thérapeutiques de ces tumeurs.

Observations: L'étude a concerné une jeune fille de 22ans et deux hommes âgés respectivement de 36 et 76 ans. Il s'agit d'un rhabdomyosarcome orbitaire, d'un chondrosarcome maxillaire et d'un carcinosarcome submandibulaire.

Le diagnostic anatomopathologique a été confirmé par l'étude immunohistochimique. Tous nos patients ont bénéficié d'une exérèse chirurgicale de leur tumeur. L'indication d'une radiochimiothérapie complémentaire a été posée dans tous les cas.

Conclusion : les sarcomes de la tête et du cou sont très agressifs et de mauvais pronostic étant donné leur potentiel important d'extension locorégionale, de métastase à distance et de récurrence tumorale.

S U M M A R Y

Background : Head and neck sarcoma are very rare malignant tumors which can occur on any different ENT localization.

Aim : The authors report three different varieties of ENT sarcoma diagnosed and treated at the oto-rhino-laryngological department of military hospital of Tunis. We intend to remind of clinical and histological particularities, therapeutic modalities and finally to evaluate the follow-up.

Methods: From 2001 to 2007, three cases of head and neck sarcomas were diagnosed in ENT department of military hospital of Tunis.

Results: the study concerned a woman (22 years old) and two men 36 and 76 years old. It deals with an orbital rhabdomyosarcoma, a carcinosarcoma of submandibular gland and a maxillary chondrosarcoma. In each case, diagnosis was validated by the immunohistochemistry. All patients had surgical removal of their tumor. External irradiation or/and chemotherapy was also indicated for all cases.

Conclusion: ENT sarcomas are aggressive neoplasm. Long-term survival is bad with high potentialities of local recurrence and distant metastases.

M o t s - c l é s

rhabdomyosarcome , chondrosarcome , carcinosarcome

Key - words

rhabdomyosarcoma, chondrosarcoma ,carcinosarcoma

Les sarcomes de la tête et du cou représentent un groupe de tumeurs malignes rares et très hétérogènes, réputées être de mauvais pronostic. Ils posent un double problème : de diagnostic positif et de prise en charge thérapeutique. La confirmation diagnostique nécessite un examen anatomopathologique couplé impérativement à une étude immuno-histochimique (IHC). Par ailleurs la difficulté de la prise en charge thérapeutique nécessite l'intervention d'une équipe multidisciplinaire afin d'améliorer le pronostic qui demeure redoutable.

Nous rapportons trois cas de sarcomes à localisation ORL colligés au service ORL hôpital militaire d'instruction de Tunis. A partir de ces observations variées et d'une revue de la littérature, nous nous proposons de rappeler les aspects épidémiocliniques, histologiques et évolutifs ainsi que les modalités thérapeutiques de ces tumeurs.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N°1 :

La première observation est celle d'une patiente âgée de 22 ans qui a consulté pour une exophtalmie droite, une hémicrânie droite, une obstruction nasale droite et une rhinorrhée purulente évoluant depuis 3 mois. A l'examen on a noté une exophtalmie droite non axiale, un chémosis de l'œil droit sans kératite avec une diminution importante de l'acuité visuelle. La rhinoscopie antérieure a révélé une formation tumorale charnue qui comble complètement la fosse nasale droite.

Une biopsie de la formation endonasale a été pratiquée et a conclu à un esthésio-neuroblastome. La tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) orbitaire et des sinus ont confirmé la présence d'une tumeur orbitaire droite étendue à la lame criblée, aux structures éthmoïdofrontonasales et au sinus maxillaire droit (figures 1,2 et 3). La patiente a eu une exérèse tumorale par voie paralatéro-nasale suivie d'une exentération orbitaire droite.

Figure 1 : scanner du massif facial en coupe coronale et en fenêtre osseuse montrant la Tumeur orbitaire droite envahissant la lame criblée et les structures éthmoïdales en haut, la fosse nasale et la cloison en dedans, et le sinus maxillaire en bas.



Figure 2 et 3 : IRM du massif facial montrant la Tumeur se développant au dépend des muscles orbitaires refoulant le globe oculaire avec franchissement de la lame papyracée et envahissement des structures éthmoïdofrontales, la fosse nasale et le sinus maxillaire droit.

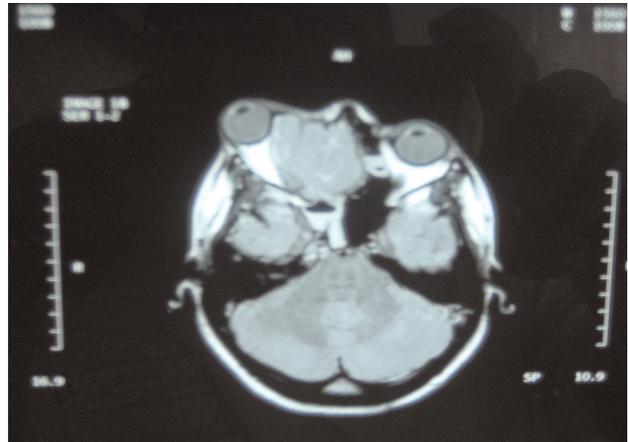
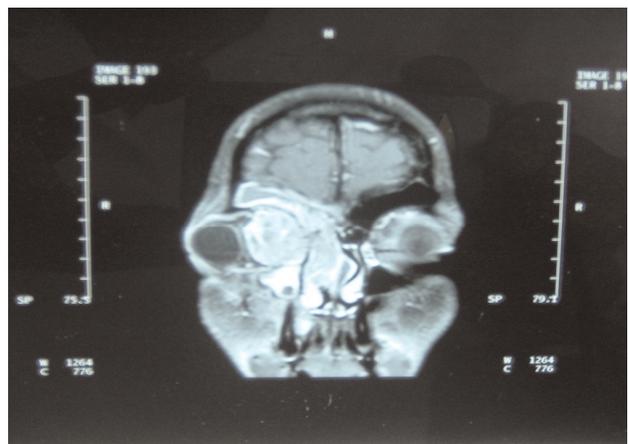


Figure 3 :



Les examens anatomopathologiques et immuno-histochimiques définitifs de la pièce opératoire ont confirmé le diagnostic de rhabdomyosarcome embryonnaire.

En post opératoire, elle a bénéficié d'une chimio-radiothérapie complémentaire à visée curative. Neuf mois après l'obtention d'une rémission complète, des métastases abdominales et pulmonaires ont été observées. Une radiothérapie de deuxième ligne a été réalisée mais la patiente est décédée dans un tableau d'insuffisance respiratoire.

OBSERVATION N°2 :

La seconde observation est celle d'un patient âgé de 36 ans adressé par le service de stomatologie pour une tuméfaction de la région jugale droite d'évolution progressive et indolore accompagnée d'une avulsion dentaire spontanée située en regard. L'examen endobuccal a révélé un processus ulcérobourgeonnant siégeant sur 2cm² de la région

alvéolopalatine antérieure droite associé à une avulsion de la 12, 13, et 14ème dent. La rhinoscopie antérieure a révélé une formation tissulaire occupant toute la fosse nasale droite, refoulant la cloison sans l'envahir et semblant provenir du méat moyen correspondant.

Le diagnostic d'une tumeur suspecte nasosinusienne droite a été évoqué et une TDM du massif facial a donc été demandée. Celle-ci a permis de mettre en évidence un processus expansif hétérogène se développant au dépend du sinus maxillaire droit avec une lyse des parois osseuses sinusiennes (figures 4 et 5). Des biopsies de la formation tumorale ont été pratiquées au niveau du lit alvéolopalatin et au niveau endonasal et ont conclu à un chondrosarcome mésoenchymateux (CSM).

Figure 4 : denta-scan montrant un processus infiltrant alvéolopalatin antérieur droit avec lyse osseuse de l'hémimaxillaire supérieur droit.

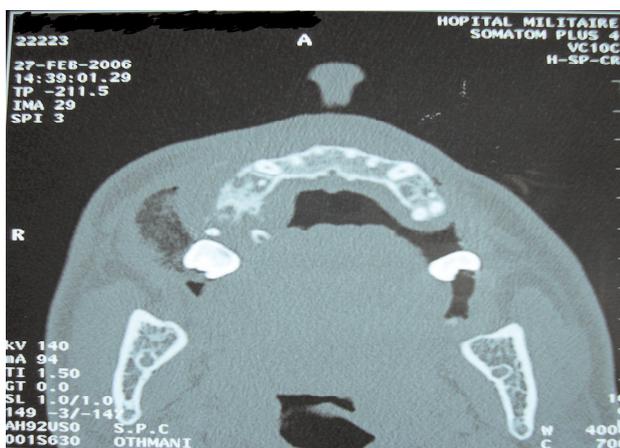


Figure 5 : TDM nasosinusienne en coupe axiale et en fenêtre osseuse montrant un processus sinuso-maxillaire droit de densité hétérogène avec lyse osseuse des parois antérieure et postéro-externe du sinus maxillaire.



Le patient a été opéré par voie para-latéronasale. Il a bénéficié d'une hémi-maxillectomie droite. Les suites étaient simples avec une bonne cicatrisation de la cavité opératoire.

Les examens anatomopathologiques et immuno-histochimiques

définitifs ont confirmé le diagnostic de chondrosarcome mésoenchymateux du maxillaire.

Le malade a donc bénéficié d'une chimiothérapie post opératoire complémentaire. Après un recul de 28 mois le patient est en rémission complète sans récurrences locales ni métastases à distances.

OBSERVATION N°3:

Monsieur H.M., âgé de 76 ans, hypertendu, diabétique a consulté pour une tuméfaction submandibulaire gauche évoluant depuis 2 ans. Depuis un mois, il note l'installation de douleurs inhabituelles et l'augmentation brutale de volume de la masse submandibulaire.

L'examen ORL a objectivé une tuméfaction submandibulaire gauche dure, sensible de 9 x 8 centimètres de grand axe, fixée aux plans profond et superficiel. L'examen endobuccal a révélé une surélévation de l'hémi-plancher buccal antérieur gauche avec cependant un aspect strictement normal des deux canaux de Wharton et issue d'une salive d'aspect clair. A L'examen du cou il n'y avait pas d'adénopathies cervicales associées. La loge thyroïdienne était libre sans nodules palpables.

Une ponction cytologique à l'aiguille fine de la masse a montré la présence de plusieurs cellules carcinomateuses à cytoplasme basophile et à gros noyau hyperchromatique parfois monstrueux. L'aspect cytologique était suggestif d'un carcinome indifférencié.

Dans la crainte d'un cancer des voies aérodigestives supérieures (VADS), une panendoscopie sous anesthésie générale a été réalisée ne révélant aucune anomalie. Une biopsie systématique du cavum a confirmé l'absence de signes histologiques de malignité de la muqueuse nasopharyngée.

L'échographie cervicale a objectivé une volumineuse masse tissulaire, polylobée, hétérogène se développant au dépend de la glande sous maxillaire gauche avec présence de quelques adénopathies satellites en regard de la lésion.

La TDM ainsi que l'IRM submandibulaire ont montré un volumineux processus tissulaire au dépend de la loge submandibulaire gauche envahissant le muscle masséterien en dehors. Il existait par ailleurs, une prise de contraste péri-lésionnelle témoignant d'un envahissement pariétal probable.

Le patient a été opéré par voie de Cebileau. Il a bénéficié d'une submandibulectomie gauche associée à un curage jugulocarotidien homolatéral ; avec des suites simples.

L'examen histologique de la pièce de sous maxillectomie a montré la présence d'une double composante épithéliale et conjonctive maligne .La composante sarcomateuse était faite de cellules fusiformes très atypiques. A l'immuno-histochimie, le contingent carcinomateux exprimait fortement les marqueurs épithéliaux : KL1 (+), CK7 (+), CK8 (+), confirmant donc le diagnostic de carcinosarcome de la glande sous maxillaire. Par ailleurs, l'étude histologique a conclu à l'absence de métastase ganglionnaire (tous les ganglions prélevés étaient (N-).

Une radiothérapie postopératoire était réalisée avec une dose totale de 60 Gray sur lit tumoral submandibulaire et de 44 Gray sur les aires ganglionnaires.

L'évolution était marquée au 6ème mois postopératoire, par la survenue d'une récurrence tumorale au niveau du plancher buccal.

L'examen montrait une tuméfaction du sillon pelvi-lingual gauche, ferme, sensible, faisant 3x4 cm, associée à une paralysie de l'hémilangue gauche et des paresthésies périlabiales. IL s'y associait une adénopathie sous digastrique controlatérale faisant 3 cm, dure, sensible et fixée aux plans profonds. L'IRM cervico-faciale avait confirmé la récurrence tumorale. La radio du thorax avait montré un aspect en lâcher de ballon au niveau des deux champs pulmonaires. Le patient était alors proposé pour des cures de chimiothérapie à visée palliative. Depuis il a été perdu de vue.

DISCUSSION

Les sarcomes sont des tumeurs rares et histologiquement variées(1,2). Au niveau de la sphère ORL, ils représentent 5 à 20% de l'ensemble des sarcomes toute localisation confondue(1,2). Ils sont ubiquitaires avec cependant certains sites d'élection spécifiques pour chaque type histologique(2). Toutes les tranches d'âge peuvent être atteintes sans notion de prédominance de sexe.

Le rhabdomyosarcome constitue le type histologique le plus fréquemment rencontré au niveau de la tête et le cou(2,3,4). La localisation orbitaire et la caractéristique embryonnaire sont habituellement observées chez l'enfant(2,3,4,5). Cette variété tumorale est en effet exceptionnelle chez l'adulte(5,6). L'étude immuno-histochimique soigneuse s'impose pour confirmer le diagnostic des formes exceptionnelles des sarcomes orbitaires de l'adulte, notamment le rhabdomyosarcome embryonnaire primitif ; en raison des difficultés anatomopathologiques rencontrées pour établir le diagnostic positif(6,7). Pour notre patiente la première lecture histologique a conclu à un esthesioneuroblastome ; erreur diagnostique qui a pu être relevée grâce à l'étude des marqueurs tumoraux par l'immunohistochimie. Vu son potentiel métastatique important, le rhabdomyosarcome embryonnaire impose un bilan paraclinique précis. Celui-ci sera basé sur un examen TDM de la région cervico-faciale éventuellement complété par une IRM (7). Mis à part son apport dans le diagnostic positif et le bilan lésionnel, cette imagerie permettra de dresser les limites de l'exérèse chirurgicale. Une extension tumorale vers les structures nerveuses endocrâniennes est la principale contre-indication chirurgicale ainsi que les tumeurs étendues et inextirpables. Dans ces cas le protocole thérapeutique associe une radio-chimiothérapie(7,9).

Malgré les diversités des essais d'associations thérapeutiques, les rhabdomyosarcomes embryonnaires demeurent de mauvais pronostic étant donné leur potentiel important d'extension locorégionale, de métastase à distance et de récurrence tumorale (8,9).

Quant au chondrosarcome mésoenchymateux (CSM), c'est une tumeur toute aussi rare qui survient chez l'adulte jeune (10,11). Bien qu'elle soit à localisation osseuse prédominante, le siège maxillaire est peu fréquent (7 localisations sur 72 selon Nakachima(12)) . A ce niveau, la symptomatologie buccodentaire à type de gingivorragie, d'algies, de dysesthésies

ou d'avulsions dentaires, est classique. Par ailleurs une extériorisation jugale et /ou palatine de la tumeur est tout aussi révélatrice (10,11). L'imagerie du massif facial est indiquée dès la suspicion clinique de tumeur nasosinusienne ; elle permettra d'évoquer la malignité en objectivant des lésions d'ostéolyse et/ou de calcification à la TDM et des aspects de rehaussement inhomogène après injection de gadolinium à l'IRM (13). La confirmation du diagnostic se base sur l'étude histologique couplée à l'immunohistochimie. Souvent la prolifération des cellules tumorales prend une architecture péricapillaire ce qui fait rappeler l'hémangiopéricyome, principal diagnostic histologique différentiel de la maladie (14).

Le traitement du CSM est basé essentiellement sur la chirurgie. Celle-ci sera réglée en fonction de l'extension tumorale. Cependant la chimiothérapie néoadjuvante trouve son indication en préopératoire dans la mesure où elle permet un effet de réduction du volume tumoral aidant ainsi à l'exérèse totale au temps chirurgical. Les CSM sont des cancers récidivants et métastatiques, et donc de mauvais pronostic. La survie actuelle à 10 ans est de 28% (11,14).

Les sarcomes à localisation salivaire surviennent fréquemment vers la 5ème décennie [15].

La localisation parotidienne est la plus fréquente [15].Le Carcinosarcome ou « true malignant mixed tumor » est le plus rare des trois types histologiques de la classification des tumeurs mixtes malignes des glandes salivaires. Il représente 0,04 à 2% des toutes les tumeurs des glandes salivaires [16]. Le carcinome se caractérise par une composante épithéliale maligne dont le type le plus fréquent est l'adénocarcinome et par une composante mésoenchymateuse maligne constituée par un chondrosarcome et/ou un ostéosarcome [17,18]. Des composantes rhabdomyosarcomateuses et fibrosarcomateuses sont également décrites [17]. L'étude immunohistochimique a montré que le carcinosarcome salivaire pourrait avoir comme précurseur, une cellule myoépithéliale modifiée. Ces cellules « précurseurs » vont passer par différents stades de maturation pour aboutir à la tumeur proprement dite (17).

Du point de vue clinique, le symptôme typique est la croissance brusque d'une tumeur bénigne évoluant jusque là à bas bruit et depuis longtemps. Parfois, il s'agit d'une récurrence de tumeur initialement traitée [18,19]. Des douleurs récentes constituent alors un motif fréquent de consultation [19;20]. La palpation peut montrer une masse douloureuse plus ou moins fixée aux structures avoisinantes. Des atteintes nerveuses peuvent survenir et les adénopathies satellites ne sont pas rares. L'imagerie repose sur la tomodynamométrie et l'imagerie par résonance magnétique permettant de préciser le siège de la tumeur, ses limites et surtout son extension vers les structures de voisinage []. Une lésion mal délimitée, un envahissement des tissus mous environnants ainsi qu'une érosion osseuse évoquent fortement la malignité.

Le traitement des carcinosarcomes submandibulaires est chirurgical [19,20,21]. C'est une chirurgie radicale emportant la tumeur en totalité. Le protocole thérapeutique associe aussi un curage ganglionnaire cervical et sera suivi d'une radiothérapie postopératoire [19]. L'association d'une chimiothérapie est indiquée en présence de métastases [20].

En dépit de ces associations thérapeutiques larges à visée curative, le carcinosarcome salivaires demeure une tumeur fortement agressive. Le pronostic est en effet réservé du fait du haut pouvoir de récurrences locales et de métastases à distance d'ordre surtout pulmonaire et hépatique [16,19]. Certains auteurs [21] classent cette tumeur parmi les plus agressives des tumeurs malignes des glandes salivaires avec 50% de mortalité dans les cinq années suivant le diagnostic. Tortoledo rapporte, par contre, une survie à 5 ans nulle [22].

Références

1. Fletcher C.D.M., Unni K., Mertens F : Tumors of soft tissue and bone. Classification of tumors; Pathology & Genetics, IARC Press 2002;3:45-9.
2. Coffin C.M., Diner L.P., O'Shea P.A: Pediatric soft tissue tumors; Williams & Wilkins 1997;8:50-9.
3. Tannon MJ, Ette-Akre E-E, Akre AA, Koffi Nguessan N et al . A propos d'un cas de tumeur maligne rare chez un enfant noir : le sarcome botryoïde à localisation cervicofaciale Medecine d'afrique noire 2000 ,47 :11-16.
4. Hicks J, Flaitz C. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children.Oral Oncol. 2002 ;38:450-9.
5. Chigurupati R, Alfatooni A, Myall RW, Hawkins D, Oda D. Orofacial rhabdomyosarcoma in neonates and young children: a review of literature and management of four cases. Oral Oncol. 2002 ;38:508-15.
6. Othmane IS, Shields CL, Shields JA, Eagle RC Jr, Gunduz K, Fitch S. Primary orbital rhabdomyosarcoma in an adult. Orbit. 1999;18:183-189
7. Al-Khateeb T, Bataineh AB. Rhabdomyosarcoma of the oral and maxillofacial region in Jordanians: a retrospective analysis. Oral oncol. 2002;39:580-5
8. Re M, Romeo R, Mallardi V. [Paralateral-nasal malignant schwannoma with rhabdomyoblastic differentiation (Triton tumor). Report of a case] Acta Otorhinolaryngol Ital. 2002;22:245-7.
9. Seregard S. Management of alveolar rhabdomyosarcoma of the orbit. Acta Ophthalmol Scand. 2002;80:660-4.
10. M. Benzagmout, N. Oulali, H. Hachimi, K. Chakour, M.N. Alami ,F.M. Chaoui. Le chondrosarcome crânio-facial : Etude d'un cas et revue de la littérature RMNSCI.NET, 2007; 2 : 1-4.
11. Nakachima Y, Unnik k, Schive TC: mesenchymal chondrosarcoma of the bone and soft tissus. J Oral Surg 1985 ; 59: 557-9.
12. Mateos M, Forteza G, Gay-Escoda C: mesenchymal chondrosarcoma of the maxilla: a case report. J Oral Maxillo Fac Surg 1997 ; 26 : 210-1
13. Schinaver C, Mafee Mf, Choi Kh: MRI of mesenchymal chondrosarcoma of the orbit: case report and a review of the litterature. Neuroradiology 1997 ; 39: 296- 9
14. Mbarek C ,Hrigua I, Sethom A, Hadj Younes I, Koubaa J, Arfa F.: mesenchymal chondrosarcoma of the maxilla: a case report. RTSM; 2000; 57: 733- 7
15. Gogas J, Markopoulos Ch, Karydakis V et al. Carcinosarcoma of the submandibular salivary gland. Euro J Surg Oncol 1999 ; 25 : 333- 336.
16. Chew KT, Weinberg RA, Mosely D. Carcinosarcoma of the salivary gland. Ann Otolaryngol 1984 ; 5 : 415-7
17. Alvare Z., Canas C, Rodilla IG. True malignant mixed tumor (carcinosarcoma) of the immunohistochemical study. Oral Surg Oral Pathol Oral Radiol Endod 1996; 81: 454
18. Shirgerhiro O, Hiroya K, Makota H. Carcinosarcoma of the submandibular gland : an autopsy case. Auris Nasus Larynx 2003; 30 : 439-42
19. Alexander D Rapidis. Tumors of the submandibular gland : clinico-pathologic analysis of 23 patients. J Oral Maxillo Fac Surg 2004; 62: 1203-8
20. Bhalla RK, Chons BSC, MRCS (Eng). Carcinosarcoma (malignant mixed tumor) of the submandibular gland : a case report and review of the literature. J Oral Maxillo Fac Surg 2002; 60 : 1067-9
21. Sephen J, Batsakis JG , Luna MA . True malignant mixed tumors (Carcinosarcoma) of salivay glands. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1986; 61 : 597-602
22. Tortoledo MN, Luna MA, Batsakis JG. Carcinosarcoma ex pleomorphic adenoma and malignant mixed tumors. Arch Otolaryngol 1984; 120 : 172-6

CONCLUSION

Les sarcomes de la tête et du cou sont des cancers rares, très agressifs et de pronostic réservé. L'approche thérapeutique associe chirurgie et radiochimiothérapie. Cependant en absence de protocoles thérapeutiques adéquats et efficaces, il est nécessaire de poser une indication chirurgicale à temps afin de garantir une exérèse aussi complète que possible. L'analyse anatomopathologique de la pièce opératoire se doit d'être minutieuse en certifiant la malignité. L'étude microscopique et immuno-histochimique soigneuse est importante pour confirmer le diagnostic des formes exceptionnelles des sarcomes de l'adulte de pronostic redoutable.