

# RHABDOMYOSARCOME CRANIO-FACIAL DE L'ADULTE: UN CAS DE MAUVAIS PRONOSTIC

## CRANIOFACIAL RHABDOMYOSARCOMA IN ADULTS: A CASE OF POOR PROGNOSIS

F. FALL<sup>1</sup>, F. NIANG<sup>1</sup>, M. NDIAYE<sup>1</sup>, C D. NIANG<sup>1</sup>, M. BARRY<sup>1</sup>, C. SALL<sup>1</sup>, H. AHMED<sup>1</sup>, C. NDIAYE<sup>1</sup>, M S. DIOUF<sup>2</sup>, R. DEGUENOVO<sup>2</sup>, E S. DIOM<sup>1</sup>, C. DIAL<sup>3</sup>, A. TALL<sup>1</sup>.

1. Service d'oto-rhino-laryngologie et chirurgie maxillo-faciale du centre hospitalier national universitaire de FANN, Dakar-SENEGAL
2. Service d'oto-rhino-laryngologie et chirurgie maxillo-faciale de l'hôpital général IDRISSE POUYE de Grand Yoff.
3. Service d'anatomo-pathologie de l'hôpital général IDRISSE POUYE de Grand Yoff

---

### RESUME

**But:** Le rhabdomyosarcome (RMS) est une tumeur maligne de mauvais pronostic essentiellement localisé au niveau de la tête et du cou. Le type, rhabdomyosarcome alvéolaire, est rare et de mauvais pronostic. Nous rapportons le cas d'un patient de 19ans.

**Observation:** Il s'agissait d'un patient de 19 ans sans antécédents pathologiques connus, reçu pour une tuméfaction de l'hémiface droite. L'examen clinique objectivait une lésion ulcéro-bourgeonnante, infiltrée et nécrotique, saignant au contact, douloureuse à la palpation avec des foyers de nécroses et de suppurations, dyspnée supra laryngée, macropoly-adénopathies latéro-cervicales bilatérales. Le diagnostic de rhabdomyosarcome alvéolaire a été posé à l'examen anatomopathologique et immuno-histo-chimique. Le traitement était palliatif et l'évolution était marquée par le décès.

**Conclusion:** Le rhabdomyosarcome alvéolaire est une tumeur rare de pronostic péjoratif chez l'adulte et de très mauvais pronostic. L'extension locorégionale est souvent avancée au moment du diagnostic, ce qui limite les possibilités thérapeutiques et le pronostic. La chirurgie suivie d'une chimio-radiothérapie reste le traitement de choix pour les formes opérables et la chimio-radiothérapie

**Mots clés:** Rhabdomyosarcome alvéolaire, Localisation nasosinusienne, Adulte.

---

### Abstract

Rhabdomyosarcoma (RMS) is a malignant tumor with a poor prognosis mainly localized to the head and neck. The type, alveolar rhabdomyosarcoma, is rare and of poor prognosis. We report the case of a 19-year-old patient.

This was a 19-year-old patient with no known pathological history, presented with a swelling of the half face. Clinical examination revealed a budding ulcerative lesion, infiltrated and necrotic, bleeding on contact, painful to palpation with foci of necrosis and suppuration, dyspnea, bilateral several lymphadenopathy. The diagnosis of alveolar RMS was made on anatomopathological and immunohistochemical examination. Treatment was palliative and the patient died.

Alveolar rhabdomyosarcoma is a rare tumor with a poor prognosis in adults. Locoregional extension is often advanced at the time of diagnosis, limiting treatment options and prognosis. Surgery followed by chemo-radiotherapy remains the treatment of choice for operable forms and for chemo-radio-therapy.

**Key words:** Alveolar rhabdomyosarcoma, Location nose and sinuses

### INTRODUCTION:

Le Rhabdomyosarcome (RMS) est une tumeur maligne d'origine mésenchymateuse comportant une différenciation musculaire striée plus ou moins marquée, d'étiologie inconnue [1]. C'est une tumeur du nourrisson ou de l'enfant en bas âge, rare chez l'adulte. Les localisations nasosinusiennes sont parmi les plus fréquentes de l'ordre de 41% [2]. C'est une tumeur de haut degré de malignité qui se distingue des

autres sarcomes par son agressivité locorégionale, son évolution métastatique et son pronostic défavorable quel que soit le traitement entrepris. Le diagnostic est histologique avec deux formes principales: le type embryonnaire de bon pronostic et le type alvéolaire [2]. Le pronostic dépend de la localisation et du type histologique.

Le but de notre observation est de rapporter un cas de Rhabdomyosarcome de type alvéolaire à localisation nasosinusienne chez un patient de 19 ans.



## OBSERVATION

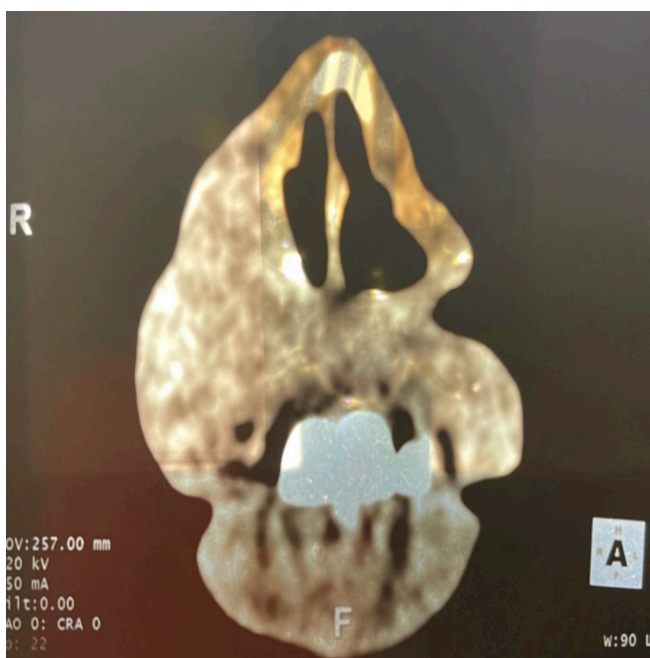
Il s'agissait d'un patient de 19 ans sans antécédents pathologiques connus, pas de notion de traumatisme facial rapporté, reçu en consultation pour une obstruction nasale unilatérale droite, une tuméfaction paranasale droite augmentant très rapidement de taille qui évoluerait depuis environ 2 mois.

L'examen physique retrouvait un état général conservé, une masse paranasale droite étendue à la région jugale droite, d'environ 4cm de grand axe avec une peau en regard infiltrée (figure1). La fosse nasale droite était totalement comblée par une lésion bourgeonnante suppurée, quelques croûtes avec un effet de masse au niveau de la fosse nasale ipsilatérale (controlatérale). Les aires ganglionnaires étaient libres.



**Figure 1:** Tuméfaction de la région jugale droite avec comblement de la fosse nasale et un œdème labial.

Une tomodensitométrie du massif facial retrouvait une masse tissulaire de la racine du nez latéralisée à droite, estimée à 3\*3 cm associée à une des images de rétention sinusienne (Figure 2).



**Figure 2:** TDM du massif facial, du nez et sinus, coupe axiale injectée, objectivant le processus lésionnel.

Une biopsie de la masse par voie vestibulaire était réalisée sous anesthésie générale et l'examen anatomo-pathologique avait objectivé des cellules d'allure lymphomateuse.

Le patient était perdu de vue durant 4 mois ; il consultait chez des tradipraticiens.

Il a été réadmis dans notre service pour un tableau d'altération de l'état général stade III OMS associé à une dyspnée haute supra laryngée. Toute l'hémiface à l'exception de la région frontale était le siège d'une volumineuse lésion ulcéro-bourgeonnante, infiltrée et nécrotique, saignant au contact, douloureuse à la palpation avec des foyers de nécroses et de suppurations. La lésion infiltrait la gencive supérieure. Il s'y associait un œdème palpébral et labial (Figure 3). La palpation des aires ganglionnaires permettait d'objectiver des macropolyadénopathies latéro-cervicales bilatérales.



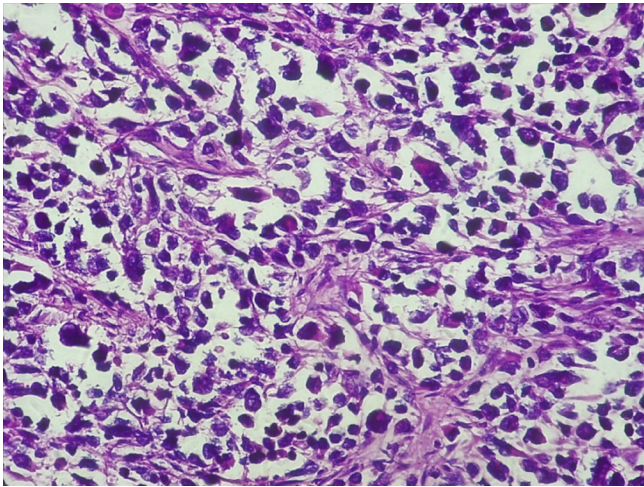
**Figure 3:** Lésion ulcérobourgeonnante, nécrotique et infiltrante diffuse de l'hémiface après 4 mois de perte de vue.

Une trachéotomie sous anesthésie générale était réalisée suivie d'une nécrosectomie à l'occasion de laquelle une seconde biopsie avait été effectuée.

L'étude histologique montrait une prolifération tumorale maligne à cellules rondes présentant une architecture alvéolaire. Les cellules présentent des atypies avec quelques rhabdomyoblastes (Figure 4).

L'étude immuno-histochimique montrait une positivité des cellules tumorales pour la desmine et la myogénine (intensité forte). Le Ki67 montre un index de prolifération de l'ordre de 70%. Les marqueurs plasmocytaires (MUM1 et CD138), épithéliaux (pan-CK) et neuroendocrines (synaptophysine et chromogranine) étaient négatifs. Il en était de même du CD30, de SALL4, du CD20 et du CD3. Cet aspect histologique et immuno-histochimique était celui d'un rhabdomyosarcome de type alvéolaire.





**Figure 4:** Prolifération de rhabdomyoblastes arrondis et un peu rubannés regroupés en lobules séparés par des septa fibrocellulaires. Hématoxylline éosine x300.

Le bilan d'extension comportant une tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne n'avait révélé aucune localisation secondaire.

Une décision collégiale de traitement palliatif était proposée avec une chimiothérapie d'induction d'Actinomycine, Vincristine devant le caractère agressif après un bilan de tolérance complet.

L'évolution est marquée par l'aggravation du tableau par la survenue de douleurs atroces, d'épisodes de saignement et de surinfection de la lésion, d'une dysphagie ayant nécessité une gastrostomie d'alimentation.

Le décès était survenu 4 mois après chimiothérapie.

## DISCUSSION:

Le rhabdomyosarcome est une tumeur très agressive se présentant comme une prolifération de cellules peu différenciées rondes ou fusiformes avec une ligne de différenciation musculaire striée (40%) surviennent au niveau de la tête et du cou, de préférence localisé dans les cavités nasosinusiennes et l'espace masticateur [3]. C'est une tumeur plus fréquente chez l'enfant et l'adolescent de moins de 15 ans avec âge médian de 05 ans [4], avec une prédominance de sexe masculin [4]. L'immunohistochimie est d'une aide précieuse, recherchant un marquage des rhabdomyoblastes par myosine, actine, desmine, myoglobine et myo-D [5]. Le rhabdomyosarcome alvéolaire représente 30 % de tous les rhabdomyosarcomes .

Le diagnostic différentiel inclut les tumeurs à petites cellules rondes (lymphome TNK, neuroblastome, sarcome d'Ewing et autres granulomatoses) .

Nous notons un retard de prise en charge de notre patient, de par ces multiples consultations chez des tradipraticiens qui constituent un véritable fléau avec une évolution sournoise.

Compte tenu du risque métastatique majeur, le traitement des RMS de l'adulte relève d'une chimiothérapie néoadjuvante associée à un traitement locorégional soit chirurgie ou radiothérapie à l'instar de

ce qui est réalisé dans les cas pédiatriques [3]. Si le bénéfice de ce traitement n'a pas été mis en évidence de façon significative chez l'adulte, contrairement à l'enfant [6] , c'est probablement dû aux faibles effectifs des séries d'adultes et à l'hétérogénéité des traitements proposés [7]. 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 [8], il doit être carcinologiquement satisfaisant et sans conséquence fonctionnelle et/ou esthétique. Le protocole AMORE [2]. (Ablation surgery, Moulage technique with after loady brachytherapie 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 [1]. Les protocoles de chimiothérapie utilisés chez l'adulte tendent cependant à devenir similaires aux protocoles utilisés en pédiatrie compte tenu des excellents résultats thérapeutiques obtenus dans cette population en terme de survie [4]. Les protocoles de chimiothérapie associent le plus souvent Vincristine, Actinomycine, Cyclophosphamide, Etoposide, Ifosfamide, Doxorubicine. La tolérance de ces protocoles très lourds est un facteur limitatif chez les adultes de plus de 25 ans [3]. Après chimiothérapie néoadjuvante de 12 semaines, le traitement chirurgical est réalisé en fonction de l'opérabilité. Le traitement des aires ganglionnaires est associé à celui du site tumoral. La chirurgie de ces tumeurs souvent localement étendues est complexe, mais ce geste avant la RT a pour objectif d'améliorer la probabilité de contrôle local Les rhabdomyosarcome étant des tumeurs très radiosensibles, la radiothérapie fait également partie intégrante du traitement [9]. L'irradiation concerne le site tumoral et les aires ganglionnaires. Elle est habituellement réalisée en postopératoire. La dose utilisée en pédiatrie est de 50,4Gy pour les rhabdomyosarcomes embryonnaires et alvéolaires [9]. Cependant, dans les formes à haut risque métastatique, pour lesquelles la chirurgie risque d'être mutilante, un traitement à visée curative par radiochimiothérapie exclusive doit être discuté, notamment si la chimiothérapie a entraîné une régression tumorale majeure [7].



## CONCLUSION:

La prise en charge des rhabdomyosarcomes est multidisciplinaire, comportant chimiothérapie, chirurgie et radiothérapie. Malgré l'amélioration de la prise en charge thérapeutique, le pronostic des rhabdomyosarcomes tête et cou de l'adulte reste très sombre compte tenu d'un stade souvent initialement avancé de la maladie, de l'inopérabilité fréquente et du haut potentiel métastatique.

La particularité de notre observation réside dans sa localisation rare nasosinusienne ainsi que la forte

présence des tradipraticiens dans notre contexte, ce qui occasionne des difficultés dans la prise en charge.

## Considérations éthiques:

**Déclarations d'intérêts:** les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relations avec cet article.

**Déclarations de financement:** les auteurs déclarent ne pas avoir reçu de financement particulier pour ce travail.

## REFERENCES:

1. Adil A, Mohammed K Fiqhi, Abibou N, Karim E Khatib, Abdeljalil A. Rhabdomyosarcome cranio-facial de l'adulte: un cas de mauvais pronostic. PAMJ. 2018 ; 30(3).
2. 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
3. Zongo Pawendtaoré Esdras et al. Ethmoid Maxillo Orbital Alveolar Rhabdomyosarcoma: Case Report and Review of the Literature. Sch J Med Case Rep, 2021 Dec 9(12): 1141-1145.
4. S IRSANI, A SAMIA. Rhabdomyosarcome chez l'adulte et l'enfant, étude comparative. Cancer 2019; 109/9.
5. Bernaola-Paredes WE, Favareto SL, Filho VB, Filippetti EP, Bellotto WP, Veronese HRM, an atypical presentation of sinonasal tract alveolar rhabdomyosarcoma in a young male patient submitted to multimodality treatment. Case Rep Oncol Med. 2021 Oct ; 2021:1-8.
6. W. Yunteng, M. Xuhui, R. Guoxin, and G. Wei, "Radical surgery for head and neck rhabdomyosarcoma failed primary chemotherapy," The Journal of Craniofacial Surgery, vol. 30, no. 2, pp. E113-E116, 2019
7. Hawkins WG, Hoos A, Antonescu CR, Urist MJ, Leung DH, Gold JS, Woodruff JM, Lewis JJ, Brennan MF. Clinicopathologic analysis of patients with adult rhabdomyosarcoma. Cancer. 2001 Feb 15;91(4):794-803.
8. Julieron M, Robin YM, Penel N, Chevalier D. Sarcomes de la tête et du cou. EMC Oto-rhino-laryngologie. 2013;8(3):1-19.
9. Watanapokasin N, Phattraprayoon N, Limsiri T, Tungyingyong P, Ungtrakul T. Bilateral Proptosis as an Unusual Presentation of Adult-Onset Alveolar-Type Rhabdomyosarcoma of Ethmoid Sinus: A Case Report. Case Rep Oncol. 2022 Aug 31;15(2):783-791.
9. Kumar S, Perlman E, Harris CA, Raffeld M, Tsokos M. Myogenin is a specific marker for rhabdomyosarcoma: an immunohistochemical study in paraffin-embedded tissues. Mod Pathol. 2000 Sep;13(9):988-93.