

DIFFICULTÉS DIAGNOSTIQUES ET THÉRAPEUTIQUES DES SARCOMES DES TISSUS MOUS DE LA TÊTE ET DU COU AU MALI: À PROPOS DE DEUX CAS

CASE STUDY OF HEAD AND NECK SOFT TISSUE SARCOMAS IN MALI: DIFFICULTIES IN DIAGNOSTIC AND THERAPEUTIC FROM TWO CASES

Samaké D^{1*}, Koné F¹, Sidibé F², Kamaté B⁴, Dara Y¹, Konaté F¹, Thiocary S⁵, Sangaré M⁶, Singaré K², Timbo S², Kéita M A².

Service d'ORL, Centre de Santé de Référence de la Commune V du District de Bamako (Mali).

Service d'ORL, CHU Gabriel Touré- Bamako (Mali).

Service d'Héματο-Oncologie, CHU Point-G- Bamako (Mali).

Service d'Anatomie et de Cytologie pathologique, CHU Point-G- Bamako.

Service de Stomatologie et de Chirurgie maxillo-faciale, CHU-CNOS-Bamako (Mali).

Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie, Bamako (Mali).

RÉSUMÉ

Introduction: Les sarcomes des tissus mous de la tête et du cou sont rares. Elles comprennent un large éventail de types et de sous-types histologiques. Du coup le risque essentiel est de méconnaître initialement leur diagnostic par confusion avec toute autre tumeur. La chirurgie large est la clé du traitement malgré les difficultés liées aux organes nobles de voisinage. Nous rapportons deux observations afin de discuter les problèmes diagnostiques et thérapeutiques rencontrés dans le contexte malien.

Observations: Un cas d'angiosarcome parapharyngé chez une femme de 38 ans et un cas d'histiocytofibrosarcome du sinus maxillaire chez un garçon de 14 ans. Les deux diagnostics ont été posés dans un contexte de masse évoluant depuis 12 ans pour le premier et 45 jours pour le second. Il n'y avait pas de critères spécifiques à l'imagerie. Une première biopsie de la tumeur dans la fosse nasale a entraîné une errance diagnostique pour le second cas. La clé du diagnostic a été l'examen anatomopathologique avec étude immunohistochimique dans les deux cas. Les suites opératoires ont été émaillées d'une récurrence locale précoce et le décès du patient dans le cas d'histiocytofibrosarcome. Le cas d'angiosarcome a bénéficié d'une chimiothérapie adjuvante. Après un recul de six ans, nous n'avons noté aucune récurrence d'angiosarcome.

Conclusion: Malgré ces difficultés, un bon examen clinique et les données tomodensitométriques constituent un référentiel de prise en charge de ces affections dans notre contexte.

Mots clés: Sarcome, Histiocytofibrosarcome, Angiosarcome, Tête et cou, Mali.

ABSTRACT

Introduction: Soft-tissue sarcomas of the head and neck are rare. They include a diverse range of histological types. As a result, the main risk is that their diagnosis is initially not well understood by confusion with all other tumors. Large surgery is the key to treatment despite the difficulties associated with the noble neighbouring organs. We report two observations to discuss the diagnostic and therapeutic problems encountered in the Malian context.

Observations: A case of parapharyngeal angiosarcoma in a 38-year-old woman and a case of histiocytofibrosarcoma of the maxillary sinus in a 14-year-old boy. Both diagnoses were made in the context of a mass of disease that had been evolving for 12 years in the first case, and 45 days in the case of the second. There were no specific imaging criteria. A first biopsy of the tumour in the nasal cavity led to a diagnostic wandering for the second case. The key to diagnosis was anatomopathological examination with immunohistochemical study. In the case of histiocytofibrosarcoma, the post-operative course was marred by early local recurrence and death. The angiosarcoma case benefited from adjuvant chemotherapy. After six years, no recurrence was noted.

Conclusion: Despite these difficulties, a good clinical examination and CT scan data provide a baseline for the management of these conditions in our context.

Key words: Sarcoma, Malignant fibrous histiocytoma, Angiosarcoma, Head and neck, Mali.

*Auteur correspondant: Dr Samaké Djibril,
Email: samakedjibi@yahoo.fr



INTRODUCTION

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs malignes non épithéliales des tissus conjonctifs de soutien extra squelettiques [1]. Ils sont rares au niveau de la tête et du cou [2]. Cette entité représente moins de 1% des tumeurs malignes et 5 % des sarcomes des tissus mous [1,2]. Une de nos précédentes études avait rapporté une fréquence de 2,6% des sarcomes sur l'ensemble des tumeurs cervico-faciales au Mali [3]. Ils ont une répartition biphasique par rapport à l'âge avec 80 - 90% survenant chez l'adulte et 10 à 20% chez les enfants [4]. Les difficultés diagnostiques spécifiques de ces types de tumeurs sont liées d'une part à une grande variété des types et sous-types histologiques, chacun avec un comportement biologique caractéristique [5]. Il existe une cinquantaine de sous-types classés par l'OMS [6]. Les types histologiques les plus fréquents au niveau de la tête et du cou sont le sarcome synovial, le fibrosarcome, le rhabdomyosarcome, l'angiosarcome et l'histiocytifibro-sarcome [4, 7]. D'autre part la multiplicité des diagnostics différentiels dans cette région contribue aussi à cette difficulté diagnostique [1]. Leurs symptômes ne sont pas spécifiques. Les principaux diagnostics différentiels sont les pathologies inflammatoires et/ou infectieuses, les tumeurs bénignes et les autres tumeurs malignes avec une relative fréquence des carcinomes épidermoïdes puis des lymphomes. L'imagerie (TDM, IRM) détermine avec précision le siège exact de la tumeur, sa relation avec les structures adjacentes tout en délimitant l'atteinte osseuse, l'extension intracrânienne et les atteintes ganglionnaires [5]. A l'imagerie, il n'existe pas de critères spécifiques de sarcomes. Cependant quelques éléments peuvent orienter vers cette histologie: lésion évolutive, de plus de 5 cm, sous-aponévrotique, contours irréguliers, septa intra-tumoraux irréguliers, présence de zones nécrotiques, hétérogénéité sur les séquences IRM T1 et T2, prise de contraste intense et prolongée [7]. Le traitement optimal des sarcomes des tissus mous de la tête et du cou est la résection complète [4]. Cependant elle peut se révéler très mutilante et souvent insuffisante compte tenu de la proximité de structures anatomiques vitales [1,4] et de l'absence d'examen extemporané, et d'angiographie dans notre contexte de travail. L'anatomie délicate de cette région rend difficile l'obtention de limites chirurgicales larges, expliquant peut-être le taux de récurrence élevé et la survie basse [4, 8]. La radiothérapie et la chimiothérapie adjuvantes peuvent s'avérer nécessaires [1,4,5,9]. A travers deux cas observés à l'unité d'ORL du Centre de Santé de Référence de la Commune V du District de Bamako nous nous proposons de discuter les problèmes diagnostiques et thérapeutiques de cette entité rare de la cancérologie cervico-faciale au Mali.

OBSERVATION 1

Patiente de 38 ans qui nous avait consulté pour tuméfaction de la région sous angulo-mandibulaire gauche d'évolution permanente depuis 12 ans. Elle

était parfois douloureuse. Il n'y avait pas de fièvre. Ceci avait entraîné un traitement traditionnel sans succès. L'examen de la cavité buccale et de l'oropharynx a montré un refoulement de l'amygdale gauche en dedans et une déviation de la langue vers la gauche (Atteinte du XII). L'examen cervical a révélé une tuméfaction (Figure 1) sous angulo-mandibulaire gauche de 7 cm de diamètre fixe par rapport au plan profond. La peau en regard était d'aspect sain et non infiltrée.



Figure 1: Masse sous angulo-maxillaire gauche

Le scanner sans puis avec injection de produit de contraste (Figure 2) a révélé une masse tissulaire (mesurant 76x62x41 mm) para-pharyngée gauche étendue depuis la bifurcation carotidienne jusqu'au niveau de la base du crane (Foramen jugulaire) de forme arrondie, à centre nécrotique avec un rehaussement intense après injection de produit de contraste. Ceci nous avait fait penser à un paragangliome. Nous n'avons pas pu réaliser d'angioscanner ni d'IRM. Et Le plateau technique ne nous permettait pas d'embolisation.

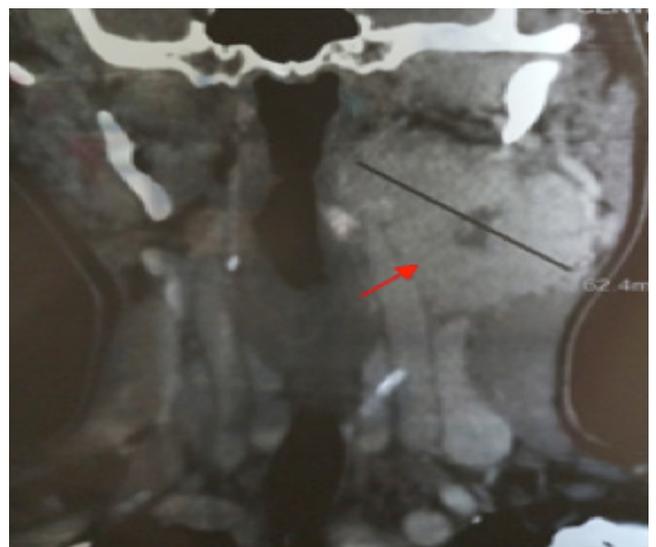


Figure 2: Scanner cervical en coupe coronale avec injection de produit de contraste montrant une masse tissulaire latéro-cervicale para-pharyngée gauche étendue depuis la bifurcation carotidienne jusqu'au niveau de la base du crane



Une cervicotomie avec extirpation complète de la masse en monobloc (Figure 3) a été réalisée par la voie d'abord de Sebileau Carrega.

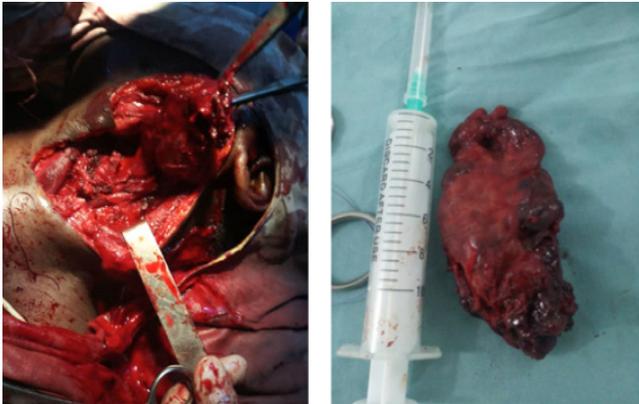


Figure 3: Image per-opératoire de la cervicotomie et la pièce opératoire

Il s'agissait d'une masse hypervascularisée et qui engainait la carotide externe que nous avons ligaturée en premier lieu. L'hémostase a été difficile malgré cette ligature. La patiente a reçu deux poches de culots globulaires en per-opératoire. Il n'y avait pas d'envahissement nerveux et il n'y a pas eu de sacrifice nerveux durant l'intervention. La masse n'avait pas atteint le plan muqueux des VADS. Le plateau technique n'a pas permis un examen extemporané. Les suites opératoires ont été simples. Il n'y a pas eu d'atteintes nerveuses ni d'hémorragie post-opératoire ni de nécessité d'hospitalisation en Réanimation. L'examen histologique et immuno-histochimique (Figure 4) a conclu à un angiosarcome parapharyngé avec marge d'exérèse saine. Les cellules tumorales étaient marquées par le PS100. Les cytokératines étaient négatives. La tumeur fut classée T4bN0M0.

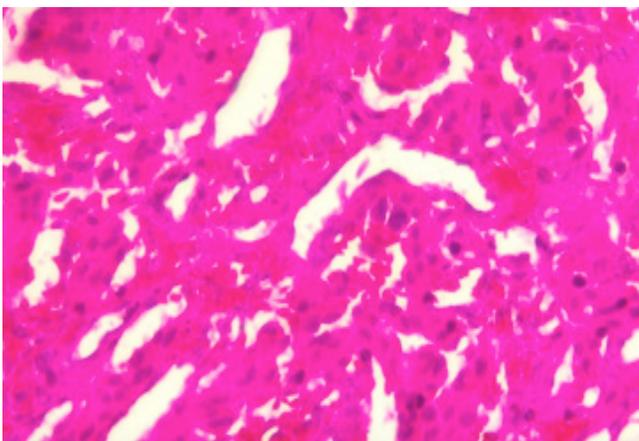


Figure 4: HEx40 ; image histologique d'un angiosarcome constitué d'une prolifération vasculaire avec des atypies

La patiente a reçu 6 cures de chimiothérapie adjuvante par Paclitaxel 175 mg/m², J1=J21 avec une bonne tolérance. L'atteinte du XII a disparu à J-15 Post-op et la cicatrisation était bonne. Pas de signes de récurrence clinique ni de métastase après six ans. La radiothérapie adjuvante n'a pas été retenue devant la résection R0.

OBSERVATION 2

Il s'agissait d'un garçon de 14 ans qui avait consulté pour une épistaxis gauche minime évoluant depuis deux semaines d'installation brutale spontanée d'évolution intermittente. Une obstruction nasale, une rhinorrhée, des douleurs dentaires et des larmoiements homolatéraux associés remontaient à un mois plus tôt. Ceci avait nécessité un traitement traditionnel sans succès. L'examen de la peau cervico-faciale avait retrouvé une tuméfaction palpébrale inféro-interne gauche étendue à la région sous orbitaire et jugale homolatérale (Figure 5).

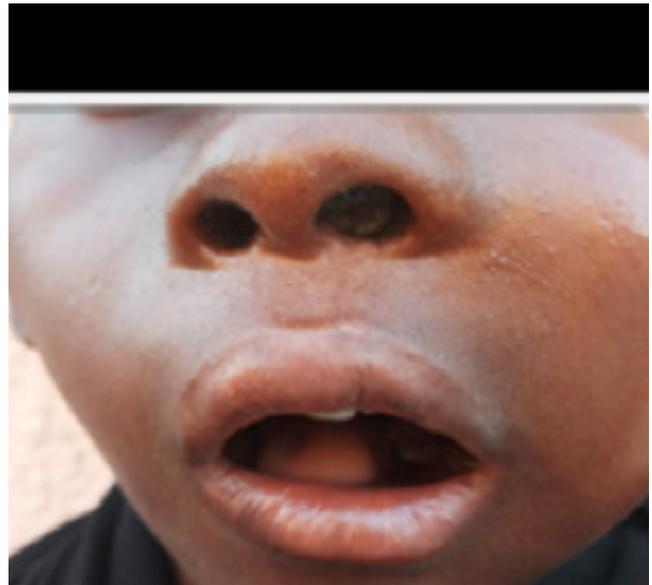


Figure 5: Tuméfaction sous-orbitaire gauche étendue à la région jugale et à la fosse nasale homolatérale.

La peau en regard était d'aspect normal. La rhinoscopie a retrouvé une masse polypoïde comblant totalement la fosse nasale saignant au contact. L'examen de la cavité buccale avait retrouvé une tuméfaction palatine gauche dépressible avec des dents mobiles sur l'arcade dentaire supérieure. La muqueuse de recouvrement était saine. Le scanner maxillo-facial (Figure 6) a objectivé une masse de structure mixte tissulaire et liquidienne ostéolytique intéressant le sinus maxillaire gauche et les parties molles. Elle se rehaussait de façon homogène et intense à l'injection du produit de contraste.

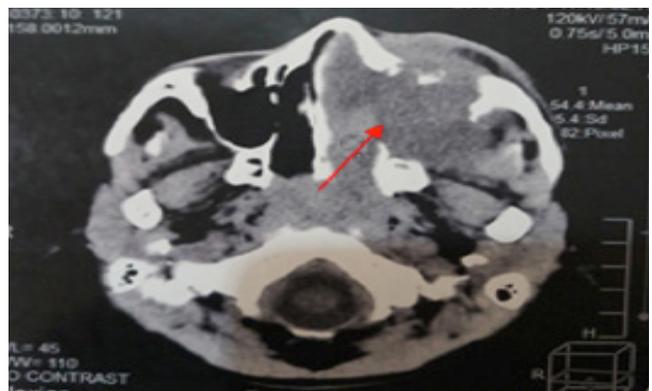


Figure 6: Scanner en coupe axiale montrant une masse naso-sinu-sienne gauche ostéolytique étendue à la région zygomato-maxillaire



La biopsie de la masse endonasale avait retrouvé un angio-fibrome nasal. Une voie d'abord para-latéro-nasale gauche (Figure 7) a permis une exérèse de la masse en plusieurs fragments. Il s'agissait d'une masse polypoïde saignante occupant le sinus maxillaire gauche, la fosse nasale et la région ptérygo-maxillaire. Nous n'avons pas noté d'envahissement vasculaire ou nerveux. Il n'y a pas eu d'examen extemporané par faute de plateau technique. Nous n'avons pas noté d'envahissement vasculaire ou nerveux.



Figure 7: Image du patient en fin d'intervention et de la pièce opératoire

L'examen histologique définitif a conclu à un histiocyto-fibrosarcome de grade II (Figure 8). La tumeur fut classée T4aN0M0.

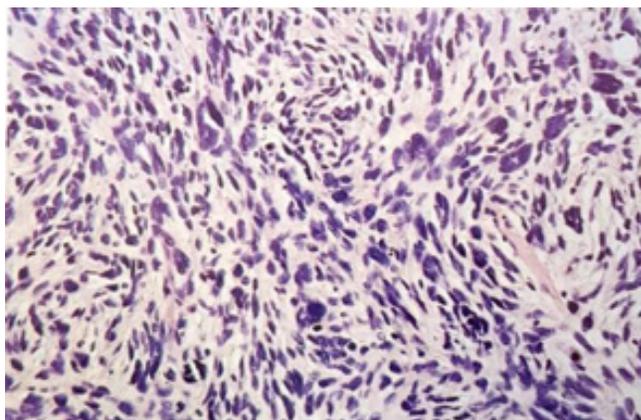


Figure 8: HEx40; Image histologique d'histiocyto-fibrosarcome de grade II

Quinze jours plus tard la cicatrisation était en cours. Le patient fut adressé en oncologie. Il est décédé deux mois plus tard avant de recevoir une chimiothérapie dans un contexte de récurrence loco-régionale très avancée.

DISCUSSION

Les sarcomes parapharyngés représentent 1,7% de l'ensemble des tumeurs de cette localisation [10]. Les angiosarcomes sont des tumeurs malignes mésoenchymateuses extrêmement rares (moins de 2% de tous les sarcomes) mais hautement malignes [9]. Des facteurs favorisants peuvent exister: les lymphœdèmes chroniques, la radiothérapie, l'immunodépression, la présence de corps étranger et l'exposition au chlorure de vinyle, et l'arsenic [2,9]. Il survient le plus souvent chez les personnes âgées [11]. La présentation clinique

est une masse indolore refoulant l'amygdale en dedans dans 80% des cas [2]. La durée d'évolution est de deux semaines à deux ans et l'évolution clinique est très agressive [2,5,9]. L'atteinte des paires crâniennes est le 2^e symptôme le plus fréquent [2]. Notre patiente a présenté une masse indolore avec atteinte du XII évoluant depuis 12 ans. Son agressivité était liée à l'engainement de la carotide externe et par une compression du XII. Le bilan loco-régional comporte un scanner et surtout une IRM qui analyse mieux les tissus mous. [5]. L'angiographie permet une étude précise en cas d'atteinte carotidienne [2]. Elle n'a pas pu être réalisée dans le présent cas. Sur le plan anatomo-pathologique, les angiosarcomes présentent une différenciation endothéliale récapitulant de nombreuses caractéristiques fonctionnelles et morphologiques de l'endothélium normal [9]. Miettinen a proposé l'utilisation des CD31 et ERG comme principaux marqueurs des tumeurs vasculaires endothéliales [12]. Notre patiente a bénéficié des marqueurs PS100. La chimiothérapie néoadjuvante suivie d'une chirurgie puis la radiothérapie ont été défendues par Vinod R [9]. Dans notre cas la patiente a subi d'emblée une chirurgie avec marge d'exérèse saine et une chimiothérapie adjuvante sans radiothérapie. Le taux de survie à 5 ans a été rapporté de 12% à 41% dépendant de la taille de la tumeur et de la marge d'exérèse [5,11].

L'histiocytofibrosarcome ou (« malignant fibrous histiocytoma » [MFH]) est un sarcome de haut grade des tissus mous [13]. Pour les localisations de la tête et du cou, Sawyer R a retrouvé moins de 50 cas [14]. Il implique rarement la voie aéro-digestive supérieure et le sinus maxillaire [13]. Naresh K P a rapporté 20 cas siégeant au niveau du maxillaire [15]. Sa rareté et son histopathologie complexe en font un diagnostic difficile [14]. Moins de 5% des cas surviennent au cours des deux premières décennies de la vie [16]. Des facteurs favorisants ont été cités: expositions aux rayonnements, les fractures et infarctus osseux [13]. Dans ce cas précis il n'y avait pas d'antécédents pathologiques particuliers et il s'agissait d'un garçon de 14 ans. L'épicentre de la lésion siégeait dans le sinus maxillaire. Il se présente couramment avec une tuméfaction locale, une obstruction nasale, une rhinorrhée et une épistaxis [13]. Nous avons constaté les mêmes symptômes. A l'imagerie, l'invasion des tissus mous et la destruction osseuse sont communes comme dans la présente observation [13, 17]. Une biopsie peut entraîner des pièges diagnostiques. Le diagnostic de certitude est possible sur des résections plus larges et se caractérise par l'association de cellules fibroblastiques et d'histiocytes [13]. Elle est mieux traitée chirurgicalement quand la marge d'exérèse est saine [1]. La radiothérapie et la chimiothérapie adjuvantes peuvent être bénéfiques pour les marges positives ou limites [1, 15]. Notre patient a pu bénéficier uniquement de la chirurgie. Le pronostic chez les enfants n'a pas été bien décrit [16]. Au bout de deux mois et demi après la chirurgie notre patient a récidivé et est décédé.



CONCLUSION

Dans un contexte de plateau technique déficient, la prise en charge de ces sarcomes constitue un challenge lié à:

Un retard de consultation

L'accès difficile de certains examens complémentaires (IRM, Angiographie)

Le long délai d'attente de l'examen anatomo-pathologique définitif et des autres traitements (Chimiothérapie, Radiothérapie).

Malgré ces difficultés, un bon examen clinique et les données tomodensitométriques constituent un référentiel de prise en charge de ces affections dans notre contexte. Une chirurgie bien conduite permet l'exérèse complète de la masse et la prévention de la morbidité opératoire. L'immuno-histochimie permet de dresser le diagnostic. La prise en charge est multidisciplinaire.

Conflits d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêt en lien avec cet article.

REFERENCES:

1. Julieron M., Robin Y M., Penel N., Chevalier D. Sarcomes de la tête et du cou. EMC - Oto-rhino-laryngologie 2013 ; 8(3): 1-19 [Article 20-957-A-20].
2. Kraus H D. Sarcomas of the Head and Neck. Current Oncology Reports 2002; 4:68–75.
3. Samaké D., Sidibé Y., Koné F I., Niangaly H., Diamouténé K., Konaté N., Neuilly N T G., Camara N., Diarra, K., Haidara A W., Soumaoro S., Guindo B., Singaré K., Timbo S K., Kéïta M A, Ag Mohamed A. Histological Profile of ENT and Cervico-Facial Lesions in Mali. International Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery 2019; 8: 61-69.
4. Nivedita S., Nebu Abraham G., Rajesh S., Elizabeth Mathew I., Bipin T V., Shaji T. Surgical Management of Head and Neck Soft Tissue Sarcoma: 11-Year Experience at a Tertiary Care Centre in South India. Indian Journal of Surgical Oncology 2018; 9(2):187–191.
5. Shellenberger D T., Sturgis M E. Sarcomas of the Head and Neck Region. Current Oncology Reports 2009; 11:135–42.
6. Fletcher CDM. The evolving classification of soft tissue tumours – an update based on the new 2013 WHO classification. Histopathology 2014 ;64:2–11.
7. Galy-Bernadoy C., Garrel R. Head and neck soft-tissue sarcoma in adults. European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases 2016 ; 133(1):37-42.
8. Barosa J., Ribeiro J., Afonso L., Fernandes J., Monteiro E. Head and neck sarcoma: Analysis of 29 cases. European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases 2014; 131(2): 83-86.
9. Vinod R., Shreyaskumar P. Vascular Sarcomas. Curr Oncol Rep 2013; 15: 347–55.
10. Locketz D G., Horowitz G., Abu-Ghanem S., Wasserzug O., Abergel A., Yehuda M., Fliss M D. Histopathologic classification of parapharyngeal space tumors: a case series and review of the literature. Eur Arch Otorhinolaryngol 2016; 273:727–734.
11. Brockstein B. Management of Sarcomas of the Head and Neck. Current Oncology Reports 2004; 6: 321–27.
12. Ducharne-Asuaje E., Dorion D., Lamarre L., Coindre J M., Geha S. Primary High-Grade Poorly Differentiated Angiosarcoma of an Intra-parotid Lymph Node. Head and Neck Pathol 2016; 10:225–28.
13. Sunila J., Ramneet K., Rakesh K. Malignant fibrous histiocytoma of maxillary sinus- a diagnostic challenge. Indian J Surg Oncol 2015; 6(3): 259–62.
14. Sawyer R., Webb D L., Wittich D J. Head and neck malignant fibrous histiocytomas. Ear Nose Throat J. 1993; 72(4): 299-302.
15. Naresh K P., Radotra B D., Mann S B S. Malignant Fibrous Histiocytoma of Maxilla - A Report of Five Cases and Review of Literature. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg 1998; 50: 52-6.
16. Anne E., Rothman., Mark H L., Richard G P. Pediatric cutaneous malignant fibrous histiocytoma. Journal American Academy of Dermatology 2000; 42: 371-73.
17. Jing L., Zhi-Jun G., Xiao-Fei LV., Xin-Ke Z., Chuan-Miao X. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings of malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. Molecular and clinical oncology 2016; 4: 888-92.