

# A PROPOS DUN CAS DE TUMEUR MALIGNE RARE CHEZ L'ENFANT NOIR : LE SARCOMME BOTRYOÏDE A LOCALISATION CERVICO-FACIALE

TANON-ANOHO M.J\*, ETTE-AKRE E.E.\*\* , AKRE A.\*\* , KOFFI-NGUESSAN L.\*\* , BURAIMA F.\* ,  
ADJOUA R.P\*\*, BOGUIFO J.\*\* , BA ZEZE V.\*\*\* , KOUASSI B.\* , BAMBA M.\*\*

## RESUME

Les auteurs, à partir d'un cas de tumeur maligne rare chez le sujet de race noire : le sarcome botryoïde, font une revue de la littérature en insistant sur les pièges diagnostiques et les principes thérapeutiques. En effet, grâce à un diagnostic précoce et à un traitement adapté, ces sarcomes de l'enfant gardent un bon pronostic.

*Mots clés : Rhabdomyosarcome, enfant, chimiothérapie, radiothérapie.*

## I - INTRODUCTION

Tous les sarcomes conjonctifs peuvent se voir chez l'enfant mais ce sont les rhabdo-myosarcomes qui s'inscrivent avec la plus grande fréquence dans les cancers de la tête et du cou de l'enfant surtout entre 2 et 5 ans.

Le sarcome botryoïde est une variété des rhabdomyosarcomes (RMS) embryonnaires qui représentent la majorité des tumeurs malignes cervico-faciales de l'enfant en Europe (1).

Ces tumeurs, fréquentes chez l'enfant de race blanche, sont cependant beaucoup plus rares chez l'enfant noir. C'est pourquoi la découverte d'un cas de sarcome botryoïde chez une fillette de dix ans nous donne l'opportunité d'en faire une revue de la littérature.

### Notre observation

Il s'agit d'une fillette (O.Y.) âgée de dix ans, élève, originaire d'Agboville (Sud de la Côte d'Ivoire), admise dans le service d'O.R.L. et de Chirurgie Cervico-Faciale du C.H.U. de Cocody pour une tumeur de la fosse nasale droite évoluant depuis 7 mois.

Les antécédents de cette patiente étaient sans particularité.

\* Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale du CHU de Yopougon - 22 BP 632 Abidjan 22 - Côte d'Ivoire.

\*\* Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale du CHU de Cocody -

L'examen clinique à l'entrée, a retrouvé chez cette patiente à l'état général conservé, sans anémie clinique, une volumineuse tumeur hémorragique obstruant la fosse nasale droite, déformant la pyramide nasale et la région sous orbitaire et refoulant en dedans la cloison nasale provoquant ainsi une obstruction de la fosse nasale gauche. Il existait une exophtalmie droite. On notait, en outre, de petites adénopathies cervicales, mobiles et une splénomégalie.

La première biopsie réalisée donnait comme résultat histologique un papillome de la muqueuse nasale.

Un examen tomodensitométrique du massif facial moyen a été réalisé : il a conclu à une tumeur de l'ethmoïde dont la nature bénigne ou maligne restait à préciser.

Ce résultat radiologique en contradiction avec le résultat histologique nous a amené à réaliser une deuxième biopsie. L'aspect histologique était celui d'un carcinome adénoïde kystique (cylindre).

Après un bilan pré-thérapeutique qui permettait de classer la patiente à un stade II de la classification de l'U.I.C.C., elle a été adressée au service de Neuro-Chirurgie du C.H.U. de Yopougon où une intervention chirurgicale pour exérèse tumorale est réalisée en équipe (neurochirurgiens et chirurgiens O.R.L.), deux mois après le diagnostic histologique.

La pièce opératoire a été adressée à l'antenne de Neuro-pathologie du centre hospitalier régional universitaire de Lille (France). Le résultat histologique était celui d'un sarcome botryoïde.

Les suites opératoires ont été simples. Une chimiothérapie complémentaire a été proposée, mais les parents n'ont pu honorer les rendez-vous prévus à cet effet.

Côte d'Ivoire.

\*\*\* Service de Neuro-chirurgie du CHU de Yopougon - Côte d'Ivoire.

## II - COMMENTAIRES

### II. 1 Epidémiologie

#### a. Fréquence

- En Europe et aux Etats-Unis, les sarcomes des tissus mous représentant environ 6,3 % des cancers chez l'enfant et les RMS environ 50 % des sarcomes pédiatrique (1).

L'incidence du RMS est estimée à 4,5 par millions d'enfants en dessous de 15 ans et par année (3).

- En Afrique, la fréquence des RMS est beaucoup moins importante et les quelques cas retrouvés ont fait l'objet de publications.
- En côte d'Ivoire, nous n'avons pu préciser la fréquence exacte des RMS, cependant, il s'agit d'une pathologie rare. Dans notre service, c'est le deuxième cas de sarcome à localisation cervico-faciale (depuis 1987).

#### b. Age

Les RMS existent à tout âge, mais ce sont des cancers O.R.L. très rares chez l'adulte alors qu'ils représentent environ la moitié des cancers O.R.L. de l'enfant (11).

Ils sont surtout fréquents chez l'enfant entre 2 et 5 ans (3).

Pour notre part, notre patiente est âgée de 10 ans.

#### c. Sexe

Il est classiquement décrit une prédominance masculine. Cependant, les deux cas retrouvés dans notre service sont des sujets de sexe féminin.

### II.2 Anatomie - Pathologique

Les sarcomes conjonctifs ou tumeurs mésoenchymateuses peuvent se voir chez l'enfant, soit histologiquement purs, soit associant diverses maturations. On distingue (6, 7) :

1. les fibrosarcomes ou sarcomes fibroblastiques ;
2. les rhabdomyosarcomes (RMS), les plus fréquents :
  - Il s'agit le plus souvent de RMS embryonnaires (80 %) constitués de cellules myoblastiques plus ou moins indifférenciées. Selon leur architecture et leur cytologie, on distingue quatre variétés (3, 7) :
    - Le type lâche à densité cellulaire très faible ou sarcome botryoïde, formé d'éléments totalement immatures mais pauvres en atypies cytonucléaires. Il se présente macroscopiquement comme un polype blanchâtre et gélatineux, multilobulé,

- Le type dense à cytologie indifférenciée. Cette forme peut aussi prêter à des erreurs diagnostiques et être interprété à tort comme un neuroblastome ou un lymphome malin,
- Le type myoblastique aux cellules plus matures avec une forme ovale ou en raquette,
- Le type alvéolaire de RIOPELLE et THERIAUL où l'architecture est faite de cloisons dessinant des cavités où desquamement des cellules tumorales qui paraissent proliférer à la surface des cloisons. Ce type est souvent baptisé à tort angiosarcome.

Bien que toutes les variétés de RMS soient aptes à donner des métastases à la fois par voie sanguine et lymphatique, le type alvéolaire est le plus lymphophile.

20 % sont des RMS différenciés comme chez l'adulte.

### II. 3. DIAGNOSTIC

#### 1. Circonstances de découverte

Les tableaux cliniques de début sont très différents suivant le point de départ de la tumeur et sont trompeurs. Il peut s'agir de :

- Une otalgie unilatérale, un écoulement séro-hémorragique ou une baisse de l'acuité auditive qui peuvent être les premiers signes d'un RMS de l'oreille moyenne. Parfois, il pourra s'agir d'un petit polype à l'orifice du conduit auditif externe,
- Une rhinorrhée chronique ou une obstruction nasale unilatérale peuvent être dues à un RMS des fosses nasales,
- Une tuméfaction récente de la joue, de l'aile du nez ou encore du cou peut être révélatrice d'une localisation aux tissus musculaires de la face et du cou,
- Un bourgeon d'allure polypoïde, obstruant une fosse nasale ou un C.A.E.

Les RMS peuvent s'observer dans des sièges très variés.

Ce sont des tumeurs de localisation profonde, leur diagnostic sera donc fait à un stade évolué (3).

#### 2. Examen clinique

Il doit être complet : on fera un examen O.R.L. et un examen général. La localisation cervico-faciale est la plus fréquente (3, 11) mais, d'autres localisations sont possibles. Les quatre régions anatomiques les plus fréquemment concernées sont (11) : le rhinopharynx, les cavités nasosinusales, les tissus mous du cou et l'oreille moyenne.

### 3. Examens paracliniques

Le seul examen permettant de confirmer le diagnostic positif reste et demeure la biopsie avec examen anatomo-pathologique de la pièce qui va donner le type histologique de la tumeur.

Il faut savoir qu'il peut être très difficile d'obtenir une bonne biopsie. Une première peut être négative ou trompeuse car trop superficielle. Il faut alors la renouveler. D'autre part, l'examen anatomo-pathologique risque d'être interprété de façon erronée dans les formes très indifférenciées et aboutir à un diagnostic de tumeur bénigne (polype inflammatoire) ou de tumeur maligne d'une autre nature (11).

Le diagnostic de RMS impose un bilan pré-thérapeutique avant tout traitement.

### 4. Bilan pré-thérapeutique

*Le bilan de la maladie doit être local et général à la recherche :*

- De l'extension tumorale, fréquente dans les RMS et de la sphère O.R.L. :
  - radiographies du crâne,
  - examen ganglionnaire cervical avec parfois biopsie ganglionnaire cervicale avec parfois biopsie ganglionnaire,
  - ponction lombaire systématique.
- Des métastases (qui existent dans 50 % des cas, apparaissant dans un délai de 0 à 3 ans) :
  - radiographies du thorax (face et profil),
  - étude de la moelle osseuse par ponction sternale ou iliaque,
  - radiographie du squelette entier.

#### *Bilan du malade*

Au terme de ce bilan, on pourra établir une classification selon de l'U.I.C.C. (Union Internationale pour la Lutte Contre le Cancer) (5) :

- Stade I : Tumeur limitée à l'organe d'origine,
- Stade II : Tumeur s'étendant au-delà de l'organe d'origine sans adénopathie ni métastase,
- Stade III : Envahissement ganglionnaire loco-régional, sans métastases,
- Stade IV : Métastases à distance.

### 5. Evolution

L'évolution des RMS est influencée par certains facteurs

que l'on peut regrouper en facteurs pronostiques des RMS O.R.L. (3, 9) :

- L'extension de la tumeur au moment du diagnostic, c'est-à-dire le stade : les formes localisées (stades I et II) ont un pourcentage de guérison plus élevé que les formes avec extension loco-régionale (stade III) et encore plus que les formes métastatiques à distance (stade IV),
- La localisation et la notion d'extension à la base du crâne : les tumeurs limitées pourront être retirées chirurgicalement de façon satisfaisante,
- Le sexe : les filles présentent moins de RMS que les garçons mais il semble que leur survie soit plus faible,
- La forme histologique du RMS : les formes différenciées auraient un meilleur taux de survie que les RMS embryonnaires. Cependant, il semblerait que ce facteur ait peu d'influence dans la localisation cervico-faciale, du fait que la majorité des RMS sont de type embryonnaire à ce niveau.

## 4. TRAITEMENT

### 1. Le traitement des RMS a pour but de :

- Eradiquer la tumeur primitive définitivement,
- Empêcher l'apparition possible de métastases à distance,
- Obtenir ces résultats avec le moins de séquelles possibles.

### 2. Les moyens sont médicaux et chirurgicaux.

#### *Le traitement médical*

a) La chimiothérapie a une place de plus en plus importante dans le traitement de ces tumeurs chez l'enfant. Elle peut être utilisée de manière adjuvante, néo-adjuvante (première) ou palliative.

Concernant les RMS de l'enfant, elle est surtout utilisée de manière néo-adjuvante.

Plusieurs protocoles sont proposés :

- Le Protocole V A C associant (3, 8, 10) :
- Vincristine : 2 mg/m<sup>2</sup> en IVD par semaine pendant 12 semaines,
- Actinomycine D: 0,015 mg/ kg par jour pendant 5 jours,
- Cyclophosphamide: 25 mg/ kg /jour.

A Abidjan, l'équipe de cancérologie propose un protocole modifié dans ses modalités d'administration et dans ses doses.

Il s'agit du protocole VA associant :

- Vincristine (Oncovin(r)) : 1 mg/m<sup>2</sup> en IVD lente de 5 minutes à J2 et à J5,
- Actinomycine D (Lyovax cosmegen(r)) : 0,3 mg/m<sup>2</sup> dans 50 cc de SGI en IVD lente de 5 minutes de J1 à J5.

Ces drogues anticancéreuses sont administrées en même temps qu'un traitement antiémétique à base de Kystryl(r) : 1 ampoule/jour de J1 à J5 ou Plitican(r) 1 à 2 ampoules jour de J1 à J5.

Les cures seront réalisées tous les 21 jours.

b) Le traitement adjuvant comprend :

- une vitaminothérapie,
- un traitement anti-helminthique,
- une hyper-hydratation,
- la correction de tares (anémie...),

#### *La radiothérapie*

Principale arme thérapeutique pour les RMS de l'adulte, elle est beaucoup moins utilisée chez l'enfant où elle est surtout utilisée en association avec la chimiothérapie. On réalisera soit une irradiation externe soit une irradiation interne ou curiethérapie interstitielle. Elle intéresse la lésion primitive et les aires ganglionnaires.

Le traitement chirurgical a une place en général assez modeste dans ce traitement car la plupart de ces tumeurs se développent très rapidement dans des cavités profondes où une chirurgie d'exérèse complète est malaisée. De plus, ces tumeurs sont très infiltrantes rendant l'exérèse encore plus difficile (11).

**3. Les indications** sont fonction du stade et de l'extension à la base du crâne (8) :

- En cas de tumeur limitée à l'organe d'origine (stade I), une chirurgie large, si elle est raisonnable, est proposée.
  - Si l'exérèse a été complète, la chirurgie est suivie d'une chimiothérapie,
  - Si l'exérèse est limitée, une radiothérapie locale puis une chimiothérapie complémentaire seront réalisées après la chirurgie.
- En cas de tumeur étendue (stade II et III), la conduite à tenir varie selon qu'il existe ou non un risque d'envahissement méningé :

- Classiquement, on utilise pour ces stades une poly-chimiothérapie débutée avant ou en même temps que la radiothérapie qui est appliquée sur le volume tumoral initial. La chimiothérapie est ensuite poursuivie, la durée totale du traitement est d'environ 18 mois.
- En cas de localisation para-méningée, PIRS (International Rhabdomyosarcoma Study) propose une irradiation crânienne et même de l'axe spinal à la dose totale de 45 à 50 grays en faisant une surimpression jusqu'à une dose totale de 45 à 50 grays au niveau de la tumeur primitive. Cette irradiation est accompagnée de poly-chimiothérapie systémique et de chimiothérapie intrathécale avec du Méthotrexate\* et de la cytarabine.
- En cas de métastases (stade IV), le traitement est représenté par la chimiothérapie.

**4. La surveillance** comporte deux étapes :

- En cours de traitement, la surveillance portera sur :
  - l'état nutritionnel,
  - les effets immédiats des différentes thérapeutiques.
- Après le traitement, la surveillance reste importante et de longue durée à la recherche de :
  - récurrences locales ou de métastases à distance par des examens cliniques, radiologiques (échographie, TDM, radiographies osseuses) et biologiques (alpha-fœtoprotéine, examen du LCR, myélogramme...) réalisés toutes les 6 ou 8 semaines au début, puis plus espacés,
  - séquelles surtout au moment de la puberté (atrophie musculaire, troubles de la croissance osseuse, stérilité, atrophie mammaire, séquelles psychologiques...).

### CONCLUSION

Bien que rares, les rhabdomyosarcomes ne doivent pas être méconnus du praticien O.R.L., car bien souvent la banalité des signes de début retarde le diagnostic. Il faut également souligner la difficulté du diagnostic anatomo-pathologique comme ce fut le cas dans notre observation.

Enfin, il ne faut pas omettre les problèmes thérapeutiques car souvent le traitement fait appel à l'association radiothérapie - chimiothérapie et, malheureusement, la radiothérapie n'est pas disponible en Côte d'Ivoire.

## BIBLIOGRAPHIE

- 1 - BRUGERE J.  
Les cancers cervico-faciaux de l'enfant. Aspects cliniques et topographiques. Etude de 220 cas traités à l'Institut Gustave-Roussy (1959-1973). Cahiers d'O.R.L. et de Chir. Cerv. Faciale, sept 1975 ; 10, (7) : 487-491.
- 2 - CAPPELAERE P., CHAUVERGNE J., ARMAND J.P. et al.  
Sarcomes des tissus mous de l'enfant.  
In : Manuel pratique de chimiothérapie anticancéreuse (SI) : (Sd) 1992, p 390-393.
- 3 - DUBIN J.  
O.R.L. Pédiatrique et Pathologie cervico-maxillo-faciale. Doin Ed. Paris : 1991 ; p.
- 4 - ESTANCONA G. N., NAVAJAS A, TENAN A. G. et al.  
Tumeurs cervico-faciales de l'enfant.  
J.F. O.R.L. 1994 ; 43, (3) : 177-181.
- 5 - ETTE E.E.  
Les localisations cervico-faciales des rhabdomyosarcomes chez l'enfant (à propos d'un cas).  
Mémoire CES d'O.R.L. 1988.
- 6 - FLAMANT T.  
Les rhabdomyosarcomes de la région cervico-faciale chez l'enfant.  
Cah. D'ORL et de Chir. Cervico-faciale, sept. 1975, 10 (6) : 503-510.
- 7 - GERARD MARCHAND R ;  
Anatomo-pathologie des cancers cervico-faciaux de l'enfant.  
Cah. d'O.R.L. et de Chirurgie cervico-faciale, sept. 1975, 10 (6) : 479-484.
- 8 - SARRAZIN D., LEMERLE J., KALIFA C., FLAMANT F.  
Les rhabdomyosarcomes de l'enfant.  
In : Stratégie thérapeutique en cancérologie, Doin Ed. Paris, 1986, p. 360-362.
- 9 - SCHWAAB G., FLAMANT F.  
Cancers O.R.L. de l'enfant.  
In : Cancers des voies aéro-digestives supérieures. Flammarion Ed. Paris, 1987, p. 468-488.
- 10 - VINCENT T., DEVITA J., HELLMAN S., ROSENBERG S.A.  
Rhabdomyosarcoma.  
In : Cancer Principles and practice of oncology. (SI) : (Sd.) 3è édition 1989 ; p. 1651-1653.
- 11 - ZUCKER JM, QUINTANA E, BATAINI P, MICHON J, BRUGERE J.  
Cancers O.R.L. de l'enfant.  
In : Cancers des voies aéro-digestives supérieures. Doin Ed. Paris, 1986, 261-277.



# Abonnez-vous pour 2001 !

Retrouvez

«Médecine d'Afrique Noire»

sur Internet

[WWW.santetropicale.com](http://WWW.santetropicale.com)