

Article Original

Le rhabdomyosarcome de la glande parotide. À propos de trois cas et revue de la littérature

Rhabdomyosarcoma of the salivary glands. About 3 cases

H. BenJelloun *, H. Jouhadi, A. Maazouzi, N. Benchakroun, A. Acharki, N. Tawfiq,
S. Sahraoui, A. Benider

Centre d'oncologie radiothérapie, CHU Averroès-Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

Reçu le 18 octobre 2004 ; reçu en forme révisée le 27 mars 2005 ; accepté le 26 avril 2005

Disponible sur internet le 13 juin 2005

Résumé

Les rhabdomyosarcomes des glandes salivaires sont des tumeurs rares, pouvant survenir à tout âge mais essentiellement chez le sujet jeune, ils siègent particulièrement dans la parotide et se caractérisent par leur agressivité locorégionale, d'où leur pronostic réservé. Les auteurs rapportent trois nouveaux cas, diagnostiqués chez des femmes âgées respectivement de 7, 14 et 75 ans. La tuméfaction de la région parotidienne et la paralysie faciale étaient les principaux symptômes révélateurs. Le traitement a consisté en une chirurgie suivie de radiothérapie dans deux cas et en une chimiothérapie suivie de radiothérapie dans le troisième (tumeur très étendue localement). L'évolution a été marquée par une reprise évolutive de la maladie chez les trois malades et un décès à environ un an. D'après la littérature, ces tumeurs se caractérisent par leur agressivité locorégionale et leur tendance à la récurrence, d'où l'intérêt d'un traitement optimal associant chirurgie et radiothérapie. La place de la chimiothérapie reste à établir.

© 2005 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Abstract

Rhabdomyosarcoma of the salivary glands is rare. Tumours develop mostly in children and young patients but can be diagnosed in older people. We report three new cases in women 7, 14 and 75 years old. Tumefaction of the parotid region and facial paralysis were the principle clinical symptoms. Two patients underwent a total parotidectomy and radiotherapy. The third patient had a locally advanced tumour and received chemotherapy followed by radiotherapy. Loco-regional recurrence was observed in all cases and median survival was 12 months. Rhabdomyosarcoma of the salivary glands is locally aggressive. Treatments include surgery and radiotherapy. The role of chemotherapy remains to be discussed.

© 2005 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Rhabdomyosarcome ; Glande salivaire ; Radiothérapie

Keywords: Rhabdomyosarcoma; Salivary gland; Radiotherapy

1. Introduction

Les rhabdomyosarcomes des glandes salivaires sont des tumeurs mésoenchymateuses malignes rares [10,20]. La localisation parotidienne reste la plus fréquente, suivie de celle de

la glande sous-maxillaire et exceptionnellement des glandes salivaires accessoires. Il s'agit d'une tumeur de haut grade de malignité qui touche essentiellement les enfants et les adultes jeunes. Elle se caractérise par son agressivité locorégionale, son évolution métastatique et son pronostic défavorable.

À partir de trois cas recensés et traités au centre d'oncologie Averroès de Casablanca, nous proposons de faire le point sur les données de la littérature.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : cancerbenj@yahoo.fr (H. BenJelloun).

2. Observations

2.1. Cas n° 1

Une enfant de sept ans, sans antécédent particulier, a consulté pour une tuméfaction de 13 à 14 cm de grand axe de la région parotidienne gauche, associée à une exophtalmie et à une paralysie faciale homolatérale développée depuis neuf mois. L'examen de la cavité buccale a révélé un bombement du palais mou et de la face interne de la joue gauche. L'examen des aires ganglionnaires a mis en évidence trois adénopathies sous-maxillaires homolatérales mobiles de 2 à 3 cm de diamètre. Une radiographie standard du massif facial a montré une lyse osseuse du maxillaire supérieur et de la branche verticale de la mandibule homolatérale. La tomographie a montré une tumeur de la parotide avec une importante extension locorégionale. Le bilan d'extension réalisé n'a pas montré de localisations secondaires. La biopsie a révélé un rhabdomyosarcome alvéolaire (Fig. 1) dont l'aspect macroscopique était celui d'une tumeur brunâtre avec des zones nécrotico-hémorragiques. L'examen microscopique a montré que cette tumeur avait un agencement alvéolaire, le tissu conjonctif s'organisait en un stroma fibrillaire formant des cloisons conjonctives délimitant des logettes closes ou communicantes. Étant donné le caractère localement évolué de la maladie, une chimiothérapie néoadjuvante a été débutée selon le protocole IVA (ifosfamide, 4,5 g/jour, j1–2, vincristine, 1,5 mg/jour, j1, adriamycine, 70 mg/jour, j1). Après quatre cures, aucune réponse n'a été observée. Une chimio-radiothérapie concomitante a été délivrée (chimiothérapie à base de sels de platine hebdomadaire). L'irradiation par un faisceau direct a délivré la dose de 65 Gy en 36 fractions et sept semaines. La réponse tumorale à ce traitement a été partielle. L'évolution a été marquée par une rapide progression locorégionale de la maladie occasionnant le décès 12 mois après le diagnostic.

2.2. Cas n° 2

Une jeune fille de 14 ans sans antécédent pathologique notable, a consulté pour une otalgie et une tuméfaction paro-

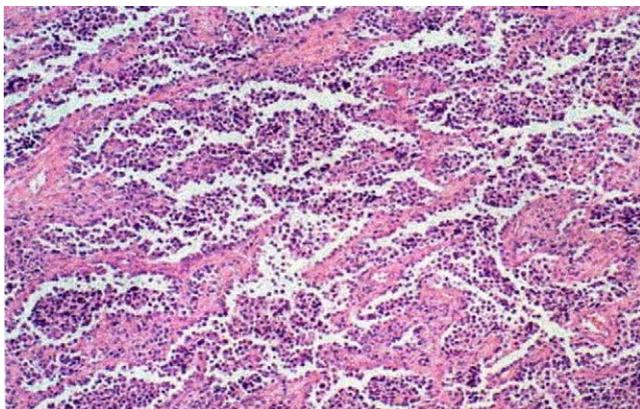


Fig. 1. Rhabdomyosarcome alvéolaire. Les cellules sont organisées en plusieurs logettes séparées par des cloisons conjonctives.

Fig. 1. Alveolar Rhabdomyosarcoma. The cells are organized in several small boxes separated by conjunctive partitions.



Fig. 2. Scanographie de la face montrant une volumineuse tumeur de la parotide droite.

Fig. 2. Scanner of the face showing a bulky tumour of parotid right-hand side.

tidienne droite de développement rapide en quatre mois. L'examen clinique a retrouvé une masse d'environ 4 sur 5 cm. Il n'y avait pas de ganglion palpable. La scanographie a montré une tumeur de 6 × 6,5 cm avec extension au sinus maxillaire homolatéral (Fig. 2). Une parotidectomie totale sans curage ganglionnaire a été réalisée, le nerf facial n'a pas été conservé. La chirurgie a été considérée comme partielle (microscopiquement incomplète). L'étude histologique a révélé une tumeur occupant la totalité de la glande parotide avec envahissement du nerf facial. À l'histologie, il s'agissait d'un rhabdomyosarcome embryonnaire avec des cellules rondes et en fuseau dans un stroma myxoïde variable (Fig. 3). Deux mois après la chirurgie, une reprise locale évolutive rapide a été diagnostiquée, entraînant le décès de la patiente dix mois après le diagnostic initial.

2.3. Cas n° 3

Une femme âgée de 75 ans, sans antécédent particulier, a été vue en consultation pour une tumeur de la parotide gau-

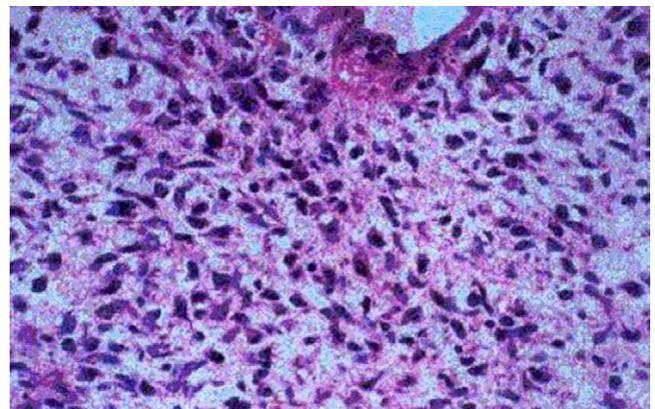


Fig. 3. Rhabdomyosarcome alvéolaire avec une densité et un stroma myxoïde variables.

Fig. 3. Alveolar Rhabdomyosarcoma with one density and a stroma myxoïde variable.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/10903223>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/10903223>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)