

M. S. IRO<sup>2</sup>, F. SLIMANI<sup>2</sup>

1 Faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca, Hassan II University of Casablanca, B.P 5696, Casablanca, Maroc

2 Service de Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale, Hôpital 20 Août, CHU Ibn Rochd, B.P 2698, Casablanca, Maroc

**Résumé** : patiente de 36 ans sans antécédent pathologique particulier admise pour prise en charge d'une tumeur endobuccale évoluant depuis 3 mois. L'examen clinique a retrouvé la patiente avec un assez-bon état général et une pâleur cutanéomuqueuse, une asymétrie faciale et des adénopathies sous-digastriques, une volumineuse tumeur endobuccal ulcéro-bourgeannante, d'environ 12 cm de grand axe, remplissant la cavité orale avec extrusion exobuccale, d'aspect blanc nacré, ne saignant pas au contact. Le bilan biologique a révélé une anémie 9g/dl. La TDM a révélé un processus tissulaire au dépend du maxillaire gauche d'environ 14 x 16 x 8 cm. La patiente a bénéficié d'une hémi-maxillectomie gauche emportant la tumeur. L'examen histologique de la pièce a conclu au rhabdomyosarcome alvéolaire avec une recoupe revenue tumorale. Le contrôle un mois après n'a pas objectivé de récurrence par contre 2 semaines plus tard on a mis en évidence un bourgeonnement charnu tout autour du site d'exérèse. Elle n'a reçu sa première cure de chimiothérapie que 3 mois après la chirurgie et est décédée 3 semaines plus tard.

**Mots clés** : rhabdomyosarcome, maxillaire, cavité orale, histologie, prise en charge,

**Introduction** : le rhabdomyosarcome (RMS) est une tumeur maligne à différenciation musculaire striée qui touche le plus souvent l'enfant et l'adolescent. Les principales localisations sont céphaliques, génito-urinaires et squelettiques. Au niveau de la cavité buccale il touche plus le palais et la langue. La prise en charge est pluridisciplinaire associant la chirurgie la chimiothérapie et la radiothérapie. Le rhabdomyosarcome alvéolaire est de mauvais pronostic. Nous rapportons un cas de RMS maxillaire discutons de cliniques, pathologiques et thérapeutiques.

**Observation** : patiente de 36 ans sans antécédent pathologique particulier admise pour prise en charge d'une tumeur maxillaire gauche géante évoluant depuis 3 mois. L'examen général a retrouvé la patiente cachectique avec un assez-bon état général et une pâleur cutanéomuqueuse. A l'examen exobuccal on a noté une asymétrie faciale par tuméfaction jugale gauche et des adénopathies sous-digastriques. L'examen endobuccal a objectivé une volumineuse tumeur ulcéro-bourgeannante, d'environ 12 cm de grand axe, remplissant la cavité orale avec extrusion exobuccale, d'aspect blanc nacré, ne saignant pas au contact avec des zones de nécrose. Le bilan biologique a noté une anémie 9g/dl. La tomодensitométrie (TDM) a révélé un processus tissulaire au dépend du maxillaire gauche avec extension endobuccale 14 x 16 x 8 cm. Elle a bénéficié de 2 biopsies dont la première non concluante et la deuxième en faveur d'un hémangiome épithélioïde. Après une transfusion sanguine de 2 culots globulaires, la patiente a bénéficié d'une hémi-maxillectomie gauche emportant la tumeur. On a effectué plusieurs recoups. L'examen histologique de la pièce opératoire a objectivé une prolifération tumorale maligne indifférenciée polymorphe, faite de nappes de cellules de grande taille à cytoplasmes abondants éosinophiles, et à noyaux hyperchromes, irréguliers, bourgeonnant, multiples, fortement nucléolés, avec des nombreuses atypies et figure de mitoses. Cette prolifération est richement vascularisée et dissociée par quelques travées fibreuses, siège d'un infiltrat inflammatoire modéré polymorphe et des suffusions hémorragiques. Après l'immunohistochimie a conclu au RMS de type alvéolaire de haut grade de malignité avec une recoupe revenue tumorale. Les suites opératoires étaient sans incidence et la patiente a été par la suite référée au service d'oncologie pour complément de prise en charge chimiothérapie et/ou radiothérapie. Malheureusement elle n'a reçu sa première cure de chimiothérapie 3 mois après la chirurgie et décédée 3 semaines plus tard. Il faut noter que le contrôle un mois après n'a pas objectivé de récurrence par contre 2 semaines plus tard on a mis en évidence un bourgeonnement charnu tout autour du site d'exérèse.

## Iconographie



**Figure 1** : tumeur géante endobuccale en préopératoire



**Figure 2** : TDM coupe coronale (B) et reconstruction 3D (C) montrant importante tumeur avec atteinte de l'os maxillaire gauche



**Figure 3** : 2 mois post-opératoire (D); 3 mois post-opératoire (E)

**Discussion** : le rhabdomyosarcome est une tumeur maligne du muscle squelettique qui se développe aux dépens de tissu indifférencié. Il est rare et s'observe surtout chez l'enfant et l'adolescent. 40 % de RMS sont diagnostiqués au niveau de la région cervico-faciale. Les principales localisations sont l'orbite, la face, les cavités nasales. Il est rare au niveau de la cavité buccale et lorsqu'il s'y trouve, les sites les plus concernées sont le palais et la langue. Il n'y a pas de facteur étiologique exogène clairement identifié mais certains facteurs génétiques sont incriminés. La clinique dépend de la localisation et de la taille de la tumeur il n'y a pas de signe spécifique au RMS. Les symptômes les plus fréquents sont la douleur, paresthésie, trismus, une asymétrie faciale, une gêne fonctionnelle à l'alimentation, la phonation ou la respiration. Histologiquement, on distingue quatre formes de RMS, le type embryonnaire, le type botryoïde, le type alvéolaire et le type pléomorphe. Le diagnostic histologique est souvent difficile et fait appel à l'immuno-histochimie. C'est le cas de cette observation où deux biopsies faites n'ont pas apporté le résultat spécifique. Le pronostic est fonction du type histologique. Le type alvéolaire est de haut grade de malignité par conséquent de mauvais pronostic. La prise en charge est pluridisciplinaire associant la chirurgie la chimiothérapie et la radiothérapie. Le RMS est sensible à la chimiothérapie et la radiothérapie. Le résultat pour les adultes n'est pas aussi satisfaisant que pour les patients pédiatriques. Le taux de survie à 5 ans est de 22 % pour les adultes comparé à 55 % pour les enfants. Pour notre patiente le résultat de la biopsie a influencé la prise en charge concernant les marges d'exérèse. D'autres facteurs défavorables pour son pronostic étaient l'état avancé de la tumeur et le retard avant la chimiothérapie. Les tumeurs géantes endobuccales de par la gêne fonctionnelle (alimentation, phonation, respiration) et esthétiques qu'elles entraînent doivent bénéficier d'une prise en charge urgente quel qu'en soit l'histologie. Le RMS est très agressif et de croissance rapide.