

LEOMYOSARCOMME DU LARYNX.

W. ABID, Y. YASSINE, S. MEZRI, H. BEN SOUISSI, N. KHAIREDDINE, A. LACHKHAM,
S. TOUATI, S. GRITLI

SERVICE DE CHIRURGIE CARCINOLOGIQUE ORL ET CERVICO-FACIALE
INSTITUT SALAH AZAÏEZ. FACULTÉ DE MEDECINE DE TUNIS, UNIVERSITÉ TUNIS EL MANAR

RESUME

Le leiomyosarcome laryngé est une tumeur musculaire lisse maligne rare. Il représente moins de 1% de toutes les tumeurs malignes laryngées. Nous rapportons un nouveau cas chez un patient de 63 ans. Le traitement a consisté en une laryngectomie totale avec curage ganglionnaire suivie de radiothérapie.

A travers ce cas et une revue de la littérature, nous discutons les aspects épidémiologiques, cliniques et étiopathogéniques de ce sarcome rare du larynx.

Mots clés : Léiomyosarcome, larynx, radiothérapie, chirurgie.

SUMMARY

Laryngeal leiomyosarcoma is extremely rare malignant tumor that arises from smooth muscle cells. It constitutes less than 1% of laryngeal malignant tumors.

We report a new case occurring in a 63 years-old patient. The treatment consisted in total laryngectomy with lymph node dissection followed by adjuvant irradiation. A review of the literature has been done highlighting the clinical features, histological and radiological diagnosis and the management of this extremely rare malignant tumor.

Key words: Leiomyosarcoma, larynx, radiotherapy, surgery.

INTRODUCTION

Le léiomyosarcome est une tumeur mésenchymateuse rare qui provient des cellules musculaire lisse. Il constitue 5-10% de l'ensemble des sarcomes des tissus mous.

Sa localisation laryngée a été décrite pour la première fois par Franken en 1941 (1) et depuis moins de 50 cas ont été rapportés dans la littérature(2,3).

A travers ce cas et une revue de la littérature, nous discuterons les aspects épidémiologiques, cliniques, étiopathogéniques et morphologiques de ce sarcome rare du larynx.

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 63 ans, tabagique à 60 Paquet-année, ayant comme antécédent une tuberculose pulmonaire traitée et une anémie ferriprive sous traitement, qui se présente pour une dysphonie permanente évoluant depuis 7 mois sans dyspnée ni dysphagie associée. L'examen clinique a objectivé un patient en bon état général, eupnéique. Les reliefs laryngés étaient normaux, pas d'adénopathie cervicale palpable. Le patient était exploré par une laryngoscopie directe sous anesthésie générale qui a objectivé une tumeur bourgeonnante, blanchâtre des 2/3 antérieur de la corde vocale droite infiltrant le plancher du ventricule droit et de

la commissure antérieure avec une mobilité conservée des deux cordes vocale.

La biopsie ainsi que l'examen anatomopathologie ont conclu à un léiomyosarcome laryngé.

Le patient était perdu de vue pendant deux ans.

Il reconsulte deux ans après dans un tableau de dyspnée laryngée nécessitant sa trachéotomie en urgence.

Le patient était exploré par un scanner cervical objectivant un processus tissulaire des deux cordes vocales obstruant le plan glottique avec lyse du cartilage thyroïde et du cartilage aryénoïde droit (figure 1).

Le bilan d'extension était négatif. La tumeur était classé T4N0M0.

Le patient a eu une laryngectomie totale avec une thyroïdectomie totale et un curage fonctionnel bilatéral (figure 2).

L'examen per opératoire du larynx a objectivé une tumeur laryngée de 7 cm de grand axe prenant naissance au niveau de la corde vocale gauche et descendant à 3 cm en sous glotte.

Les suites opératoires étaient simples.

Le patient était proposé pour une radiothérapie post opératoire.



Fig. 1 : scanner coupe coronale et axiale : processus tissulaire des cordes vocales obstruant le plan glottique avec lyse du cartilage thyroïde et du cartilage aryténoïde droit.



Fig. 2 : pièce opératoire de laryngectomie totale.

DISCUSSION

Les tumeurs malignes du larynx représentent 1-5% des cancers diagnostiqués chaque année, 1% des cancers laryngés sont des sarcomes [4].

Les léiomyosarcomes représentent 10% des sarcomes de la tête et du cou [5]. Les léiomyosarcomes de la tête et du cou constituent 3% de tous les léiomyosarcomes [6]. Les Léiomyosarcomes proviennent des tissus musculaires lisses.

Leurs sites d'occurrence fréquents sont les régions où les muscles lisses sont abondants, à savoir l'utérus, le tractus gastro-intestinal et le rétropéritoine.

Dans la tête et le cou, les léiomyosarcomes surviennent le plus souvent au niveau des sinus, du scalp et de l'œsophage cervical [6].

Cette faible incidence est expliquée par la rareté de muscle lisse de la tête et du cou.

Dans la majorité des cas, les léiomyosarcomes laryngés siègent au niveau de l'hémilarynx droit et sont localisés souvent au niveau du plan glottique et sus-glottique [7]. Le tabac et l'alcool jouent un rôle important dans la genèse des carcinomes épidermoïdes laryngés, cependant leur rôle dans la genèse des léiomyosarcomes est encore incertain.

Il s'agit d'une tumeur de l'adulte de 30 à 80 ans avec un maximum d'atteinte vers la 4ème décennie, survenant préférentiellement chez le sujet de sexe masculin.

Les léiomyosarcomes sont exceptionnels chez l'enfant et sont souvent rencontrés dans des contextes particuliers : infections par le virus HIV, par le virus EBV, ou après une greffe d'organe.

Le génome du virus EBV a été détecté chez des patients porteurs d'un léiomyosarcome, surtout ceux présentant une immunodépression [8,9].

Cliniquement on ne peut pas différencier un léiomyosarcome laryngé des autres tumeurs malignes laryngées. Cependant le léiomyosarcome présente un caractère plus obstructif.

L'exploration radiologique par tomographie et par imagerie par résonance magnétique joue un rôle crucial dans la détermination de l'extension tumorale et dans la planification de la chirurgie.

Les léiomyosarcomes sont peu lymphophiles et donnent rarement des métastases ganglionnaires. Les patients qui en sont atteints ne présentent pas généralement des adénopathies palpables au moment du diagnostic positif [10] comme c'était le cas de notre patient qui présentait une tumeur classée T4N0M0.

Le léiomyosarcome se présente histologiquement comme une prolifération fusocellulaire marqué par des cellules atypiques dotées de noyaux allongés en cigare. Ces cellules sont constamment marquées par l'actine muscle lisse et par la vimentine.

Le diagnostic différentiel du léiomyosarcome se pose avec les tumeurs à cellules fusiformes, tel que le fibrosarcome, le myofibrosarcome, le rhabdomyosarcome et le mélanome [7].

L'avènement de nouvelles techniques d'immunohistochimie avec des anticorps monoclonaux permet d'écarter les autres diagnostics.

Les Léiomyosarcomes sont généralement positifs pour l'alpha actine muscle lisse et négatif pour les cytokératines et les antigènes de la membrane épithéliale (EMA et PS 100).

Marion et al en 2005 ont souligné le rôle important de l'immunohistochimie dans le diagnostic de ce cancer rare [11].



Vu la rareté des cas rapportés dans la littérature, aucun protocole thérapeutique n'est actuellement établi.

Le traitement du léiomyosarcome laryngé dépend de l'extension tumorale, de la taille de la tumeur, de la localisation tumorale et de l'âge du patient. Il est essentiellement chirurgical.

Seule la chirurgie radicale élargie [2] avec une laryngectomie totale et des marges de résections saines, permet de prolonger la survie.

Dans certains cas, la laryngectomie partielle a été tentée dans le cas des tumeurs localisées.

La radiothérapie est moins efficace comme principale modalité thérapeutique mais garde une place comme adjuvant thérapeutique à la chirurgie.

Le taux de récurrence locale après une laryngectomie totale est de 35-50%.

Les métastases en revanche sont peu fréquentes et se font par voie hématogène ; elles surviennent le plus souvent au niveau du poumon, de l'os et du cerveau et conditionnent le pronostic.

Après une revue de la littérature, la survie à 5 ans est estimée à 40% en absence de métastase.

CONCLUSION

Le léiomyosarcome du larynx est rare. Le diagnostic est purement histologique. Le traitement repose sur la chirurgie et la radiothérapie. Le pronostic est conditionné essentiellement par la qualité de l'exérèse chirurgicale, il est globalement favorable, corrélé à la survenue de récurrence locale et à la présence de métastases.

REFERENCES

- [1]Eeles RA, Fisher C and al. Head and neck sarcoma: prognostic factors and implications for treatment. *Br J Cancer*. 1993; 68: 201-207.
 [2] M. Soufi, R. Mohsine. Leiomyosarcome primitif de la surrénale. *J. Afr. Cancer*. 2009; 1: 168-171.
 [3] Akbar Abbas, Mubasher Ikram, Nausheen Yaqoob. Leiomyosarcoma of the larynx: a case report. *Ear, Nose & Throat Journal*. 2005; 84: 435-436.
 [4] Chia-Yu Liu, Mao-Che Wang, Wing-Yin Li, Shyue-Yi Chang. Sarcoma of the Larynx: Treatment Results and Literature Review. *Journal of the Chinese Medical Association*. 1969; 3: 120-124.
 [5]Freedman AM, Reiman HM, Woods JE. Soft tissue sarcomas of the head and neck. *Am.J.Surg.*1989; 158: 367-372.
 [6]Wadhwa AK, Gallivan H, O'Hara BJ, et al. Leiomyosarcoma of the larynx: Diagnosis aided by advances in immunohistochemical staining. *Ear Nose Throat J*. 2000; 79: 42-46.

- [7]Chbari L, Znati K, Harmach T et AL. Léiomyosarcome du larynx : à-propos d'un cas. *Revue francophone des laboratoires*. 2007 ; 390 :66-69.
 [8]Lee ES, Locker J, Nalesnik M, et al. The association of Epstein-Barr virus with smooth-muscle tumors occurring after organ transplantation. *N Engl J Med*. 1995; 332: 19-25.
 [9]Jan Sunde, MD, Shilpa Chetty-John, MD, Oksana A. Shlobin. Epstein-Barr Virus-Associated Uterine Leiomyosarcoma in an Adult Lung Transplant Patient. *Obstet Gynecol*.2010 ; 115: 434-6.
 [10]Mindell RS, Calcaterra TC, Ward PH. Leiomyosarcoma of the head and neck: A review of the literature and report of two cases. *Laryngoscope*. 1975; 85: 904-10.
 [11] Marioni G, Bertino G. Laryngeal leiomyosarcoma. *The Journal of laryngology and otology*. 2000; 114: 398-401,