



RESEARCH ARTICLE

ASPECT IRM DU RHABDOMYOSARCOME ORBITAIRE DE L'ENFANT

Y. Mouzari, Y. Bouya, H. Ait Elhaj, M. Kriet.

Service ophtalmologie Hopital militaire avicenne marrakech.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 12 August 2016

Final Accepted: 22 September 2016

Published: October 2016

Key words:-

Rhabdomyosarcoma, orbit, MRI, child.

Abstract

Objectives:- Analyze the MRI appearance of rhabdomyosarcoma of the orbit in children, and the importance of this review in the positive diagnosis of this tumor type

Observation:- We report the case of a 16 month old infant, who has a right exophthalmos, progressive evolution A CT and MRI were performed, they showed a right orbital process evoking a histologically confirmed rhabdomyosarcoma.

Discussion:- Rhabdomyosarcoma is a rare tumor. It represents 8% of childhood cancers. Orbital location only occurs in 10% of cases. On MRI, the tumor is iso intense at time T1, T2 heterogeneous hyper intense, enhanced after gadolinium injection, sometimes making a bunch of appearance evocative grapes affection.

Conclusion:- Imaging, rhabdomyosarcoma of the orbit may have the same appearance as benign or malignant tumor. However, the existence MRI appearance of a bunch of grapes: botryoid sign is characteristic of the disease.

Copy Right, IJAR, 2016., All rights reserved.

Introduction:-

Le rhabdomyosarcome « RMS » est une tumeur à différenciation musculaire striée se développant au dépens du tissu de soutien non osseux. Elle représente 4 à 8% des tumeurs malignes de l'enfant. Il siège dans 10% des cas au niveau de l'orbite où il constitue la tumeur primitive la plus fréquente.

Parmi les tumeurs solides extra-craniennes de l'enfant, le RMS est la 3^{ème} tumeur après le neuroblastome et la tumeur de Wilms.

Le diagnostic du rhabdomyosarcome orbitaire est difficile. Il doit être établi précocement grâce à l'imagerie car le pronostic et le protocole thérapeutique sont étroitement liés à l'extension locale de la tumeur.

Observation:-

Nous rapportons l'observation d'un nourrisson âgé de 16 mois, sans antécédents pathologiques notables, qui présente depuis un mois une exophtalmie droite d'évolution progressive. Le reste de l'examen somatique est sans particularité. Grâce aux coupes en IRM multiplanaires, axiales, coronales et sagittales, et ses différentes séquences pondérées en T1, T2, les rapports de la masse tumorale avec les structures de voisinages sont mieux précisés. L'IRM montre un processus occupant intra-orbitaire droit, tissulaire homogène isointense aux muscles en T1 (fig1; 2), hypointense hétérogène sur les séquences pondérées T2 (fig5). Il est assez bien limité et infiltre les muscles droits

supérieur et externe, comblant la graisse intra et extra conique. Il refoule également le globe oculaire en avant responsable d'une exophtalmie stade III. Le nerf optique est bien individualisé et refoulé en dedans. Le processus élargit la fente sphénoïdale avec une extension endocrânienne extra-axiale au niveau de la loge caverneuse droite et la fosse temporale homolatérale, sans anomalie du calibre ni du flux de l'artère carotide interne intra caverneuse(fig4). La biopsie confirme le diagnostic de RMS embryonnaire de l'orbite. Notre patient a bénéficié de cures de chimiothérapie avec une évolution défavorable marquée par le décès du patient.

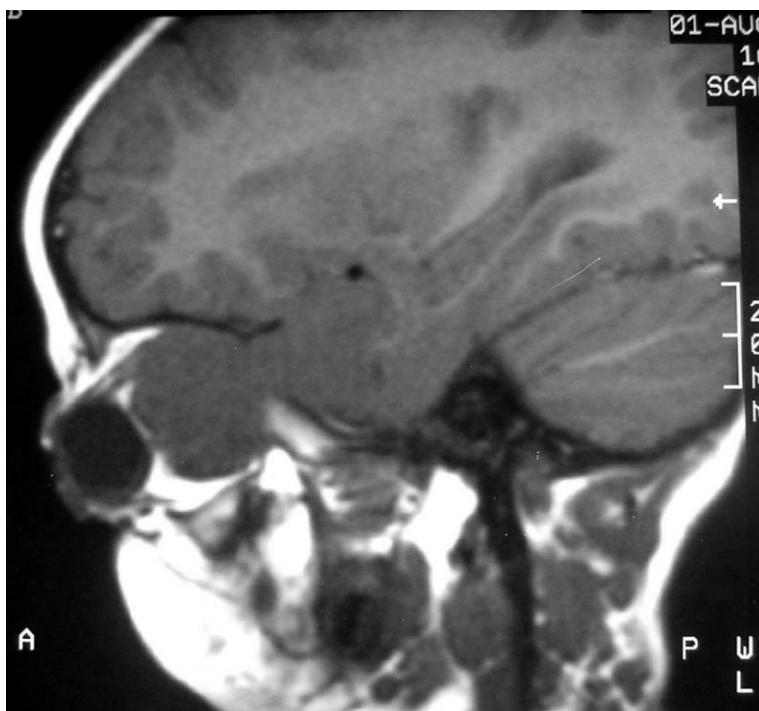


Figure 1:- Image IRM en coupe sagittale séquence T1

Processus orbitaire intra et extra conique refoulant le globe droit en avant responsable d'une exophtalmie

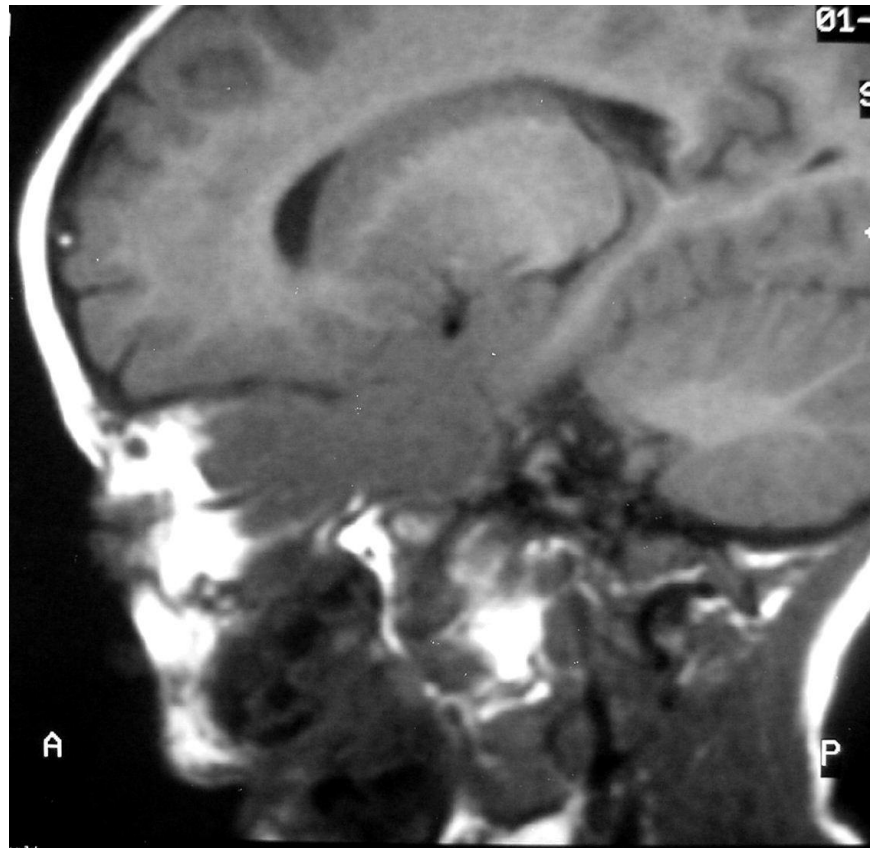


Figure 2:- Image IRM en coupe sagittale séquence T1
Processus orbitaire droit iso intense T1 avec extension endocrânienne

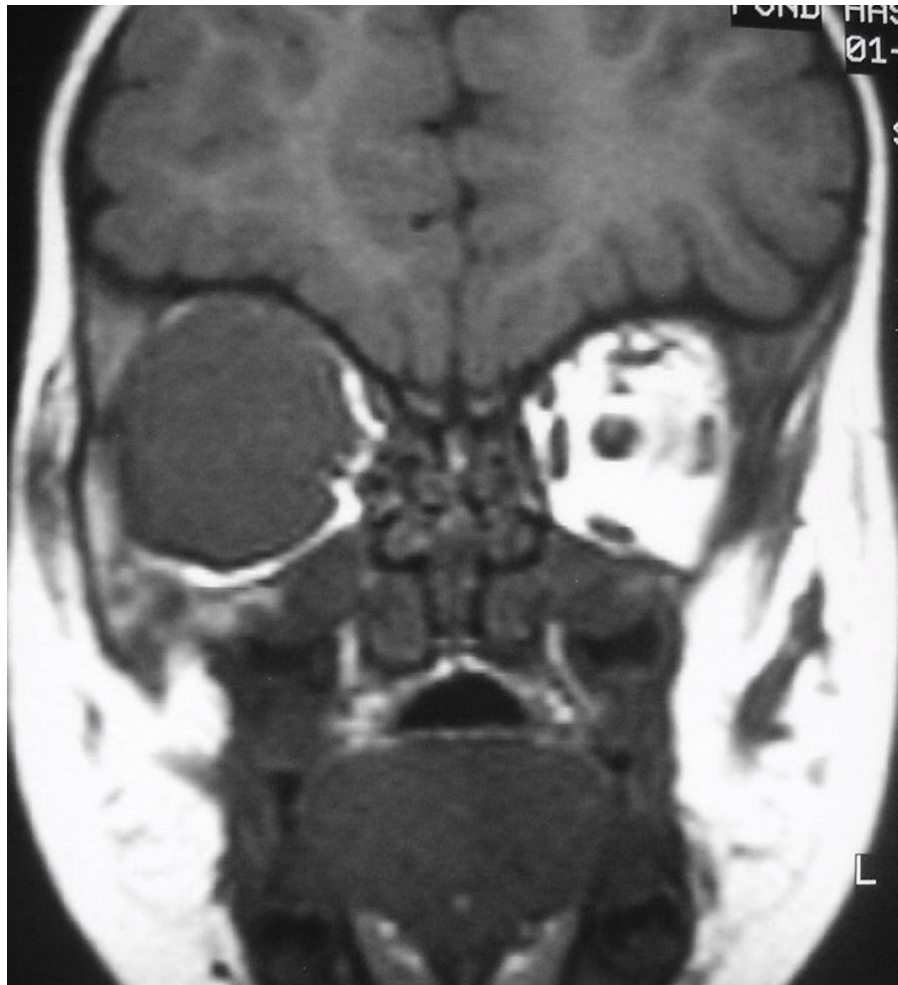


Figure 3:- Image IRM, coupe coronale, séquence T1
Processus iso intense T1, infiltrant les muscles droits, supérieur, externe et inférieur



Figure 4:- Image IRM coupe coronale séquence T1

La tumeur s'entend en endocrânien au niveau de la loge caverneuse droite sans infiltration de la carotide interne homolatérale, et refoule le parenchyme temporal en dehors



Figure 5:- Image IRM en coupe axiale séquence T2. Le processus est hypointense T2 hétérogène, déformant le pôle postérieur du globe oculaire droit

Discussion:-

Le rhabdomyosarcome est la tumeur des parties molles la plus commune chez l'enfant. L'atteinte cervico-faciale constitue la localisation la plus fréquente. Elle représente environ 50% des cas(1).

Le rhabdomyosarcome est une tumeur de la première enfance, mais il peut se voir chez l'adulte jeune entre 20-25 ans. Deux pics de fréquences sont notés : 3 - 7ans , et 10- 14ans. De rares cas ont été décrits durant la période néonatale. L'origine génétique de cette tumeur est avancée par certains auteurs, mais elle reste obscure. Le rhabdomyosarcome est fréquent chez le garçon. Il peut rarement s'associer à d'autres pathologies tel que le syndrome de Bickwith-wiedemann, décrit par Adam C. Smith à propos de 3 cas(2,3). Il peut également s'observer dans la néphropathie membraneuse avec un syndrome néphrotique précédant la survenue du RMS de l'orbite et entrant dans le cadre d'un syndrome paranéoplasique. Enfin, il semble que la transplantation hépatique peut favoriser la survenue du RMS orbitaire mais la physiopathologie reste non élucidée.

Il existe 3 types de rhabdomyosarcome : une forme embryonnaire représentant 70% des RMS de l'enfant dont le botryoïde est un sous type. Une Forme alvéolaire dans 10 à 20% des cas(3), et une forme polymorphe, rare survenant surtout après l'âge de 40ans. Cliniquement, deux éléments plaident en faveur du diagnostic du RMS : une exophtalmie unilatérale, irréductible d'évolution rapide et des signes inflammatoires locaux.

Imagerie:-

une échographie qui montre le plus souvent une masse mal limitée, sans capsulaire, d'échostructure hétérogène, atténuante, infiltrant les structures orbitaires adjacentes donnant l'aspect d'un globe figé. Parfois, la lésion est bien limitée faisant évoquer à tort une tumeur bénigne. Seule l'échodoppler couleur permet de différencier le RMS botryoïde des angiomes capillaires orbitaires.

une TDM : la tumeur est généralement mixte, intra et extra orbitaire. Elle est centro orbitaire dans 50% des cas, supérieure dans 25% des cas, et plus rarement inférieure. Certains RMS botryoïde peuvent se présenter sous forme de pseudo-papillomes conjonctivaux. La TDM met en évidence une masse spontanément hyperdense prenant fortement le contraste, pouvant atteindre un ou plusieurs muscles, le plus souvent le droit supérieur, et externe. Elle peut avoir des limites nettes ou imprécises. Elle peut être indissociable de la glande lacrymale. La lésion peut lyser les parois osseuses, envahir les cavités sinusiennes et présenter une extension endocrânienne.

L'IRM est la technique de choix pour apprécier l'extension tumorale et évaluer la réponse au traitement grâce aux coupes coronales et sagittales oblique parallèle à l'axe de l'orbite. La tumeur a un signal iso ou discrètement hyper intense T1. Elle est hétérogène et intense en séquence pondérée T2. L'injection de gadolinium réalise parfois une prise de contraste en grappe de raisins, qui reflète l'aspect histologique du RMS, d'où le nom « botryoïde signe », qui est décrit par Hagiwara et al dans 4 cas. Ce signe caractérise l'affection car aucune autre tumeur orbitaire ne se présente en IRM sous forme de grappe de raisins(1). L'hémorragie et les calcifications intra-tumorales sont rares. La présence de nécrose est possible, elle s'observe dans les tumeurs volumineuses. L'extension du RMS de l'orbite peut se faire vers les fosses nasales, la fosse ptérygo-maxillaire, les sinus et les espaces épiduraux. L'injection du produit de contraste paramagnétique permet essentiellement d'apprécier l'extension intracrânienne ainsi que la dissémination méningée. L'imagerie est utile dans la recherche des métastases au niveau du poumon et l'os, qui sont peu fréquentes en raison de la limitation de la tumeur par des parois osseuses résistantes et la pauvreté du drainage lymphatique de la tumeur.

Diagnostics Différentiels:-

Le RMS de l'orbite est de diagnostic difficile. Il peut prêter confusion avec les lésions suivantes : des lésions d'origine infectieuse dont la fièvre et le contexte clinique orientent le diagnostic. Des tumeurs bénignes dont le fibrome, le kyste dermoïde, les tumeurs vasculaires, les myxomes, les histiocytomes et les rhabdomyomes qui ont une évolution lente et se localisent habituellement au niveau de la moitié supérieure de l'orbite. Des tumeurs malignes dont les gliomes du nerf optique, qui peuvent se voir surtout dans le cadre de la neurofibromatose de Reclinghausen(4). Le fibrosarcome qui est rare au niveau de l'orbite et de mauvais pronostic. C'est une masse tumorale mal limitée, prenant intensément le contraste, très infiltrante avec une importante lyse osseuse. Le lymphome surtout LMNH, primitif ou secondaire, se présente sous forme d'une masse tissulaire qui prend fortement le contraste en TDM et IRM. La présence de signes osseux minimes contrastant avec la taille de la tumeur doivent évoquer le diagnostic. Les métastases orbitaires de neuroblastome peuvent être révélées par une ecchymose péri-orbitaire associée à une exophtalmie s'inscrivant dans le cadre du syndrome de Hutchinson.

Traitement:-

La stratégie thérapeutique est orientée par l'imagerie. Elle repose sur la chimiothérapie et la radiothérapie, associée parfois à une exérèse chirurgicale(5).

Conclusion:-

Le rhabdomyosarcome reste une tumeur rare. L'IRM joue un rôle important dans l'établissement du bilan lésionnel précis ainsi que dans la caractérisation tissulaire de cette tumeur et ce grâce au botryoïde signe.

References:-

1. A.Hagiwara, Y.Inoue, T.Nakayama, K.Yamato, Y.Nemoto, M.Shakudo, H.Daikokuya, K.Nakayama, R.Yamada The « botryoid signe »: a charactestic feature of rhabdomyosarcoma in the head and neck
2. Neuroradiologie, 2001, 43, 331.
3. Matteo Cescon, Gian Luka Grazi, Roberto Assietti, Alberto Scanni, Franco Frigerio, Francesca Spariaio, Giorgio Ercolani, Antonino Cavallari. Embryonal rhabdomyosarcoma of the orbit in a liver transplant recipient
4. Trans Int 2003, 16, 437. 3- Adam C.Smith, Jermy A.Squire, Paul Thorner, Maria Zielenska, Cheryl Shuman, Ronald Grant, Joy L.Nishikawa, and Rosanna Weksberg.
5. Association of alveolar rhabdomyosarcoma with Bickwith-wiedemann
6. syndrome Pediatric and Developmental pathology 4, 550-558, 2001.
7. F.Tourneur, R.Bouvier, J.Langue, M.H.Said, C.Bergeron, M.Hermier, P.Cochat Membranous nephropathy and orbital malignant tumor Pediatric nephrol 2000, 14, 53.5- David M.Yousem, MD.Frank J.Lexa, MD. LarissaT.Bilaniuk, MD.Robert I.Zimmerman, MD Rhabdomyosarcoma in the head and neck: MR imaging evaluation Radiology 1990, 177, 683.