Prise en charge des rhabdomyosarcomes de la fosse infra-temporale de l'enfant

F Kolb, E Fournier, V Minard,
C Sainte-Rose*, O Oberlin,
B Luboinski, F Janot

Institut Gustave Roussy, *Hopital Necker

RMS : 1/3 cancers cervico-faciaux de l'enfant

- Orbite : 25%
- Non-paraméningés; cavité buccale, région parotidienne, tissus mous face : 25%
- Paraméningés : oreille moyenne (10%); **cavum (15%); sinus et fosses nasales (15%); fosse infra-temporale (10%)**

Dogme « localisations PM non chirurgicales » remis en question

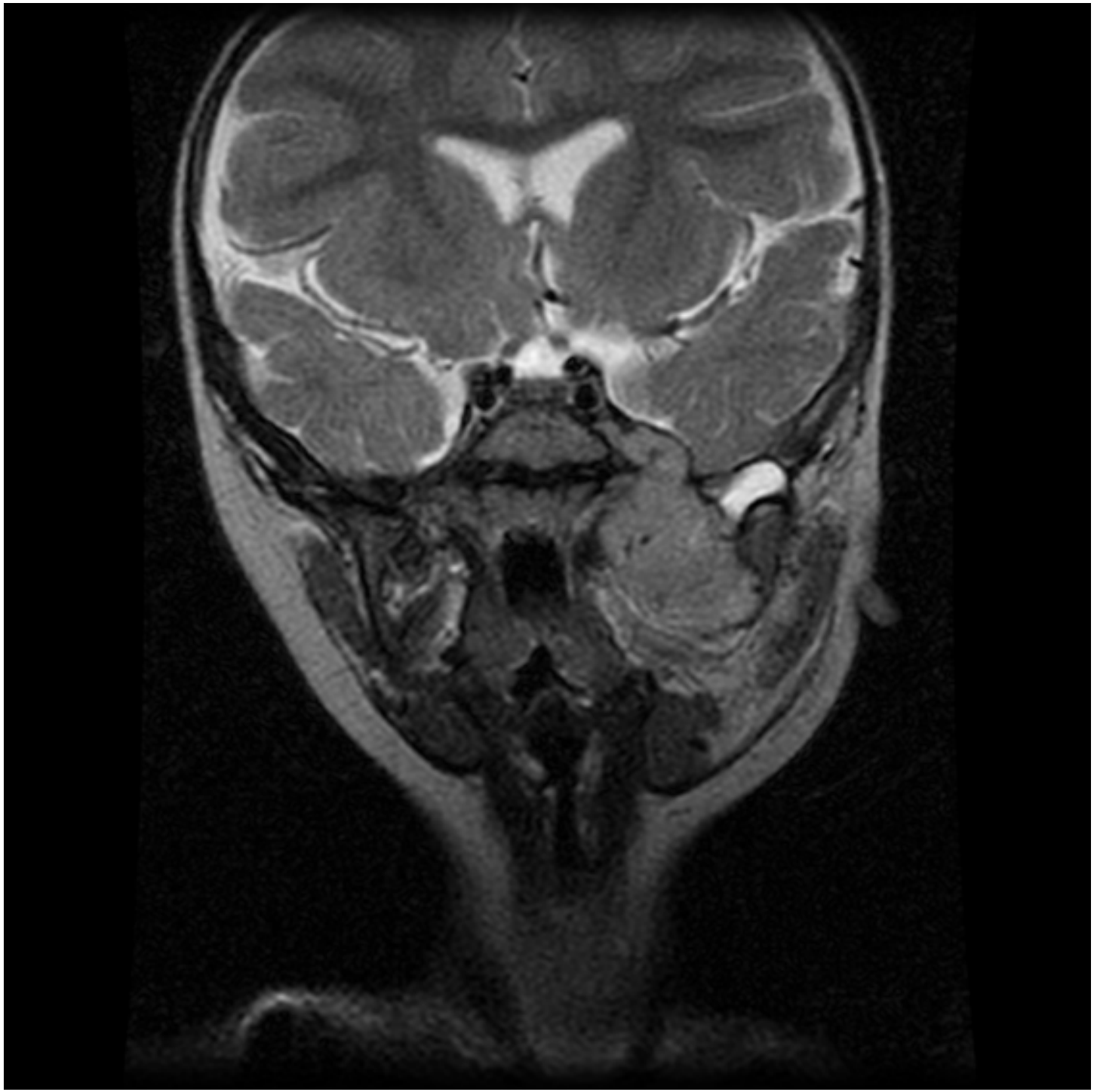
- **Progrès chimiothérapie**
- **Progrès imagerie**
- **Progrès chirurgie**

- Voies d'abord (voie préauriculaire sous-temporale, Sekhar, 1987)
- Coopération avec neuro-chirurgiens
- Techniques de reconstruction

Coro

T2

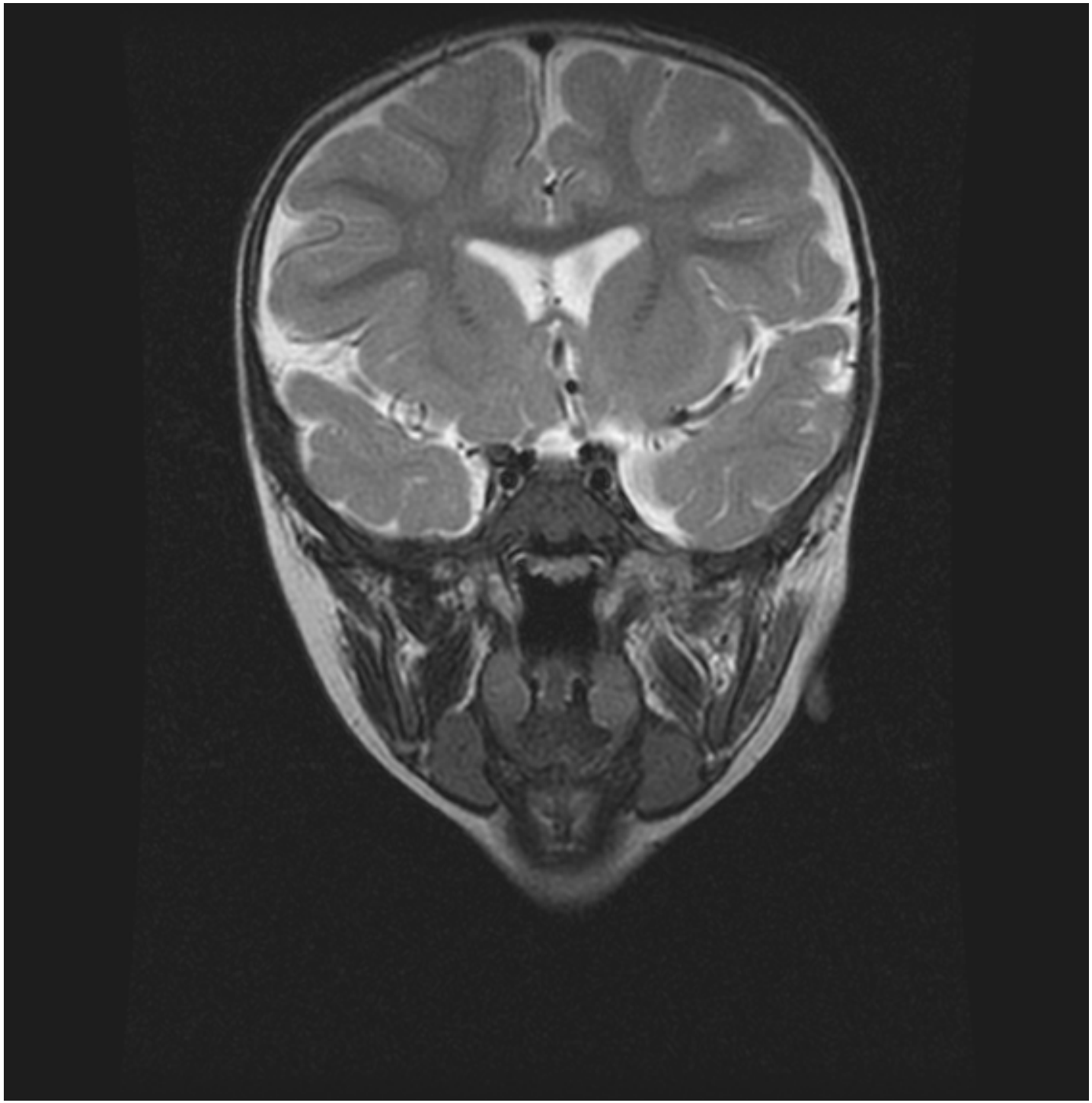
Avant chimio



Coro

T2

Après chimio



Rationnel pour modifier le protocole

- **Série 1984-1994 : 20 pts** (Rozan et al, *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*, 2002)
- Chirurgie large **reliquat post chimio** réalisable, avec séquelles acceptables
- Chirurgie inutile en rattrapage

- **Intérêt chirurgie démontré dans les localisations non para-méningées ++++ +**

Série IGR/Curie : 20 patients 1984-1994

- 13 filles, 7 garçons
- Âge moyen : 8 ans (11mois-14 ans)
- Points de départ : FIT (15); ESPP (2); sinus maxillaire (1); masseter (1); temporal (1)
- 4/20 gg (confirmés 2 fois), 1/20 métas os
- Extensions : 12/20 atteintes de la base du crâne, dont 4 extensions au sinus caverneux

Tous chimio première (protocoles SIOP)

Groupe 1 : radiothérapie seule 15/20 patients

- 14/15 évaluables : 4/14 guérisons; 10/14 récidives loco-régionale
- 5/10 rattrapages chirurgicaux : voie trans-faciale, cervicale avec mandibulectomie, préauriculaire sous-temporale; **suites opératoires simples, mais tous ont récidivé**

A noter : extension CI toute chirurgie chez 9/15 enfants, même après chimio

Groupe 2: chirurgie d'emblée 3/20 patients

- Transfaciale avec dépose orbito-malaire, pas de RTE post-op (13 mois)
- Parotidectomie totale, étendue à FIT et sacrifiant VII; pas de RTE post-op (3 ans), mais 20 cycles chimio au total
- Cervico-trans-orale avec mandibulotomie et maxillectomie partielle (14 ans : RTE pré et post-op)

Guérison avec reculs : 5-13 ans

Groupe 3 : chimios exclusives

2/2 échecs, dont un rattrapé par radiothérapie

Au total : survie globale de 50% à 3 ans et 42% à 5 ans

- Pc dominé par contrôle local
- Chirurgie large réalisable, avec séquelles acceptables
- Chirurgie inutile en rattrapage

Nouveau protocole rhabdos FIT, ou étendus à la FIT

- **Réponse >> 90%** : RTE si âge > 3 ans, poursuite chimio sans RTE si < 3 ans
- **Chirurgie au large du reliquat possible** : chirurgie +/- RTE en fonction âge et histologie pièce opératoire
- **Reliquat inextirpable** : RTE

Les groupes « chir » et RTE ne sont donc pas comparables (pt départ, extensions, réponse chimio)

1995-2005 : 20 pts
2 groupes de tt après chimio

RTE seule : 12 pts

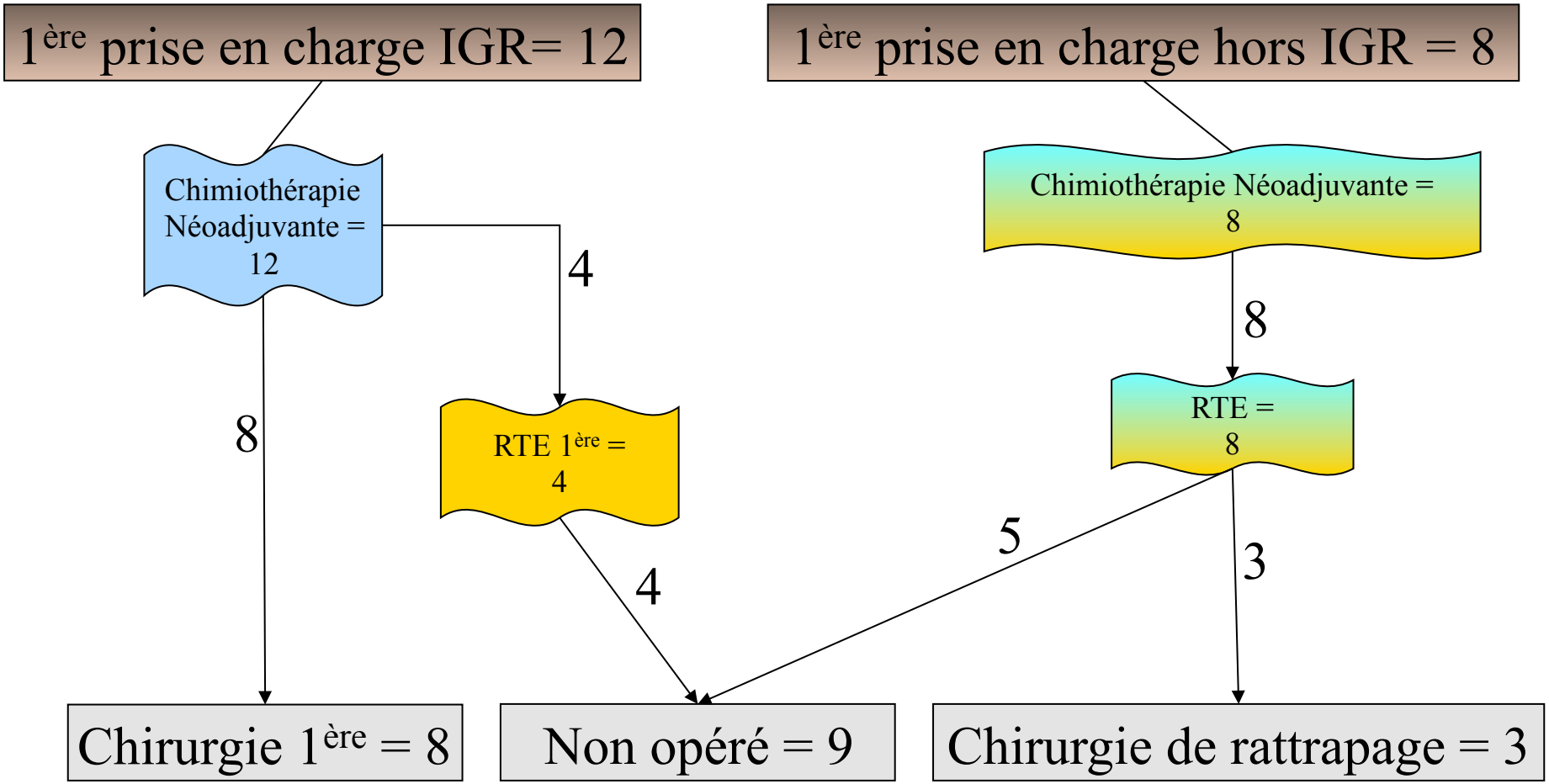
- Pt dép : 7 FIT, 4 cavum, 1 sinus max
- 9/12 atteintes BDC avant chimio
- 3/12 RCC

Chir +/- RTE : 8 pts

- Pt dép : 7 FIT, 1 masséter
- 4/8 atteintes BDC avant chimio
- Pas de RCC, mais 2 RHC

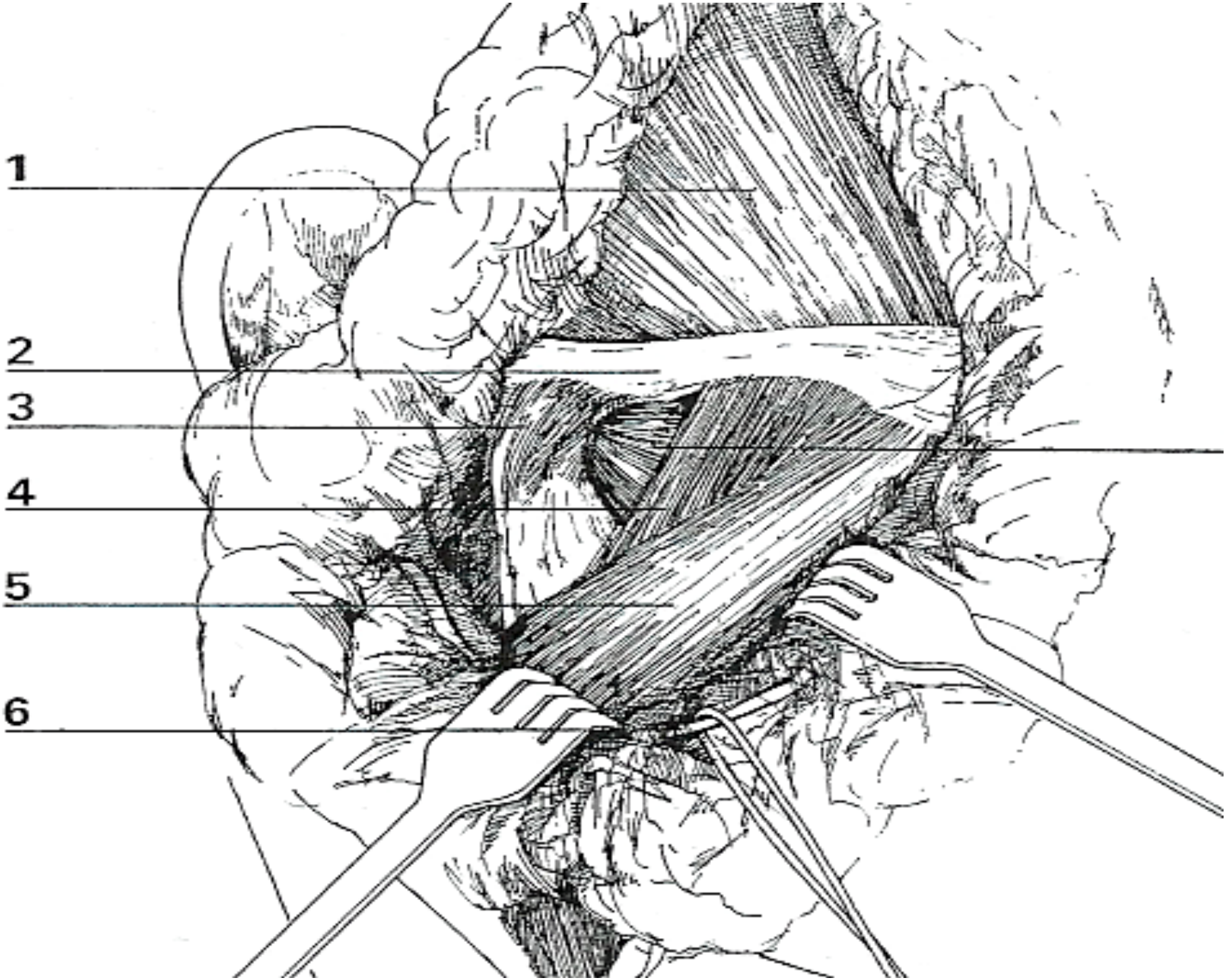
Matériel

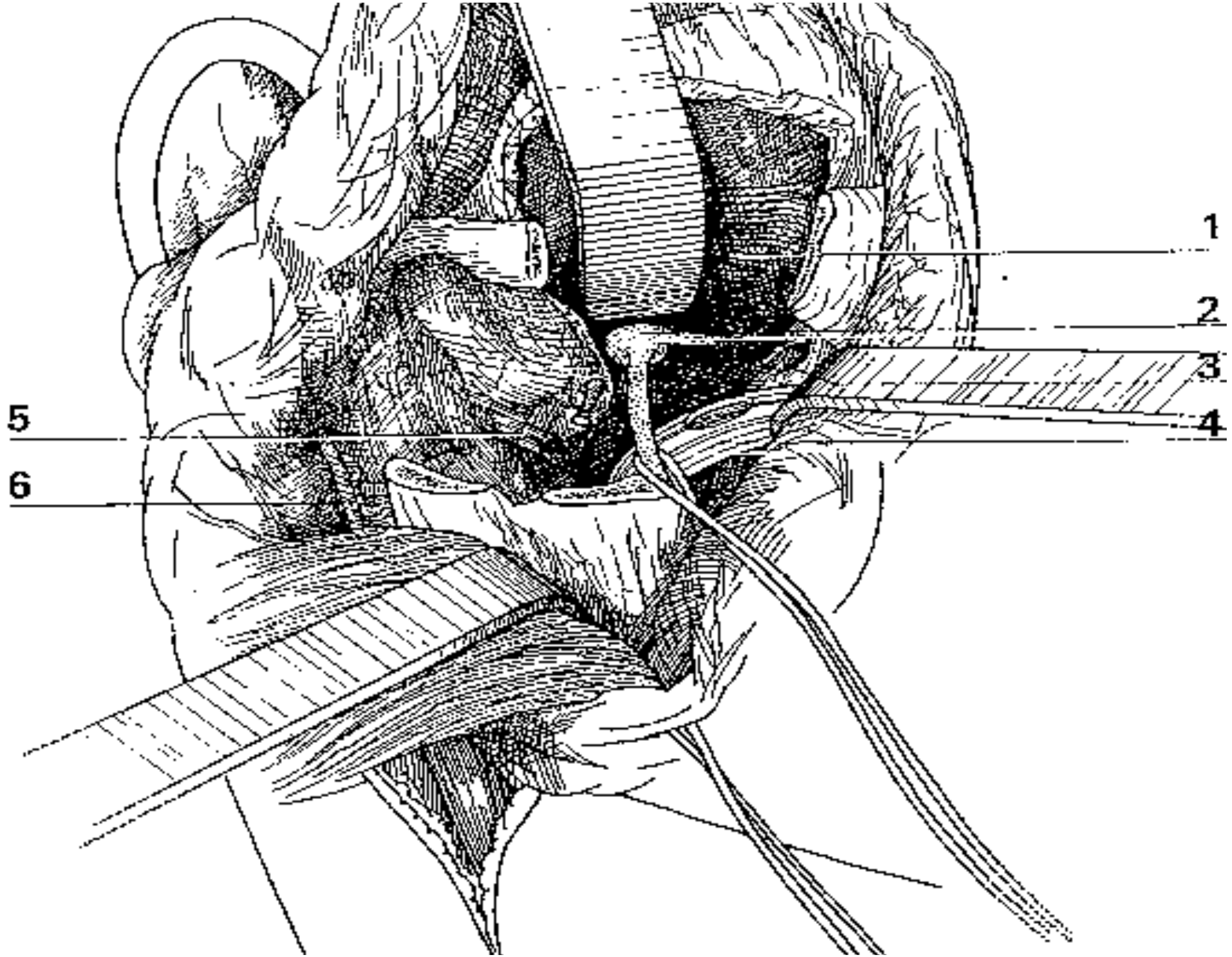
Groupes de patients

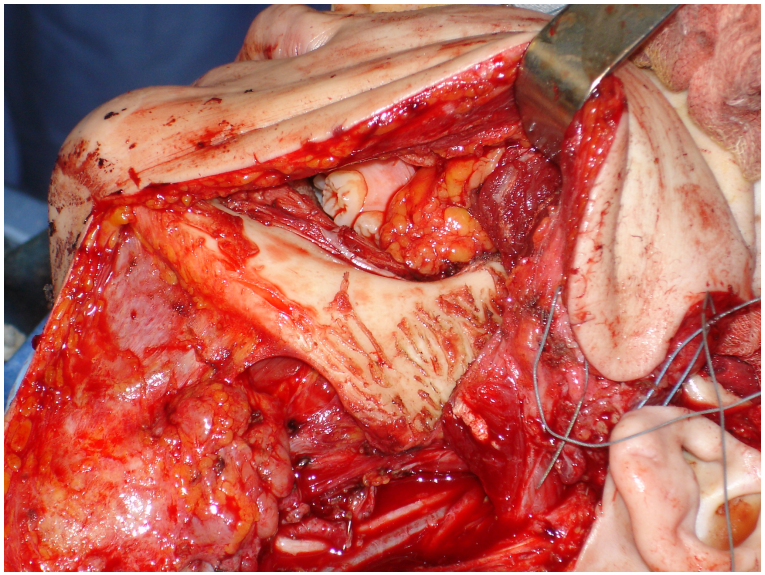


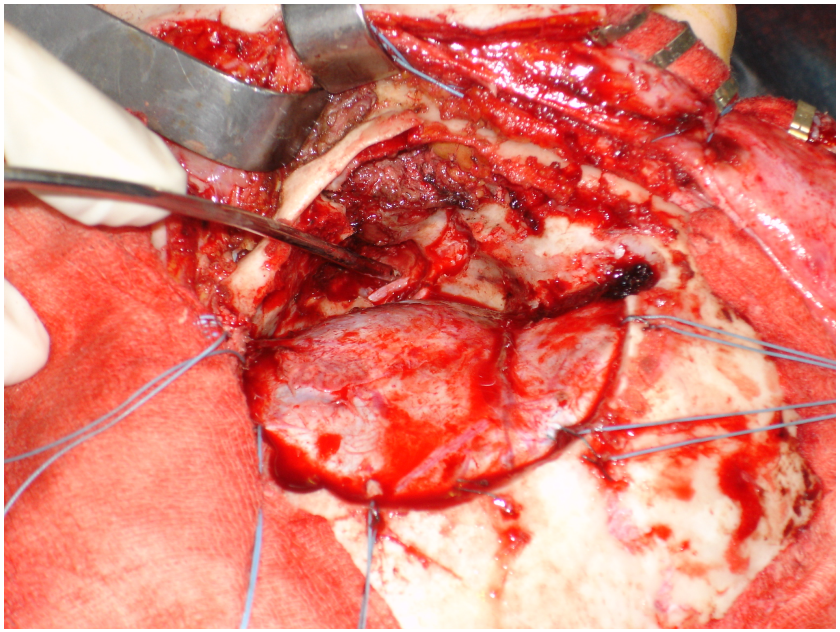
Groupe chirurgie : 8 pts

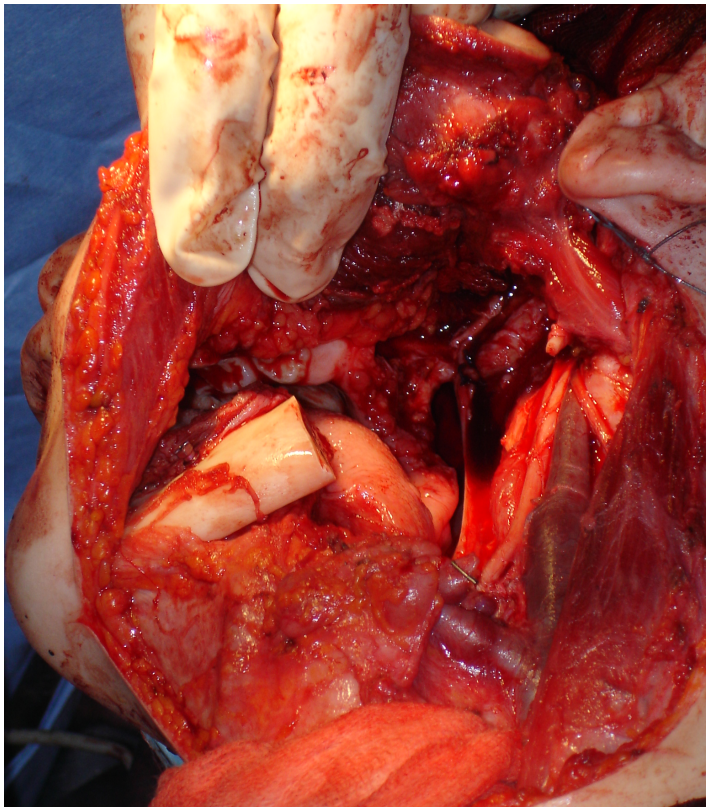
- Age : 1,5 – 14 ans, + une forme néonatale
- Pt dép : 7 FIT, 1 masséter
- 4/8 atteintes BDC avant chimio
- 7/8 pts opérés en neurochirurgie
- 6/8 pts : voie pré-auriculaire sous-temporale avec mandibulectomie et reconstruction par lambeau libre (grand dorsal)

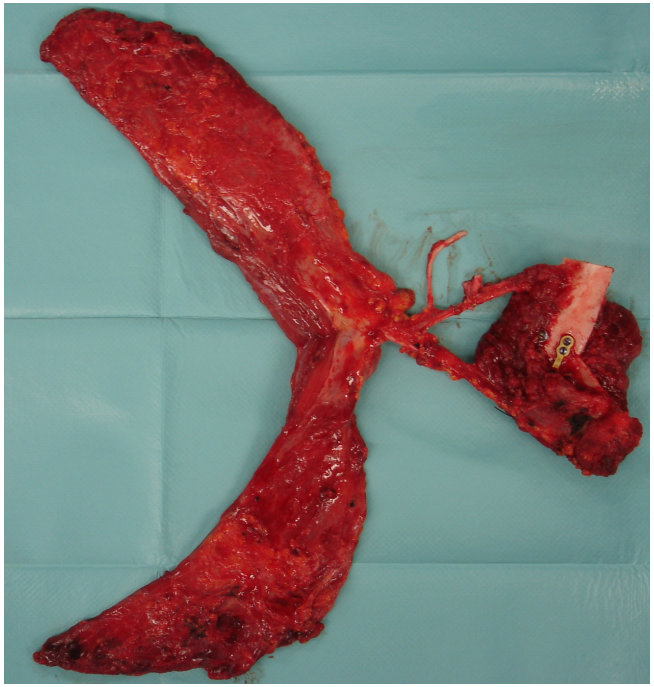

1
2
3
4
5
6


1
2
3
4
5
6









SOP simples

- 6/ 8 trachéotomies; ablation J6-J15
- 1 reprise chir (drainage collection)
- 2 reprises tardives déglutition
- 1 section volontaire du VII
- Histo : 2 RHC, 1 résection insuffisante, 2 résections « limites »
- 6/8 RTE post-op (tous, sauf 6 et 18 mois)

Séquelles fonctionnelles et esthétiques

- 4/8 délabrements dentaires (radiothérapie)
- Une PF définitive
- 2/8 limitations ouverture buccale (en l'absence de mandibulectomie), bride endobuccale, hypoplasie jugale, insuffisance vélaire, déviation mandibule restante : séquelles jugées « acceptables »

Premier bilan carcino

- Groupe RTE : 4/12 guérisons (reculs > 5 ans); **2/3 patients en RCC guéris**; chirurgie de rattrapage inefficace (confirme étude initiale)

- Groupe Chir : 5/8 guérisons (**reculs insuffisants : 1.5 – 5 ans). Bons résultats fonctionnels immédiats** incitent à poursuivre chirurgie large du reliquat post-chimio

Protocole actuel pour les rhabdos de la FIT, ou étendus à la FIT, à l'Institut Gustave Roussy

- **Réponse >> 90%** : RTE si âge > 3 ans, poursuite chimio sans RTE si < 3 ans
- **Chirurgie au large du reliquat possible** : chirurgie +/- RTE en fonction âge et histologie pièce opératoire
- **Reliquat inextirpable** : RTE