

Chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite : à propos d'un cas

PW. Atipo-Tsiba^{1,*}

¹Service d'Ophtalmologie, CHU de Brazzaville, Rep. Congo

RESUME

Introduction : Le chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite est une tumeur très rare. Seule une trentaine de cas ont été publiés à ce jour. Cette observation rapporte un cas vu au CHU de Brazzaville.

Méthode : Une patiente de 33 ans avait consulté notre département pour une exophtalmie gauche.

Résultats : On notait une exophtalmie, un important chémosis et une nécrose cornéenne complète. Le scanner avait objectivé une masse orbitaire ovoïde, multilobée avec une zone centrale calcifiée. L'histopathologie avait mis en évidence un aspect dit "bi-phasique", faite d'une mosaïque de petites cellules fusiformes associées à des hémangiopericytomes au sein d'une matrice cartilagineuse.

Conclusion : Le chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite est une tumeur exceptionnelle. Son aspect histopathologique particulier permet aisément de le différencier des autres lésions calcifiées de l'orbite.

Mots-clés: Chondrosarcome mésoenchymateux - Masse calcifiée - Orbite

INTRODUCTION

Le chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite (CMO) est une tumeur très rare de l'os et du tissu extra squelettique. Ces atteintes céphalique et cervicale représentent approximativement 1% de tout les chondrosarcomes [1] et environ 0,1% de toute les tumeurs de la tête et du cou [2, 3]. L'histopathologie est essentielle au diagnostic. Elle révèle un aspect typique dit "bi-phasique", composé de petites cellules fusiformes, morphologiquement proches de celles du sarcome d'Ewing, associées à des hémangiopericytomes [4]. Seule une trentaine de cas ont été décrits au monde à ce jour [4]. Cette observation rapporte un cas de CMO observé dans le service d'ophtalmologie du CHU de Brazzaville

OBSERVATION MEDICALE

Une femme de 33 ans, sans antécédent médical particulier, nous a consulté pour une exophtalmie gauche évoluant depuis 2 ans.

L'examen avait noté une absence de perception lumineuse, une cornée opaque nécrosée, un globe exorbité déplacé en bas associé à un important chémosis. Présence d'un riche réseau vasculaire en regard de la paupière supérieure homolatérale, le globe oculaire avait une consistance dure d'allure "osseuse". Le visage était complètement déformé et dévié vers la droite par le volume de la tumeur (figure 1). Il n'y avait pas d'adénopathie locorégionale. L'examen de l'œil droite était normal.

Le scanner avait montré une masse orbitaire ovoïde, multilobée, calcifiée au centre, envahissant les sinus par nasaux voisins et mesurant 7.8 X 5.1 X 5.3 cm (figure 2).



Figure 1 : importante exophtalmie dans un cas de chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite

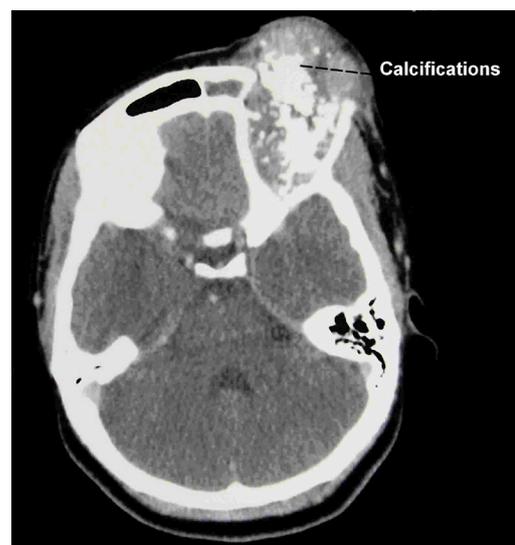


Figure 2 : scanner de la patiente de la figure 1 montrant des calcifications intra tumorales

*Correspondence to: Atipo-Tsiba PW, MD
Department of Ophthalmology
CHU de Brazzaville PoBox 32 Brazzaville
Assistant to the university of Marien Ngouabi - Brazzaville
Tel: 00242055513485
E-mail: atipo.kani@gmail.com

La biopsie et l'examen histopathologique de la pièce avait conclu à une mosaïque de petites cellules fusiformes associées à des hémangiopericytomes dans une matrice cartilagineuse.

Des séances de radiothérapie sont en cours. Une exenteration est prévu dans un deuxième temps.

DISCUSSION

Lichtenstein et Bernstein avaient décrit le premier cas de chondrosarcome en 1959 [5]. Notre observation est l'une des 30 rapportées à ce jour sur une localisation orbitaire

de ce cancer. Cette tumeur apparait habituellement entre 20 et 30 ans, avec une prédominance féminine [1, 6, 7]. Cependant des cas avec un résultat histopathologique prouvé ont aussi été décrits à des âges extrêmes [8, 9]. Cliniquement, ces tumeurs compriment l'orbite entraînant une exophtalmie et des troubles visuel, tel que la diplopie, la lagophtalmie ou une baisse d'acuité visuelle. La radiologie est indispensable au diagnostic. Habituellement le scanner révèle des plages de calcification intra lésionnelle [10]. L'IRM permet de bien délimiter la lésion [11].

Les diagnostics différentiels des CMO inclus les hémangiopericytomes, les myxochondrosarcome, les sarcomes ostéogéniques, les ostéochondroses comme tumeurs primaires, et les lymphomes, les neuroblastomes,

les "Synovial Cell Sarcoma" et les chondrosarcomes métastatiques comme tumeurs secondairement l'orbite [6].

L'histopathologie confirme le diagnostic en montrant un bimorphisme typique [4, 12]. L'analyse immunohistochimique révèle la présence de la protéine S100, de l'actine et de la cytokératine [13].

Le rôle de la radiothérapie ne fait pas l'unanimité dans le traitement du CMO. Certains auteurs rapportent des cas de radioresistance. La résection chirurgicale est pour eux la meilleure option thérapeutique [3, 14]. La chimiothérapie joue le rôle de traitement adjuvant dans le cas de très volumineuse tumeur avec des risques élevés de métastases [2, 3, 14]. Le protocole VACD (Vincristin, Dactinomycin, Cyclophosphamide et doxorubicine) est la référence [15]. D'autres auteurs utilisent la radiothérapie pour réduire la taille de la tumeur avant une résection chirurgicale totale, la radiothérapie post chirurgie n'ayant pas la preuve d'un meilleur pronostic [16].

CONCLUSION

Le chondrosarcome mésenchymateux de l'orbite est un cancer rare. L'exérèse chirurgicale et la radiothérapie sont ses deux principales approches thérapeutiques. La chimiothérapie complète ce traitement en fonction de la taille et de l'agressivité de la tumeur.

REFERENCES

- Pellitteri PK, Fertilo A, Fagan JJ et al. Mesenchymal chondrosarcome of head and neck. *Oral Oncology*. 2007;43(10):970-975
- Lee SY, Lim YC, Song MH et al. Chondrosarcoma of the head and the neck. *Yonsei Medical Journal*. 2005;46(2):228-232.
- Jaetli V, Gupta S. Mesenchymal chondrosarcoma of maxilla: a rare case report. *Medicina Oral, Patologia Oral y Cirugia Bucal*. 2011;16(4):e493-e496.
- Szumera-Cieckiewicz A, Ptaszynski K, Grabowski P, Krajewski R, Tacikowska M. Quiz. Correct answer to the quiz. Check your diagnosis. Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit: two cases and a brief review of the literature. *Pol J Pathol*. 2012 Mar;63(1):80-4.
- Lichtenstein L, Bernstein D. Unusual benign and malignant chondroid tumors of bone. A survey of some mesenchymal cartilage tumors and malignant chondroblastic tumors, including a few multicentric ones, as well as many atypical benign chondroblastomas and chondromyxoid fibromas. *Cancer*. 1959;12:1142-1157.
- Kaur A, Kishore P, Agrawal A, Gupta A. Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit: a report of two cases and review of literature. *Orbit*. 2008;27(1):63-67.
- Font RL, Ray R, Mazow ML, Del Valle M. Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit: a unique radiologic-pathologic correlation. *Ophthalmic Plastic and Reconstructive surgery*. 2009;25(3):219-222.
Patel R, Mukherjee B. Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit. *Orbit* 2012 Apr;31(2):126-8.
- Odashiro AN, Leite LV, Oliveira RS et al Jr. Primary orbital mesenchymal chondrosarcoma : a case report and literature review. *Int Ophthalmol*. 2009 Jun; 29(3):173-7.
- Yang BT, Wang YZ, Wang XY, Wang ZC. Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit: CT and MRI findings. *Clin Radiol*. 2012 Apr;67(4):346-51.
- Liu M, Qin W, Yin Z. An unusual case of primary mesenchymal chondrosarcoma in orbit with intracranial extension. *Clinical Imaging*. 2010;34(5):379-381.
- Bonavolonta P, Strianese D, Maria Luisa Vecchione MM, Staibano S. Challenging case of primary orbital mesenchymal chondrosarcoma. *Orbit* 2010;29(5):281-283.
- Razak ARA, Gurney L, Kirkham N et al. Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit: an unusual site for a rare tumor. *European Journal of Cancer Care*. 2010;19(4):551-553.
- Gallego L, Junquera L, Fresno MF, De Vicente JC. Chondrosarcoma of the temporomandibular joint. A case report and review of the literature. *Medicina Oral, Patologia Oral y Cirugia Bucal*. 2009;14(1):E39-E43.
- D'Adamo DR. Appraising the current role of chemotherapy for the treatment of sarcoma. *Seminars in Oncology*. 2011;38(supplement 3):S19-S29
- Salvati M, Caroli E, Frati A et al. Central nervous system mesenchymal chondrosarcoma. *Journal of Experimental and Clinical Cancer Research*. 2005;24(2):317-324.