

CHONDROSARCOME CERVICAL

A PROPOS DE DEUX CAS

A. MANSOUR, M. BOUAZIZ, S. TLIBA

*Service de Neurochirurgie
Hôpital Ibn Rochd, CHU Annaba, Algérie*

RESUME

Le chondrosarcome est une tumeur osseuse maligne primitive. Il arrive en deuxième position après l'ostéosarcome. Il touche l'adulte après la quarantaine. Les localisations les plus fréquentes sont le pelvis et le fémur parfois les côtes et rarement les corps vertébraux. Son diagnostic est difficile, et ne peut être confirmé que par l'étude anatomopathologique. Le traitement est basé essentiellement sur la chirurgie qui doit être la plus complète possible afin de limiter le risque de récurrence locale et de métastase à distance.

Mots clés : Tumeur osseuse, Chondrosarcome, Radiothérapie.

INTRODUCTION

C'est en 1943 que Lichtenstein et Jaffe ont défini le chondrosarcome. C'est un sarcome dont les cellules tumorales sont associées à une matrice de nature cartilagineuse.

C'est la tumeur osseuse maligne primitive la plus fréquente après l'ostéosarcome. Elle représente 11 à 22 % des tumeurs osseuses malignes. On note une discrète prédominance masculine. L'âge de survenue est entre 40 et 70 ans. Les localisations les plus fréquentes sont le pelvis dans 24 à 38 %, le fémur dans 16 à 27 %, les côtes dans 08 %, l'humérus dans 09 %, la localisation rachidienne est rare, 01 à 07 %.

La chirurgie est le traitement exclusif des chondrosarcomes. C'est une tumeur radio résistante selon la plupart des auteurs et la chimiothérapie n'a aucune efficacité.

Première observation

Il s'agit d'un patient âgé de 70 ans, hypertendu admis en urgence en 2003 pour compression médullaire cervicale. Il se plaignait de névralgies cervicobrachiales à droite, irradiant aux territoires de C6, C7, C8. L'examen clinique a retrouvé une hémiparésie spastique droite, des réflexes ostéo tendineux exagérés et un signe de babinski à droite avec des troubles génito sphinctériens à type de miction impérieuse et une baisse de la libido.

L'IRM rachidienne a révélé une tumeur extra durale de siège antérolatérale droite allant de C5 à C7 en iso signal en T1 et hyper signal en T2, se rehaussant après injection de produit de contraste et comprimant fortement la moëlle (Fig 1).

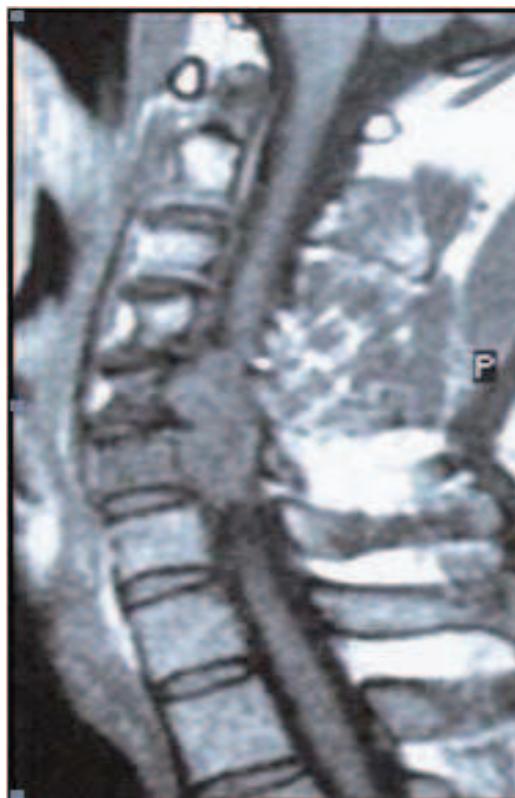


Fig.1. IRM rachidienne pré opératoire en T1 coupes sagittales : tumeur iso signal en regard de C5

Le traitement a consisté en une exérèse totale de la tumeur, complétée par une radiothérapie. L'évolution est sans récurrence avec un recul actuel de 5 ans (Fig 2).

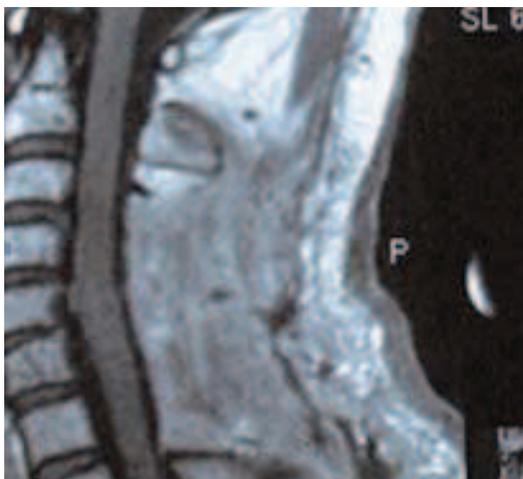


Fig.2. IRM rachidienne post opératoire à 5 ans en T1 coupes sagittales : absence de lésion visible

Deuxième observation

Il s'agit d'un patient de 40 ans, opéré en 2005 pour un chondrome de l'apophyse épineuse de C2 et qui a été réadmis en 2007 pour un tableau de compression médullaire. Il seaignait de névralgie cervicobrachiale aux territoires C5 et C6. L'examen clinique a retrouvé une tétra parésie spastique à prédominance brachiale, des réflexes ostéo tendineux vifs aux quatre membres et un signe de babinski bilatéral avec une rétention urinaire qui a nécessité la mise en place d'une sonde vésicale.

La radiographie du rachis cervical de profil avant la première intervention montrait une ostéocondensation de l'arc postérieur de C1 (Fig 3).



Fig.3. Radiographie du rachis cervical de profil : Ostéo condensation en regard de C1

La tomodensitométrie cervicale a révélé une grosse lésion polylobée se développant en C1-C2. Cette masse est hypodense avec des microcalcifications et une ostéolyse de l'arc postérieur de C1 (Fig 4).

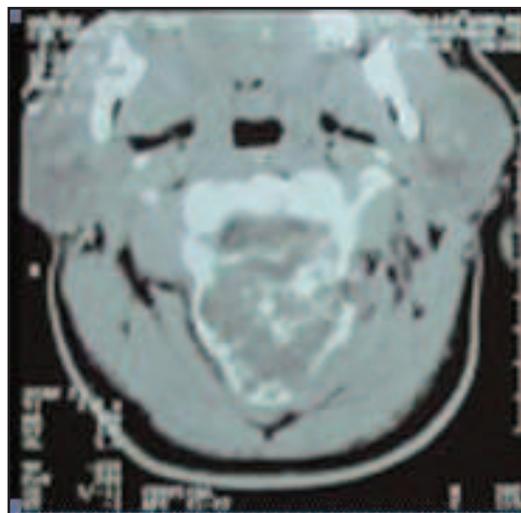


Fig.4. TDM cervicale en coupes transverses : processus extra médullaire en regard de C1 C2

Le patient a été opéré à deux reprises et une exérèse subtotale a été réalisée et complétée par une radiothérapie. L'histopathologie a confirmé le diagnostic d'un chondrosarcome (Fig. 5).

Il est décédé fin 2007 suite à une reprise évolutive de la tumeur.

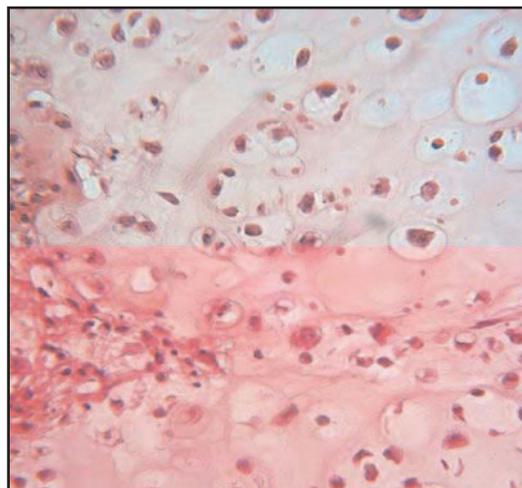


Fig 5. Examen histologique: chondrosarcome grade II Col .HE-Gr.x400

DISCUSSION

Le chondrosarcome est une tumeur osseuse maligne primitive et est la plus fréquente après l'ostéosarcome. Il représente 11 à 22% des

tumeurs osseuses malignes primitives selon Unni. Pour les uns, il existe une discrète prédominance masculine, alors que pour d'autres les deux sexes sont touchés de façon égale [1, 2, 9]. Le pic d'âge se situe entre 40 ans et 70 ans. Selon Dahlin et Campanacci [2], 4% seulement des patients ont moins de 20 ans et 40 à 47% ont plus de 40 ans. C'est une tumeur qui touche fréquemment le pelvis 24 à 38 %, le fémur proximal 16 à 27 %, les côtes 8 %, l'humérus 9 % et le fémur distal 6 %. La localisation rachidienne reste rare 1 % à 7 % [9].

Environ 10 % des chondrosarcomes surviennent sur des lésions osseuses pré-existantes.

Le risque de transformation maligne d'un chondrome isolé est mal connu mais inférieur à 5 %. C'est le cas de la deuxième observation d'un patient donc qui a été opéré une première fois pour chondrome de C2, et la deuxième intervention a révélé une transformation maligne. En revanche selon Schwartz et al., ce risque est de l'ordre de 25 % dans la maladie des chondromes multiples (maladie d'Ollier) et à 100 % dans le syndrome de Maffucci.

Le symptôme révélateur est la névralgie cervicobrachiale. La clinique est marquée par un tableau de compression médullaire lente traduisant la croissance très lente de ces tumeurs.

Le diagnostic est souvent suspecté sur des clichés standards dans plus de 2/3 des cas. Des calcifications sont visibles dans la matrice tumorale. Les calcifications floconneuses en "pop corn" sont les plus typiques. La TDM montre une lésion lobulée contenant des calcifications en motte ou diffuse avec des zones de néoformations osseuses [8].

L'IRM reste d'une grande utilité pour déterminer la localisation exacte de la tumeur, ses rapports avec les structures adjacentes nerveuses et vasculaires. Cependant, l'aspect IRM du chondrosarcome n'est pas spécifique et fait discuter d'autres tumeurs notamment le chondrome, l'ostéoblastome agressif, l'otéochondrome, l'ostéosarcome. [7, 9].

L'examen histologique reste le seul moyen pour confirmer le diagnostic. Quatre types de chondrosarcome peuvent être individualisés : myxoïde, mésoenchymateux, dédifférencié et à cellules claires. Le myxoïde est le plus fréquent, les autres paraissent beaucoup plus

rare, agressifs et de mauvais pronostic. Par ailleurs, en fonction du degré de différenciation tumorale, trois grades de gravité croissante (I, II et III) ont été distingués par Evans. À part les chondrosarcomes moyennement différenciés ou indifférenciés (grade II et III), ceux qui sont très bien différenciés (grade I) peuvent poser d'énormes problèmes de diagnostic différentiel même à l'examen histologique notamment avec les chondromes, les hamartomes et les ostéosarcomes chondrogéniques [7].

Le traitement de choix des chondrosarcomes est la chirurgie, l'exérèse tumorale doit être la plus radicale [3, 5, 6, 7, 9]. C'est une chirurgie qui se trouve confrontée dans la localisation cervicale à certaines réticences vu les conséquences fonctionnelles voire vitales qu'elle peut engendrer. Le taux de récurrence locale dépend de la qualité de la résection ; lorsque la chirurgie est large, le risque de récurrence est divisé par trois. Elle est probablement expliquée par la dissémination des cellules tumorales au cours du geste chirurgical, d'où l'intérêt de la résection complète en monobloc sans effraction tumorale.

La place de la radiothérapie et de la chimiothérapie dans le traitement du chondrosarcome reste discutée bien qu'il est considéré comme une tumeur radio-résistante [3, 7]. Des bons résultats ont été obtenus avec une radiothérapie adjuvante [7], souvent préconisée en cas de tumeur résiduelle, récidivante ou de tumeur inopérable. Nos deux patients ont bénéficié d'une radiothérapie postopératoire du fait qu'il a été impossible de réaliser une exérèse complète.

La plupart des auteurs s'accordent à dire que la chimiothérapie n'a aucune efficacité sur le chondrosarcome, cela est probablement dû à la diffusion médiocre de ces produits dans la matrice cartilagineuse. Cependant Mitchell et al. ont montré que la chimiothérapie procure des réponses histologiques et semble améliorer la survie [7, 9].

Le chondrosarcome est connu par son agressivité et sa grande récurrence locale dans la plupart des cas, le décès survient suite à des récurrences tumorales dans des régions anatomiquement difficiles d'accès, c'est le cas de notre deuxième observation.

Les métastases à distance surviennent dans 10 à 20% des cas et se font essentiellement par voie sanguine vers les poumons.

Trois facteurs pronostiques sont décrits par Fu et Perzin : la taille de la tumeur, sa localisation et son grade histologique. La survie varie selon les séries de 60 et 70 % à cinq ans et 50 et 60 % à dix ans [9].

CONCLUSION

Le chondrosarcome cervical est une tumeur maligne. Le pronostic fonctionnel et vital sont souvent mis en jeu. Le traitement curatif est basé sur l'exérèse chirurgicale qui doit être la plus complète possible. Une radiothérapie complémentaire est souvent souhaitable.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] CAMPANACCI M : Bone and Soft Tissue Tumors. New York, Springer 1986 : 267-304
- [2] DAHLINDC : Bonetumors : General aspect and data on 6221 cases. Ed. 3 Springfield, Illinois, Charles C Thomas. 1978 : 190-225.
- [3] HARWOOD AR, KRAJBICH FOMASIER: VL : Radiotherapy of chondrosarcoma of bone, cancer 1980 ; 45 : 2769-2777
- [4] JF GRESELLE, JM CAILLÉ, D GENSE, P KIEN : Imagerie des tumeurs intracanalaires rachidiennes, tumeurs du système nerveux et de ses enveloppes. Cohadon 626-627 édition 1989
- [5] KOCH BB, KARNELL LH, HOFFMAN HT et all : National cancer database report on chondrosarcoma of the head and neck. Head Neck 2000 ; 22 : 408-425.
- [6] LEE FR MANKIN HI, FONDREN G, GEBHARDT MT, SPRINGFIELD DS, ROSENBERG AE et all : Chondrosarcoma of bone an assessment of outcome. J Bone joint surg am 1999, 81 : 326-338
- [7] M BENZAGMOUT, N OULALI, H HACHEMI, K CHAKOUR, MN ALAMI FM CHAOUI: Chondrosarcome craniofacial RMNSCI. NET, N2, 25 mars 2007,
- [8] N. GOGÉY : Tumeurs et pseudo-tumeurs du rachis Philippe Halimi Imagerie de la moëlle et du rachis 226-245
- [9] P ANRACT, G DE PINIEU, B TOMENO : chondrosarcome. EMC (14-716) 1-12 Edition 2001