

CAS CLINIQUES

CHORDOME EXTRA-AXIAL : A PROPOS D'UNE LOCALISATION LATERO TRACHEALE INHABITUELLE

H. ELOUZZANI*, F. ZOUAIDIA**, I. LALYA***, N. BENJAAFAR***,
A. HARMOUCHE****, B. ELKHANNOUSSI†

* SERVICE D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE, INSTITUT NATIONAL D'ONCOLOGIE. FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE RABAT MAROC

** SERVICE CENTRAL D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE IBN SINA, RABAT, MAROC

*** SERVICE DE RADIOTHÉRAPIE, INSTITUT NATIONAL D'ONCOLOGIE, RABAT, MAROC

**** SERVICE D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE. HÔPITAL DES SPÉCIALITÉS, RABAT, MAROC

RESUME

Introduction : Le chordome est une tumeur osseuse primitive, rare qui naît à partir de la notochorde fœtale et siège essentiellement au niveau sacrococcygien et sphénooccipital. Le chordome extra-axial en est une entité exceptionnelle.

Observation : Une femme âgée de 50 ans, présentait une tuméfaction cervicale gauche compressive avec détresse respiratoire aigue. La cervicotomie exploratrice a objectivé une masse latero et retrachéal inextirpable au contact du lobe thyroïdien gauche et refoulant l'axe jugulocarotidien homolatéral.

Conclusion : Le chordome extra-axial est une tumeur maligne de bas grade, à croissance lente, mais localement invasive, posant parfois le problème de diagnostic positif et de prise en charge.

Mots clés : Chordome ; extra-axial ; latérotrachéal

SUMMARY

Introduction : Chordomas are rare primitive bone tumor, which develop from vestigial remnants of the fetal notochord. Most chordomas arise in the sacrococcygeal and spheno-occipital region. Extranotochordal chordomas are extremely unusual.

Case report : A 50 year women suffering from a left compressive cervical mass with a acute respiratory detress. In cervicotomy, It was an inextirpable tumor in contact with the left thyroid lobe and displacing the ipsilateral jugulocarotidien axis.

Discussion and Conclusion : The extra axial chordoma is a low grade malignant slowly growing neoplasms and locally invasive. Sometimes, it poses the problem of positive diagnosis and management.

Keywords : Chordoma; extranotochordal; laterotracheal

INTRODUCTION

La notion de chordome fut introduite en 1894 par Ribbert pour désigner une tumeur maligne lentement évolutive développée aux dépens de vestiges de la notochorde. Actuellement, l'OMS définit le chordome comme une tumeur maligne de bas grade ou de grade intermédiaire reproduisant la notochorde(1). Le chordome extra-axial est une entité exceptionnelle qui naît à distance de la notochorde et partage les mêmes caractéristiques histologiques et évolutives avec le chordome classique. Il s'agit d'une tumeur maligne exceptionnelle, de bas grade, à croissance lente, mais localement invasive, posant parfois le problème de diagnostic positif et de prise en charge (1).

CAS CLINIQUE

Une femme âgée de 50ans, sans antécédents particuliers, ayant présenté depuis six mois une tuméfaction cervicale gauche compressive (goitre ?) associée à une dyspnée et à une dysphagie d'aggravation progressive. La patiente a été admise aux urgences dans un tableau de détresse respiratoire. Après mise en condition, le scanner cervical a révélé un processus tumoral tissulaire latero et

retro trachéal rehaussant de façon hétérogène le produit de contraste évoquant en premier un processus thyroïdien malin type carcinome anaplasique (figure 1).



Figure 1: image scannographique du chordome extra axial latéro-trachéale : il s'agit d'un processus tumoral tissulaire latero et retro trachéal rehaussant de façon hétérogène le produit de contraste.

Une cervicotomie antérieure exploratrice a été réalisée, elle a objectivé une masse latero et retro-trachéal inextirpable au contact du lobe thyroïdien gauche et refoulant l'axe jugulocarotidien homolatéral. La patiente a bénéficié



ainsi d'une cytoréduction avec lobectomie gauche pour but diagnostique. Notre laboratoire d'anatomie pathologique a reçu multiples fragments d'aspect lobulé, blanc grisâtre et mucoïde associé à des remaniements kystiques. Certains fragments correspondaient à un tissu thyroïdien. L'analyse histologique a montré une prolifération tumorale noyée dans de larges plages de mucine extracellulaire. L'architecture est polymorphe sous forme de nappes et de travées. Les cellules tumorales sont souvent volumineuses à cytoplasme vacuolaire, par endroit fusiformes à cytoplasme éosinophile, dotées de noyaux irréguliers, hyperchromatiques et nucléolés (figure 2).

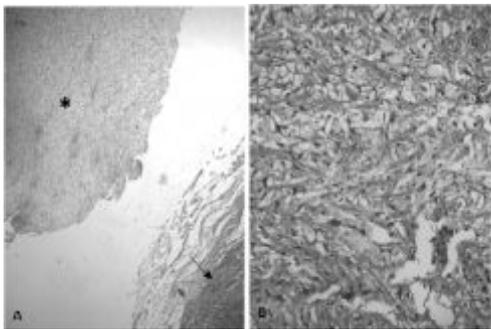


Figure 2: aspect histologique du chordome extra axial latéro-trachéale : prolifération tumorale noyée dans de larges plages de mucine extracellulaire *, juxtant le parenchyme thyroïdien sans l'infiltrer (A). Elle est faite de nappes de cellules physaliphores volumineuses à cytoplasme vacuolaire, dotées de noyaux irréguliers, hyperchromatiques et nucléolés (B) (HE au GX20).

Le tissu thyroïdien parvenu était indemne d'élément tumoral. Cet aspect histologique a évoqué le diagnostic d'un processus sarcomateux myxoïde. Un complément immunohistochimique a révélé un marquage positif des cellules tumorales à la cytokératine AE1/AE3, à l'EMA (Antigène de membrane épithéliale), à la Protéine S100, et à la vimentine (figure 3). L'aspect morphologique et le profil immunohistochimique ainsi réalisés ont permis d'évoquer le diagnostic du Chordome. Nous avons complété le bilan par un scanner cranio-thoracique qui a confirmé le caractère extra-axial de ce chordome en absence d'une origine axiale. La patiente est sujette à une radiothérapie adjuvante pendant deux mois sans régression complète.

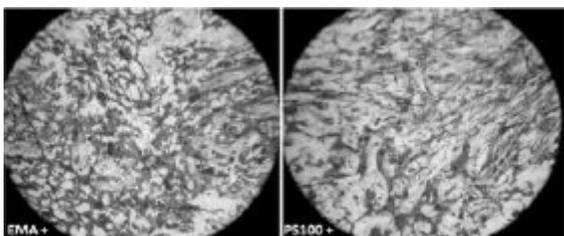


Figure 3: profil immunohistochimique du chordome extra

axial rétrotrachéale : les cellules tumorales expriment l'EMA (Antigène de membrane épithéliale), la cytokératine AE1/AE3, la Protéine S100, et la vimentine.

DISCUSSION

Le chordome est une tumeur rare, représentant 1 à 4 % de l'ensemble des tumeurs osseuses primitives. La plupart des patients ont un âge compris entre 40 et 60 ans. Le sex-ratio homme/femme varie de 1/1 à 2/1 (1, 2). Il intéresse le squelette axial, avec une prépondérance des lésions à ses deux extrémités. La répartition des lésions est la suivante : région sacro-coccygienne : 48 à 60%, région sphénooccipitale: 39 % et colonne mobile : 13 à 20% (1, 2, 3). De rares cas de chordome extra axial ont été rapportés au niveau de la paroi nasale, des sinus, du nasopharynx, de l'oropharynx, de l'espace parapharyngé et des tissus mous du cou (3). Il présente les mêmes caractéristiques histologiques, immunohistochimiques et évolutives que le chordome classique il n'en diffère que par la localisation extra axiale (2).

Macroscopiquement : il s'agit d'une lésion d'aspect lobulé faite de nodules tumoraux gélatineux, mucoïdes, grisâtres ou blanchâtres. Il peut s'y associer des remaniements hémorragiques, kystiques, nécrotiques et des calcifications (1, 2).

Histologiquement : l'aspect lobulé, résulte d'un découpage par des septa fibreux comportant des vaisseaux à paroi fine et parfois des infiltrats lymphocytaires. Au sein des lobules, on observe de larges plages de mucines extracellulaires alcianophiles et un grand polymorphisme architectural, avec des cellules agencées en cordons, travées ou nappes.

Les cellules tumorales sont de deux types :

- les cellules physaliphores (terme venant du grec physalis bulle et phero porter) sont caractéristiques du chordome. Il s'agit de cellules très volumineuses contenant de nombreuses vacuoles intracytoplasmiques de taille variée. Classiquement, elles ont un aspect en toile d'araignée avec des vacuoles séparées par de fines cloisons. Elles représentent de 1 à 100% des cellules tumorales et peuvent être difficiles à trouver, voire absentes dans de rares cas.

- les cellules d'aspect épithélial : il s'agit de cellules arrondies, fusiformes ou étoilées, souvent regroupées en formations syncytiales. Elles sont pourvues d'un cytoplasme éosinophile, sont parfois binucléées ou même multinucléées.

Les noyaux sont de taille et de forme variables, comportant souvent un nucléole bien visible. L'activité mitotique est très faible ou nulle. On peut constater des noyaux hyperchromatiques ou d'aspect dégénératif (1, 2).

A l'immunohistochimie, Les chordomes ont un profil immunohistochimique caractéristique. Ils ont en effet la particularité d'exprimer conjointement la protéine S100, l'antigène de membrane épithéliale, la vimentine et les



CHORDOME EXTRA-AXIAL : A PROPOS D'UNE LOCALISATION LATERO TRACHEALE INHABITUELLE

cytokératines. Ils expriment notamment de façon constante les CK AE1/AE3, CK19, CK8, parfois la CK5, mais généralement pas la CK20. Le marquage par la CK7 est inconstant (1, 2).

Dans notre observation, la présentation clinique et radiologique a évoqué en premier un carcinome anaplasique de la thyroïde. En effet, le diagnostic du chordome n'a été établi qu'après l'analyse morphologique couplée à l'immunohistochimie et le caractère extra axial n'a été retenu qu'après avoir éliminé une origine extra axiale.

Pour le pathologiste, le diagnostic différentiel se pose en premier lieu avec la métastase d'un carcinome, avec toutes ses implications thérapeutiques. Il peut s'agir de la localisation secondaire d'un adénocarcinome mucineux ou à cellules en bague à chaton. L'architecture glandulaire ou acineuse et l'absence de cellules physaliphores incitent à porter ce diagnostic. En second lieu, les chordomes peuvent être confondus avec un chondrosarcome. Celui-ci est volontiers d'architecture diffuse ; les immunomarquages dirigés contre les cytokératines sont négatifs. Dans une moindre mesure, on peut citer le liposarcome pléomorphe ou différencié. Dans ce cas l'absence d'expression du MDM2 élimine ce diagnostic (1, 2).

Sur le plan évolutif, le potentiel de malignité des chordomes est attribué à leur agressivité locale et leur taux élevé de récurrence qui atteint 86,5% (3,4). La chirurgie radicale avec exérèse en bloc de la tumeur est le seul garant du traitement, ce pendant ce geste est difficile à réaliser du fait de l'invasion locale et de l'extension aux structures de voisinage (4,5). Souvent la radiothérapie post opératoire vient compléter le traitement. Elle permet à des doses situées entre 60 et 70 Gy une régression tumorale et une réduction des récurrences postopératoire (6).

CONCLUSION

Nous avons rapporté un cas de chordome extra axial, localement invasif, de la localisation rétrotrachéale inhabituelle. Ce cas nous a posé un problème de diagnostic différentiel histologique et de prise en charge. A travers cette observation on note le rôle de l'immunohistochimie dans le diagnostic positif et on insiste sur l'importance de pratiquer une chirurgie à visée radicale, dont dépend essentiellement le pronostic. On peut également y ajouter les espoirs portant sur l'amélioration des techniques radiothérapeutiques.

REFERENCES

- (1) C. Riopel, C. Michot. Les chordomes. *Ann Pathol* 2007; 27: 6-15.
- (2) CDM.Fletcher, KK. Unni, F. Mertens. World Health Organization Classification of Tumours, Pathology and Genetics of tumours of Soft Tissue and Bone, IARC Press Lyon 2002;316-7.
- (3) LM. DiFrancesco, CA. Davanzo Castillo, Temple W. Extra-Axial Chordoma. *Arch Pathol Lab Med* 2006;130:1871-1874.
- (4) Z. Bumber, S. Krizanak, S. Janjanin, M. Bilic, B. Bumber. Extranotochordal

- Extralaryngeal chordoma: a case report. *Auris Nasus Larynx* 2009;36:116-9.
- (5) BH.Berryhill, BW.Armstrong. Extracranial presentation of craniocervical chordoma. *Laryngoscope* 1984;94:1063-5.
- (6) A.Thakar, DA.Tandon, S.Bahadur, M.Yijayaraghavan. Extranotochordal chordoma presenting as multiple neck masses: report of a case. *J Laryngol Otol* 1993;107:942-5.