

# ***Tumeur cranienne***

Service d'anatomie et cytologie pathologiques

***Youmna MOURAD***  
***Aôut 2007***

# ***Cas clinique***

# ***Histoire***

- Femme droitère de 48 ans
- Se plaint depuis 2 ans d'une diplopie intermittente dans le regard latéral droit
- Depuis 2 semaines, la fréquence de la diplopie augmente et devient continue dans le regard latéral droit
- Sensation de lourdeur cérébrale et rétro-orbitaire droite

- FDR:
  - Tabagique : 17PA
  - Légère dyslipidémie



- ATCDs:
  - Kyste ovarien
  - Ligature bilatérale des trompes



# ***Examen clinique***

- dipopie dans le regard latéral droit
- Parésie partielle du nerf VI droit
- Pas de signes d'HTIC (céphalée, nausée, vomissement...)
- Pas de déficit sensitivo moteur
- Pas de crise épileptique
- Pas de trouble du langage (Hémisphère mineur)
- Pas de trouble du champ visuel controlatéral à type d'hémianopsie en quadrant supérieur (par atteinte des radiations optiques autour de la corne temporale).

# ***IRM cérébrale***

- Présence d'une masse extra-axiale para-sellaire droite de 6 cm comprimant le lobe temporal droit contre l'os pariétal
- Refoulement du chiasma vers le haut
- Refoulement du siphon carotidien en avant et en dedans ainsi que la sylvienne vers le haut du côté droit.
- Déformation du 3ème ventricule sans hydrocéphalie du côté gauche
- Déviation des structures médianes à gauche

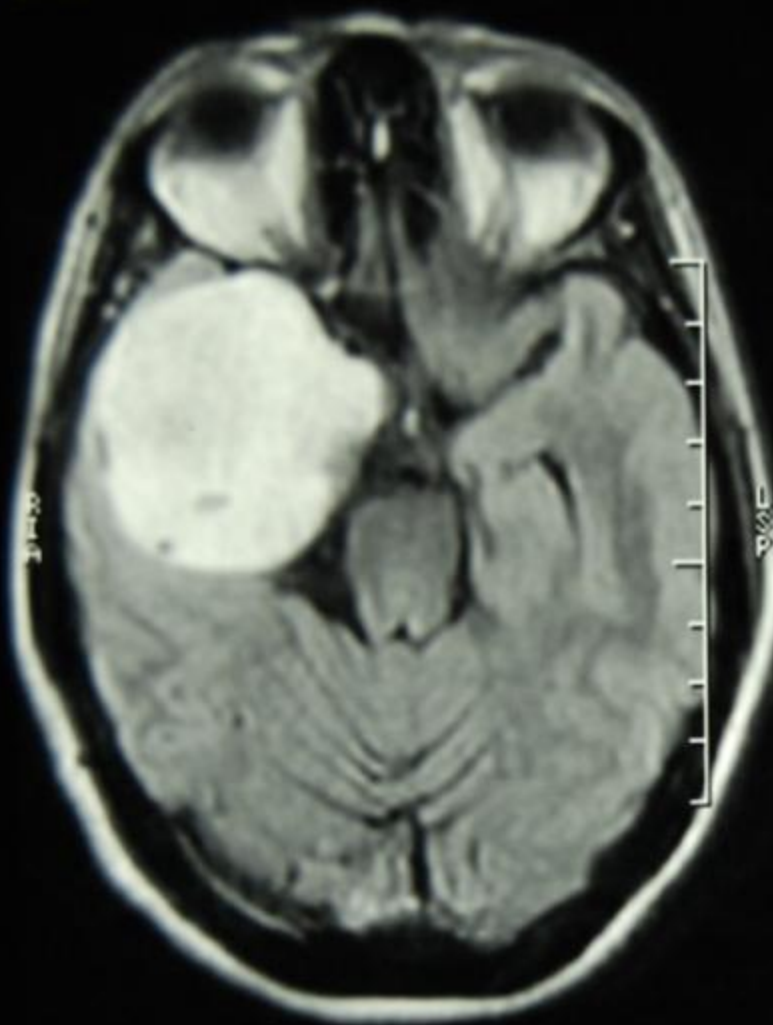
# ***Anomalies de signal***

- Hyposignal en T1
- Hypersignal en T2
- Hétérogène
- signal pseudo-kystique, se rehausse hétérogènement surtout en périphérie après injection de PDC

# ***ANGIO-IRM INTRACRANIENNE***

- Etirement et élongation du siphon carotidien droit surtout dans son segment intra et supra caverneux étirant davantage le segment M1 de la sylvienne droite.

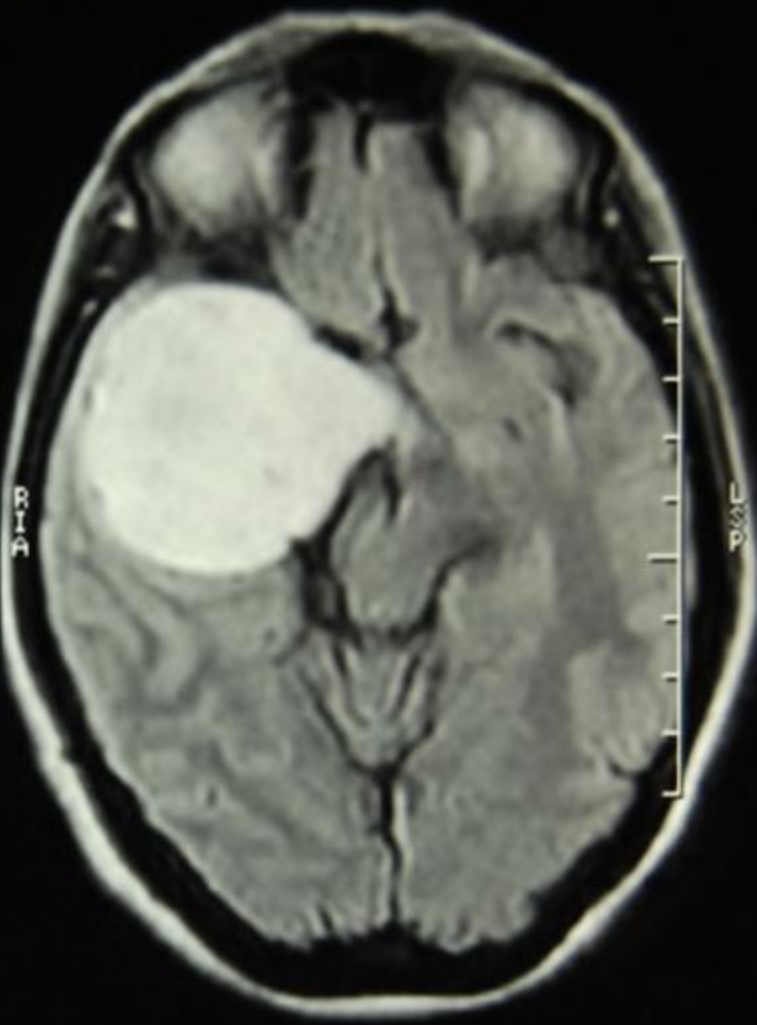
ET:9



T2flair  
TR:7600  
TE:108/Ef  
EC:1/1 10.9kHz  
TI:1900

6.0thk/0.6sp

ET:9



T2flair  
TR:7600  
TE:108/Ef  
EC:1/1 10.9kHz  
TI:1900

6.0thk/0.6sp

V

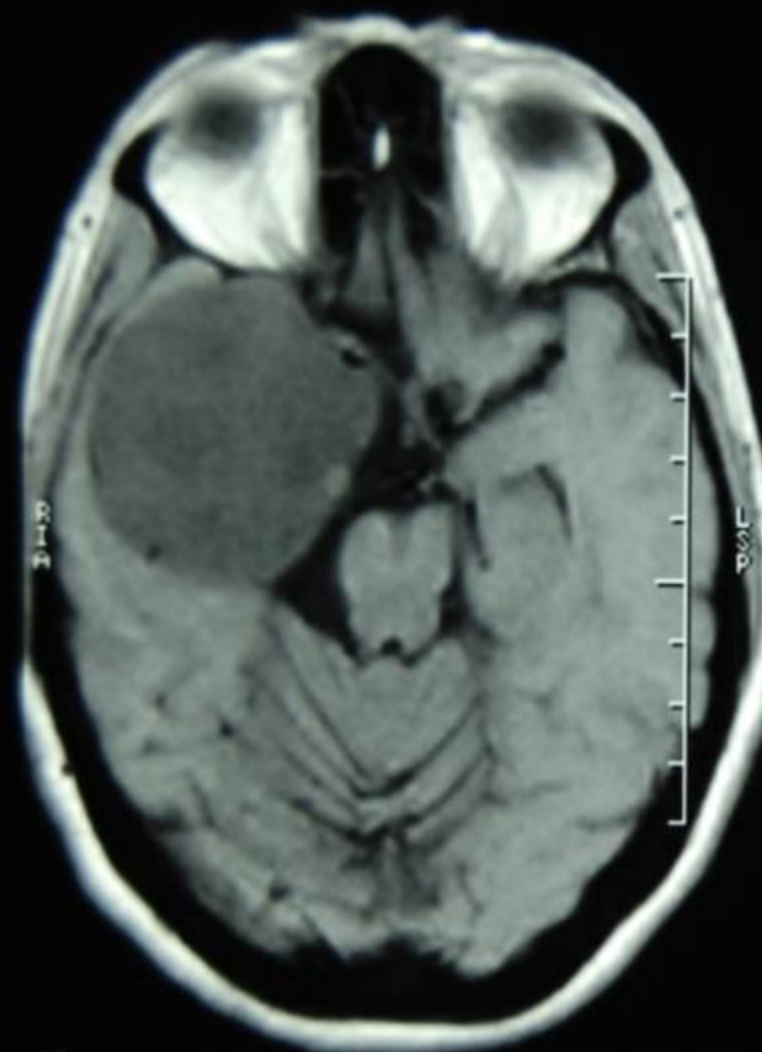
SIGN - 007 - 451

02 Aug 2007

Mag = 1.8

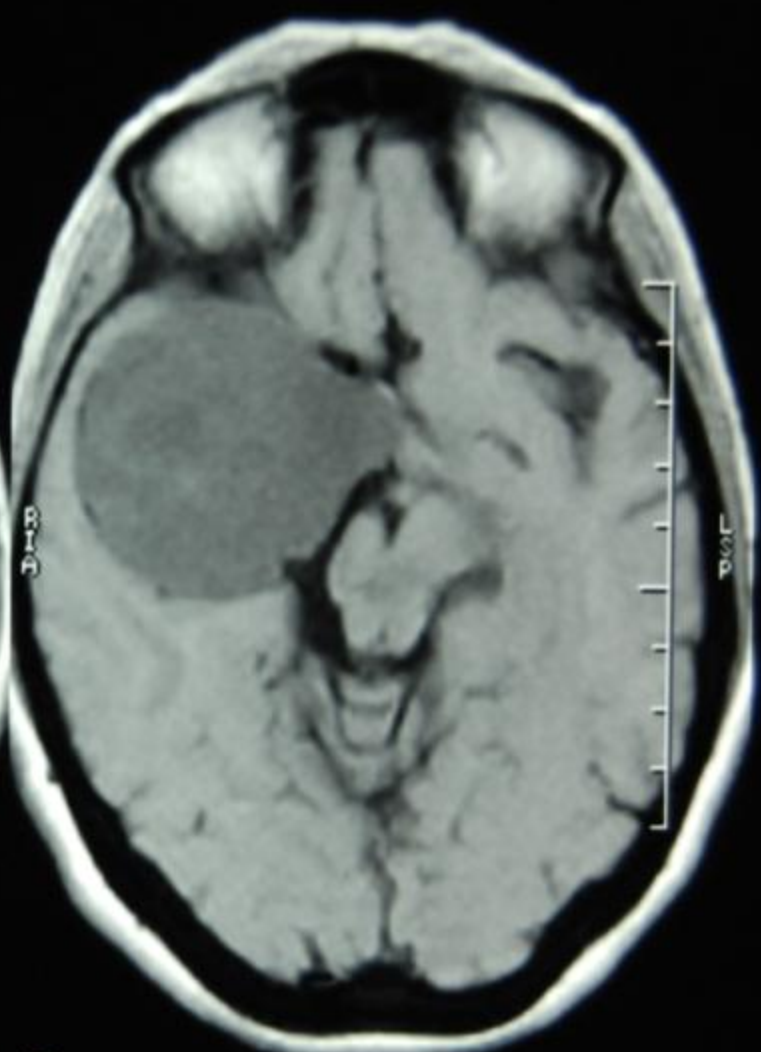
02 Aug 2007

Mag = 1.8



SE  
TR:600  
TE:13/Pr  
EC:1/1 8.1kHz

6.0thk/0.6sp

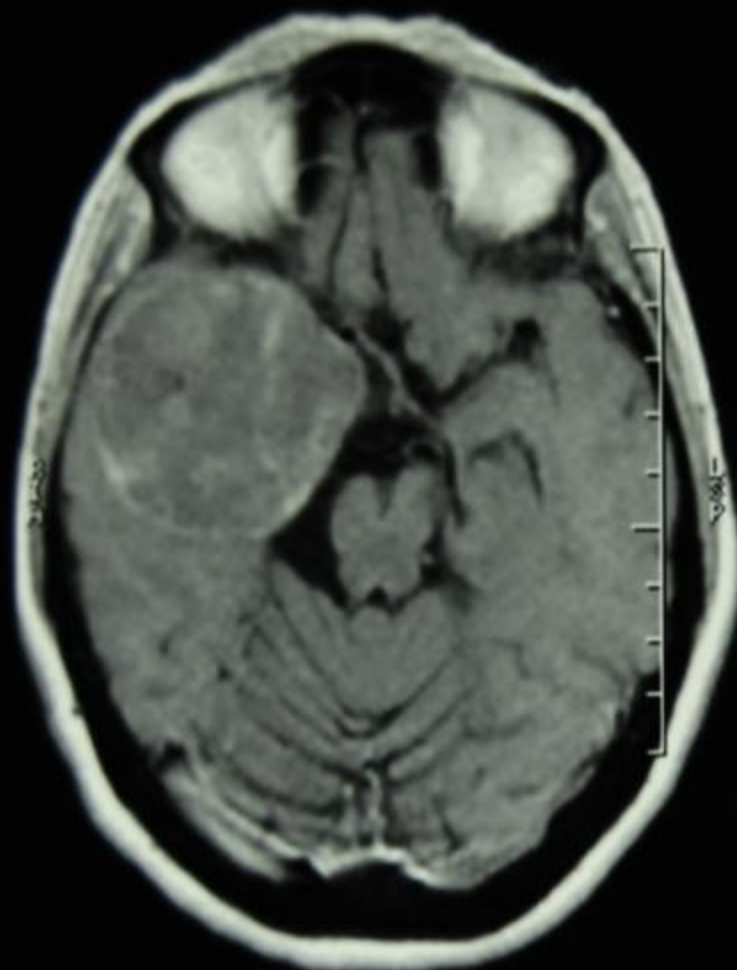


SE  
TR:600  
TE:13/Pr  
EC:1/1 8.1kHz

6.0thk/0.6sp

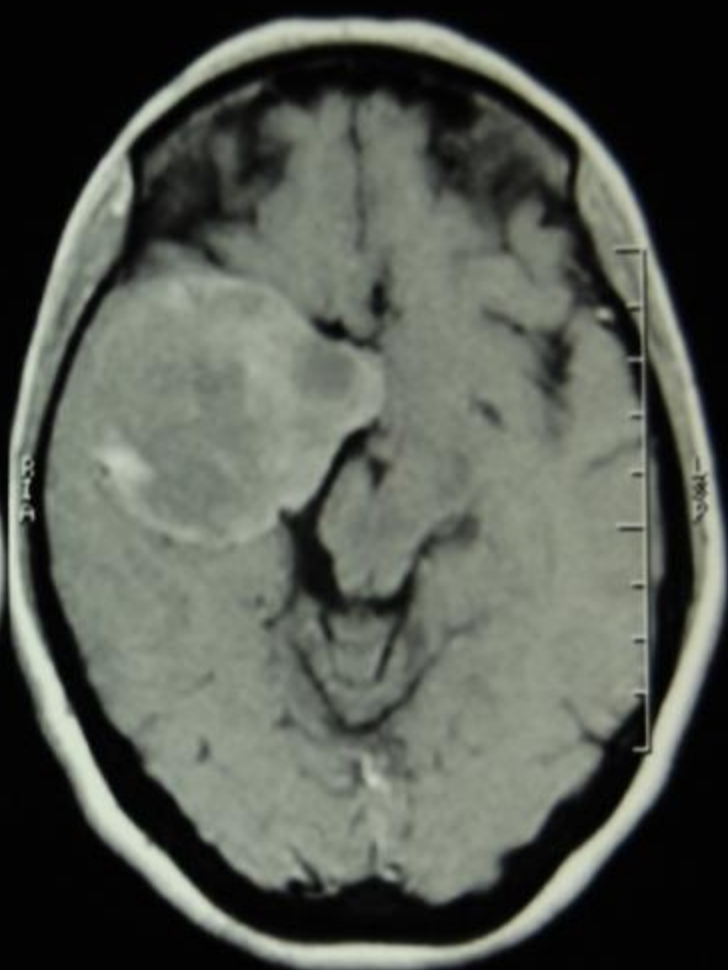
Mag = 1.7

Mag = 1.7



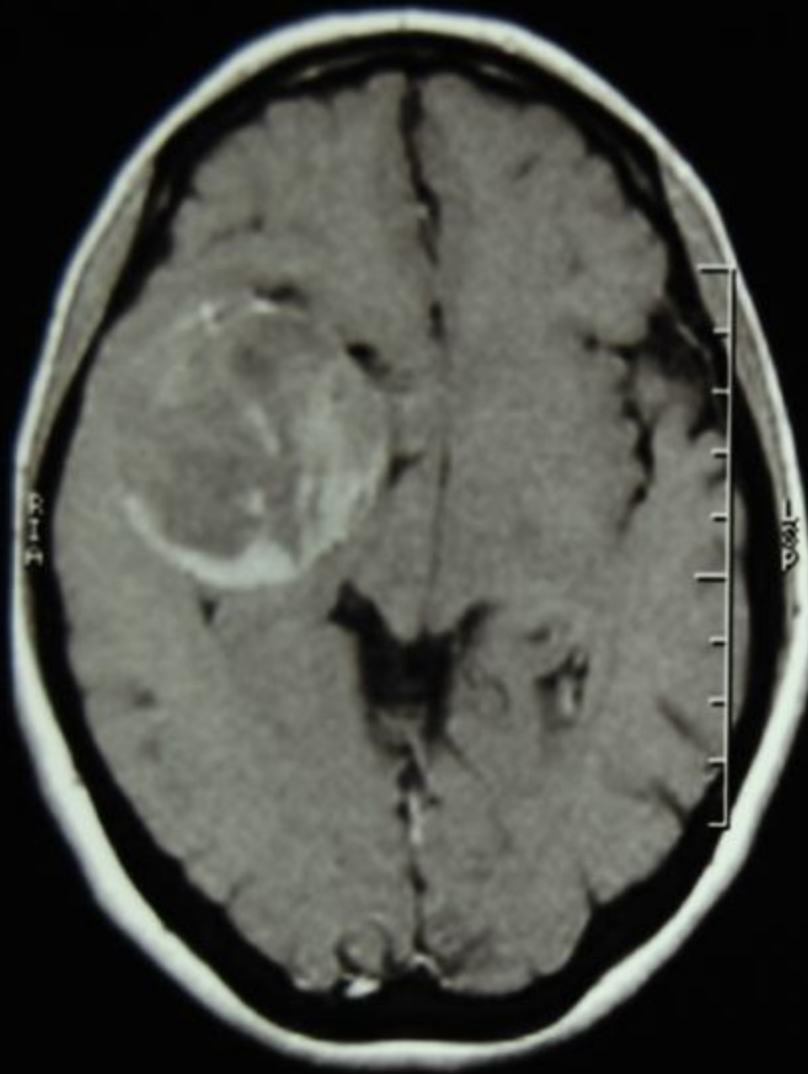
SE  
TR:600  
TE:13/Fr  
EC:1/1 8.1kHz

6.0thk/0.6sp



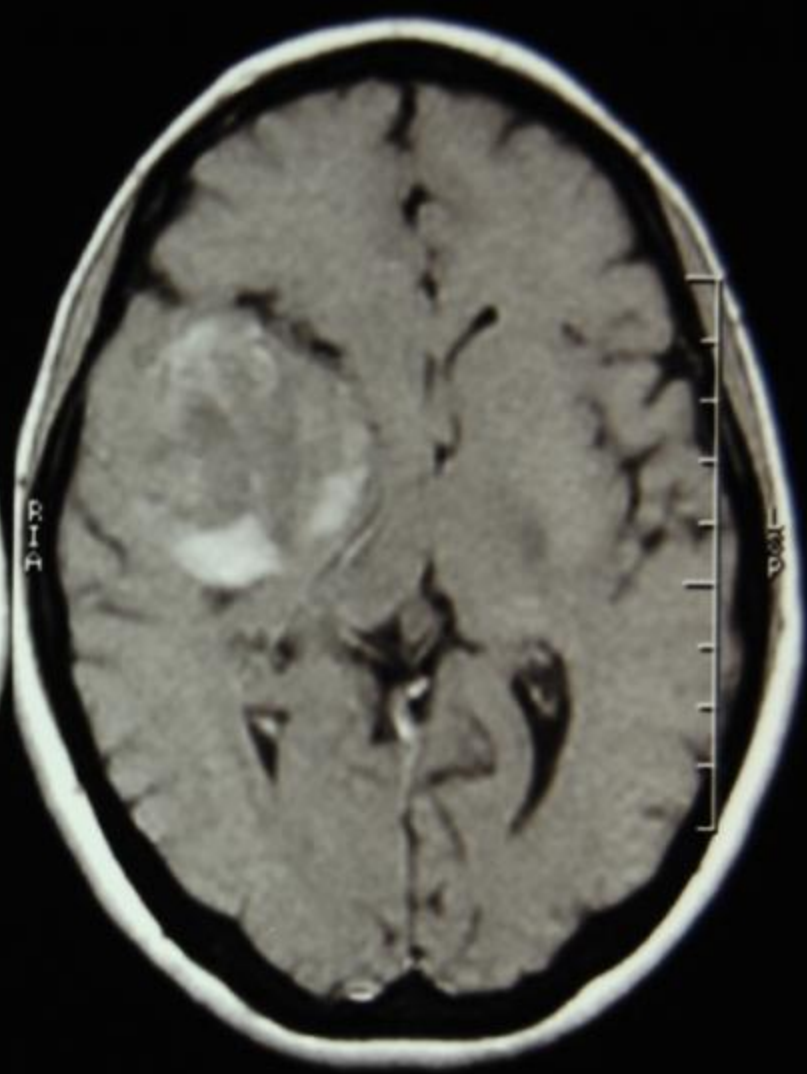
SE  
TR:600  
TE:13/Fr  
EC:1/1 8.1kHz

6.0thk/0.6sp



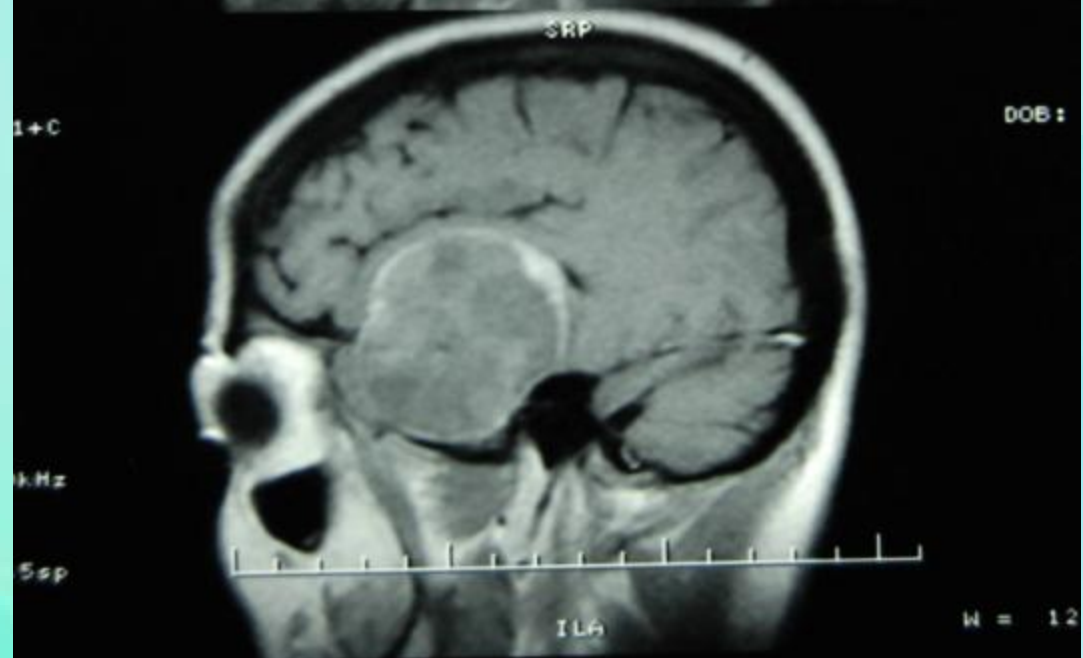
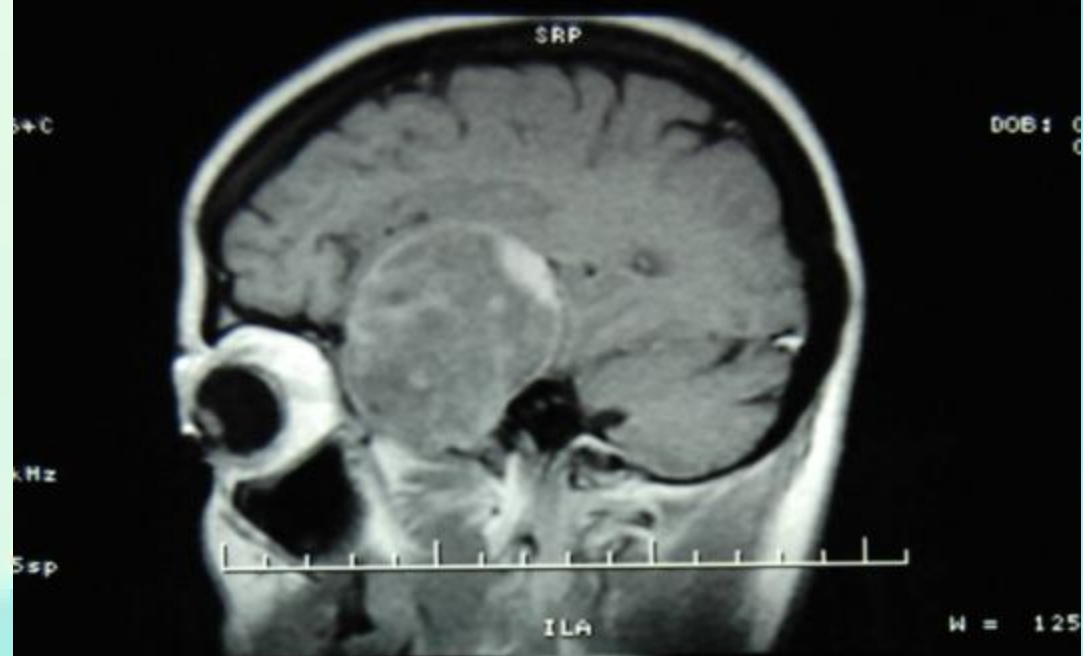
SE  
TR:600  
TE:13/Fr  
EC:1/1 8.1kHz

6.0kHz/0.6sp



SE  
TR:600  
TE:13/Fr  
EC:1/1 8.1kHz

6.0kHz/0.6sp



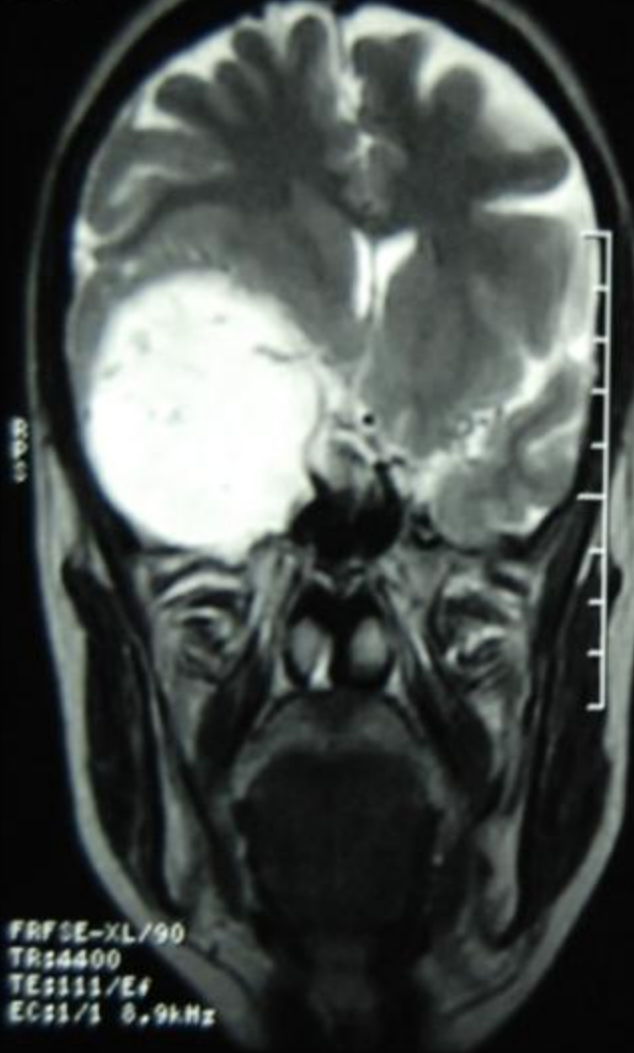
1959  
2007  
1.7

RITA AOUN  
Int 7  
OCor W5.7

RITA AOUN  
Int 4  
DOB: 01 Jan 1959  
02 Aug 2007  
Mag = 1.7

RITA AOUN  
Int 8  
DOB: 01 Jan 1959  
02 Aug 2007  
Mag = 1.7

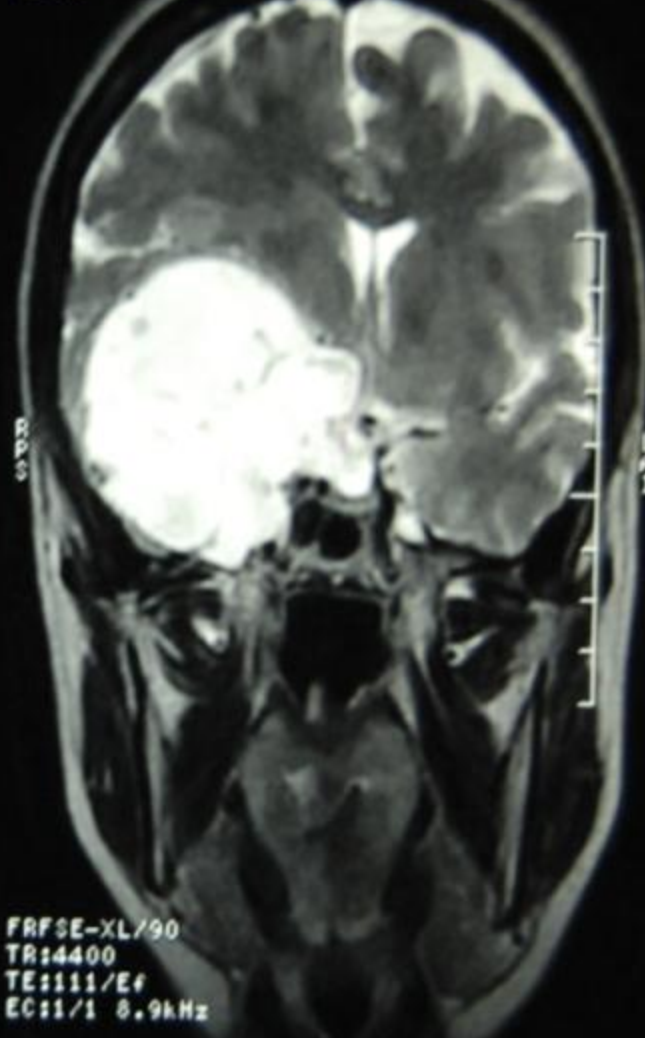
ET:19



FRFSE-XL/90  
TR:4400  
TE:1111/E4  
EC:1/1 8.9kHz

6.0cm/1.0cm

ET:19



FRFSE-XL/90  
TR:4400  
TE:1111/E4  
EC:1/1 8.9kHz

6.0cm/1.0cm

Set 4  
Int 9  
OCor P8.2

RITA AOUN

DOB: 01 Jan 1959  
02 Aug 2007

Mag = 1.7

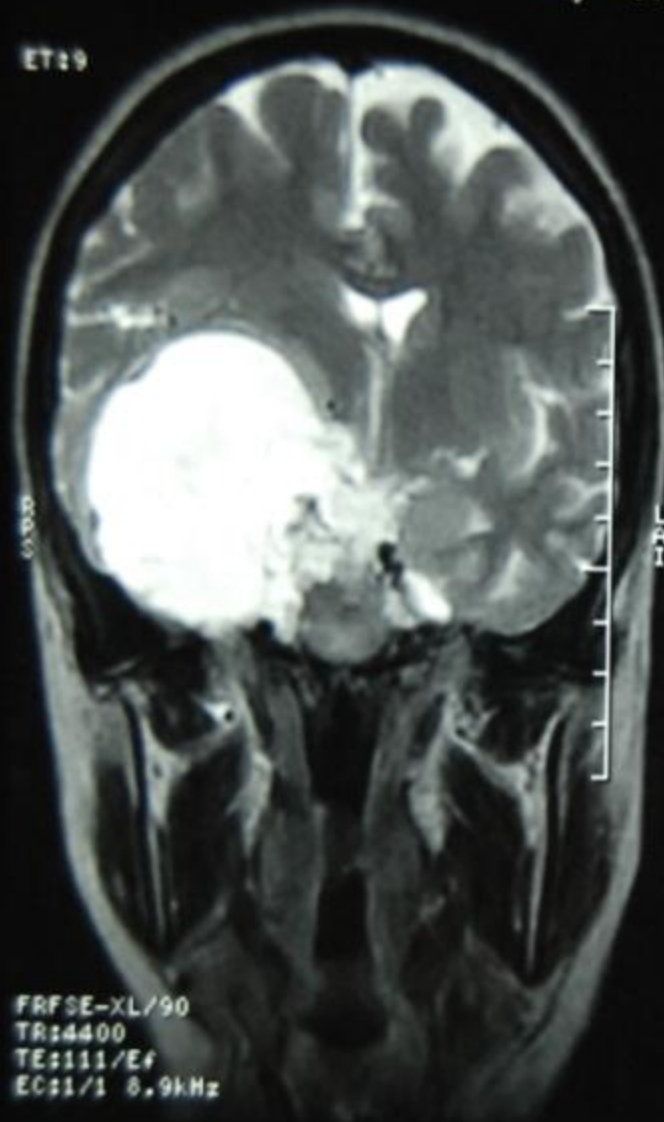
Ex: 342  
Set 4  
Int 10  
OCor P15.2

RITA AOUN

DOB: 01 Jan 1959  
02 Aug 2007

Mag = 1.7

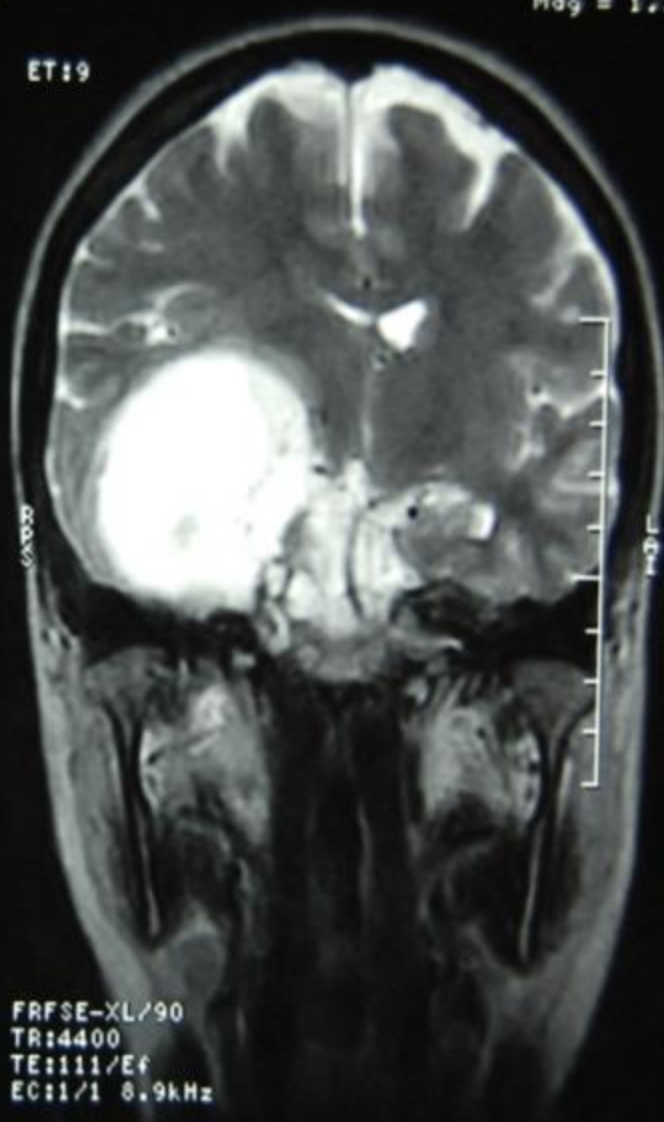
ET:9



FRFSE-XL/90  
TR:4400  
TE:111/Ef  
EC:1/1 8.9kHz

6.0cm/1.0cm

ET:9



FRFSE-XL/90  
TR:4400  
TE:111/Ef  
EC:1/1 8.9kHz

6.0cm/1.0cm

Ex:  
Set:  
Int:  
OCor:

ET:

FRFS  
TR:4  
TE:1  
EC:1

6.0

Int: 9  
OCor: P8.24C

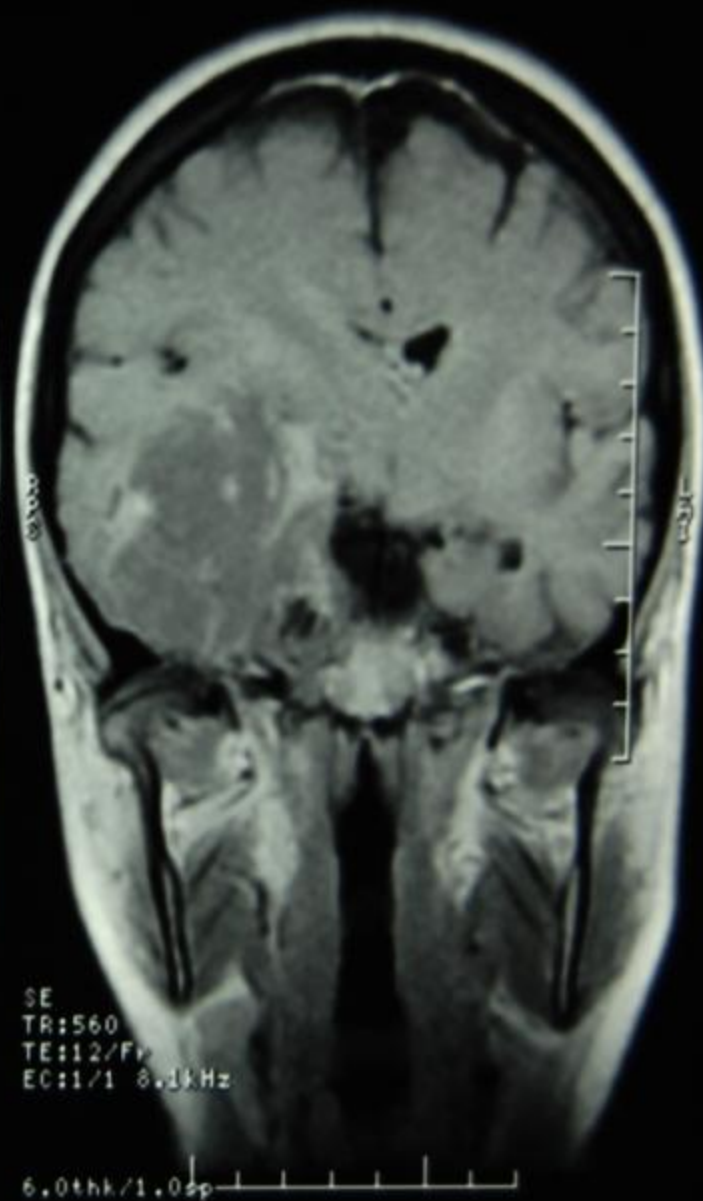
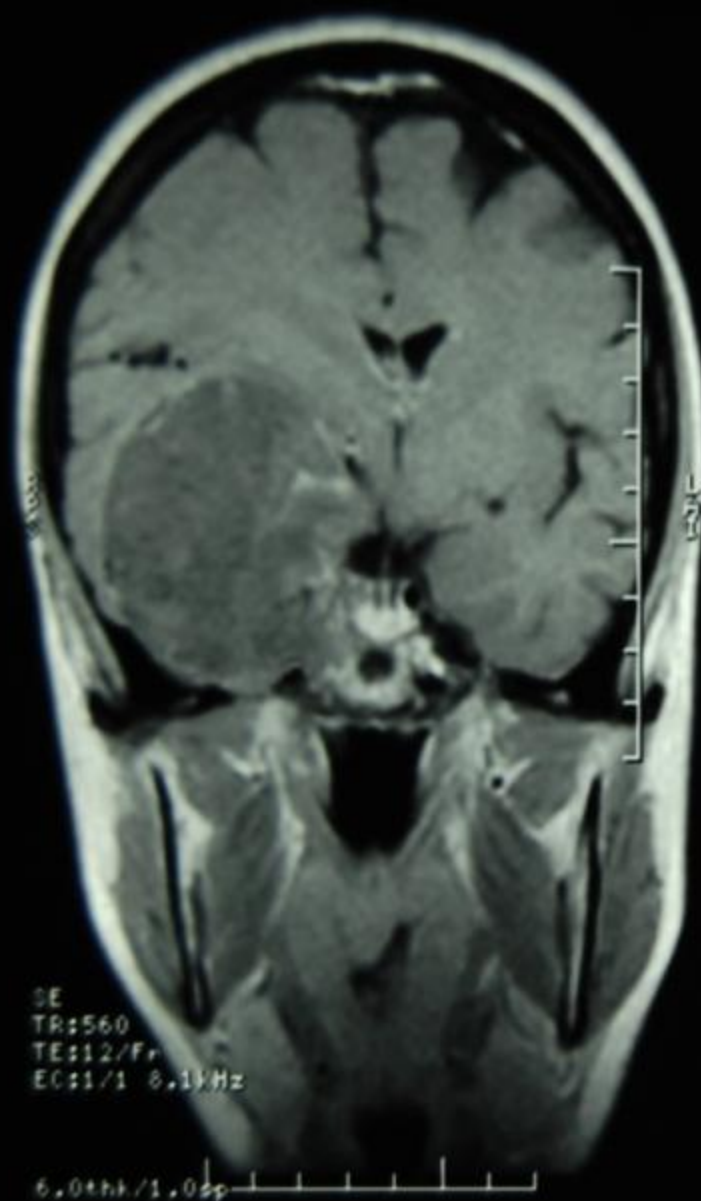
DOB: 01 Jan 1959  
02 Aug 2007

Mag = 1.7

Int: 10  
OCor: P15.24C

DOB: 01 Jan 1959  
02 Aug 2007

Mag = 1.7

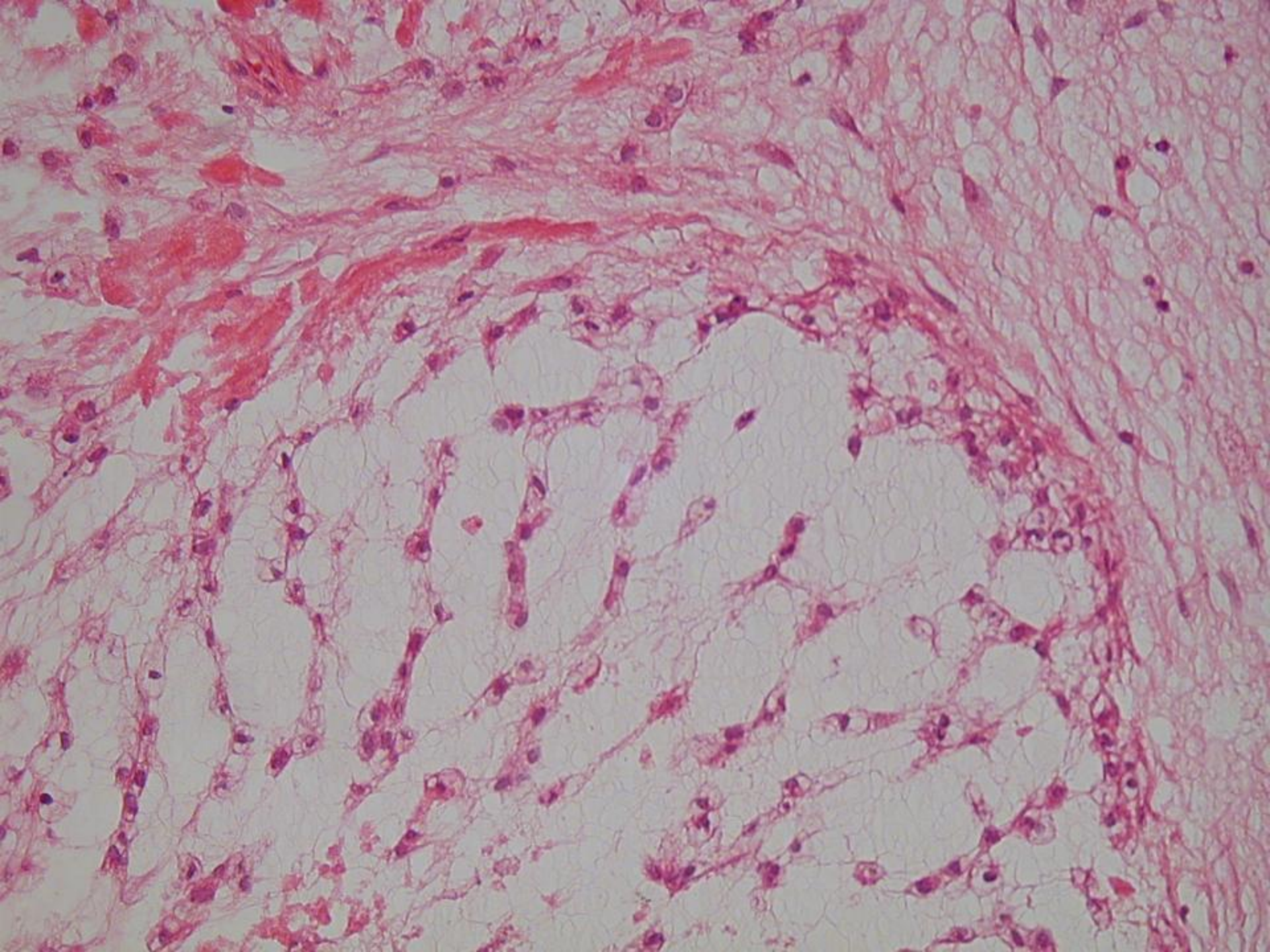


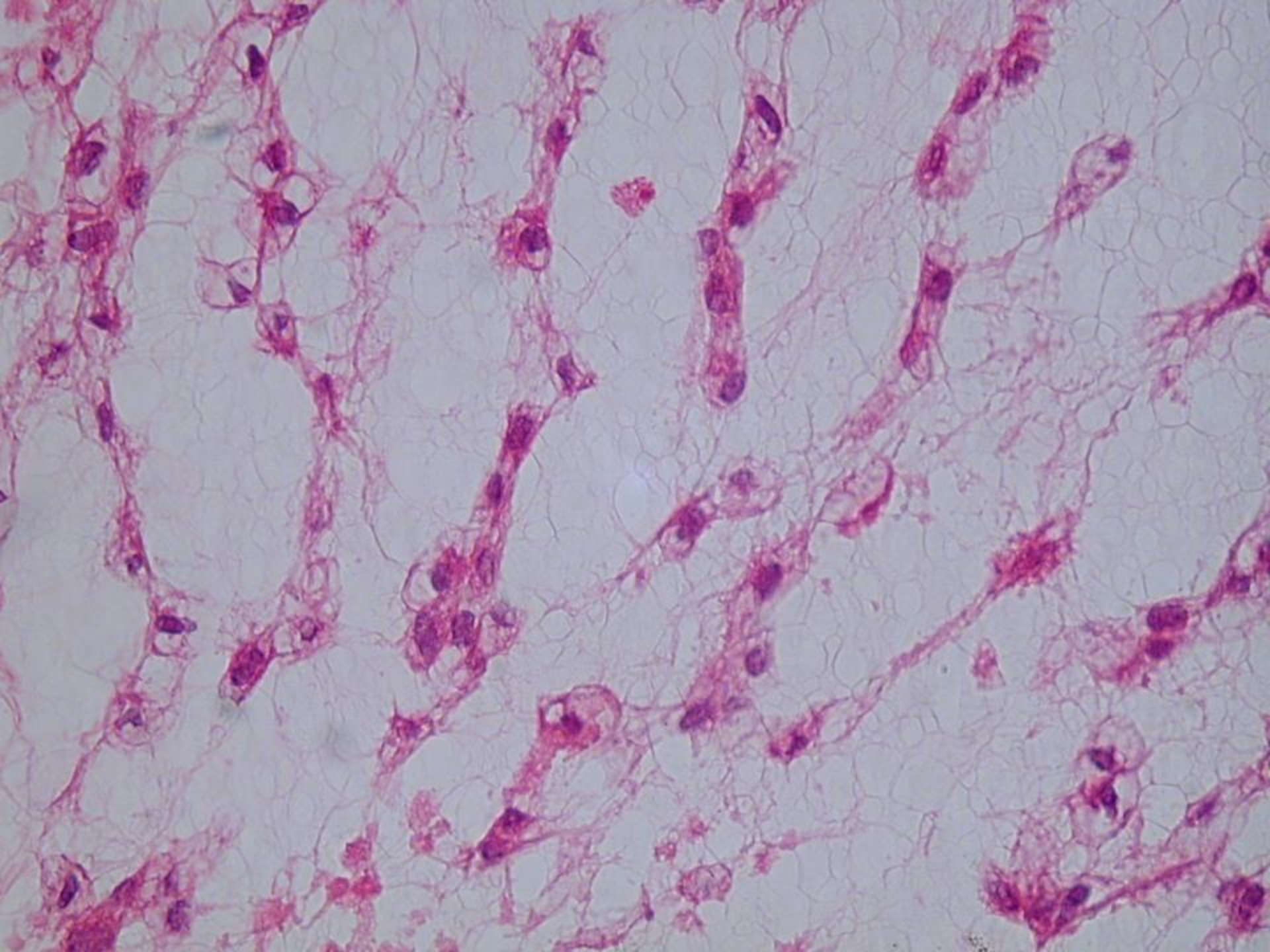
# Prise en charge

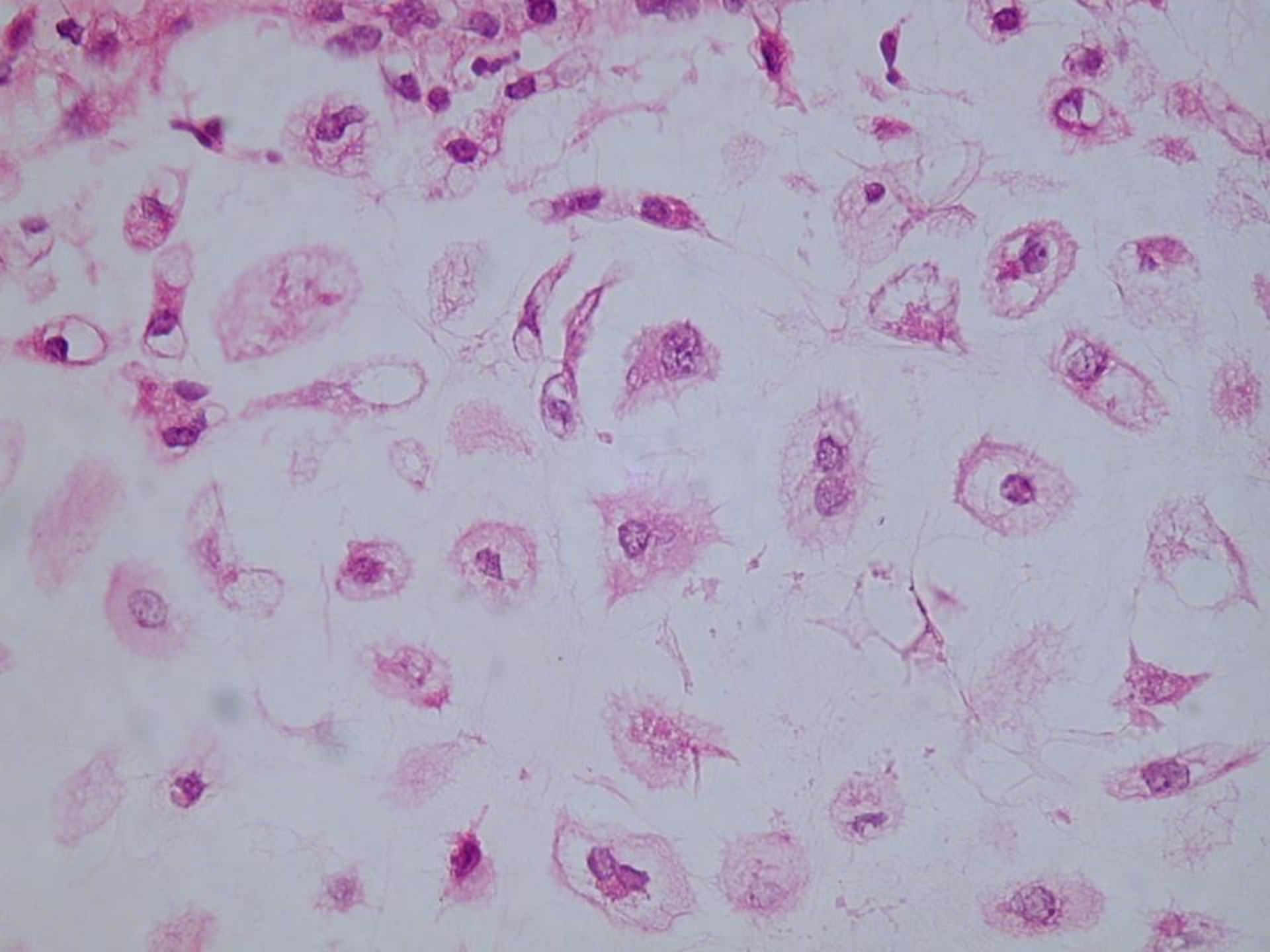
- Dissection et extraction de la totalité de la masse
- Extempo: Tumeur myxoïde à typer en routine d'allure chordoïde

# Microscopie

- Sur un fond myxoïde, on a:
  - structures cordonnales grêles, monocellulaires, d'arrangement réticulé, sans atypie cytonucléaire prononcée

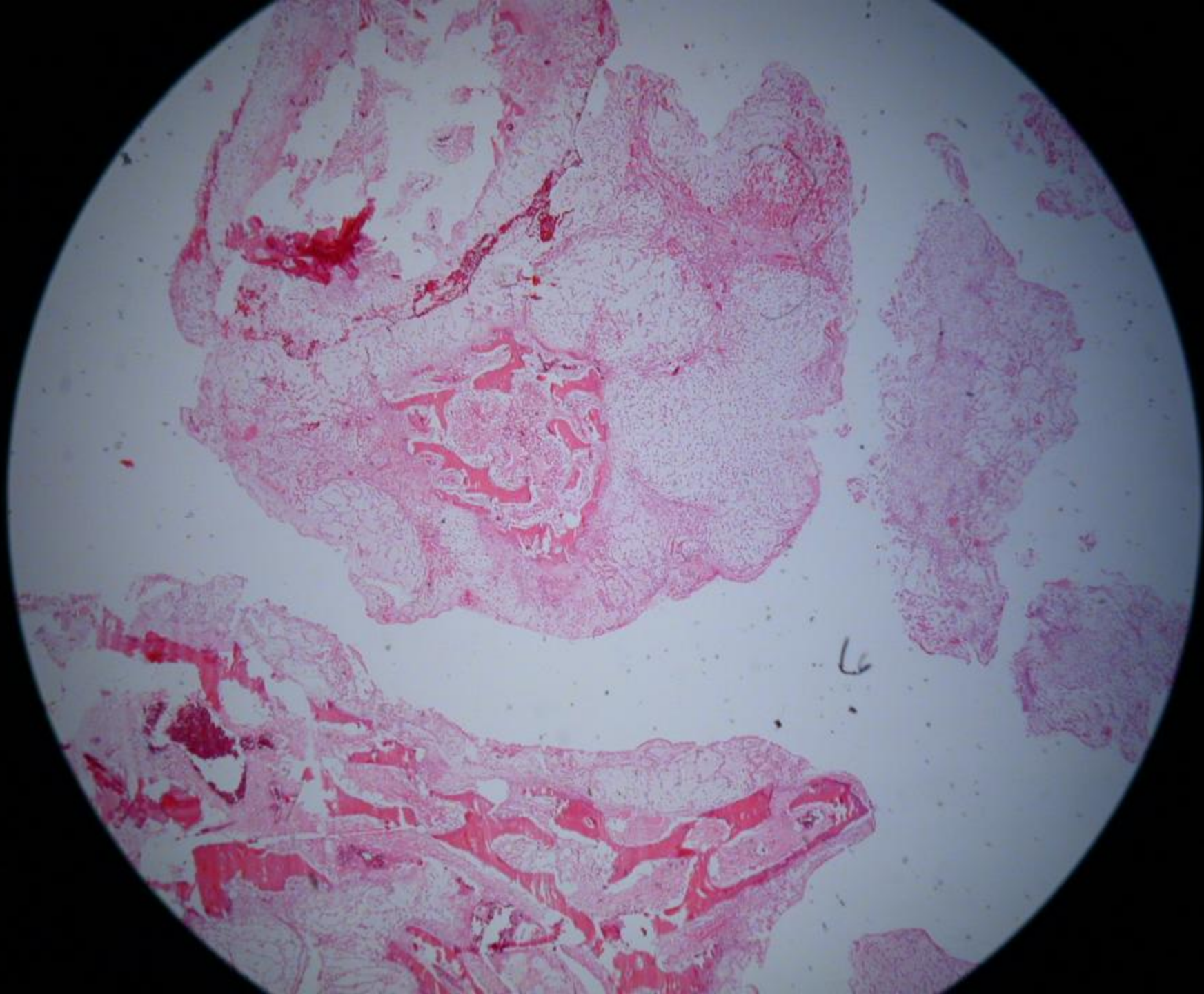


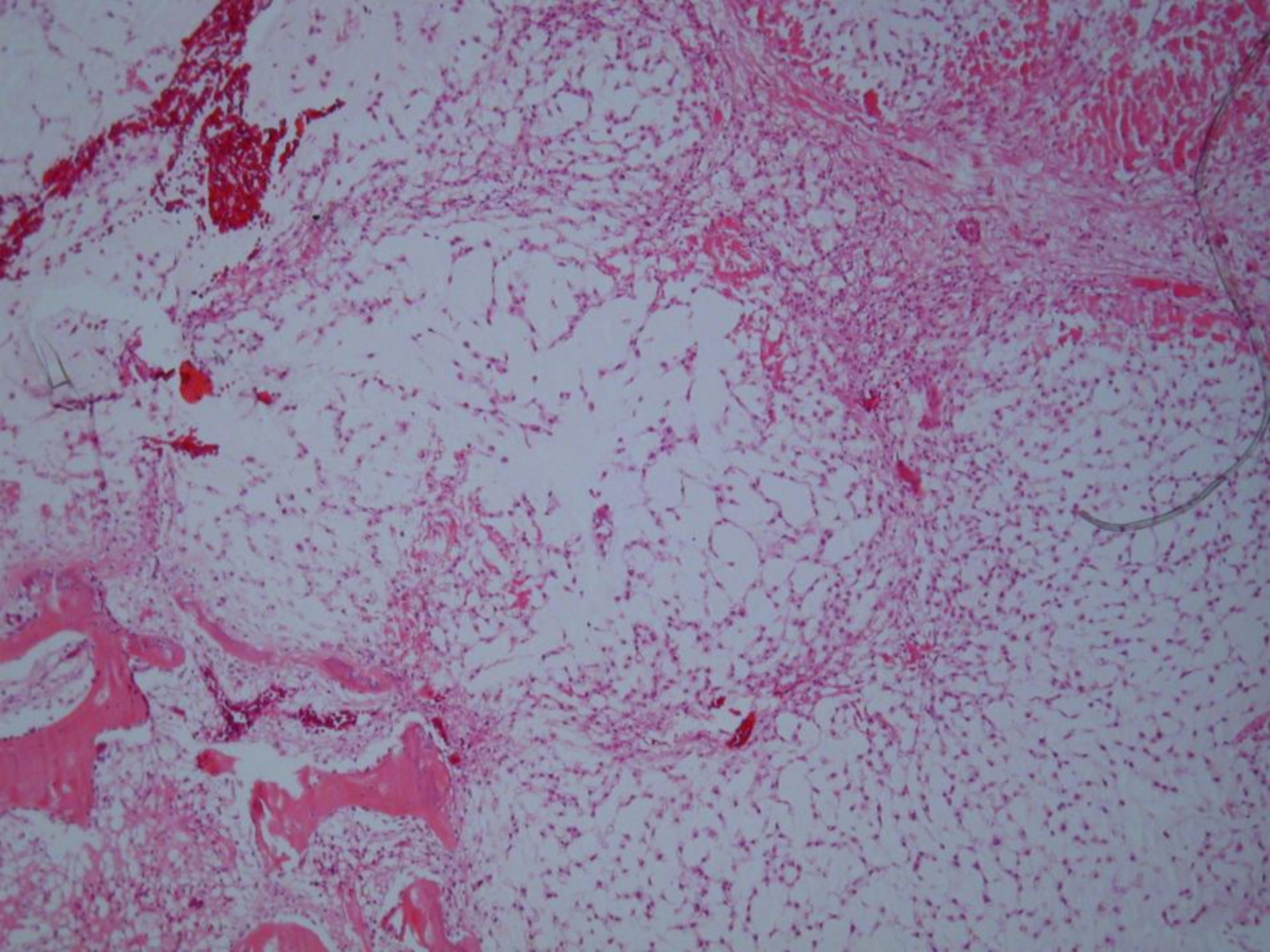


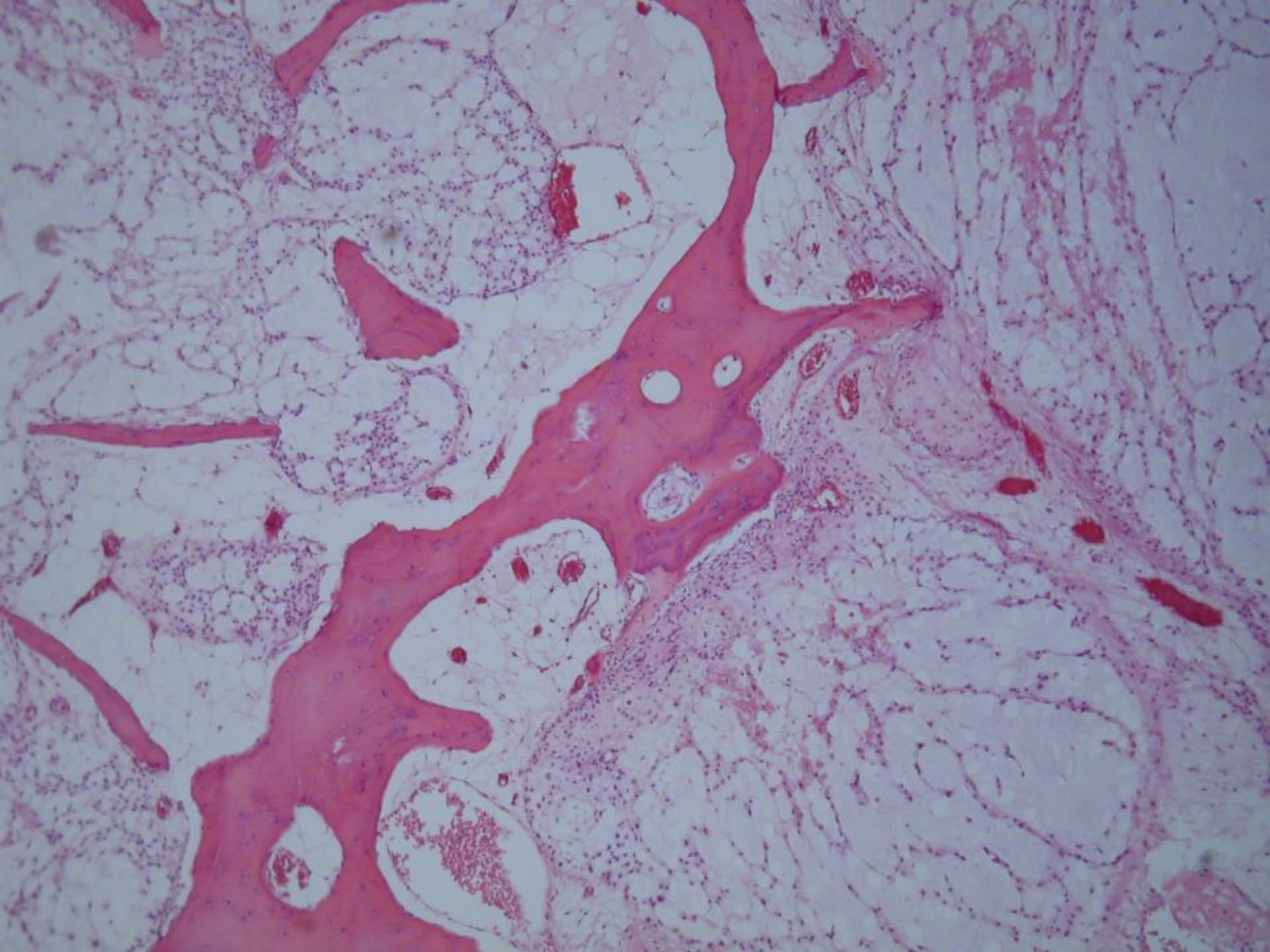


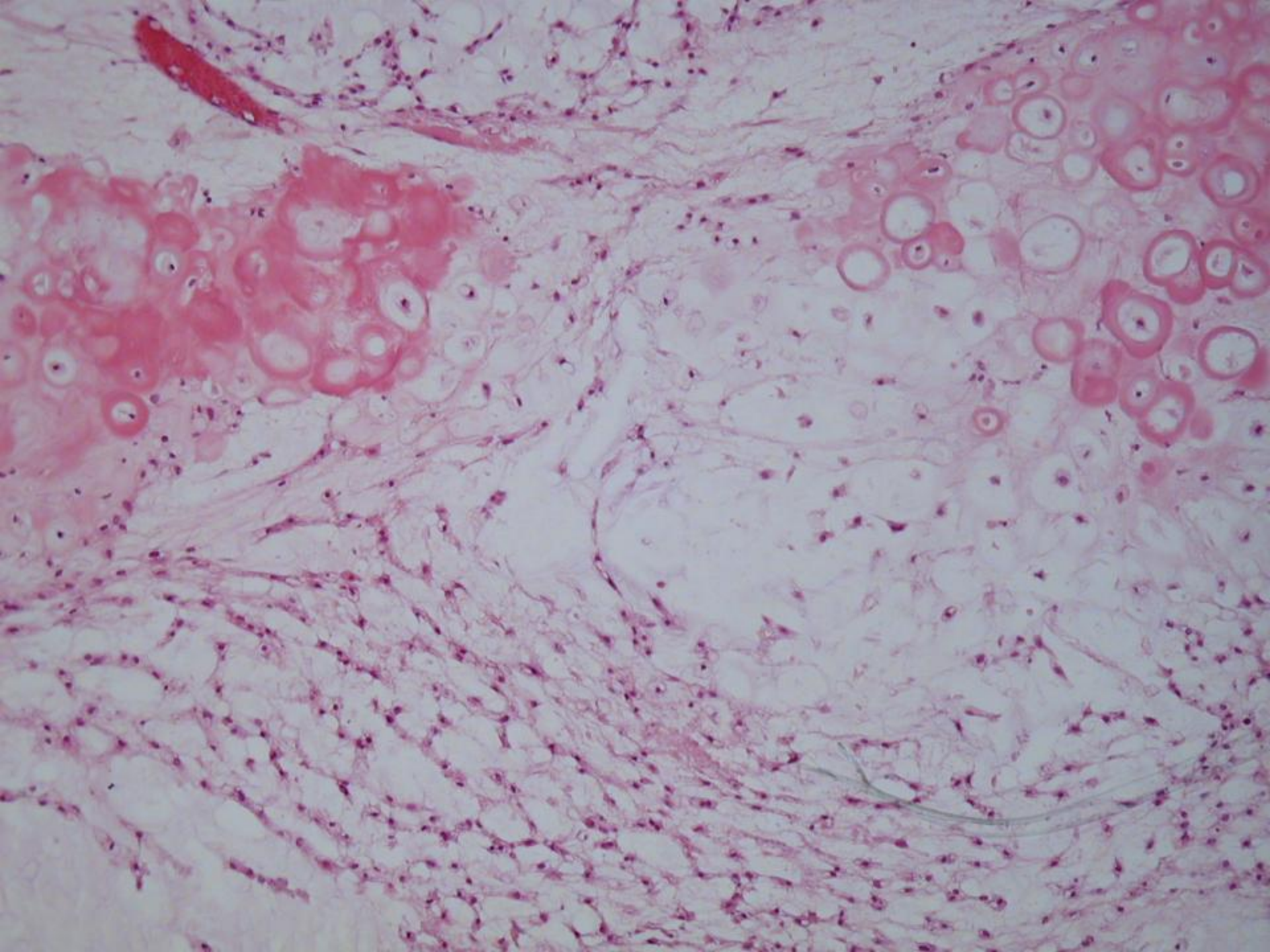
# Microscopie

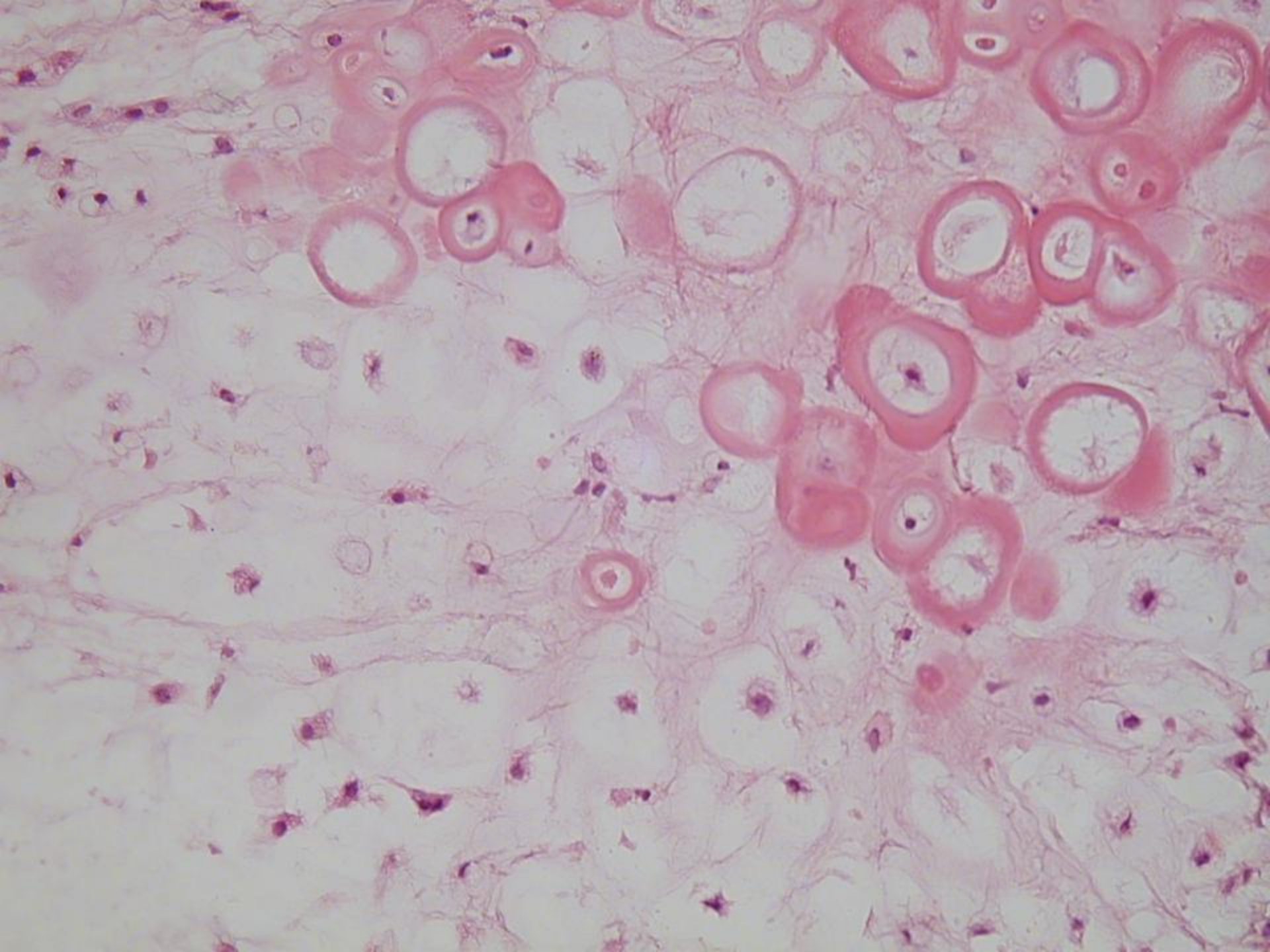
- La prolifération tumorale est d'architecture lobulée, infiltrant des structures osseuses
- Présentant par endroit une transition avec des zones chondroïdes bien différenciées, hyalines





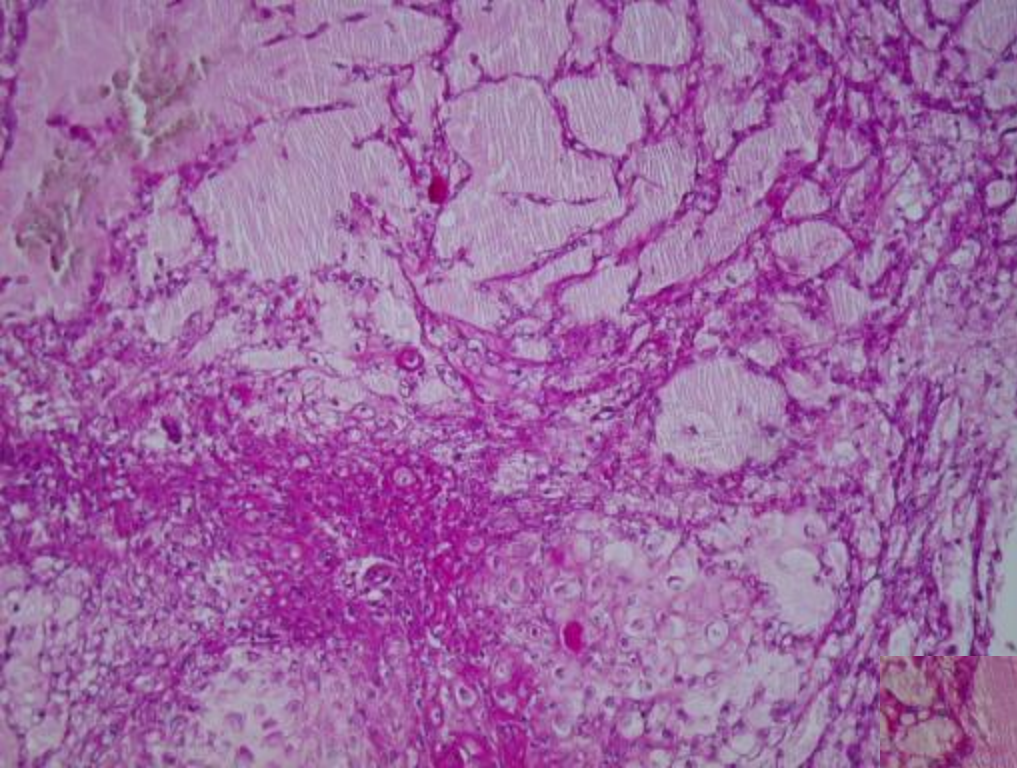




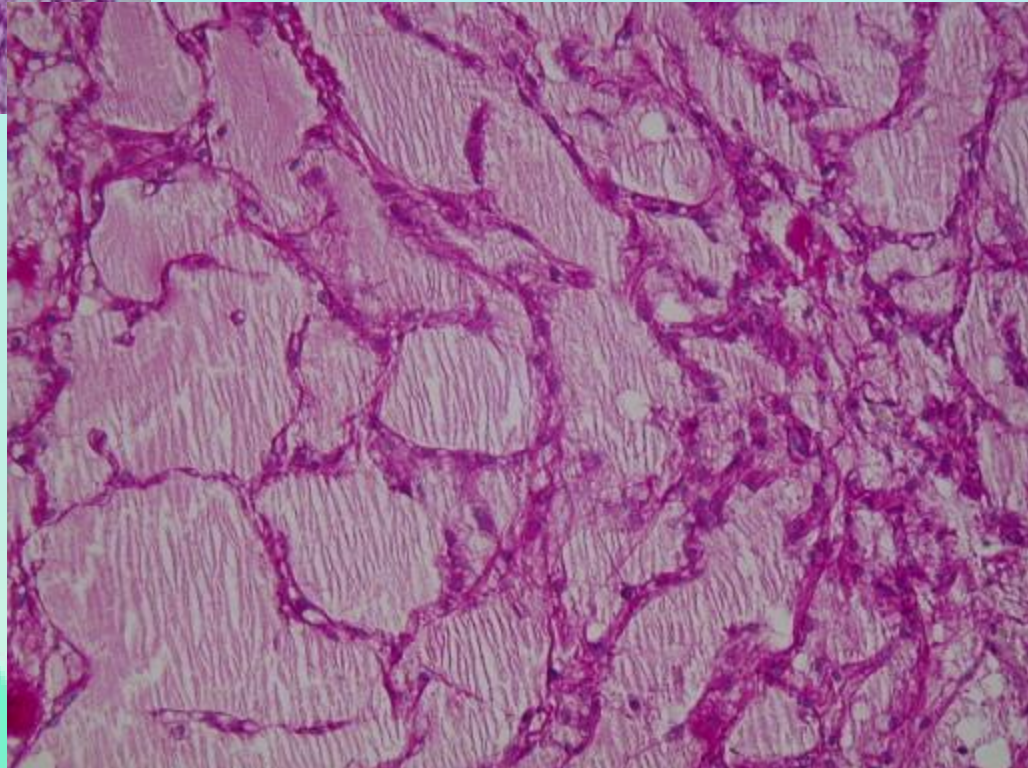


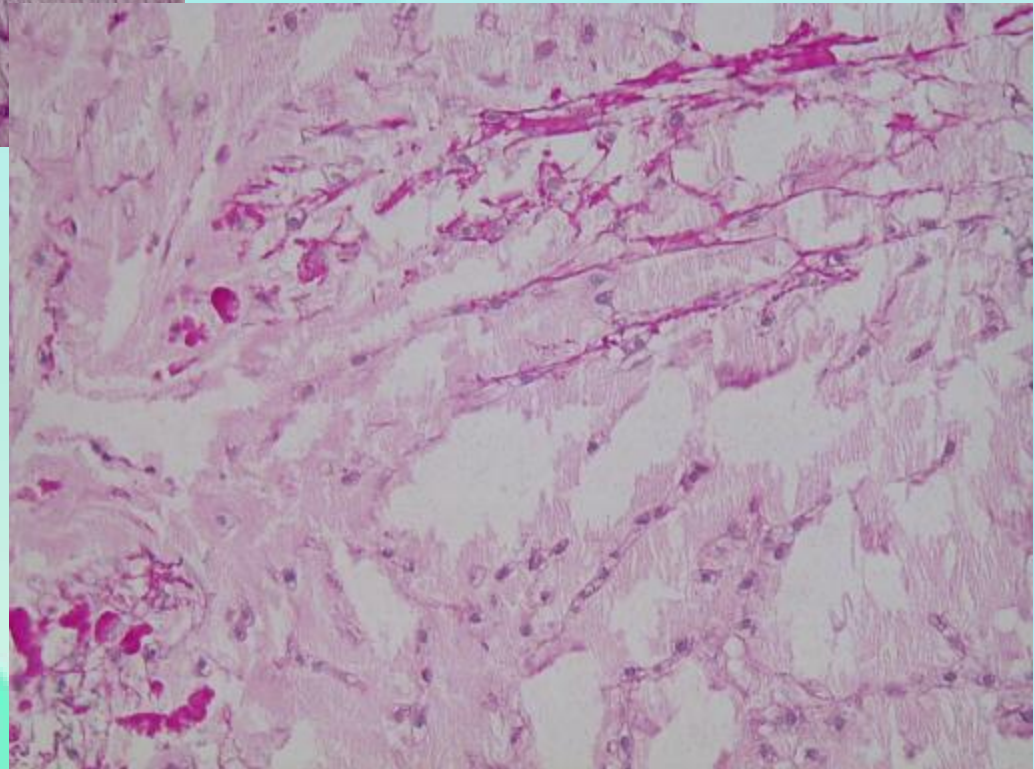
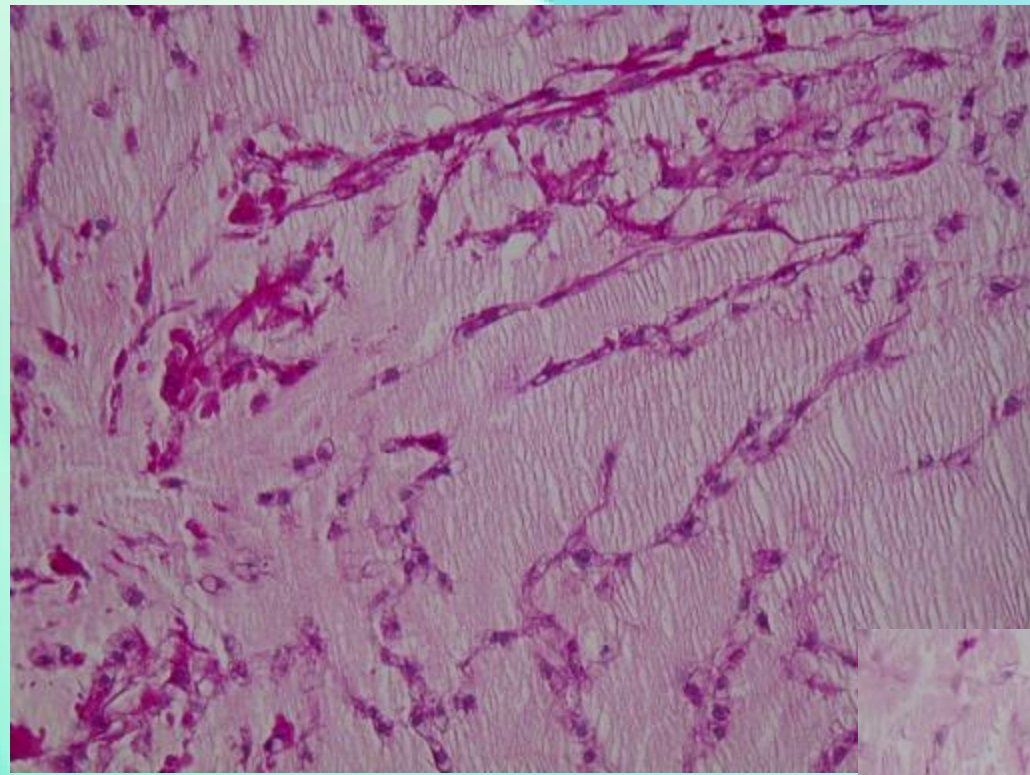
# Colorations spéciales

- PAS
- PAS-diaxase
- Bleu Alcian

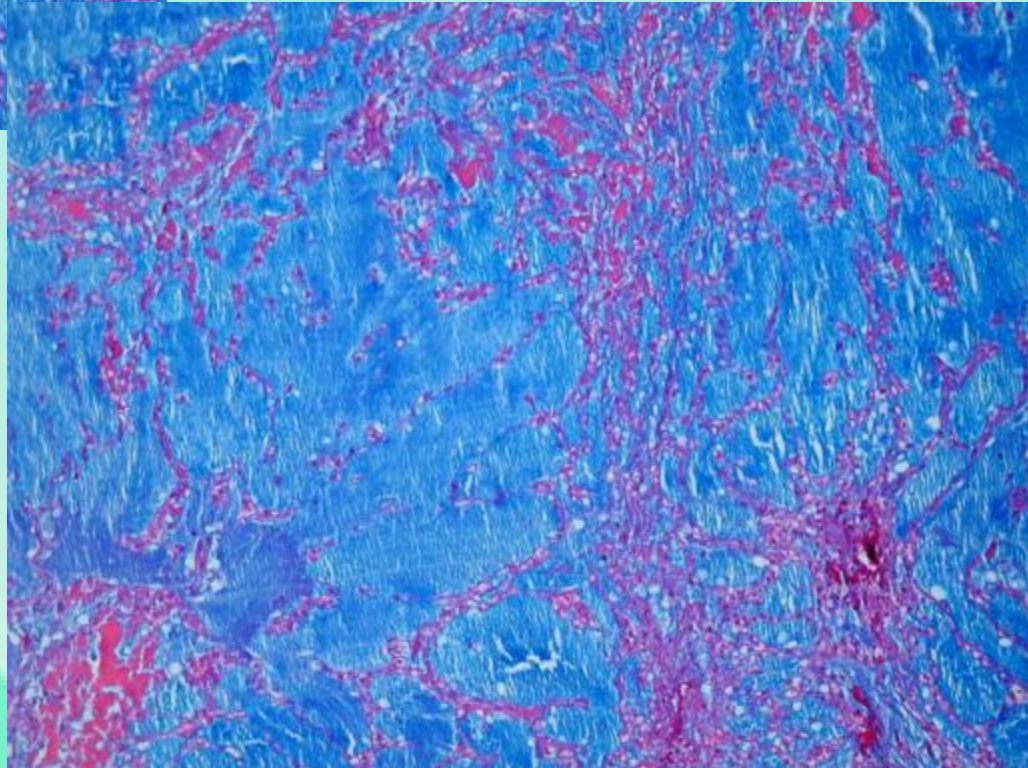


- ***Les cellules présentent une charge glycogénique***



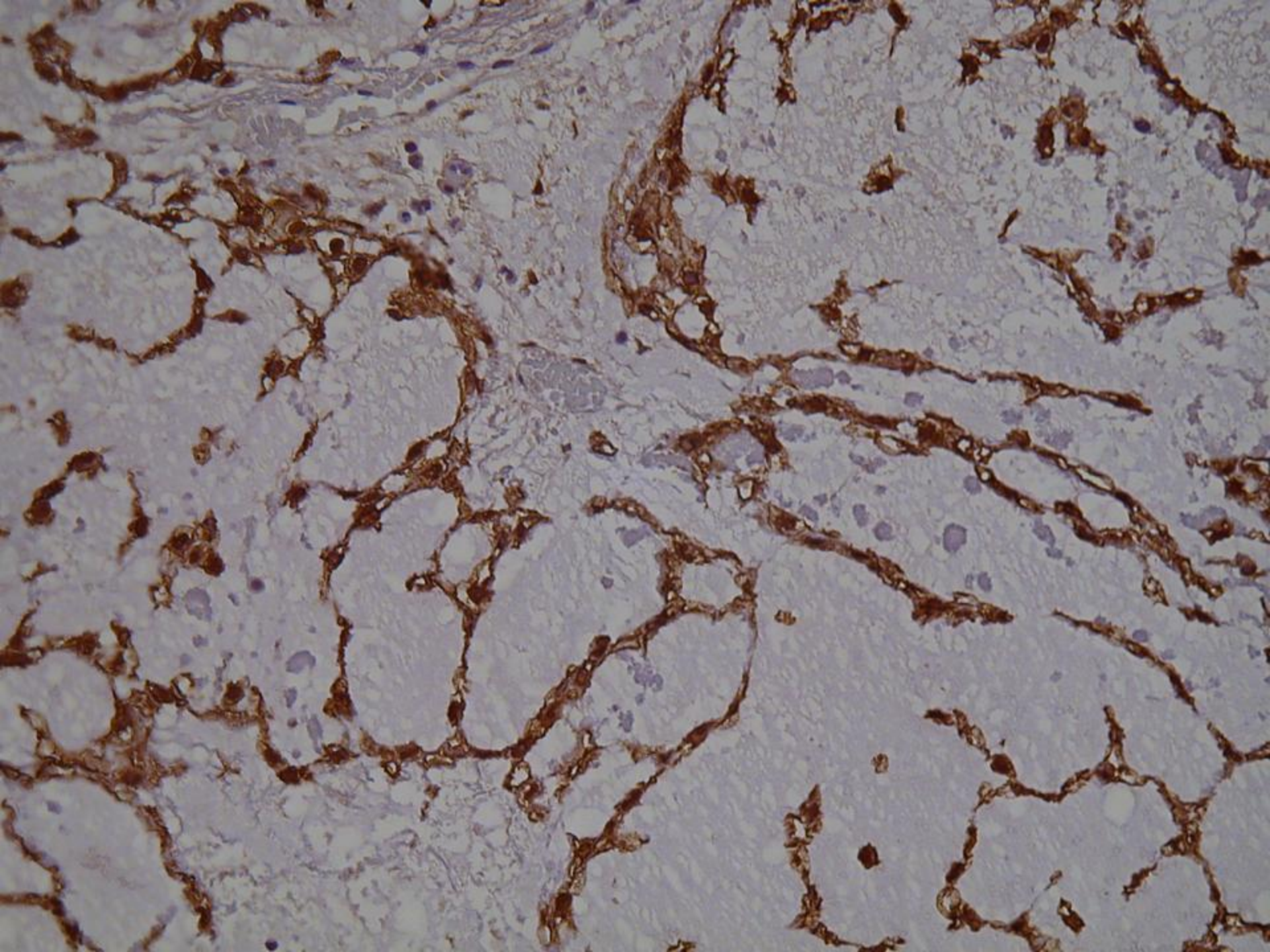


***les cellules sont  
entourées d'une  
substance  
alcianophile myxoïde***



# Immunohistochimie

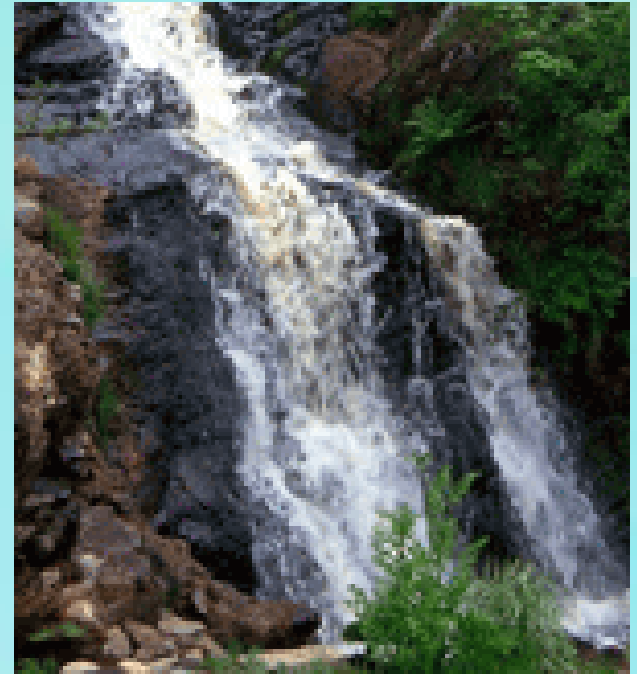
- Protéine S-100 ++
- CK –
- GFAP –
- EMA -





# DIAGNOSTIC

- **Chondrosarcome myxoïde (sarcome chordoïde)**
- **Absence d'infiltration tumorale de la dure mère**



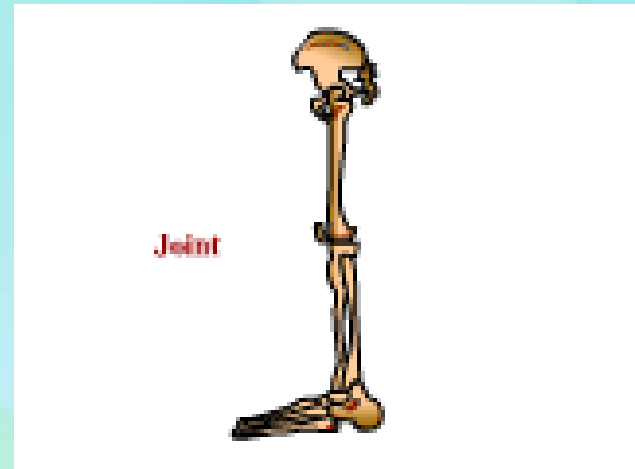
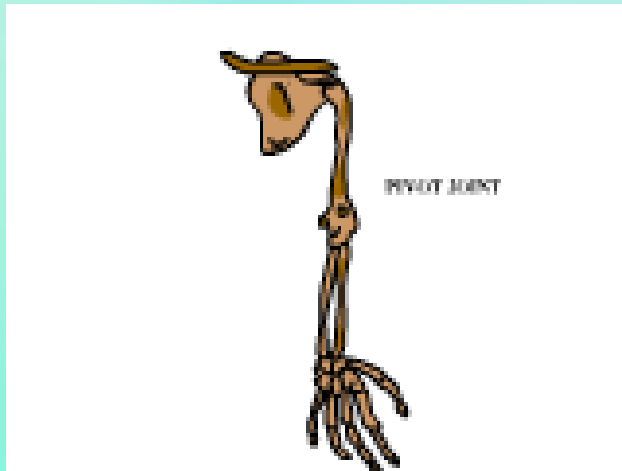
***Chondrosarcome myxoïde  
ou sarcome chordoïde***

# Définition

- Chondrosarcome = tumeur maligne d'origine cartilagineuse caractérisée par la formation de cartilage et non de tissu osseux par les cellules tumorales.

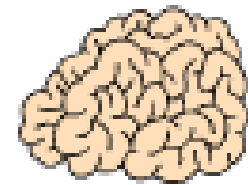
# Localisations

- surtout les épiphyses des os longs (humérus, fémur, l'os ulnaire)
- parfois les côtes et les corps vertébraux.



- rarement de localisation crânio-faciale (dans moins de 5 % des cas)

La jonction temporo-occipitale, le complexe sphéno-éthmoïdal, les fosses crâniennes antérieure et moyenne et le clivus représentent les régions les plus fréquemment atteintes au niveau de la base du crâne



ENTRADA DE HOSPITAL  
HOSPITAL DE LA PLAZA

HANDILS  
17 SEP 1997  
14:18  
05 DEC 1997



**Chondrosarcome  
du fémur**



TCG



Chondroblastome



Chondrosarcome à cellules claires



chondrosarcome du cotyle

# Epidémiologie

- 11% de toutes les néoplasies osseuses.
- 0,1% de toutes les tumeurs de la tête et du cou.
- 6% de toutes les lésions de la base du crâne

# ***Chondrosarcome***

```
graph TD; A[Chondrosarcome] --> B[primitif]; A --> C[Secondaire]; B --- D[survenant sur un os auparavant sain]; C --- E[-une exostose ostéogénique]; C --- F[-d'un chondrome];
```

***primitif***

***survenant sur un os auparavant sain***

***Secondaire***

***-une exostose ostéogénique***

***-d'un chondrome***

# Chondrosarcome crânio-facial



***photographie de face du malade présentant une tuméfaction de la joue droite.***

- Tumeur de l'adulte par excellence, avec un âge moyen de 58 ans au moment du diagnostic
- Homme = femme
- La majorité des chondrosarcomes crânio-faciaux sont primitifs, survenant sur un os sain. Rarement secondaires à une exostose ostéogénique (solitaire ou multiple), ou à un chondrome après plusieurs années d'évolution

- Tuméfaction d'évolution lente
- de consistance ferme
- habituellement douloureuse
- L'intervalle de temps entre les premiers signes cliniques et le traitement chirurgical est généralement assez long.

# Signes cliniques

- Polymorphes et non spécifiques.
- dépendent de la localisation et de la taille tumorale
- obstruction nasale, sinusite chronique, d'épistaxis, d'hypoacousie, de vertiges ou de céphalées
- Les neuropathies crâniennes multiples sont fréquentes:
  - une diplopie (atteinte de nerfs oculomoteurs III, IV, et VI)
  - des paresthésies ou des névralgies faciales (nerf V)
  - une parésie faciale ou des spasmes de l'hémiface (nerf VII)...

***examen neurologique complet +++***

# signes radiologiques

## 1-Tomodensitométrie +++

- lésion ostéolytique hypodense, mal limitée
- avec des zones de calcification ou d'ostéocondensation
- L'aspect caractéristique en « rayon de soleil » n'est que rarement retrouvé et n'est pas pathognomonique

## 2-IRM

- l'aspect IRM du chondrosarcome n'est pas spécifique et peut faire discuter d'autres tumeurs:
  - le chondrome (IH Kératine+)
  - l'ostéoblastome agressif
  - l'ostéochondrome
  - l'ostéosarcome
  - la dysplasie fibreuse
  - le chordome

# Grades

- Trois grades de gravité croissante (I, II et III) ont été distingués en fonction du degré de différenciation tumorale:
  - Nombre des mitoses
  - de la cellularité
  - des irrégularités nucléaires
- **Grade I** très bien différencié  
(diagnostic différentiel même à l'examen histologique avec les chondromes, les hamartomes et les ostéosarcomes chondrogéniques)
- **Grade II** moyennement différencié
- **Grade III** indifférencié

# Traitement

- Exérèse tumorale radicale
- Chirurgie mutilante et agressive surtout pour la localisation crânio-faciale vu les conséquences esthétiques et fonctionnelles, parfois graves

# Récidives tumorales

- Assez fréquentes malgré une chirurgie radicale (suite à la dissémination des cellules tumorales au cours du geste chirurgical, d'où l'intérêt de la résection complète en monobloc sans effraction tumorale)
- Le taux de récurrence locale est estimé à plus de 65% après chirurgie seule si les marges d'exérèse sont histologiquement positives

# Radiothérapie et chimiothérapie

- Le chondrosarcome est une tumeur radiorésistante
- Mais de bons résultats ont été obtenus avec une radiothérapie adjuvante.
- Souvent utilisée en cas de tumeur résiduelle, récidivante ou de tumeurs inopérables.
- la chimiothérapie rarement utilisée sans bénéfice thérapeutique évident

# Pronostic

- Les chondrosarcomes sont caractérisés par une **évolution lente** mais avec une grande tendance à l'envahissement des structures anatomiques de voisinage.
- Ils sont également connus par leur **agressivité** et leur grande tendance aux **récidives locales**.
- Dans la plus part des cas, le décès survient suite à des récidives tumorales dans des régions anatomiquement difficilement accessibles.

# Facteurs pronostiques

- la taille de la tumeur
- sa localisation
- son grade histologique

=> Le taux de survie à 5 ans du chondrosarcome crânio-facial varie entre 54 et 81%

# Métastases

- Les métastases à distance, également source de décès, se développent presque toujours de manière **tardive et silencieuse**.
- Elles surviennent dans **18% des cas**
- se font essentiellement **par voie sanguine** vers les poumons.
- La dissémination tumorale par voie lymphatique est par contre inhabituelle

MERCI

