



Cas Clinique

Chordome Sphéno-Sellaire chez une Diabétique Âgée : À Propos d'un Cas

*Spheno-Sellar Chordoma in a Female Elderly Diabetics : a Case Report*Koffi L¹, Blagon RO¹, Broh NYC², RES Ahouangansi¹, Kouakou YMC¹, Ayé YD¹**Affiliations**

1. Service d'Anesthésie Réanimation
CHU d'Angré
2. Service de neurologie CHU de
Yopougon

Auteur correspondant : Koffi Loes

Tél : +2250709561295

Mail : Koffi.loess@gmail.com**Mots clés** : Chordome, base du crâne,
Chu d'Angré**Key words**: Chordoma, skull base, Chu
d'Angré**Article history**

Submitted: 11 December 2024

Revisions requested: 6 January 2025

Accepted: 24 January 2025

Published: 27 January 2025

RÉSUMÉ

Nous rapportons le cas d'une patiente de 74 ans, diabétique, hypertendue, ayant des antécédents d'AVC ischémique et d'opération pour glaucome, admise en réanimation pour un trouble de la conscience insidieux. L'examen clinique a révélé un coma modéré (score de Glasgow à 10/15) sans déficit moteur ni convulsions. Les imageries (CT et IRM) ont montré un chordome sphéno-sellaire hypervascularisé et hémorragique, avec extension extradurale aux gyri frontaux et des lésions secondaires nodulaires frontales associées à un œdème cérébral frontal. Le traitement a été palliatif, incluant la réanimation hydroélectrolytique, la réhabilitation nutritionnelle et la prévention des complications de décubitus. La patiente est décédée après 8 jours de réanimation, en raison de la détérioration neurologique et d'une détresse respiratoire hypoxique.

ABSTRACT

We report the case of a 74-year-old female patient with a history of diabetes, hypertension, ischemic stroke, and glaucoma surgery, who was admitted to the intensive care unit due to an insidious onset of altered consciousness. Clinical examination revealed a moderate coma (Glasgow Coma Scale score of 10/15) without any motor deficits or seizures. Imaging studies (CT and MRI) revealed a hypervascular and hemorrhagic spheno-sellar chordoma, with extradural extension to the frontal gyri and secondary nodular frontal lesions, accompanied by frontal cerebral edema. Treatment was palliative, consisting of hydro-electrolytic resuscitation, nutritional support, and prevention of pressure ulcers. The patient succumbed after 8 days of intensive care due to neurological deterioration and hypoxic respiratory failure.

INTRODUCTION

Les chordomes sont des tumeurs dérivées de résidus de la notochorde primitive et développées le long de l'axe rachidien. Il s'agit de tumeurs rares qui représentent moins de 0.2% des tumeurs cérébrales primitives [1]. Ils représentent 0,1 % à 0,2 % des tumeurs de la base du crâne et 2 % à 4 % des tumeurs osseuses primitives [2]. L'incidence rapportée est de 1 par million d'habitants [3]. L'âge moyen du diagnostic est de 60 ans [3]. Cette tumeur se développe le long de l'axe rachidien à partir de vestiges embryonnaires de la notochorde préférentiellement dans les régions sacrococcygienne et sphéno-occipitale. D'autres sites exceptionnels ont été rapportés : nasopharynx, orbite, sinus frontal, écaille occipitale. Les sujets masculins autour de 50 et 60 ans sont atteints de manière prépondérante, mais des chordomes peuvent être

diagnostiqués à tout âge [4]. Il s'agit d'une tumeur à tropisme principalement locorégional ayant tendance à récidiver localement. Cependant, la description et la confirmation de métastases en font une tumeur véritablement maligne. Le traitement de ces tumeurs est limité par les contraintes liées à la proximité immédiate des structures neurologiques. La chirurgie est le traitement de première intention mais l'exérèse est souvent limitée par les structures anatomiques adjacentes critiques. Les progrès récents de la microchirurgie ont apporté un bénéfice mais ne suffisent pas à obtenir une exérèse complète. Les reliquats postopératoires macroscopiques sont par conséquent fréquents [5]. La majorité des patients bénéficie d'une radiothérapie complémentaire alors que les traitements systémiques ont une très faible efficacité. Le taux de survie à 5 ans varie selon les séries et selon le site de la tumeur : 55 % à 86 % pour les chordomes de la

base du crâne et du rachis cervical, et 54 % à 84 % pour les localisations du sacrum et du rachis thoraco-lombaire [6].

Le chordome reste une pathologie rare chez le patient d'origine Africaine et peu de cas rapportés dans la littérature dans notre contexte d'où l'intérêt de ce cas clinique. Nous rapportons un cas d'un chordome sphéno-sellaire suivi dans le service d'anesthésie et réanimation du CHU d'Angré.

OBSERVATION

Patiente de 74 ans, sexe féminin, diabétique de type 2 suivie depuis 2014 sous Amarel 1g par jour, hypertendue depuis 2014 sous cardurine, AVC ischémique en 2014, opérée de glaucome en 2016. Admise au service de réanimation pour un trouble de la conscience d'installation insidieuse.

La symptomatologie évoluait depuis environ deux semaines par l'altération de l'état général avec une asthénie, une anorexie et un amaigrissement d'installation progressive le tout évoluant dans un contexte de fièvre non chiffrée. Elle aurait été accompagnée par ses parents aux

urgences médicales du CHU de Treichville ou les explorations ont conclu à un paludisme, motivant un traitement antipaludique par voie parentérale et du paracétamol. L'évolution a été marquée par la persistance des signes, puis deux semaines plus tard l'installation progressive d'une altération de la conscience sans céphalées, ni convulsions, ni trouble visuel, ni déficit neurologique.

L'examen clinique a révélé un coma modéré avec un score de Glasgow à 10/15, pupilles égales, concentriques et réactives, pas de déficit moteur ni de convulsion en cours d'examen. Les autres appareils étaient sans particularité.

L'imagerie réalisée associant tomодensitométrie et imagerie par résonnance magnétique cranio-encéphalique a mis en évidence un processus tumoral sphéno-sellaire hypervasculaire et hémorragique avec une extension extradurale aux gyri frontaux compatible avec un chordome associés à de multiples lésions encéphaliques nodulaires frontales gauches d'allures secondaires responsable d'un œdème cérébral frontal sans signe d'engagement. Les lésions associées étaient une atrophie cortico-sous-corticale et une leucoaraïose.

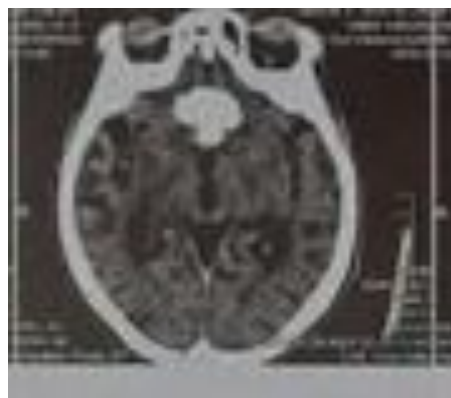
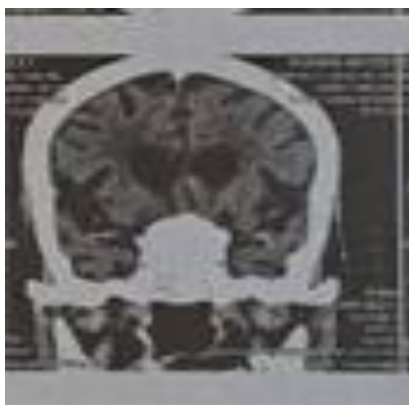


Figure 1 :TDM cérébrale montrant chordome de la base du crâne

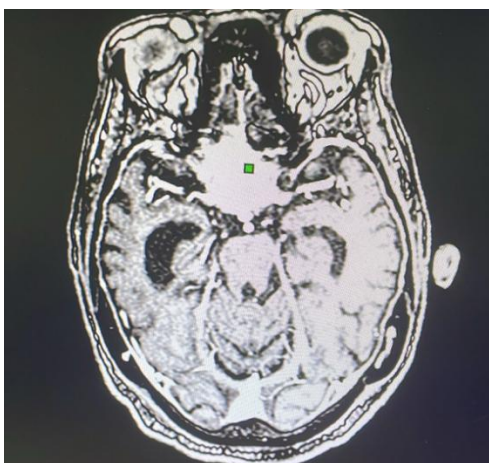


Figure 2 : IRM cérébrale montrant un chordome associé à de multiples lésions encéphaliques nodulaires frontales gauches.

La prise en charge a été essentiellement palliative vu le stade avancé de la tumeur avec une réanimation hydroélectrolytique, une réhabilitation nutritionnelle, la lutte contre les complications de décubitus.

Décès de la patiente survenu après huit jours de réanimation par détérioration de l'état neurologique associée à une détresse respiratoire hypoxique.

DISCUSSION

Le chordome est globalement une tumeur très rare. Son incidence varie entre 0,5 à 8 cas par million d'habitants et par an [2]. Il représente de 1 à 4% des tumeurs osseuses malignes primitives. Le chordome peut se voir à tous les âges, avec un âge médian de diagnostic de 58,5 et l'incidence augmente progressivement avec l'âge [7]. L'homme est nettement plus atteint que la femme (sex-ratio H /F = 3/1) [4]. Dans notre cas, il s'agissait d'une femme de 74 ans. Le chordome est une tumeur d'origine embryonnaire. Il résulte de la prolifération des îlots cellulaires persistants dans les vertèbres ou la base du crâne. Ces îlots cellulaires sont des vestiges embryonnaires.

Les signes cliniques étant souvent discrets ou non spécifiques quand ils existent, l'orientation diagnostique se fait principalement par l'imagerie avec notamment les techniques d'imagerie modernes qui occupent une place importante dans le bilan paraclinique du chordome sacré,

permettant d'évoquer le diagnostic, caractériser la lésion et surtout d'en étudier les rapports. La TDM revêt un grand intérêt tant dans les bilans diagnostic et pré-thérapeutique, ainsi que pour la surveillance [8]. Elle permet de préciser la nature de la masse, d'apprécier son caractère, sa topographie et ses limites, et éventuellement ses extensions locorégionales [9]. L'IRM cérébrale à côté de la TDM apporte une précision topographique particulièrement pour les tissus mous, et permet d'apprécier la composante liquide ou solide de la lésion, sa contiguïté avec le tissu avoisinant, ses limites, et par conséquent évoquer le diagnostic tout en déterminant le meilleur accès chirurgical [8].

L'examen anatomopathologique est un élément fondamental et indispensable pour le diagnostic des chordomes comme d'ailleurs pour toutes les tumeurs. Selon l'OMS, « les chordomes sont des tumeurs malignes présentant une différenciation notocordale ». Macroscopiquement, c'est une tumeur généralement lobulée, de consistance molle, gélatineuse, de couleur grisâtre ou blanc-bleuté. Microscopiquement, les cellules tumorales sont de grande taille, à cytoplasme bien délimité, éosinophile, homogène ou clarifié, contenant une ou plusieurs vacuoles optiquement vides refoulant le noyau, déformant parfois le cytoplasme, réalisant l'aspect de cellule physaliphore ou de cellule araignée. Ces cellules sont groupées en amas cohésifs de taille variable, ou forment des travées monocellulaires ou des cellules isolées, sur une matrice myxoïde d'abondance variable d'un lobule tumoral à l'autre au sein de la même tumeur. Les noyaux ont une taille et un contour variable, un peu irrégulier et hyperchromatiques. Des mitoses et des remaniements inflammatoires hémorragiques ou nécrotiques, occasionnellement extensifs, et de l'apoptose peuvent être observés [8]. Dans les chordomes, les pancytoplastines et la cytokeratine 19, l'EMA (épithélial-membrane antigène) et la vimentine sont quasi constamment exprimés, mais occasionnellement seulement de façon focale. Le brachyurie est un marqueur plus récent, très spécifique du chordome avec une sensibilité de l'ordre de 90,2% [10]. Dans notre cas, les analyses anatomopathologiques n'ont pas été réalisées pour confirmation du diagnostic.

En ce qui concerne la prise en charge thérapeutique, la seule chance de guérison repose sur une résection chirurgicale « en bloc », avec des limites d'exérèse en zone saine. Même quand ce type d'exérèse est possible, le taux de récurrence tumorale reste relativement élevé [8]. Cependant, la chirurgie est impossible devant une tumeur de grande taille ou avec un envahissement locorégional, donnant le plus souvent place à la radiothérapie comme traitement de suppléance à la chirurgie ou un complément, mais s'avère inefficace [11].

CONCLUSION

Le chordome sphéno-sellaire de l'adulte constitue une entité rare. Elles sont développées à partir des résidus embryonnaires, des restes de notochorde. Le diagnostic est souvent tardif du fait de la latence clinique dont la douleur représente le maître symptôme. Le diagnostic positif est basé sur la clinique et l'imagerie avec confirmation par l'examen anatomopathologique. Le

traitement de base est chirurgical et doit consister en une exérèse totale dans la mesure du possible afin d'éviter à la fois les complications et les récurrences. La radiothérapie intervient à titre de complément de la chirurgie, d'emblée ou en cas de récurrence locale, voire lorsque la chirurgie est impossible. Le chordome se caractérise par son potentiel malin à haut risque de récurrence local et locorégional. En revanche les métastases sont tardives.

DÉCLARATIONS

Conflit d'intérêt

Nous signalons qu'il n'y a aucun conflit d'intérêt sur la source de financement ou sur l'affiliation de l'auteur.

Contribution des auteurs

Chaque auteur a contribué dans les rubriques suivantes : Koffi Loes : conception du travail de recherche, recherche bibliographique et rédaction.

Blagon Romaric, Broh Nguessan Yve Constant, Ahouangansi Emmanuel Raymond, Ayé Yikpé Denis, Kouakou Cédric Marcel Yao : lecture critique, et approbation de la version finale.

RÉFÉRENCES

- Dahlin DC, MacCarty CS. Chordoma. *Cancer*. 1952;5(6):1170-1178
- CDM F, JA B, PCW H, F M. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone [Internet]. [cited 2021 Apr 21]. Available from: <https://publications.iarc.fr/Book-And-Report-Series/Who-Classification-Of-Tumours/WHO-Classification-Of-Tumours-Of-Soft-Tissue-And-Bone-2013>
- McMaster ML, Goldstein AM, Bromley CM, Ishibe N, Parry DM. Chordoma: incidence and survival patterns in the United States, 1973-1995. *Cancer Causes Control*. 2001 Jan;12(1):1-11.
- Champeaux K, San-Galli F, Eimer S, Liguoro D. Métastase radiaire d'un chordome secondaire à une dissémination dans le liquide cébrospinal. *Neurochirurgie*. 1 février 2008 ; 54 (1) :41-5.
- Hug EB, Loreda LN, Slater JD, DeVries A, Grove RI, Schaefer RA, et al. Proton radiation therapy for chordomas and chondrosarcomas of the skull base. *J Neurosurg* 1999;91:432-9.
- Frezza AM, Botta L, Trama A, Dei Tos AP, Stacchiotti S. Chordoma: update on disease, epidemiology, biology and medical therapies. *Curr Opin Oncol*. Mars 2019;31(2):114-20.
- Masson E. EM-Consulte. [cité le 26 mai 2024]. Les chordomes. Disponible sur : <https://www.em-consulte.com/article/903994/les-chordomes>
- Moukhliissi M, Sghier AB, Bensaid M, Mezouar L. Le chordome sacrococcygien: à propos d'un cas.
- Siyouri O, Ismaili KA, Stitou I, Ismaili M, Medyouni H, Chouef J, et al. Pre-Sacral Chordomas, about Two Cases and Review of the Literature. *JCT*. 2023 ;14(04) :152-60.
- Locquet MA. Validation de modèles 3D de chordome et preuves de concept in vitro d'une stratégie radiosensibilisante.
- Brada M, Pijls-Johannesma M, Ruyscher DD. Proton Therapy in Clinical Practice: Current Clinical Evidence *Journal of Clinical Oncology* [Internet]. 21 sept 2016 [cité le 26 mai 2024]; disponible sur : <https://ascopubs.org/doi/10.1200/JCO.2006.10.0131>.