

SYRINGOME CHONDROÏDE ORBITAIRE A PROPOS D' UN CAS

B. YACOUBI, L. BERCHICHE, M. AIT BACHIR, A. SIDI SAID, M. SAÂDI,
A. CHEKIRI, R. BABA AHMED, T. BENBOUZID

Service de Neurochirurgie
CHU Bab El Oued - Alger

RESUME

Le syringome chondroïde est une tumeur bénigne sous cutanée qui siège le plus souvent au niveau de la tête et du cou. Notre observation concerne une femme de 62 ans présentant une tuméfaction sous cutanée siégeant au niveau palpébrale et à extension intra orbitaire gauche, indolore, d'évolution progressive, entraînant une exophtalmie avec déviation de globe oculaire en bas et en dedans. L'acuité visuelle est de 8/10 à gauche et le fond d'oeil est normal. L'intervention a permis l'exérèse totale de la lésion, avec une évolution très favorable à un an de recul.

Mots Clés : Syringome chondroïde, tumeur intra orbitaire, exophtalmie.

INTRODUCTION

Les syringomes chondroïdes ou tumeurs mixtes de la peau décrites pour la première fois en 1961 par Hirsh, sont des tumeurs inhabituelles mais bénignes développées à partir de la portion intra-dermique du canal excréteur éccrine. Elles touchent le plus souvent la tête et le cou et mesurent habituellement plus de 3 centimètres.

L'étude Anatomopathologique montre un aspect polymorphe associant une composante épithéliale (tubulaire, kystique ou nodulaire) et une composante conjonctive (tissu dense souvent mixoïde avec des zones de métaplasie chondroïde).

La peau est la partie la plus étendue de l'organisme. C'est l'organe le plus exposé à l'environnement extérieur et par conséquent, aux traumatismes de toutes sortes. De la superficie à la profondeur, on distingue l'épiderme et ses annexes, le derme, et l'hypoderme.

Les tumeurs annexielles bénignes et malignes sont à différenciation :

- pileaire.
- sébacée.
- sudorale éccrine.
- sudorale apocriné.

OBSERVATION

Ce cas concerne une patiente âgée de 62 ans aux antécédents de traumatisme oculaire droit à l'âge de 8 ans, qui a consulté pour une exophtalmie gauche évoluant depuis quatre mois.

L'examen a retrouvé :

- Une tuméfaction sous cutanée siégeant au niveau de l'angle supéro-externe de la paupière supérieure gauche (Fig. 1), bien épidermée, nodulaire, indolore.

- Une exophtalmie modérée avec déviation du globe oculaire vers le bas et en dehors.

- Une acuité visuelle à 8/10 à gauche et à 2/10 à droite, en rapport avec le traumatisme ancien. Le fond d'oeil est normal des deux côtés.



Fig. 1 : Photo pré-opératoire
Tuméfaction de la paupière supérieure gauche
avec exophtalmoée modérée

La Tomodensitométrie (Fig. 2) a objectivé la présence d'une lésion intra orbitaire occupant l'angle supéro-externe et renfermant une calcification.

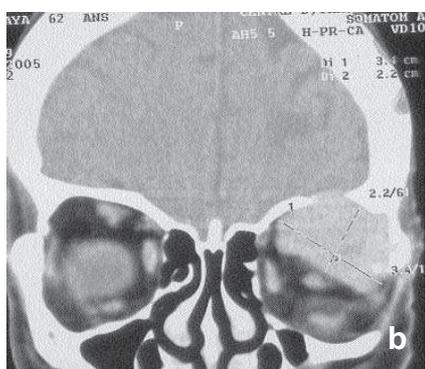


Fig. 2 : TDM en coupe axiale (a) et coronale (b) : masse isodense de l'angle supéro-externe de l'orbite avec calcification

L'intervention chirurgicale a été effectuée à travers un volet fronto-orbitaire gauche monobloc, découvrant une tumeur friable, peu vascularisée partiellement calcifiée, adhérente au plan sous cutané de la paupière, dissociant les muscles droit supérieur et releveur de la paupière et refoulant le nerf optique en dedans.

Son exérèse a été totale sans grande difficulté.

L'évolution est très satisfaisante à un an de recul (Fig. 3)



Fig. 3 : Résultat à un an de recul

L'examen histologique a montré des cordons, des cavités et des structures tubuloglandulaires composées de cellules tumorales bien différenciées enchassées dans un stroma hyalinisé à matrice chondroïde abondante, évoquant un syringome chondroïde sans signes de malignité (Fig. 4).



Fig. 4 : Aspects microscopiques

CONCLUSION

Le syringome chondroïde est une tumeur bénigne siégeant au niveau de la tête et du cou. Son traitement est chirurgical et permet une exérèse totale. Le principal problème diagnostic se pose avec le syringome chondroïde malin, lorsque ce dernier ne dévoile pas de critères nets de malignité.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] HARDISSON DAVID : case reports giant chondroid syringoma of the axilla 23 juillet 1998, dpto. anatomia-patologica, H.U. "la paz" paseo, de la castellana, madrid spain.
- [2] CUMINET JEROME : les carcinomes annexielles cutanees à propos de 17 cas. These de D.E.S. de chirurgie generale 7 mai 1999. faculte de medecine cochin port royal.
- [3] CRIBIER B. Carcinomes annexiels. encycl med chir (paris), dermatologie, 98-630-a-10, 1999, 6 pages .
- [4] CHAMBERLAIN RS, HUBER K, WHITE JC, TRAVAGLINO-PARDA R. apocrine gland carcinoma of the axilla : review of the literature and recommendations for treatment. am j clin oncol, 1999, 22 : 131-135 .