

CHONDROSARCOME DU SEPTUM NASAL : *À propos d'une observation*

KHAROUBI S.

Service ORL Hôpital Dr. DORBAN- CHU Annaba, Faculté de Médecine, Université Badji Mokhtar Annaba 23000- Algérie.

E-mail: s_kharoubi@yahoo.fr ; smail.kharoubi17@gmail.com

RESUME:

Le chondrosarcome de la cloison nasale est une tumeur rare et de diagnostic souvent très tardif. La symptomatologie non spécifique associe obstruction nasale, douleurs faciales et dysosmie. L'exploration par tomodensitométrie et IRM est indispensable et permet un diagnostic lésionnel précis aussi bien pour le contingent osseux que tissulaire. Le diagnostic est histopathologique avantageusement aidé par l'immunohistologie. Le traitement de base est chirurgical par voie externe ou endoscopique (tumeur limitée, sans extension basi ou intra crânienne). La radiothérapie et la chimiothérapie sont associées à des marges chirurgicales infiltrées, une résection incomplète ou à titre palliatif. Le pronostic dépend du siège, de l'extension et du degré de différenciation de la tumeur.

Mots clés: Chondrosarcome, Obstruction nasale, Tumeur septale, Base du crâne.

ABSTRACT: SEPTAL CHONDROSARCOMA: about one case.

Chondrosarcoma of the nasal septum is a rare tumor and often diagnosed very late. The symptomatology is no specific and associates nasal obstruction, facial pain and dysosmia. Computed tomography and MRI are essential and allow accurate lesion diagnosis for both bone and tissue components. The diagnosis is histopathological advantageously assisted by immunohistology. The basic treatment is surgical externally or endoscopically (limited tumor, without basal or intracranial extension). Radiotherapy and chemotherapy are associated with infiltrated surgical margins, incomplete resection or palliative resection. The prognosis depends on the location, extent and degree of differentiation of the tumor.

Key words: Chondrosarcoma, Nasal obstruction, Septal, Base of skull.

INTRODUCTION

Les chondrosarcomes sont des tumeurs mésenchymateuses malignes rares et représentent 5 à 10% des localisations cervico-céphaliques. L'atteinte du septum nasal est caractéristique bien que assez rare. C'est une tumeur à évolution lente de l'adulte d'âge moyen, pauci symptomatique et découverte souvent à des stades avancés. L'imagerie, nécessaire, contribue au diagnostic positif, au bilan d'extension et aide au choix de la procédure chirurgicale. La chirurgie est le traitement de première ligne tandis que la radiothérapie et la chimiothérapie sont réservées aux formes avec exérèse incomplète, récidivantes ou métastatiques. Une surveillance à long terme est nécessaire car les récurrences à long terme restent possibles.

OBSERVATION

Madame T.H âgée de 60 ans avait consulté pour une obstruction nasale bilatérale évoluant depuis une année. L'anamnèse avait noté un début progressif aboutissant à une obstruction nasale permanente et une seule épistaxis droite. Il n'y a pas eu de douleurs ni de rhinorrhée mais une hyposmie. Il n'y avait pas d'antécédents ni de facteurs de risques particuliers (oncologiques, familiaux, ORL, traumatiques). La rhinohygométrie au miroir de Glatzel montrait l'absence totale de buée d'expiration. L'endoscopie endonasale à l'optique rigide avait montré une muqueuse légèrement pâle avec une obstruction totale des cavités nasales par une tumeur en bissac sous-muqueuse d'appartenance septale (2/3 du septum nasal). Il n'y avait pas d'adénopathies cervicales et l'examen des nerfs crâniens était normal. L'examen tomographique montrait une déformation en sablier du septum nasal (2/3 postérieurs) par un processus tissulaire hypo dense se rehaussant après injection de contraste (figures 1 et 2).



Figure 1. Scanner coupe coronale- tumeur septale en bissac obstructive homogène avec réaction des sinus maxillaires.

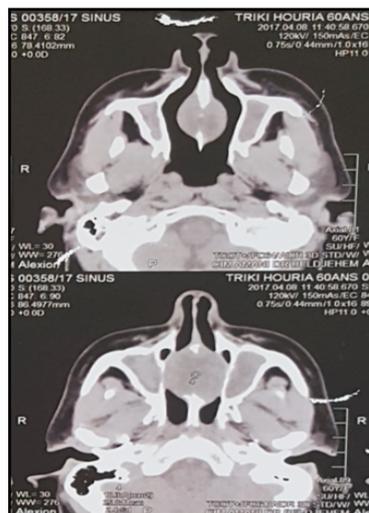


Figure 2. Scanner coupe axiale- tumeur en bissac sous muqueuse avec lyse osseuse respectant le tiers antérieur du septum nasal.

L'IRM est hypo intense en T1 et hyper intense en T2 avec rehaussement après injection de gadolinium (figure 3).

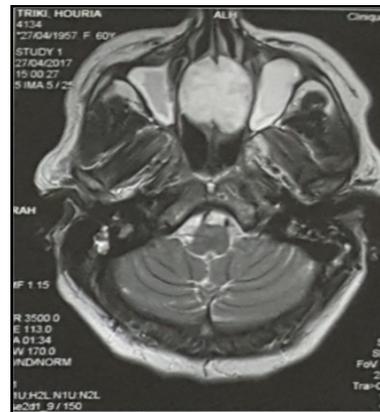


Figure 3. IRM coupe axiale après injection de contraste: rehaussement tumoral et hyper signal des sinus maxillaires.

L'hypothèse d'une tumeur septale (sous-muqueuse) était posée: chondrome, chondrosarcome, tumeur salivaire. Un protocole de chirurgie par voie endonasale endoscopique était proposé aboutissant à l'exérèse d'une tumeur en sablier à cheval sur les 2/3 postérieurs de la cloison nasale conservant une attelle cartilagineuse antérieure de support nasal. Les suites opératoires étaient simples. L'examen anatomopathologique était en faveur d'un chondrosarcome de bas grade de malignité. Un complément thérapeutique sous forme de radiothérapie était décidé vu l'importance de la tumeur. Le contrôle endoscopique et scannographique à un an est satisfaisant (figure 4).

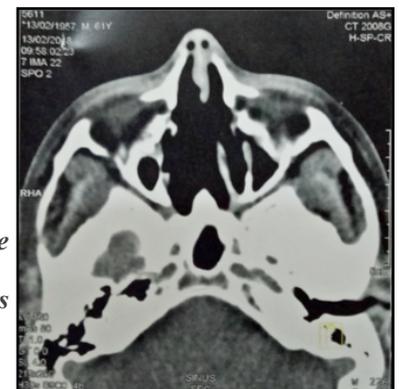


Figure 4. Scanner coupe axiale, vacuité de la cavité opératoire après un recul de 12 mois.

COMMENTAIRES

Les chondrosarcomes sont des tumeurs mésenchymateuses malignes rares qui représentent 15 à 20% des tumeurs primitives osseuses et 10% des formes localisées à la tête et au cou [1,2]. Au niveau cervico-céphalique, les chondrosarcomes intéressent surtout le larynx, le maxillaire, la base du crâne. Les localisations septales sont très rares 0,05% à 41% [3,4]. Dans une étude de la Mayo Clinic rapportée par SAITO et al. en 1995 sur 56 cas de chondrosarcomes 41,1% étaient localisés au niveau du septum nasal, ethmoïde et sphénoïde, 25% au sinus maxillaire, 19,6% au maxillaire, 10% mandibulaire et 36% au niveau de la pointe du nez [3]. En 2002, cinquante (50) observations de chondrosarcomes du septum nasal ont été publiés [2,5,6]. Notre revue de la littérature a permis de porter ce chiffre à 72 cas. L'âge de survenue est entre 40 et 70 ans avec un pic entre 30 et 40 ans. Les localisations ORL surviennent 10 à 20 ans plutôt que les autres localisations (squelette) [2,3,4]. En 2014, seules quatre observations ont été rapportées chez des patients âgés de moins de 20 ans dont un chondrosarcome chez un garçon âgé de

13 ans [7]. Une prédominance masculine est habituelle avec un sex-ratio variant de 4:1 jusqu'à 10:1 [8].

La pathogénie des chondrosarcomes est méconnue mais certaines pathologies peuvent être prédisposantes: maladie d'Ollier, syndrome de Maffucci, maladie de Paget, les fibromes chondromyxoides et les antécédents d'irradiation [9].

Sur le plan clinique, le chondrosarcome est pauci symptomatique avec une évolution très lente. L'obstruction nasale progressive et permanente est le symptôme le plus fréquent. Il s'y associe parfois une épistaxis, des céphalées, une anosmie et plus tard des troubles visuels et des atteintes des nerfs crâniens.

L'examen endonasal est variable pouvant montrer une tumeur circonscrite à large base d'implantation rougeâtre ou une lésion sous-muqueuse, infiltrante avec une déformation des reliefs ostéo cartilagineux. Les rapports (distance) avec les choanes, le bord antérieur, plancher nasal et à la fente olfactive sont précisées. L'examen attentif de la cavité buccale recherchera une extension au palais dur. L'extension vers le nasopharynx engendre un dysfonctionnement tubaire parfois révélateur. La recherche des adénopathies cervicales, bien que rare est systématique.

L'imagerie occupe une place importante dans le diagnostic topographique, le bilan d'extension, la nature tumorale et le choix de la voie d'abord chirurgicale.

Le scanner du massif facial montre le caractère hypodense plus ou moins bien limité de la matrice tumorale avec des calcifications souvent fines, plus rarement en bulbe d'oignon ou en baguette. Une érosion du septum est souvent notée. L'imagerie permet d'éliminer certaines formes tumorales assez proches des chondrosarcomes. Le chondrome, l'ostéoblastome et l'ostéochondrome ne s'accompagnent habituellement pas de lyse ou d'érosion osseuse. Le méningiome produit une hyperostose avec calcifications circulaires contre des calcifications linéaires pour les ostéosarcomes [10].

L'IRM est plus sensible et montre dans les formes de bas grade de malignité un aspect hypo ou iso dense en T1 et hyper intense en T2 avec une architecture lobulaire. La tumeur se rehausse très peu ou de façon inhomogène après injection de contraste. Feldmann et al. notent fréquemment dans les formes de bas grade une prise de contraste au niveau septal et en périphérie de la tumeur [11].

La confirmation de l'épicentre septal du chondrosarcome est souvent difficile à vérifier en imagerie et nécessite une corrélation de ces données avec les constatations opératoires.

La tomographie par émission de positons permet un bilan général de la maladie (métastases). Elle n'est pas spécifique pour le chondrosarcome. Elle contribue par l'étude de la SUV et à différencier le caractère bénin ou malin de la tumeur (SUV:2/0) [11]. L'examen anatomopathologique permet le diagnostic et surtout d'établir un pronostic.

Sur le plan histologique, la différenciation tumorale, l'index mitotique, la présence de nécrose tumorale sont des éléments indicatifs de l'histopronostic.

Certaines variétés tumorales sont susceptibles de rendre difficile la validation histopathologique d'un chondrosarcome. Il s'agit de certains adénocarcinomes, carcinomes adénoïdes kystiques, ostéochondromes, ostéosarcomes, ostéoblastomes.

L'immunohistochimie contribue à faciliter le diagnostic. Généralement, la vimentine, HMB45, la desmine, le GFAP et la myoglobine sont négatifs. La positivité de la protéine S-100 est variable (20 à 70%) [2]. En fait, le principal diagnostic différentiel se fait entre chondrosarcome de bas grade de malignité et le chondrome qui donne des réponses positives pour la cytokératine et la protéine S-100 [2,4,8].

Selon le degré de cellularité, l'activité mitotique et les atypies nucléaires, les chondrosarcomes sont repartis en trois grades: grade 1 avec une matrice riche chondroïde, les chondrocytes sont d'aspect normal en dehors de quelques faibles irrégularités nucléaires; grade 2 associant une forte cellularité, une matrice faible des mitoses et des anomalies nucléaires; grade 3 avec une riche cellularité, un pléomorphisme cellulaire important, mitoses et un aspect étoilé des chondrocytes [2].

Le traitement de base du chondrosarcome est chirurgical. Plusieurs voies d'abords ont été décrites pour avoir une exposition optimale des lésions et permettre une exérèse avec des marges suffisantes. Ainsi, on peut recourir à une voie de Weber-Ferguson, Degloving, paralatéronasale de Moure, un abord combiné (neurochirurgical) en cas d'extension à la base du crâne [4]. Ces voies peuvent générer des complications et sont à l'origine d'une morbidité plus ou moins importante.

La voie endonasale endoscopique est de plus en plus utilisée dans des cas sélectionnés avec des marges saines: tumeurs limitées, visibles à l'endoscopie, sans lyse de la base du crâne sans extension intracrânienne ni orbitaire [12]. Cette approche endoscopique est facilitée par l'utilisation du micro débriateur, du fraissage endoscopique et dans certaines situations particulières la neuronavigation [13], le risque majeur de cette voie étant la possibilité de rhinoliqorrhée cérébrale qui nécessite un diagnostic et une prise en charge rapide et adaptée [1,5,14,15].

Classiquement, la radiothérapie a peu de place dans la prise en charge des chondrosarcomes en raison du temps de division cellulaire très prolongé (tumeur à évolution lente). Ses indications sont associées à des marges chirurgicales envahies, en cas de récurrences ou à titre palliatif.

Cependant, les progrès modernes de la radiothérapie (type d'énergie, technique d'irradiation) ont ouvert de nouvelles perspectives thérapeutiques. En effet, la proton thérapie offre actuellement un bon contrôle tumoral local avec une meilleure survie [16,17].

La chimiothérapie est souvent palliative, exception parfois pour les chondrosarcomes mésenchymateux et ceux différenciés. Les anthracyclines sont habituellement en première ligne de traitement dans les sarcomes mésenchymateux. Une observation d'un chondrosarcome métastatique avait évolué favorablement sous gemcitabine [18]. Le pazopanib, molécule ayant une activité anti angiogénique, est utilisé dans les chondrosarcomes métastatiques échappant aux anthracyclines avec de bonnes réponses [19,20].

L'évolution des chondrosarcomes est lente avec une tendance à l'envahissement des structures de voisinage. Les facteurs de mauvais pronostic sont représentés par un grade tumoral de type 2 ou 3, des marges chirurgicales positives, une extension endocrânienne, une localisation septale postérieure (diagnostic tardif), l'atteinte du nasopharynx et la présence de métastases.

La survie globale à 5 ans (tout grade tumoral confondu) est entre 54 et 81% [21], la première cause de mortalité étant l'échec ou la récurrence locale. Les récurrences locales se voient dans 65% en cas de marges positives [22]. Les métastases se voient dans 20% des cas essentiellement au niveau des poumons [23].

CONCLUSION

Le chondrosarcome de la cloison nasale est une variété tumorale rare et de diagnostic souvent tardif. La prise en charge repose sur une évaluation la plus précise possible par une imagerie du massif facial et de la base du crâne. Le diagnostic est histopathologique, obligatoirement affiné par l'immunohistochimie. Le traitement de base est chirurgical. Les développements récents de la radiothérapie et de la chimiothérapie sont de nature à

offrir des possibilités thérapeutiques plus prometteuses notamment pour les formes agressives (grades 2 et 3), métastatiques ou en situation d'échec thérapeutique (après chirurgie).

DATE D'ENVOI : 14/03/2021.

DATE D'ACCEPTATION : 18/07/2021.

DATE DE PUBLICATION : 22/12/2021.

RÉFÉRENCES

- Jenny L, Harvinde S, Gurdeep S.** Endoscopic Resection of Primary Naso septal Chondrosarcoma. *Med J Malaysia.* October 2008; 63, 4: 335-336.
- Ali A, Gosavi M, Michael R, Mathew J, Kurien M, Korula A.** Chondrosarcoma of the nasal septum. *Indian J Oto laryngol Head Neck Surg.* 2004 Oct; 56(4): 314-6.
- Saito K, Unni KK, Wollan PC, Lund BA.** Chondrosarcoma of the jaw facial bones. *Cancer.* 1995; 76, 9: 1550 -1558.
- Downey TJ, Clark SK, Moore DW.** Chondrosarcoma of the nasal septum. *Oto laryngol Head Neck Surg.* 2001; 125(1): 98-100.
- Matthews B, Whang C, Smith S.** Endoscopic resection of a nasal septal chondrosarcoma: first report of a case. *Ear Nose Throat J.* 2002 May; 81(5): 327-9.
- Mark RJ, Tran LM, Sercarz J et al.** Chondrosarcoma of the head and neck: the UCLA experience. *Am J Clin Oncol.* 1993; 16: 232-7.
- Abu Baka MN, Ramli R, Salah Huddin Z, Mohamad I.** Endoscopic removal of nasal septum chondrosarcoma in paediatric patient. *Egyptian Journal of Ear Nose Throat and Allied Sciences.* 2014; 15: 165-167.
- Chbani L, Znati K, El Fatemi H, Harmouch T, Zaki Z, Bennis S Amarti A.** Chondrosarcome de la cloison nasale. *Rev Stomatol Chir Maxillo Fac.* 2007 Jun; 108(3): 231-3.
- Steinbichler TB, Kral F, Reinold S, Riechelmann H.** Chondrosarcoma of the nasal cavity in a patient with maffuci syndrome: case report and review of the literature. *World J Surg Oncol.* 2014; 12: 387.
- Rassekh Ch, Nuss DW, Kapadia SB, Curtin HD, Weissman JL, Janecka IP.** Chondrosarcoma of the nasal septum: skull base imaging and clinic pathologic correlation. *Oto laryngol Head Neck Surg.* 1996; 115, 1: 29-37.
- Feldman F, Van Heertum R, Saxena C, Parisien M.** 18 FDG-PET applications for cartilage neoplasms. *Skeletal Radiol.* 2005; 34: 367-374.
- Alqudah M, Odat H, Issa I, Al-Qudah M.** Extensive Chondrosarcoma of the Nasal Septum: Endoscopic Resection and Long-Term Follow-Up. *J Cranio Fac Surg.* 2016 Jun; 27(4): 976-7.
- Kainuma K, Netsu K, Asamura K, Hayashi K, Takumi Y, Ota H, Usami S.** Chondrosarcoma of the nasal septum: A case report. *Auris Nasus Larynx.* 2009 Oct; 36(5): 601-5.
- Kaufman JK, Pritz MB, Righi PD, Bizac JC.** Craniofacial resection of a naso septal chondrosarcoma case report and review of the literature. *Surg Neurol.* 1999; 52: 265-268.
- Giger R, Kurt AM, Lacroix JS.** Endoscopic removal of a nasal septum chondrosarcoma. *Rhinology.* 2002 Jun; 40(2): 96-9.
- Sharma K, Kaur A, Taneja HC, Tyagi I, Pandey R.** Nasal septal chondrosarcoma with visual loss. *Indian J Ophthalmol.* Dec 1993; 41(4): 189-91.
- Noel G, Gondi V.** Proton therapy for tumors of the base of the skull *Chin Clin Oncol.* 2016; 5(4): 51.
- Provenzano S, Hindi N, Morosi C, Ghilardi M, Collini P, Casali PG, Stacchiott S.** Response of conventional chondrosarcoma to gemcitabine alone: a case report. *Clin Sarcoma Res.* 2015 Mar; 15; 5: 9.
- Jones RL, Katz D, loggers ET, Davidson D, Rodler ET, Pollack SM.** Clinical benefit of anti angiogenic therapy in advanced and metastatic chondrosarcoma. *Med Oncol.* 2017; 34: 167.
- Tsavaris O, Kotsantis PE, Reppas L and al.** Clinical Benefit of pazopanib in a patient with Metastatic Chondrosarcoma: a Case Report and Review of the Literature. *Front. Oncol.* 2018; 8, 45.
- Lee DH, Jung SH, Yoon TM, Lee JK, Joo YE, Lim SC.** Low grade chondrosarcoma of the nasal septum. *World J Clin Cases.* 2013 April; 16; 1, 1: 64- 66.
- Coppit GL, Eusterman VD, Bartels J, Downey TJ.** Endoscopic resection of chondrosarcomas of the nasal septum: A report of 2 cases *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002; 127: 569-71.
- Ruark DS, Schlehaider UK, Shah JP.** Chondrosarcoma of the head and neck. *World Surg.* 1992; 16: 1010-6.