

## CASE REPORT / CAS CLINIQUE

## TUMEUR FIBREUSE SOLITAIRE DE L'ORBITE (UN CAS)

## ORBITAL SOLITARY FIBROUS TUMOR (CASE REPORT)

SAMI Abdelilah <sup>1</sup>  
AZIZOU Hassan <sup>1</sup>  
YOUKLIF Imane <sup>1</sup>  
KARKOURI Mehdi <sup>2</sup>  
EL AZHARI Abdessamad <sup>1</sup>

1. Department of neurosurgery, Ibn Rochd, University Hospital, Casablanca, Morocco
2. Laboratory pathological anatomy, Ibn Rochd, University Hospital, Casablanca, Morocco

E-Mail Contact - SAMI Abdelilah : [samiabdelilah \(at\) yahoo \(dot\) fr](mailto:samiabdelilah@yahoo.fr)

**Mots-clés:** *Tumeur fibreuse solitaire, orbite, œil, exophtalmie.*

**Keywords:** *Solitary fibrous tumour, orbit, eye, exophthalmia*

**RESUME****Introduction**

La tumeur fibreuse solitaire de l'orbite (TFS) est une tumeur mésenchymateuse ubiquitaire exceptionnellement retrouvée dans l'orbite. Nous rapportons un nouveau cas que nous confrontons aux données de la littérature.

**Observation**

Un homme âgé de 43 ans, présentait une inflammation conjonctivale de l'oeil gauche évoluant depuis 14 ans, avec apparition progressive d'un ectropion avec exophtalmie axile irréductible et indolore aggravée d'une ophtalmoplégie et cécité gauches. L'IRM orbitaire a mis en évidence une masse rétro-oculaire iso-intense en T1, hyper signal en T2. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire obtenue par voie fronto-orbitaire gauche a permis de poser le diagnostic de TFS orbitaire.

**Discussion**

Le diagnostic de TFS est anatomopathologique. Il s'agit d'une tumeur de nature mésenchymateuse. On note une forte expression de l'antigène CD34 et de la vimentine en immunohistochimie.

**Conclusion**

La TFS de l'orbite est une tumeur rare habituellement bénigne. Elle doit être différenciée immunohistochimiquement des autres types mésenchymateuses de l'orbite. Sa prise en charge repose sur l'exérèse chirurgicale complète. Un suivi clinique prolongé est proposé car des récurrences peuvent survenir à long terme et il existe des formes malignes.

**SUMMARY****Introduction**

Solitary fibrous tumor is a mesenchymal tumor that seldom located in the orbit. We report one case literature review.

**Observation**

A 43 years old man had a left eye conjunctiva inflammation, which appeared 14 years before, with progressive ectropion and irreducible axial exophthalmia. There were no pain, but a progressive ophthalmoplegia and blindness. Orbital MRI showed a retro orbital T1 iso intense and T2 hyper intense mass. Histological examination of the tumor after left fronto-orbital approach for total removal of the tumor, discovered the origin and the nature of the tumor.

**Discussion**

The diagnostic of this tumor is settled by histology. It's mesenchymal nature. There is a high expression of CD34 antigen and vimentin after immunochemistry study.

**Conclusion**

Solitary fibrous tumor is rare but benign. It may be differenced from the others types of the orbital mesenchymal tumor. Its management is based on total surgical removal and a long time clinical follow up, because recurrences can occur in a long time and malignant forms had been described.

## INTRODUCTION

La tumeur fibreuse solitaire (TFS) de l'orbite est une tumeur mésoenchymateuse rarement retrouvée dans l'orbite. L'expression clinique et radiologique est non spécifique ainsi que sa prise en charge thérapeutique. Le diagnostic de la TFS est essentiellement anatomopathologique. Elle se différencie des autres tumeurs mésoenchymateuses par la forte expression de l'antigène CD34 et de la vimentine en immunohistochimie. Nous rapportons l'observation d'un patient pris en charge au service de Neurochirurgie pour exophtalmie gauche non douloureuse.

## OBSERVATION

Mr. B. A, âgé de 43 ans, présentait depuis 14 mois une inflammation conjonctivale de l'œil gauche, avec apparition progressive d'un ectropion et une exophtalmie qui s'est aggravée d'une limitation de la motilité oculaire et d'une cécité.

L'examen clinique a révélé une exophtalmie axiale irréductible indolore et non pulsatile (figure 1), l'acuité visuelle : OD 6/10 OG (-), tonus oculaire: OD normal OG (-), avec limitation de la motilité, chémosis et hémorragie sous-conjonctivale de l'œil gauche.

L'échographie oculaire a mis en évidence une masse tissulaire mesurant 30,5×42,4 mm échogène hétérogène et rétro-oculaire, vascularisée au doppler couleur, responsable d'une exophtalmie. L'IRM orbitaire a mis en évidence un processus bien limité, tissulaire rétro-oculaire gauche mesurant 37mm×45mm×40mm, en iso-signal T1, hyper-signal T2 prenant le contraste de manière intense et hétérogène avec des zones vides de signal en rapport avec des vaisseaux (figures 2, 3, 4, 5).

La voie d'abord était fronto-orbitaire de Maroon et Kennerdel(8): confectionnant un volet à 4 trous dont 2 importants : un en frontal médian proche de la base et un latéral juste derrière la crête frontale latérale, deux autres trous en frontale supérieur. Nous réunissons les trous supérieurs aux inférieurs puis nous coupons au ciseau froid le rebord orbitaire interne et externe jusqu'au toit de l'orbite. Nous obtenons un volet emportant l'écaillage frontale, l'arcade et le toit de l'orbite. Nous restons en extradural et nous obtenons un jour excellent sur tout le contenu orbitaire(7). L'exérèse était totale par évidement et accouchement, découvrant une tumeur encapsulée hémorragique. L'étude histologique a mis en évidence une prolifération tumorale fusocellulaire d'aspect bénin. L'étude immunohistochimique a montré une positivité diffuse et homogène du CD34 avec une positivité focale de la PS100, confirmant la tumeur fibreuse solitaire (figures 8, 9,10). En post-opératoire, il y a eu une régression de l'exophtalmie et de la conjonctivite (figure 6).

## DISCUSSION

La tumeur fibreuse solitaire est le nom donné à la rare tumeur constituée de cellules en fuseau, et qui survient habituellement au niveau de la plèvre. Décrite initialement par Klemperer et Rabin en 1931 (1, 2, 4, 5, 6) comme étant un mésothéliome pleural. Connue comme étant une tumeur pleurale localisée, pédiculée, large, d'évolution lente et qui était supposée être d'origine mésothéliale (2). Cette origine a été controversée (2, 4). Plusieurs études histologiques, immunohistochimiques, ultra structurales ont conclu à des cellules proches des fibroblastes ou des cellules du stroma submésothélial (2, 4, 6). La tumeur a été décrite récemment dans d'autres localisations extrapleurales dont le poumon, le médiastin, le péritoine, les voies respiratoires supérieures, la thyroïde, le foie et les tissus mous. Les localisations orbitaires sont exceptionnelles (6). La première localisation orbitaire a été rapportée en 1994 par Dorfman et al, et Westra et al (6).

La distribution par sexe note une prédominance masculine. C'est une tumeur de l'adulte jeune, l'âge moyen est de 34 ans, avec des extrêmes de 9 à 45 ans (3, 6). Cliniquement, on note une exophtalmie unilatérale progressive non douloureuse. La durée d'évolution avant le diagnostic est variable de 6 à 84 mois, avec une moyenne de 34,8 mois (8). Il n'a pas été décrit de manifestations systémiques en cas de tumeur fibreuse solitaire de l'orbite (hypoglycémie, arthralgie, épanchements pleural et/ou péritonéal) comme dans la localisation pleurale de la tumeur (2, 4).

L'IRM orbitaire est l'examen de choix pour l'orientation diagnostic. A l'IRM, la tumeur fibreuse solitaire apparaît iso-intense par rapport à la substance grise cérébrale en séquence T1, avec un rehaussement homogène ou hétérogène à l'injection du gadolinium. En séquence T2, la tumeur est hypo-intense. La partie centrale de la tumeur est souvent hypo-intense en T1 et en T2. Les caractéristiques radiologiques distinctives de la tumeur fibreuse solitaire sont : le signal hypo-intense en T2 avec des signaux hétérogènes intra

lésionnels (5).

Le caractère bien limité de la tumeur facilite une exérèse chirurgicale totale. L'effet des traitements adjuvants (radiothérapie et chimiothérapie) est actuellement inconnu. L'origine mésenchymateuse de la tumeur fibreuse solitaire est confortée par la forte immunoréactivité au CD34 et à la vimentine. Le CD34 est une glycoprotéine de surface exprimée par la cellule précurseur hématopoïétique humaine. Le CD34 est positif à 79-100% chez les cellules endothéliales normales et néoplasiques. Ceci suggère la possibilité d'une origine endothéliale vasculaire (2, 3, 4, 5). Le diagnostic de la TFS est confirmée par l'étude immunohistochimique, avec une immunoréactivité au CD34 (90-95%), au CD99 (70%), et au BCL-2 (35%) (1, 2, 4). Le diagnostic différentiel doit se faire avec les lésions telles le léiomyome, le schwannome, le neurofibrome et l'hémangioblastome (1, 8).

Récemment, l'analyse génétique de la tumeur fibreuse solitaire de l'orbite a prouvé une translocation t[9; 22] (q31; p13) et un chromosome Philadelphia t[9; 22] (q34; q11), retrouvé dans certains cancers hématologiques. Ces anomalies génétiques peuvent survenir au cours de l'évolution ou de la récurrence de la tumeur (1, 2, 5, 8). La tumeur est habituellement bénigne, sans métastase (2). Dans 10-15% des cas, une invasion locale ou un phénotype malin avec métastases est retrouvé (2, 8). Les critères de malignité sont la présence de plus de 4 mitoses par champs microscopique (ou la présence de mitoses anormales), pléomorphisme cellulaire ou présence de cellules géantes (1, 2, 8). Elle est exceptionnellement maligne dans sa localisation orbitaire (8).

De rares cas de récurrence après exérèse totale de la tumeur ont été rapportés et sont toujours le fait de résidus tumoraux. Le véritable facteur pronostique étant l'exérèse totale de la tumeur.

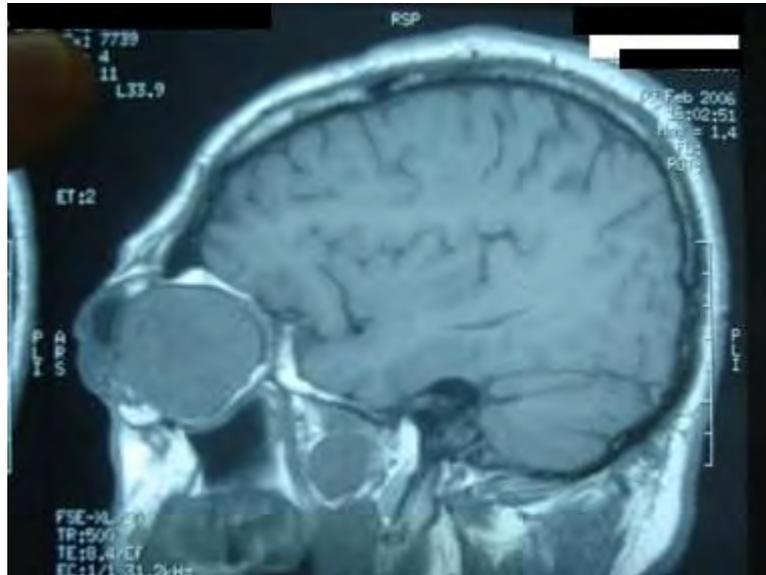
## CONCLUSION

La TFS de l'orbite est une tumeur bénigne. Le diagnostic est histologique. Le traitement est chirurgical par exérèse la plus complète possible, afin d'éviter les récurrences et la transformation maligne.



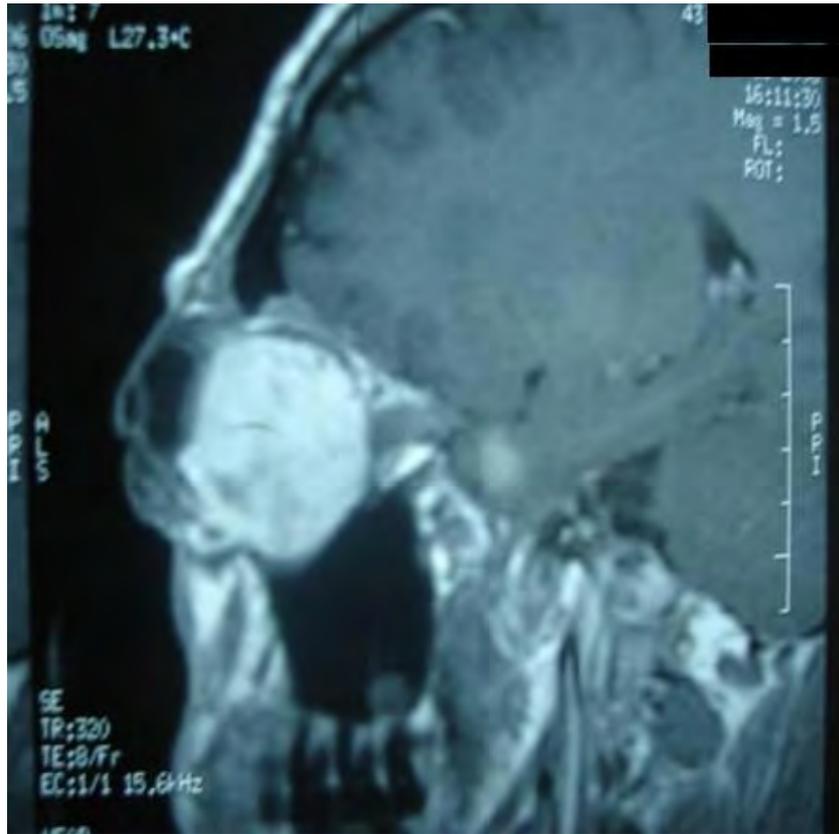
**Figure 1**

vue préopératoire du patient. A noter le degré de l'exophtalmie et de l'ectropion



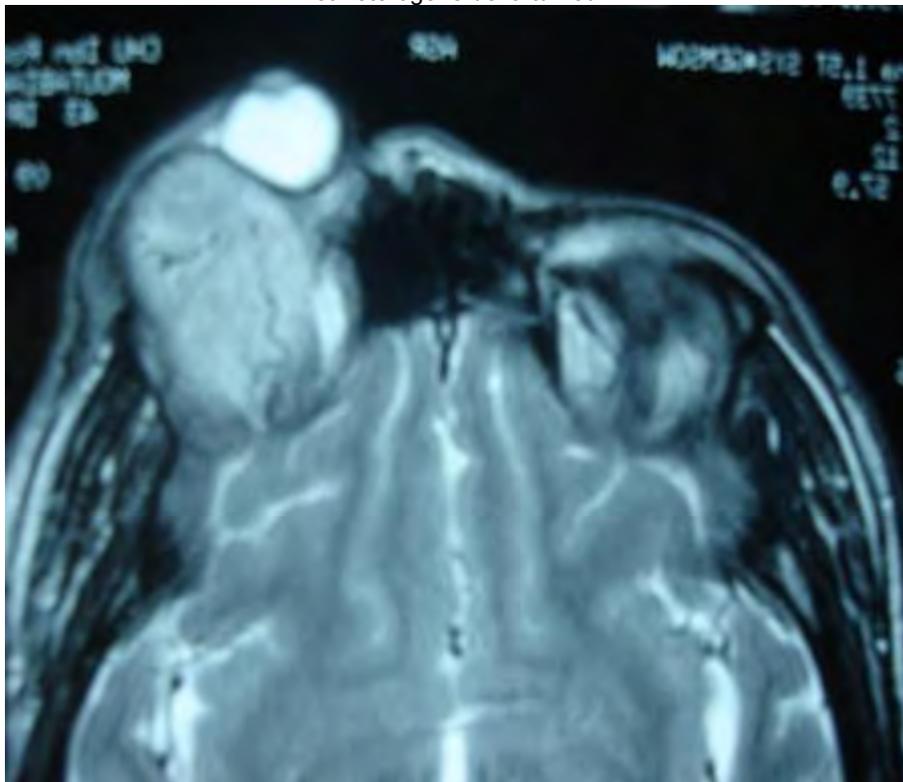
**Figure 2**

IRM cérébrale en coupe sagittale, séquence T1; montrant une tumeur intraorbitaire iso-intense par rapport au parenchyme cérébral, responsable d'une importante exophtalmie.



**Figure 3**

IRM cérébrale en coupe sagittale et en séquence T1 avec injection de PDC, montrant une prise de contraste importante et hétérogène de la tumeur.



**Figure 4**

IRM cérébrale en coupe axiale et Séquence T2; montrant le caractère bien limité de la tumeur avec le globe oculaire intacte et une exophtalmie stade III.



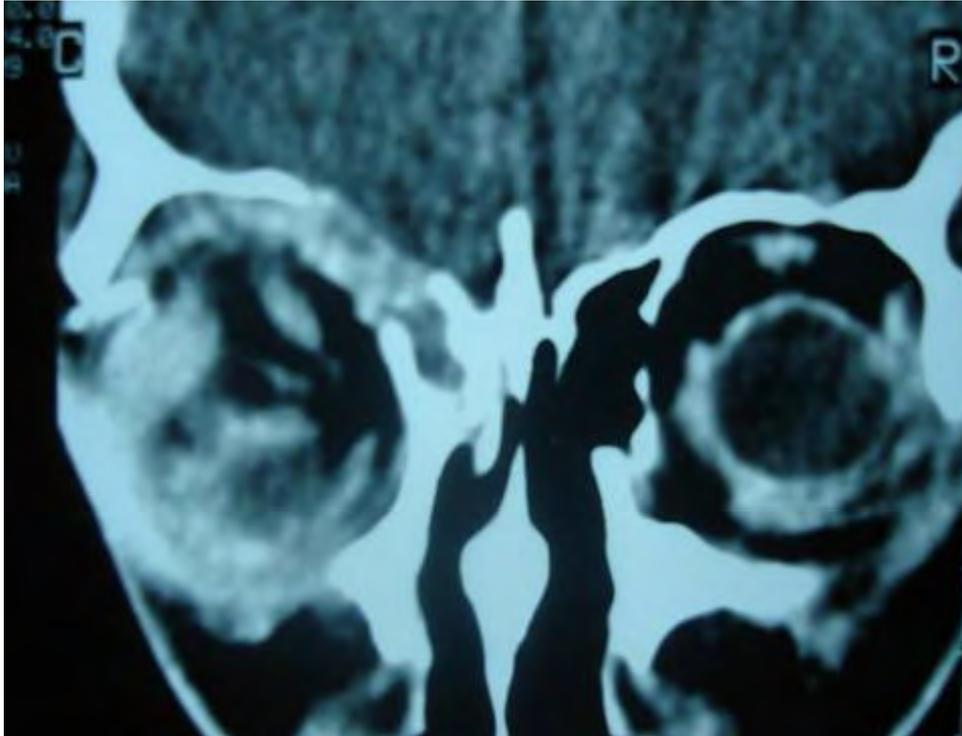
**Figure 5**

IRM cérébrale en coupe coronale et séquence T2; montrant une tumeur bien limitée et qui n'envahit pas les muscles oculomoteurs.

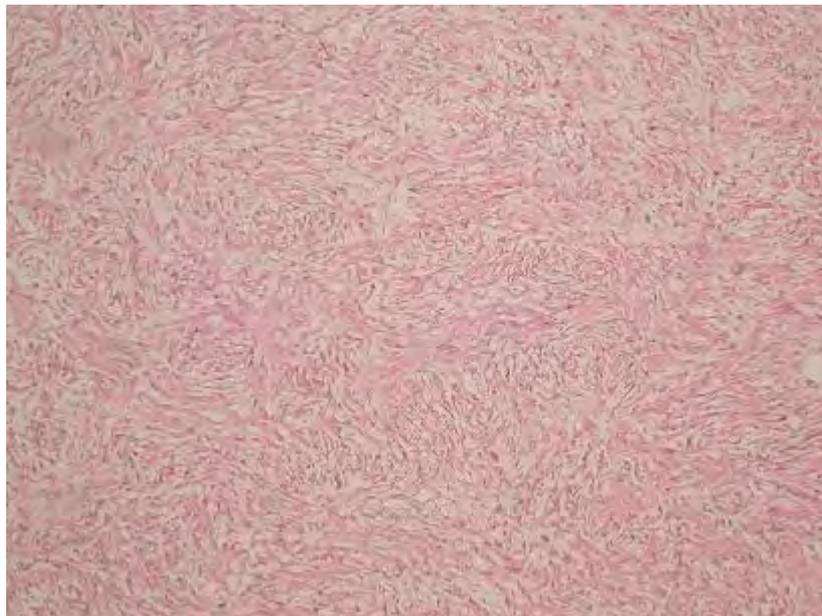


**Figure 6**

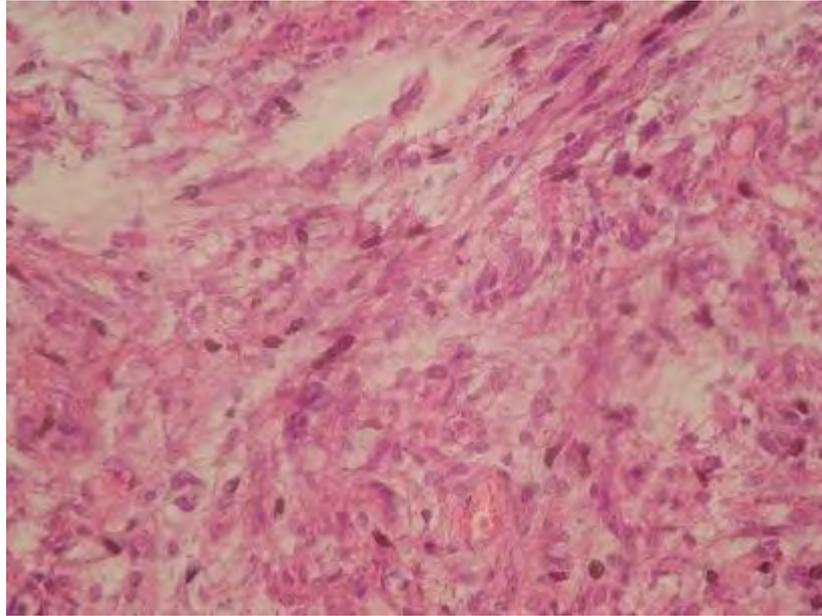
Le patient à J15 postopératoire.



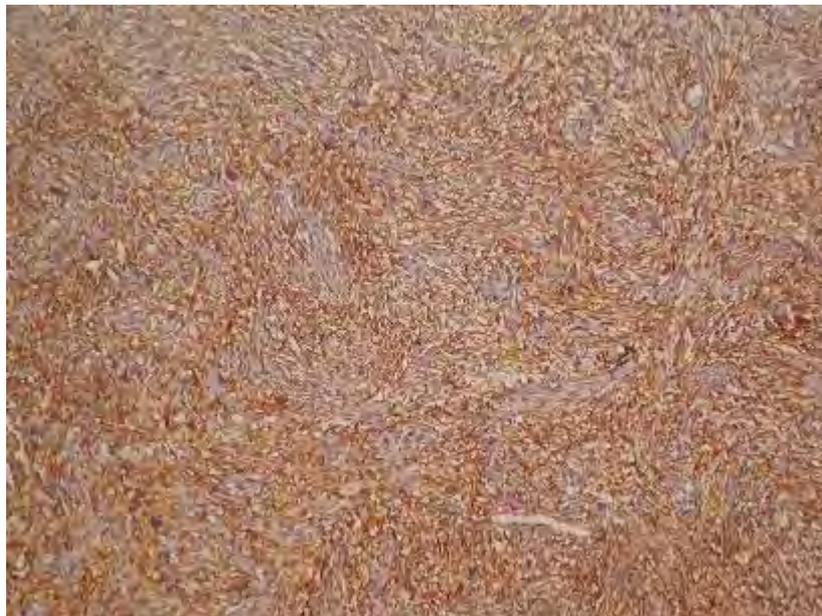
**Figure 7**  
TDM cérébrale postopératoire à J15 Et en coupe coronale.



**Figure 8**  
Prolifération tumorale fusocellulaire en faisceaux. Hématéine-éosine, grossissement x 4



**Figure 9**  
Détails de la prolifération tumorale. Hématéine-éosine, grossissement x 40.



**Figure 10**  
Expression du CD34 par les cellules fusiformes. Immunohistochimie, anti-CD34, grossissement x 20

## REFERENCES

1. CASSARINO D.S, AUERBACH A, RUSHING E.J. Widely Invasive Solitary Fibrous Tumor of the Sphenoid Sinus, Cavernous Sinus, and Pituitary Fossa. *Annals of Diagnostic Pathology*.2003;7(3):169-173.
1. GALIE M, TIEGHI R, CAVAZZINI L, CLAUSER L. Solitary fibrous tumor of the orbit: a case report. *Int. J. Oral Maxillo-facial. Surg.* 2005;34:331-333.
2. GIUFFRE I, FAIOLA A, BONANNO E, LICCARDO G. Solitary Fibrous Tumor of the Orbit: Case report and review of literature. *Surg Neurol.* 2001;56:242-248.
3. GRAADT VAN ROGGEN J.F, HOGENDOORN P.C.W. Solitary fibrous tumour: the emerging clinicopathologic spectrum of an entity and its differential diagnosis. *Current Diagnostic Pathology.* 2004 ;10:229-235
4. KLEMPERER P, RABIN C. Primary neoplasms of the pleura; a report of five cases. *Arch Pathol.*1931;11:385-412.
5. KRISHNAKUMAR S, SUBRAMANIAN N, MOHAN E.R, MAHESH L, BISWAS J, RAO N.A. Solitary Fibrous Tumor of the Orbit: A Clinicopathologic Study of Six Cases with Review of the Literature. *Survey of ophthalmology*,2003;48(5).
6. MAROON JC, KENNERDEL JS. Surgical approaches to the orbit, indications and techniques. *J. Neurosurg* 1984; 34: 485-498.
7. NESS G.O, LYBÆK H, ARNES RØDAHL E. Chromosomal imbalances in a recurrent solitary Fibrous tumor of the orbit. *Cancer Genetics and Cytogenetics*.2005;162:38-44.