

MASSE ATYPIQUE DU RHINOPHARYNX : CHONDROME SPHENOÏDAL

UNUSUAL NASOPHARYNGEAL MASS : CHONDROMA OF SPHENOID SINUS

Z. Zaki, N. Alami

Service d'ORL. CHU Hassan II-Fes. Maroc

RESUME

Introduction: Le chondrome est une tumeur bénigne cartilagineuse dont la localisation sphénoïdale est exceptionnelle. Cette tumeur pose des problèmes diagnostiques et thérapeutiques considérables.

Observation : Nous rapportons le cas d'une femme de 59 ans, présentant un chondrome sphénoïdal étendu et révélé exclusivement par une obstruction nasale bilatérale. Une résection chirurgicale complète a été réalisée par voie endoscopique endonasale. Aucune récurrence n'est survenue après 14 mois de suivi.

Discussion : Le chondrome sphénoïdal est dangereux par son extension aux structures vasculo-nerveuses de voisinage. Chondrome et chondrosarcome sont souvent difficiles à différencier. Endoscopie et neuronavigation améliorent significativement la qualité de l'exérèse. Le risque de récurrence impose un suivi prolongé.

Mots clés : chondrome, chondrosarcome, sphénoïde

ABSTRACT

Introduction : the sphenoidal Chondroma is exceptional. This tumor raises significant diagnostic and therapeutic problems.

Case report : We report the case of a 59 year old woman, with a large sphenoidal chondroma revealed exclusively by bilateral nasal obstruction. Complete endoscopic endonasal resection was performed. No recurrence occurred after 14 months of follow-up.

Discussion : The sphenoidal chondroma is dangerous by its extension to neurovascular structures. Chondroma and chondrosarcoma are often difficult to differentiate. Endoscopy and neuronavigation significantly improve the quality of resection. The risk of recurrence requires prolonged follow-up.

Key words : chondroma ; chondrosarcoma ; sphenoid bone

INTRODUCTION

Les tumeurs primitives du sphénoïde sont rares. Le chondrome est une tumeur bénigne cartilagineuse dont la localisation sphénoïdale est exceptionnelle. Cette tumeur pose des problèmes diagnostiques et thérapeutiques. En effet, la symptomatologie clinique du chondrome sphénoïdal est tardive et non spécifique, souvent en rapport avec la compression des structures de voisinage. L'imagerie en coupe précise l'extension de la tumeur, mais aucun aspect radiologique n'est spécifique du chondrome. Chondrome et chondrosarcome sont difficiles à différencier en histologie. L'exérèse chirurgicale complète est le traitement de référence. Dans les formes étendues, cette résection devient difficile à cause du contact intime de la tumeur avec les éléments vasculo-nerveux nobles de voisinage. A travers la présentation d'un cas clinique de chondrome sphénoïdal étendu chez une patiente de 59 ans, nous discutons les particularités diagnostiques, thérapeutiques et évolutives de cette affection.

OBSERVATION

R.Y, femme de 59 ans, a consulté pour une obstruction nasale bilatérale qui s'est installée progressivement sur plusieurs années. L'examen clinique a montré un comblement du cavum par une formation rénitente recouverte par une muqueuse saine. Devant la suspicion d'une pathologie sous muqueuse bénigne du cavum, une IRM a été réalisée (fig.1, 2 et 3).

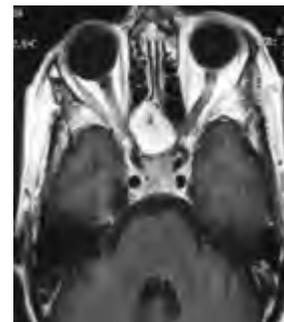


Fig. 1 : IRM séquence T1 en coupe axiale montrant les rapports intimes du chondrome avec le nerf optique et la carotide interne.



Fig. 2 : IRM séquence T1 en coupe para sagittale montrant l'extension à la base du crâne et au cavum



Fig. 3 : IRM séquence T2 en coupe coronale montrant l'extension massive et bilatérale de la tumeur

L'IRM a montré une formation hétérogène hyper intense en T1, modérément intense en T2, occupant la totalité du sinus sphénoïdal et comblant le rhinopharynx. La prise de contraste est faible et tardive. Cette formation est en contact intime avec le nerf optique, la carotide interne et les méninges. L'évolution lente de la symptomatologie, l'absence d'infiltration de la muqueuse du rhinopharynx, et l'aspect radiologique ont été en faveur d'une tumeur bénigne. Une exérèse complète a été réalisée par voie endoscopique endonasale sous neuronavigation. La tumeur était sous muqueuse, bien limitée, à contenu cartilagineux mou, avec un plan de clivage avec les parois du sphénoïde laminées par endroit. Les suites opératoires ont été sans anomalies. Après 14 mois de suivi endoscopique et radiologique, aucun signe de récurrence n'a été constaté (Fig.4).



Fig. 4 : contrôle TDM post opératoire

DISCUSSION

Le chondrome est une tumeur bénigne cartilagineuse. Sa localisation sphénoïdale est exceptionnelle. Le chondrome

sphénoïdal se développe à partir des vestiges cartilagineux de la base du crâne au niveau des jonctions osseuses (1). La jonction éthmoïdo-sphénoïdale est le point de départ le plus probable dans notre cas. D'autres localisations comme l'apex pétreux ou en intra crânien ont été décrites (2-3). Des localisations multiples généralisées peuvent exister dans le cadre d'une enchondromatose (4). Le chondrome a un potentiel de croissance très lent. Il est généralement bien limité avec possibilité d'ostéolyse. Les signes cliniques sont non spécifiques et d'installations tardives. Notre patiente n'est devenue symptomatique jusqu'à avoir une extension massive du chondrome au niveau de cavum. La gravité du chondrome sphénoïdal est essentiellement en rapport avec la compression des structures nobles de voisinage. L'aspect radiologique est non pathognomonique (1-5). La TDM trouve généralement une lésion hypodense avec calcification et lyses osseuses.

La présence de calcification est fréquente mais non prédictif de malignité. La prise de contraste est tardive et hétérogène. L'IRM permet d'analyser les rapports de la tumeur avec le nerf optique, le chiasma optique, la carotide interne et les méninges. Le chondrome peut lyser l'os mais n'infiltré jamais les tissus mous. Notre patiente n'a présenté aucun trouble visuel ni neurologique malgré le contact intime de la tumeur avec le nerf optique, le chiasma optique et les méninges. L'exérèse chirurgicale doit être complète et sécurisée pour éviter d'un côté la récurrence et d'un autre côté une morbidité chirurgicale vasculo-nerveuse grave. L'exérèse par voie endonasale endoscopique est le gold standard. L'utilisation per opératoire de la neuronavigation quand la tumeur est au contact avec des éléments nobles est vivement recommandée. L'exérèse en monobloc n'est pas obligatoire. Un évidement du centre de la tumeur peut être réalisé suivi d'un décollement minutieux de la paroi du chondrome qui est généralement clivable. Micro débrideur et électrocoagulation doivent être évités à proximité des voies visuelles, de la carotide interne et des méninges. L'étude anatomopathologique a souvent du mal à différencier entre chondrome et chondrosarcome. L'immunohistochimie est par conséquent souvent intéressante car chondrome et chondrosarcome expriment la protéine S100 et seul le chondrome exprime la cytokératine (5). L'analyse histologique de la totalité de la pièce d'exérèse est la règle car Chondrome et chondrosarcome peuvent coexister dans la même tumeur. Le risque de récurrence existe (1) d'où l'intérêt d'un contrôle endoscopique et radiologique prolongé.

REFERENCES

- 1- Martin-duverneuil N, Lafitte F, Jarquin S, Guillevin R, Chiras J. Pathologie tumorale du sphénoïde. *J. Neuroradiol.* 2003 ; 30 : 225-237.
- 2- Sameshima T, Tanikawa R, Sugimura T, Izumi N, Seki T, Maeda T, Tsuboi T, Hashimoto M, Osawa T, Kimura T, Nabeshima K. Surgical removal of chondroma of the petrous apex resulting in hearing improvement—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* ; 2010;50:147-9.
- 3- Linsen M, Junmei W, Liwei Z, Jianping D, Xuzhu C. An intracranial chondroma with intratumoral and subarachnoidal hemorrhage. *Neurol*

India. 2011; 59:310-3.

- 4- Rogers DJ, Boseley ME, Stephan MJ, Browd S, Semerad DC. Enchondroma of the skull base secondary to generalized enchondromatosis: a case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J.* 2011; 90:535-7.

- 5- Chbani L, Znati K, El Fatemi H, Harmouch T, Zaki Z, Bennis S, Amarti A. Chondrosarcome de la cloison nasale. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2007;108:231-233.