

Chordome du clivus à propos d'un

k.Chafai , L.Hafaf, Z.Kemali

service d'endocrinologie hôpital central de l'armée

Introduction:

Les chordomes sont des Tumeurs dysembryoplasiques rares de l'adulte jeune développées à partir des vestiges de la notochorde.

les chordomes du clivus sont des tumeurs histologiquement bénignes, à malignité locale.

Ils représentent 0,1 à 0,2 % des tumeurs intra-crâniennes mais 40% des tumeurs

sphéno-occipitales. (1,2, 3,4)

Nous rapportons l'observation d'un patient de 32 ans.

L'observation :

Patient sans antécédents pathologiques particuliers admis dans le cadre de l'urgence pour prise en charge d'une masse hypophysaire de 25 x21x 20 invasive latéralisée à droite avec érosions osseuses du plancher sellaire et du dorsum sella *découverte à l'occasion de l'apparition brutal d'une diplopie en vision binoculaire associée à des céphalées frontales* . L'examen clinique retrouve un strabisme convergent du à une atteinte du VI droit.

bilan biologique:

FSH: 4.63U/L (1.5-12.4)

LH: 4.78U/L (1.7-8.6)

Testostérone: 0.381ng/ml (2.18-9)

Prolactine : 21.65µUI/ml (86-324)

TSH:2.59µUI/ml ,FT4:17.52pmol/L,CORTISOL : 339nmol/l, ACTH:24.7pg/ml

IGF1:198NG/ML

Attestant d'un déficit gonadolactotrope .

Le patient est opéré par voie transsphénoïdale avec

une nette amélioration de la diplopie ,l'installation d'un diabète insipide ;

et d'un déficit corticotrope .

l'étude histologique conclue à un chordome avec immono-histochimie

(EMA :positif,CK7 :positif,Vimentine :positif,PS100 :positif)

à 3mois post opératoire, il présente une récurrence locale avec

à l'IRM : La présence d'un processus développé en majorité dans

les cellules sphénoïdales droites, de signal intermédiaire en T1 , hyper intense

T2avec ,à l'injection de sels de gadolinium , un rehaussement hétérogène délimitant de multiples logettes ,

ce processus soulève en partie sans infiltrer la glande

hypophyse .Sans envahissement du sinus caverneux droit.

Un bilan d'extension est demandé :

échographie abdominale, scintigraphie osseuse, télé thorax revenu sans anomalie.

le patient est repris en neurochirurgie les suites opératoires sont simples .

Une protonthérapie complémentaire est prévue.



Figure1:
Coupe coronale en T1 visualisant la masse hypophysaire

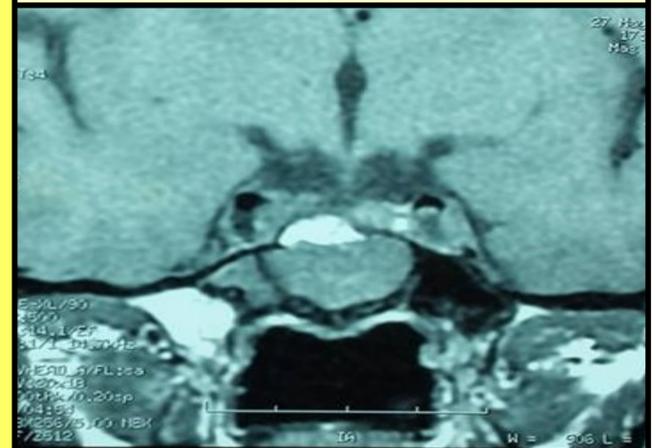


Figure 2:coupe coronale en T1 ,3mois post opératoire

Discussion:

Les chordomes sont des tumeurs osseuses rares. Elles représentent 0,1 % des tumeurs cérébrales primitives. La localisation la plus fréquente est celle du clivus . Elles surviennent le plus souvent entre la 3e et la 5e décennie. (1.2.3.4)

Selon les cas, la symptomatologie est neurologique, musculaire, osseuse, crânienne ou cervicale.

Dans les chordomes intracrâniennes, les premiers symptômes courants sont des maux de tête et la diplopie.

La paralysie acquise bilatérale ou unilatérale du VI peut être le premier signe du chordome du clivus. Sa fréquence est évaluée à 46 % des patients comme c'est le cas chez notre patient.(1.2. 3)

L'IRM paraît être la technique de choix pour le diagnostic et l'orientation thérapeutique.

Le traitement est basé sur l'association de la chirurgie et la radiothérapie. La Gestion des chordomes est difficile et nécessite généralement la combinaison de plusieurs modalités thérapeutiques .

la première étape devrait être la chirurgie radicale; cependant, de nombreuses fois, un bloc de résection complète de la tumeur avec

marges de sécurité n'est pas possible parce que la tumeur infiltre habituellement les structures critiques, ou bien est localisée très près d'eux. dans ces cas, le traitement adjuvant est essentiel. (1.23.)

Le Pronostic au long terme est émaillé de récurrences fréquentes après la résection chirurgicale. 1/3 des chordomes sont susceptibles de métastaser .

Conclusion :

Les chordomes du clivus sont des tumeurs rares. L'atteinte ophtalmologique est représentée essentiellement par les paralysies uni- ou bilatérales de la sixième paire crânienne qui peuvent être révélatrices. Le pronostic est émaillé de récurrences fréquentes.(1.2.3.4)

Les références :

1-Parésie partielle du III révélant un chordome :à propos d'un cas.B. SAFRAN et al. Neuro-ophtalmologie. Rapport de la SFO 2004.

2-Chordoma Saad K,et Al Current Treatment Options in Neurology 2002,

3-Chordome du clivus révélé par une paralysie de la sixième paire crânienne..GORBEL M et Al(Sousse, Tunisie)

4-Tumeurs de la voûte de la base du crâne Extrait du Campus de Neurochirurgie.