

Chondrosarcome naso-sinusien

Z. Sayad^{*a} (Dr), S. Nhamoucha^a (Dr), S. Benazzou^a (Pr), M. Boulaadas^a (Pr)
 SERVICE DE CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE ET STOMATOLOGIE, HOPITAL DES SPECIALITES DE RABAT.
 zahra.sayad999@gmail.com

Introduction :

Le chondrosarcome est une tumeur maligne très destructrice d'origine cartilagineuse, osseuse et mésenchymateuse. La localisation « tête et cou » du chondrosarcome est de 12% et le siège naso sinusien est encore très rare. [1]

Nous rapportons une observation de chondrosarcome du sinus maxillaire droit et rhino éthmoïdal homolatéral.

Observation :

Femme âgée de 48 ans, sans antécédent pathologique particulier, présentait une tuméfaction jugale droite évoluant depuis 18 mois, avec une obstruction nasale unilatérale droite associée à une exophtalmie de grade II sans BAV. Le tout évoluant dans un contexte d'apnée et de conservation de l'état général. (Fig 1)

L'examen clinique retrouvait une masse de consistance ferme, de contours irréguliers, indolore, fixe par rapport au plan profond, sans signes inflammatoires en regard. Le flux nasal était réduit du côté droit. L'endoscopie nasale montrait un processus tumoral obstruant la fosse nasale droite et arrivant au vestibule, ne saignant pas au contact et couverte de sécrétions purulente.

Le reste de l'examen cervico-faciale et somatique était sans particularités.

Une tomodensitométrie cervico-faciale montrait un processus lésionnel agressif de densité hétérogène, centré sur le sinus maxillaire droit dont l'ensemble des parois sont lysées. En haut il lyse le plancher de l'orbite et refoule le globe oculaire avec une exophtalmie grade II. En haut il s'étend vers les cellules éthmoïdales et latéralement vers la fosse nasale homolatérale. (Fig 2, 3, 4)

Elle a montré aussi la présence de quelques calcifications au niveau la masse tumorale.

Une biopsie sous anesthésie locale a été réalisée et dont l'étude histologique et immunohistochimique a confirmé le diagnostic de chondrosarcome. (Fig 5)

Une intervention chirurgicale par voie para-latéro-nasale droite a été réalisée avec exérèse complète de la tumeur, avec un complément de radiothérapie externe. Les suites opératoires étaient simples.

L'étude histologique était revenue en faveur d'un chondrosarcome grade 2.

Le bilan d'extension (TDM thoraco-abdomino-pelvienne) était négatif.

Notre patiente a été perdue de vue 6 mois après l'arrêt du traitement.



Figure 1: Aspect clinique
 a) vue de face b) Vue plongeante



Figure 2: processus sinus maxillaire et fosse nasale coté droit



Figure 3: coupes TDM cervico-faciale C+



Figure 4: cliché montrant l'extension aux cellules éthmoïdales et l'orbite

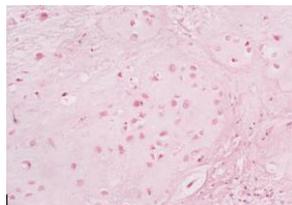


Figure 5: image histologique d'un chondrosarcome

Discussion:

Le chondrosarcome est un groupe hétérogène des tumeurs malignes d'origine cartilagineuse mais aussi osseuse et mésenchymateuse [1,2]. Elle représente 10 à 20% des tumeurs malignes de l'os [1].

La localisation au niveau de « tête et cou » est rare, il représente 0,1% des carcinomes de cette région [3]; la localisation sinusienne est très rare.

L'incidence augmente avec l'âge avec un pic de fréquence à la quatrième décennie [1], avec une nette prédominance féminine contrairement aux autres localisations [4].

Leur expression clinique au niveau des sinus de la face est celle de toutes les tumeurs malignes naso sinusiennes, ainsi on peut noter une algie faciale d'intensité variable, des céphalées, une obstruction nasale uni ou bilatérale ou des épistaxis. Selon l'intensité de l'extension aux structures voisines on peut avoir des signes visuels, des anomalies dentaires ou des signes neurologiques par atteinte des paires crâniennes ou cérébrale.

L'imagerie clinique est basée essentiellement sur la TDM et l'IRM. Ainsi le caractère lobulé de contours irréguliers, destructrice et de densité inférieure à celle de l'os et la présence de calcification avec rehaussement en périphérie est en faveur du chondrosarcome. La TDM apporte des précisions sur les destructions osseuses notamment la lame criblée de l'éthmoïde, les parois de l'orbite, le palais osseux et la fosse infra temporale. L'IRM précise l'extension aux tissus mous essentiellement sensoriels et vitaux, elle fait la différence entre les tissus granulomateux et les récidives lors de la surveillance des chondrosarcomes opérés [5].

Le diagnostic de certitude est histologique et immunohistochimique, la différence entre chondrome et chondrosarcome pose des difficultés aux anatomopathologistes [4]. Le chondrosarcome est classifié de bien différencié à indifférencié : grading de 1 à 3 en fonction du nombre de mitoses, de la taille des noyaux et de la cellularité. L'absence de mitoses n'élimine pas le diagnostic de malignité [4,6].

Le traitement du chondrosarcome est chirurgical quoique l'exérèse tumorale complète peut se faire aux dépens d'une rançon esthétique importante et de la qualité de vie [5], associée à une radiothérapie malgré la différence des avis sur la radiosensibilité des chondrosarcomes. La chimiothérapie a un rôle limité dans ce traitement, indiquée dans les cas de haut grade de malignité, le chondrosarcome mésenchymateux et dans les récidives ou métastases [4]. La survie à 5 ans est de 44 à 87% [5,6], les facteurs pronostic sont, l'âge, le grade, le site primitif de la tumeur et la variante myxoïde ou mésenchymateuse.

Conclusion:

Le chondrosarcome est une tumeur maligne dont la localisation au niveau des sinus est très rare. L'excision chirurgicale est un facteur très important dans la réussite du traitement. L'efficacité de la radiochimiothérapie n'a pas été démontrée mais de nombreux auteurs préconisent son utilisation en complément de la chirurgie. Les récidives sont fréquentes ainsi que les métastases (pulmonaires++) ce qui fait du chondrosarcome une tumeur maligne de pronostic réservé.

Bibliographie:
 1. Khan M, Hussain Q, Kanumuri V, Bognani Z, Patel C, Liu L, et al. Management of sinonasal chondrosarcoma: a systematic review of 161 patients. *Int Forum Allergy Rhinol.* 2013;3(7):742-746.
 2. Guo L, Liu L, Sun X, Wang D. Sinonasal tract chondrosarcoma: 18 year experience at a single institution. *Auris Nasus Larynx.* 2014;41:290-3.
 3. Clark K, Chen L, Ganga-Hu, Jonhath L, Hecht, and Ivo Jancovic. *Bimaxillary Chondrosarcoma: Clinical, Radiologic, and Histologic Correlation* (ANR Am J Neuroradiol 23:667-670, April 2002)
 4. Sei Young Lee, Young Chang Lim, Mee Hyun Song, Jae Yeon Seok, Won Sang Lee, and Eun Chang Choi. Chondrosarcoma of the head and neck. *Yonsei Medical Journal.* 2005; 46(2):28-32. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15511116/>
 5. Mohamed M, Touati L, El, Wehbi Chikani, Youssef Bouroua, I. Service d'oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale, Hôpital Militaire Avicenne, Marrakech. Le chondrosarcome naso-sinusien: à propos de deux cas revus de la littérature. *Pan African Medical Journal.* 2014; 19:1465-5. <https://doi.org/10.1186/s13047-014-0056-6>
 6. Escalier L, et al. Chondrosarcome de la fosse nasale. *Revue de laryngologie, otologie et rhinologie.* 2000; 120:146-148.
 7. ORL et chirurgie cervico-faciale Hôpital des Spécialités, CHU Rabat. Université Mohammed V-Rabat. MAROC; Chondrosarcome du sphénoïde : à propos d'un cas. *Research* 11(2015):21-26.
 8. DeMonte, G, Ginsberg, Clayton G. Primary malignant tumors of the sphenoidal sinus. *Neurosurgery.* 2000;46:1084-9; discussion 1091-2.