

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE : 2009

THESE N° : 152

CHONDROSARCOME MESENCHYMATEUX
SPHENO-ORBITAIRE :
A PROPOS D'UN CAS AVEC REVUE DE LA
LITERATURE.

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mr. EL AMRAOUI MOHAMED

Né le 09 septembre 1983 à Errachidia.
De l'Ecole Royale du Service de Santé Militaire.

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : exophtalmie, orbite, chondrosarcome mésoenchymateux, chirurgie..

THESE



Mr. M. Boucetta
Professeur de neurochirurgie.

PRESIDENT

Mr. B. El Mostarchid
Professeur de neurochirurgie.

RAPPORTEUR

Mr. A. Al Bouzidi
Professeur d'Anatomie Pathologique

Mr. M. Charef Chefchaoui
Professeur d'Ophtalmologie.

Mr. M. Gazzaz
Professeur de neurochirurgie.

JUGES

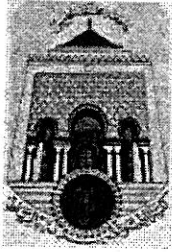
*Medecin Lt-Colonel
El Mostarchid B.
Service de Neurochirurgie
Faculté de Médecine - Rabat*

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"اقرأ باسم ربك الذي خلق،
خلق الإنسان من علق، اقرأ و
ربك الأكرم، الذي علم بالقلم،
علم الإنسان ما لم يعلم"

صدق الله العظيم

*Mohamed Lt. Colonel
El Mostarchid B.
Professeur de Neurochirurgie
H.M.I. Med V. Rabat*



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

- 1962-1969 : Docteur Ahdelmalek FARAJ
1969-1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974-1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 -1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989-1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997-2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

- Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et Estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Naima LAHBABI-AMRANI
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Monsieur Mohammed BENABDELLAH

PROFESSEURS : Décembre 1967

1. Pr. TOUNSI Abdelkader Pathologie Chirurgicale

Février. Septembre. Décembre 1973

2. Pr. ARCHANE My Idriss* Pathologie Médicale
3. Pr. BENOMAR Mohammed Cardiologie
4. Pr. CHAOUI Abdellatif Gynécologie Obstétrique
5. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

6. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Février 1977

7. Pr. AGOUMI Abdelaziz Parasitologie
8. Pr. BENKIRANE ép. AGOUMI Najia Hématologie
9. Pr. EL BIED ép. IMANI Farida Radiologie

Février Mars et Novembre 1978

10. Pr. ARHARBI Mohamed Cardiologie
11. Pr. SLAOUI Ahdelmalek Anesthésie Réanimation

Mars 1979

12. Pr. LAMDOUAR ép. BOUAZZAOUI Naima Pédiatrie

Mors. Avril et Septembre 1980

13. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam Neurochirurgie
14. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

15. Pr. BENOMAR Said*
16. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid
17. Pr. EL MANOUAR Mohamed
18. Pr. HAMMANI Ahmed*
19. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih
20. Pr. SBIHI Ahmed
21. Pr. TAOBANE Hamid*

Anatomie Pathologique
Cardiologie
Traumatologie-Orthopédie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

22. Pr. ABROUQ Ali*
23. Pr. BENOMAR M'hammed
24. Pr. BENSOUA Mohamed
25. Pr. BENOSMAN Abdellatif
26. Pr. CHBICHEB Abdelkrim
27. Pr. JIDAL Bouchaib*
28. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie-Cardio-Vasculaire
Anatomie
Chirurgie Thoracique
Biophysique
Chirurgie Maxillo-faciale
Physiologie

Novembre 1983

29. Pr. ALAOUTAHIRI Kébir*
30. Pr. BALAFREJ Amina
31. Pr. BELLAKHDAR Fouad
32. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
33. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

34. Pr. BOUCETTA Mohamed*
35. Pr. EL OUEDDARI Brahim El Khalil
36. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
37. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
38. Pr. NAJIM'Barek*
39. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

40. Pr. BENJELLOUN Halima
41. Pr. BENSALD Younes
42. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
43. Pr. IHRAI Hssain *
44. Pr. IRAQI Ghali
45. Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

46. Pr. AJANA AH
47. Pr. AMMAR Fanid
48. Pr. CHAHED OUZZAN1 ép.TAOBANE Houria
49. Pr. EL FASSY FIIHRI Mohamed Taoufiq
50. Pr. EL HÂITEM Naïma
51. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
52. Pr. EL YAACOUBI Moradh
53. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
54. Pr. LACHKAR Hassan

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne

55. Pr. OHAYON Victor*
56. Pr. YAHYAOUI Mohamed

Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

57. Pr. BENHMAMOUCHE Mohamed Najib
58. Pr. DAFIRI Rachida
59. Pr. FAIK Mohamed
60. Pr. FIKRI BEN BRAHIM Nouredine
61. Pr. HERMAS Mohamed
62. Pr. TOULOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

63. Pr. ABIR ép. KHALIL Saadia
64. Pr. ACHOUCHE Ahmed*
65. Pr. ADNANOUCHE Mohamed
66. Pr. AOUNI Mohamed
67. Pr. AZENDOUR BENACEUR*
68. Pr. BENAMEUR Mohamed*
69. Pr. BOUKILIMAKHOUCHE Abdelali
70. Pr. CHAD Bouziane
71. Pr. CHKOFF Rachid
72. Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLEH
73. Pr. HACHIM Mohammed*
74. Pr. HACHIMI Mohamed
75. Pr. KHARBACH Aïcha
76. Pr. MANSOURI Fatima
77. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda
78. Pr. SEDRATI Omar*
79. Pr. TAZI Saoud Anas
80. Pr. TERHZAZ Abdellah*

Cardiologie
Chirurgicale
Médecine Interne
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Pédiatrique
Médecine-Interne
Urologie
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Dermatologie
Anesthésie Réanimation
Ophtalmologie

Février Avril Juillet et Décembre 1991

81. Pr. AL HAMANY Zaïtounia
82. Pr. ATMANI Mohamed*
83. Pr. AZZOUZI Abderrahim
84. Pr. BAYAHIA ép. HASSAM Rabéa
85. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
86. Pr. BENABDELLEH Chahrazad
87. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdelatif
88. Pr. BENSOUDA Yahia
89. Pr. BERRAHO Amina
90. Pr. BEZZAD Rachid
91. Pr. CHABRAOUCHE Layachi
92. Pr. CHANA El Houssaine*
93. Pr. CHERRAH Yahia
94. Pr. CHOKAIRI Omar
95. Pr. FAJRI Ahmed*
96. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
97. Pr. KHATTAB Mohamed
98. Pr. NEJMI Maati
99. Pr. OUAALINE Mohammed*

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Itétologie Embryologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène

100. Pr. SOULAYMANI ép. BENCHEIKH Rachida
101. Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

102. Pr. AHALLAT Mohamed
103. Pr. BENOUDA Amina
104. Pr. BENSOUA Adil
105. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
106. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
107. Pr. CHAKIR Nouredine
108. Pr. CHRAIBI Chafiq
109. Pr. DAOUDI Rajae
110. Pr. DEHAYNI Mohamed*
111. Pr. EL HADDOURY Mohamed
112. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
113. Pr. FELLAT Rokaya
114. Pr. GHAFIR Driss*
115. Pr. JIDDANE Mohamed
116. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
117. Pr. TAGHY Ahmed
118. Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

119. Pr. AGNAOU Lahcen
120. Pr. AL BAROUDI Saad
121. Pr. ARJI Moha*
122. Pr. BENCHERIFA Fatiha
123. Pr. BENJAARFAR Nouredine
124. Pr. BENJELLOUN Samir
125. Pr. BENRAIS Nozha
126. Pr. BOUNASSE Mohammed*
127. Pr. CAOUI Malika
128. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
129. Pr. EL AMRANI ép. AHALLAT Sabah
130. Pr. EL AOUAD Rajae
131. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
132. Pr. EL HASSANI My Rachid
133. Pr. EL IDRISILAMGHARI Abdennaceur
134. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
135. Pr. ERROUGANI Abdelkader
136. Pr. ESSAKALI Malika
137. Pr. ETTAYEBI Fouad
138. Pr. HADRI Larbi*
139. Pr. HDA Ali*
140. Pr. HASSAM Badredine
141. Pr. IFRINE Lahssan
142. Pr. JELTHI Ahmed
143. Pr. MAHFOUD Mustapha
144. Pr. MOUDENE Ahmed*
145. Pr. MOSSEDDAQ Rachid*
146. Pr. OULBACHA Said
147. Pr. RHRAB Brahim

Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Ophtalmologie
Radiothérapie
Chirurgie Générale
Biophysique
Pédiatrie
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métabolique
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumatologie Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Cardio- Vasculaire
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Neurologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique

148. Pr. SENOUCI ép. BELKHADIR Karima
149. Pr. SLAOUI Anas

Mars 1994

150. Pr. ABBAR Mohamed*
151. Pr. ABDELHAK M'barek
152. Pr. BEL AEDI Halima
153. Pr. BARHMI Rida Slimane
154. Pr. BENTAHILA Abdelali
155. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
156. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
157. Pr. CHAMI Iliham
158. Pr. CHERKAOUI LaUa Ouafae
159. Pr. EL ABBADI Najia
160. Pr. HANLVE Ahmed"
161. Pr. JALIL Abdelouahed
162. Pr. LAKHDAR Amina
163. Pr. MOU ANE Nezha

Mars 1995

164. Pr. ABOUQUAL Redouane
165. Pr. AMRAOUI Mohamed
166. Pr. BAIDADA Abdelaziz
167. Pr. BARGACH Samir
168. Pr. BELLAHNECH Zakaria
169. Pr. BEODOUCHE Amqrane*
170. Pr. BENAZZOUC Mustapha
171. Pr. CHAARI Jilali*
172. Pr. DIMOU M'barek*
173. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
174. Pr. EL MESNAOUI Abbas
175. Pr. ESSAKALIHOUSSYNI Leïia
176. Pr. FERHATI Driss
177. Pr. HASSOUNI Fadil
178. Pr. HDA Abdelhamid*
179. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
180. Pr. IBRAHIMY Wafaa
181. Pr. BENOMARALI
182. Pr. BOLGTAB Abdesslam
183. Pr. ER RJHANI Hassan
184. Pr. EZZAITOUNI Fatima
185. Pr. KABBAJ Najat
186. Pr. LAZRAK Khalid (M)
187. Pr. OUTIFA Mohamed*

Décembre 1996

189. Pr. AMIL Touriya*
190. Pr. BELKACEM Rachid
191. Pr. BELMAHI Amin
192. Pr. BOLLANOVAR Abdelkrim
193. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
194. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
195. Pr. GAMRA Lamia

Dermatologie
Chirurgie Cardio-vasculaire

Urologie
Chirurgie - Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie -Obstétrique
Traumatologie -Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Chirurgie réparatrice et plastique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Parasitologie
Anatomie Pathologique

196. Pr. GAOUZI Ahmed
 197. Pr. MAHFOUDI M'barek*
 198. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
 199. Pr. MOHAMMADI Mohamed
 200. Pr. MOULINE Soumaya
 201. Pr. OUADGHIRI Mohamed
 202. Pr. OUZEDDOUN Naima
 203. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumo-phtisiologie
 Traumatologie - Orthopédie
 Néphrologie
 Cardiologie

Novembre 1997

204. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
 205. Pr. BEN AMAR Abdesselem
 206. Pr. BEN SLIMANE Lounis
 207. Pr. BIROUK Nazha
 208. Pr. BOULAICH Mohamed
 209. Pr. CHAOUIR Souad*
 210. Pr. DERRAZ Said
 211. Pr. ERREIMI Naima
 212. Pr. FELLAT Nadia
 213. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
 214. Pr. HAIMEUR Charki*
 215. Pr. KADDOURI Noureddine
 216. Pr. KANOUNINAWAL
 217. Pr. KOUTANI Abdellatif
 218. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
 219. Pr. MAHRAOUICHAFIQ
 220. Pr. NAZZI M'barek*
 221. Pr. OUAHABI Hamid*
 222. Pr. SAFI Lahcen*
 223. Pr. TAOUFIQ Jailal
 224. Pr. YOUSFIMALKI Mounia

Gynécologie - Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Neurologie
 O.R.L.
 Radiologie
 Neurochirurgie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie - Pédiatrique
 Physiologie
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Neurologie
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

225. Pr. BENKIRANE Majid*
 226. Pr. KHATOURI Ali*
 227. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie Cardiologie Anatomie
 Pathologique

Novembre 1998

228. Pr. AFIFI RAJAA
 229. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
 230. Pr. ALOUANE Mohammed*
 231. Pr. LACHKAR Azouz
 232. Pr. LAHLOU Abdou
 233. Pr. MAFTAH Mohamed*
 234. Pr. MAHASSINI Najat
 235. Pr. MOAGHRIALAOUI Asmae
 236. Pr. MANSOURI Abdelaziz*
 237. Pr. NASSIH Mohamed*
 238. Pr. RIMANI Mouna
 239. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Gastro-Entérologie
 Pneumo-phtisiologie
 Oto- Rhino- Laryngologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurochirurgie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Neurochirurgie
 Stomatologie Et Chirurgie Maxillo Faciale
 Anatomie Pathologique
 Neurologie

Janvier 2000

240. Pr. ABID Ahmed*

Pneumo-phtisiologie

241. Pr. AIT OUMAR Hassan
 242. Pr. BENCHERIF My Zahid
 243. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
 244. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
 245. Pr. CHAOUI Zineb
 246. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
 247. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
 248. Pr. EL FTOUH Mustapha
 249. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
 250. Pr. EL OTMANYAzzedine
 251. Pr. GHANNAM Rachid
 252. Pr. HAMMANI Lahcen
 253. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
 254. Pr. ISMAILI Hassane*
 255. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
 256. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
 257. Pr. TACHINANTE Rajae
 258. Pr. TAZIMEZALEK Zoubida

Novembre 2000

259. Pr. AIDI Saadia
 260. Pr. AIT OURHROUIL Mohamed
 261. Pr. AJANA Fatima Zohra
 262. Pr. BENAMR Said
 263. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
 264. Pr. BOUSSELMANE Nabile*
 265. Pr. BOUTALEB Najib*
 266. Pr. CHERTI Mohammed
 267. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
 268. Pr. EL HASSANI Aminé
 269. Pr. EL IDGHIRI Hassan
 270. Pr. EL KHADER Khalid
 271. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
 272. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
 273. Pr. HSSAIDA Rachid*
 274. Pr. MANSOURI Azfe
 275. Pr. OUZZANICHAHDI Bahia
 276. Pr. RZIN Abdelkader*
 277. Pr. SEFIANI Abdelaziz
 278. Pr. ZEGGWAGH Aminé Ali

PROFESSEURS AGREGES :

Décembre 2001

279. Pr. ABABOU Adil
 280. Pr. AOUAD Aicha
 281. Pr. BALKHI Hicham*
 282. Pr. BELMEKKI Mohammed
 283. Pr. BENABDELJLIL Maria
 284. Pr. BENAMAR Loubna
 285. Pr. BENAMOR Jouda
 286. Pr. BENELBARHDADI Imane
 287. Pr. BENNANI Rajae
 288. Pr. BENOACHANE Thami
 289. Pr. BENYOUSSEF Khalil

Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Neurochirurgie
 Chirurgie Générale
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Traumatologie Orthopédie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Interne

Neurologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurologie
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Pédiatrie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Urologie
 Rhumatologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie-Réanimation
 Radiothérapie
 Ophtalmologie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Génétique
 Réanimation Médicale

Anesthésie-Réanimation
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Dermatologie

290. Pr. BERRADA Rachid
 291. Pr. BEZZA Ahmed"
 292. Pr. BOUCHIKHIDRISSI Med Larbi
 293. Pr. BOUHOUCHE Rachida
 294. Pr. BOUMDIN El Hassane*
 295. Pr. CHAT Latifa
 296. Pr. CHELLAOUI Mounia
 297. Pr. DAALI Mustapha*
 298. Pr. DRISSI Sidi Mourad*
 299. Pr. EL HAJJOUI Ghzlel Samira
 300. Pr. EL HIJRI Ahmed
 301. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 302. Pr. EL MADHI Tarik
 303. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
 304. Pr. EL OUNANI Mohamed
 305. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
 306. Pr. ETTAIR Said
 307. Pr. GAZZAZ Miloudi*
 308. Pr. GOURINDA Hassan
 309. Pr. HRORA Abdelmalek
 310. Pr. KABBAJSaad
 311. Pr. KABIRI EL Hassane*
 312. Pr. LAMRANI Moulay Omar
 313. Pr. LEKEHAL Brahim
 314. Pr. MAHASSIN Fattouma*
 315. Pr. MEDARHRI Jalil
 316. Pr. MIKDAME Mohammed"
 317. Pr. MOHSINE Raouf
 318. Pr. NABIL Samira
 319. Pr. NOUINI Yassine
 320. Pr. OUALIM Zouhir*
 321. Pr. SABBAH Farid
 322. Pr. SEFIANI Yasser
 323. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
 324. Pr. TAZIMOUKHA Karim

Décembre 2002

325. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 326. Pr. AMEUR Ahmed*
 327. Pr. AMRI Rachida
 328. Pr. AOURARH Aziz*
 329. Pr. BAMOU Youssef *
 330. Pr. BELGHITI Laila
 331. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 332. Pr. BENBOUAZZA Karima
 333. Pr. BENZEKRI Laila
 334. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
 335. Pr. BERADY Samy*
 336. Pr. BERNOUSSI Zakiya
 337. Pr. BICHA Mohamed Zakarya
 338. Pr. CHOHO Abdelkrim *
 339. Pr. CHKIRATE Bouchra
 340. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 341. Pr. EL Alj Haj Ahmed

Gynécologie Obstétrique
 Rhumatologie
 Anatomie
 Cardiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie
 Urologie

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Gynécologie Obstétrique
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Rhumatologie
 Dermatologie
 Gastro-entérologie
 Médecine Interne
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie

342. Pr. EL BARNOUSSI Leila
 343. Pr. EL HAOURI Mohamed *
 344. Pr. EL MANSARI Omar*
 345. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 346. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 347. Pr. HADDOUR Leila
 348. Pr. HA JJI Zakia
 349. Pr. IKEN Ali
 350. Pr. ISMAEL Farid
 351. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 352. Pr. KRIOULE Yamina
 353. Pr. LAGHMARI Mina
 354. Pr. MABROUK Hfid*
 355. Pr. MOUSSAOUIRAHALI Driss*
 356. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 357. Pr. MOUSTAINE My Rachid
 358. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 359. Pr. OUJILAL Abdelilah
 360. Pr. RACHID Khalid *
 361. Pr. RAISS Mohamed
 362. Pr. RGUBIIDRISSI Sidi Mustapha*
 363. Pr. RHOU Hakima
 364. Pr. RKIOUAK Fouad*
 365. Pr. SIAH Samir *
 366. Pr. THIMOU Amal
 367. Pr. ZENTAR Aziz*
 368. Pr. ZRARA Ibtisam*

Janvier 2004

369. Pr. ABDELLAH El Hassan
 370. Pr. AMRANI Mariam
 371. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 372. Pr. BENKIRANE Ahmed*
 373. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 374. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 375. Pr. BOULAADAS Malik
 376. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 377. Pr. CHERRADI Nadia
 378. Pr. EL FENNI Jamal*
 379. Pr. EL HANCHI Zaki
 380. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 381. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 382. Pr. HACHI Hafid
 383. Pr. JABOUIRIK Fatima
 384. Pr. KARMANE Abdelouahed
 385. Pr. KHABOUZE Samira
 386. Pr. KHARMAZ Mohamed
 387. Pr. LEZREK Mohammed*
 388. Pr. MOUGHIL Said
 389. Pr. NAOUMI Asmae*
 390. Pr. SAADI Nozha
 391. Pr. SASSENOU Ismail*
 392. Pr. TARIB Abdelilah*

Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Traumatologie Orthopédie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Néphrologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique

393. Pr. TIJAMI Fouad
394. Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

395. Pr. ABBASSI Abdelah
396. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
397. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
398. Pr. ALLALI fadoua
399. Pr. AMAR Yaraama
400. Pr. AMAZOUZI Abdellah
401. Pr. AZIZ Nouredine*
402. Pr. BAHIRI Rachid
403. Pr. BARAKAT Araina
404. Pr. BENHALIMA Hanane
405. Pr. BENHARBIT Mohamed
406. Pr. BENYASS Aatif
407. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
408. Pr. BOUKALATA Salwa
409. Pr. CHAREF CHEFCHAOUNI Mohamed
410. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
411. Pr. EL HAMZAOUI Sakina
412. Pr. HAJJI Leila
413. Pr. HESSISSEN Leila
414. Pr. JIDAL Mohamed*
415. Pr. KARIM Abdelouahed
416. Pr. KENDOSSI Mohamed*
417. Pr. LAAROUSSI Mohamed
418. Pr. LYACOUBI Mohammed
419. Pr. NIAMANE Radouane*
420. Pr. RAGALÂ Abdelhak
421. Pr. REGRAGUI Asmaa
422. Pr. SBIHI Souad
423. Pr. TNACHERIOUAZZANI Btissam
424. Pr. ZERAIDI Najia

Avril 2006

425. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
426. Pr. AFIFI Yasser
427. Pr. AKJOUJSaid*
428. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra
429. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
430. Pr. BENCHEIKH Razika
431. Pr. BIYI Abdelhamid*
432. Pr. BOUHAFS Mohamed El Aminé
433. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
434. Pr. CHEIKHAOUI Younes
435. Pr. CHENGUETIANSARI Anas
436. Pr. DOGHMI Nawal
437. Pr. ESSAMRI Wafaa
438. Pr. FELLAT Ibtiham
439. Pr. FAROUDY Mamoun
440. Pr. GHADOUANE Mohammed*
441. Pr. HARMOUCHE Hicham

Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Néphrologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie
Radiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie
Ophtalmologie
Cardiologie
Chirurgie Cardio Vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Anatomie Pathologique
Histo Embryologie Cytogénétique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie
Dermatologie
Radiologie
Dermatologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne

- 442. Pr. HNAFI Sidi Mohamed*
- 443. Pr. IDRIS LAHLOU Aminé
- 444. Pr. JROUNDI Laila
- 445. Pr. KARMOUNI Tariq
- 446. Pr. KILI Amina
- 447. Pr. KISRA Hassan
- 448. Pr. KISRA Mounir
- 449. Pr. KHARCHAFI Aziz*
- 450. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
- 451. Pr. MANSOURI Hamid*
- 452. Pr. NAZIH Naoual
- 453. Pr; OUANASS Abderrazzak
- 454. Pr. SAFI Soumaya*
- 455. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
- 456. Pr. SEFIANI Sana
- 457. Pr. SOUALHI Mouna
- 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie - Pédiatrique
 Médecine Interne
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo-Phtisiologie
 Pneumo-Phtisiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES PROFESSEURS

- 1. Pr. ALAMIOUHABI Naima
- 2. Pr. ALAOUIKATIM
- 3. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla NaTma
- 4. Pr. ANSAR M'hammed
- 5. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
- 6. Pr. BOURJOUANE Mohamed
- 7. Pr. DRAOUI Mustapha
- 8. Pr. EL GUESSABI Lahcen
- 9. Pr. ETTAIB Abdelkader
- 10. Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
- 11. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
- 12. Pr. REDHA Ahlam
- 13. Pr. TELLAL Saida*
- 14. Pr. TOUATI Drlss
- 15. Pr. ZELLOU Amina

Biochimie
 Pharmacologie
 Histologie - Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Applications Pharmaceutiques
 Microbiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie
 Zootechnie
 Pharmacologie
 Chimie Organique
 Biochimie
 Biochimie
 Pharmacognosie
 Chimie Organique

* *Enseignants Militaires*

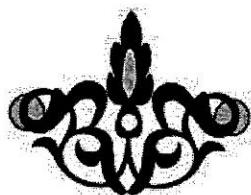


Je dédie cette thèse . . .

SA

FEU SA MAJESTE LE ROI

HASSAN II

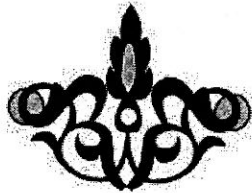


*Que Dieu ait son âme dans
son Saint Paradis*

SA

SA MAJESTE LE ROI

MOHAMED VI



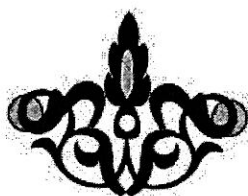
CHEF SUPREME ET CHEF D' ETAT
MAJOR GENERAL DES FORCES
ARMEES ROYALES.

QUE DIEU LE GLORIFIE ET
PRESERVE SON ROYAUME.

SH

SON ALTESSE ROYALE LE PRINCE
HERITIER

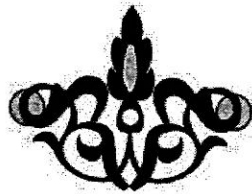
MOULAY EL HASSAN



QUE DIEU LE GARDE.

A toute la famille

Royale



*A Monsieur le Médecin
Général de Brigade Ahmed
Abrouq :*

Professeur d'Oto-rhino-laryngologie.

*Inspecteur du Service de Santé des Forces
Armées Royales.*

*En témoignage de notre grand respect et notre
profonde considération.*



*A Monsieur le Médecin
Colonel Major Mohamed
Hachim :*

Professeur de Médecine interne.

Directeur de l'H.M.I.M.V. - Rabat.

*En témoignage de notre grand respect et notre
profonde considération.*

*A Monsieur le Médecin
Colonel Major Khalid
Lazrak :*

Professeur de Traumatologie Orthopédie.

Directeur de L'Hôpital Militaire de Meknès.

*En témoignage de notre grand respect et notre
profonde considération.*



*A Monsieur le Médecin
Colonel Major Mohamed El
Janati :*

Professeur de Chirurgie viscérale.

Directeur de L'Hôpital Militaire de Marrakech.

*En témoignage de notre grand respect et notre
profonde considération.*

*A Monsieur le Médecin
Colonel Major Mohamed
Atmani :*

Professeur de réanimation-anesthésie.

Directeur de l'E.R.S.I.M et de L'E.R.M.I.M.

*En témoignage de notre grand respect et notre profonde
considération.*



*A Monsieur le Médecin Lt
Colonel Aziz El Mahdaoui :*

*Chef de groupement formation et instruction à
l'E.R.S.I.M.*

*En témoignage de notre grand respect et notre profonde
considération.*

A ma très chère Mère

A celle qui m'a donné la vie, qui a marqué chaque moment de mon existence avec son intarissable tendresse, à celle à qui je dois le meilleur de moi-même

Tu as veillé sur mon éducation et mon bien être avec amour, tendresse, dévouement et perfection.

Tu étais toujours mon refuge qui me prodigue sérénité, soutien et conseil.

Tes prières m'ont été d'un grand soutien au cours de ce long parcours

Tu sais très bien que mon amour et mon respect pour toi sont sans limite et dépassent toute description.

J'espère qu'en ce jour l'un de tes rêves se réalise à travers moi en concrétisant le fruit de tes sacrifices.

A toi, je dédie ce travail en gage de mon amour et mon respect les plus profonds. Puisse Dieu te préserver et faire de moi un fils à la hauteur de ton espérance.

Puisse Dieu tout puissant t'accorder longue vie, santé, bonheur pour que notre vie soit illuminée pour toujours

A mon très cher Père

Dont la vie est l'exemple du courage, de dévouement, d'honnêteté, de persévérance, du sacrifice et de militance.

Tu m'as appris comment affronter la vie, et c'est grâce à ton enseignement des valeurs et du devoir que j'ai pu m'accomplir.

En ce jour ton fils espère réaliser l'un de tes plus grands rêves, et couronner tes années de sacrifice et d'espoir.

Tu es toujours présent dans mon cœur, tu étais et tu resteras mon premier exemple

Aucun mot ne saurait exprimer ma reconnaissance et ma gratitude à ton égard.

Pour tous tes encouragements et pour le réconfort qui n'ont cessé de m'épauler.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon grand amour que je n'ai su exprimer avec les mots.

Puisse Dieu tout puissant t'accorder longue vie, santé et bonheur pour que notre vie soit illuminée pour toujours.

*A mes très chers frères
Youssef, Amine et Khadija*



*Je ne peux exprimer à travers ces lignes tous
mes sentiments d'amour et de tendresse envers vous.*

*Je vous remercie énormément et j'espère que
vous trouverez dans cette thèse l'expression de mon
affection pour vous.*

*Je vous souhaite un avenir florissant et une
vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité.*

*Que Dieu vous protège et consolide les liens
sacrés qui nous unissent.*

À la mémoire de mes Grands-parents paternels



*Le destin ne m'a pas laissé le temps pour
jouir de ce bonheur avec vous et pour cueillir vos
bénédictions interminables. Puisse Dieu tout
puissant, assurer le repos de votre âme par sa
sainte miséricorde.*

À la mémoire de mes Grands-parents maternels



*Rien au monde ne peut décrire le grand
amour que j'approuvais pour vous. Puisse Dieu
tout puissant vous accorder sa clémence, sa
miséricorde et vous accueillir dans son saint
paradis.*

À la mémoire de mes tantes maternelles



*Puisse Dieu tout puissant vous accorder sa
clémence, sa miséricorde et vous accueillir dans son
saint paradis.*

*A Ammi Assou et sa famille : Lalla Ammi,
Nawal, Brahim et Meryem.*



*Veillez accepter l'expression de ma profonde
gratitude pour votre accueil, soutien,
encouragements et affection.*

*J'espère que vous retrouverez dans la dédicace de ce
travail, le témoignage de mes sentiments sincères et
de mes vœux de sante et de bonheur.*

A mes oncles et tantes

A mes cousins et cousines

A tous les membres de ma famille

*El Amraoui & Bakabou petits et
grands*



*Veuillez accepter l'expression de ma profonde
gratitude pour votre soutien, encouragements, et
affection.*

*J'espère que vous trouverez à travers ce travail, le
témoignage de mes sentiments sincères et de mes
vœux de santé et de bonheur.*

*Que Dieu le tout puissant, vous protège et
vous garde.*

A mes amis et collègues



Dr. El Arabi Laila

Aucun mot ne saurait exprimer mes sentiments de considération et de reconnaissance envers ton soutien et tes encouragements le long de nos études. Tu étais toujours là à mes côtés à partager avec moi mes moments de joie et de tristesse en tant que sœur, confidente et grand amour.

J'espère que tu trouveras à travers ce travail mes sentiments de gratitude, de respect et de profond attachement les plus sincères.

Dr. El Amrani Mohamed :

Tu es devenu pour moi un véritable frère qui n'a cessé de me soutenir et m'accompagner en toute épreuve le long de nos études. Tu as toujours donné l'exemple du médecin attentif, et brillant, et de camarade fidèle, serviable et marrant.

Je te souhaite santé, bonheur et prospérité.

Dr. Nakkabi Ismail

*J'ai toujours vu en toi un ami fidèle et sincère
ainsi qu'un médecin doué et intelligent. Je te
souhaite santé, bonheur et prospérité.*

*A tous mes amis et collègues de l'École Royale
de Santé Militaire, particulièrement la
promotion 2002-2009.*

*A tous mes amis et collègues de la Faculté de
Médecine de Rabat et spécialement :*

*Dr. Ejjaki Laila, Dr. El Azdi Samia, Dr. El
Bouaychi Amine.*

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères
pour vous exprimer mon affection et mes pensées,
vous êtes pour moi des amis sur qui je peux compter.*

*En témoignage de l'amitié qui nous uni et des
souvenirs de tous les moments que nous avons passé
ensemble, je vous dédie ce travail et je vous souhaite
une vie pleine de santé et de bonheur.*

*A tous mes professeurs et maîtres qui m'ont
imbibé de leur Savoir, particulièrement :*



Pr. J. Chaari, professeur de médecine interne.

*Pr. S. El Kandri professeur agrégé de chirurgie
viscérale.*

Pr. O. Agadar professeur agrégé de pédiatrie.

Pr. F. Belakhder, professeur de neurochirurgie.

Pr. B. Azendour, professeur d'ORL.

Pr. M. Dehayni, professeur de gynécologie obst.

Pr. M. Abbar, professeur d'urologie.

Pr. A. Ameur, professeur agrégé d'urologie

*Pr. M. Dimou, professeur de réanimation
anesthésie.*

*Avec tous mes respects et mon
éternelle reconnaissance.*

A tous nos Médecins Militaires.

A tout le personnel de l'Ecole Royale de Santé Militaire.

A tout le personnel de l'H.M.I.M.V.-Rabat et des hôpitaux du C.H.U. Ibn Sina-Rabat.

A tous ceux qui ont pour mission cette pénible tâche de soulager l'être humain et d'essayer de lui procurer le bien être physique, psychique, et social.

A tous ceux qui me sont trop chers et que j'ai omis de citer et qui ne sont pas les moindres.

A la mémoire de nos Chouhadas tombés sur le Champs d'Honneur.



Remerciements



*A notre Maître et président du jury, Monsieur le
Professeur, Mohamed Boucetta
Professeur en neurochirurgie.*



*Vous nous avez honoré d'accepter avec
grande sympathie de présider notre
jury de thèse.*

*Veuillez trouver ici l'expression de notre estime
et notre considération.*

*Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne
santé, prospérité et bonheur.*

*A notre Maître, Rapporteur de thèse Monsieur le
Professeur : El Mostarchid Brahim,
Professeur en neurochirurgie.*



*V*ous nous avez accordé un grand honneur en nous confiant la réalisation de ce travail,

Qu'il me soit permis de vous témoigner toute ma gratitude et mon profond respect d'avoir bien voulu assurer la direction de ce travail qui, grâce à votre esprit didactique et rigoureux, et vos précieux conseils, a pu être mené à bien.

Je vous prie de trouver ici, le témoignage de ma reconnaissance éternelle, de mon profond respect et ma haute considération.

Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé, prospérité et bonheur.

*A notre Maître et juge de thèse, Monsieur le
professeur Abderrahmane Al Bouxidi,
Professeur d'anatomie pathologie.*



*Je vous remercie du grand honneur que
vous nous fait en acceptant de juger
ce travail.*

*Veuillez trouver ici, l'expression de ma
gratitude, ma profonde reconnaissance, mon
admiration et ma grande considération.*

*Puisse Dieu le tout puissant vous accorder
bonne santé, prospérité et bonheur.*

*A notre Maître et juge de thèse, Monsieur le
Professeur Mohamed Charef Chefchaouni,
Professeur en ophtalmologie.*



*Nous avons été très sensibles à
l'amabilité de votre accueil et
l'intérêt que vous avez accordé à ce
travail en acceptant de le juger.*

*Veuillez trouver ici, cher maître, le
témoignage de notre reconnaissance et de notre
grand estime.*

*Puisse Dieu le tout puissant vous accorder
bonne santé, prospérité et bonheur.*

*A notre Maître et juge de thèse, Monsieur le
Professeur Miloudi Gaxxax,
Professeur en Neurologie.*



*Vous nous avez honoré en acceptant
avec grande sympathie de siéger
parmi notre jury de thèse.*

*Veuillez trouver ici l'expression de notre
estime et notre considération.*

*Puisse Dieu le tout puissant vous accorder
bonne santé, prospérité et bonheur.*

A decorative frame with a thick black border. The top-left corner is cut off, and the bottom-left corner features an ornate, scrollwork-like flourish. The word "SOMMAIRE" is centered within the frame.

SOMMAIRE

I- INTRODUCTION :.....02

II- PREMIERE PARTIE : ETUDE THEORIQUE

A – ANATOMIE DE L'ORBITE.

1) Anatomie descriptive :

- a) Parois de l'orbite.....05
- b) Bords ou angles de l'orbite.....10
- c) Orifices de l'orbite.....10
- d) Rapports de l'orbite.....13

2) Anatomie chirurgicale :.....14

**B - LE CHONDROSARCOME MESENCHYMATEUX
DE LA BASE DU CRANE ET DE L'ORBITE :**

1- EPIDEMIOLOGIE :

a) Epidémiologie descriptive :

- La fréquence.....16
- L'âge.....19
- Le sexe.....19

b) Epidémiologie causale :

- La race.....20
- Le traumatisme.....20
- L'irradiation.....21
- L'infection.....21
- Autres.....21

2- ANATOMIE PATHOLOGIE :

- a) Topographie.....22
- b) Etude macroscopique.....24
- c) Etude microscopique.....25
- d) Etude immuno histo chimique.....30
- e) Etude ultra structurale.....34
- f) Etude cytogénétique.....34

- g) Autres formes histologiques :**
 - Le chondrosarcome habituel37
 - Le chondrosarcome dédifférencié38
 - Le chondrosarcome à cellules claires40
 - Le chondrosarcome myxoïde41

3- CLINIQUE :

- a) Les circonstances de découverte.....43**
- b) L'interrogatoire.....46**
- c) L'examen clinique :**
 - Examen ophtalmologique.....47
 - Examen neurologique.....48
 - Examen général.....48

4- IMAGERIE :

- a) La radiographie standard.....50**
- b) L'échographie.....50**
- c) La TDM.....51**
- d) L'IRM.....53**
- e) L'artériographie cérébrale55**
- f) La scintigraphie osseuse.....55**

5- TRAITEMENT :

- a) Buts.....58**
- b) Moyens :**
 - **Les moyens médicaux :**.....59
 - **La chirurgie :**
 - La biopsie59
 - La résection.....59
 - Les voies d'abord.....60
 - L'exentération.....72
 - **La radiothérapie :**
 - Post opératoire :
 - La radiothérapie externe.....73
 - La brachytherapie.....73
 - La protonotherapie.....74
 - La radio chirurgie.....75

• Pré opératoire.....	75
➤ La chimiothérapie :	
• Adjuvante.....	76
• Néo adjuvante.....	76
• Modalité d'utilisation de drogues :	
La chimiothérapie générale.....	77
La chimiothérapie intra artérielle.....	77
c) Indications :	78
d) Complications :	80

6- EVOLUTION-PRONOSTIC :

a) La survie globale.....	81
b) Les récurrences locales.....	81
c) Les métastases à distance.....	85

IV- DEUXIEME PARTIE : ETUDE PRATIQUE

A- <u>OBSERVATION</u>	88
B- <u>REVUE DE LA LITERATURE ET DISCUSSION</u>	99
C- <u>CONCLUSION</u>	119

<u>V- RESUME</u>	122
-------------------------------	-----

<u>VI- BIBLIOGRAPHIE</u>	128
---------------------------------------	-----

A decorative frame with a double-line border. The top-left corner is ornate with a scrollwork pattern. The top-right and bottom-right corners are simple L-shaped brackets. The bottom-left corner is also simple.

INTRODUCTION

Le chondrosarcome mésoenchymateux (CM) est une tumeur rare et hautement maligne représentant 2 à 8 % de l'ensemble des chondrosarcomes, décrite pour la première fois, en 1959, par Lichtenstein et Bernstein [1]. Le CM siège dans la moitié des cas au niveau de la région de la tête et du cou, sa localisation orbitaire est extrêmement rare avec seulement 26 cas documentés dans la littérature jusqu'à septembre 2009.

Sa particularité histologique réside en la présence d'une double composante mésoenchymateuse maligne : l'une cartilagineuse bien différenciée et l'autre totalement indifférenciée. Son pronostic est sombre, jalonné de récurrences locales et de métastases principalement pulmonaires [3], [4]. Le chondrosarcome mésoenchymateux de la base du crane et de l'orbite est connu également par son potentiel d'effraction des méninges et d'extension parenchymateuse intracrânienne.

Nous profitons d'une observation, concernant une patiente ayant présenté un CM sphéno orbitaire, et d'une revue de la littérature pour discuter : Le profil épidémiologique, les particularités anatomo-pathologiques, la symptomatologie clinique révélatrice, l'apport de la neuroradiologie, les modalités thérapeutiques ainsi que les aspects évolutifs et pronostiques de ce processus malin.

La première partie de notre travail sera consacrée à une étude théorique, scindée en deux chapitres :

- L'anatomie descriptive et chirurgicale de l'orbite.
- Le chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite et de la base du crâne.

La deuxième partie sera réservée pour la présentation de notre cas, la revue de la littérature et la discussion des différentes caractéristiques de cette tumeur rarissime.

A decorative frame with a thick black border. The top-left corner is rounded and features a scrollwork design. The bottom-left corner is also rounded and features a scrollwork design. The text 'ETUDE THEORIQUE' is centered within the frame.

ETUDE THEORIQUE



A- ANATOMIE DE
L'ORBITE:

L'étude de l'anatomie descriptive et chirurgicale de l'orbite permet de mieux comprendre la topographie de la tumeur, ses extensions locorégionales et de mieux cerner ses voies d'abord chirurgicales.

I- ANATOMIE DESCRIPTIVE:

L'orbite est une cavité osseuse située dans la partie supérieure du massif facial, ayant la forme d'une pyramide quadrangulaire ouverte en avant, il possède 4 parois réunies par 4 angles ou bords, une base et un sommet, et possède de nombreux orifices la faisant communiquer avec les régions voisines.

1)- les parois de l'orbite:

a) La paroi supérieure :

Ou le toit de l'orbite est formé : En avant, par la portion orbitaire de l'os frontal, en arrière, par la petite aile du sphénoïde. En avant, cette paroi possède 2 dépressions, la fossette lacrymale en dehors et la fossette trochléaire en dedans.

b) La paroi latérale :

Paroi la plus solide de l'orbite. Elle est constituée par 3 os : L'os frontal en haut, l'os zygomatique en bas et la grande aile du sphénoïde en arrière.

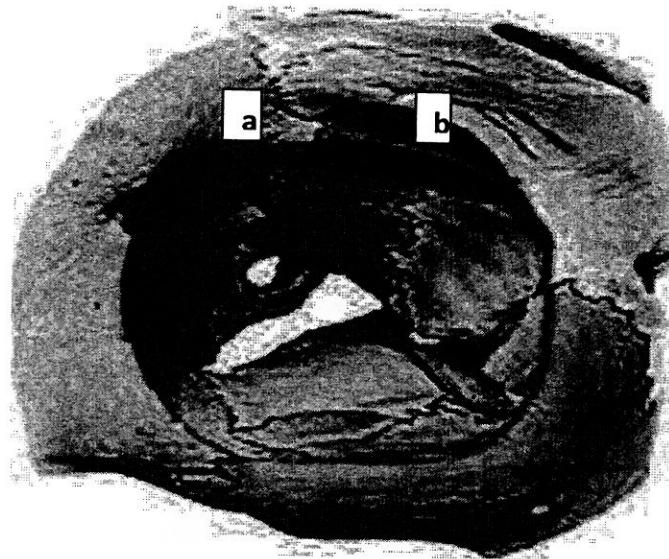
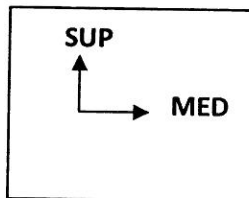
c) La paroi inférieure ou plancher de l'orbite :

Elle n'existe que dans les deux tiers antérieurs de l'orbite, elle est constituée par trois os: L'os zygomatique en avant et en dehors, l'os maxillaire en avant et en dedans et le processus orbitaire du palatin en arrière.

Elle est parcourue dans sa partie postérieure d'une gouttière ou sillon infra orbitaire où passe le nerf sous-orbitaire. Cette paroi est très fragile facilement sujette à des fractures lors des traumatismes orbitaires.

d) La paroi médiale :

Elle est formée par quatre os qui sont d'avant en arrière : La branche montante de l'os maxillaire, l'os lacrymal, l'os plenum et enfin l'os sphénoïde.



(a) : l'os frontal
(b) : la petite aile sphénoïdale

Fig. 1 [12] : Vue antérieure de l'orbite montrant sa paroi supérieure (ou toit).

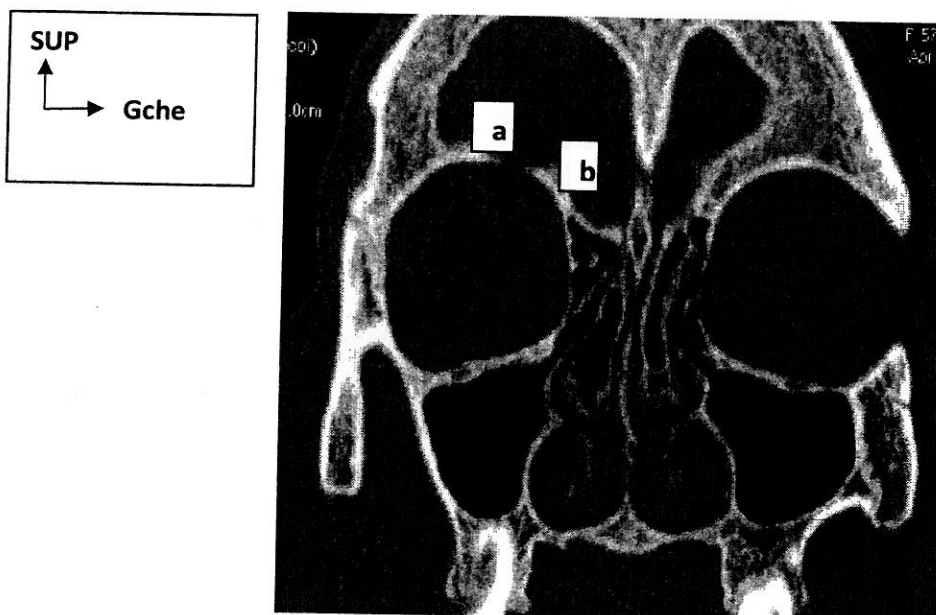


Fig. 2 [12] : IRM cranio faciale, en coupe coronale, montrant la paroi supérieure de l'orbite.

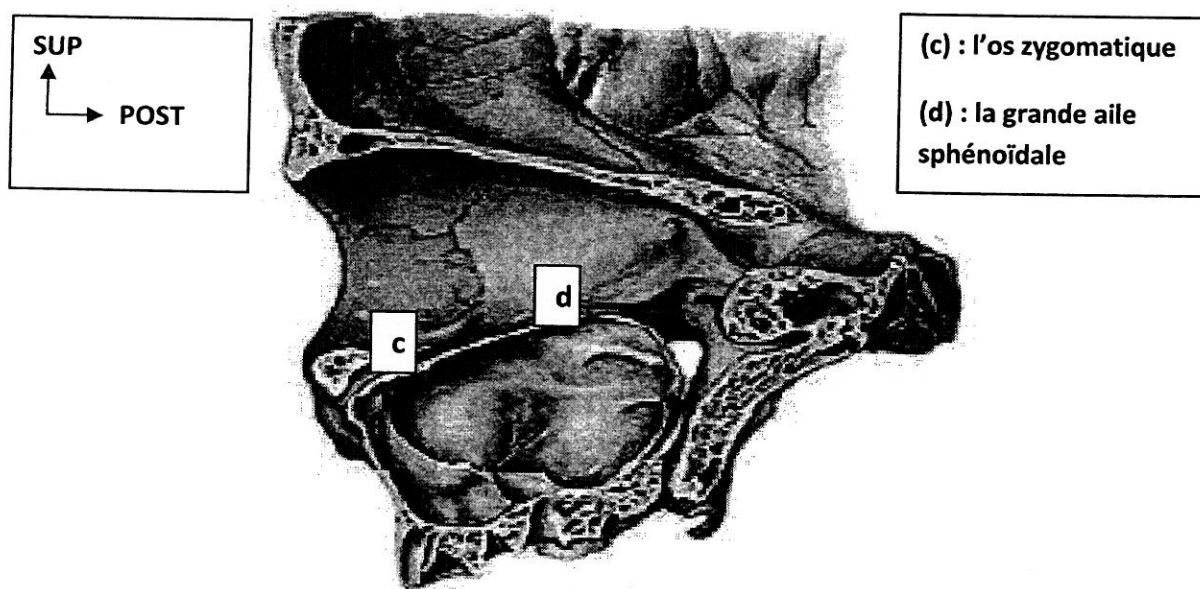


Fig. 3 [12] : Vue médiale du massif facial montrant la paroi latérale de l'orbite.

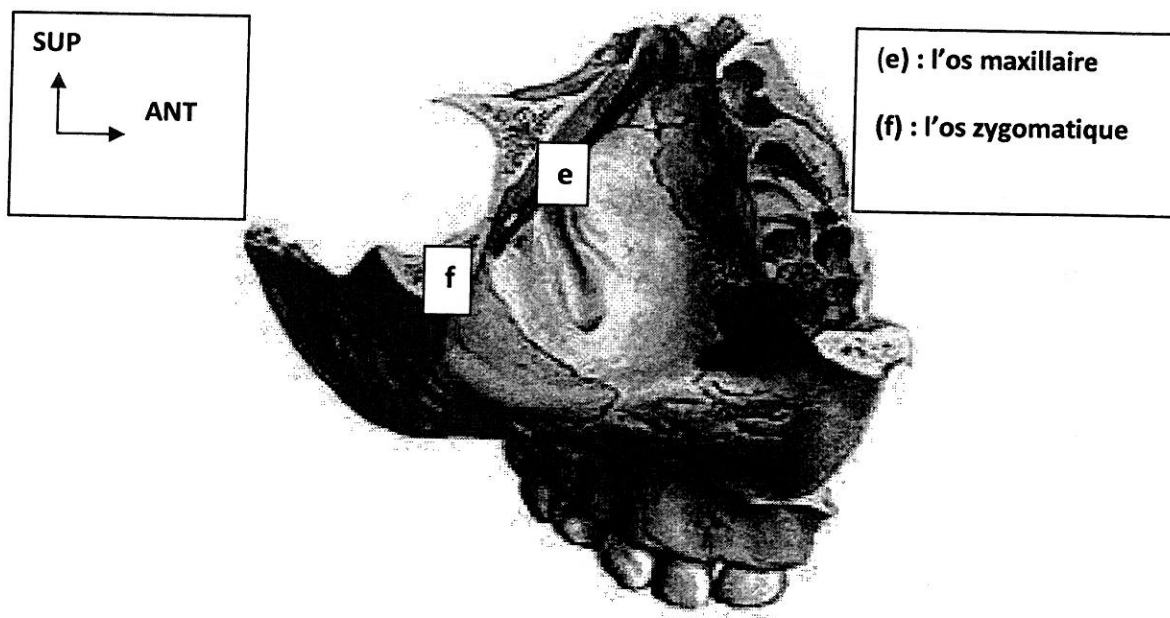


Fig. 4 [12] : Vue antéro latérale droite de la face montrant le plancher ou paroi inférieure de l'orbite.

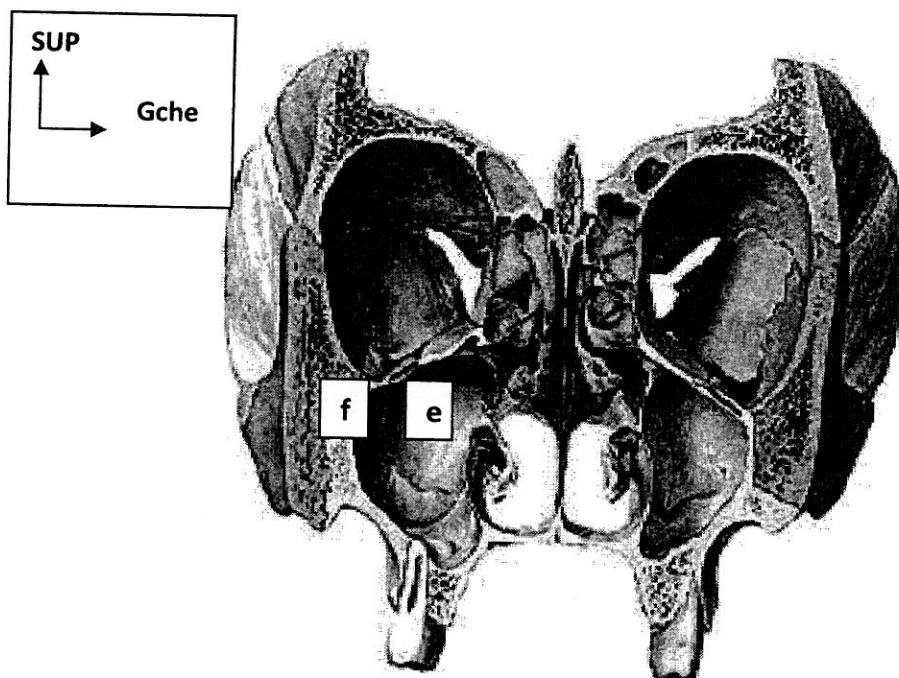
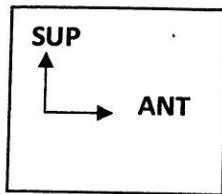


Fig. 5 [12] : Vue antérieure du massif facial montrant le plancher ou paroi inférieure de l'orbite.



(g) : l'os ethmoïdal
(h) : l'os lacrymal

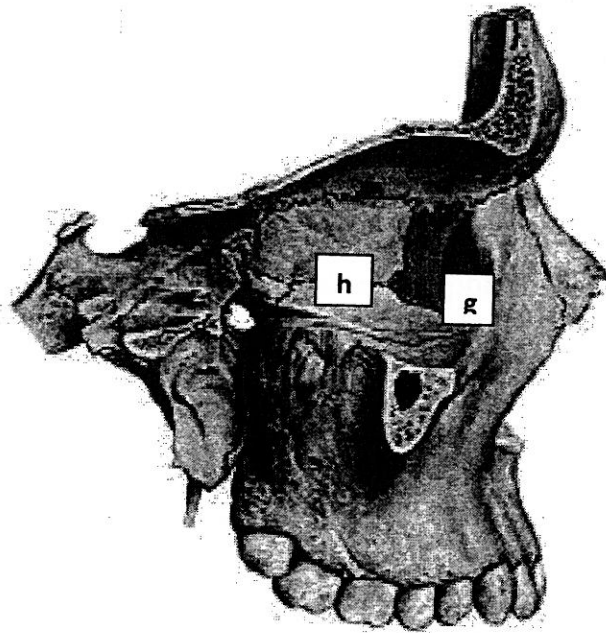


Fig. 6 [12] : Vue latérale droite de la face montrant la paroi médiale de l'orbite.

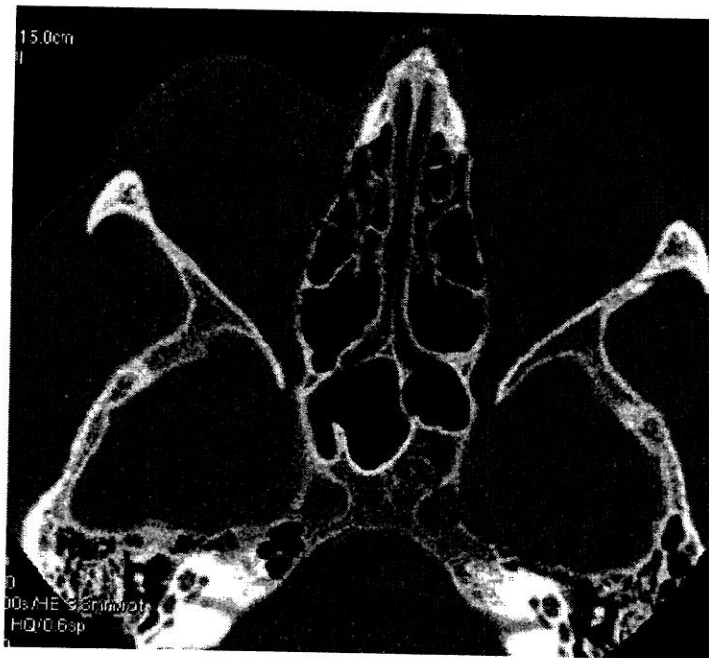
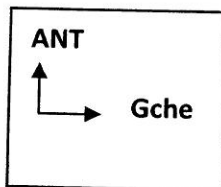


Fig. 7 [12] : TDM crânio orbitaire, en coupe horizontale, montrant la paroi médiale de l'orbite.

2)- Bords ou angle de l'orbite:

a) Bord supéro-médial : Constitué d'avant en arrière par les sutures : Fronto-maxillaire, fronto-lacrymale et fronto-ethmoïdale.

b) Bord inféro-médial : Formé d'avant en arrière par les sutures : Lacrymo-maxillaire, ethmoïdo-maxillaire, et sphéno-palatine.

c) Bord inféro-latéral : Comprend la fente sphéno-maxillaire.

d) Bord supéro-latéral : Comprend la fente sphénoïdale.

e) Orifice antérieur ou base de l'orbite : Bordé par le rebord orbitaire qui est grossièrement quadrilatère.

f) Sommet ou apex orbitaire : Répond à l'extrémité médiale de la fente sphénoïdale.

3)- Orifices de l'orbite:

a) Le trou optique: Arrondi situé proche de l'apex orbitaire. Il fait communiquer la cavité orbitaire à l'étage antérieur de la base du crâne. Il livre passage au nerf optique et à l'artère ophtalmique.

b) La fente sphénoïdale ou fissure orbitaire supérieure : En forme de virgule, oblique en haut, en avant et en dehors. Elle livre passage à de multiples éléments vasculo-nerveux notamment les nerfs oculomoteurs et la veine ophtalmique.

c) La fissure orbitaire inférieure ou fente sphéno-maxillaire : Dirigée obliquement en avant et en dehors. Elle fait communiquer l'orbite à la fosse ptérygo-palatine.

d) L'orifice supérieur du canal lacrymo-nasal : situé en dedans et en inférieur, il donne naissance au canal lacrymo-nasal qui fait communiquer l'orbite avec les fosses nasales.

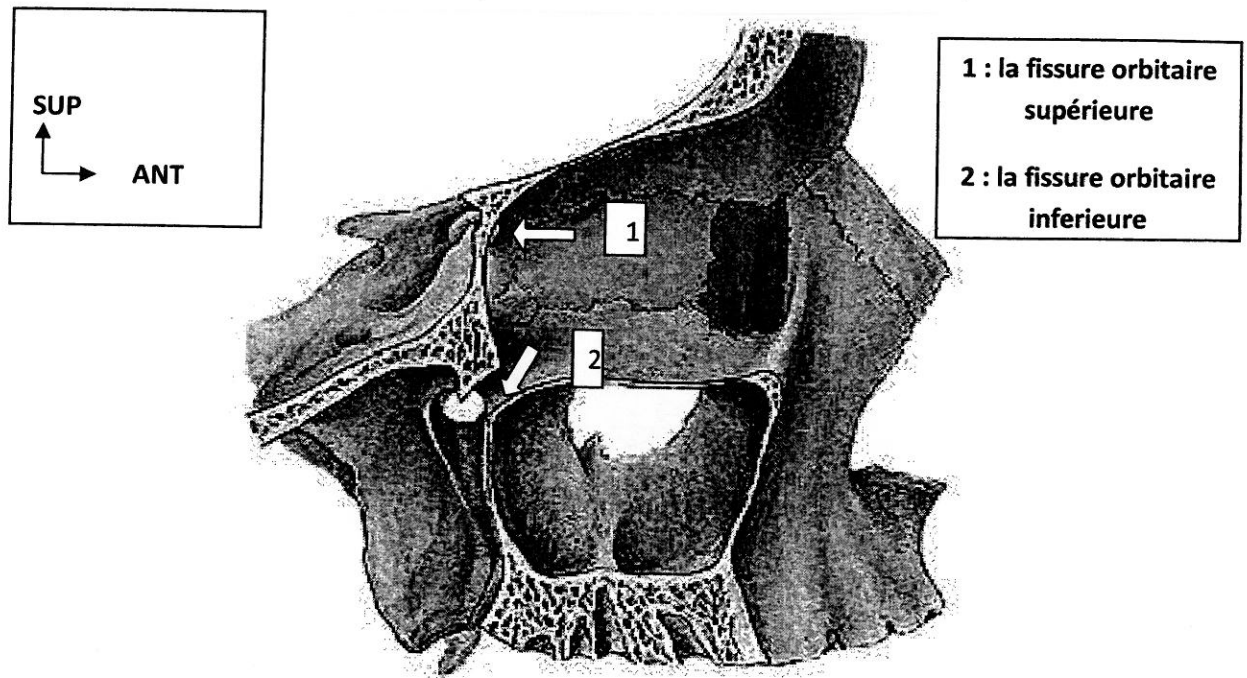


Fig. 8 [12] : Vue latérale droite du massif faciale montrant les communications de l'orbite.

- **Communication avec la fosse crânienne :**
 - Le canal optique
 - la fissure orbitaire supérieure (1)
- **Communication avec la fosse infra-temporale :**
 - La fissure orbitaire inférieure (2)

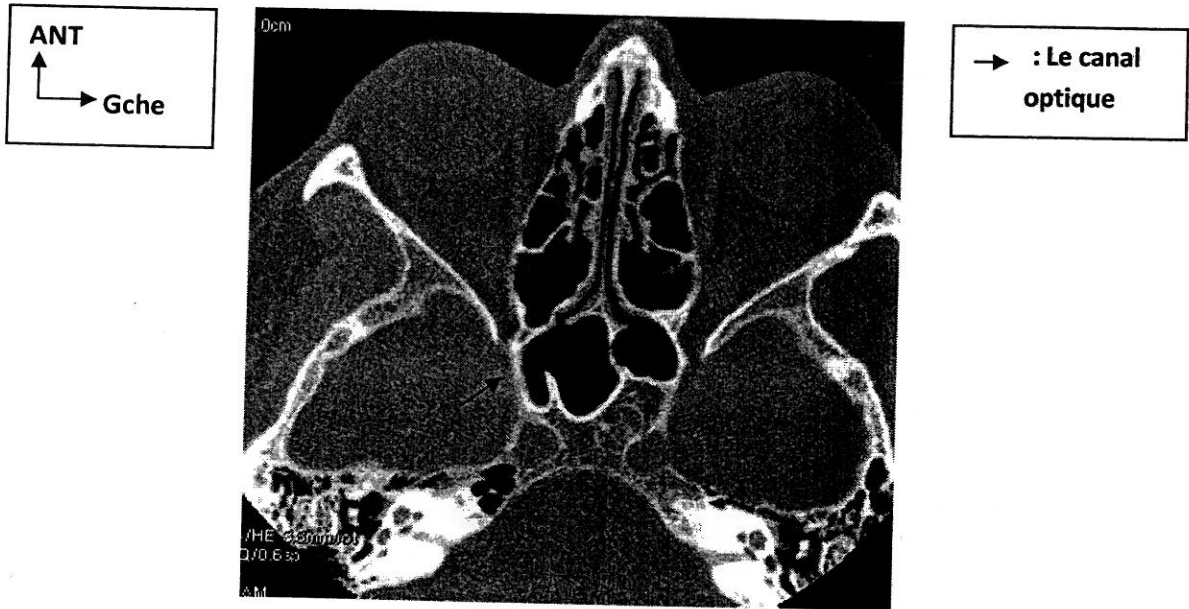


Fig. 9 [12] : TDM crânio orbitaire en coupe horizontale montrant le canal optique.



Fig. 10 [12] : TDM cranio orbitaire en coupe horizontale montrant la fissure orbitaire supérieure.

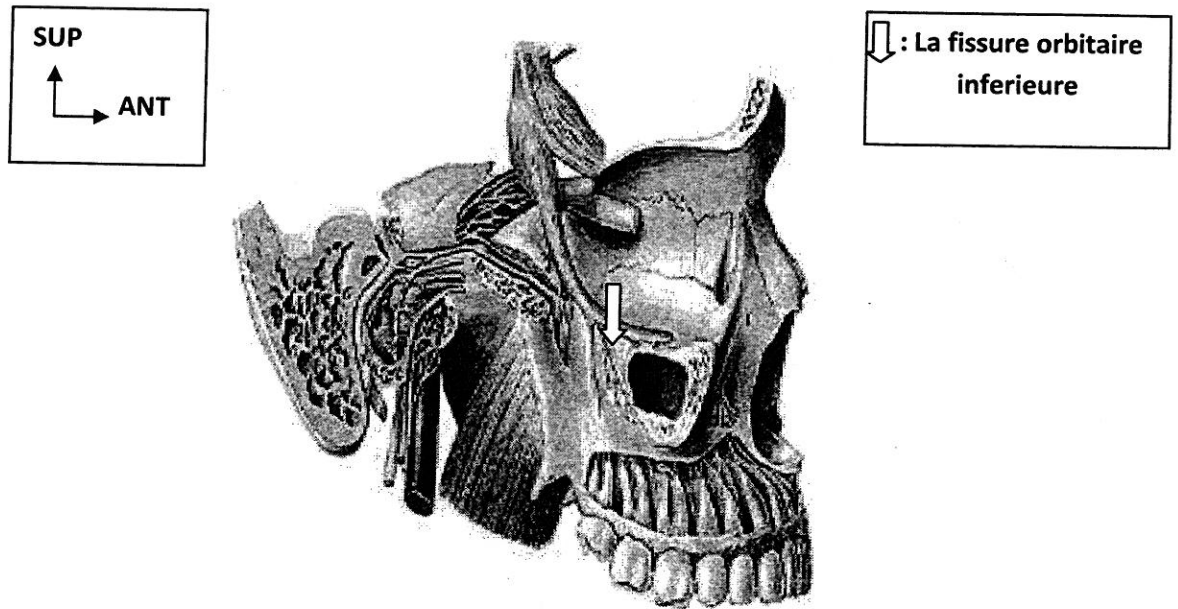


Fig. 11 [12] : Vue antéro latérale droite du massif faciale montrant la fissure orbitaire inferieure.

4)- Rapports de l'orbite:

Une bonne connaissance des rapports de l'orbite permet d'une part une meilleure connaissance de la symptomatologie clinique des processus qui y se développent, et d'autre part de mieux cerner les voies d'abord chirurgicales de ces processus.

a) Rapports externes :

- **La paroi supérieure** est en rapport avec la fosse cérébrale antérieure et le sinus frontal.
- **La paroi latérale** est en rapport avec la fosse temporale en avant, et avec l'étage moyen de la base du crâne en arrière.
- **La paroi inférieure** est en rapport avec le sinus maxillaire en avant et en arrière avec la fosse ptérygote-palatine.

- **La Paroi médiale** est en rapport en arrière avec le sinus sphénoïdal, en avant avec les cellules ethmoïdales et plus en avant avec la fosse nasale.
- **L'apex** est en rapport avec l'étage moyen de la base du crâne.
- **La base** est en rapport avec le muscle orbiculaire, avec les paupières et avec les parties molles périorbitaires.

b) Rapports internes :

Ils se font avec le contenu de l'orbite à savoir la graisse orbitaire, les muscles oculomoteurs et le globe oculaire.

II- ANATOMIE CHIRURGICALE DE L'ORBITE :

L'abord chirurgical de l'orbite peut se faire en utilisant différentes voies d'abord, ainsi, selon que la tumeur est localisée à l'orbite au ayant une extension à la base de crane on distingue : les orbitotomies ; et les voies neurochirurgicales combinées. On se limite de les citer et seront plus détaillées dans le chapitre (traitement).

1- La voie trans cutanée.

2- La voie trans conjonctivale.

3- Les orbitotomies :

- Les orbitotomies antérieures.
- Les orbitotomies latérales.
- Les orbitotomies médiales.
- Les orbitotomies supérieures.
- Les orbitotomies inférieures.

4- Les voies combinées :

- La voie fronto-pterionale.
- La voie pterionale.
- La voie fronto-temporale avec dépose orbito-zygomatique.



B- LE CHONDROSARCOME
MESENCHYMATEUX DE LA BASE DU
CRANE ET DE L'ORBITE.

I- EPIDEMIOLOGIE :

1)- EPIDEMIOLOGIE DESCRIPTIVE :

1.1)- La fréquence :

L'analyse des grandes séries rapportées dans la littérature objective que les chondrosarcomes mésoenchymateux représentent 0.3% des tumeurs osseuses primitives et 2 à 8% des chondrosarcomes [15, 16, 17, 18]. (fig.12)

Le chondrosarcome mésoenchymateux peut être à point de départ osseux et plus rarement extra-osseux, Suivant plusieurs auteurs, l'estimation des chondrosarcomes mésoenchymateux extra squelettiques est entre 14 à 33% des CM [18, 19, 20]. (fig.13)

S. Arora et col. [25], Mandenhal et col. [26] ont rapporté que les chondrosarcomes de la base du crane représentent environ 5 à 12% des chondrosarcomes intracrâniens et 0.15% des tumeurs intra crâniennes et prédominent surtout au niveau des sinus ethmoïdal et sphénoïdal.

Une étude faite, par Rosenberg et al [27], au Massachusetts général hospital (boston) portant sur 200 patients avec chondrosarcome de la base du crane a objectivé les résultats suivants : Localisation temporo-occipital 66% cas, clivus 28% cas, sinus ethmoïdal et sphénoïdal 6% cas (fig.15).

DAHLIN [15]	JACOBSON [16]	BERTONI [17]	HUVOUS [18]
3.2 %	1.8 %	4.2 %	8.7 %

Fig. 12 : Pourcentage des chondrosarcomes mésenchymateux par rapport aux chondrosarcomes.

	HUVOUS [18]	SALVADOR [19]	EZINGER [22]
Squelettique	86 %	67 %	75 %
Extra squelettique	14 %	33 %	25 %

Fig. 13 : Répartition des chondrosarcomes mésenchymateux.

	Verma et Col. [23]	Kaya et Col. [24]
Dure mère	46 %	70 %
Parenchyme cérébral	18 %	30 %

Fig. 14 : Répartition des chondrosarcomes mésoenchymateux intra crâniens.

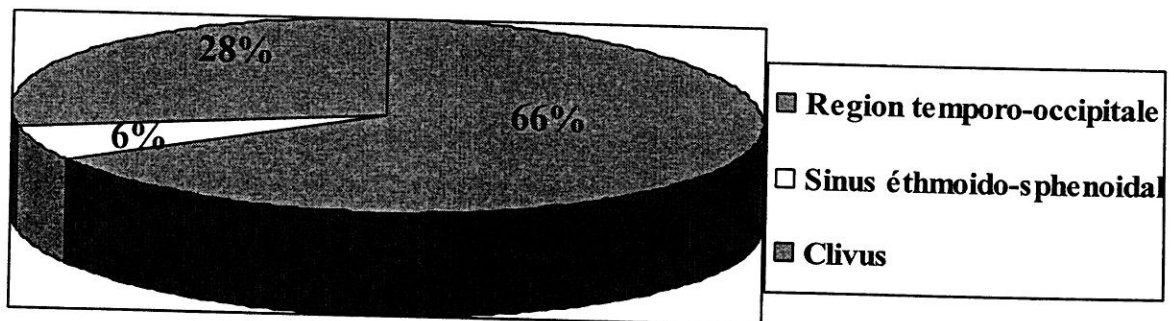


Fig. 15 : Répartition des chondrosarcomes de la base du crâne selon Mandenhal et col. [26].

1.2- L'âge :

a)- Les CM des parties molles :

Les chondrosarcomes habituels sont plus fréquents à partir de la 3^{ème} décennie avec un pic entre 50 et 70 ans, alors que le chondrosarcome mésoenchymateux touche préférentiellement l'adulte jeune au cours des 2^{ème} et 3^{ème} décennies qu'il soit osseux ou extra-squelettique [28].

b)- Les CM du système nerveux centrale et de la base du crane :

En recensant les données de la littérature, nous avons divisé les CM en deux groupes : L'un touchant le système nerveux central et l'autre les tissus mous (surtout le muscle). Sur cette base **Louvet [22]** démontre qu'il existe une différence dans l'âge de découverte des CM selon leur topographie. Les formes osseuses et nerveuses surviendraient de façon plus précoce avec un âge moyen de 23,5 ans +/- 11,2, alors que celui des formes musculaires est de 43 ans +/- 16,3.

1.3- Le sexe :

a)- Les CM des parties molles :

Selon plusieurs auteurs le chondrosarcome mésoenchymateux (S et ES) est un peu plus fréquent chez la femme avec une fréquence variant de 53 à 57% [18, 19, 29, 30]. A savoir que la sex-ratio des chondrosarcomes habituels est de 2 hommes pour 1 femme. Et pour les sarcomes des tissus mous il existe une prédominance masculine de 61% selon une étude de **COSTA [30]** sur 163 cas. Enfin, il n'y a aucune corrélation entre le sexe et la localisation osseuse ou extra-osseuse des chondrosarcomes mésoenchymateux.

b)- Les CM du système nerveux central et la base du crane :

Mendenhal et col. [26] trouvent que le sexe ratio des chondrosarcomes de la base du crane et de 1 à 1.3 avec une légère prédominance masculine.

Seema Verma et col. [25] n'ont trouvé aucune prédominance de sexe dans leur série de 34 patients avec CM intra crâniens.

2- EPIDEMIOLOGIE CAUSALE :**2.1- La race :**

Aucun auteur n'a pas parlé de la prédisposition d'une race sur l'autre pour le CM des parties molles, toutefois l'analyse des cas des CM orbitaires rapportés dans la littérature conclue que la race blanche est 6 fois plus atteinte que la race noire et la race espagnole [31].

2.2- Le traumatisme:

Il n'y a pas d'évidence convaincante que les traumatismes joueraient un rôle dans la genèse de ces tumeurs, toutefois la notion de traumatisme antérieur à l'apparition d'une tuméfaction intramusculaire est présente dans certaines observations [31].

Cependant aucun auteur n'a rapporté un cas de CM orbitaires ayant survenue après un traumatisme de l'orbite.

2.3- L'irradiation:

La radio carcinogénèse est un fait prouvé qui s'observe au niveau de tous les tissus, cependant nous ne retrouvons pas dans la littérature de cas de chondrosarcome méenchymateux des parties molles développé après radiothérapie de la région concernée. Mais nous évoquerons tout de même le cas d'un chondrosarcome méenchymateux squelettique, observé par **Sears et al [31]** au niveau des épines lombaires, 12 ans après une radiothérapie pour tumeur de Wilms.

Au niveau de l'orbite aucune observation n'a précisé la notion d'exposition des cas rapportés à des irradiations.

2.3- L'infection:

La notion d'infection précédant l'apparition d'un CM orbitaire n'a pas été retrouvée.

2.4- Autres:

Aucun facteur **héréditaire** ni **prédisposition familiale** n'ont pu être établis. Ni agents **chimiques** ni facteurs **alimentaires** n'ont pu être incriminés comme facteurs favorisant l'apparition des CM.

II- ANATOMIE PATHOLOGIE :

L'anatomopathologie reste le seul examen de confirmation de ces tumeurs, ainsi quatre types histologiques de chondrosarcomes peuvent être individualisés: conventionnel, myxoïde, dédifférencié, à cellules claires et mésoenchymateux (sujet de notre thèse). Par rapport au type conventionnel, le plus fréquent, les autres paraissent beaucoup plus rares, plus agressifs et de mauvais pronostic [32].

Par ailleurs en fonction du degré de différenciation tumorale (nombre des mitoses, de la cellularité et des irrégularités nucléaires) trois grades de gravité croissante (I, II et III) ont été distingués par **O'Neill et Ackermann** [31, 32]. A part les chondrosarcomes moyennement différenciés ou indifférenciés (grade II et III), ceux qui sont bien différenciés (grade I) peuvent poser d'énormes problèmes de diagnostic différentiel même à l'examen histologique notamment avec les chondromes, les hamartomes, et les ostéosarcomes chondrogéniques [32].

On va essayer de présenter une étude plus détaillée sur le chondrosarcome mésoenchymateux tout en sachant qu'il a le même aspect histologique quelque soit squelettique ou extra squelettique et quelque soit sa localisation.

1)- Topographie :

Breton [21], dans sa thèse médicale, a reparti le chondrosarcome mésoenchymateux extra-squelettique en deux sites essentiellement :

Tête et cou : avec 38.6% des cas

- Les méninges intracrâniennes sont en tête avec 14.6%
- L'orbite avec 9.3%
- Le cerveau avec 6.6%

- Le cervelet avec 2.7%

Et plus rarement : le nasopharynx, les muscles de la face ou du cou.

Membres : avec 32% des cas

La majorité se rapporte au membre inférieur (26.7%) avec une prédilection pour les tissus musculaires de la cuisse.

D'autres localisations ne rentrant pas dans les deux groupes, musculaires ou nerveux, ont été rapportées dans la littérature : la plèvre, la paupière, le médiastin, l'appareil génital, l'estomac et la valve mitrale.

Louvet [22] et collaborateurs rapportent 63 cas de CM dont 29 cas, soit 46%, se développent à partir du tissu nerveux et 34 cas, soit 54%, à partir du muscle strié squelettique. (Fig. 16)

	Tête et cou	Orbite	Méninges intracrâniennes	Parenchyme cérébrale	Membres	Autres
Breton [21]	38.6%	9.3%	14.6%	9.3%	32%	28%
Louvet [22]	46%	-	-	-	54%	-

Fig. 16 : Répartition des chondrosarcomes mésoenchymateux des parties molles.

2)- Etude macroscopique :

Le chondrosarcome mésoenchymateux se présente comme une masse circonscrite, multi lobulée avec des variations considérables concernant la taille.

A la coupe, on a une mixture de tissu mou charnu gris-blanc et de foyers dispersés d'os et de cartilage de taille irrégulière.

En même temps, il existe des petites zones d'hémorragie et de nécrose. Mais cette hémorragie est moins importante que dans le chondrosarcome myxoïde [31].

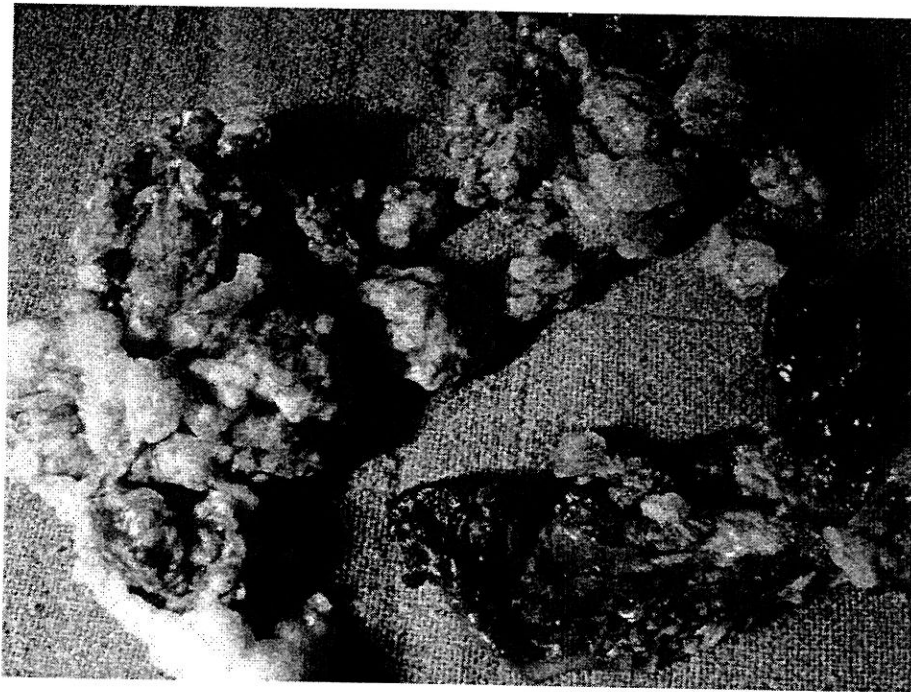


Fig. 17 : Aspect macroscopique du chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite après exérèse par morcellement (spécimen du cas étudié).

3)- Etude microscopique :

Le CM présente un caractère bi morphique composé de : petites cellules en feuillets, indifférenciées, rondes, ovales ou fusiformes et des îlots bien définis ou nodules de tissu cartilagineux bien différencié d'apparence bénigne associé à une calcification ou ossification centrale. (Fig. 18, 19, 23 et 24).

Les cellules indifférenciées possèdent un noyau ovoïde ou allongé hyperchromatique et un cytoplasme minuscule et pauvre ; elles sont arrangées en petits agrégats ou en pseudo hémangiopericytome au voisinage des canaux vasculaires sinusoïdaux bordés par une seule couche d'endothélium. (Fig. 20 et 21).

Les foyers cartilagineux sont habituellement bien définis, mais il y a aussi des zones cartilagineuses pauvrement circonscrites qui se mélangent avec les cellules tumorales indifférenciées. (Fig. 22).

Des zones de cellules fusiformes avec ou sans formations collagènes sont présentes dans certains cas mais constituent rarement le caractère prééminent de la tumeur.

Les caractéristiques tinctoriales des aires cartilagineuses sont indistinctibles de celles des autres formes de chondrosarcomes.

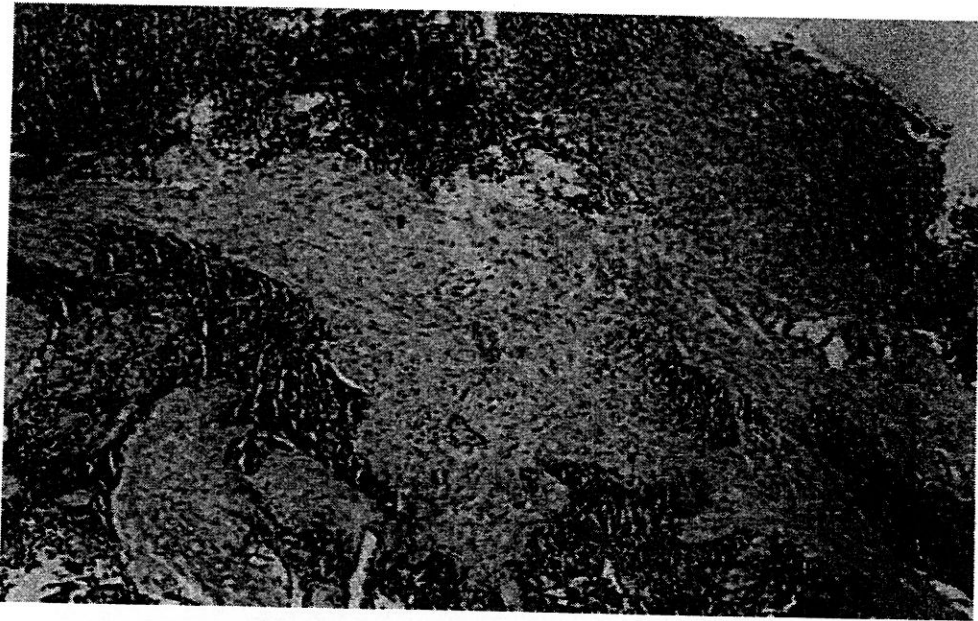


Fig. 18 [31] : Aspect bimorphe fait d'îlots cartilagineux bien différenciés entourés de petits feuillets de cellules Indifférenciées.

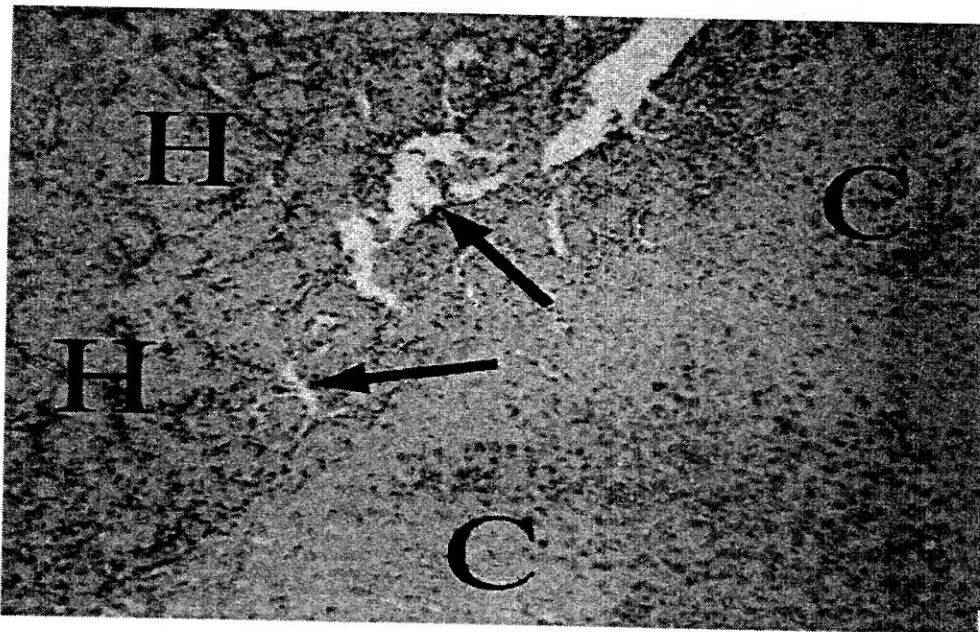


Fig. 19 [31] : Microscopie montrant le caractère bimorphe du CM : contingent cartilagineux bien différencié (C), cellulaire indifférencié (H) au voisinage des vaisseaux (flèche).

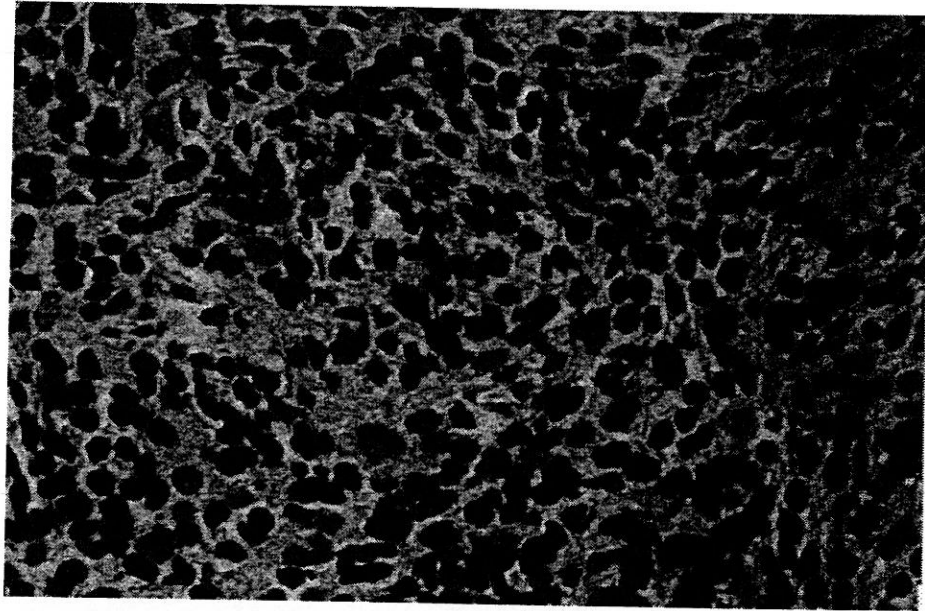


Fig. 20 [31] : Le contingent des cellules indifférenciées avec noyaux hyper chromatiques.

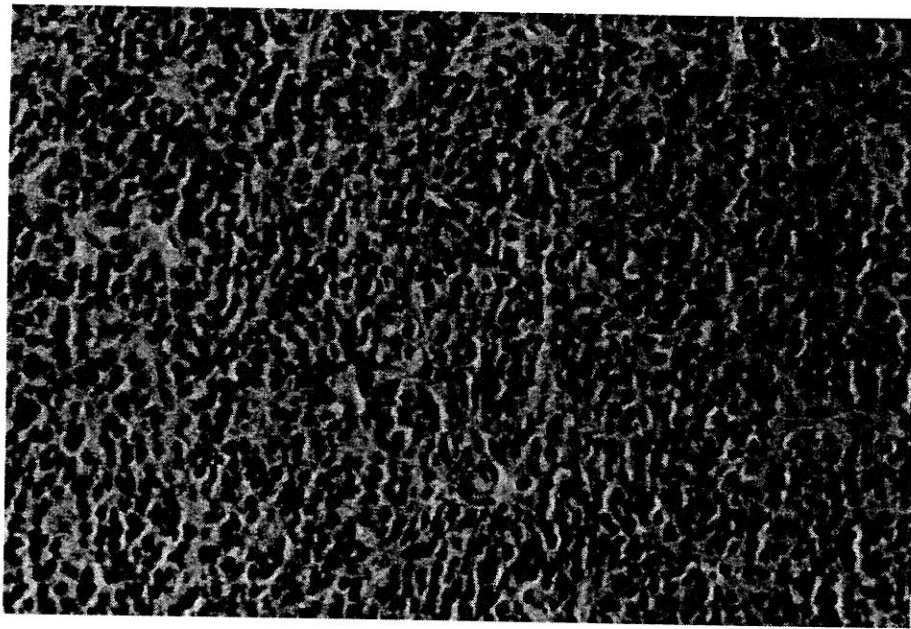


Fig. 21 [31] : Aspect pseudo-hemangiopericytaire d'un CM.

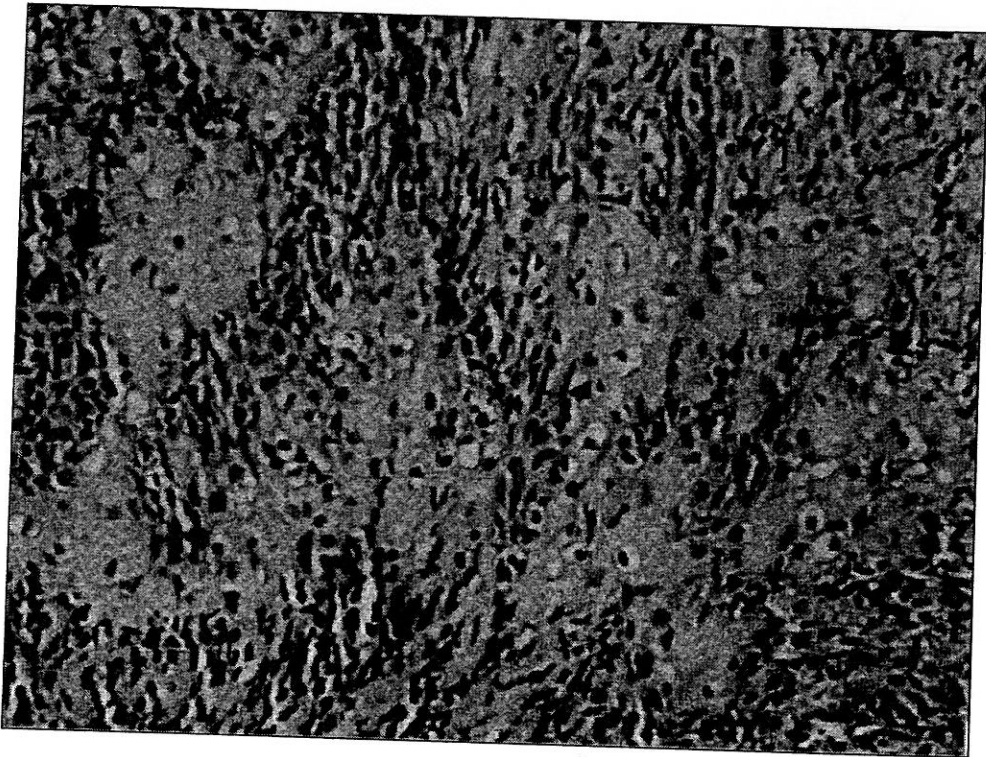


Fig. 22 [31] : Le contingent cartilagineux comportant des cellules rondes sans atypies englobées dans une matrice faiblement basophile.

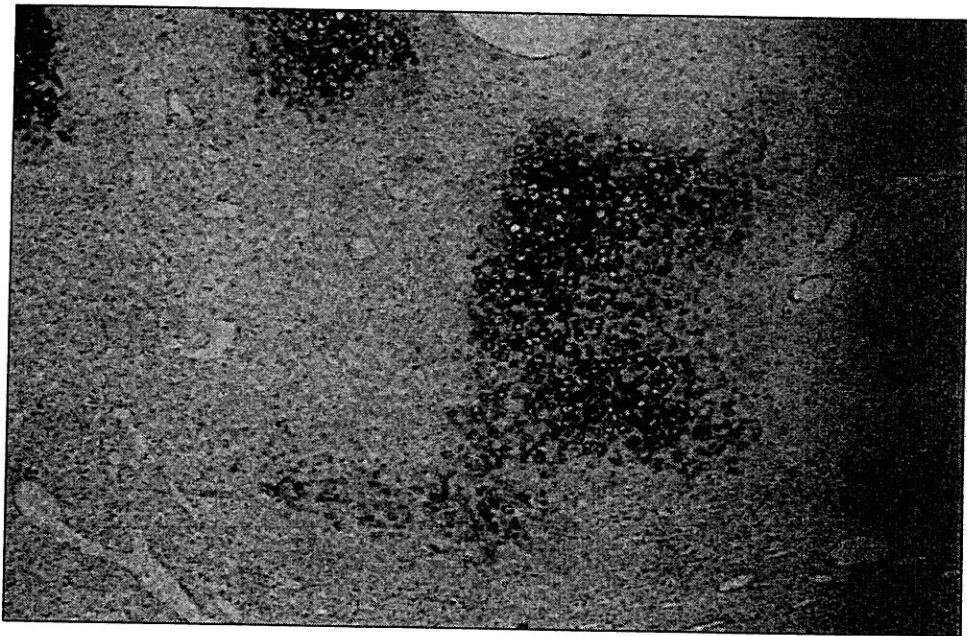


Fig. 23 [31] : Calcification au sein du tissu cartilagineux dans un CM.

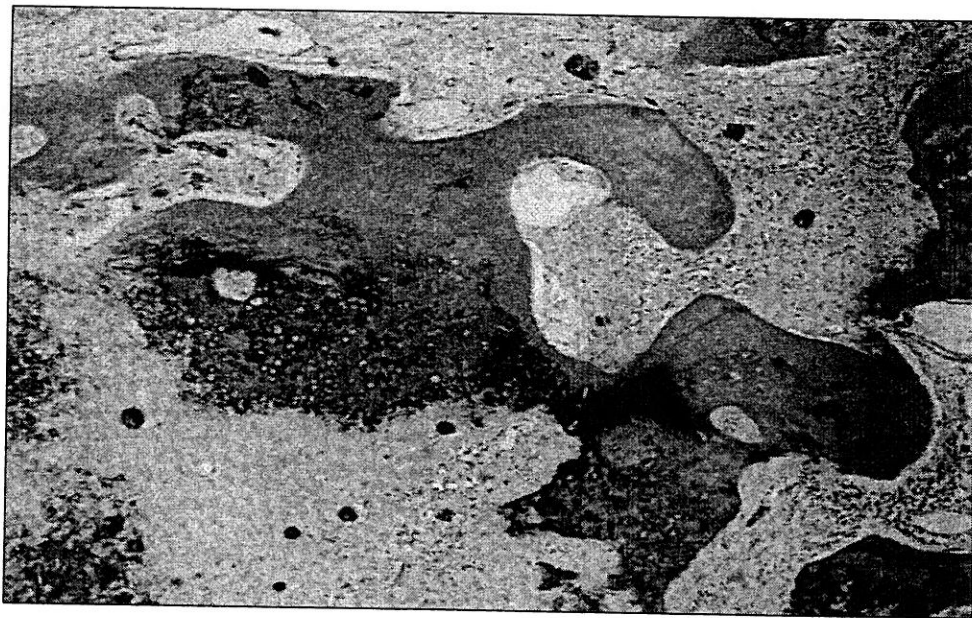


Fig. 24 [31] : Grandes foyers d'ossification au niveau du cartilage bien différenciés

4)- Etude immuno-histochimique :

On a observé au niveau de la portion cartilagineuse de la tumeur, une expression fortement positive de la protéine S-100, tandis que seulement des cellules isolées dans les zones indifférenciées se colorent en présence de cet antigène [31, 33].

En outre, comme pour les autres tumeurs à cellules rondes, les portions indifférenciées révèlent une positivité pour le neuron-specific enolase (NSE) et Leu-7. Par ailleurs, aucune des cellules n'exprime de réaction pour : Desmine, Actine, Cytokeratine ou « Epithelial Membrane Antigene » EMA.

En l'absence de foyers cartilagineux, les zones indifférenciées peuvent ressembler aux autres sarcomes à cellules rondes, particulièrement le sarcome d'Ewing et les tumeurs primitives neuro ectodermiques (PNETS).

La vimentine est en partie positive mais il n'est pas spécifique du chondrosarcome mésoenchymateux [33]. Toutefois, la présence de zones vimentino-négatives dans une tumeur à petites cellules non épithéliale est suggestive de chondrosarcome mésoenchymateux.

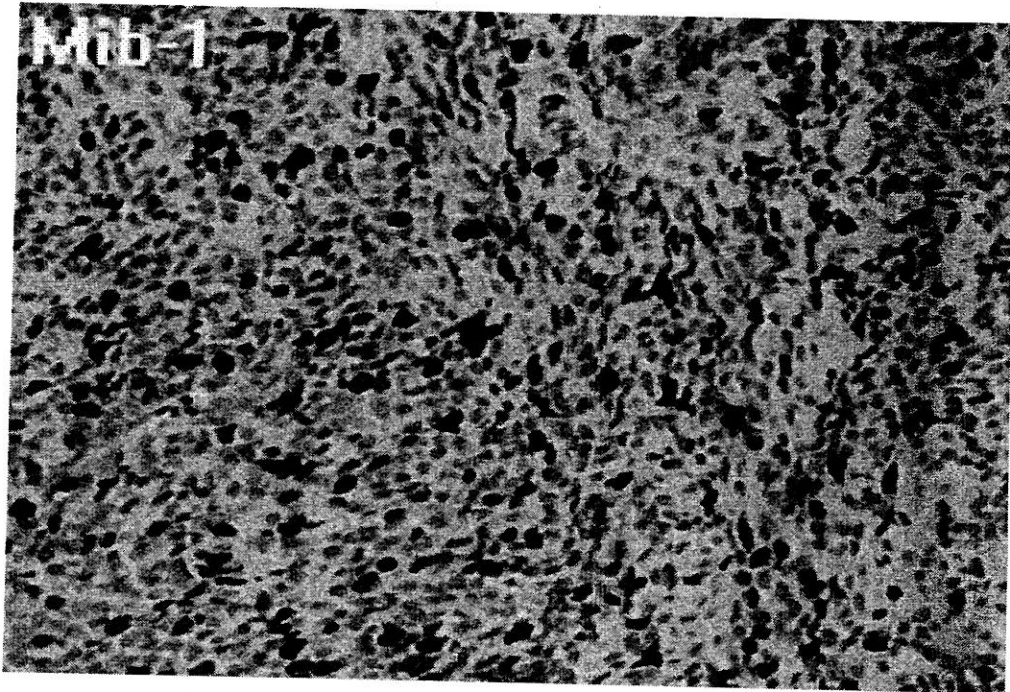


Fig. 25 [31] : Absence d'expression des marqueurs épithéiaux, EMA et Cytokeratine dans le CM

Granter et al [31, 34] présente le CD99 comme marqueur potentiel du CM puisque les 11 cas étudiés ont une forte immuno réaction membranaire pour cet antigène au niveau des aires indifférenciées. Alors que 8 parmi les 11 cas présentent une faible coloration dans les zones chondroides bien différenciées.

Cependant le CD99 est aussi positif dans d'autres tumeurs à petites cellules tel que le sarcome d'Ewing.

Les études sur le collagène type II ont découvert que c'est un marqueur sélectif de la différenciation cellulaire chondroïde et par conséquent, il est caractéristique des tumeurs cartilagineuses. La variante 2A (Col 2A) du collagène II identifie les cellules pro génitrices des chondroblastes qui représentent la population de petites cellules dominante dans le chondrosarcome mésoenchymateux [35].

Ainsi, une étude faite par **Muller et al [36]** en 2005, comparant le CM avec ses principaux diagnostics différentiels, démontre clairement que la détection du Col II dans la matrice extracellulaire de la tumeur est un marqueur sensible et spécifique pour l'identification du CM.

Le tableau suivant résume les principaux critères de distinction entre le CM et ses principaux diagnostics différentiels (**fig.26**).

Tumor type	vimentin	S-100	Col total	Col II
Mesenchymal CS Matrix	+/-	- (b)	+(a)	+(a)
-poor small cell areas Matrix	++	+	+++	+++
-rich small cell areas Cartilaginous areas			++	++
Ewing's sarcoma	+/-		+	
Synovial sarcoma	+		+	
Hemangiopericytoma	+		++	
Small cell osteosarcoma	+	+	+++	++
Small cell areas Cartilaginous areas	+		+	
Desmoplastic small round cell tumor	+/-	-	++	-

Fig. 26 [31] : Modèle d'expression des marqueurs dans le CM et ses diagnostics différentiels.

(a): focally positive

(b) : except sigle rounded cel.

5)- Etude ultra structurale :

Au niveau des zones cartilagineuses bien différenciées, les cellules possèdent des ronds satellites irréguliers ou une configuration en coupes avec de courts processus cytoplasmiques, un noyau ovoïde large, un réticulum endoplasmique rugueux et abondant ayant des dilations « sac-like » focales, un appareil de Golgi bien développé et du glycogène d'importance variable [37,38].

Les espaces extracellulaires contiennent un matériel filamenteux finement granuleux.

Par contre, les cellules indifférenciées rondes, ovoïdes ou polygonales, possèdent un gros noyau, un nucléole proéminent et un discret cytoplasme pauvre en organites. Les éléments cellulaires sont fermement emballés au moyen de cellules d'adhésion membraneuse et de desmosomes mais sans projections cytoplasmiques.

Des cellules fibroblastique-like avec un réticulum endoplasmique rugueux en croissance et des jonctions desmosomes-like peuvent exister au sein de la tumeur. La lame basale est confinée dans des cellules endothéliales et des pericytes parsemées [31, 39].

6)- Etude cytogénétique :

Les études cytogénétiques portant sur cette tumeur sont rares et limitées. La première analyse cytogénétique d'un chondrosarcome mésoenchymateux a été rapportée par **Richkind [40]** en 1996. Ses résultats ont montré une translocation t (4 ; 19) (q35 ; q 13.1) et une cellule présentant une trisomie du chromosome 21.

Cette translocation a été vue précédemment dans un rhabdomyosarcome embryonnaire et indifférencié et dans un sarcome dédifférencié. Elle semble présenter une variation cytogénétique qui apparait dans les cellules souches mésoenchymateuses malignes [40].

Mandhal et Col. [41] ont décrit un cas de CM avec un caryotype hyperploïde complexe. Des aberrations structurales des chromosomes 1, 4 et 10 ont été retrouvées, mais impliquant, dans les réarrangements, des branches chromosomiques différentes par rapports aux analysées.

La dernière et la plus récente étude faite à ce sujet a été réalisée en 2002 par l'équipe du département de microbiologie de l'université de Nebraska sur 2 cas (un CMS et un CMES) : Les résultats ont été pareils présence d'une translocation robertsonienne der (13; 21) (q10; q10) avec une perte de matériel génétique des chromosomes 8 et 20 et un gain de matériel pour le chromosome 2. Ainsi cette translocation est caractéristique des chondrosarcomes mésoenchymateux [42].



Fig. 27 [31, 42] : Caryotype partial SKY confirmant la présence d'une translocation der (13 ; 21) (q10 ; q10) dans un CM.

7) Autres formes histologiques :

a)- Le chondrosarcome habituel :

Macroscopiquement, ce sont des tumeurs de grande taille (plus de 4 cm), lobulées, aux contours souvent mal définis. Les lobules tumoraux sont blanc nacres, gris-bleus, parfois myxoïde. Des foyers jaunâtres de xanthelatisation ou d'ossification endochondrale, d'importance variée sont souvent observés. La lésion peut être remaniée par de la nécrobiose, ou des foyers de kystisation.

Histologiquement, c'est un sarcome dont les cellules tumorales sont associées à une matrice cartilagineuse sous forme de lobules de tailles et formes irrégulières limitées par des septas conjonctifs. Cette composante cartilagineuse peut être exclusive ou s'associer à un contingent fibroblastique. La formation d'os ne peut être qu'une ossification réactionnelle. (**Figure 28**)

Au sein des lobules, la cellularité est souvent importante, prédominant en périphérie. Les chondroblastes tumoraux ont un noyau volumineux, à chromatine densifiée. Les aspects de bi nucléation sont fréquents. Une activité mitotique peut parfois être individualisée.

Ces caractéristiques histologiques et cytologiques sont utilisées pour établir le grade des chondrosarcomes comme l'ont proposé **O'Neal** et **Ackermann** [31, 32]. L'importance de la cellularité tumorale et des atypies cyto-nucléaires augmente dans les grades II (malignité intermédiaire) et III (haute malignité).

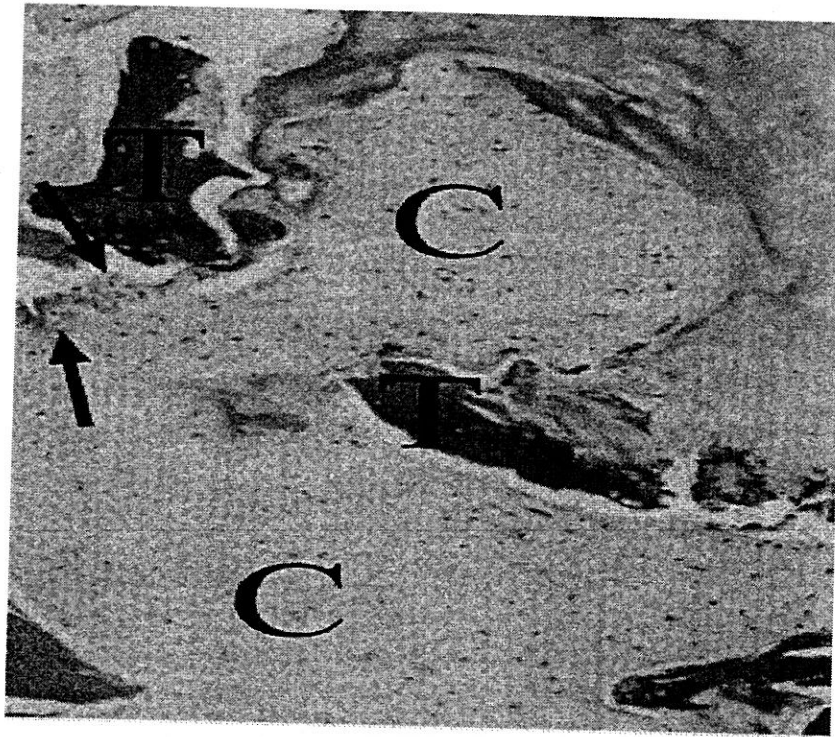


Fig. 28 [31] : Chondrosarcome conventionnel : les lobules tumoraux cartilagineux (C) englobent des fragments d'os spongieux (T) avec hypercellularité peripherique.

b)- Le chondrosarcome dédifférencié :

Il s'agit d'un chondrosarcome de bas grade associé à une tumeur de haut grade de malignité et de nature histologique différente, la limite entre ces deux composantes est parfaitement nette.

Histologiquement, On observe, à côté d'un chondrosarcome habituellement de bas grade, un contingent sarcomateux non cartilagineux de haut grade (**figure 29**). Ce dernier prend le plus souvent l'aspect d'un histiocyto-fibrome malin, mais peut aussi correspondre à un ostéosarcome ou à un sarcome d'origine musculaire.

La coexistence d'un fibrosarcome ou d'un fibrohistiocyto-sarcome avec un Chondrosarcome peut résulter d'une dédifférenciation des cellules tumorales cartilagineuses selon Wicks [31]. Il montre l'existence dans le contingent dit « dédifférencié », des caractères antigéniques de la lignée cartilagineuse, qui sont toujours absents dans les fibrohistiocyto-sarcomes de novo. Par contre la présence d'un contingent osteosarcomateux, voire rhabdo-hemangio-sarcomateux ne peut pas être née à un phénomène de dédifférenciation [31].

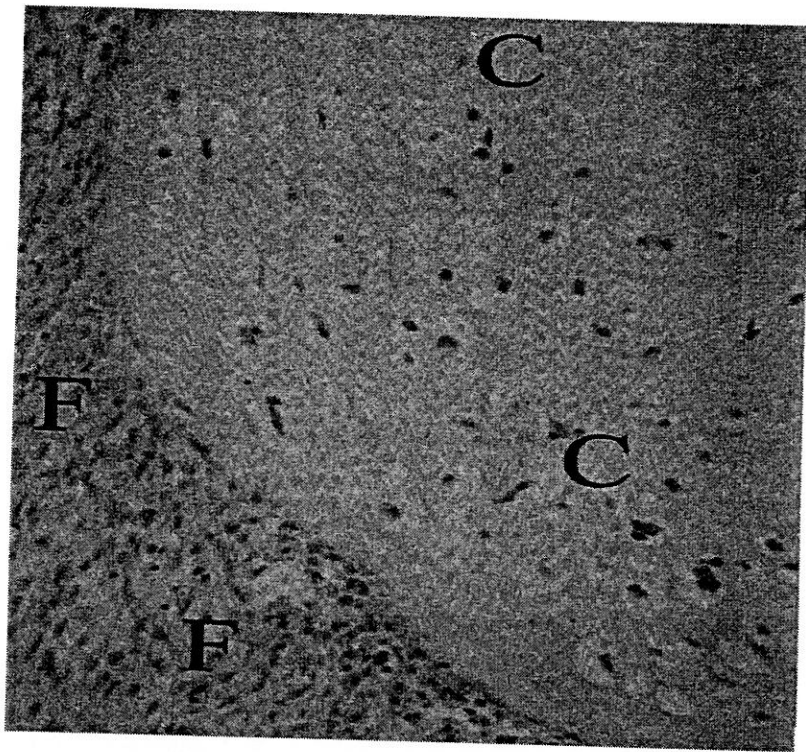


Fig. 29 [31] : chondrosarcome dédifférencié « collision of two tumors»:
A droite chondrosarcome de bas grade(C) adjacent à un fibrosarcome haut
grade (F) a gauche bien limité.

c)- Le chondrosarcome à cellules claires :

Se définit comme une tumeur de bas grade de malignité avec une croissance lente. **Histologiquement**, le chondrosarcome à cellules claires se caractérise par des cellules tumorales, à cytoplasme abondant clarifié car rempli de glycogène, disposées en cordons ou en lobules limités par de fins septa conjonctivo-vasculaires. (**Figure 30**). La matrice cartilagineuse est très peu abondante. Des travées ostéoides réactionnelles, parfois nombreuses, bordées d'ostéoblastes et d'ostéoclastes, sont par contre le plus souvent présentes. Des secteurs chondrosarcomateux conventionnels, habituellement de grade II, sont associés dans près de 50% des cas de chondrosarcome à cellules claires.

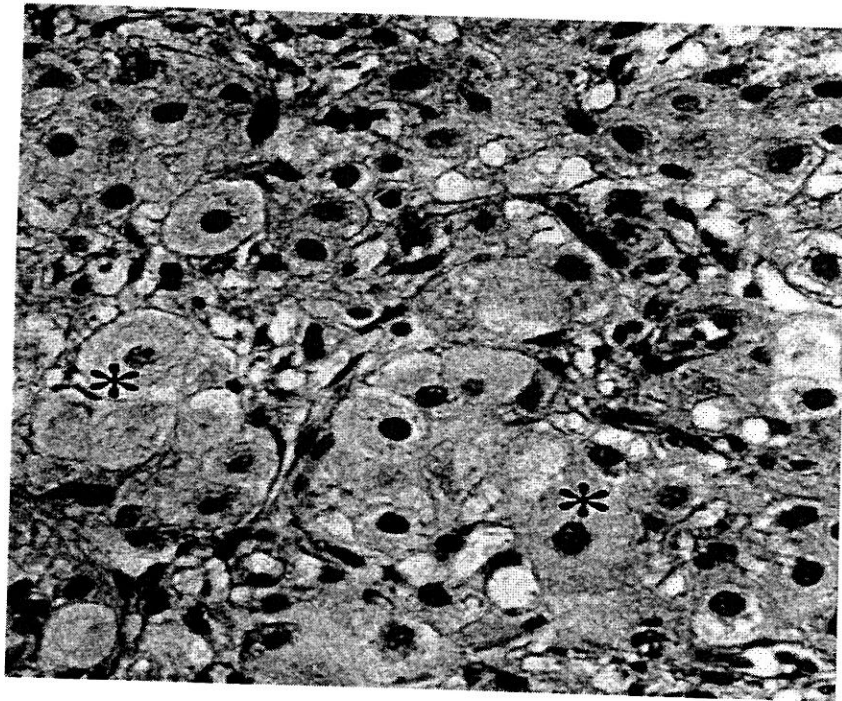


Fig. 30 [31] : chondrosarcome à cellules claires : Grandes cellules à cytoplasme abondant et clair par le glycogène avec nucléole proéminent au sein du noyau.

d)- Le chondrosarcome myxoïde :

Le chondrosarcome myxoïde est le chondrosarcome le plus retrouvé dans les parties molles [31].

Macroscopiquement, le néoplasme apparaît mou à ferme, ovoïde, lobulaire à masse nodulaire bien circonscrite souvent avec une capsule fibreuse bien distincte. En coupe, sa surface est gélatineuse, grise marron et souvent hémorragique. Sa taille varie de 4 à 7 cm de grand diamètre.

Le caractère multi nodulaire est clairement évident à l'histologie. Les nodules individualisés sont constitués de cellules rondes légèrement allongées avec des formes et tailles uniformes, séparées par des quantités variables de matériel muscidé.

Les cellules ont un petit noyau hyper chromatique et un rebord étroit représentant le cytoplasme éosinophile, aspect caractéristique des chondroblastes. Parfois ces cellules sont vacuolées.

Sur le plan caractéristique, les cellules individuelles sont arrangées en cordes courtes anastomosées ou pseudo-acini donnant souvent l'apparence de lacets (**Figure 31**).

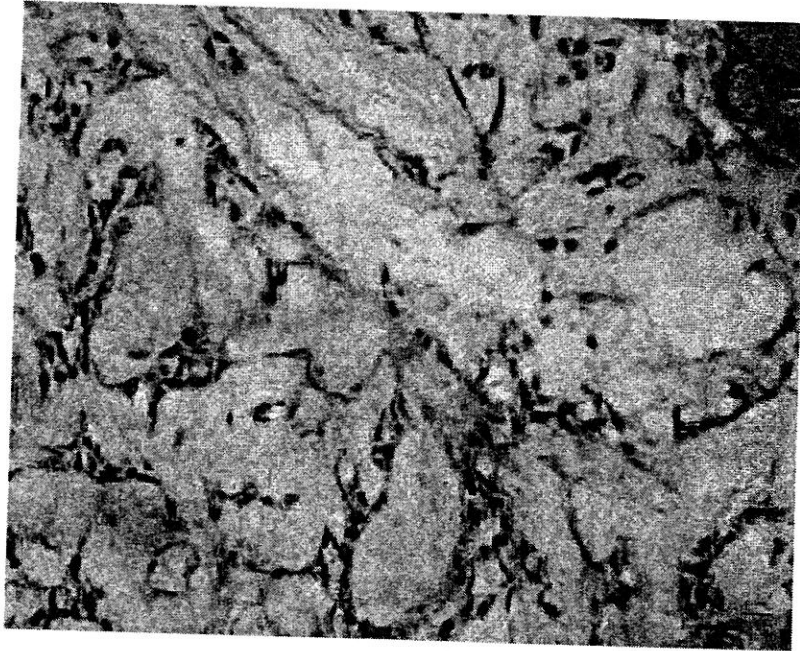


Fig. 31 [31] : Des cordes de cellules éosinophiles disposées dans un stroma myxoïde abondant et arrangées en pseudo acini dans le chondrosarcome myxoïde.

III- CLINIQUE :

La symptomatologie clinique des chondrosarcomes orbitaires, comme celle des autres processus expansifs de l'orbite, est pauvre, peu évocatrice de la nature de la lésion et se résume en général à l'existence d'une exophtalmie, plus ou moins importante, découverte par le malade lui-même ou par son entourage, beaucoup plus rarement de manière fortuite.

Des douleurs ou des signes fonctionnels de type compressif peuvent parfois être le facteur de découverte.

A- LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :

I- L'exophtalmie:

C'est une protrusion du globe oculaire hors de l'orbite (en avant) liée à une augmentation du contenu de l'orbite, globe oculaire exclu.

L'apparition d'une exophtalmie progressive est de loin le symptôme révélateur le plus fréquent des processus expansifs de l'orbite.

Elle peut être axiale respectant l'axe du regard, témoignant d'une masse intraconique, ou au contraire s'accompagner d'un déplacement permanent du globe dans le sens vertical ou latéral, indiquant à la fois l'existence d'une masse extraconique et son siège.

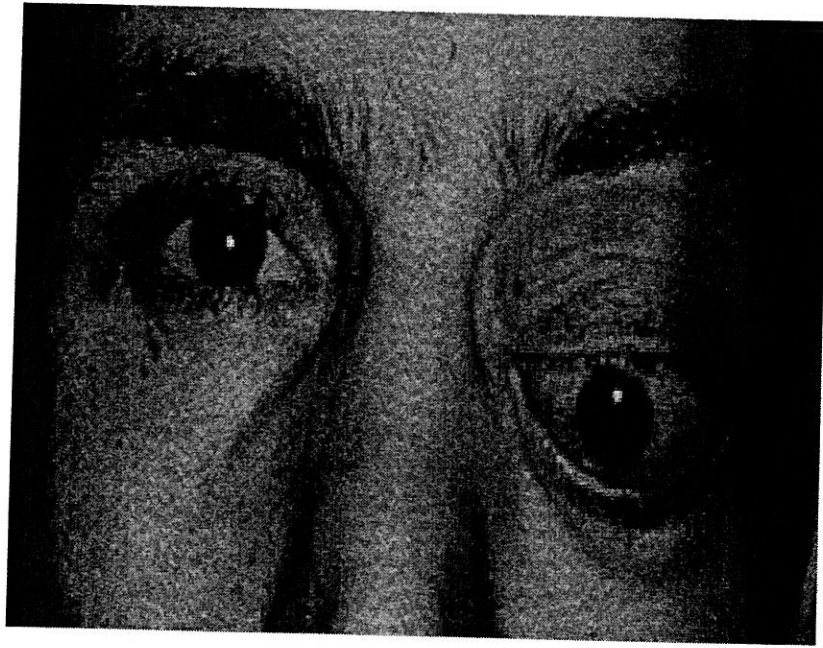


Fig. 32 [43] : Exophtalmie gauche, avec déplacement inféro-interne du globe oculaire accompagnée d'un ptosis et d'un discret chémosis.

2- la baisse de l'acuité visuelle :

Est une conséquence de l'œdème papillaire par compression du nerf optique. Mais peut survenir dans le cadre d'une complication (kératite, ulcère de la cornée uvéite...). Généralement c'est l'apanage des formes évoluées tardives, et peut compromettre aussi bien la vision de loin que celle de près.

3- La douleur:

Constitue le troisième motif de consultation, due à la compression des filets nerveux des tissus péri-orbitaires. La majorité des patients tolèrent l'exophtalmie et c'est l'installation des douleurs vives, d'une baisse de l'acuité visuelle ou d'une rougeur oculaire qui ramène le patient à consulter.

3- La diplopie :

Par paralysie des muscles oculomoteurs externes le plus souvent par atteinte musculaire directe rarement par atteinte nerveuse (VI paire crânienne).

4- l'hyperhémie conjonctivale et le chémosis :

C'est une réaction inflammatoire accompagnant rarement les processus tumorale de l'orbite et orientent plus vers une pathologie inflammatoire de l'orbite dont il faut éliminer l'urgence notamment la cellulite orbitaire.

5- le ptosis :

C'est la chute et l'abaissement de la paupière supérieure secondaire à une paralysie de la troisième paire crânienne ou à une compression directe du muscle releveur de la paupière.

6- Les complications :

L'exposition de la cornée (avec cascade sécheresse, ulcère, perforation, perte de l'œil). L'ulcération et l'hémorragie peuvent être révélatrices surtout d'un chondrosarcome de grande taille (ce qu'est exceptionnel au niveau de l'orbite).

Cependant aucun cas de chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite n'a pas été diagnostiqué dans le cadre d'un bilan de métastase ou découvert fortuitement lors d'un examen clinique ou radiologique.

Devant une exophtalmie le praticien est appelé a mener un interrogatoire policier suivi d'un examen complet comportant un examen ophtalmologique, un examen neurologique et un examen général.

B- L'INTERROGATOIRE :

1- Le délai d'apparition :

Le délai de diagnostic des chondrosarcomes mésoenchymateux orbitaires variait entre 5 jours et 2 ans avec un délai moyen de 8 mois.

2- Le mode évolutif :

Généralement l'exophtalmie est souvent d'installation progressive et asymptomatique pendant quelques mois. Ensuite s'installent les signes de compression des structures avoisinantes.

3- Les antécédents pathologiques :

La totalité des cas rapportés dans la littérature avait été en bon état général, avant la découverte de la tumeur, sans notion d'antécédent, personnels et/ou familiaux, pathologiques notables.

4- Les facteurs favorisants :

La recherche des facteurs probablement incriminés dans la genèse de ces tumeurs s'avérait nécessaire même si aucun auteur n'a rapporté la survenue d'un chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite après un traumatisme, une irradiation ou une infection.

C- L'EXAMEN CLINIQUE :

1- L'examen ophtalmologique :

L'examen ophtalmologique comporte :

- La mesure objective clinique de l'exophtalmie grâce à l'ex ophtalmomètre de Hertel pour avoir une mesure objective en millimètres et surtout avoir une comparaison au fur et à mesure de l'évolution. On dit qu'il y a exophtalmie si supérieure à 21 mm ou si différence supérieure à 2 mm entre les 2 yeux.
- Les caractères de l'exophtalmie proprement dite et en particulier l'analyse de 4 caractères : uni ou bilatérale, réductible ou non, axile ou oblique. Pulsatile ou non.
- L'étude de l'acuité visuelle et du champ visuel, qui peuvent être altérés en cas de compression du nerf optique.
- Le fond d'œil peut montrer l'œdème papillaire et parfois même un envahissement du pôle postérieur du globe.
- L'oculomotricité doit être explorée en différenciant une éventuelle atteinte nerveuse d'une atteinte musculaire directe.
- La recherche de signes infectieux ou inflammatoires conjonctivaux ou palpébraux (rougeur, œdème palpébral, chémosis), d'une porte d'entrée, de sécrétions sales,

- La recherche d'une dilatation anormale des vaisseaux en tête de méduse, d'un frémissement à la palpation orbitaire, d'un souffle à l'auscultation de l'orbite et de la région temporale orientant vers une fistule carotido-caverneuse.
- Les variations de volume lors de la position vers l'avant, lors des efforts à glotte fermée (Valsalva...) témoignent d'une cause veineuse (varices).

2- L'examen neurologique :

A pour but de rechercher une extension vers la base du crâne et le système nerveux centrale. Les signes d'hypertension intra crânienne, les déficits neurologiques focaux sont les plus courants, notamment des paires crâniennes, alors que la comitativité est moins trouvée.

3- L'examen général :

Doit être méthodique et complet et s'acharne d'une part à rechercher une extension systématique de la tumeur : hématogène notamment au niveau des poumons, site de prédilection des métastases des chondrosarcomes mésoenchymateux, et / ou lymphatique par l'examen des aires ganglionnaires périphériques toute en sachant que le CM est moins lymphophile que le chondrosarcome myxoïde [44]. D'autre part l'examen somatique complet évalue le terrain et élimine une contre indication opératoire.



Fig. 33 [43] : Mesure de l'exophtalmie par l'ex ophtalmomètre de Hertel

IV- IMAGERIE :

Comme pour les chondrosarcomes osseux, l'imagerie doit s'efforcer non seulement de détecter et localiser la tumeur, mais aussi de faire un diagnostic de nature, d'évaluer son potentiel agressif et d'en préciser l'extension. Elle doit permettre également d'en assurer la surveillance et le suivi thérapeutique.

Le diagnostic de nature, en dehors de quelques exceptions, est dans la majorité des cas impossible à poser par l'imagerie et même si parfois il peut être évoqué avec une certaine probabilité ce sera la biopsie et/ou la résection chirurgicale avec étude histologique qui devra conclure.

1 - La radiographie conventionnelle :

Anciennement utilisée, elle précise la topographie de la tumeur, ses caractéristiques et ses rapports.

Radiologiquement, la tumeur se présente comme une masse ovoïde souvent bien limitée ou encore infiltrant. Elle englobe en son sein de nombreuses calcifications irrégulièrement réparties, radio-opaques, sous forme de fins pointillés, granuleuses, ponctuées ou sous forme de très fines micro calcifications sans limite nette, ou encore floconneuses [31]. La présence de calcifications au sein d'un processus orbitaire oriente vers une étiologie chondrosarcomateuse [22, 31].

2- L'échographie :

L'échographie est un moyen de détection et de détermination très précis de la taille tumorale, en raison de la différence des échos détectés dans la masse comparés à ceux des tissus voisins qui sont normaux [31]. L'échographie précise également les rapports anatomiques et les limites de la tumeur. Cependant, elle fournit moins de détails anatomiques par rapport à la TDM et l'IRM.

La tumeur se caractérise par une échogénicité distinctive des tissus mous de voisinage, à l'origine d'une interface entre les deux. La taille et la configuration exacte de la tumeur peuvent être bien définies dans la mesure où la lésion est visualisée dans les deux plans : transversal et longitudinal.

L'échographie montre le caractère hétérogène de la masse qui présente des échos internes et dont les contours sont irréguliers. Elle évoque, un rhabdomyosarcome nécrosé, une tumeur vasculaire, un méningiome ou un hématome calcifié plutôt qu'une tumeur hétérogène rare comme le chondrosarcome [31].

3- La tomодensitométrie (TDM) :

Elle joue un rôle important dans la définition de l'extension de la tumeur et ses rapports avec les structures adjacentes (nerf optique, muscles oculomoteurs, os voisin...).

Cet examen montre, précocement, une masse intra ou extra conique hétérogène caractérisée par l'intrication de deux composantes de densité différente ; l'une faible voisine de celle des tissus mous, correspondant au tissu mésoenchymateux, et l'autre plus dense correspondant au cartilage et aux calcifications [32]. Le rehaussement du contraste est un élément de grande valeur dans l'évaluation de la vascularisation tumorale et la distinction de la masse des structures adjacentes, et notamment le paquet vasculaire. La tumeur peut être isodense par rapport au tissu voisin sain d'où l'intérêt de l'injection du produit de contraste qui la met en évidence.

La TDM, par suppression des phénomènes de superposition des plans par les coupes millimétriques, et grâce à l'excellente résolution spatiale et la densité, permet une étude plus fine des calcifications. En effet, une étude attentive des coupes tomодensitométriques permet de distinguer les ossifications des calcifications dans le cas d'une masse fortement minéralisée.

Elle contribue aussi au bilan préopératoire en montrant des densités différentes de la tumeur et des tissus mous voisins et autres sarcomes des tissus mous, et les rapports avec l'os et les éléments vasculo-nerveux.

La TDM dépasse l'IRM en matière de détection des calcifications intratumorales et en ce qui concerne la détection des fines érosions corticales et des réactions périostées de l'os adjacent [31]. En outre, les parfaits détails anatomiques que procure la TDM permettent au chirurgien de faire une résection tumorale la plus complète possible et au radiothérapeute de bien cibler le champ de radiations [31].



Fig. 34 : Tomodensitométrie crânio-orbitaire, (a) coupe axiale et (b) coronale sans injection de produit de contraste, montrant un processus lytique sphéno-orbitaire gauche avec extension vers la fosse temporale en rapport avec un CM (notre observation).

4- L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :

Le meilleur avantage de l'IRM réside dans le fait qu'elle permet de visualiser la région anatomique voulue directement dans des plans orthogonaux, en plus de l'excellent contraste des parties molles, offrant ainsi une meilleure évaluation de l'extension de la masse tumorale.

Le CM prend à l'IRM un signal très élevé entre les tissus sains ayant un signal intermédiaire, et se présente comme une masse lobulée [31].

Les zones calcifiées des matrices tumorales cartilagineuses ne changent pas de signal en IRM, quelque soient les séquences utilisées (Temps de relaxation, T1 très long et T2 très court, ceci implique un signal très faible). Par ailleurs, les calcifications se manifestent au maximum par une discrète hétérogénéité de l'hyper signal tumoral sur les séquences pondérées en T2 ou par une légère atténuation du signal par rapport aux zones non calcifiées sur les séquences pondérées T1.

Il a été suggéré que l'injection de produit de contraste paramagnétique (gadolinium), comme les séquences pondérées T2 (SE), seraient utiles dans la description des aires de nécrose à l'intérieur de la tumeur et permettent ainsi de guider la biopsie des sites qui servira de matériel diagnostique [31].

L'injection de produit de contraste permet d'avoir un rehaussement significatif de la masse tumorale par rapport aux tissus sains [31,32].

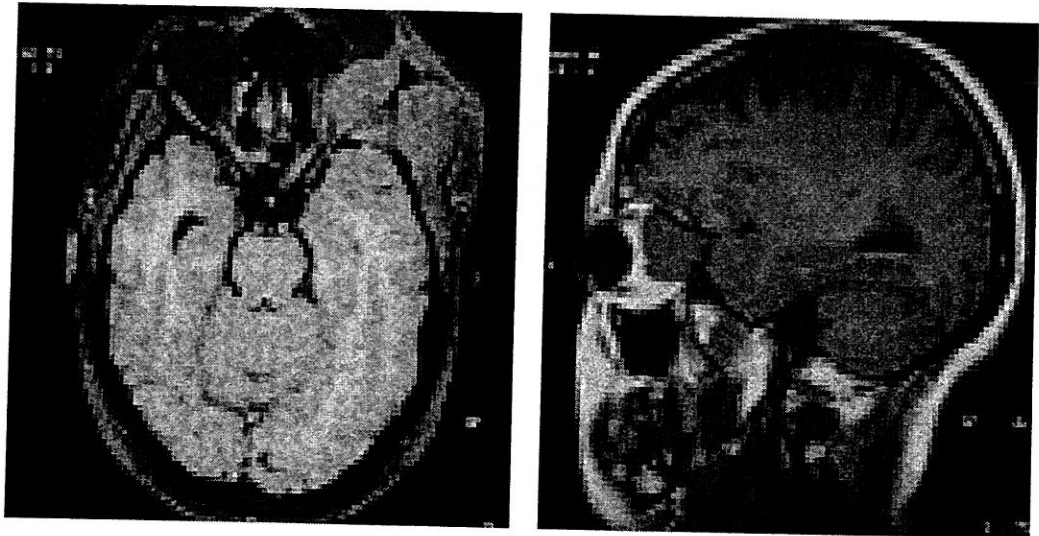


Fig. 35 : Imagerie par résonance magnétique, (a) coupe axiale et (b) sagittale, en pondération T1 montrant un Chondrosarcome mésoenchymateux sphéno-orbitaire gauche, refoulant le nerf optique, en hypo signal (notre observation).

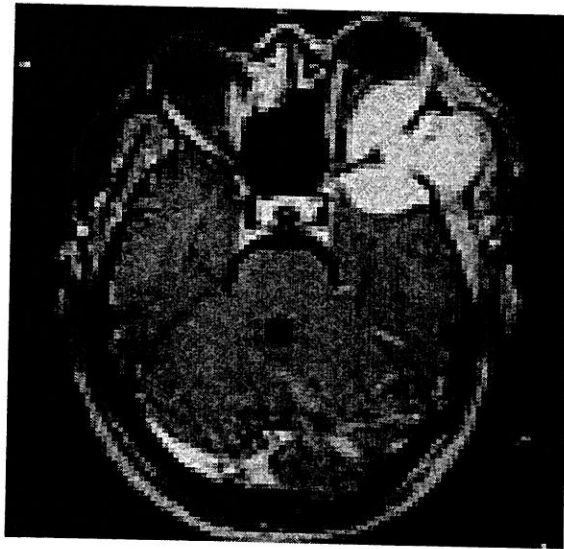


Fig. 35 (c) Imagerie par résonance magnétique, coupe axiale et en pondération T1 avec injection de gadolinium, montrant une prise de contraste intense d'un chondrosarcome mésoenchymateux sphéno-orbitaire gauche (notre cas).

5- L'angiographie cérébrale des 4 pédicules :

Cet examen fournit des informations sur l'extension anatomique de la tumeur, incluant son retentissement sur les structures adjacentes, la suppléance artérielle et le drainage veineux.

Le caractère malin de la tumeur est évoqué devant La néo-vascularisation à l'angiographie, surtout périphérique [31].

L'angiographie a également, sa place dans l'embolisation préopératoire en cas de tumeur hyper vascularisée [46].

Les tumeurs malignes des parties molles prennent un aspect agiographique souvent hétérogène avec des territoires moins vascularisés, correspondant aux zones de nécrose, et des territoires hyper-vascularisés signalant les zones d'hémorragie [31]. L'embolisation a été d'un grand secours dans notre cas.

6- La scintigraphie osseuse :

La scintigraphie montre une hyperfixation au sein des tumeurs présentant des calcifications. En cas d'extension tumorale au périoste, on note une hyperfixation au niveau de l'os adjacent [31].



Fig. 36 [45] : Aspect agiographique d'un CM montrant la présence d'un blush tumoral en projection de la moitié supérieure de l'orbite gauche, alimenté par les branches de la carotide externe, essentiellement par l'artère maxillaire interne.

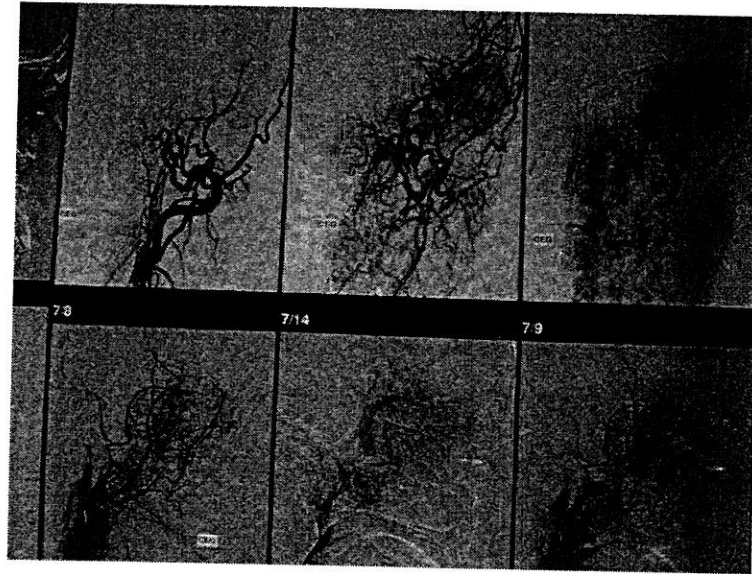


Fig. 37: Artériographie cérébrale montrant un blush tumoral sphéno orbitaire gauche alimenté par les branches de la carotide externe notamment l'artère maxillaire interne en rapport avec un CM (notre observation personnelle).

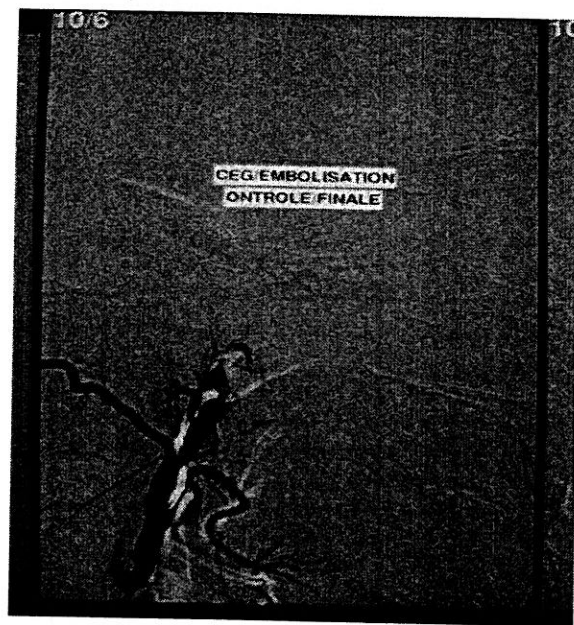


Fig. 38: Artériographie cérébrale après embolisation sélective de l'artère maxillaire interne montrant une bonne dévascularisation de la tumeur (notre cas).

V- TRAITEMENT :

Le traitement des chondrosarcomes de l'orbite et / ou de l'orbite avec extension à la base du crâne pose un problème de prise en charge chirurgicale. Il partage les principes, les méthodes et les difficultés de l'exérèse des tumeurs de la base du crâne en général et les complications spécifiques de la chirurgie des tumeurs intra orbitaires.

En effet vue la rareté des chondrosarcomes sphéno orbitaires, aucune attitude thérapeutique ne peut être systématisée ou proposée.

Dans un but didactique de simplicité, nous allons traiter respectivement le but de la prise en charge qui reste carcinologique chaque fois que possible, nous allons rappeler de façon plus succincte les différentes voies utilisées pour aborder les tumeurs orbitaires on se référant à des principes connus et validés : On peut distinguer les orbitotomies et les voies neuro chirurgicales ou combinées.

A-BUTS :

- Eradiquer la tumeur.
- Préserver le pronostic fonctionnel tant que cela est possible.
- Préserver le pronostic vital en assurant une exérèse carcinologiquement satisfaisante.
- Prévenir les récurrences locales et / ou à distance par des thérapies adjuvantes.
- Rester le moins iatrogène.

B- MOYENS :

I – LES MOYENS MEDICAUX :

Sont toujours de mise, chaque fois que nécessaire, à base de soins ophtalmologiques (collyres anti inflammatoires et ou antibiotiques, des pansements), des antalgiques....

II - LA CHIRURGIE :

a)- La biopsie :

Elle doit rester un préalable indispensable avant traitement définitif d'un chondrosarcome, cependant des exceptions à la biopsie, peuvent être envisagées : lorsque le diagnostic de chondrosarcome ne fait aucun doute radiologiquement, devant une exostose dont la transformation maligne est évidente. La résection chirurgicale peut alors être réalisée d'emblée. Cette biopsie sera de préférence chirurgical car le diagnostic histologique des tumeurs cartilagineuses est parfois extrêmement difficile et nécessite une grande quantité de tissu tumoral, ce que ne permet pas une biopsie à l'aiguille. Le trajet de biopsie sera choisi afin qu'il puisse y avoir excision en monobloc de la tumeur lors de la résection.

b)- La résection :

Le seul traitement efficace reste la résection chirurgicale. Ce traitement répond aux règles habituelles de la chirurgie carcinologique : il implique d'abord de réaliser un bilan d'imagerie complet afin de préciser l'extension de la tumeur en localisant des repères anatomiques fiables.

Les résections au niveau des membres ne posent habituellement pas de problème, en revanche, Les résections au niveau de la région du cou et de la tête sont très souvent carcinologiquement non satisfaisantes [31].

c)- Les voies d'abord chirurgicales de l'orbite et / ou de la base du crâne :

L'accès aux tumeurs orbitaires et / ou aux tumeurs de l'orbite avec extension intracrânienne peut se faire en utilisant différentes voies d'abord selon le siège de la tumeur, son type histologique, la présence ou non d'une extension intracrânienne et l'attitude de l'équipe chirurgicale. Ainsi on distingue les orbitotomies et ou les voies combinées.

1)- La voie trans-conjonctivale:

L'abord se fait au niveau du cul-de-sac situé en regard de la tumeur, si elle est antérieure ; au niveau du cul-de-sac latéral ou médial si elle est postérieure. En cas de tumeur intra conique, la désinsertion d'un muscle droit latéral ou médial permet de pénétrer dans le cône. Son avantage est l'absence de cicatrice visible, son principal inconvénient est une exposition limitée de la tumeur et un accès difficile aux masses postérieures. Elle peut être associée à une orbitotomie transcutanée, notamment un Krönlein; elle reste surtout intéressante en cas de tumeur antérieure, petite, permettant une biopsie ou une exérèse rapides.

2)- La voie transcutanée:

C'est la voie la plus utilisée, permettant des orbitotomies antérieures, médiales ou latérales. L'abord se fait au pourtour de l'orbite, près des rebords orbitaires : sous le sourcil en haut, le long du pilier fronto-zygomatique en dehors, du

rebord orbitaire inférieur en bas, en regard de la crête lacrymale antérieure en dedans. L'incision cutanée est poursuivie par une ouverture du muscle orbiculaire afin d'atteindre le périoste orbitaire.

3)- Les orbitotomies :

Le site de l'orbitotomie est dicté par la localisation tumorale. Une collaboration avec d'autres spécialistes neurochirurgiens, ORL, chirurgiens maxillo-faciaux est indispensable pour réaliser certains abords.

➤ Orbitotomies antérieures :

Réalisées par voie transcutanée, éventuellement trans-conjonctivale, elles s'adressent aux tumeurs antérieures. L'incision peut être supérieure, sous-sourcilière ou intra sourcilière, supéro-latérale en regard de la fosse lacrymale, inférieure en regard du rebord orbitaire inférieur, latérale ou médiale avec section du ligament latéral externe ou du tendon canthal médial. Elles permettent un abord extra périosté ou intra périosté après ouverture du septum.



Fig. 39 [13] : Photo per opératoire d'une orbitotomie antérieure.

➤ **Orbitotomies latérales avec dépose osseuse :** (Fig. 40)

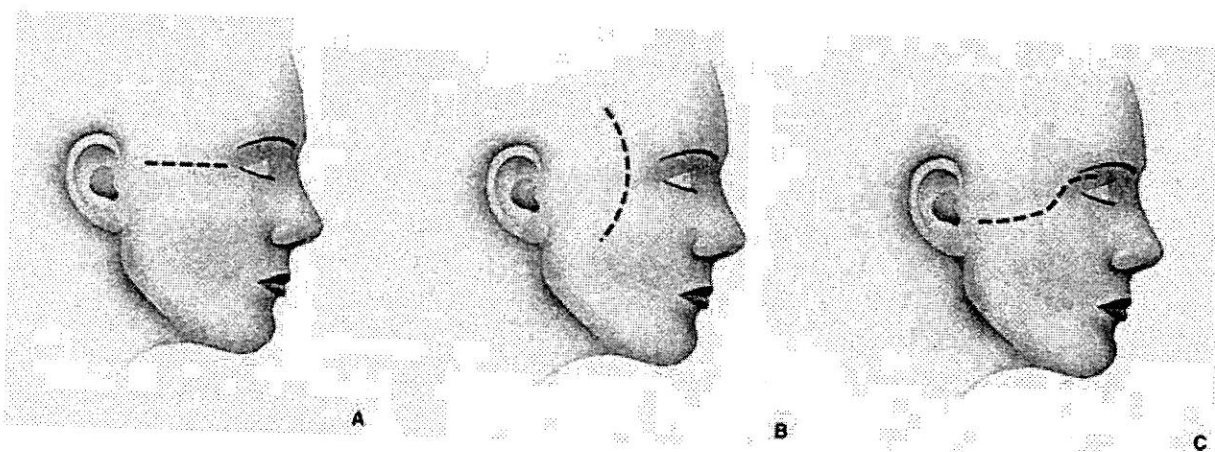
Divers abords cutanés permettent d'atteindre le pilier fronto-zygomatique: incision horizontale de Berke, concave en arrière de Krönlein, en S allongé de Wright, en S court de Vergez et Stallard. Chaque opérateur préfère tel ou tel type d'incision cutanée.

Le périoste orbitaire est ouvert en regard du pilier osseux. On récline ensuite les fibres antérieures du muscle temporal, libérant ainsi la fosse temporale. Le périoste orbitaire est ensuite décollé de la paroi latérale.

Le temps osseux consiste en une dépose de la paroi latérale de l'orbite : deux traits réalisés à la scie ou à la fraise oscillante sont pratiqués : un au-dessus de la suture fronto-zygomatique, l'autre le plus bas possible sur le pilier osseux. On prend soin de protéger le globe oculaire pendant cette découpe. Le volet est ensuite retiré à la pince et plongé dans du sérum. L'incision du périoste donne accès à la cavité orbitaire dans sa partie extra conique. L'abord intra conique nécessite d'écarter le muscle droit latéral. Après exérèse tumorale, le volet osseux est repositionné et fixé aux fils d'acier ou avec un fil non résorbable. Le muscle temporal est repositionné et la peau suturée. Un drainage externe est souvent nécessaire. La cicatrice ultérieure est peu ou pas visible.

Cette orbitotomie permet d'aborder la loge lacrymale, la moitié latérale de l'orbite à la fois en extra- et en intra conique. Ses limites sont les tumeurs médiales, situées en dedans du nerf optique (on peut alors l'associer à un abord médial permettant d'écarter le globe oculaire en dehors et les tumeurs très postérieures (apex). C'est la voie de choix par exemple pour les tumeurs de la glande lacrymale, certains hémangiomes caverneux, la plupart des lymphomes, certains mélanomes choroïdiens propagés à l'orbite.

Elle peut être associée à un abord neurochirurgical. La réalisation d'un volet osseux fronto-ptérial permet de déposer le cadre orbitaire supéro-latéral jusqu'à la fissure orbitaire supérieure. La voie supéro-externe décrite par Van Effenterre est similaire. On peut également retirer en bloc le toit et la paroi latérale de l'orbite. Ces abords sont particulièrement indiqués dans les tumeurs de l'apex à cheval sur l'orbite et l'endocrâne, permettant un abord sous-dural de la tumeur.



A= BERKE

B= Krönlein

C= WRIGHT

Fig. 41 [13] : Les voies d'abord cutanées d'une orbitotomie latérale.

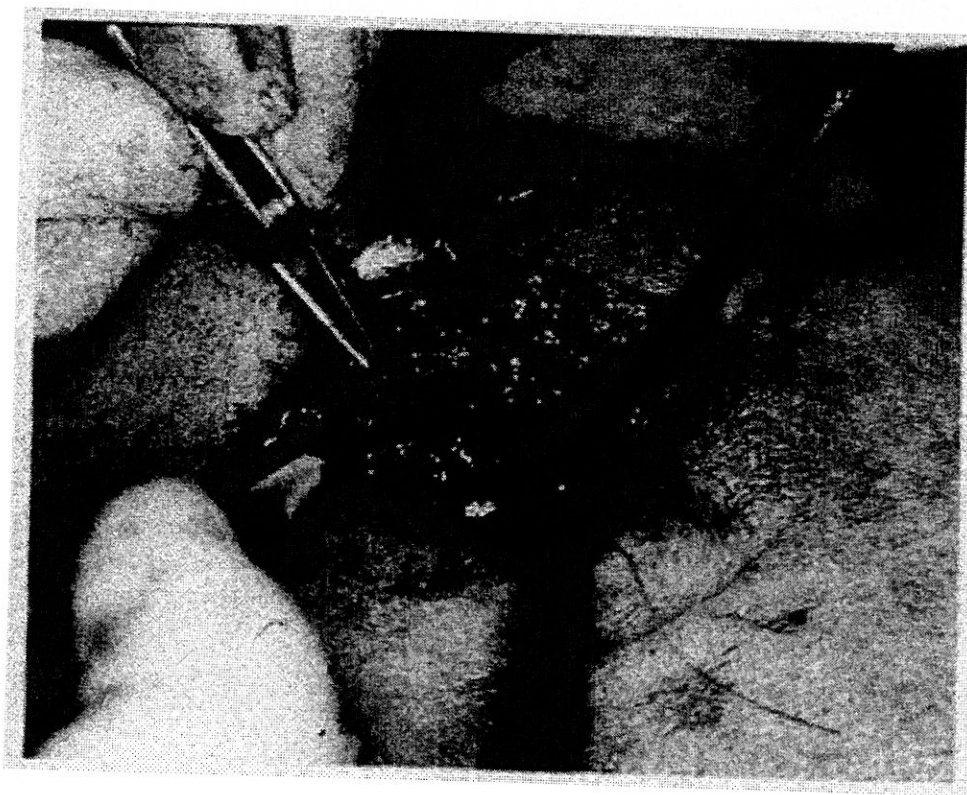


Fig. 42 [13] : Photo per opératoire d'une orbitotomie latérale.



Fig. 42 [13] : Incision palpébrale supérieure et décollement du muscle orbiculaire jusqu'au rebord du périoste orbitaire supéro-latéral.

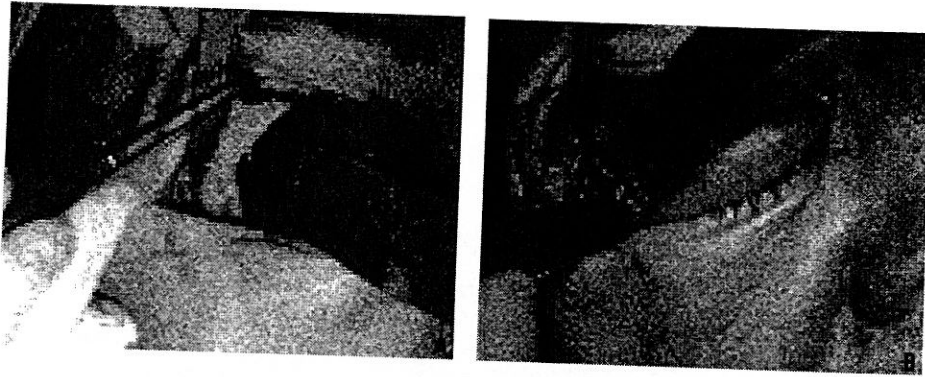


Fig. 43 [13] : Décollement sous périoste et ostéotomie de la paroi latérale de l'orbite.

➤ **Orbitotomies médiales :**

Les voies para-latéro-nasale, médio ou trans-faciale partant de la partie médiale du sourcil, contournant l'aile du nez jusqu'à la lèvre supérieure, permettent d'aborder la partie médiale de l'orbite et l'ethmoïde. Cette voie ORL nécessite de décoller le périoste orbitaire en regard de la trochlée du muscle oblique supérieur, de coaguler ou clipper l'artère ethmoïdale antérieure et de respecter les voies lacrymales. Elle est surtout utile en cas de tumeur orbitaire propagée à l'ethmoïde ou au contraire de tumeur ORL propagée à l'orbite. Cet abord peut être associé à un abord neurochirurgical par volet frontal.



Fig. 44 [13] : Photo post opératoire d'une orbitotomie médiale

➤ **Orbitotomies supérieures :**

L'abord orbitaire supérieur par effondrement du plafond orbitaire après réalisation d'une incision bi coronale, d'un volet frontal et après avoir récliné le lobe frontal permet d'aborder les tumeurs situées dans la partie supérieure de l'orbite. Moins utilisée qu'autrefois, elle reste la meilleure voie possible en cas de tumeur à cheval sur l'orbite et l'endocrâne. L'abord intra conique se fait de part et d'autre du muscle droit supérieur. Le canal optique peut être ouvert par cette voie.



Fig. 45 [13] : Photo per opératoire d'une orbitotomie supérieure.

➤ **Orbitotomies inférieures :**

Rarement utilisées, elles peuvent se faire par une incision cutanée ou par voie trans-antrale (Caldwell-Luc) abordant le plancher orbitaire par l'intermédiaire du sinus maxillaire.

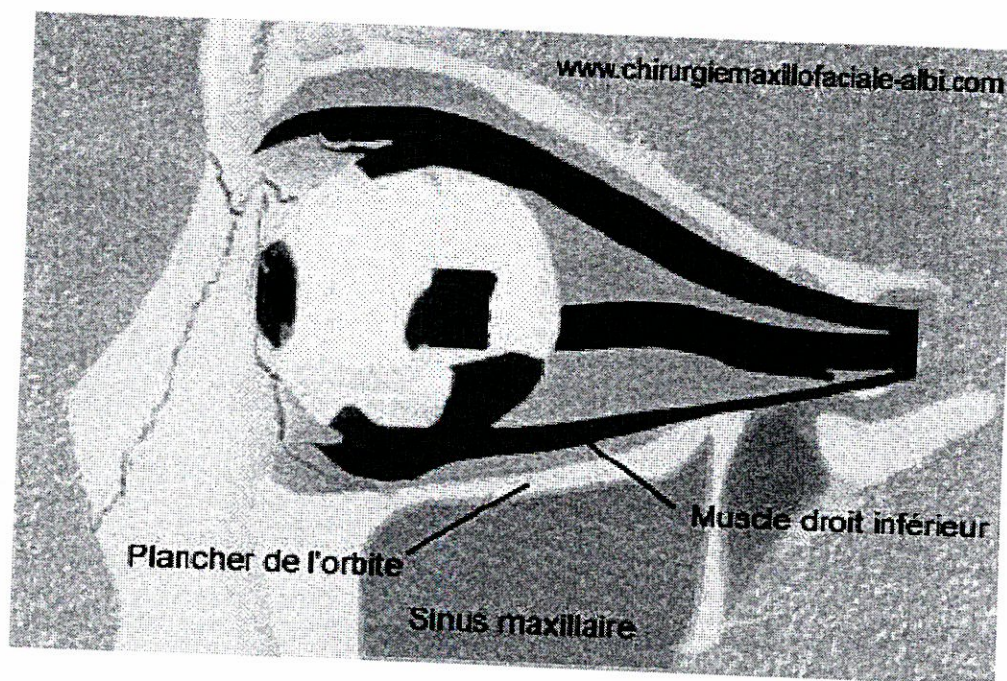


Fig. 46 [13] : schéma montrant l'anatomie du plancher de l'orbite.

5) les voies combinées :

Sont plus utilisées dans les processus de l'orbite avec extension à la base du crâne, ainsi selon que la tumeur déborde sur l'étage antérieur ou moyen on distingue :

➤ **La voie fronto-ptériorale :**

C'est une variante de la voie sous frontale qui permet l'accès à l'étage antérieur et moyen de la base du crâne. Elle permet également d'atteindre les différents quadrants de l'orbite cette voie est indiquée dans la plupart des lésions de la loge postérieure de l'orbite (surtout les tumeurs prenant naissance à partir du nerf optique), et dans les lésions à cheval entre l'orbite et la cavité crânienne (dont le plus fréquent est le méningiome sphéno-orbitaire) [8, 9].

Sur un patient installé en décubitus dorsale, la tête sur têtère en légère extension, on réalise, après une incision bi-tragale, un volet osseux fronto-ptérioral droit passant à ras de l'orbite [13].

➤ **La voie ptériorale :**

Elle permet d'aborder l'étage antérieur et moyen de la base du crâne,

Au cours des années la voie ptériorale a connu des modifications telles que :

- La résection du toit de l'orbite, du canal optique et de l'apophyse clinoidale antérieure.
- La dépose orbito-zygomatique.
- L'adjonction d'une craniectomie sous temporale.
- L'addition de la craniectomie de la partie antérieure du rocher (petrosectomie antérieure).

Le patient est installé en position dorsale, la tête en légère extension et tournée de 30° à 60° du côté opposé à l'abord de tel point que l'arcade zygomatique représente le point le plus supérieur dans le but de verticaliser l'arête sphénoïdale et de l'aligner avec l'axe de la vision.

On réalise une incision arciforme fronto-temporale, depuis l'arcade zygomatique en bas, à un cm en avant du tragus, et s'étend en haut vers la région temporale pour s'incurver par la suite vers la région frontale.

La craniotomie est réalisée à travers un volet osseux centré sur le pterion.

- Un point essentiel à la réalisation du volet pterional se situe juste en arrière du bord postérieur de l'arcade orbitaire, sous la crête temporale (Key hole), ensuite les autres trous peuvent être ainsi disposés selon Yasargil :
- Deuxième trou: au niveau frontal, 1 à 2 cm au dessus du bord supérieur de l'orbite et 3 à 4 cm en dedans du premier.
- Troisième trou: sur la crête temporale, à distance variable de la suture coronale.
- Dernier trou: dans l'écaille de l'os temporal, derrière la suture sphéno-temporale, à 4 cm environ au dessous du troisième trou, et 3 cm en arrière du premier.

Le volet doit raser au maximum la base frontale pour avoir un axe de vision le plus vertical possible. Après décollement du volet de la dure-mère, on procède à la résection du pterion par la pince gauge ou à la fraise. Une fois la dure-mère ouverte, on réalise un écartement du lobe frontal en haut et en dedans et du lobe temporal en dehors permettant ainsi l'abord de la vallée sylvienne [13].

➤ **La voie fronto-temporal avec dépose orbito-zygomatique :**

La voie fronto-temporale est une extension de la voie pterionale, permettant un accès à l'étage antérieur et moyen de la base du crâne. Cette voie d'abord a été développée par la dépose orbito-zygomatique afin d'assurer une meilleure exposition des éléments vasculo-nerveux avec le minimum de rétraction sur le parenchyme cérébral [12].

Elle consiste à la réalisation d'un seul volet en monobloc ou deux volets :

- Un volet fronto-temporal
- Un volet orbito-zygomatique

Cette voie trouve son utilité surtout dans les processus expansifs de l'étage moyen de la base du crâne et les anévrismes cérébraux. Par ailleurs, elle expose à un problème d'ordre esthétique comme l'enophtalmie, surtout lorsque le volet orbito-zygomatique est réalisé en deux temps.

La voie pterionale avec dépose orbito-zygomatique est réalisée sur un patient en décubitus dorsal, tête sur têtère latéralisée à 40° en légère extension afin de permettre au lobe frontal de s'écarter du toit de l'orbite.

On réalise une incision arciforme fronto-temporale concave en haut, cachée au niveau des cheveux allant depuis l'arcade zygomatique en bas à 1 cm en avant du tragus et s'étendant en haut vers la région temporale pour s'incurver par la suite vers la région frontale.

Après désinsertion de l'épicrâne et du muscle temporal on procède à la réalisation du volet fronto-temporal comme dans la voie pterionale, complétée par la dépose orbito-zygomatique [13].

d)- L'exentération :

C'est l'exérèse du contenu complet de l'orbite jusqu'au massif osseux orbitaire. C'est une intervention très mutilante, dont la seule indication est le traitement de certaines tumeurs malignes à développement intra-orbitaire. En général, on réalise ensuite une greffe de peau.

- L'intervention doit être réalisée sous anesthésie générale.
- Réaliser une incision profonde sur tout le pourtour de l'orbite jusqu'au contact osseux.
- Inciser le périoste exactement tout au long du rebord orbitaire, de sorte que la dissection puisse se poursuivre à la face profonde contre le massif orbitaire osseux.
- Cliver le périoste et le dissocier de la surface osseuse et passer juste en arrière vers l'apex orbitaire.
- On peut bourrer l'orbite par un pansement et réaliser une greffe de peau secondairement ou bien on laissera se développer un tissu granulocytaire, que la peau recouvrira progressivement à partir des bords de l'exentération.
- Si l'hémostase est de très bonne qualité, on pourra réaliser une greffe cutanée en per-opératoire.

II - LA RADIOTHERAPIE:

Cette modalité thérapeutique améliore le contrôle local en diminuant les récurrences mais son incidence sur le pronostic n'est pas démontrée.

a)- La radiothérapie postopératoire :

➤ La radiothérapie externe :

La radiothérapie externe postopératoire, après une résection large, permet un excellent contrôle local des tumeurs. Généralement, une dose de 60 à 70 Gray (après 5 semaines de 45 à 50 Gray)

Depuis peu, de nouvelles techniques sont apparues dont l'avantage est de protéger les tissus voisins dans des localisations délicates, en ciblant la tumeur précisément et en l'irradiant fortement. Ce sont la radiothérapie conformationnelle en trois dimensions (RC3D), qui cible les tumeurs en prenant en compte leur volume, et sa variété, la RC3D avec modulation d'intensité (RCMI) qui permet un dosage variable des rayons suivant la forme du volume.

➤ La brachythérapie :

C'est une radiothérapie interne, délivrée en postopératoire au niveau du lit tumoral par l'implantation de sources radioactives (le plus souvent de l'Iridium 192). Elle a comme avantage de raccourcir le temps d'initiation et d'achèvement de la thérapie, qui commence habituellement en moins d'une semaine après l'intervention chirurgicale et se termine en 4 à 5 jours, comparé à 6-7 semaines pour la radiothérapie externe et qui commence un mois ou plus en postopératoire.

Toutefois, c'est une modalité complexe qui nécessite la présence d'un radiothérapeute oncologiste dans la salle de l'opération et le malade doit rester isolé dans une chambre pour ne pas irradier les autres gens.

Des essais randomisés ont démontré une décroissance significative des récurrences des chondrosarcomes de haut grade après combinaison de la chirurgie et de la brachythérapie postopératoire, en comparaison avec la chirurgie seule [45]. Les patients avec des chondrosarcomes de bas grade ne bénéficient pas de cette technique, dans la mesure où des études randomisées ont montré que la radiothérapie externe diminue considérablement le taux de récurrences locales [46].

➤ **La protonothérapie :**

Les chondrosarcomes sont considérés comme des tumeurs radiorésistantes et nécessitent des doses supérieures à 60 Gy [32]. Cependant, la présence d'organes critiques radiosensibles ne permet souvent pas d'atteindre de telles doses.

La protonothérapie, grâce à ses caractéristiques balistiques, permet d'augmenter la dose dans la tumeur et de protéger les organes critiques. En effet, les protons délivrent leur énergie en fin de parcours (pic de Bragg) et la pénombre de leurs faisceaux est de l'ordre de quelques millimètres. La dose au-delà du pic de Bragg est nulle. D'autre part, contrairement aux photons, la dose par protons peut être modulée en profondeur. L'ensemble de ces propriétés permet de diminuer la dose délivrée dans les tissus traversés et dans les organes critiques.

Nous rapportons l'expérience du centre de protonthérapie d'Orsay concernant le traitement de 67 patients consécutifs atteints d'un chondrome ou d'un chondrosarcome de la base du crâne ou du rachis cervical et traités par une association de photons et de protons [47]. Les taux de survie globale à 2, 3 et 4 ans pour les patients atteints d'un chondrosarcome étaient respectivement de 93,8 %, 93,8 % et 75 %.

➤ **La radio chirurgie :**

La dernière nouveauté est la radio chirurgie (ou Gamma-Nife Therapy) qui utilise un anneau semblable à un scanner, capable de produire une image scannographique de la tumeur et de l'irradier très précisément en coupes élémentaires de tous les cotés selon des coupes hélicoïdales.

Une étude faite au département de neuro chirurgie à l'hôpital de Komaki (Japon) [63], portant sur 34 chondromes et chondrosarcomes de la base du crâne traités par gamma knife surgery (GNS) comme traitement adjuvant après résection maximale a objectivé les résultats suivants :

- Le volume tumoral moyen est de 20 ml.
- Les doses minimale et maximale sont respectivement 14 et 28 Gy.
- La survie à 5 ans et à 10 ans est respectivement de 80% et 53%.
- Le control de la tumeur est de 76% à 5 ans et de 67% à 10 ans.

b)- La radiothérapie préopératoire :

Suivie de la chirurgie, la radiothérapie préopératoire offre plusieurs avantages. Elle permet une régression du volume tumoral rendant la résection chirurgicale plus aisée. Des cas de tumeurs qui étaient avant non resecables ont pu être

traités grâce à la radiothérapie préopératoire [31]. Mais vue la rareté des cas, aucune conclusion statistiquement valable ne peut être prise.

III- LA CHIMIOTHERAPIE:

a)- La chimiothérapie adjuvante :

Après le traitement définitif de la tumeur primitive, on a recours à la chimiothérapie adjuvante en vue de baisser le taux de récurrences locales et de métastases à distance.

Elle est également utilisée dans le but de compléter une chirurgie incomplète ou en cas d'évolution rapidement défavorable. Son efficacité est discutée [31].

b)- La chimiothérapie néo-adjuvante :

C'est une chimiothérapie préopératoire qui peut être utilisée seule ou en association avec une radiothérapie préopératoire [31].

L'un de ses grands avantages réside dans le fait qu'on peut juger de l'efficacité de la drogue directement par le monitoring de la réponse clinique et l'évaluation du degré de nécrose de la tumeur primitive au moment de la résection [48].

En revanche, on ne dispose d'aucune preuve certifiant que les tumeurs primitives ayant répondu favorablement à cette chimiothérapie sont protégées contre les métastases.

c)- Les modalités d'utilisation des drogues :

➤ La chimiothérapie générale :

➤ La mono chimiothérapie :

- Adriamycine* (la doxorubicine) par voie intraveineuse sous une dose de 75 mg/m² par cycle toutes les trois semaines. Son taux de réponse est de 20 à 25%.
- Holoxan*(l'ifosfamide) par voie intraveineuse a une dose de 10 g/m² par cycle toutes les trois semaines. Il est utilisé dans le traitement des tumeurs avancées avec un taux de réponse de presque 25%.

➤ La poly chimiothérapie :

Les protocoles de Rosen [31] T9 et T10:

-T9 : Cyclophosphamide+ Adriamycine+ Bleomycine

-T10 : C'est le protocole T9 avec de fortes doses de Methotrexate.

Le protocole CYVADIC :

Associe : Adriamycine+ Cyclophosphamide+ Vincristine+ dicarbazine

L'association Adriamycine et Ifosfamide qui donne un taux de réponse de 34% qui est supérieur à chacune des deux molécules en monothérapie [31].

➤ La chimiothérapie intra-artérielle :

Elle peut être utilisée seule ou en association avec une chimiothérapie générale. Elle est exclusive en cas d'embolisation pour les tumeurs inopérables ou en postopératoire [31]. Les drogues utilisées sont la Cysplatine et l'Adriamycine.

C- INDICATIONS :

Le chondrosarcome mésoenchymateux est une tumeur maligne, grade III des chondrosarcomes, réputée par ces récurrences locales et son pouvoir métastatique de survenue parfois tardive [29, 31, 50, 51, 52, 53, 54, 55].

Seul une chirurgie radicale et un traitement adjuvant combinant radiothérapie et chimiothérapie sont garants d'un bon pronostic. Une prise en charge et une collaboration multidisciplinaire de ces tumeurs associant neurochirurgiens, ophtalmologues, ORL, réanimateurs-anesthésistes, radiologues, oncologues anatomopathologistes ..., est fortement nécessaire [31,32].

Au niveau de l'orbite, le but est de préserver également le pronostic fonctionnel tant que cela est possible, si ainsi, l'exentération est actuellement rarement pratiquée [56, 57, 58, 59, 60, 61].

Une résection simple de la tumeur, en monobloc si possible, peut se faire par différentes voies d'abord dont seules la localisation tumorale et l'expérience de l'équipe chirurgicale sont les principaux critères de choix. Ainsi :

- La voie para-latéro-nasale ou orbitotomie médiale permet d'atteindre la partie médiale de l'orbite et de l'ethmoïde.
- L'orbitotomie latérale avec dépose osseuse est indiquée pour les tumeurs de la partie latérale de l'orbite et / ou celles étendues à la fosse temporale.
- L'orbitotomie antérieure s'adresse aux tumeurs antérieures.
- L'orbitotomie supérieure ou bi coronale permet l'exérèse des tumeurs siégeant la partie supérieure de l'orbite.

- Alors que l'orbitotomie inférieure est rarement utilisée et fait sa place surtout dans la pathologie traumatique de l'orbite.

Les tumeurs de l'orbite étendues à la base du crâne peuvent être abordées par :

- Voie fronto-pterionale surtout pour les tumeurs de la loge postérieure de l'orbite surtout celle prenant naissance du nerf optique.
- La voie pterionale avec dépose orbito-zygomatique ou encore son extension, la voie fronto-temporale avec dépose orbito-zygomatique.

Un traitement adjuvant à base de radio-chimiothérapie s'avère nécessaire, de plus quand l'exérèse est incomplète et ou les marges d'exérèse sont incomplètes [32]. En fait le chondrosarcome mésoenchymateux est la seule entité ayant une réponse à ces deux traitements en opposition aux autres sous types qui sont réputés de radio et chimio-résistants [62].

Plusieurs modalités de radiothérapie sont disponibles actuellement avec une affluence de plus en plus pour des nouvelles méthodes moins néfastes que la radiothérapie conventionnelle (externe) telles : la brachytherapie, la protonotherapie, la radiothérapie tridimensionnelle et la radio chirurgie (Gamma-Nife thérapie).

Alors que la chimiothérapie peut être administrée par voie générale en associant trois molécules : le cyclophosphamide, l'actinomycine D et les vincristines trois cures à vingt-un jours d'intervalle. L'embolisation ou chimiothérapie intra artérielle peut être utilisée en préopératoire vu que ces tumeurs sont richement vascularisées [31, 50, 51, 52, 56, 57, 58, 59].

D- LES COMPLICATIONS :

1) La chirurgie :

Gay et al [49] en 1995 ont rapporté 60 patients dont 14 chondrosarcome et 46 chondromes de la base du crâne traités par chirurgie exclusive :

- 48 patients (soit 80%) ont eu un déficit des paires crâniennes (notamment la IVème PC) dont 15% une hypo-acousie partielle, 8% une BAV ou une cécité et 8% une paralysie faciale ou des paresthésies faciales.
- La brèche dure mérienne avec issue du LCR chez 18 patients (soit 30%).
- La méningite chez 6 patients (soit 10%).
- L'infarctus cérébral chez deux patients soit (3%).
- La mort chez deux patients (soit 3%).

2)- La radiothérapie :

Selon hug et al [49] sur 58 patient traités par radiothérapie pour chondrosarcome (25 cas) et chondrome (33 cas) de la base du crâne ou du rachis cervical. Seulement trois patients (soit 5%) ont une hypoacousie uni ou bilatérale.

3)- La chimiothérapie :

Sont celles d'une chimiothérapie générale (céphalée, nausée vomissement, chute des cheveux, toxicité hématologique, hépatique, rénale, gonadique...etc.)

VI- EVOLUTION-PRONOSTIC :

Les chondrosarcomes sont des tumeurs malignes, généralement caractérisés par une évolution lente mais avec une grande tendance à l'envahissement des structures anatomiques de voisinage. Ils sont également connus par leur agressivité et leur grande tendance aux récives locales et l'effraction de la dure mère [32].

A- LA SURVIE GLOBALE :

Le taux de survie à 5 ans du chondrosarcome cranio-facial varie entre 54 et 81% [32]. La survie globale des chondrosarcomes mésoenchymateux, tout site confondu, à 5 ans est de 42 à 54.6% et elle est de 27.3 à 28% à 10 ans [31]. Dans la plus part des cas le décès survient suite à des récives tumorales dans des régions anatomiques d'accès difficile ou à une extension intracrânienne [32].

B- LES RECURENCES LOCALES :

D'après certains auteurs comme **Weiss et Bennett** [32], les récives tumorales restent assez fréquentes malgré une chirurgie radicale. Ceci est probablement expliqué par la dissémination des cellules tumorales au cours du geste chirurgical, d'où l'intérêt de la résection complète en monobloc sans effraction tumorale.

1 – Le taux des récurrences locales :

Le taux des récives locales des chondrosarcomes intra crâniens est estimé à plus de 65 % après chirurgie seule si les marges d'exérèse sont histologiquement positives [32].

2 - Les facteurs influençant les récurrences locales :

a)- Le traitement initial :

• La chirurgie :

Stapen et al [49] ont rapporté en 1993 huit (08) patient traités chirurgicalement pour chondrosarcome de la base du crâne, Le taux de récurrence locale est estimé 50 % (4 patients) notant qu'un patient est perdu de vue est son statu reste alors inconnue.

Gay et al [49] en 1995 ont rapporté 14 cas de chondrosarcome de la base du crâne, la survie à 5 ans sans récurrence locale est de 93 %.

Roghu et al [49] en 2004 ont rapportés 3 cas de chondrosarcome de l'os temporal traité par chirurgie et radiothérapie, la survie sans récurrence locale à 2 ans est de 100 %.

• la radiothérapie :

Berson et al [49] en 1988 on rapporté 13 cas de chondrosarcome de la base du crâne ou de rachis cervicale traités chirurgicalement en plus d'une radiothérapie utilisant la protonotherapie seule ou en association avec la photonotherapie :

- La survie sans récurrence locale à 5 ans est de 72 à 77%.
- Le taux des métastases à distance est de 23% (trois patients)

Hug et al [49] en 1999 sur 25 patients traités par protonotherapie dont 21 cas (84%) ont une grosse tumeur au moment de la radiothérapie : 23 cas (soit 92%) ont un control local de la tumeur.

Noel et al [49] en 2003 ont rapporté 18 patients avec chondrosarcome de la base du crâne ou du rachis cervicale traités par protonothérapie, Les deux tiers de la dose de la radiothérapie est délivrée par photons et le tiers par protons :

- 11/18 (soit 61%) des cas ont bénéficié d'une résection totale de la tumeur avant la radiothérapie.
- 4/18 (soit 22%) des cas ont eu une résection subtotala.
- 3/18 (soit 17%) des cas ont bénéficié d'une biopsie avant la protonothérapie.

Le contrôl local est la survie à trois ans est de 75%, 85%, respectivement.

Stapen et al [49]	Gay et All [49]	Roghu et All [49]
50 %	93 %	100 %

Fig. 47 : La survie à 5 ans sans récurrence locale des chondrosarcomes de la base du crâne et du cou traités par chirurgie exclusive.

Berson et al [49]	Hug et al [49]	Noel et al [49]
72 à 77 %	92 %	75 à 85 %

Fig. 48 : La survie à 5 ans sans récurrence locale des chondrosarcomes de la base du crâne et du cou traités par radiothérapie après chirurgie.

b)- Le siège de la tumeur :

Ce paramètre peut certainement influencer l'aisance de la technique de résection [31].

c)- La taille et le grade histologique de la tumeur :

Sont également des facteurs pronostic importants dans le contrôle locorégional de la tumeur. En effet, selon les auteurs, une grande taille tumorale augmente significativement le risque de rechute locale, et à fur et à mesure que le degré histologique s'élève ce risque accroît aussi même si tous les CM sont considérés de haut grade [31].

C- LES METASTASES A DISTANCES :

L'incidence des métastases des CM dépend du site de la tumeur primitive et peut survenir même 20 ans après le diagnostic initial [31].

Les métastases à distance, également source de décès, se développent presque toujours de manière tardive et silencieuse. Elles surviennent dans 18 % des cas environ et se font essentiellement par voie sanguine vers les poumons. La dissémination tumorale par voie lymphatique est par contre inhabituelle [32].

La plupart des patients présentent quelques micro-métastases infra-cliniques, ces patients représentent la population qui peut bénéficier de la chimiothérapie systémique adjuvante avec suppression de la tumeur primitive [31].

Le chondrosarcome méenchymateux de la base du crane et de l'orbite est connu également par son potentiel d'effraction des méninges et d'extension parenchymateuse intracrânienne [31].

A decorative frame with a thick black border. The top-left corner is rounded and features a stylized, ornate scrollwork design. The rest of the frame is a simple, thick black line.

ETUDE PRATIQUE



OBSERVATION

Mme F.O, âgée de 36 ans, droitère, sans antécédents pathologiques notables, a été hospitalisée au service de neurochirurgie pour une exophtalmie gauche associée à une baisse de l'acuité visuelle évoluant depuis 4 mois et à une tuméfaction temporale gauche d'apparition récente. Il n'existait pas de signe d'hypertension intracrânienne ni de crise épileptique. Cette symptomatologie évoluait dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

A l'examen clinique, la patiente était en bon état général, apyrétique, conjonctives normo colorées, consciente, bien orientée dans le temps et l'espace, sans déficit neurologique. Il existait une exophtalmie gauche non axiale, non réductible, non pulsatile, non soufflante et non douloureuse avec une limitation de la motilité oculaire dans toutes les directions. L'acuité visuelle était chiffrée à 7/10° à gauche, et à 10/10° à droite. L'examen locorégional mettait en évidence une tuméfaction temporo-zygomatique, ferme, adhérente au plan profond. Le fond d'œil était normal. Le reste de l'examen clinique est sans particularités.

Le scanner crânio-orbitaire mit en évidence une lésion lytique intra orbitaire gauche envahissant la grande aile du sphénoïde, la fosse temporale gauche, et les parties molles en regard **Fig. 50**.

L'IRM cérébrale montrait une masse expansive centrée sur la grande aile du sphénoïde et intra orbitaire gauche, refoulant le nerf optique. Elle apparaissait en hypo signal en séquence pondérée T1, en hyper signal hétérogène en séquence pondérée T2, et prenait le produit de contraste de façon intense. Elle s'étendait également à la fosse temporale et au muscle temporal gauche (**Fig. 51**).

L'angiographie cérébrale montrait la présence d'un blush tumoral en projection de l'orbite et du sphénoïde gauche, alimenté par les branches de la carotide externe, essentiellement par l'artère maxillaire interne (fig.52). Une embolisation en flux libre par des particules « d'Ivalon » a été réalisée 24 heures avant l'opération. Le contrôle angiographique montrait une bonne dévascularisation du flux émanant de l'artère maxillaire interne gauche (fig.53).

La patiente a été opérée par voie fronto-temporo-zygomatique gauche avec une dépose du rebord orbitaire latéral. L'exploration mettait en évidence une masse blanc-grisâtre, de consistance molle, infiltrant le muscle temporal, extra conique, bombant dans la fosse temporale gauche et refoulant le lobe temporal en haut et en arrière, sans envahissement de la dure-mère. Une exérèse par morcellement de la masse a été réalisée, celle ci était en partie aspirable et qui saignait toutefois de manière continue. L'exérèse tumorale était macroscopiquement subtotale.

Les suites postopératoires immédiates ont été simples avec une réduction importante de l'exophtalmie gauche et une amélioration de l'oculomotricité. Le scanner cérébral montrait une exérèse subtotale de la masse tumorale.

L'examen histologique mettait en évidence une prolifération tumorale d'allure sarcomateuse, faite de lobules cartilagineux avec des cellules de petite taille, arrondies, mal limitées, à noyau rond hyper chromatique, anisocaryotique et à cytoplasme basophile. Ces cellules étaient disposées sur un fond fibrohyalin et présentaient à plusieurs endroits une inflexion fusiforme réalisant un aspect mésoenchymateux. Ailleurs, la prolifération infiltrait le tissu osseux et musculaire.

L'étude immunohisto chimique montrait un marquage franc des cellules par l'anti-vimentine. La cytokératine, LCA (leucocyte commun antigène), la PSA 100 et la desmine étaient négatives (**Fig. 57**). Le diagnostic de chondrosarcome mésoenchymateux a été retenu.

La patiente a été adressée à un centre d'oncologie où une chimiothérapie a été instaurée à base de cyclophosphamide, vincristine, actinomycine D, 3 cures à 3 semaines d'intervalle. Une radiothérapie externe a été réalisée à la dose de 65 grays, fractionnée.

Lors du control à 3 mois en postopératoire, l'exophtalmie avait disparu et la motilité oculaire était restaurée, sans amélioration de l'acuité visuelle de l'œil gauche. Le contrôle IRM à 2 mois montrait une absence de récurrence tumorale (**Fig. 58**).

L'évolution à long terme a été marquée par des récurrences locales et locorégionales avec des métastases multiples intra parenchymateuses à 8 mois avec une évolution rapidement fatale.

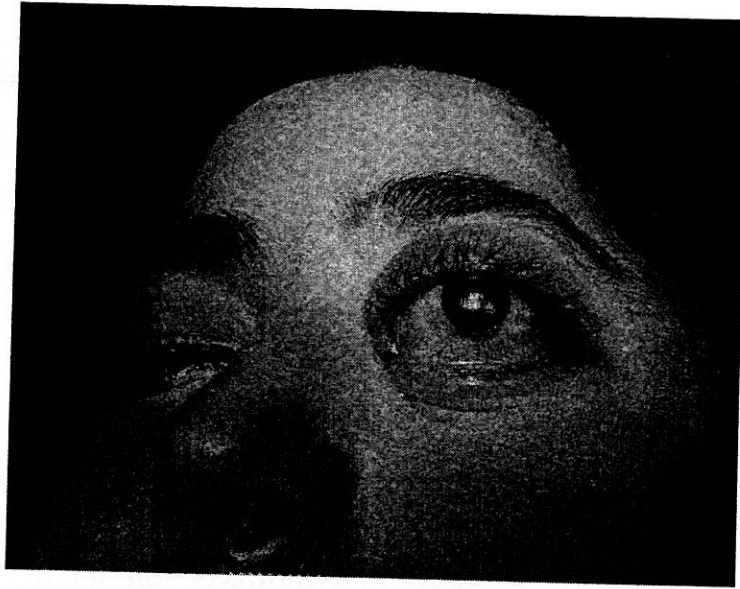


Fig. 49 : Photo pré opératoire montrant une exophtalmie gauche avec une tuméfaction temporale homolatérale (avec accord de la patiente et son mari).

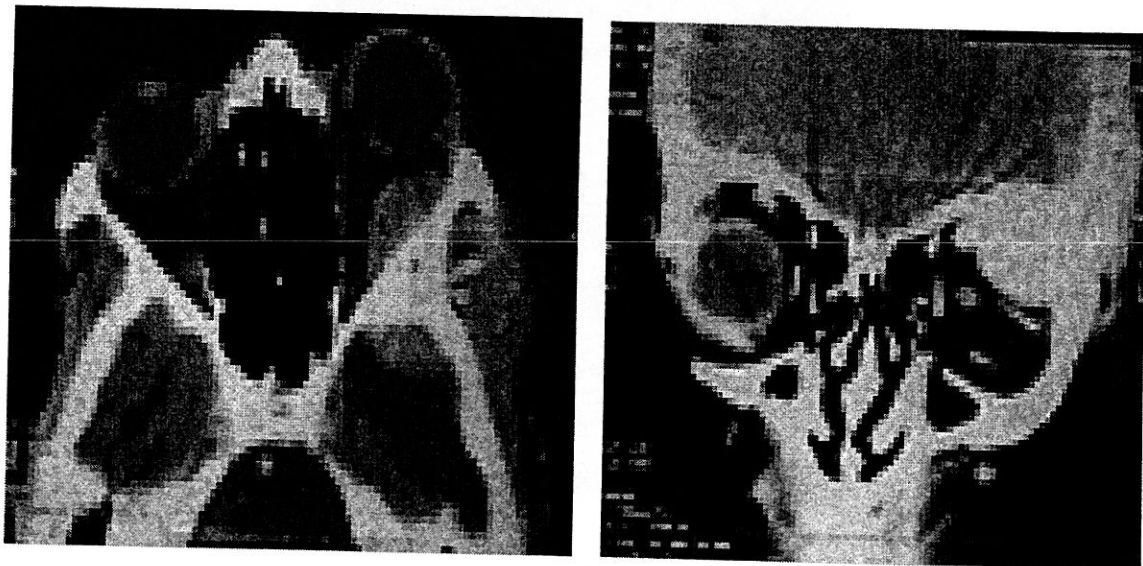


Fig. 50 : Tomodensitométrie crânio-orbitaire, (a) coupe axiale et (b) coronale sans injection de produit de contraste, montrant un processus lytique sphéno-orbitaire gauche avec extension vers la fosse temporale.

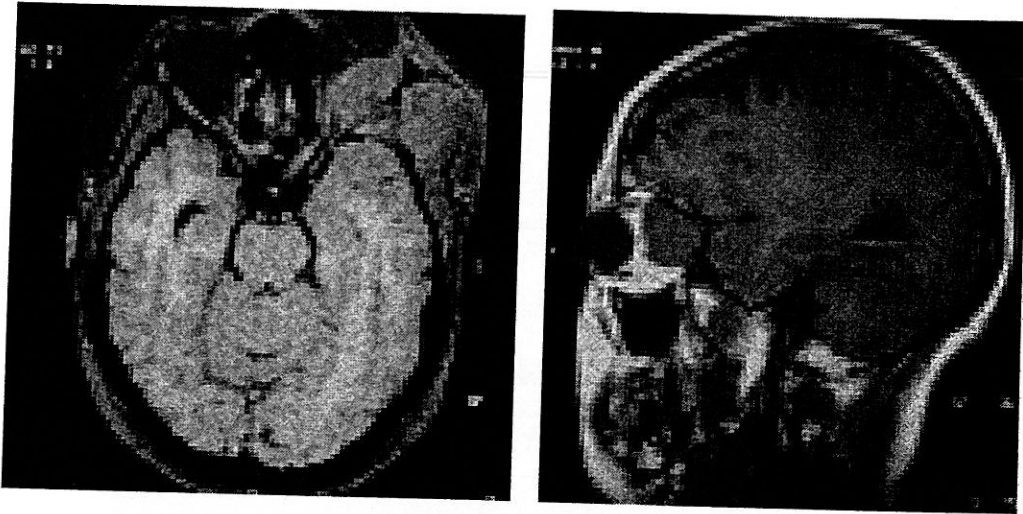


Fig. 51 : Imagerie par résonance magnétique, (a) coupe axiale et (b) sagittale, en pondération T1. Tumeur sphéno-orbitaire gauche, refoulant le nerf optique, en hypo signal.

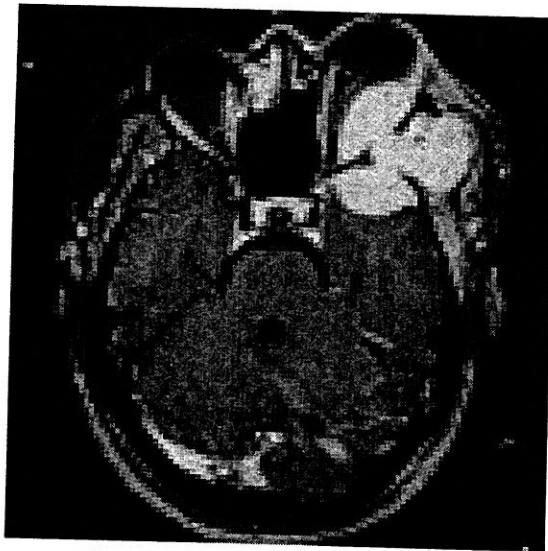


Fig. 51 (c) Imagerie par résonance magnétique, coupe axiale et en pondération T1 avec injection de gadolinium, montrant une prise de contraste intense.



Fig. 52: Artériographie cérébrale montrant un blush tumoral sphéno-orbitaire gauche alimenté par les branches de la carotide externe notamment l'artère maxillaire interne.

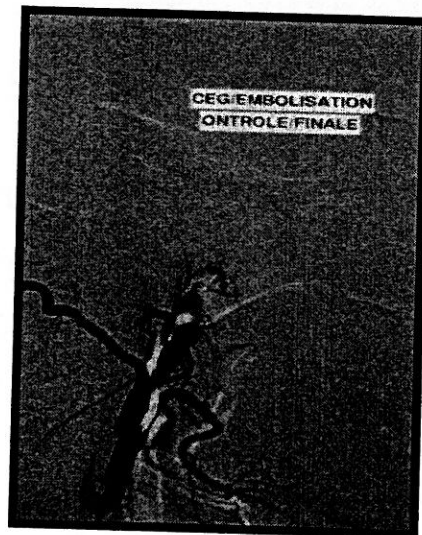


Fig. 53 : Artériographie cérébrale après embolisation selective de l'artère maxillaire interne montrant une bonne dévascularisation de la tumeur.



Fig. 54 : photo per opératoire montrant la reconstruction de la paroi orbitaire latérale.

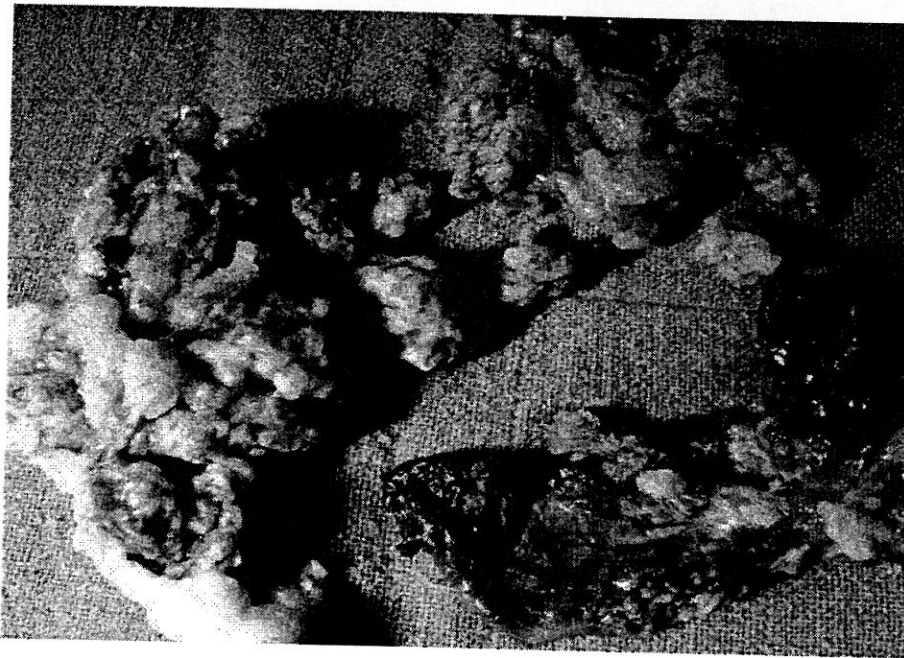


Fig. 55 : photo per opératoire montrant l'aspect macroscopique de la tumeur.

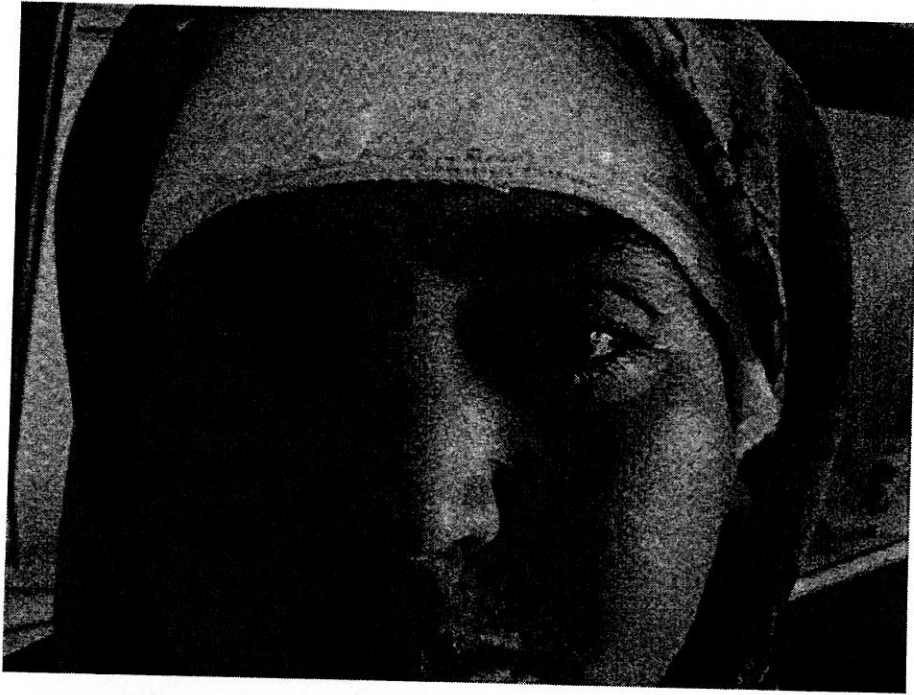


Fig. 56 : photo post opératoire montrant la disparition de l'exophtalmie et de la tuméfaction temporale gauche (accord et autorisation de la patiente et de son mari).

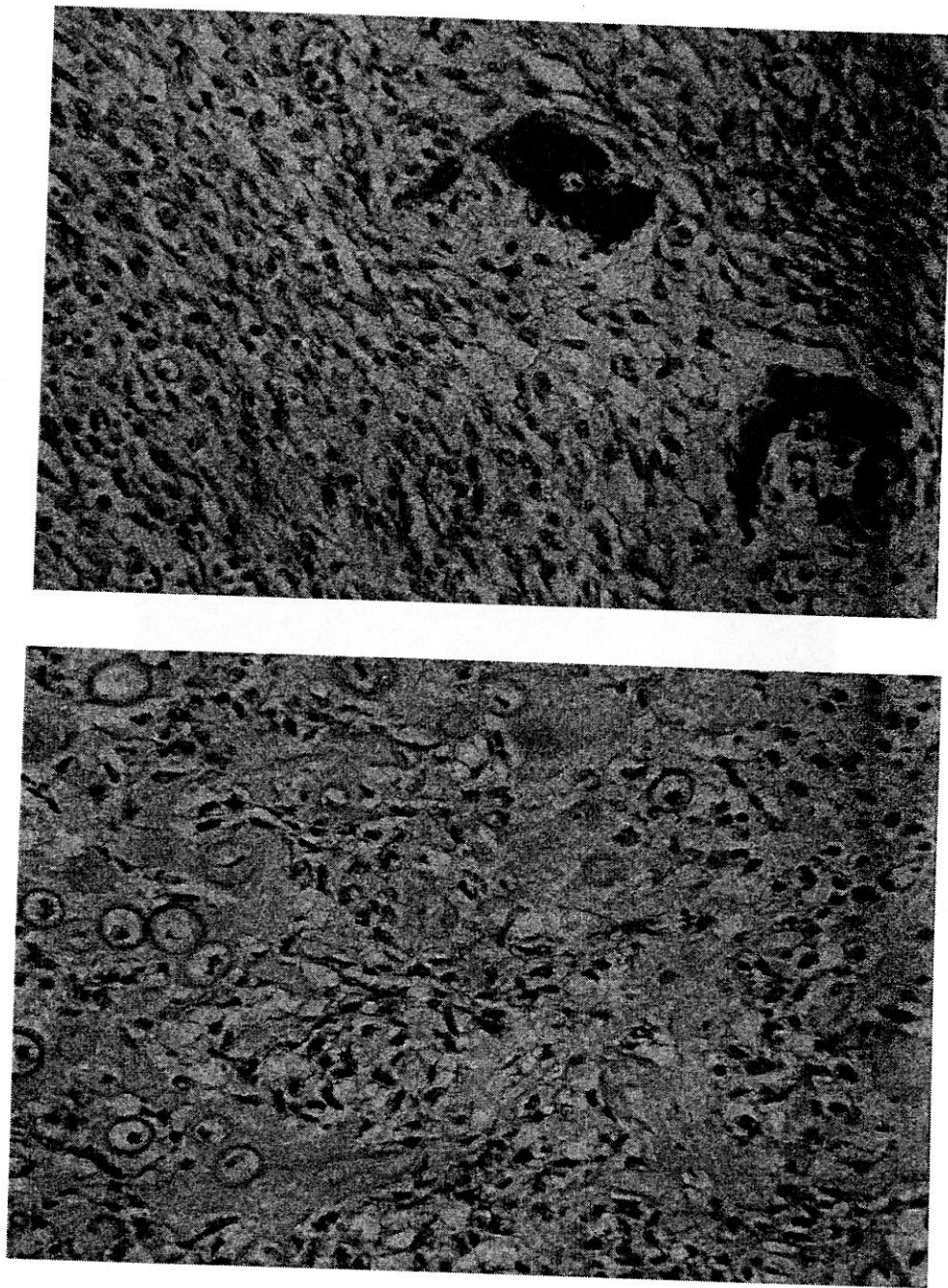


Fig. 57 : Aspect histologique. (a) Prolifération tumorale avec plages de cellules fusiformes ou ovoïdes indifférenciées (HES, $\times 400$). (b) Zones où existe une différenciation cartilagineuse (HES, $\times 400$).

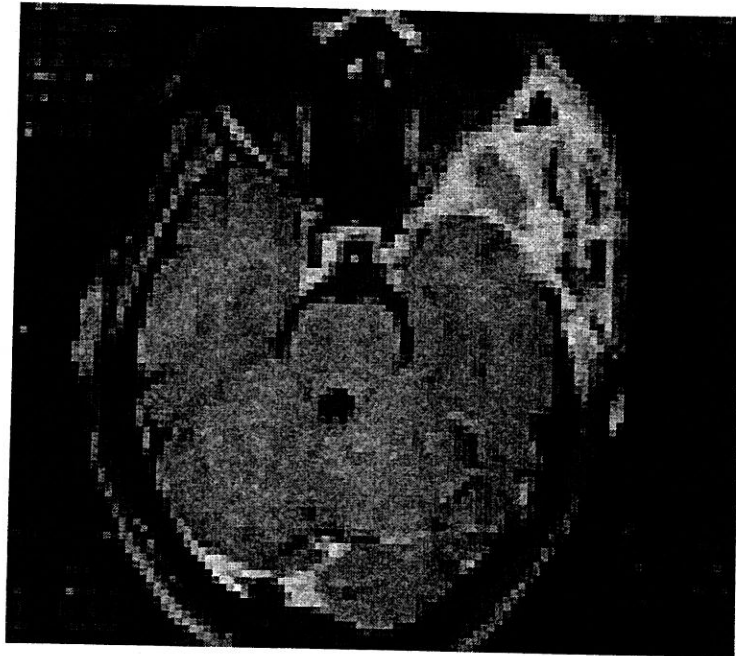


Fig. 58 : Imagerie par résonance magnétique, coupe axiale et en pondération T1 avec injection du produit de contraste, montrant une diminution importante de la taille de la tumeur avec réduction de l'exophtalmie gauche



REVUE DE LA LITTÉRATURE
ET
DISCUSSION

Le chondrosarcome méenchymateux est une tumeur rare, sa localisation orbitaire reste encore plus rare avec seulement 26 cas rapportés dans la littérature internationale jusqu'à septembre 2009.

Le tableau suivant récapitule les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques, évolutives et les références bibliographiques des cas rapportés.

	Age	Sexe	siège	Délai	Clinique	TTT	Taille (cm)	Evolution	Référence
1	13	F	G	2sem	-	R	-	-	Salvador [In50]
2	27	F	D	1an	Exoph	E	2X2.5	10ans, vv	Reeh [In50]
3	26	F	G	-	Exoph	MR	4X3X2.5	2ans, dcd, rec	Trzcinski [In50]
4	38	M	G	1an	Exoph + bav + larm	E+RT	3.5	5sem, vv	Gardenas [In50]
5	22	F	D	-	-	E+RT	2.5	5ans, dcd, méta	Guccion [In50]
6	34	F	-	-	-	R	-	10ans, vv	Guccion [In50]
7	19	F	D	3sem	Exoph + dlr + tumf	E+CT+RT	-	5ans, vv	Sevel [In50]
8	28	F	G	3sem	Exoph+bav	MR	-	Pas rec loc	Bagchi [In50]
9	13	F	D	3mois	Exoph + bav	R	2X1.5X1.2	18.5ans, vv	Curent [In50]
10	10	F	D	19mois	Exoph	R	2X2X3.5	16ans, vv	Curent [In50]
11	11	F	G	3sem	Exoph + diplop	R+CT+RT	2X2.5X3.7	6mois, dcd	Curent [In50]
12	18	M	D	2ans	Exoph	-	-	-	Shinove [In50]
13	MA	M	-	-	-	-	-	-	-
14	27	M	D	2ans	Exoph	MR	-	Rec loc	Khouja [51]
15	22	M	D	1mois	Exoph	R	-	-	Takamura [52]
16	10	F	D	-	Exoph	MR	-	Rec loc	Ijichi [53]
17	84	F	D	-	-	-	-	-	Shimo [54]
18	5jrs	F	D	5jrs	Tumf	E+RT+CT	-	Rec loc	Tuncer [55]
19	45	M	-	-	-	RT+CT	-	-	Kashyap [56]
20	21	F	-	-	-	E	-	-	Choi [57]
21	28	M	-	-	-	E	-	-	Choi [57]
22	37	F	-	-	-	E	-	-	Cusmono [58]
23	25	F	G	6mois	Exoph + bav + dlr+che	E+RT+CT	4X3	2ans, vv	Kaur [59]
24	27	M	D	1mois	Exoph + bav + dlr	E+RT+CT	6X4X4	2ans, vv	Kaur [59]
25	14	M	D	1mois	Exoph + o. pap	R+CT	3X3X3	2mois, vv	Odashiro [60]
26	21	F	G	-	Exoph + bav + o. pap + ptosis + lim om	R+RT	-	6mois, vv	Angotti [61]

Fig. 59: Tableau récapitulatif des caractéristiques des 26 cas de chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite rapportés dans la littérature.

M : masculin F : féminin D : droit G : gauche Exoph : exophtalmie bav : baisse de l'acuité visuelle dlr : douleur Tumf : tuméfaction o pap : œdème papillaire chem : chemosis lim om : limitation de l'oculomotricité larm : larmoiement diplop : diplopie E : exentération R : résection MR : multiples résections RT : radiothérapie CT : chimiothérapie Rec loc : récurrence locale vv : vivant dcd : décédé méta : métastase.

1- SUR LE PLAN EPIDEMIOLOGIQUE :

a)- La fréquence :

Le chondrosarcome méenchymateux (CM) est une tumeur rare qui représente 2 à 8% des chondrosarcomes et 0.3% des tumeurs osseuses primitives [15, 16, 17, 31, 32]. Il a été décrit pour la première fois par Lichtenstein et Bernstein en 1959. En 1964 Dowling a défini le chondrosarcome méenchymateux extra squelettique (CMES), cette entité représente 14 à 33% des CM [18, 19, 20, 57, 58,].

Les chondrosarcomes de la base du crâne sont minoritaires puisqu'ils ne représentent que 5 à 12% des chondrosarcomes intra crâniens et prédominent au niveau de la région temporal-occipitale, du clivus et des sinus de la face [26, 27, 31]. Les CM intra crâniens prennent naissance des méninges dans 46 à 70% des cas et du parenchyme cérébral dans 18 à 30 % des cas [23, 24, 25, 31].

Le siège de prédilection reste la tête et le cou (50%), les membres inférieurs (jambe 20 %, cuisse 20 %) [21, 22, 31]. Sa localisation à l'orbite est extrêmement rare ; seuls 26 cas de chondrosarcome méenchymateux primitif de l'orbite ont été publiés dans la littérature jusqu'à septembre 2009.

b)- Le sexe:

Il survient principalement chez les femmes jeunes qui sont deux fois plus touchées que les hommes (65% contre 35 %). A savoir que la sex-ratio des chondrosarcomes habituels est de 2 hommes pour 1 femme.

Ceci est du probablement à l'existence d'un facteur hormonal non encore identifié.

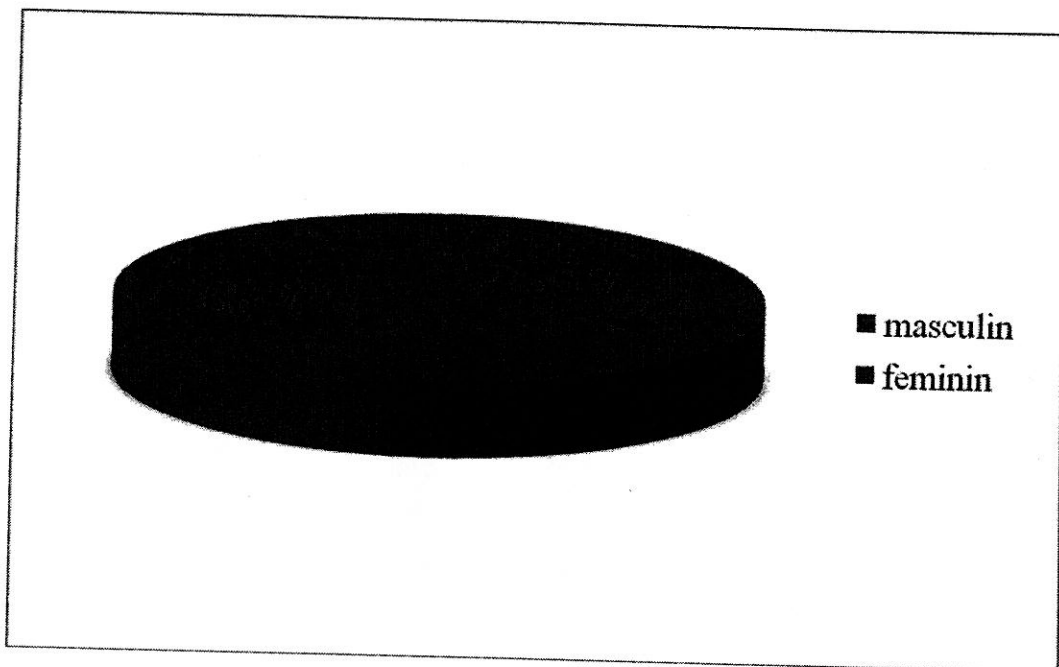


Fig. 60 : Répartition des 26 cas du chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite selon le sexe.

c)- L'âge:

L'âge des patients au moment du diagnostic variait entre 10 et 40 ans avec un âge moyen de 25 ans (77% cas ont entre 10 et 30 ans). Cependant il a été rapporté un cas de chondrosarcome mésoenchymateux congénitale de l'orbite (chez une fille de 5 jours) [55] et un cas chez une vieille dame de 84 ans [54]. Notre patiente avait 36 ans au moment de l'intervention.

En effet, selon Louvet [22] le pic de fréquence se situe dans la 3ème décade lorsqu'il touche le système nerveux central et dans la 5ème décade pour les localisations dans tissus mous ou le muscle. Donc notre observation correspond au premier pic.

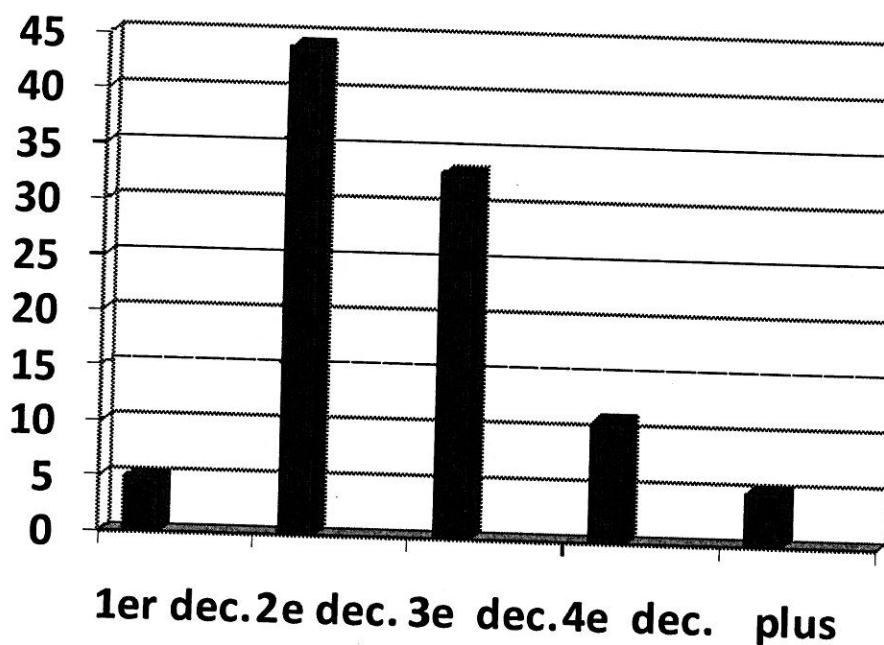


Fig. 61 : Répartition des 26 cas du chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite selon l'âge.

d)- La race:

Au niveau de l'orbite, la race blanche est six fois plus touchée par le CM que la race noire et espagnole. Alors qu'aucune prédisposition raciale n'est rapportée pour les autres localisations.

Cependant, nous n'avons pas relevé chez notre patiente d'antécédents de traumatisme ni d'irradiation ni d'infection, ce qui ne soutient pas les hypothèses étiologiques proposées dans la littérature.

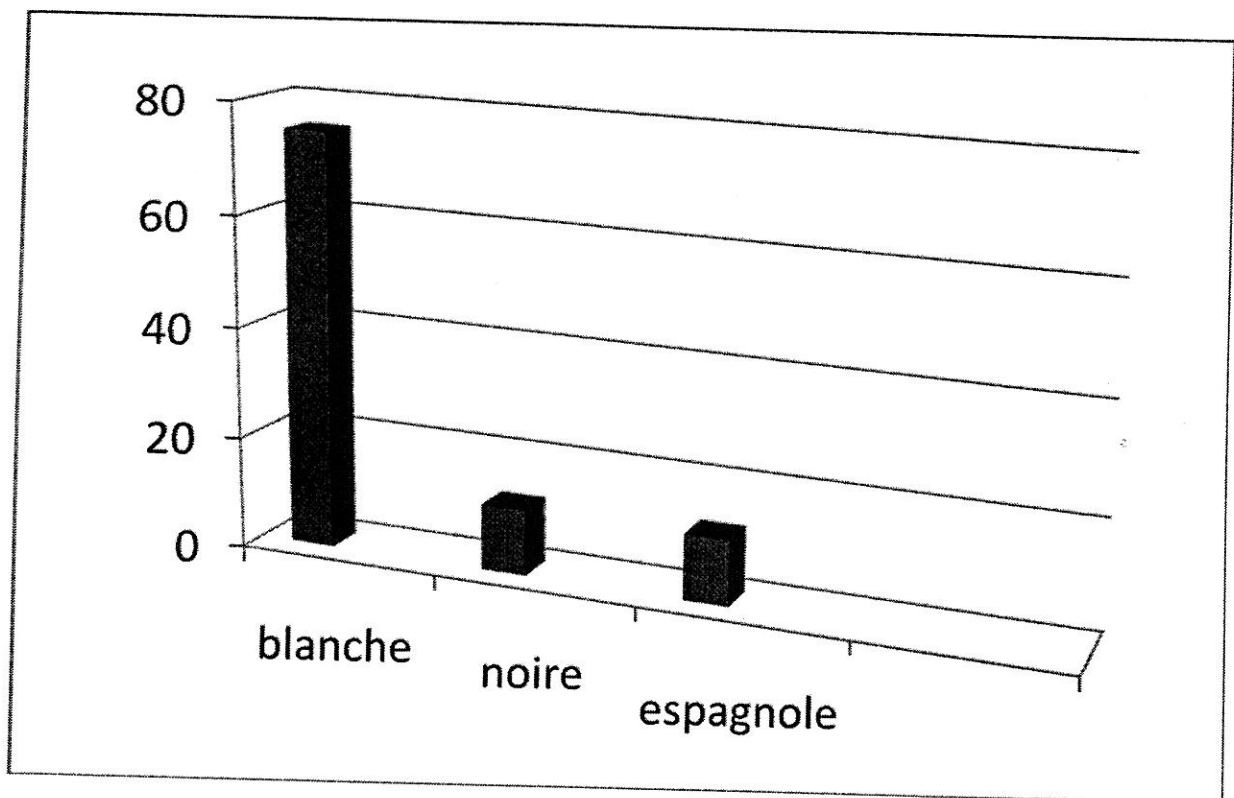


Fig. 62 : Répartition des 26 cas du chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite selon la race.

e)- La localisation :

La localisation droite est deux fois plus fréquente que la gauche. Chez notre patiente on a une atteinte orbitaire gauche.

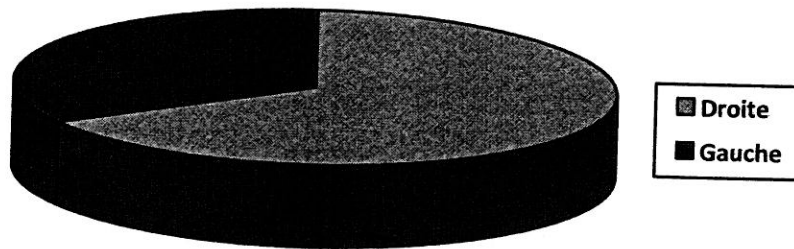


Fig. 63 : Répartition des 26 cas du chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite selon la localisation.

2- SUR LE PLAN CLINIQUE :

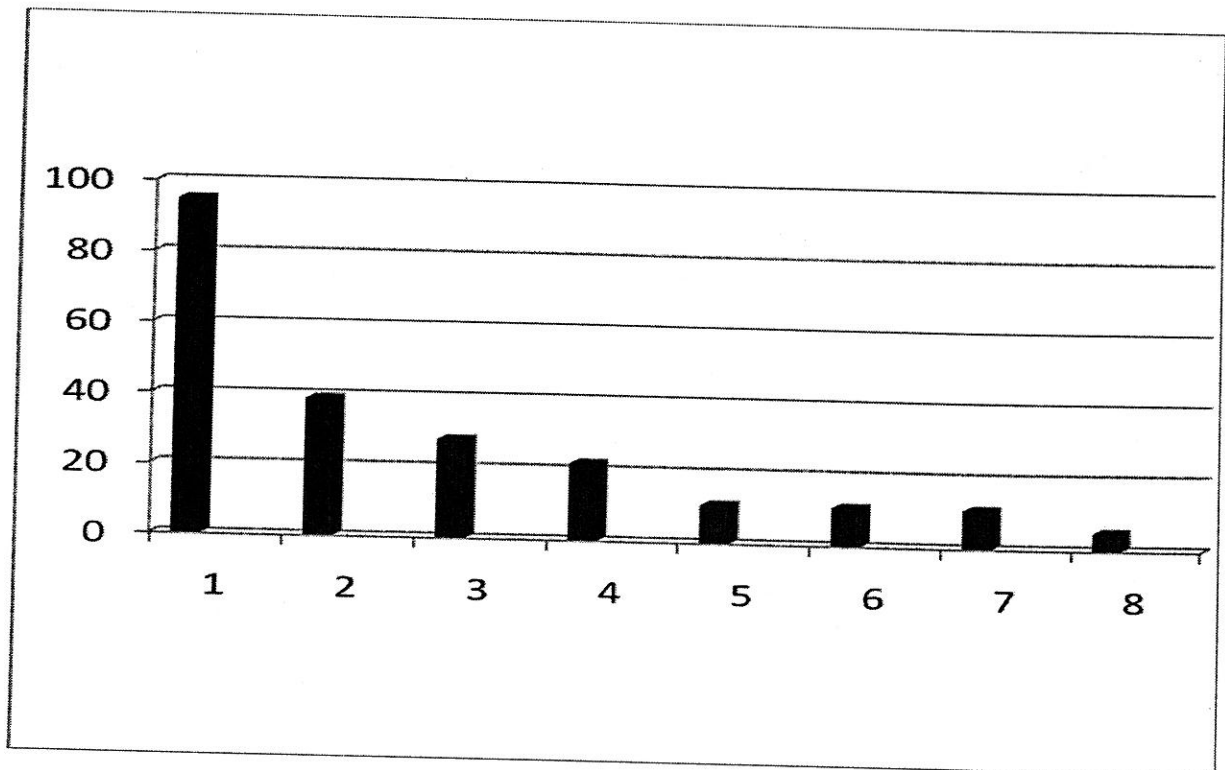
a)- Le délai de diagnostic :

Le délai de diagnostic des CM de l'orbite variait entre 5 jours et 2 ans, ce délai est significativement moins long par rapport aux autres localisations, car au niveau de l'orbite des petites tumeurs engendrent une exophtalmie manifeste. La symptomatologie clinique chez notre patiente évoluait depuis 4 mois. Ce délai est bon par rapport à une moyenne de 8 mois.

b)- La symptomatologie clinique :

La circonstance de découverte chez notre patient était l'exophtalmie, alors que la douleur et la baisse de l'acuité visuelle sont apparues secondairement. Sur vingt six (26) cas rapportés dans la littérature, on connaît la symptomatologie révélatrice de cette tumeur seulement chez 18 cas :

- L'exophtalmie est présente chez 17 patients (soit 95%) le seul cas où l'exophtalmie fait défaut est un cas de CM orbitaire congénitale chez une fille de cinq jours ou elle est remplacée par une masse palpébrale [55]. Elle est isolée chez sept patients soit (39%) mais le plus souvent associée à d'autres signes compressifs dans (61%) :
- La BAV est retrouvée chez sept cas soit (39%).
- La douleur est présente chez quatre patients soit (22 %).
- L'hyperémie conjonctivale et/ou le chémosis sont présents chez deux patients soit (11%).
- La limitation de l'oculomotricité est rapportés chez cinq patients soit (28%).
- Le ptosis est rencontré chez deux cas soit (11%).
- Une tuméfaction frontale est décrite chez un seul cas soit (5.5%).
- L'œdème papillaire est rapporté chez deux cas soit (11%).



1 : Exophtalmie 2 : BAV 3 : Limitation de l'oculomotricité
4 : Douleur 5 : Chémosis 6 : Ptosis
7 : Oedème papillaire 8 : Masse frontale

Fig. 64 : Répartition de la symptomatologie révélatrice des chondrosarcomes mésoenchymateux de l'orbite

3- SUR LE PLAN PARACLIQUE :

a)- L'imagerie médicale :

Comme il est rapporté dans la littérature, l'imagerie médicale permet d'apporter des signes caractéristiques bien que peu spécifiques et de faire le diagnostic différentiel avec les autres processus expansifs de l'orbite ;

La tomодensitométrie cérébrale reste d'une grande utilité pour déterminer la localisation exacte de la tumeur, ses rapports et son extension locorégionale. Elle permet de montrer une lésion ostéolytique hypo dense, bien limitée avec des zones de calcifications en motte ou curviligne, se rehaussant de façon modérée après injection du produit de contraste. L'aspect caractéristique, du chondrosarcome, en (rayon du miel), rapporté par certains auteurs, n'est que rarement retrouvé et n'est pas pathognomonique [32].

L'imagerie par résonance magnétique est l'examen clé dans la prise en charge, permettant d'étudier les rapports et l'extension de la tumeur aux structures intra-orbitaires et de faire le diagnostic différentiel avec les autres masses intra-orbitaires (hémangiome caverneux, hémangio-péricytome) [31, 32]. L'IRM permet également une étude pré opératoire plus fine des rapports de la tumeur avec les structures adjacentes : nerveuses, vasculaires et osseuses. Ceci a un grand intérêt pour choisir la voie d'abord, la meilleure stratégie opératoire (un ou deux temps)...Cependant l'aspect IRM du chondrosarcome n'est pas spécifique et peut faire discuter d'autres processus orbitaires notamment le chondrome, l'ostéoblastome agressif, l'ostéochondrome, l'ostéosarcome, la dysplasie fibreuse et le chordome [31, 32].

b)- L'histologie :

La structure microscopique du chondrosarcome mésoenchymateux est caractéristique quand elle réunit les deux composantes [31, 50, 51, 52, 53, 54, 55, 56, 57, 58, 59, 60, 61]:

- Des petites cellules mésoenchymateuses indifférenciées, rondes ou fusiformes avec des aspects hémangio-péricytaire autour de fentes vasculaires dilatées et ramifiées.
- Des îlots de cartilage bien différenciés, avec calcification ou ossification fréquente. Ces îlots peuvent être très rares et doivent être recherchés avec soin (intérêt d'un bon échantillonnage). Il existe parfois une inégalité marquée de taille et de forme des cellules cartilagineuses. En effet, le rapport plages cellulaires/plages cartilagineuses est très variable, la transition entre les deux zones étant tantôt nette, tantôt progressive dans la même tumeur.

Ces caractéristiques histologiques peuvent orienter vers d'autres diagnostics différentiels, surtout les tumeurs à petites cellules rondes : hémangio-péricytome, rhabdomyosarcome, lymphome, neuroblastome.

c)- L'immunohistochimie :

L'étude immunohistochimique est alors l'examen clé qui permet de montrer un marquage franc et intense par la vimentine, alors que la desmine positive dans le rhabdomyosarcome et le leucocyte commun antigen (LCA) positif dans le lymphome sont négatifs [31,33].

4- SUR LE PLAN THERAPEUTIQUE:

Le traitement de choix du chondrosarcome méenchymateux consiste à une exérèse tumorale radicale, c'est une chirurgie mutilante et agressive qui se trouve confrontée dans la localisation cranio-faciale à certaines réticences vu les conséquences esthétiques et fonctionnelles parfois graves, qu'elle peut engendrer [31, 32].

La place de la radiothérapie et de la chimiothérapie dans le traitement des chondrosarcomes cranio-faciaux reste encore mal définie [32].

Bien que le chondrosarcome soit classiquement considéré comme une tumeur radio résistante, de bons résultats ont été obtenus après une radiothérapie adjuvante. Souvent utilisée en cas de tumeur résiduelle, récidivante ou volumineuses inopérables, mais il n'existe à l'heure actuelle un consensus concernant le type et le Protocol d'irradiation en matière du chondrosarcome [32].

La chimiothérapie a été rarement utilisée dans le traitement des chondrosarcomes crânio faciaux sans bénéfice thérapeutique évident cependant le type méenchymateux semble avoir une meilleure réponse à la chimiothérapie par rapport aux autres types [32].

Au niveau de l'orbite, seule une exérèse chirurgicale complète associée d'un traitement adjuvant combinant la radiothérapie et la chimiothérapie est garante d'un bon pronostic.

L'exérèse tumorale complète est loin d'être aisée, en raison de l'extension de la tumeur dans l'os sphénoïde et le canal optique. Dans ce cas, une approche latérale est recommandée.

Tous les 26 patients (soit 100%) ont bénéficié d'un acte chirurgical, dont 16 en exclusivité (soit 56%) et 10 cas (soit 44%) associé à un traitement adjuvant comportant la radiothérapie et/ou la chimiothérapie.

La résection tumorale a été effectuée chez (52%) des cas, (44%) des cas ont été bénéficiés d'une exentération, alors qu'un seul cas (4%) a subi une biopsie exérèse.

Parmi les 10 cas ayant reçu un traitement adjuvant :

- La radiothérapie seule fut reçue chez 3 patients soit (12%).
- La chimiothérapie seule chez 1 cas soit (4%).
- Alors que un traitement adjuvant combinant une radio-chimiothérapie fut reçue chez 6 patients soit (24%).

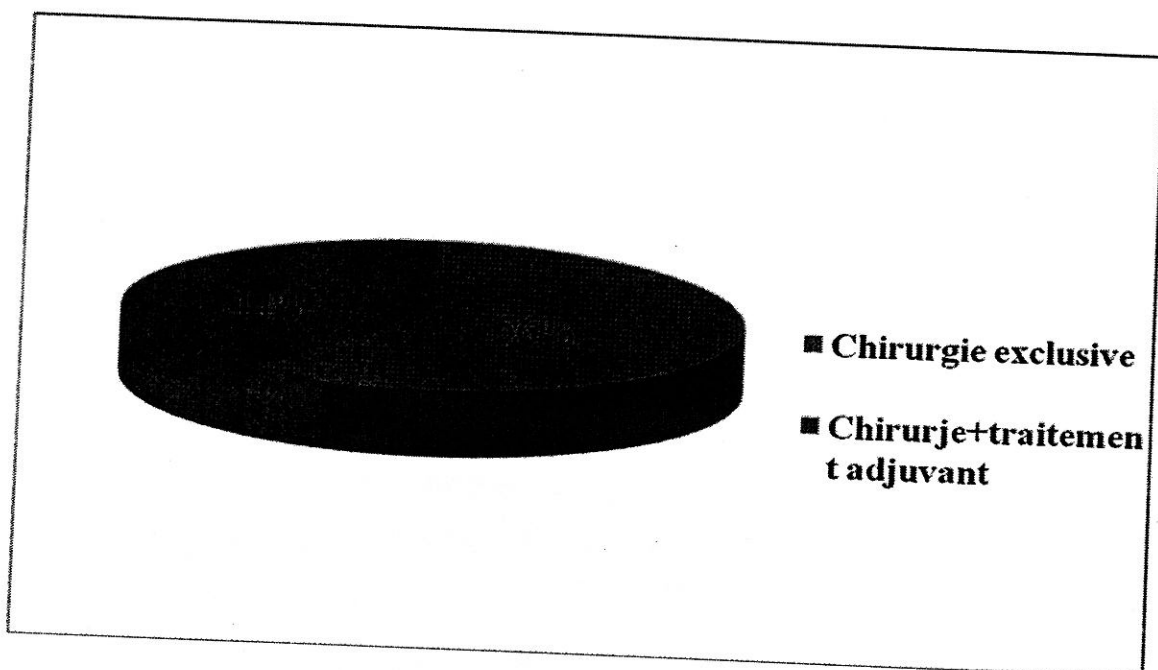


Fig. 65 : Les modalités thérapeutiques des chondrosarcomes mésoenchymateux de l'orbite.

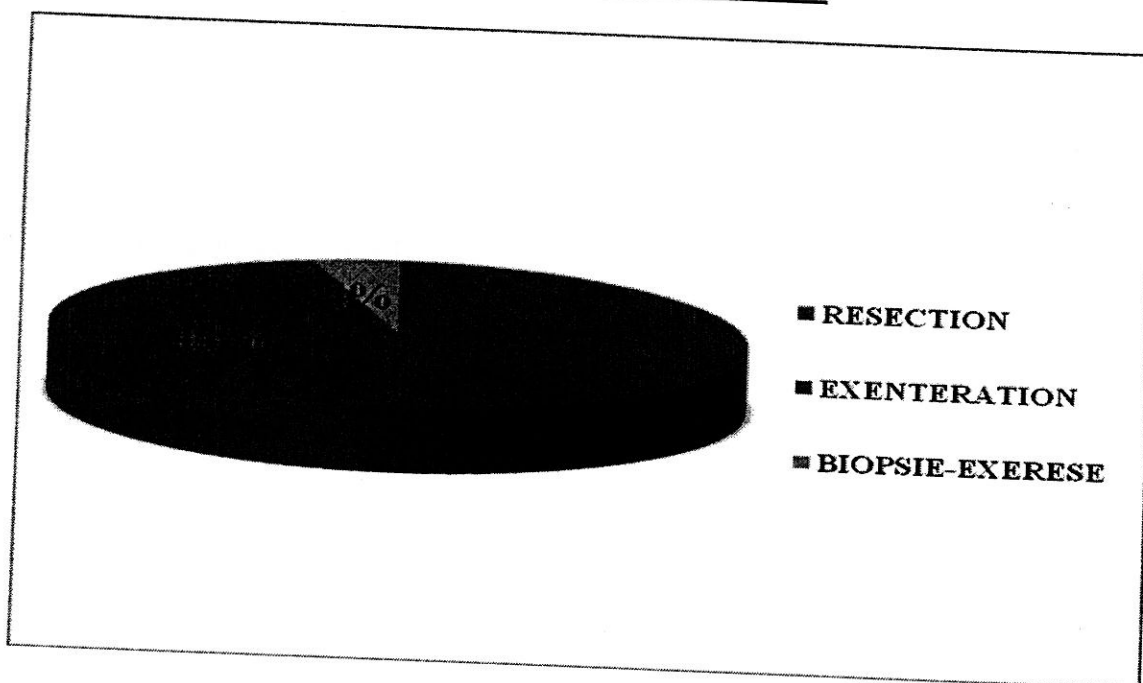


Fig. 66 : La qualité d'exérèse des chondrosarcomes mésoenchymateux de l'orbite

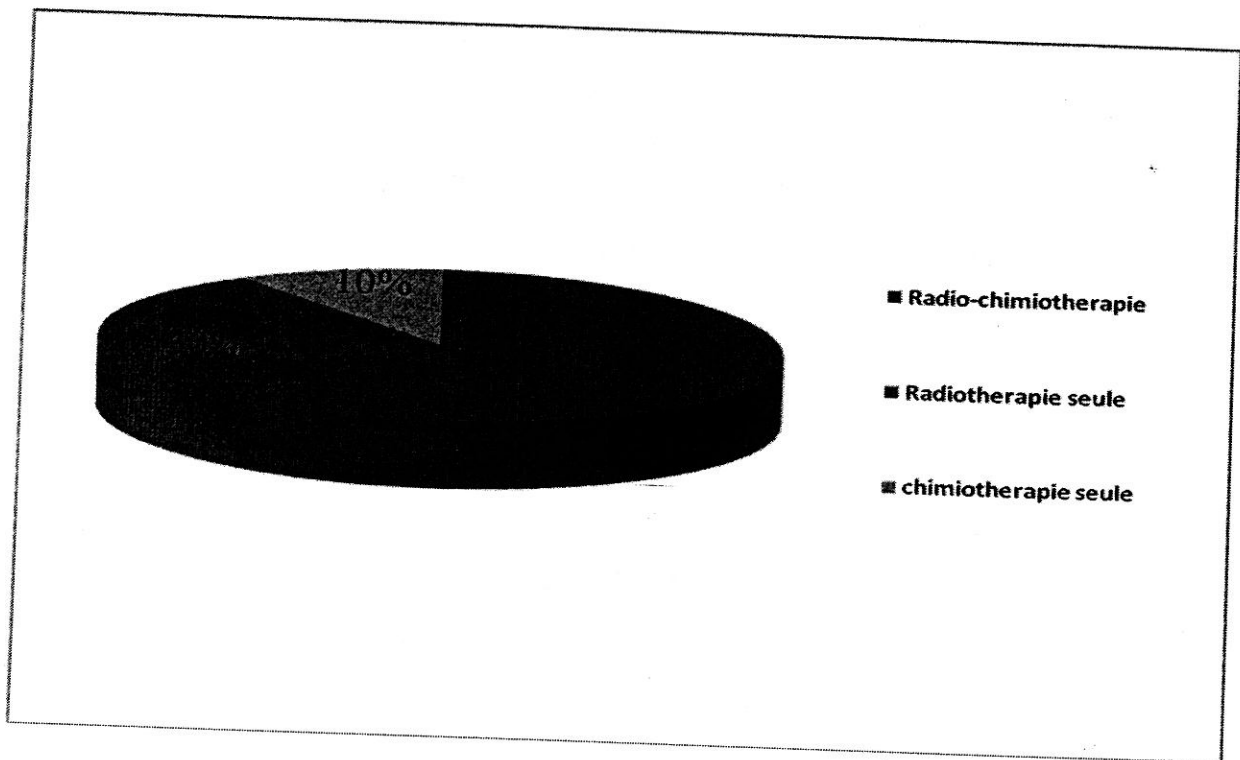


Fig. 67 : Le traitement adjuvant des chondrosarcomes mésoenchymateux de l'orbite

5- SUR LE PLAN EVOLUTIF ET PRONOSTIQUE:

Le pronostic de cette tumeur est pessimiste, l'évolution étant marquée par des récurrences locales et des métastases surtout pulmonaires, de survenue parfois très tardives.

Le taux de survie à 10 ans est inférieur à 30 % pour l'ensemble des localisations osseuses et extra-squelettiques. **Huvous et al**, **Nakashima et al** rapportent un taux de survie à 10 ans respectivement de 28 % et 27,3 % [18, 29, 31].

Sur vingt-six (26) cas de CM de l'orbite rapportés dans la littérature, on connaît seulement les modalités et / ou les aspects évolutives de dix-sept (17) patients.

Le suivi des CM orbitaires rapportés dans la littérature est le suivant :

- A 10 ans il est de 24% des cas (4/17).
- A 5ans il est estimé de 36% des patients (6/17).
- A 2ans il atteint 77% des malades (13/17).
- Le suivi moyen est de 4.8 ans, la durée la plus longue de suivi est de 18.5 ans (cas n=9) alors que la plus courte durée de suivi est rapportée par Gardéas (cas n=4) elle n'est que de 5 semaines.

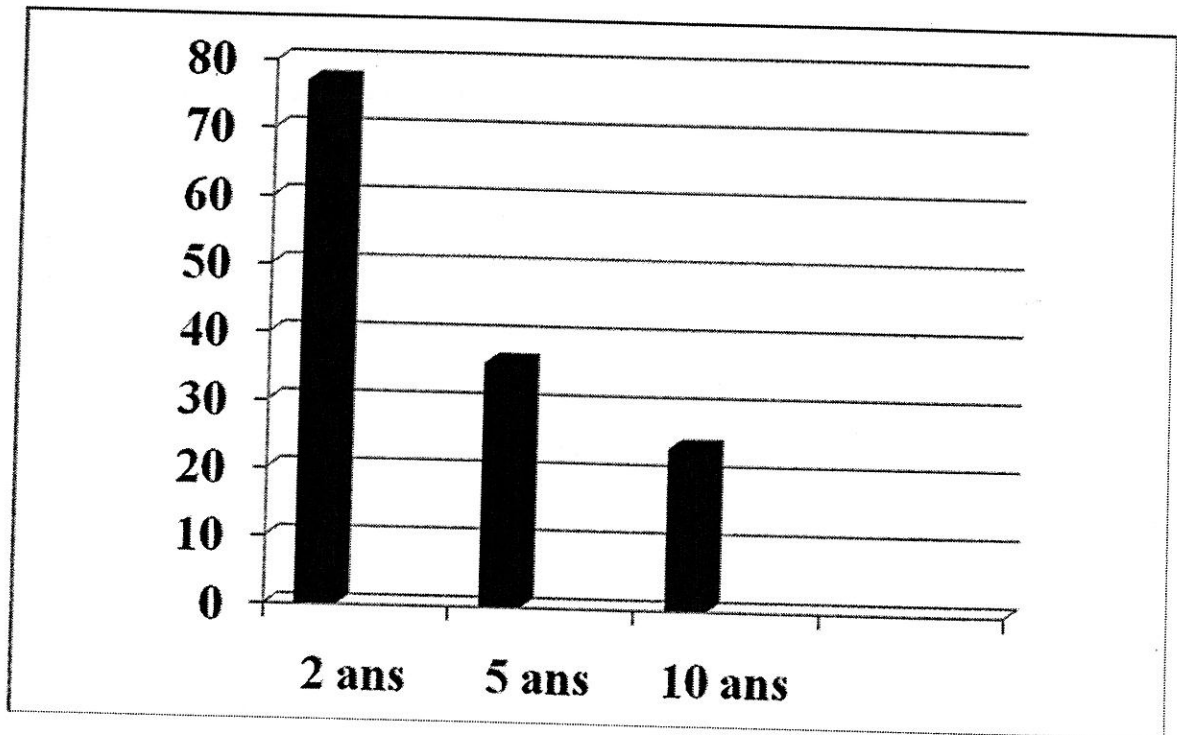


Fig. 68 : Le suivi des 26 cas de chondrosarcome mésenchymateux de l'orbite.

Les récurrences locales des CM de l'orbite sont comme suit : Sept patients sur dix sept (7/17) soit 41% ont présenté des récurrences tumorales locales.

- 56% des patients ayant présentés des récurrences locales ont bénéficié d'un traitement chirurgical seulement (des résections le plus souvent incomplètes).
- Seulement 30% des patients ayant reçus un traitement adjuvant, radiothérapie et ou chimiothérapie, ont présenté des récurrences locales.

- Seulement 28% des cas ayant bénéficié de l'exentération comme acte chirurgical ont récidivé localement alors que 40% ayant reçu une ou plusieurs résections on récuré localement.

L'incidence des métastases des CM dépend du site de la tumeur primitive et peut survenir même 20ans après le diagnostic initial. Parmi les dix-sept patients dont on connaît les modalités évolutives ;

- Seulement un patient (soit 6%) avait été décédé par des métastases (site non rapporté) cinq ans après un traitement combinant une exentération et la radiothérapie.
- un autre malade (soit 6%) a présenté des métastases parenchymateuses cérébrales après effraction des méninges.
- Notre patiente a présenté des métastases parenchymateuses cérébrales, après des récurrences locales, cause de décès 8 mois après la première prise en charge.

Le chondrosarcome mésoenchymateux (CM) sphéno-orbitaire : En quelques mots.

Epidémiologie

- Le chondrosarcome de la base du crane : 5-12% des chondrosarcomes intracrâniennes (région temporo-occipitale : 66%, clivus : 28%, sinus de la face : 6%).
- Le CM : 2-8% des chondrosarcomes, 0,3% des tumeurs osseuses malignes primitives.
- Le CM : Squelettique (2/3) des cas, extra squelettique (1/3) des cas.
- Le CM : Tête et cou (50%), muscle du membre inférieur (40%), autres (10%).
- Le CM intracrânien : Méninges (2/3) des cas, parenchyme cérébral (1/3) des cas.
- L'Age : de 5 jours à 84 ans, 2ème et 3ème décennies : plus de 75% des cas.
- Le sexe : Nette prédominance féminine (sexe ratio : 2F/1H).
- La race : la race blanche 6X plus touchée que la race noire et espagnole.

Clinique

- Exophtalmie : 95% des cas, isolée (1/3) des cas, associée à d'autres signes compressifs (2/3) des cas.
- Délai de diagnostic : 5 jours à 2 ans, délai moyen : 8 mois.

Imagerie

- TDM : lésion lytique.
- IRM : hypo signal en T1, hyper signal hétérogène en T2, Gadolinium +++.
- Artériographie : Blush tumoral → Embolisation préopératoire possible et rentable.

Anatomie pathologie

- DOUBLE composante caractéristique : des cellules totalement indifférenciées et des îlots de cartilage bien différenciés.
- DESMINE +, (vimentine -, cytokeratine -, PS100 -, LCA -).

Traitement

- Chirurgie : 100% des cas (résection : 52%, exentération : 44%, biopsie : 4%).
- Adjuvant : 40% des cas (radio-chimio : 24%, radio seule : 12%, chimio : 4%).

Pronostic

- Recul : 2 ans (77%), 5 ans (36%), 10 ans (24%).
- Récurrences locales : 41%.
- Récurrences locorégionales : 12% (effraction méningée+++).
- Métastases à distance : 6%, tardives+++ → Surveillance à long terme+++.

Conclusion

Le CM de l'orbite : cause rare d'exophtalmie → Savoir y penser devant tout processus expansif de l'orbite surtout chez les patients de jeune âge.



CONCLUSION

Le chondrosarcome mésoenchymateux est une tumeur rare (2 – 8 % des chondrosarcomes et 0.3 % des tumeurs osseuses primitives), hautement maligne (grade III), se développant probablement du mésoenchyme primitif et peut être à point de départ osseux ou extra squelettique dans le tiers des cas, il prend naissance dans 50 % au niveau de la région de la tête et du cou. Sa localisation orbitaire est extrêmement rare avec seulement 26 cas rapportés dans la littérature jusqu'à juillet 2009.

Le chondrosarcome mésoenchymateux est une tumeur du sujet jeune (2ème et 3ème décade), avec une prédominance féminine (sexe ratio : 2) et dont la race blanche est six fois plus touchée. La symptomatologie clinique révélatrice n'est pas spécifique et rejoint celle des processus expansifs de l'orbite dont l'exophtalmie est le maître symptôme (95 % des cas).

Le couple TDM – IRM met en évidence une lésion lytique, en hypo signal en T1, en hyper signal hétérogène en T2 et prenant le produit de contraste de façon intense. L'artériographie cérébrale permet de mettre en évidence une tumeur hyper vascularisée et permet de réaliser une embolisation pré opératoire.

L'histologie est caractéristique quand elle réunit les deux composantes : des petites cellules mésoenchymateuses indifférenciées, ronde ou fusiforme avec des aspects hémangio pericytaires, et des îlots de cartilage bien différenciés avec calcification ou ossifications fréquentes. L'immuno histo chimie apporte la certitude diagnostic en montrant un marquage franc par l'anti-vimentine alors que la cytokeratine, le LCA (leucocyte commun antigène) la PS 100 et la desmine sont négatives.

Le traitement des chondrosarcomes mésoenchymateux orbitaires est varié et non codifié, seule une exérèse complète, en utilisant différentes voies d'abord neuro chirurgicales, suivie d'une radiothérapie et d'une chimio thérapie sont garants d'un bon pronostic.

L'évolution est marquée par la fréquence des récurrences locales (41 % des cas), des récurrences locorégionales avec extension intra crânienne ne sont pas rares (12 %) alors que les métastases à distances sont moins fréquentes (6%) mais peuvent survenir après 20 ans.

Son pronostic dépend de la qualité de la prise en charge, nécessitant souvent une collaboration multidisciplinaire. Le nombre des cas rapportés dans la littérature est beaucoup plus rare pour des analyses statistiques. Cependant ce diagnostic doit être gardé à l'esprit devant tout processus expansif de l'orbite notamment chez les patients de jeune âge.



RESUME

Chondrosarcome mésoenchymateux sphéno-orbitaire : A propos d'un cas avec revue de la littérature.

El Amraoui Mohamed, Pr. El Mostarchid Brahim

Mots clés : *Exophtalmie, orbite, chondrosarcome mésoenchymateux, chirurgie.*

Introduction : Le chondrosarcome mésoenchymateux est une tumeur rare, hautement maligne. Sa localisation orbitaire est extrêmement rare avec seulement 26 cas rapportés dans la littérature jusqu'à juillet 2009. Nous rapportons un cas avec revue de la littérature.

Matériels et méthodes : Patiente de 36 ans ayant présenté une exophtalmie gauche avec une tuméfaction temporale gauche évoluant depuis 4 mois. La TDM de l'orbite et l'IRM encéphalique ont montré un processus sphéno-orbitaire avec extension vers la fosse temporale. Ce processus était alimenté essentiellement par l'artère maxillaire interne à l'artériographie cérébrale. Un abord chirurgical par voie fronto-temporo-zygomatique gauche avec une dépose du rebord orbitaire latéral après embolisation sélective de la tumeur a permis une exérèse subtotal de la tumeur. L'examen histologique et immunohistologique a conclu à un chondrosarcome mésoenchymateux. La patiente a bénéficié d'une chimiothérapie à base de Cyclophosphamide, Vincristine et Actinomycine D suivie d'une radiothérapie à la dose de 65 Gy fractionnée. L'évolution à court terme était favorable avec réduction spectaculaire de l'exophtalmie gauche. Huit mois plus tard, la patiente est décédée suite à des récurrences locales avec des métastases cérébrales multiples.

Discussion : Le chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite est une tumeur rare, hautement maligne, du sujet jeune, avec une prédominance féminine, où la race blanche est six fois plus touchée que la race noire et espagnole. L'exophtalmie est le maître symptôme. Le couple TDM - IRM met en évidence une lésion lytique, en hypo signal en T1, en hyper signal hétérogène en T2 et prenant le produit de contraste de façon intense. L'artériographie cérébrale objective une tumeur hyper vascularisée et permet de réaliser une embolisation pré opératoire. L'histologie est caractéristique quand elle réunit des petites cellules mésoenchymateuses indifférenciées et des îlots de cartilage bien différenciés. L'immuno histo chimie apporte la certitude diagnostic en montrant un marquage franc par l'anti-vimentine, alors que la cyto keratine, le LCA, la PS100 et la desmine sont négatives. Seule une exérèse complète suivie d'une radiothérapie et d'une chimio thérapie sont garants d'un bon pronostic. L'évolution est marquée par la fréquence des récurrences locales et des récives locorégionales avec extension intra crânienne, alors que les métastases à distances sont moins fréquentes mais qui peuvent survenir après 20 ans.

Conclusion : le chondrosarcome mésoenchymateux de l'orbite est une tumeur rare, hautement maligne. Son pronostic dépend de la qualité de la prise en charge nécessitant souvent une collaboration multidisciplinaire. Le nombre des cas rapportés dans la littérature est beaucoup plus rare pour des analyses statistiques, cependant ce diagnostic doit être gardé à l'esprit devant tout processus expansif de l'orbite notamment chez les patients de jeune âge.

A decorative frame with a thick black border. The top-left corner is rounded and features a stylized, ornate scrollwork design. The rest of the frame is a simple, thick black line.

ABSTRACT

Spheno-orbital mesenchymal chondrosarcoma: A case report and literature review.

El Amraoui Mohamed, Pr. El Mostarchid Brahim

Keywords: *Exophthalmia, orbit, mesenchymal chondrosarcoma, surgery*

Introduction: Mesenchymal chondrosarcoma is a rare and highly malignant tumor. Its orbital localization is extremely rare with only 26 cases reported until July 2009. We report one case with literature review.

Material and methods: A 36-year-old woman presented with a 4-month history of progressive left exophthalmia and temporal mass. A CT-scan of the orbit and MRI showed a spheno-orbital mass, with temporal fossa extension, fed by the internal maxillary artery visible on cerebral angiography. Surgery via a transcranial, left frontotemporozygomatic approach after selective embolization enabled subtotal removal. Definitive histological and immunohistological examination revealed mesenchymal chondrosarcoma. Postoperatively, exophthalmia spectacularly regressed. The patient died eight months later from local recurrences and brain metastasis.

Discussion : Orbital mesenchymal chondrosarcoma is a rare and highly malignant tumor, its occurs in young people with female predominance, white skin people are six times more concerned than black and Hispanic skin people, exophthalmia is the main symptom. A CT-scan of the orbit and MRI show a lytic sphéno-orbital mass with a low signal in T1, high heterogenic signal in T2 and takes intensively the contrast product. Angiography shows a high vascular tumor and allows a preoperative embolization. Histological study is typical when combines small undifferentiated mesenchymal cells and differentiated cartilaginous islands. Immunohistology study provides certainty of diagnosis when it shows an intensive marquage with the vimentine, cytokeratine, leukocyte common antigen, desmine and PS 100 are negatives. Only a complete resection followed by radiotherapy and chemotherapy are the guarantors of a good prognosis. The evolution is marked by the frequency of local recurrences, loco regional recidivism with skull extension; distant metastases are less frequent but may occur 20 years after.

Conclusion: mesenchymal chondrosarcoma of the orbit is a rare and highly malignant tumour. The prognosis depends on the quality of care that often requires multidisciplinary collaboration. The number of cases reported in the literature and much rarer for statistical analysis. However, this diagnosis should be borne in mind before any expansive process of the orbit, especially in patients of younger age.

A decorative frame with a thick black border. The top-left corner is rounded and features a stylized, swirling pattern. The bottom-left corner is also rounded and features a similar pattern. The rest of the frame is a simple, thick black line.

ملخص

الغرن الغضروفي اللحمي المتوسطي المداري: بصدد حالة ومراجعة الأدبيات.

محمد العمرابي - الأستاذ إبراهيم المسترشد.

الكلمات الرئيسية: اندلاق، المدار، الغرن الغضروفي اللحمي المتوسطي، جراحة.

مقدمة: الغرن الغضروفي اللحمي المتوسطي ورم نادر و خبيث جدا ، موقعه المداري نادر للغاية حيث لم يتم رصد سوى 26 حالة حتى تشرين الأول/ سبتمبر 2009. نعرض حالة ونقدم استعراض للأدبيات.

المواد والمنهجية: سيدة في السادسة والثلاثين من عمرها، تشتكي من اندلاق في عينها اليسرى و تورم في الحفرة الصدغية منذ أربعة أشهر. وقد بين الفحص بالمفراس والرنين المغناطيسي وجود كتلة مدارية ممتدة إلى العظم الوتدي والهوة الصدغية، هذه الكتلة كانت مغذاة أساسا بالشريان الفكي العلوي الداخلي. وتمت العملية بإزالة جزء من العظم الجبهي والصدغي مع إزالة حافة المدار الجانبية، بعد الإنصمام الانتقائي للورم تم بتر مجموعته تقريبا فخلص التشريح الدقيق إلى غرن غضروفي لحمي متوسطيا. استفادت المريضة من علاج كيميائي و علاج بالأشعة. كان التطور على المدى القصير مواتيا مع انخفاض هائل لاندلاق العين، لكن المريضة توفيت بعد ثمانية أشهر على إثر تكرار محلي للورم مع انبثاثات دماغية عديدة.

مناقشة: الغرن الغضروفي اللحمي المتوسطي ورم نادر و خبيث جدا . يصيب الشباب مع غلبة الإناث حيث العرق الأبيض ست مرات أكثر إصابة من العرق الأسود والاسباني و يمثل اندلاق العين العرض الرئيسي . التصوير بالمفراس و الرنين المغناطيسي يظهر الكتلة بتفريط في الإشارة في ت1 و على النقيض في ت2 تكون بأفراط غير متجانس للإشارة، أما تصوير الشرايين الدماغية فيوضح أن الكتلة جد مسقية بالدم و يسمح بإنصمام انتقائي للكتلة قبل الجراحة. التشريح الدقيق جد مميز عندما يجمع خلايا غير متمايزة و جزر غضروفية جد متباينة ، أما التحليل النسيجي الكيميائي فيوفر التشخيص اليقيني . ويظل البتر الكامل متبوعا بالعلاج الإشعاعي والكيميائي وحده الضامن لتطور إيجابي للمرض . يتسم تطور هذه الأغران بتكرارات محلية وتكرارات جهوية نحو الجمجمة بينما الإنبثاثات عن بعد هي اقل تواترا و لكن قد تحدث بعد عشرين سنة.

خاتمة: الغرن الغضروفي اللحمي المتوسطي ورم نادر جدا و خبيث جدا. تطور هذا المرض رهين بجودة الرعاية والتي تتطلب غالبا تعاون متعدد الاختصاصات. عدد الحالات المبلغ عنها في الأدبيات هو جد قليل لإجراء تحاليل إحصائية، و مع ذلك ينبغي أخذ هذا التشخيص بعين الاعتبار أمام كل عملية توسعية مدارية خصوصا عند صغار السن.

A decorative frame with a thick black border and a scalloped, ornate inner edge on the left side, enclosing the title text.

BIBLIOGRAPHIE

- 1- LOPEZ. P. NEVEZNY. G, CYTEVAL. C, BARON. MP, GRANIER. B et LAMARQUEJ-L.**
Chondrosarcomes Editions techniques, EMC (Paris -France), Radiodiagnostic, Neuroradiologie, Appareil locomoteur ; 31-520-A-40, 1993, 6p.
- 2- PUSEL. J, WEILL-BOUSSON. M, KLEIN.T**
Chondrosarcomes des tissus mous : A propos d'un cas. Sem. Hop. Paris, 1983; 59, n°27-28, 2061-2064.
- 3- BOUCHON R, THOMAS. D, TALARMIN. F.VINCENS J.L, FLAGEAT.**
Chondrosarcome mésoenchymateux extra squelettique. A propos d'un cas. Sem. Hop. Paris, 1991;6, n°3, 77-80.
- 4- S.HANNACHI-SASSI, A. MEKNI, B. SASSI, K.MADR, K.BENROMDHANE**
Le chondrosarcome mésoenchymateux extra squelettique. A propos d'une observation et revue de littérature. Revue de chirurgie orthopédique 2004; 90: 265-268.
- 5- John. M. Harry, Jeffery. T;** Atlas of operative microsurgery vol. 2: brain tumors 2001.
- 6-Terry.Y and al.:** Skull base surgery Elsevier science 2003.
- 7- Albert. I, Rhoton:** The anterior and middle cranial base, neurosurgery vol. 51 supplement October 2002.
- 8- Albert. I, Rhoton:** The temporal bone and Trans temporal approaches: Neurosurgery vol. 4. September 2000.
- 9- A. Giancarlo, Vistiteh:** The pterional approach September 1998.
- 10- Y. Taguchi:** Fronto-temporal orbito-zygomatoco alar approach for skull surgery 1999.
- 11- Anatomie chirurgicale de la base du crane.** Thèse de médecine, faculté de médecine de Fès.
- 12- Jean-Marc Gracier :** Anatomie radiologique de la face.
- 13- www.em-consulte.com :** Les ostéomes de l'orbite: voies d'abord chirurgicales.
- 14- [www.chirurgie maxilo-faciale-albi.com](http://www.chirurgie_maxilo-faciale-albi.com)**

- 15- **Dahlin dc and Beabout j w**: Dédifferentiation of low grade chondrosarcoma; further observations on a new entity. *Cancer* 1971, 28:461-466.
- 16- **Jacobson s. a**: Polyhistioma: A pluripotential small round cell sarcoma of bone and soft tissue: *A. M. J of Pathol.* 1975, 78, 41a.
- 17- **Bertoni F, Picci P, Bacchini P, Capanna R, Innao V, Bacci G, Campanacci M**: Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissue. *Cancer* 1983, 52: 533-541.
- 18- **Huvous Ag, Rosen G, Dabsaka M, Marcove RC**: Mesenchymal chondrosarcoma: A clinicopathologic analysis of 35 patients with emphasis on treatment. *Cancer* 1983, 51; 1230-1237.
- 19- **SALVADORAH, BEABOUTJ W, and DAHLIN DC**: Mesenchymal chondrosarcoma: Observations on 30 new cases. *Cancer* 1971; 28: 605-615.
- 20- **ENZINGERF, WEISS**: Soft tissue tumors. Mosby-year book 1994, 1004-1008.
- 21- **BRETON CATHERINE** : Le CMES à propos d'un cas d'évolution prolongée et revue de la littérature. Thèse médicale présentée à la faculté de Médecine de DIJON le 26 Mars 1 990.
- 22- **LOUVET C, De GRAMMOND A, KRULIK MJ, JAGEUX M, HUBERT D, BRISSAUD P, SIRINALLI A, AUGEREAU B**: Extra skeletal mesenchymal chondrosarcoma: case report and review of the literature. *J. Clin. Oncol.* 1985, 3, 858-863.
- 23- **S. V. Pradhan, G. Sayami and M. R. Charma**: intracranial mesenchymal chondrosarcoma: a case report and review of the literature. *Nepal journal of neuroscience*, vol1, 2004, p131-134.
- 24- **A. Kaya, O. Turkmenoglu, Y. Sahin, Y. Aydin, and C. Tanik**: Intra cranial mesenchymal chondrosarcoma: Introducing two cases. *Turkish neurosurgery* 9:144-155, 1999.
- 25- **S Arora, P.K. Mohanta, A.K. Bahadur, A.K. Rathi, P. Anand and P. Agarawal**: Intracranial chondrosarcoma: A case report and review of the literature *journal Hong Kong coll. Radiol.* 2005, 8; 179- 181.
- 26- **W. M. Mendenhal, S. B. Lewis, D. B. Villoret, N. P. Mendenhal**: Skull base chondrosarcoma. *Cancer therapy* 2, 519-524, 2004.

- 27- **Rosenberg AE, Liebch NJ**: Chondrosarcoma of the base of the skull: A clinicopathologic study of 200 cases with emphasis on its distinction from chordoma. *A. j. Surj. Path.* 23, 1370-8. 1999
- 28- **DAHLIN DC**: Mesenchymal chondrosarcoma in Dahlin DC ED; Bone tumors: General aspect and data on 6221 cases, third, second printing Springfield Illinois, Charles C Thomas Ed, 21 8-225, 1981.
- 29- **NAKECHIMAY.UNNI KK.STRIVES T.C.SWEE RG, DAHLIN DC**: Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissue: A review of 111 cases. *Cancer* 1986, 57; 2444-2453.
- 30- **COSTA. J, WESLEY. RA, GLASTEIN. E, ROSENBERG. SA**: The grading of soft tissue sarcomas: Results of clinico-histopathologic correlation in a serie of 163 cases. *Cancer* 1984, 53; 530-541.
- 31- **M. El balbal** : Le chondrosarcome mésenchymateux extra squelettique des parties molles ; à propos d'un cas et revue de la littérature. Thèse de médecine N44/07, faculté de médecine de Fès.
- 32- **M. Benzegmout, N. Oulali, H. Hachimi, K. Chakour, M.N. Alami et F.Z. Chaoui** : Le chondrosarcome cranio facial : Etude d'un cas et revue de la littérature, revue maghrébine de neurosciences. N2. 25 mars 2007 (on line www.rmnsoci.com).
- 33- **SWANSON PE, LILLEMOETJ, MANIVELJC et al**: Mesenchymal chondrosarcoma: An immunohistochemical study. *Arch Pathol Lab Med* 114: 943, 1990.
- 34- **GRANTER SR, RENSHAW AA, FLECHTER CD et al.**: CD99 reactivity in mesenchymal chondrosarcoma. *Hum Pathol.* 27: 1273-1276, 1996.
- 35- **AIGNER T, LOOS S, MULLER S et al.**: Cell differentiation and matrix gene expression in mesenchymal chondrosarcomas. *A. M. J. Pathol.* 2000; 156: 1327-1335.
- 36- **MULLER S, SODER S, OLIVEIRA A M, INWARDS CY and AIGNER T.** Typell collagen as specific marker for mesenchymal chondrosarcomas compared to other small cell sarcomas of the skeleton: *Modern Pathol.* 2005; 18: 1088-1094.
- 37- **DICKERSIN GR, ROSENBERG AE**: The ultra structure of small-cell osteosarcoma with a review of the light microscopy and differential diagnosis: *Hum Pathol.* 22: 267, 1991.

- 38- MAWAD JK, MACKAY B, RAYMOND AK et al.:** Electron microscopy in the diagnosis of small round cell: Ultra structure. *Pathol.* 18: 263, 1994.
- 39- FU YS, KAY S:** A comparative ultra structural study of mesenchymal chondrosarcoma and myxoid chondrosarcoma. *Cancer*33: 1531, 1974.
- 40- RICHKIND KE, ROMANSKY S G and FINKLESTEIN J Z:** T (4; 19) (q 35; q 13.1): A recurrent change in primitive mesenchymal tumors. *Cancer Genet. Cytogenetic.* 78: 71-74, 1996.
- 41- MANDHALL. N, HEIM. S, ARHEDEN. K, RYDHOLM. A, WILLEN. H, MITELMAN. F (1990):** Chromosomal rearrangements in chondromatous tumors. *Cancer* 65: 242-248.
- 42- NAUMANN S, KRALLMAN AP, UNNI KK, FIDLER ME, NEFFJR and BRIDGE JA:** Translocation der. (13; 21) (q10; q10) in skeletal and extra skeletal mesenchymal chondrosarcoma. *Mod Pathol.* 2002; 15 (5): 572-576.
- 43- Dr Florian Tchapygine, Pr Philippe Gain :** Exophtalmie, chapitre 16, faculté de médecine de saint Etienne.
- 44- CAMPANACCI M:** Extra skeletal chondrosarcomas. In Campanacci M, ed, *Bone and Soft tissue tumors.* 2ed. Wien New York: Springer-Verlag, 1999:11 84-7.
- 45- PISTERS PW, HARRISON LB, LEUNG DH, ET al.:** Long-term results of a prospective randomized trial of adjuvant brachytherapy in soft tissue sarcoma. *J. Clin. Oncol.* 14: 859, 1996.
- 46- YANG JC, CHANG AE, BAKER AR, ET Al.:** Randomized prospective study of the benefit of adjuvant radiation therapy in the treatment of soft tissue sarcomas of the extremities. *J. Clin. Oncol.* 16: 197, 1998.
- 47- G. noel, E. Jauffret, et collaborateurs:** Radiation therapy for chordoma and chondrosarcoma of the base of the skull and cervical spine bulletin du cancer vol. 89, 713-23, 2002.

- 48- **CASPER ES, GAYNORJJ, HARRISON LB, ET AL:** Preoperative and postoperative adjuvant chemotherapy for adults with high grade soft tissue sarcoma. *Cancer*: 73, 1644, 1994.
- 49- **W. M. Mendenhal, S. B. Lewis, D. B. Villoret, N. P. Mendenhal:** Skull base chondrosarcoma: *Cancer therapy* 2, 519-524, 2004.
- 50- **Jacobs. JL, Merriam. JC, Chadburn. A:** Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit: Report of three new cases and review of the literature. *Cancer*, 1994; 73: 399-405.
- 51- **Khouja. N, Ben Amor. S, Jamel. H, Kchir. N, Boussen. H, Khaldi. M.** Mesenchymal extra skeletal chondrosarcoma of the orbit: Report of a case and review of the literature. *Surg Neurol*, 1999; 52: 50-3.
- 52- **Takamura H, Yamaguchi K, Takahaschi S, Aoyagi M:** A case of orbital mesenchymal chondrosarcoma. *Nippon ganka gakkai zaschi* 1998; 102: 692-7.
- 53- **Ijichi H, Ischikawa K, Hida T et al.:** A juvenile case of mesenchymal chondrosarcoma originating from soft tissue in the orbit: *Nippon Ganka Gakkai Zaschi* 1992; 96: 805-12.
- 54- **Shimo-oku M, Okamoto N, Ogita Y, Sashikata T:** A case of mesenchymal chondrosarcoma of the orbit: *Acta. Ophtalmol.* 1980; 58: 831-40.
- 55- **S.Tuncer, R. Kebudi, G Peksayar, M Demiryont, O Cezmici, L Ayan, O Gorgun and E Darendeliler:** congenital mesenchymal chondrosarcoma of the orbit: case report and review of the literature. *Ophthalmology*. Vol. 111, 1016-1022, 2004
- 56- **S. Kashyap, S. Sen, S. M. Betharia, V. K. Dada:** mesenchymal chondrosarcoma of the orbit: a clinicopathological study. *Orbit*. 2001, vol. 20 n°1, 63-67.
- 57- **Choi KH, Sung MS, Shinn KS, and Bahk YW:** Orbital mesenchymal chondrosarcoma *A.J.N.R.* 1992; 13: 1253-5.
- 58- **Cusmano F, Bruschi G, Pechizzi P et al.:** A case of orbital chondrosarcoma, *Neuroradiology* 1985; 27: 365.
- 59- **Apjit Kaur, MS, Ajai Agrawal, Poonam Kishore, MS, and Aparna Gupta, mbss:** Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit: a report of two cases and review of the literature. *Orbit*. 2008. Vol. 27. 63-67.

- 60- A. N. Odashiro, L. V. O. Leite, R. S. Oliveira, C. Tamashiro, and P. R. Pereira:** Primary orbital mesenchymal chondrosarcoma: a case report and literature review. *International ophthalmology* vol. 29, N3, 2009, 173-177.
- 61- H. A. Neto, L. P. Cunha, A. V. Oliveira and M. L. R. Monteiro:** mesenchymal chondrosarcoma of the orbit .*Ophthalmic plastic and reconstructive surgery* vol. 22, 378 – 382.
- 62- O. Naama, A. Ajja, B. El Moustarchid, A. Albouzidi, A. Asri, A. Belhachmi, A. Akhaddar, M. Gazzaz, B. Kadiri, A. Labraimi, M. Boucetta:**
- 63- H. Toshinori; I. Dai; K. Yoshihisa; Y. Masayuki; K. Joji; I. Hiroshi** Gamma Knife surgery for skull base chordomas and chondrosarcomas: *Journal of neurosurgery* 2007, vol.107, 752-757.

Serment d'Hippocrate



Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.

Même sous menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

قسم أبوقرط



بسم الله الرحمن الرحيم

في هذه اللحظة التي يتم قبولي فيها عضواً في المصنعة الطبية، أتعهد علانية بأن أحرس حياتي لخدمة الإنسانية:

أن أحترم أساتذتي و أمتري لهم بالجميل لكي يستحقونهم.

أن أمارس مهنتي بوازع من ضميري و شرفي جاعلاً صحة مريض هديتي الأول.

أن لا أفشي الأسرار المعصودة إلي.

أن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف و التقاليد النبيلة لمصنعة الطب.

أن أعتبر سار الأطباء إخوة لي.

أن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.

أن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.

أن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريقة تضر بحقوق الإنسان مهما لاقبت من تهديد.

بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار و مقسماً بشرفي.

و الله على ما أقول شهيد.

الغرن الغضروفي اللحمي المتوسطي المداري الوتدي بصدد حالة ومراجعة الأدبيات

قدمت و نوقشت علانية يوم:

من طرفه

السيد : العمراوي محمد

المزاد في : 09 شتنبر 1983 بالراشيدية

من المدرسة الملكية لمصلحة الصحة العسكرية

لذيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية : اندلاق العين,المدار, الغرن الغضروفي اللحمي المتوسطي, جراحة.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

أعضاء

السيد : بوستة محمد
أستاذ في جراحة المخ و الأعصاب.
السيد: المسترشد إبراهيم
أستاذ في جراحة المخ و الأعصاب.
السيد : البوزيدي عبد الرحمان
أستاذ في علم التشريح الدقيق.
السيد : شريف الشفشاوني محمد
أستاذ في أمراض و جراحة العيون.
السيد : كزاز ميلودي
أستاذ في جراحة المخ و الأعصاب.