

Douleur et masse sacro-coccygiennes: quel est votre diagnostic?

F. Jacquérior, F. Mosimann^a, P. F. Leyvraz^b, S. Andrejevic Blant^c, L. Guillou^c, O. Lamy

Description du cas

Ce patient de 72 ans, ancien fumeur, est connu pour un lymphome T cutané low grade, avec résections jugales, cervicales et péri-anale (1991, 1992, 1995) et une valvulopathie modérée mitrale et aortique.

Il note depuis trois mois une masse coccygienne le gênant en positions assise et couchée, sans douleur ni plainte neurologique. L'appétit est conservé, sans trouble du transit ni modification des selles. Pas de sudations nocturnes ni d'état fébrile. Au CT-scan abdomino-pelvien la partie distale du coccyx est détruite, avec effet de masse sur la paroi postérieure du rectum (infiltration?), sans adénopathie.

A l'entrée, patient afébrile en bon état général, sans lésion cutanée au status local. Toucher rectal: masse bien délimitée de la taille d'un abri-cot, dure, lisse, peu mobile, indolore entre le rectum et le coccyx. Le diagnostic différentiel se pose entre un lymphome, au vu des antécédents, un plasmocytome et une tumeur

d'origine osseuse. Rien n'évoque une étiologie infectieuse.

L'hémogramme révèle une monocytose relative à 12%; la crase, la chimie sanguine, l'électrophorèse des protéines, la β 2-microglobuline et le sédiment urinaire sont normaux.

La rectoscopie montre une muqueuse sans lésion. L'IRM pelvienne est décrite ci-dessous (fig. 1). La scintigraphie osseuse ne révèle aucun foyer hyperactif à distance.

Les investigations permettent d'exclure une hémopathie et font évoquer une tumeur osseuse, en particulier un chordome en raison de l'aspect IRM. La biopsie révèle une variante chondroïde de chordome. La tumeur (fig. 2-4) est réséquée «en bloc» dans un deuxième temps, toutes les marges étant en tissu sain.

Discussion

Le chordome se développe aux dépens de la notochorde sur le squelette axial (sacrococcygien

Service de Médecine Interne A, CHUV

^a Service de Chirurgie, CHUV

^b Service d'Orthopédie et Traumatologie, CHUV

^c Institut de pathologie, CHUV

Correspondance:

Dr Olivier Lamy

Service de médecine interne A CHUV

CH-1011 Lausanne

olivier.lamy@chuv.hospvd.ch

Figure 1. IRM pelvienne montrant une lésion limitée aux dernières vertèbres coccygiennes, mesurant 4,8 x 5,2 cm, sur une hauteur de 5,8 cm au contact de la partie postérieure du rectum avec un plan de clivage, sans envahissement de la musculature.

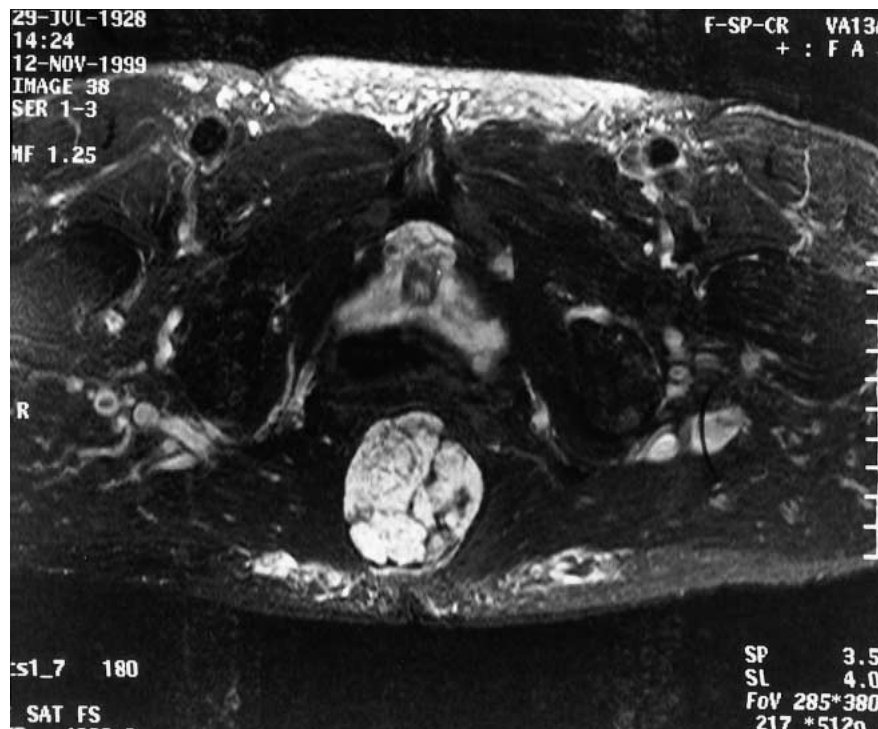
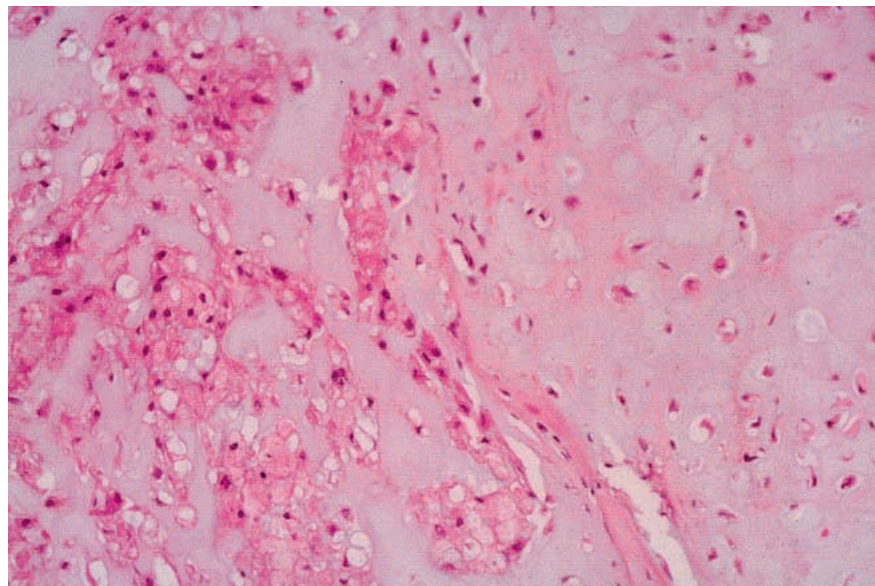


Figure 2.

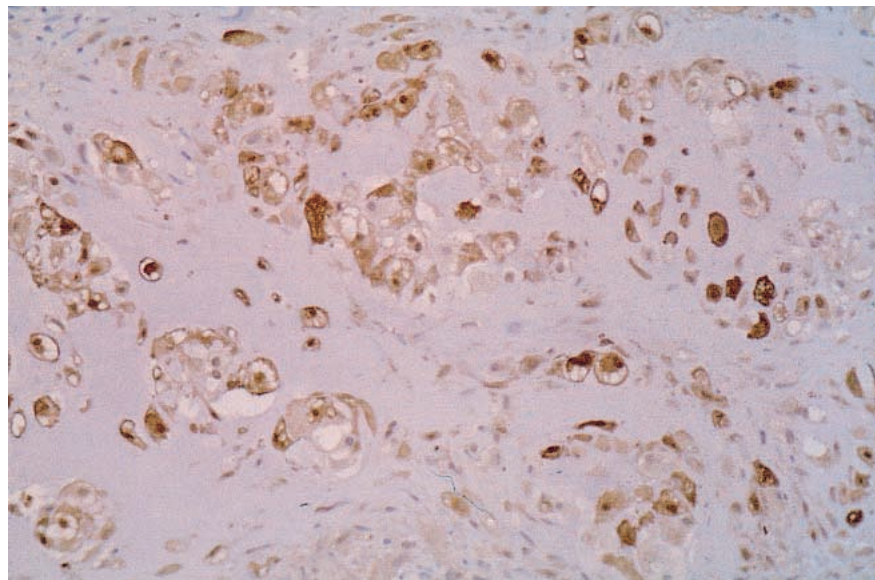
A la coupe, la tumeur était charnue, multilobulée, en partie mucoïde, en partie myxoïde, bien circonscrite, focalement hémorragique.

**Figure 3.**

Intrication intime entre les cellules éosinophiles du chordome et les îlots de cartilage hyalin. Transition graduelle d'un type morphologique à l'autre (coloration à l'hématoxyline-éosine, grossissement $\times 130$).

**Figure 4.**

Forte positivité des cellules tumorales pour les cytokeratines (immunomarquage à l'avidine biotine, grossissement $\times 130$).



50%). Il représente 4% des tumeurs osseuses. C'est la tumeur maligne sacrée la plus fréquente. Les tumeurs sphéno-occipitale et du rachis mobile sont symptomatiques plus précocément [1]. Il touche les adultes vers 50-60 ans, plus souvent les hommes (2:1) lors d'atteinte sacrococcygienne [2]. Il existe trois types: classique, chondroïde (meilleur pronostic) et indifférencié. Les métastases varient de 5 à 40% (os, poumons, ganglions et la peau) [3-5]. Aucun facteur de risque n'a été identifié.

Les plaintes cliniques sont des sacralgies, une constipation et une sensation de masse rectale. Avec l'extension tumorale en direction céphalique au détriment de l'os sacré et antérieure, repoussant le rectum, apparaissent des troubles neurologiques. Au status, la masse se palpe entre le rectum et le sacrum: ferme, indolore, parfois lobulée. La muqueuse rectale, normale à l'endoscopie, est mobile par rapport à la lésion. La radiographie standard montre une lésion lytique sacrée et, antérieurement, une masse des tissus mous avec parfois des calcifications. L'IRM est l'examen de choix pour préciser l'extension osseuse (T1) et des tissus mous (T2). La biopsie ne doit pas être faite par voie transrectale, sous peine de détruire la barrière anatomique naturelle qui préserve le rectum.

Les chordomes sacrés, de consistance semi-liquide à ferme, peuvent atteindre 30 cm. Macroscopiquement, le tissu est lobulé, gélatineux,

avec des zones mucoïde, myxoïde et/ou chondroïde. Le diagnostic différentiel comprend les métastases des carcinomes à cellules claires, les adénocarcinomes mucosécrétants et les chondrosarcomes myxoïdes. Les cellules tumorales réagissent avec les anticorps antivimentine, antikératine, anti-antigène de membrane épithéliale et anti-protéine S100; ce profil immunohistochimique, bien que non spécifique, est évocateur de chordome. L'immunomarquage par les anticorps anti-cytokératines permet de distinguer le chordome chondroïde (positif) du chondrosarcome myxoïde (négatif).

Le traitement du chordome sacrococcygien est une excision chirurgicale large [2, 5]. L'anatomie de la région sacrococcygienne et la taille de la tumeur en font une chirurgie difficile. Parfois, une résection incomplète est inévitable et laissera des séquelles neurologiques. La radiothérapie est un traitement adjuvant lors d'excision incomplète ou en seconde intention lors de récurrence locale, avec un potentiel palliatif sur les douleurs. La dose optimale est controversée, avec un maximum de 50 à 70 Gy. La chimiothérapie n'a pas montré d'efficacité [3].

Le risque de récurrences est élevé. La survie à 5 ans va de 4 à 82% [5]. Le meilleur pronostic est associé au succès du traitement chirurgical initial.

Douze mois après l'intervention, notre patient n'a aucune plainte et l'IRM de contrôle ne montre pas de signe de récurrence.

Références

- 1 Le Charpentier Y, Bellefqih S, Boisnic S, Roy-Camille R. [Chordomas]. [Article in French]. *Ann Pathol* 1998;8(1):25-32.
- 2 Healey JH, Lane JM. Chordoma. A critical review of diagnosis and treatment. *Orthop Clin North Am* 1989; 20(3):417-26.
- 3 Chevalier X, Voisin MC, Brugieres P, Ducoup-Lepointe H, Avouac B, Marty M, Martigny J, Hernigou PH, Goutalier D, Villiaume J, et al. Chordoma of the mobile spine. Report of 9 cases. Review of the literature. [Article in French]. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990;57(11):767-78.
- 4 Ozaki T, Hillmann A, Winkelmann W. Surgical Treatment of Sacrococcygeal Chordoma. *J Surg Oncol* 1997;64: 274-9.
- 5 Yonemoto T, Tatezaki SI, Takenouchi T, Ishii T, Satoh T, Moriya H. The surgical management of sacrococcygeal chordoma. *Cancer* 1999;85(4): 878-83.