

## Chordome Sacrococcygien: Problèmes Thérapeutiques.

F. KAFAI

Le chordome est une tumeur rare mais connue depuis d'un siècle. Virchow (28) a décrit en 1857 un chordome au niveau de la selle turcique (découverte fortuite au cours d'une autopsie) et a pensé à une origine cartilagineuse; mais c'est Müller (18) qui a reconnu en 1858 que la tumeur provient de la notochorde. Ribbert (23) en 1897 confirma cette conception et proposa le nom de chordomata pour la tumeur.

Le notochorde constitue chez l'embryon une tige axiale (squelette primitif des vertébrés) née des cellules du feuillet moyen entre ectoblaste et endoblaste; cette formation se développe à la 4ème semaine de la vie embryonnaire et régresse à la 7ème. Chez l'homme, le notochorde est une formation essentiellement transitoire dont la régression laisse des vestiges, le nucleus pulposus du disque intervertébral, qui peut se transformer en tumeur: le chordome.

Il s'agit d'une tumeur à évolution lente, ayant tendance à la récurrence locale après l'exérèse mais donnant rarement lieu à des métastases lointaines et tardives; le chordome est reconnu être radiorésistant (5,7,13,15). Il provoque des manifestations locales graves conduisant à l'invalidité du patient. L'exérèse chirurgicale totale peut donner des guérisons complètes dans de rares cas, mais du fait de sa localisation et de la dimension énorme que peut atteindre la tumeur son extirpation totale est souvent impossible ou très hasardeuse.

Un traitement palliatif, par combinaison de traitement chirurgical et de radiothérapie, ou radiothérapie seule, peut donner de longues survies; la radiothérapie peut également donner des résultats relativement satisfaisants

dans le traitement de chordome récidiviste. Le pronostic est inéluctablement fatal après une évolution étalée de quelques mois à 25 ans (cas présenté par Congdon (6)).

### GENERALITES

Entre 1956-1973, 17 cas de chordomes dont 6 cas d'origine sacrococcygienne, ont été vus au Centre Médical de Pahlavi (Table. 1). La tumeur se localise essentiellement sur la ligne médiane, le siège d'élection étant la région sacrococcygienne dans 50 % des cas, la région de la base du crâne (entre la selle turcique et le trou occipital) dans 35 % des cas et le reste de la colonne vertébrale dans 15 % des cas. Dans notre série la répartition est environ d'un tiers pour chacun des lieux d'élection.

La colonne dorsale est la région la moins atteinte et le chordome de cette région n'est signalé que chez 27 malades (27). Un cas de chordome extra-vertébral a été décrit au niveau de l'omoplate (9). Le chordome est deux fois plus fréquent chez l'homme que chez la femme; dans notre série nous avons 4 hommes pour 2 femmes pour le chordome sacrococcygien. La tumeur peut apparaître à n'importe quel âge, mais quoiqu'il s'agisse d'une tumeur embryonnaire, elle apparaît rarement chez l'enfant; la majorité des malades se situe entre 30-70 ans. Toutefois un cas de chordome est décrit chez un enfant de 2 1/2 ans (9).

L'âge de nos malades varie entre 10 à 60 ans, et ceux atteints de chordomes sacrococcygiens entre 24 et 60 ans.

Nous exposons deux observations dont les dossiers ont été à notre disposition.

Table 1

Localisation primaire	Femme	Homme	Totale
Sacrococcygien	2	4	6
Base du crâne	1	2	3
Nasopharynx	—	2	2
Colonne cervicale	1	—	1
Colonne lombaire	1	2	3
Non détermine	—	2	2
<b>Totale</b>	<b>5</b>	<b>12</b>	<b>17</b>

## OBSERVATIONS

### Cas No 1 (dossier No 46/1762)

M.R.Z., homme de 24 ans, instituteur, a été admis le 17.4.1966 dans le service de chirurgie avec des douleurs de la région sacrococcygienne. Dans ces antécédents personnels on ne relève rien de particulier. Son affection actuelle a débuté 8 mois avant son hospitalisation avec des douleurs continues dans la région sacrococcygien, où il constate l'apparition d'une tuméfaction. Pas de trouble sphinctérien ou nerveux. On procède à un prélèvement en vue de biopsie mais la réponse histologique n'étant pas conclusive le patient est transféré au centre médical de Pahlavi.

A l'examen général on est en présence d'un patient en bon état général. L'abdomen est sans particularité. Au toucher rectal le sphincter est de tonicité normale. On constate la présence d'une masse de la grosseur d'une

orange de consistance ferme, fixée à la paroi du sacrum et du coccyx, repoussant le rectum en avant sans l'envahir. Les examens de laboratoire sont normaux. La radiographie du bassin montre une ostéolyse du coccyx. Intervention chirurgicale: la tumeur est abordée par la voie longitudinale postérieure. Après la section du sacrum en-dessous du 3ème segment, on aborde la tumeur de la grosseur d'une orange, de couleur brune, de surface régulière mais lobulée et de consistance ferme. Latéralement du côté gauche la tumeur est adhérente au muscle fessier et envahit également le releveur de l'anus du même côté. La tumeur est libérée latéralement et par en haut en emportant avec la tumeur quelques unes de ces fibres musculaires. En avant la tumeur ne présente aucune adhérence avec le rectum. Exérèse complète de la tumeur avec le coccyx et les 2 derniers segments sacrés. Réparation du plancher pelvien par la suture d'une brèche dans le releveur de l'anus. Fermeture de la plaie opératoire après drainage de la cavité. L'histologie confirme la présence du chordome sacrococcygien. Sept ans après l'intervention le patient vit sans récurrence ou métastase à distance.

#### **Cas No 2 (dossier No 13777)**

R.S., homme de 50 ans, agriculture, a été admis dans le service de chirurgie le 12.4.1973 avec le diagnostic d'une tumeur fessière. Dans ces antécédents personnels il ne signale rien de particulier. Son affection a commencé deux ans plus tôt par l'apparition d'une petite masse dans la région sacrococcygienne au pli interfessier. La tumeur a été excisée dans un hôpital de province. Le patient reste asymptomatique pendant quelques temps puis constate six mois avant son admission dans notre service l'apparition, à peu près au même endroit, d'une masse qui augmente de volume et envahit toute la région fessière des deux côtés. Autrement, le patient n'a aucune autre plainte, en particulier pas de trouble sphinctérien ni nerveux. A l'examen général le patient paraît en bon état général. Les différents systèmes sont normaux. Dans la région fessière on constate la présence d'une énorme tumeur de consistance ferme, de surface régulière et lisse, envahissant les deux côtés et faisant disparaître le pli interfessier (Fig. 1 et 2). Au toucher rectal, le sphincter est de tonicité normale; on note la pré-

sence d'une masse tumorale de dimension d'une grosse orange repoussant le rectum en avant; la masse est ferme et fixée à la paroi postérieure du rectum. Le statut neurologique est normal. Les examens de laboratoire ne montrent rien de particulier. La radiographie du thorax et le lavement baryté ne révèlent rien de particulier. La radiographie du bassin montre une destruction du coccyx et du sacrum (Fig. 3 et 4). On fait la biopsie de la lésion et à l'examen histologique on découvre l'image d'un chordome (Fig. 5 et 6).

Vu les dimensions de la tumeur on renonce à une intervention chirurgicale qui serait désespérément mutilante et on opte pour un traitement radiothérapique à haute dose. Après quelques séances, le patient refuse tout traitement et quitte le service.

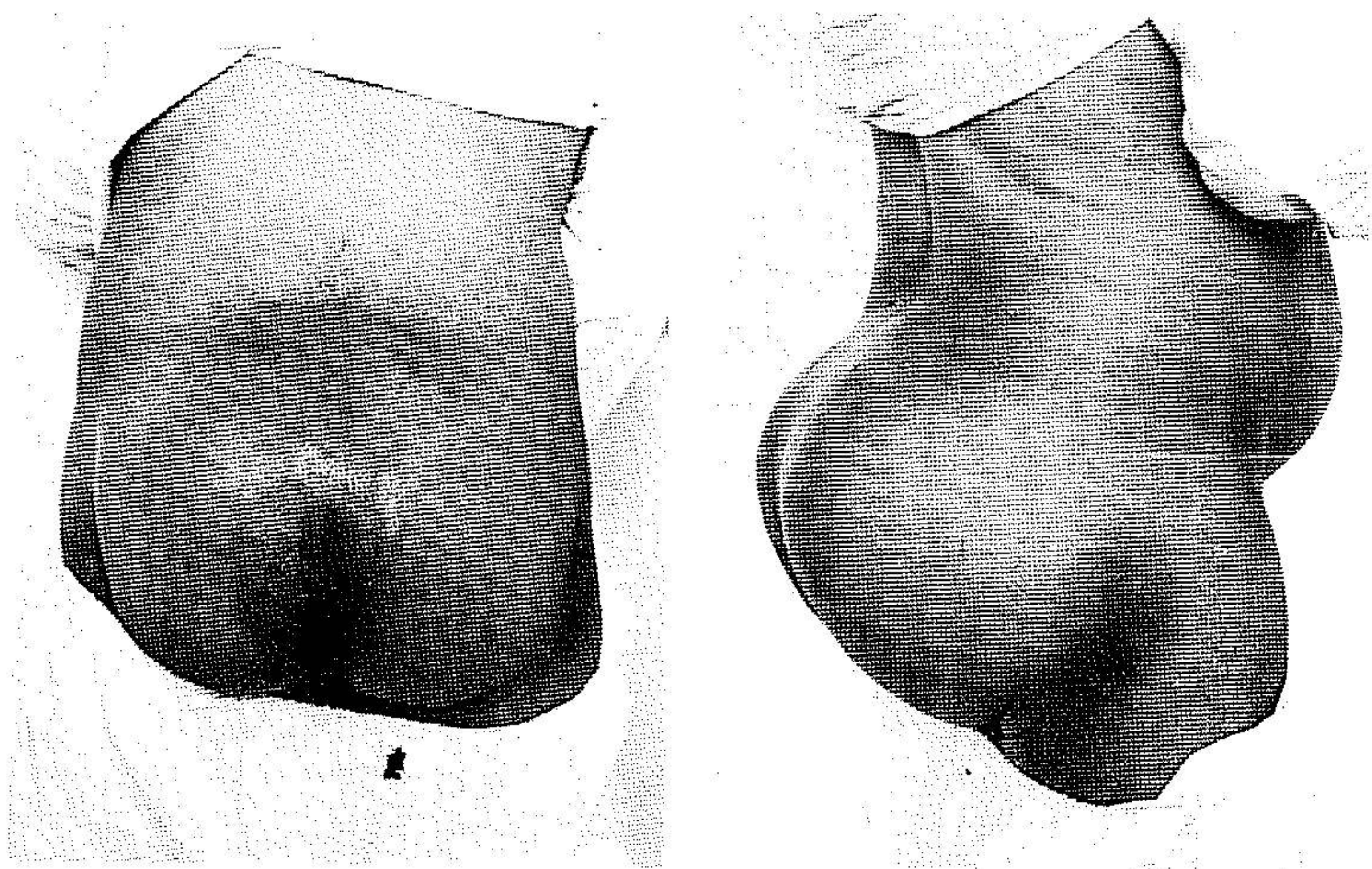


Fig. 1 et 2. Vue de face et de profil de la tumeur.

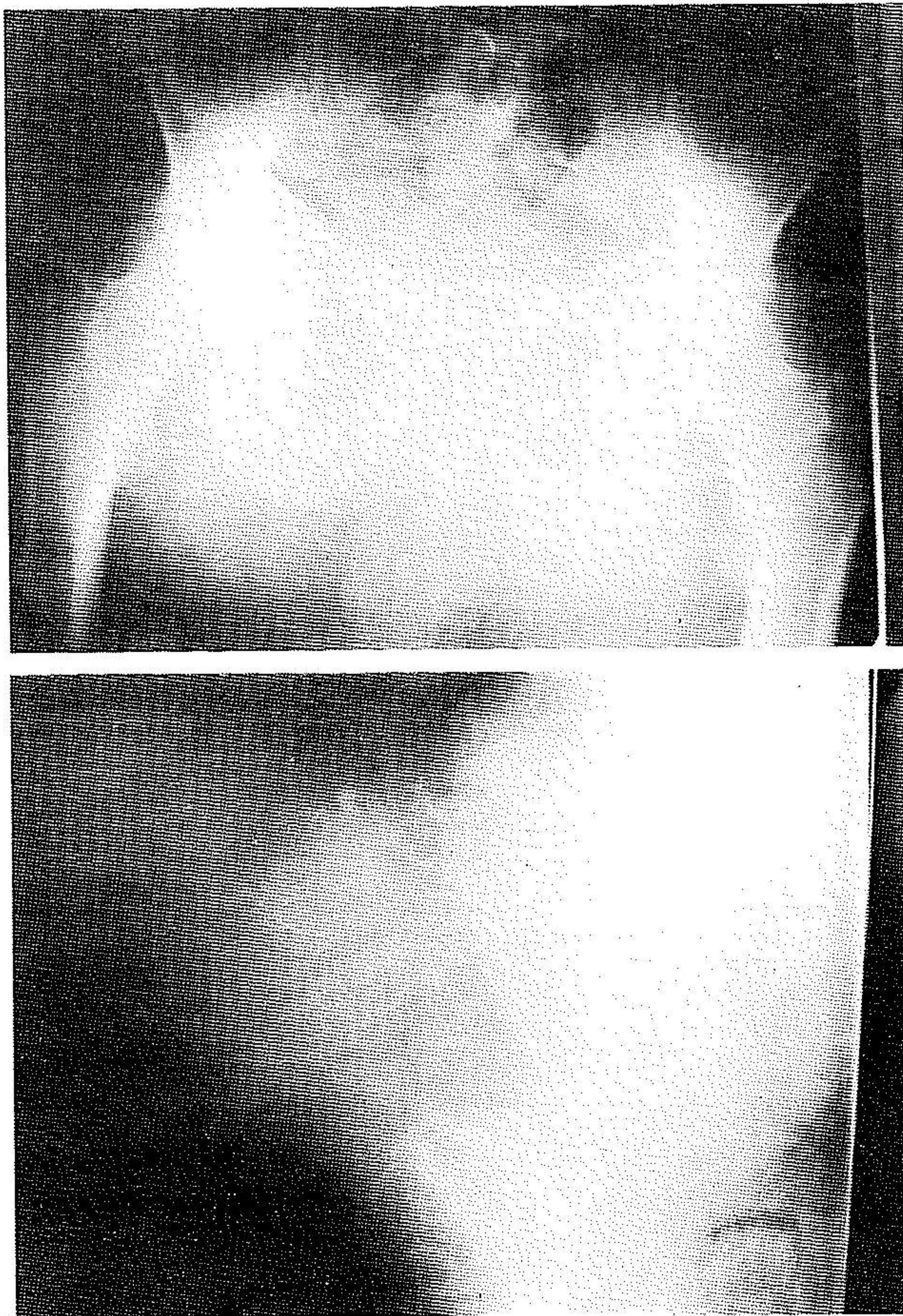


Fig. 3 et 4. Radiographie du bassin face et profil démontrant la destruction osseuse.

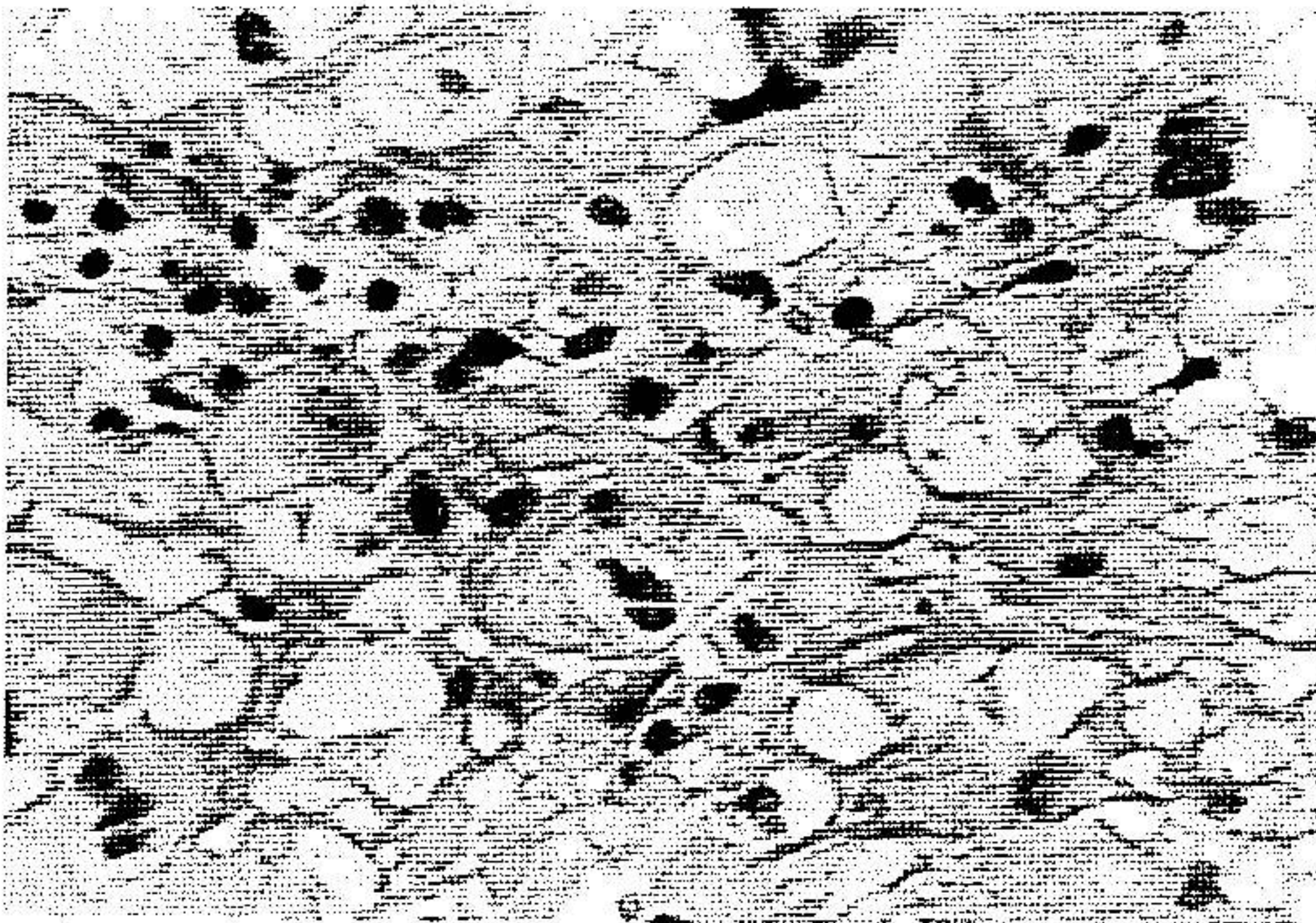
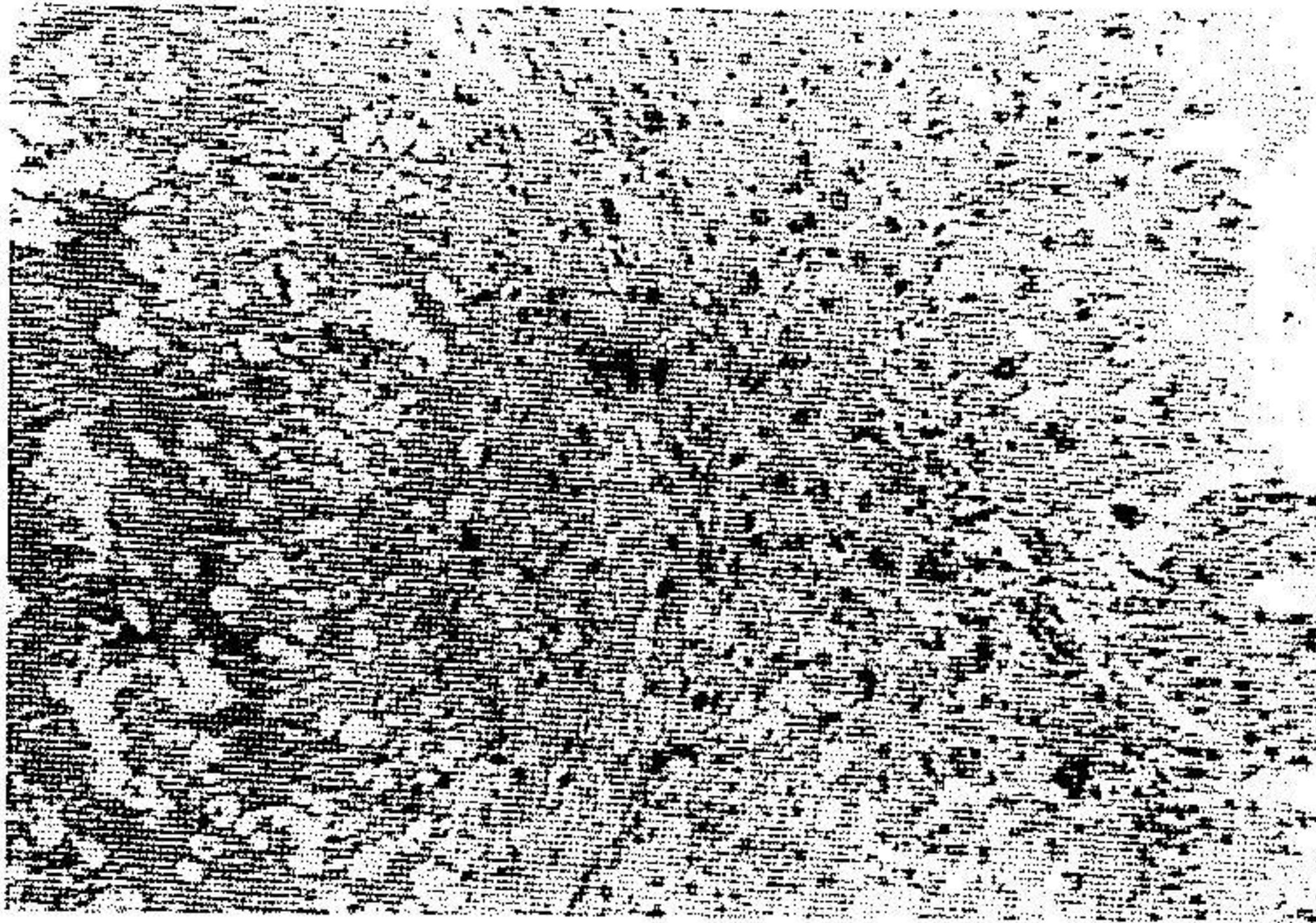


Fig. 5 et 6. Chordome sacrococcygien, montrant des cellules physaliphères larges typiques, séparées par une substance mucineuse. (x 120 et x 400 H. & E.)

## **PATHOLOGIE**

Macroscopiquement il s'agit de masses lobulées de volume et consistance variable, de couleur grise et blanche, d'aspect brillant et à contenu muqueux. Histologiquement les cellules de chordome sont caractérisées par leur disposition en lobules. Les cellules physaliformes qui sont vacuolées à cause de leur contenu muqueux intracytoplasmique sont d'habitude décrites comme cellules caractéristiques du chordome (à la périphérie le noyau est comprimé en chaton de bague). Le chordome donne des métastases par la voie sanguine.

## **ETUDES CLINIQUES**

Le chordome tumeur d'évolution lente mais localement agressive, peut se développer insidieusement au cours de plusieurs années avant que les symptômes n'apparaissent. Dans nos observations le premier malade s'est présenté huit mois, et le second malade deux ans après l'apparition des symptômes. Dans la série de Higinbotham (9) l'intervalle entre l'apparition des symptômes et la visite médicale varie de quelques semaines à 5 ans. Par contre il faut signaler que dans les chordomes vertébraux cet intervalle est plus court et se situe entre 15 jours et six mois (9,22); la raison est probablement la précocité de l'apparition des signes neurologiques. Les signes cliniques sont la conséquence du déplacement, ou de la compression des organes avoisinants. La douleur de localisation lombo-sacrée ou coccygienne est le symptôme principal. Au fur et à mesure que la tumeur progresse, les signes neurologiques apparaissent; incompétence sphinctérienne rectale et vésicale. Chez certains malades le priapisme a été signalé par atteinte du corps caverneux (9). Dans tous les cas de chordomes de localisation sacrococcygienne une masse est palpable au toucher rectal, comme dans les cas rapportés dans cet article.

Cliniquement le diagnostic différentiel se pose avec les hernies discales, la tuberculose de la colonne vertébrale, les kystes anévrismaux de l'os, l'ostéochondrome, les masses inflammatoires, le lipome, les tumeurs



métastatiques, les kystes dermoïdes, le méningocèle, le neurofibrome, le carcinoïde, le sarcome ostéogénique, les tumeurs à cellules géantes, le liposarcome, le sarcome nondifférencié, le chondrosarcome, le carcinome du rectum et de la prostate.

Les chordomes sacrococcygiens donnent des métastases dans 10 à 16 % des cas (13,16) mais Higinbotham (9) qui a suivi ses malades pendant longtemps relève le développement des métastases dans 43 % de chordome de toute localisation. Les métastases se font dans les ganglions lymphatiques, les poumons, le foie et le squelette. Dans de rares cas, les métastases se développent au niveau du coeur (10,13,30), dans la peau (13,26,30) et dans le système musculaire (4,26,30). La radiologie montre toujours une ostéolyse du squelette, et dans nos cas particuliers l'ostéolyse du coccyx et du sacrum.

La survie moyenne est de 4 à 5 ans (9,13) et la survie à 5 ans sans métastases ni récurrence se rencontre chez moins de 10 % des malades. Dans les cas de chordomes dorso-lombaires l'évolution est différente; dans la série de Kamrin et col. (11) un seul cas de chordome thoracique était sans récurrence 2 ans après exérèse chirurgicale suivie de radiothérapie; tous leurs cas de chordomes lombaires ont récidivé au cours de première année après traitement et n'ont eu qu'une survie moyenne de 4 ans. Dans les cas de chordomes vertébraux de Rao (22) la survie était extrêmement courte situant entre un et onze mois.

## DISCUSSION

L'exérèse chirurgicale radicale de la tumeur localisée à la hauteur du coccyx et à la partie distale du sacrum peut donner une guérison permanente, mais il est rarement possible de faire une chirurgie curative à cause de l'extension tumorale.

La voie synchrone abdominale et postérieure préconisée par Clark (5), McCarthy (16), Localio (14) permet un meilleur pourcentage de résectabilité, mais dans la majorité des cas on est arrêté par l'impossibilité de réséquer plus que trois segments sacrés. En fait les deux premiers segments sacrés sont nécessaires pour le soutien de la colonne vertébrale et du bassin, et l'ablation de ces segments provoquera l'instabilité du bassin, le tassement

de la colonne vertébrale, l'incontinence vésicale et rectale. Localio (14), pratiquant une résection du sacrum à travers S2 avec préservation des nerfs, a eu de bons résultats sans incontinence sphinctérienne. Pearlman (20) a préconisé une nouvelle technique qui consiste à exciser complètement le sacrum et le remplacer par une prothèse acrylique. McCarthy et col. (16) ont proposé une chirurgie radicale, et sur 18 cas opérés, ils ont eu des survies sans récurrence entre 1 et 12 ans chez 7 malades. La chirurgie curative est donc exceptionnelle et dans les cas où l'ablation totale est impossible on est amené à considérer une radiothérapie post-opératoire ou choisir cette dernière comme la seule arme thérapeutique.

Il est classique de considérer les chordomes comme des tumeurs radio-résistantes mais toutefois il y a plusieurs publications démontrant l'efficacité de ce traitement. Déjà en 1935 Mabrey (15) mentionne l'amélioration plus ou moins manifeste de 4 malades sur 11 traités par la radiothérapie. Dahlin (7) traite deux malades inopérables par des rayons; ils survécurent 5 et 6 ans respectivement. Baker et Coley (2) obtiennent une rémission complète chez une malade atteinte de chordome de L3 après qu'elle ait reçu 3950 r en moins d'un mois. Friedman (8) rapporte un cas de guérison avec un recul de 4 ans après avoir donné une dose tumorale de 17200r. Sennett (25) signale deux survies l'une de 8 et l'autre de 13 ans parmi 8 malades traités par la radiothérapie associée dans certains cas à la chirurgie. Windeyer (29) estime qu'à titre palliatif elle est au moins préférable à l'exérèse fatalement partielle des chordomes; en utilisant la cobalthérapie, il a obtenu une rémission complète de 5 ans avec 5250r dans un cas et chez un deuxième patient une rémission plus de 4 ans avec 6500r. Higinbotham (9) après avoir utilisé la cobalthérapie sur 26 de leurs 46 chordomes, ont eu des bons résultats dans 21 cas; ils ont constaté une régression constante de la douleur et autres signes subjectifs, et une diminution importante du volume de la tumeur dans 8 cas; ils précisent que l'amélioration est souvent lente à se manifester et apparaît 4 à 5 mois après le traitement. Ils ajoutent même qu'ils n'hésitent pas à recourir, si besoin est et compte tenu des doses déjà reçues, à une nouvelle cure d'irradiation si la première a donné un résultat favorable. Cayla et col. (3) rapporte le cas d'un chordome sacré ayant évolué

pendant 18 ans, où la radiothérapie à forte dose (14000r) a procuré une rémission pendant plus de 10 ans, d'excellente qualité pendant 5 ans au moins. Pearlman (19) rapporte 15 cas traités par la radiothérapie à haut voltage (entre 8000 et 11000r); 7 patients vécurent plus que 5 ans; un patient a vécu 13 ans avec rémission complète; deux autres vécurent 21 ans et 16 ans respectivement suivis de récurrence. Pecker et col. (21) ont publié le cas d'un chordome de L3 qui a été traité par la chirurgie et la cobaltothérapie avec rémission complète de plusieurs mois.

Toutefois il ressort de ces différents rapports que les rayons jouent un rôle important dans le traitement des chordomes. Il est certes difficile d'affirmer s'ils prolongent la vie des malades étant donné que l'évolution des chordomes est lente et qu'une survie de 5 ans est fréquente sans traitement, mais des rapports de survies de 10 ans voire de 15, 20 ans et plus ont été rapportés avec des rémissions excellentes. L'essentiel est de donner de hautes doses, utilisant la radiothérapie à haut voltage sous béta-tron ou la télécobaltothérapie.

Des doses de 8000r ou davantage sont nécessaires pour contrôler l'évolution de la tumeur (9,19).

En résumé l'excision chirurgicale complète est le traitement de choix, dans les cas où la tumeur est localisée dans la région sacrococcygienne. La radiothérapie post-opératoire systématique est appliquée pour les excrèses incomplètes où en cas de récurrence. Dans les localisations où anatomiquement l'excision chirurgicale s'avère impossible, le traitement est d'emblée par la radiothérapie. Certains auteurs tels Higinbotham (9) et Rosenqvist (24) font précéder la chirurgie de la radiothérapie afin de prévenir le risque d'envahissement et de diminuer le risque de récurrence locale post-opératoire.

Il a été suggéré que l'hémicorporectomie doit être considérée dans les cas bien sélectionnés. Il est essentiel d'étudier d'abord les conditions sociales des patients et comme les chordomes donnent rarement des métastases mais évoluent localement en provoquant une destruction tissulaire locale et des douleurs intolérables, il y aurait lieu de considérer cette chirurgie dans des cas bien étudiés et choisis (1,12,17). La chimiothérapie n'a aucune place dans le traitement des chordomes qui sont résistants aux différents antimétabolites.

Notre premier cas vit encore 7 ans après la chirurgie sans signe de récurrence locale ou à distance. Le second cas ayant une tumeur énorme nous avons renoncé à une chirurgie mutilante et opté pour la radiothérapie, mais le patient a renoncé à son traitement avant qu'on ait vu les résultats.

### RESUME

Deux cas de chordomes sacrococcygiens sont présentés. La pathologie, la clinique et les différents modes de traitement en particulier la radiothérapie ont été revus et discutés.

### Bibliographie

1. AUST, J.B. and ABSOLON, K.B. A successful lumbosacral amputation. hemi-corporectomy. *Surgery*, 52: 756, 1962
2. BAKER, H.W. and COLEY, B.L. Chordoma of lumbar vertebra *J. Bone Jt. Surg.*, 35A: 403-408, 1953
3. CAYLA, J.; SAPORTA, L. et GUIRAUDON, C. Chordome sacré: longue rémission après radiothérapie locale. *Rev. Rhum. Mal. Osteoarticul.*, 36: 210-4, Apr. 69
4. CHALMERS, J. and COULSON, W.F. A metastasizing chordoma *J. Bone Joint Surg.*, 42 : 556-559, 1960
5. CLARKE, T.H. and WALSH, C.S. Treatment of chordoma. In *treatment of Cancer and Allied Diseases*, vol. 8, 2nd ed., G.T. Pack and I.M. Ariel, eds. New-York, Harper and Row, pp. 490-501, 1964
6. CONGDON, C.D. Benign and malignant chordomas. A clinico-anatomical study of twenty-two cases. *Amer. J. Path.*, 28: 793-810, 1952
7. DAHLIN, D.C. and MACCARTY, C.S. Chordoma. A study of 59 cases. *Cancer*, 5: 1170-1178, 1952
8. FRIEDMAN, M. Technic of treatment of chordoma of lumbar vertebra with 2 millions volts X-Rays using a rotation technic. *Bull. Hosp. J. Dis. (N.Y.)*, 14: 160-5, 1953
9. HIGINBOTHAM, N.L.; PHILLIPS, R.F.; FARR, H.W. and HUSTU, H.O. Chordoma: Thirty five years study at Memorial Hospital. *Cancer*, 20: 1841-1850, 1967
10. JAFFE, H.L. *Tumors and tumorous conditions of the Bones and Joints*. Philadelphia, Lea and Febiger, p. 451, 1958
11. KAMRIN, R.P.; POTANOS, J.N. and POOL, J.L. An evaluation of the diagnosis and treatment of chordoma *J. NEUROL. Neurosurg. Psychiat.*, 27: 157-165, 1964

12. KENNEDY, C.S.; MILLER, E.B.; McLEAN, D.C.; PERLIS, M.S.; DION, R.M. and HORVITZ, V.S. Lumbar amputation or hemicorporectomy for advanced malignancy of the lower half of the body *Surgery*, 48, 357, 1960
13. LITTMAN, L. Sacro-coccygeal chordoma. A review and presentation of three additional cases. *Ann. Surg.*, 137: 80-90, 1953
14. LOCALIO, S.A.; FRANCIS, K.C. and ROSSANO, P.G. Abdomino-sacral resection of sacrococcygeal chordoma *Ann. Surg.*, 166: 394-400, 1967.
15. MABREY, R.E. Chordoma-A study of 150 cases. *Am. J. Cancer*, 25:3 501-517, 1935
16. McCARTHY, C.S.; WAUGH, J.M.; COVENTRY, M.B. and O'SULLIVAN, D.C. Sacrococcygeal Chordoma. *Surg. Gynec. Obst.*, 113: 551-554, 1961
17. MILLER, T.R.; McKENZIE, A.R.; RANDALL, H.T., and TIGNOR, S.P. Hemicorporectomy. *Surgery*, 59: 988-993, 1966.
18. MULLER, H. *Zeitschrift für rationelle Medizin*, 2, 202, 1858.
19. PEARLMAN, A.W. and FRIEDMAN, M. Radical radiation therapy of chordoma *Amer. J. Roentgen*, 108: 332-341, Feb. 70
20. PEARLMAN, A.W.; SINGH, R.K.; HOPPENSTEIN, R., and WILDER, J. Chordoma: combined therapy with radiation and surgery. Case report and new operative approach. *Bull. Hosp. Joint Dis.*, 33: 47-57, Apr. 72
21. PECKER, J.; JAVALET, A., et FAIVRE, J. Compression de la queue de cheval au long cours et ostéolyse de la troisième vertèbre lombaire (chordome): problèmes diagnostiques et thérapeutiques. *J. Radiol. Electrol. Med. Nucl.*, 50: 253-4, Mar-avr. 69
22. RAO, S.B., and DINAKAR, I. Vertebral chordomas. *Neurol. India*, 19: 112-5, Sept. 71
23. RIBBERT, H. Ueber die Ecchondrosis physalifora sphenoccipitalis. *Zentralbl. Allg. Path.*, 5: 457-461, 1894
24. ROSENQVIST, H. and SALTZMAN, G.F. Sacrococcygeal and vertebral chordomas and their treatment. *Acta Radiol.*, 52: 177-192, 1959
25. SENNETT, E.J. Chordoma. Its roentgen diagnostic and its response to roentgentherapy. *Amer. J. Roentgenol.*, 69: 613-622, 1953
26. STEWART, M.J. Malignant sacrococcygeal chordoma. *J. Path. Bact.*, 25:40-63, 1922
27. TANGHE, W.; BRAECKMAN, J.; WOYEZ, D. et MULIER, J.C. Intra-thoracic chordoma. *Acta Orthop. Belg.*, 37: 177-85, mar-avr. 1971

28. VIRCHOW, R. Verhandlungen der Physikalisch Medizinischen Gesellschaft in Würzburg, 8, 24, 1857
29. WINDEYER, B.W. The chordoma. Proc. Roy. Soc. Med., 52: 1088-1100, 1959
30. YAROM, R. and HORN, Y. Sacrococcygeal chordoma with unusual metastases. Cancer, 25: 659-62, 1970