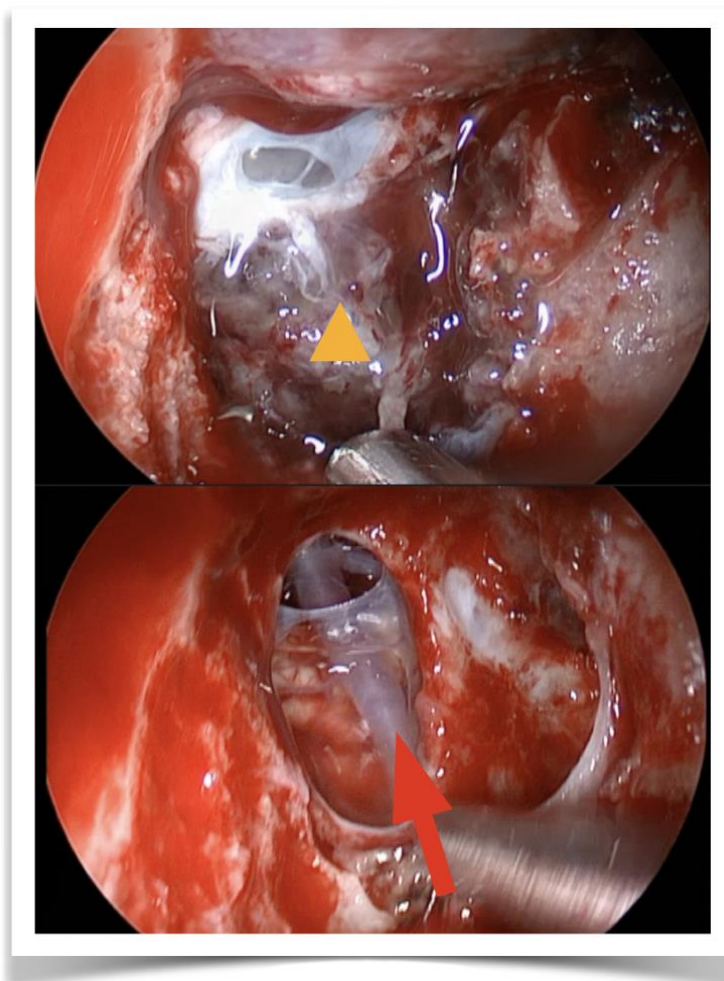


Chordomes de la base du crâne

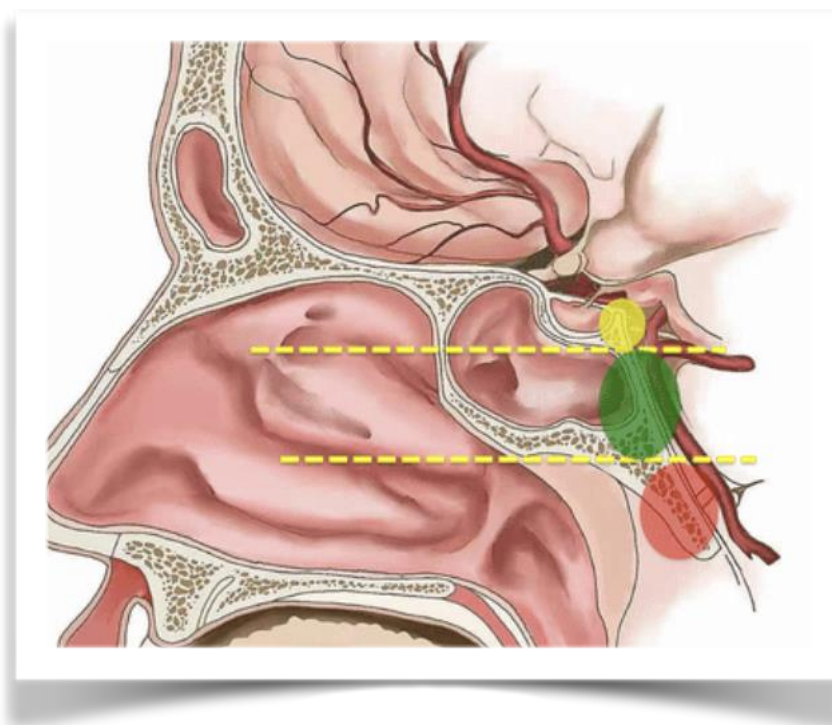
1. Qu'est-ce qu'un chordome ?

- Définition : un chordome est une tumeur osseuse maligne se développant à partir de cellules notochordales, issues des structures embryonnaires. Cette tumeur, très rare, est diagnostiquée chez 1 à 2 patients/million d'habitants/an. Elle concerne principalement la population adulte. Son évolution est généralement lente ; mais selon sa localisation, elle peut être responsable de céphalées, douleurs rachidiennes ou déficits neurologiques. Cette tumeur peut affecter 3 zones : le sacrum dans 40% des cas, la base du crâne 35% et le reste de la colonne vertébrale 25%.



Vue endoscopique d'un chordome de la base du crâne avant (photo du haut) et après résection (photo du bas) : la tumeur est schématisée par le triangle jaune. Le tronc basilaire est apparent après la résection de la tumeur par la flèche rouge

- Anatomie du chordome de la base du crâne : il se situe au niveau du clivus, correspondant à la jonction entre les os sphénoïdal et occipital. Cette partie osseuse est scindée en 3 parties :
 - Le haut clivus (en jaune)
 - En arrière de la glande pituitaire
 - En avant du mésencéphale
 - Au contact des nerfs oculomoteurs (3^{ème} paire des nerfs crâniens) et des artères cérébelleuses supérieures et cérébrales postérieures
 - Le moyen clivus (en vert)
 - Sous la selle turcique jusqu'au plancher du sinus sphénoïdal
 - En avant du pont
 - Au contact des nerfs abducens (6^{ème} paire des nerfs crâniens) et des artères cérébelleuses antéroinférieures et du tronc basilaire.
 - Le bas clivus (en rouge)
 - Sous le sinus sphénoïdal
 - En avant de la moelle allongée
 - Au contact des nerfs hypoglosses (12^{ème} paires des nerfs crâniens) et des artères postéroinférieures et vertébrales



- Physiologie : Les cellules notochordales sont des cellules qui se différencient lors de la période embryonnaire pour former la base osseuse du crâne ainsi que la colonne vertébrale. De manière physiologique, les disques intervertébraux sont constitués de cellules notochordales alors que le reste des cellules involue après 8 semaines in utero. Dans certains cas, ces cellules peuvent persister et sortir de leur état de quiescence pour se développer et former un chordome. Même si des anomalies génétiques ont été retrouvées chez les patients atteints du chordome, sa physiopathologie est actuellement mal comprise.

- Classification : il existe actuellement trois entités se développant à partir de cellules notochordiales affectant le clivus :
 - **Le chordome**
 - Lésion évolutive cancéreuse
 - Souvent symptomatique
 - Taille > 3cm
 - Peut donner des métastases dans 10-20% des cas : principalement locales, mais pouvant parfois toucher le poumon et le foie. Il s'agit d'une tumeur récidivant fréquemment après la chirurgie.
 - Echordosis physaliphora
 - Petite zone lytique dans le clivus
 - Peut se manifester par une rhinorrhée claire cérébrospinale
 - Indication à une prise en charge chirurgicale en cas de brèche ostéoméningée
 - Tumeur notochordale bénigne
 - Lésion non évolutive asymptomatique
 - < 3cm
 - Nécessite un suivi chirurgical

2. Comment fait-on le diagnostic de chordome au niveau de la base du crâne ?

Il est majoritairement établi sur un faisceau d'arguments cliniques et radiologiques. Une biopsie chirurgicale par voie endonasale endoscopique peut être décidée pour confirmer le diagnostic en cas de doute sur l'IRM ou en cas de symptomatologie atypique

- Diagnostic clinique
 - Les chordomes affectant la base du crâne peuvent entraîner une symptomatologie progressive, et polymorphe selon sa localisation :
 - Céphalées
 - Paralysie des nerfs oculomoteurs 60%
 - Trouble de la déglutition ou de la phonation 13%
 - Atteinte visuelle 10%
 - Atteinte de l'hypophyse 7%
 - Tableau d'hémiplégie par compression du tronc cérébral 6%
- Diagnostic radiologique
 - Le scanner cérébral avec injection au temps artériel :
 - Permet de mettre en évidence une tumeur centrée sur le clivus, circonscrite, lytique
 - Permet d'apprécier la stabilité entre le rachis cervical et le crâne
 - Est indispensable pour le bilan pré opératoire : notamment repérer la position des artères carotides internes
 - **L'IRM avec injection de produit de contraste est l'examen de référence pour le diagnostic d'un chordome.** Elle permet de :
 - Faire le diagnostic de chordome : tumeur en hypersignal T2 centrée sur le clivus

- Mesurer la taille de la tumeur
- Repérer les structures nerveuses comprimées par la tumeur : nerfs crâniens, tronc cérébral



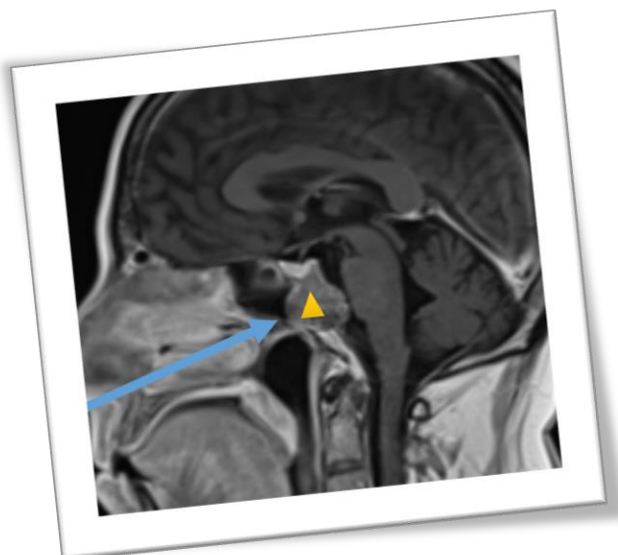
IRM cérébrale en coupes axiales séquence T2 montrant un cas de chordome du clivus typique (triangle jaune) se situant en avant du tronc cérébral (quadrilatère bleu)

3. Comment traiter un chordome du clivus ?

- En fonction de l'aspect de la tumeur sur l'imagerie, des symptômes et de vos antécédents, le neurochirurgien peut vous proposer un traitement chirurgical qui est recommandé en 1^{ère} intention pour tous les patients. Ce traitement consiste en **l'exérèse la plus complète possible de la tumeur**.
- En fonction de la qualité de l'exérèse chirurgicale et des paramètres biologiques de la tumeur analysée au laboratoire, il pourra être décidé par la suite un traitement de seconde ligne par radiothérapie ou une surveillance. Le protocole de radiothérapie utilise la technologie de protonthérapie. **Cette dernière a l'avantage de délivrer une dose de rayons suffisante sur la tumeur tout en protégeant les structures neurologiques**. Il existe à ce jour 3 centres de protonthérapies en France : Caen, Nice et Paris.
- Concernant le traitement médical, **il n'existe à ce jour pas de médicament efficace** dans la prise en charge des chordomes même si certaines thérapies ciblées sont à l'étude (<https://clinicaltrials.gov/search?cond=Chordoma>).

4. Comment se déroule l'intervention chirurgicale pour l'exérèse d'un chordome du clivus ?

- Principe : L'exérèse de la tumeur est réalisée par le neurochirurgien sous anesthésie générale. Cette chirurgie nécessite un abord étendu de la base du crâne afin d'accéder à la tumeur via les fosses nasales et les sinus.



IRM cérébrale de profil schématisant la voie d'abord chirurgicale (flèche bleue) en passant par les fosses nasales puis le sphénoïde pour accéder au chordome du clivus (triangle jaune).

- Déroulé : Hospitalisation prévue la veille de l'intervention en unité conventionnelle. Il s'agit d'une intervention pointue qui dure environ 6h (il faut également compter le temps d'anesthésie, d'installation et de réveil soit environ 8h dans l'enceinte du bloc opératoire).
- Suites post-opératoires : En post opératoire vous êtes surveillés pendant au moins 24h en soins intensifs puis vous retournez en unité conventionnelle pour environ 5 à 7 jours d'hospitalisation selon votre récupération. Les suites post opératoires sont généralement marquées par :
 - Un alitement de 48h pour prévenir les écoulements post opératoires de liquide céphalorachidien
 - Des lavages de nez pendant 3 mois au sérum physiologique.
 - Une interdiction de se moucher, éternuer la bouche fermée, mettre la tête sous l'eau pendant 3 semaines et de prendre l'avion pendant 1 mois.
 - Si la tumeur est proche de l'hypophyse, vous bénéficierez :
 - D'une substitution hormonale par des comprimés d'hydrocortisone dès le lendemain de l'intervention jusqu'à la réévaluation hormonale par l'équipe d'endocrinologie à 3 mois. Ce traitement ne doit être arrêté en aucun cas.
 - D'une consultation post opératoire par l'équipe d'endocrinologie pendant l'hospitalisation.
 - D'une surveillance des apports hydriques et des urines.
 - D'une consultation de contrôle avec votre chirurgien après réception des résultats d'analyse de votre tumeur. Ces analyses prennent environ 3 semaines au minimum. Une consultation en parallèle avec l'équipe d'ORL du CHU peut être nécessaire pour surveiller la bonne cicatrisation de la muqueuse des fosses nasales.
- Efficacité et complications :
 - Le taux de résection complète rapporté dans les études scientifiques **est d'environ 65%**. Ce taux est variable en fonction de l'invasion des structures

intradurales, des antécédents d'irradiation et de chirurgies précédentes. Le but de la chirurgie est donc de réséquer le plus de tumeur possible en préservant l'anatomie du patient. Une résection complète permet d'améliorer le pronostic de la maladie.

- La technique endonasale consiste en la réalisation d'un abord endoscopique pour traiter cette tumeur de la base du crâne. Elle permet d'éviter la réalisation d'abord transcrânien plus invasif. Pour autant, l'abord chirurgical nécessaire pour aborder les chordomes du clivus reste un abord étendu qui n'est pas sans risque.
- Les complications liées à cette chirurgie comportent :
 - Inconfort nasal nécessitant des lavages de nez
 - Rhinorrhée cérébro-spinale (5-10%) : écoulement par le nez de liquide céphalorachidien pouvant nécessiter une reprise chirurgicale. Le chirurgien pourra vous demander en préopératoire, une vaccination préopératoire anti-pneumocoque.
 - Paralysie transitoire du nerf abducens (6%)
 - Plaie de l'artère carotide (2.5%) : en fonction des examens d'imageries, votre chirurgien pourra vous demander la réalisation d'un test d'occlusion de l'artère carotide en neuroradiologie interventionnelle.

5. Quels praticiens peuvent me prendre en charge pour un adénome de l'hypophyse ?

- **Le Pr Gaberel et le Dr Rault** sont à même de vous recevoir en consultation pour vous prendre en charge. Lors de cette consultation, le neurochirurgien pourra vous proposer une prise en charge chirurgicale en fonction de vos signes cliniques et de vos données radiologiques.
- Avant votre consultation avec le neurochirurgien, vous devez donc avoir eu
 - Une IRM cérébrale et un scanner cérébral
 - Une évaluation par un ophtalmologue pour les chordomes qui s'accompagne de diplopie ou troubles visuels
 - Une évaluation par un ORL et un orthophoniste en cas de troubles de la déglutition ou de la phonation.
 - Une consultation avec un endocrinologue pour les chordomes proches de l'hypophyse.
- Le service de neurochirurgie du CHU de Caen travaille conjointement avec l'équipe d'ORL pour assurer le meilleur suivi possible des patients en post opératoire.
- Voici deux associations de patients affectés par cette pathologie :
 - Vaincre le CHORDOME (<https://chordome.org/vous-aider/temoignages>)
 - Fondation CHORDOME (<https://fr.chordomafoundation.org/>)