

Revue de bibliographie : Le chordome sacré, une tumeur rare et difficile à prendre en charge.

Simon MAZAS (Bordeaux)

Introduction :

Le chordome est une tumeur osseuse primitive rare. Son incidence serait de 1 pour 1 000 000 d'habitants par année. Il se développe au dépend de cellules embryonnaires, reliquats de la notochorde au niveau de la ligne médiane. Histologiquement sa malignité est intermédiaire mais sa localisation et son évolution en font une tumeur agressive localement. La survie à 5 ans est, selon les séries publiées, de 55% à 70%. Le chordome peut survenir tout le long de la colonne vertébrale mais les chordomes sacrés (CS) sont les plus fréquents (50 à 60%).

L'évolution de la maladie est lente, pauci-symptomatique jusqu'à atteindre un volume important, ce qui conduit à un diagnostic souvent tardif et à un stade localement très avancé. Les signes cliniques sont peu spécifiques, la douleur sacrée est souvent au premier plan mais peut s'accompagner de troubles digestifs (compression du rectum par la masse), de douleurs radiculaires et de troubles vésico-sphinctériens.

Les radiographies simples et la tomodensitométrie retrouvent une lésion lytique au niveau osseux. L'IRM met en évidence une masse hyper-intense en T2 et se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste.

Le diagnostic est confirmé par l'analyse anatomo-pathologique de la biopsie.

Le seul traitement reconnu comme efficace en terme de survie sans rechute locale ou métastatique est la chirurgie d'exérèse monobloc. Cette chirurgie est très mutilante et nécessite souvent, selon le niveau atteint, le sacrifice de fonctions sphinctériennes. La radiothérapie est l'alternative proposée lorsque la tumeur n'est pas résécable.

Plusieurs études ont évalué la prise en charge chirurgicale des chordomes sacrés. Nous avons sélectionné 3 articles (un français, un italien, un japonais) qui permettent de comprendre les enjeux de la prise en charge de cette pathologie et nous vous présentons ici leurs résumés.

Article 1 : "En bloc" resection of sacral chordomas by combined anterior and posterior surgical approach: a monocentric retrospective review about 29 cases. *Dubory A, Missenard G, Lambert B, Court C. Eurospine Journal. Septembre 2014.*

Introduction : L'exérèse « en bloc » des CS avec des marges saines (R0) est statistiquement corrélée à une diminution du risque de rechute locale. Cette chirurgie est à haut risque de complications et de séquelles neurologiques. L'efficacité de la radiothérapie et de la chimiothérapie est controversée. L'objectif de cette étude est d'évaluer les marges de résection tumorale, la morbidité de cette technique chirurgicale avec double abord (antérieur et postérieur), et de rechercher les facteurs pronostics de survie et de rechute locale.

Méthode : Nous avons réalisé des sacrectomies par double abord sur 29 chordomes sacrés entre 1985 et 2012. Nous avons analysé la survie globale et la survie jusqu'à récurrence locale selon la méthode de Kaplan-Meier. Les complications et la morbidité sont également rapportées.

Résultats : Le suivi moyen était de 77,9 mois (0-241 mois). Nous avons constaté 18 (62,1%) infections post-opératoires et 7 (24,1%) défauts de cicatrisation cutanée. 18 patients ont une résection avec marges saines ou R0 (62,1%), 6 marges R1 et 4 marges intra lésionnelles ou R2 (13,8%). 7 patients ont présenté une récurrence locale (24,1%). La survie globale était de 84,4% à 5 et 10 ans, le taux de survie sans récurrence locale était de 64% à 5 ans et 56% après 10 ans. Les qualités de marge de résection, le volume tumoral, la radiothérapie post-opératoire et les infections de site opératoire n'ont pas de lien statistiquement significatif avec le taux de récurrence locale.

Conclusion : La résection monobloc par double abord chirurgical semble être une solution fiable, surtout pour la prise en charge des CS au-dessus de S3. Les infections post-opératoires sont cependant nombreuses. La radiothérapie post-opératoire systématique pourrait permettre un meilleur contrôle sur le risque de récurrence locale.

Article 2 : Sacral Chordoma: Long-term Outcome of a Large Series of Patients Surgically Treated at Two Reference Centers. Radaelli S, Gronchi A, Picci P. Spine. Juin 2016.

Introduction : Les chordomes sacrés sont des tumeurs rares avec un mauvais pronostic à long terme notamment en raison de récurrences locales. Jusqu'à présent, il y a peu de séries avec un suivi prolongé disponibles dans la littérature. L'objectif de ce travail rétrospectif est de rapporter l'évolution naturelle et les résultats à long terme d'une large série de patients pris en charge chirurgicalement dans 2 centres italiens de références.

Méthode : Tous les patients pris en charge dans ces 2 centres pour des chordomes sacrés ont été inclus, consécutivement, entre 1981 et 2012. La survie globale, la survie sans récurrence, l'incidence cumulée des récurrences locales et des métastases à distance ont été calculées. Une analyse multivariée pour tous ces facteurs a été réalisée.

Résultats : 99 patients ont été inclus : 65 hommes et 34 femmes. L'âge médian était de 59 ans (22-77 ans), le diamètre tumoral médian était de 9 cm (4-22 cm). 19 patients ont reçu de la radiothérapie pré ou post-opératoire. Nous avons obtenu des marges saines (R0) dans 46 cas, des marges R1 dans 43 cas et des marges intra lésionnelles (R2) pour 10 patients. Après un suivi moyen de 8,7 ans (1-23,8 ans), 30 patients sont décédés de la maladie, 31 ont présenté une récurrence locale, 16 patients ont développé une métastase à distance alors que 51 patients sont vivants sans récurrence.

La survie globale et la survie sans maladie à 5, 10 et 15 ans étaient respectivement de 92% et 63%, 45% et 62%, 36% et 21%. L'incidence des récurrences locales et des métastases étaient 30% et 9% à 5 ans, 46% et 18% à 10 ans, 56% et 23 % à 15 ans. La taille de la tumeur initiale et la qualité des marges chirurgicales étaient les seuls facteurs prédictifs du résultat à long-terme. La survie sans récurrence à 15 ans était de 49% pour des marges R0 et 7% pour les marges R1.

Conclusion : Dans cette série, les résultats à long terme des patients ayant bénéficié d'une exérèse chirurgicale d'un chordome sacré sont mauvais, avec un taux de survie sans récurrence à 15 ans de moins de 25%. La moitié des patients ayant bénéficié d'une résection R0 n'avaient pas de récurrence à 15 ans. Lorsque le programme chirurgical semble difficile avec des marges

attendues non saines alors il faut considérer d'autres modalités de traitement, notamment quand les séquelles de la chirurgie sont très lourdes.

Article 3 : Long-term outcome following surgical treatment of sacral chordoma.

Osaka S, Osaka E, Kojima T, Yoshida Y, J Surg Oncol. Mars 2014.

Introduction : L'objectif de cette étude rétrospective est d'évaluer la technique chirurgicale et les résultats à long-terme dans la prise en charge des chordomes sacrés chez les patients pris en charge dans un seul centre japonais de 1983 à 2013.

Méthode : Quinze patients ont bénéficié d'une chirurgie d'exérèse première sans radiothérapie néo adjuvante. Un double abord (antérieur et postérieur) était réalisé en cas de tumeur situé au dessus de S2 et une large résection était réalisée en utilisant une scie de Gigli légèrement modifiée (scie à main avec câble d'acier tressé) après 1997 (les précédentes chirurgies de sacrectomies étaient réalisées à l'aide d'ostéotomes).

Résultats : Quatorze des quinze chirurgies ont permis d'obtenir des marges de résection saines, un patient avait des marges intralésionnelles. La scie de Gigli a facilité l'obtention de marges saines. Onze patients étaient vivants au moment du recueil des données (5 à 28 ans de suivi). 5 patients sont décédés avant 10 ans post-opératoire. 2 patients sont morts de récurrences locales. Les complications et récurrences locales sont toutes survenues chez les patients porteurs de tumeurs avec un diamètre >10cm. La survie globale à 5 ans était de 81,3% et de 61,5% à 10 ans.

Conclusion : Nous recommandons des doubles abords chirurgicaux en cas de tumeurs situées au-dessus de S2. La scie de Gigli facilite la résection du sacrum. Le volume tumoral initial semble être un facteur pronostic.

Synthèse / TAKE HOME MESSAGES :

- Morbidité importante de la chirurgie avec des séquelles lourdes.
- Conserver les racines S3 autant que possible
- Chirurgie avec marges saines R0 sinon pas d'intérêt de la chirurgie
- Place de la radiothérapie en post-opératoire si marges non saines
- Complications de la cicatrisation fréquente : place des lambeaux de rotations locaux (droit abdominal, fessier)
- Prise en charge dans centre de référence par équipe multidisciplinaire expérimentée (chirurgien du rachis, chirurgien digestif, oncologue, radiologue, radiothérapeute, anatomo-pathologiste)

NB : une étude européenne à l'initiative du « groupe sarcome » italien est en cours. Il s'agit d'un essai prospectif randomisé comparant la chirurgie première à la radiothérapie exclusive dans les chordomes sacrés. Il n'y a pas pour l'instant de résultats intermédiaires.

Bibliographie :

1. Bergh P, Kindblom LG, Gunterberg B, Remotti F, Ryd W, Meis-Kindblom JM. Prognostic factors in chordoma of the sacrum and mobile spine: a study of 39 patients. *Cancer*. 2000 May 1;88(9):2122–34.
2. Dubory A, Missenard G, Lambert B, Court C. “En bloc” resection of sacral chordomas by combined anterior and posterior surgical approach: a monocentric retrospective review about 29 cases. *Eur Spine J*. 2014 Sep;23(9):1940–8.
3. Gunterberg B, Kewenter J, Petersén I, Stener B. Anorectal function after major resections of the sacrum with bilateral or unilateral sacrifice of sacral nerves. *Br J Surg*. 1976 Jul;63(7):546–54.
4. Osaka S, Kondoh O, Yoshida Y, Ryu J. Radical excision of malignant sacral tumors using a modified threadwire saw. *J Surg Oncol*. 2006 Mar 15;93(4):312–7.
5. Osaka S, Osaka E, Kojima T, Yoshida Y, Tokuhashi Y. Long-term outcome following surgical treatment of sacral chordoma. *J Surg Oncol*. 2014 Mar;109(3):184–8.
6. Radaelli S, Stacchiotti S, Ruggieri P, Donati D, Casali PG, Palmerini E, et al. Sacral Chordoma: Long-term Outcome of a Large Series of Patients Surgically Treated at Two Reference Centers. *Spine*. 2016 Jun;41(12):1049–57.
7. Schwab JH, Healey JH, Rose P, Casas-Ganem J, Boland PJ. The Surgical Management of Sacral Chordomas. *Spine*. 2009 Nov;34(24):2700–4.
8. Smoll NR, Gautschi OP, Radovanovic I, Schaller K, Weber DC. Incidence and relative survival of chordomas: the standardized mortality ratio and the impact of chordomas on a population. *Cancer*. 2013 Jun 1;119(11):2029–37.
9. Jeys L, Gibbins R, Evans G, Grimer R. Sacral chordoma: a diagnosis not to be sat on? *Int Orthop*. 2008 Apr;32(2):269–72.
10. Pendharkar AV, Ho AL, Sussman ES, Desai A. Surgical Management of Sacral Chordomas: Illustrative Cases and Current Management Paradigms. *Cureus* . 2018 Apr
11. Varga PP, Szövérfi Z, Fisher CG, Boriani S, Gokaslan ZL, Dekutoski MB, et al. Surgical treatment of sacral chordoma: prognostic variables for local recurrence and overall survival. *Eur Spine J*. 2015 May 1;24(5):1092–101.