

## CAS CLINIQUE

# TUMEUR FIBREUSE SOLITAIRE MALIGNE DE L'ORBITE : UN CAS RARE A LOCALISATION ORBITAIRE (présentée en communication orale au 111<sup>e</sup> congré de la SFO 2005)

## CLEVER SOLITARY FIBROUS TUMOUR OF THE ORBIT: A RARE CASE WITH ORBITAL LOCATION

SECK SM\*, GUÈYE NN\*, AGBOTON G\*, SECK CM\*\*, LAM A\*\*, SAKHO Y\*\*\*

\* Service ophtalmologie hôpital principal de Dakar

\*\* Clinique privée d'ophtalmologie COLASER à Dakar

\*\*\* Service neurochirurgie centre hospitalo-universitaire de Fann à Dakar

CORRESPONDANCE : Docteur M.S. SECK HOPITAL PRINCIPAL DE DAKAR BP 3006 SENEGAL  
e-mail : smseck70@yahoo.fr

### RESUME

La tumeur fibreuse solitaire est une néoformation retrouvée dans tous les tissus de l'organisme. Elle est généralement bénigne notamment au niveau de l'orbite. Cependant, une évolution maligne peut compliquer certains cas récidivants. Dans ce travail les auteurs rapportent un cas rare à localisation orbitaire ayant évolué vers la malignité. Et dont la prise en charge multidisciplinaire a donné un bon résultat esthétique et pronostique (absence de récurrence après 5 ans de recul).

**Mots-clés : tumeur fibreuse solitaire maligne, orbite**

### SUMMARY

*Solitary fibrous tumour is a neoplasm found in all tissues of organism. It is in generally benign specially at the level of the orbit. However, a malignant transformation can complicate some recurrent cases. The authors report a rare case of malignant solitary fibrous tumor with orbital location, with a good result (absence of no recurrence after 5 years follow up).*

**Key words : malignant solitary fibrous tumour, orbit**

### INTRODUCTION

La tumeur fibreuse solitaire a été décrite pour la première fois en 1931 par Klemper et Rabin sous le nom de « Tumeur Pleurale Localisée » [1].

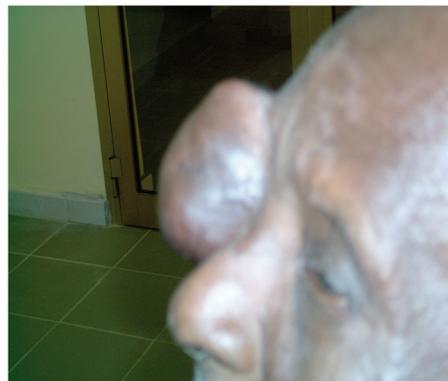
Pendant longtemps, on pensait qu'il s'agissait d'une tumeur à localisation séreuse, en particulier pleurale. Depuis, un certain nombre de cas extrapleurale ont été rapporté [2,3].

Il s'agit en fait d'une tumeur bénigne rare, survenant le plus souvent entre 50 et 60 ans ; qui dans ses formes récidivantes peuvent se compliquer de malignité [4]. Le but de ce travail est de rapporter un cas rare de localisation orbitaire.

### OBSERVATION

Il s'agit d'un patient de 90 ans mélanoderme d'origine subsaharienne ; opéré une première fois en 2001 en Sierra Leone d'une tumeur oculo-orbitaire droite par énucléation. L'histologie n'était pas connue. Après une année d'évolution, le patient constate, une récurrence de sa tuméfaction oculo-orbitaire avec une prise de volume importante, accompagnée de cépha-

lées et d'une importante gêne esthétique. Il fut admis dans ce contexte au service d'ophtalmologie de l'hôpital principal de Dakar en juillet 2004 (figures 1 et 2).

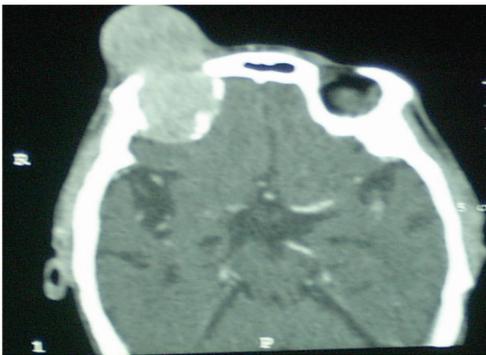


**Figure 1**

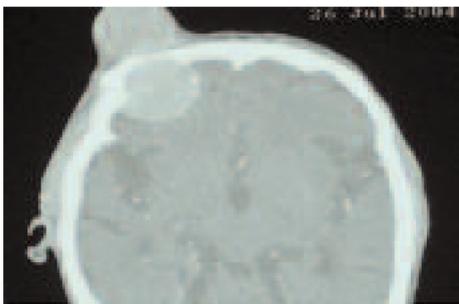


**Figure 2**

La tomodensitométrie orbito-cérébrale montre un processus tumoral bien encapsulé vascularisé occupant l'orbite droite avec extension endocrânienne par lyse du toit de l'orbite (figures 3 et 4).



**Figure 3**



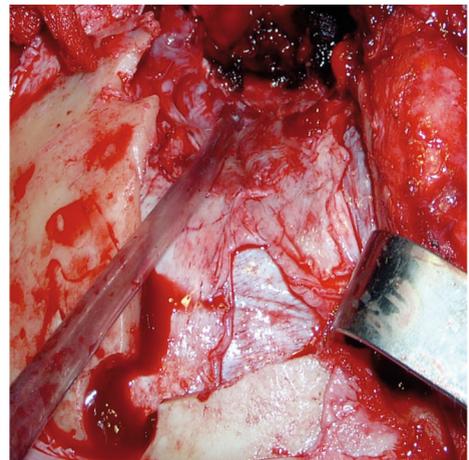
**Figure 4**

Il sera opéré 3 semaines plus tard par une équipe bi-disciplinaire (ophtalmologue et neurochirurgien) par abord neurochirurgical permettant d'avoir accès large à la tumeur par le toit orbitaire. L'exploration neuro-

chirurgicale constate l'absence d'atteinte frontale cérébro-méningée, ensuite l'exérèse neurochirurgicale de la partie endocrânienne de la tumeur a été effectuée (figures 5 et 6).



**Figure 5**



**Figure 6**

Le temps ophtalmologique a consisté en une exentération orbitaire avec conservation des paupières utilisées pour réaliser un revêtement de la cavité orbitaire par capitonnage (figures 7).



**Figure 7**

L'analyse histologique des pièces opératoires a révélé un aspect de tumeur fibreuse solitaire maligne.

L'étude immuno-histo-chimique confirme le diagnostic, avec des cellules tumorales exprimant CD34 et NSE.

La collaboration multidisciplinaire a été d'un grand apport tant au point de vue diagnostique que thérapeutique.

Le capitonnage par conservation des paupières, a donné un bon résultat esthétique (figure 7) et un délai de réhabilitation court de 3 semaines contre 6 mois pour une exentération classique.

Après un recul de 5 ans aucune récurrence n'a été constatée.

## DISCUSSION

Les tumeurs fibreuses solitaires surviennent le plus souvent chez le sujet âgé de 50 à 70 ans mais peuvent être retrouvés à tous les âges [5]. Ainsi Alexandrakis et Johnson ont rapporté une forme récurrente de tumeur fibreuse solitaire chez un enfant de 14 ans [6]. Il existe une légère prédominance du sexe féminin d'après Dean et coll [4].

Dans notre cas, il s'agit d'un sujet de sexe masculin âgé de 90 ans qui présente une récurrence 3 ans après sa première orbitotomie.

La localisation pleurale est la plus rapportée d'après Rani et Bahman [5] ; mais de plus en plus d'autres localisations extra-pleurales sont rapportées notamment à localisations orbitaire, oto-rhino-laryngologique, neurologique et autres donnant de plus en plus à cette tumeur un caractère ubiquitaire [7,8,9]. Dans notre cas nous rapportons une forme orbitaire caractéristique par son évolution maligne après une récurrence. Nous n'avons pas retrouvé dans la littérature une forme orbitaire récidivante ayant évolué vers la malignité, comme le cas que nous rapportons. Par ailleurs, ont été rapportés des formes pleurales récurrentes ayant évolué vers la malignité avec envahissement local et parfois métastases [10]. Au niveau orbitaire Alexandrakis et Johnson ont rapporté une forme orbitaire ayant récidivé quatre mois après une première orbitotomie sans complication maligne [6].

Ces tumeurs rares posent surtout un problème de diagnostic différentiel d'avec les autres tumeurs oculo-orbitaires, qui dans le cas de la tumeur fibreuse solitaire est réglé par l'immuno-histo-chimie qui donne des cellules tumorales positives aux marqueurs CD34, NSE et bcl-2.

La tumeur fibreuse solitaire même dans sa forme compliquée de malignité garde le même pronostic et la même prise en charge, consistant en une tumeurectomie large.

Dans notre cas la craniotomie, certes lourde pour notre patient, a été l'abord qui semblait approprié pour mieux explorer l'intégrité du lobe frontal et des méninges, d'autant plus qu'une lyse du toit de l'orbite avait été noté sur la tomодensitométrie.

La chimiothérapie et la radiothérapie post-opératoires sont utilisées de manière sporadique et leurs effets bénéfiques n'ont pas encore été prouvés [5].

Le pronostic des tumeurs fibreuses solitaires malignes est bon ; car leurs métastases sont exceptionnelles [5]. Cependant la récurrence locale est toujours à craindre. Elle ne nécessitera qu'une surveillance clinique prolongée. Dans notre cas avec un recul de 5 ans aucune récurrence n'a été encore constatée.

## CONCLUSION

L'histoire de ce patient illustre la nécessité d'une étude histologique et d'une surveillance post opératoire des néoformations de l'orbite.

La collaboration multidisciplinaire par l'abord neuro-chirurgical, a facilité l'extraction aisée et complète de la tumeur.

La fermeture de la cavité orbitaire par conservation des paupières rendue certes indispensable par la destruction du toit de l'orbite, a permis de réduire considérablement le coût et la durée de la prise en charge post opératoire.

Les tumeurs fibreuses solitaires malignes qui sont très rares et jusqu'ici crédités de bon pronostic, doivent être évoquées en cas de tumeur orbitaire surtout récidivante.

## REFERENCES

1- Klemperer P, Rabin C. Primary neoplasm of the pleura. *Arch Pathol* 1931;11: 385-412.

2- Gangopadhyay K, Taibah K, Manohar MB. Solitary fibrous tumor of the parapharyngeal space:

a case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J*. 1996 Oct;75 (10): 681-4.

3- Fukunaga M, Ushigome S, Nomura K, Ishikawa E. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity and orbit *Pathol Int* 1995 Dec;45 (12): 952-7.

4- Dean M, Havlik MD, Denise A, Farath MD. Solitary Fibrous Tumor of the Orbit With at (9;22) (q31; q13) *Archives of Pathology and Laboratory Medicine*: 124(5):756-758.

5- Rani K, Bahman T. Recurrent Solitary Fibrous Tumor of

the Pleura with Malignant Transformation

*Archives of Pathology and Laboratory Medicine*:128(4): 460-462.

6- Alexandrakis G, Johnson T. Recurrent orbital solitary fibrous tumor in a 14-year-old girl. *Am J Ophthalmol* 2000;130 (3): 373-6.

7- Munks S. Solitary fibrous tumor of the nasal mucosa *Laryngorhinootologie* 2003;82 (9):655-8.

8- Rodriguez I, Lopez J, Marin A, Solitary fibrous tumor of the meninges. *Clin. Neuropathol.* 2000;19 (1):45-8.

9 - Fukunaga M, Naganuma H, Nikaido T Fibrous tumor: a report of seven cases *Mod Pathol* 1997;10:443-450.

10- Kanthan R, Torkian B. Recurrent solitary fibrous tumor of the pleura with malignant transformation *Arch Pathol Lab Med* 2004;128(4):460-2.