

Cas clinique : étiologie rare d'un cas de dysphagie aux solides et liquides

Case report: rare etiology of a case of dysphagia to solids and liquids

FAYT G.¹, SOUCHAY C.², KATZ R.³, AKIKI B.⁴, REMMELINCK M.⁴ et ALMPANIS C.¹

¹Service de Gériatrie, CHU Ambroise Paré, Mons

²Service d'Oto-Rhino-Laryngologie (ORL), CHU Ambroise Paré, Mons

³Service de Radiologie, CHU Ambroise Paré, Mons

⁴Service d'Anatomo-Pathologie, H.U.B - Hôpital Erasme, Bruxelles

RÉSUMÉ

Un homme a été admis en milieu hospitalier pour une dysphagie aux solides et aux liquides avec amaigrissement. Les investigations ont permis de mettre en évidence une étiologie de la dysphagie pour le moins inhabituelle.

Le chordome est une tumeur maligne rare se développant à partir des reliquats embryonnaires de la notochorde du squelette axial. La localisation principale se situe au niveau du clivus (40% des cas). Cette tumeur est caractérisée par une croissance lente avec ostéolyse mais avec une propagation dans les tissus adjacents. Il n'est pas rare de voir survenir une paralysie de nerfs crâniens entraînant des symptômes tels que céphalées, diplopie ou dysphagie. La prise en charge est chirurgicale et doit se faire dans un centre spécialisé mais la résection est souvent incomplète et le patient nécessite dès lors un traitement adjuvant par radiothérapie conventionnelle ou protonthérapie.

Rev Med Brux 2023; 44 : 497-500

Doi : 10.30637/2023.21-072

Mots clés : dysphagie, chordome, tumeur du clivus

ABSTRACT

A man was admitted to the hospital for dysphagia to solids and liquids with weight loss. Investigations revealed an unusual etiology of dysphagia.

Chordoma is a rare malignant tumor developing from the embryonic remnants of the notochord of the axial skeleton. The main localization is at the level of the clivus (40% of cases). This tumor is characterized by slow growing with osteolysis and spread into adjacent tissues. It is common to see cranial nerve palsy occurring causing symptoms such as headaches, diplopia, or dysphagia. The management is surgical and must be done in a specialized center. The resection is often incomplete, and the patient therefore requires adjuvant treatment by radiotherapy or protontherapy.

Rev Med Brux 2023; 44: 497-500

Doi: 10.30637/2023.21-072

Key words: dysphagia, chordoma, clivus tumor

INTRODUCTION

L'évaluation logopédique en gériatrie est essentielle à la détection des troubles de la déglutition aux solides, aux liquides ou aux 2 textures simultanément. Elle permet au personnel soignant d'adapter les textures alimentaires afin d'éviter au maximum, les pneumonies d'inhalation chez les patients âgés fragilisés. L'étiologie de la dysphagie la plus fréquemment rencontrée en gériatrie est de nature neurodégénérative.

Par cet article, nous souhaitons rapporter un cas inattendu de dysphagie.

PRESENTATION CLINIQUE

Un homme de 76 ans est admis dans l'unité de gériatrie depuis la consultation d'ORL pour mettre au point une dysphagie aux solides et liquides stadifiée selon la « *International Dysphagia Diet Standardisation Initiative (IDDSI)* » respectivement aux scores 4 et 3. La *Flexible Endoscopic Evaluation of Swallowing Evaluation (FEES ORL)* a montré la présence de stases dans les sinus piriformes.

La dysphagie est apparue environ 15 jours avant l'hospitalisation et est associée à une perte de poids d'environ 5 kg. L'interrogatoire systémique ne met

pas en évidence de pyrexie, de sudation nocturne ni de prurit. Des cervicalgies chroniques attribuées à de l'arthrose sont rapportées. Dans les antécédents, on note une fibrillation auriculaire paroxystique, une occlusion de l'artère coronaire droite, une hypercholestérolémie ainsi que de légers troubles cognitifs (MMSE 26/30). Le traitement habituel du patient est composé de Cordarone® 200 mg, Celebrex® 200 mg, Suvezen® 40/10 mg, Asaflow® 80 mg 1 jour sur 2, Reminyl® 16 mg, Paracétamol® et Tramadol® pour des cervicalgies.

L'examen physique permet d'objectiver une dysarthrie et une mycose linguale accompagnée d'une accumulation salivaire importante en bouche. La langue présente une déviation vers la gauche et son mouvement de propulsion est très faible. Une amyotrophie généralisée est cliniquement observée et une sarcopénie est objectivée par le *Hand grip test*. L'auscultation cardiaque met en évidence un souffle systolique aortique à 2/6. L'auscultation pulmonaire est normale ainsi que la palpation abdominale. L'examen neurologique objective une dysarthrie sans trouble phasique; la symétrie faciale est respectée, la sensibilité est préservée. Il n'y a pas de ptose palpébrale. Les nerfs oculomoteurs sont préservés. On note la présence de myotonies aux membres supérieurs. Les réflexes ostéo-tendineux sont présents et symétriques. Le réflexe cutané plantaire est en flexion. La force segmentaire est normale et il n'y a pas de fasciculations évidentes.

Un support nutritionnel par sonde naso-gastrique et nutrition entérale a immédiatement été débuté afin de limiter la perte de poids. Devant ce tableau, un scanner cervico-thoracique avec injection de produit de contraste a permis d'exclure une tumeur de la région oro-pharyngée ainsi qu'un goitre plongeant. La gastroscopie n'a pas mis en évidence de lésion œsophagienne, ni de compression extrinsèque ou intrinsèque. L'EMG n'a pas permis d'objectiver d'arguments neurophysiologiques compatibles avec une myasthénie. Cependant, des signes d'atteinte neurogène récente de la langue compatibles avec une sclérose latérale amyotrophique (SLA) ont été observés.

Afin de confirmer le diagnostic, une IRM cérébrale a été effectuée (figure 1). Les images en pondération T1 séquences 3D, ont révélé une volumineuse lésion ostéolytique du versant inférieur du clivus, entreprenant le condyle occipital, érodant l'odontoïde et le versant antérieur et supérieur de l'atlas, s'étendant dans la région tonsillaire antérieurement et dans la citerne prébulbaire postérieurement. Cette lésion mesure 40 mm de diamètre latérolatéral pour 26 mm de diamètre antéropostérieur et 35 mm de hauteur et se rehausse après injection de produit de contraste. La lésion est en contact avec les artères vertébrales (en particulier à droite) occupant le trajet du nerf hypoglosse. Il existe un comblement quasi complet de la partie droite de la citerne pré-bulbaire.

Un bilan d'extension par CT thoraco-abdominal et échographie de la thyroïde ne montre pas de lésion secondaire. Le patient a été référé en clinique univer-

Figure 1

IRM cérébrale – pondération T1.



sitaire afin d'obtenir une biopsie de la lésion par voie trans-orale.

L'histologie confirme une prolifération tumorale d'aspect lobulaire faite de cellules présentant des atypies cytonucléaires modérées à majeures avec un noyau de taille moyenne et un cytoplasme abondant éosinophile, parfois vacuolé. Les cellules tumorales présentent une positivité pour les anticorps anti – AE1/AE3 et anti-bracyurie. Elles sont négatives pour l'anticorps anti-S100. Le diagnostic de chordome est retenu (figures 2A-B-C-D-E).

La clinique s'explique par l'envahissement du canal hypoglosse par le chordome avec atteinte des nerfs hypoglosses bilatéralement. Le patient a pu bénéficier d'une résection étendue de la tumeur par voie trans-orale. La période post-opératoire immédiate s'est compliquée d'une détresse respiratoire rapidement contrôlée. Afin de prévenir une éventuelle récurrence de détresse respiratoire, une trachéotomie a été acceptée par le patient. Une sonde de gastrostomie percutanée a également été placée afin de permettre au patient un apport calorique adéquat. Dans un second temps, le patient a pu bénéficier d'un traitement par protonthérapie (74 Gy en 37 fractions). Des injections de scopolamine ont été nécessaires afin d'améliorer les symptômes d'hypersialorrhée. Le patient présente toujours une dysphagie aux solides et aux liquides malgré les traitements réalisés.

DISCUSSION

Les chordomes sont des tumeurs malignes rares se développant à partir des reliquats embryonnaires de la notochorde du squelette axial. Ils représentent 0,2% des tumeurs du système nerveux central et 2 à

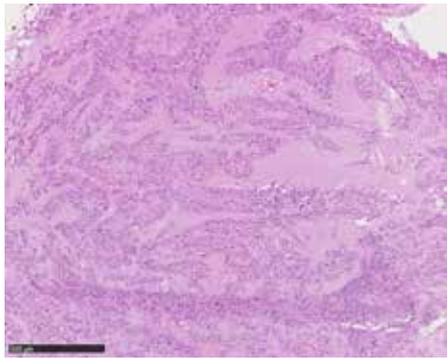


Figure 2A

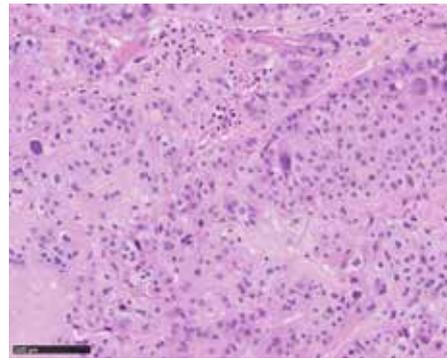


Figure 2B

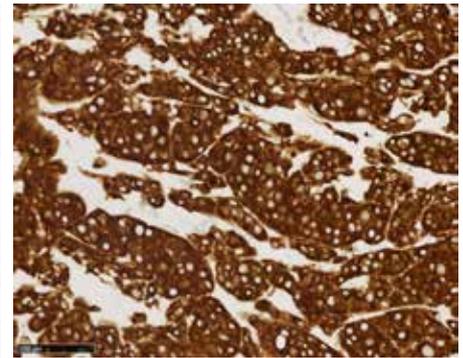


Figure 2C

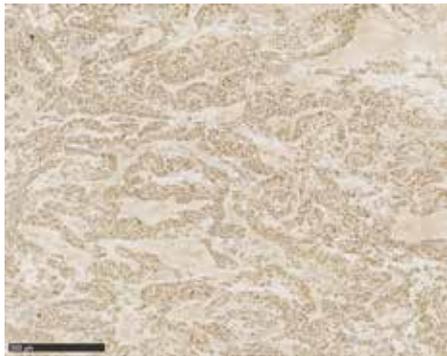


Figure 2D

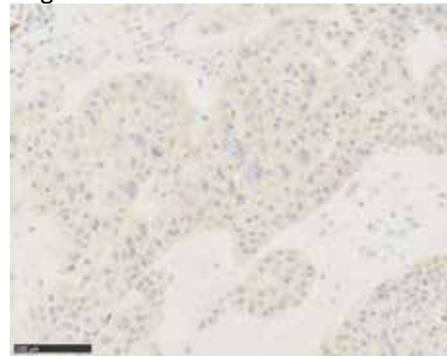


Figure 2E

- A. Hématoxyline et éosine (grossissement x 5) : prolifération tumorale d'architecture lobulaire;
 B. Hématoxyline et éosine (grossissement x 20) : atypies cytonucléaires modérées à marquées;
 C. Immunomarquage par l'AE1/AE3 (grossissement x 20) : marquage intense et diffus des cellules tumorales;
 D. Immunomarquage par la Brachyurie (grossissement x 5) : marquage nucléaire diffus des cellules tumorales;
 E. Immunomarquage par l'anticorps anti S100 négatif au sein des cellules tumorales (grossissement x 20).

4 % des tumeurs osseuses primaires avec une prévalence de 1 cas par 2 millions de personnes¹. Le ratio homme /femme est de 2 pour 1.

La présentation clinique dépend de la localisation du chordome. Les principales localisations sont le sacrum (35 %), le clivus (40 %) et la colonne vertébrale (25 %)². Les chordomes sont caractérisés par une croissance lente avec ostéolyse locale et propagation dans les tissus adjacents. On peut trouver des métastases ganglionnaires, hépatiques et osseuses. En cas de tumeur du clivus (intracrânienne), les symptômes les plus fréquents sont une diplopie, de la dysphagie et des céphalées. Des paralysies des nerfs crâniens peuvent également survenir. Le diagnostic se fait principalement grâce à la RMN³.

Une approche multidisciplinaire (ORL, neurochirurgicale, oncologique) est nécessaire à la prise en charge. La chirurgie doit être réalisée dans des centres expérimentés en neurochirurgie de la base du crâne. Son objectif est l'exérèse complète tout en préservant les structures anatomiques à proximité immédiate. Mais ce n'est pas toujours possible. De plus, les chordomes sont des tumeurs avec une forte tendance à la récurrence locale. Le traitement chirurgical doit être complété par de la radiothérapie.

Les techniques conventionnelles de radiothérapie bidimensionnelle ou tridimensionnelle utilisant des photons présentent un risque important d'endommager le tronc cérébral et les nerfs crâniens et les doses plus faibles utilisées historiquement ont été associées à un taux élevé de récurrence locale et d'échec du traitement⁴. Les limites de la radiothérapie conventionnelle dans le traitement des chordomes sont illustrées par une série de 48 patients (dont 20 avec des lésions de la base du crâne) dont 44 avaient une atteinte macroscopique résiduelle après chirurgie⁵. Le taux de contrôle local avec la radiothérapie n'était que de 27 %, bien que 85 % des patients aient obtenu une palliation utile et durable de la douleur. La médiane de survie était de 62 mois.

Les techniques d'administration de rayonnements focalisés à haute dose avec des protons ou des photons permettent d'administrer des doses plus élevées au patient tout en épargnant les structures environnantes. La protonthérapie est la technique la plus largement utilisée. Pour les chordomes, une dose cumulée de 70 Gy est généralement administrée. Dans les revues systématiques d'études rétrospectives, le contrôle local est atteint chez environ 75 % des patients avec un suivi de 3 à 5 ans⁶.

CONCLUSION

L'approche multidisciplinaire et paramédicale est essentielle à une prise en charge gériatrique optimale. La dysphagie est très fréquente en gériatrie et est le plus souvent de nature neurodégénérative (post-accident vasculaire cérébral, démence évoluée, autre affection neurodégénérative). Il est essentiel de la dépister afin d'éviter toute complication possiblement létale chez un patient âgé fragile (pneumonie d'inhalation, dénutrition). Ce cas clinique nous permet de montrer l'intérêt d'une approche multidisciplinaire et multicentriste afin d'obtenir une prise en charge optimale pour le patient.

Conflits d'intérêt : néant.

Remerciements :

Nous tenons à remercier les services de neurochirurgie, d'ORL et de gériatrie de l'H.U.B – Hôpital Erasme pour leur prise en charge et le suivi du patient.

BIBLIOGRAPHIE

1. Orphanet. code ORPHA : 178 (consulté le 02.11.2022)
Editeur expert : Pr Ross PINKERTON – dernière mise à jour :
Novembre 2006. [http:// www.orpha.net](http://www.orpha.net)
2. Harbour JW, Lawton MT, Criscuolo GR, Holliday MJ, Mattox DE, Long DM. Clivus chordoma: a report of 12 recent cases and review of the literature. *Skull Base Surg.* 1991;1(4):200-6.
3. Meyers SP, Hirsch WL Jr, Curtin HD, Barnes L, Sekhar LN, Sen C. Chondrosarcomas of the skull base: MR imaging features. *Radiology.* 1992;184(1):103-8.
4. Fernandez-Miranda JC, Gardner PA, Snyderman CH, Devaney KO, Mendenhall WM, Suárez C *et al.* Clival chordomas: A pathological, surgical, and radiotherapeutic review. *Head Neck.* 2014;36(6):892-906.
5. Catton C, O'Sullivan B, Bell R, Laperriere N, Cummings B, Fornasier V, Wunder J. Chordoma: long-term follow-up after radical photon irradiation. *Radiother Oncol.* 1996;41(1):67-72.
6. Zhou J, Yang B, Wang X, Jing Z. Comparison of the Effectiveness of Radiotherapy with Photons and Particles for Chordoma After Surgery: A Meta-Analysis. *World Neurosurg.* 2018;117:46

Travail reçu le 9 novembre 2021 ; accepté dans sa version définitive le 9 février 2023.

AUTEUR CORRESPONDANT :

G. FAYT
CHU Ambroise Paré Mons
Service de Gériatrie
Bd John Fitzgerald Kennedy, 2 - 7000 Mons
E-mail : Gaelle.Fayt@hap.be