

# Tumeur fibreuse solitaire de l'orbite : cas historique et revue de la littérature

## Orbital solitary fibrous tumor: About a historical case and literature review

M. Bouazza · M. Elbelhadji · F. Slimani · I.A. Chekkoury · H. Boukind · A. Chellaoui · M. Karkouri · A. Amraoui

Reçu le 19 novembre 2014 ; accepté le 26 janvier 2015  
© Lavoisier SAS 2015

**Résumé** Les tumeurs fibreuses solitaires (TFS) sont des tumeurs mésoenchymateuses rares et habituellement bénignes. Elles ont été décrites pour la première fois en 1931 par Klemperer et Rabin au niveau de la plèvre. Initialement, elles étaient considérées comme des mésothéliomes bénins ou des fibromes pleuraux. La localisation pleurale constitue leur siège de prédilection dans environ 80% des cas. Le progrès de l'immunohistochimie a permis de diagnostiquer les TFS en dehors des séreuses. Ainsi, les premières localisations orbitaires et craniofaciales ont été rapportées à partir de 1994 [1]. La prévalence des TFS parmi les tumeurs orbitaires varie de 0.71 à 1.5% [2-4]. Cette fréquence est sans doute sous-estimée [5] car les localisations extra-pleurales posent toujours des problèmes de diagnostic différentiel avec les autres néoplasies à cellules fusiformes [6,7]. Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 46 ans suivi pour une tuméfaction orbitaire avec extension aux paupières et à la face. Les particularités de cette observation sont la taille historique de la tumeur ainsi que son caractère mal limité et très infiltrant contrastant avec sa présentation habituellement bien circonscrite.

**Mots clés** Tumeur fibreuse solitaire · Orbite · Historique

M. Bouazza (✉) · M. Elbelhadji · A. Amraoui  
Service d'ophtalmologie adulte, Hôpital 20 Août 1953,  
Casablanca, Maroc  
e-mail : mbouazza83@gmail.com

F. Slimani · I.A. Chekkoury  
Service de chirurgie maxillo-faciale, Hôpital 20 Août 1953,  
Casablanca, Maroc

H. Boukind  
Centre national des brûlés, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

A. Chellaoui  
Service de neurochirurgie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

M. Karkouri  
Service d'anatomopathologie, CHU Ibn Rochd,  
Casablanca, Maroc

**Abstract** Solitary fibrous tumors (SFT) are benign tumors in 90% of cases. There have been described for the first time in 1931 by Klemperer and Rabin at the pulmonary pleura. Initially, SFT were considered as a benign pleural mesothelioma or benign pleural fibroma. The seat of predilection of SFT is the pulmonary pleura which represents 80% of locations. Progress of immunohistochemistry was diagnosed STF outside serous. The first orbital and orbitofacial locations have been reported since 1994 [1]. The prevalence of the SFT among orbital tumors varies from 0.71 to 1.5% [2-4]. This frequency is probably underestimated [5], because the extra-pleural locations still have problems of differential diagnosis with other fusiform cell neoplasms [6,7]. We report the case of a 46 years old patient hospitalised for orbital tumor with palpebral and facial extension. The features of this observation are the historical size of the tumor and its infiltrating character contrast to their usual well-defined presentation.

**Keywords** Solitary fibrous tumor · Orbital · Historical

## Introduction

Les tumeurs fibreuses solitaires sont actuellement classées parmi les tumeurs mésoenchymateuses bénignes ou de faible degré de malignité. La localisation orbitaire des TFS est rare [8-11]. Nous rapportons le cas historique d'une TFS de l'orbite avec une extension palpébrale et faciale illustrant le caractère extensif et infiltrant que peuvent avoir ces tumeurs.

## Observation

Les auteurs rapportent le cas d'un patient âgé de 46 ans, tabagique chronique à 30 paquets année, qui présente une tuméfaction de la région orbitaire droite apparue 2 ans

avant son admission et augmentant rapidement de volume. L'examen clinique note une tumeur de dimensions historiques : 28 cm de diamètre vertical, 8 cm de diamètre horizontal et 9 cm de diamètre antéro-postérieur (Fig. 1).

Cette tumeur siège au niveau de la région orbitaire droite, elle s'étend aux paupières supérieure et inférieure droites et à la moitié inférieure de l'hémiface droite. Elle est le siège de deux ulcérations, l'une inférieure mesurant 4.5/5 cm et l'autre supérieure mesurant 4/4 cm (Fig. 2) ainsi que d'un nodule mesurant 3/4 cm (Fig. 3).

Le tissu cutané qui recouvre la masse tumorale comporte plusieurs lacis veineux du côté temporal, nasal et inférieur avec des dilatations et des tortuosités veineuses au niveau du côté gauche du front (Fig. 2).

L'examen du globe oculaire après mobilisation de la masse retrouve une acuité visuelle à perception lumineuse négative avec une dystrophie totale de la cornée.



**Fig. 1** Aspect de la tumeur, vue de face



**Fig. 2** Vue latérale droite montrant l'ulcération tumorale

L'examen clinique note un comblement de la fosse nasale droite par un tissu blanc-grisâtre friable et hémorragique (Fig. 4) sans taches café au lait ni d'autres nodules fibromateux.

La TDM crânio-faciale montre que la prolifération tumorale comble l'orbite droite, le sinus maxillaire droit, le sinus frontal droit, les cellules éthmoïdales droites et gauches avec une lyse osseuse du toit de l'orbite droite (Figs. 5, 6, 7).

Nous avons réalisé une large exérèse tumorale avec exentération orbitaire en collaboration avec les chirurgiens



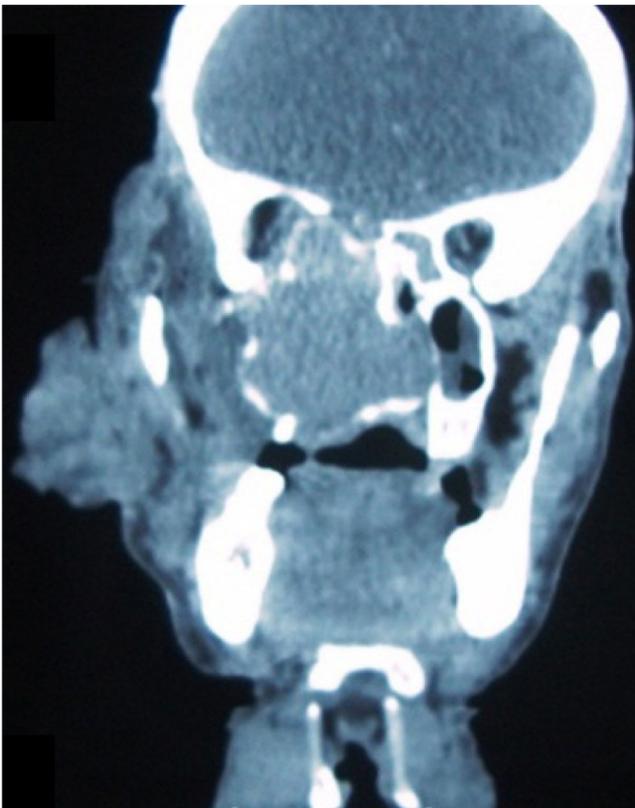
**Fig. 3** Vue latérale gauche montrant le nodule au sein de la tumeur



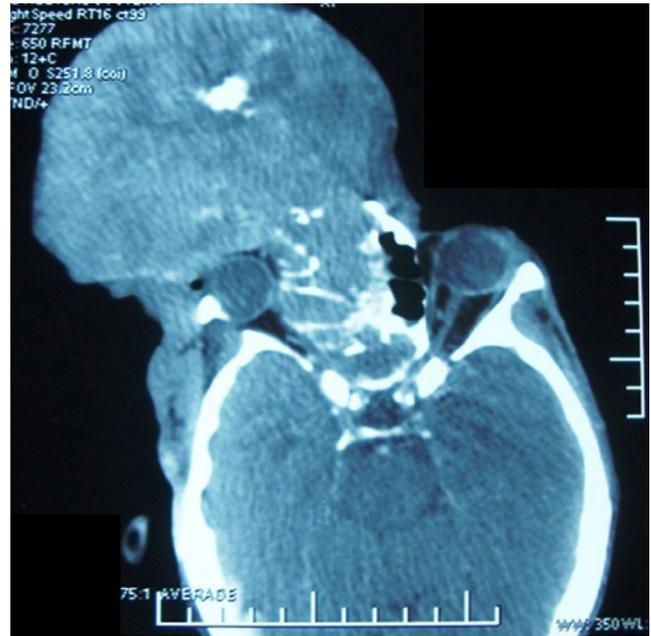
**Fig. 4** Infiltration de la fosse nasale droite et dilatations veineuses superficielles



**Fig. 5** Coupe TDM coronale montrant la compression du globe oculaire droit et l'effraction du toit de l'orbite droite et du sinus maxillaire droit



**Fig. 6** Coupe TDM coronale montrant l'extension tumorale aux sinus maxillaire et frontal droits



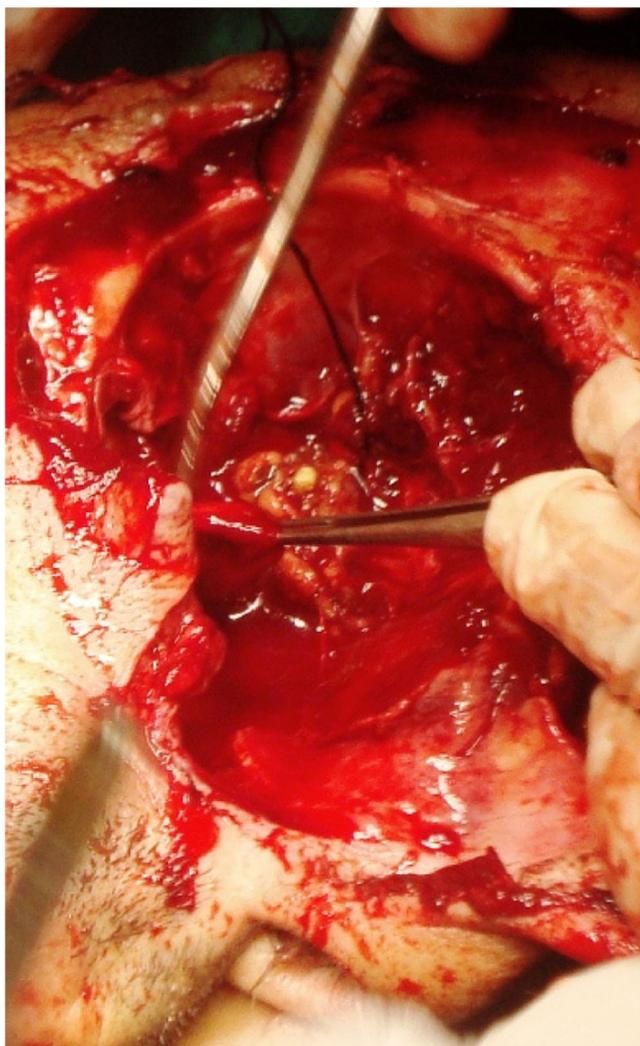
**Fig. 7** Coupe TDM axiale montrant l'atteinte des cellules ethmoïdales et une calcification intratumorale

maxillo-faciaux, les plasticiens et les neurochirurgiens. L'exérèse s'est faite de proche en proche en ligaturant les vaisseaux dilatés afin de diminuer le saignement peropératoire. L'abord de la cavité orbitaire a retrouvé une effraction de sa paroi supérieure mettant à nu la dure-mère (Fig. 8). Le toit de l'orbite a été recouvert par une gaze hémostatique résorbable (Surgicel®). Par ailleurs, l'abord de la fosse nasale droite par voie paralatéronasale a permis de compléter l'exérèse de la tumeur (Fig. 8). Nous avons réalisé un lambeau de transposition du muscle temporal afin de combler le défaut laissé par l'exérèse élargie et pour limiter le risque infectieux méningé (Figs. 9, 10). Les suites post-opératoires étaient simples sans complication infectieuse ni nécrose du lambeau.

L'examen macroscopique (Fig. 11) et microscopique de la tumeur montre une prolifération fusocellulaire diffuse, constituée de faisceaux entrelacés décrivant par places un aspect storiforme et des foyers myxoïdes. Les cellules ont des noyaux peu atypiques à membrane nucléaire fine sans nucléole proéminent. L'index mitotique est très faible (moins de 3 mitoses/10 champs). Toutes les limites d'exérèse sont infiltrées. Les sinus maxillaire et frontal sont également infiltrés par la même prolifération tumorale sus décrite.

L'étude immunohistochimique montre que les cellules tumorales expriment le CD34 et très focalement l'actine muscle lisse. Elles n'expriment ni la P-S100, ni la cytokératine AE1/AE3 ni la cytokératine 7, ni la desmine (Figs. 12, 13).

L'ensemble des données évoque une tumeur fibreuse solitaire des parties molles.

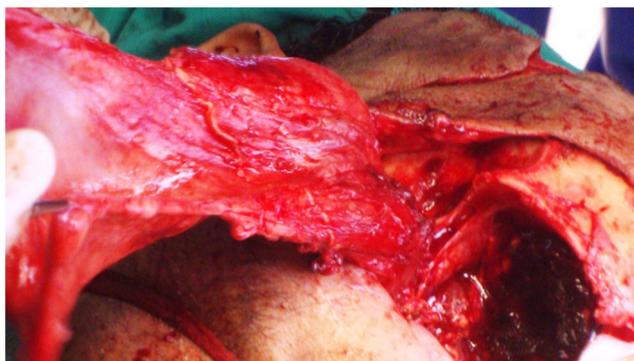


**Fig. 8** Vue peropératoire montrant l'effraction du toit de l'orbite et la fosse nasale droite après abord paralatéronasal et excrèse tumorale

## Discussion

Les TFS de l'orbite sont des tumeurs mésoenchymateuses rares. Elles représentent seulement 0,71% à 1,5% de l'ensemble des tumeurs orbitaires [2-4] et elles sont souvent sous diagnostiquées [9]. Elles surviennent généralement à l'âge adulte et leur taille moyenne lors de la découverte est de 50 mm de grand axe [12,13]. Cependant, elles peuvent s'étendre aux structures adjacentes, notamment en intracrânien par la fissure sphénoïdale, ou à l'étage moyen par les cavités sinusiennes comme dans le cas que nous présentons.

Le diagnostic différentiel se pose avec les autres proliférations fusocellulaires comme les schwannomes, les hémangiopéricytomes, les neurofibromes et les lipomes à cellules fusiformes. L'aspect microscopique aux colorations standards, l'étude immunohistochimique et parfois l'étude en



**Fig. 9** Prise du lambeau du muscle temporal



**Fig. 10** Transposition du muscle temporal dans la cavité orbitaire et suture de l'incision coronale et paralatéronasale

biologie moléculaire permettent de confirmer le diagnostic de certitude [8].

Microscopiquement, les TFS sont constituées de trois composants dans des proportions variables : un contingent cellulaire, du tissu fibreux et des vaisseaux dilatés [6].

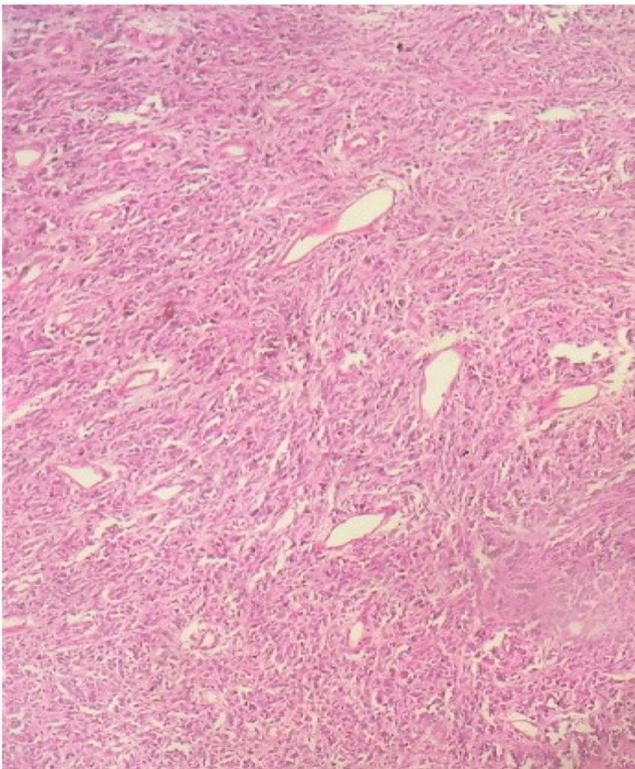
En immunohistochimie, les cellules expriment le plus souvent le CD34 (90% à 100% des tumeurs) et le CD99 (70% des tumeurs). Une réactivité focale est parfois observée avec l'actine musculaire lisse [8] comme dans notre cas.

Dans les formes fibreuses des TFS, la positivité du CD34 est diffuse, par opposition aux formes cellulaires où elle est plus focale voire absente [8,14,15].

Aucun critère anatomopathologique ne permet actuellement de prévoir le comportement de la TFS, qui reste toujours incertain [8,9,16,17].

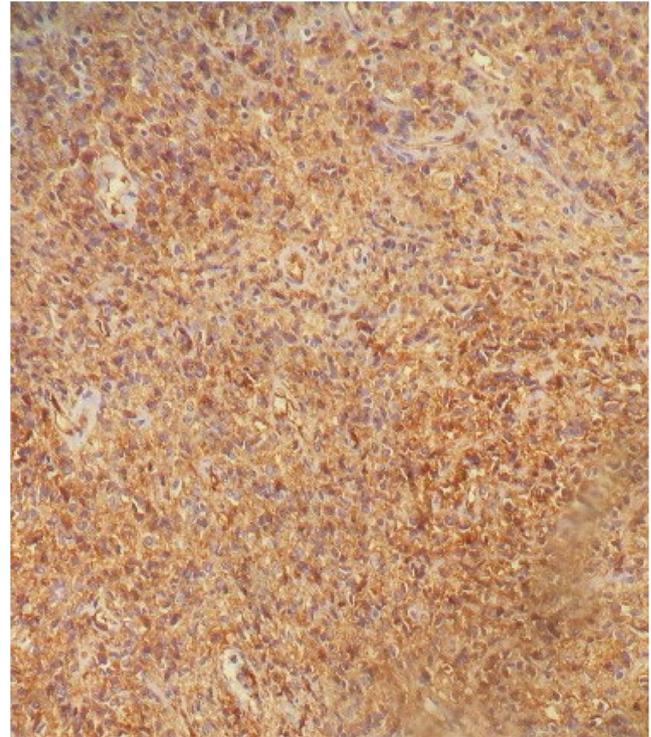


**Fig. 11** Aspect macroscopique de la tumeur à la coupe



**Fig. 12** Prolifération tumorale fusiforme avec vascularisation de type pseudohémangiopéricitaire. Hématéine-éosine, grossissement x 10

Les principaux critères de mauvais pronostic sont l'hypercellularité [20], l'index mitotique supérieur à 4 pour 10 champs [18], le pléomorphisme nucléaire, l'existence de plages de nécrose [8,19] et l'infiltration des marges [8].



**Fig. 13** Positivité des cellules tumorales à l'anti-CD34. Immunohistochimie, anticorps anti-CD34 (clone QBEnd10), grossissement x 20

D'autres études incluent la taille de la tumeur  $\geq 5$  cm pour l'orbite comme facteur péjoratif [12] comme dans notre observation.

Les TFS peuvent avoir un comportement malin d'emblée par la présence de plusieurs foyers de transformation sarcomateuse [20,21]. Il est donc important d'examiner de nombreuses zones de la tumeur à la recherche de signes de malignité.

La dissémination à distance se fait par voie sanguine [6] et les métastases qui sont rapportées sont pulmonaires, hépatiques, surrénaliennes, osseuses, cérébrales, sous-cutanées, musculaires, intestinales et rétro-péritonéales [5-7,19].

Le traitement de première intention des TFS est l'exérèse chirurgicale, quelle que soit la localisation de la tumeur. Lorsque l'exérèse est totale avec des marges négatives, le pronostic est favorable [6,8,9,19,22]. L'exérèse chirurgicale peut être hémorragique à cause de la vascularisation péri-tumorale comme dans notre cas (Fig. 4) [9,19,23].

Certains auteurs proposent une radiothérapie externe adjuvante associée ou non à une chimiothérapie lorsque l'exérèse chirurgicale est impossible ou incomplète. L'efficacité de ces traitements n'est pas encore prouvée [9,19,22,24,25]. D'autres molécules, issues des avancées de la chimiothérapie des tumeurs des tissus mous sont testées (Temozolomide et Bévacicumab) [26,27].

La majorité des auteurs rapportent un comportement non invasif de la TFS [6,19]. Le taux de récurrence de la TFS serait de 10% toutes localisations confondues [28], avec un taux de survie à dix ans de l'ordre de 54% à 89% après chirurgie d'exérèse complète [29].

## Conclusion

Les tumeurs fibreuses solitaires sont une entité rare surtout au niveau de la région orbitaire. Elles sont le plus souvent bénignes ou à bas-grade de malignité. Toutefois, il existe des cas avec une importante extension locorégionale et une infiltration des tissus adjacents témoignant du potentiel malin de ces tumeurs. Malgré une chirurgie d'exérèse totale qui apparaît actuellement comme le seul facteur pronostique favorable, la surveillance des récurrences au long cours s'impose.

**Liens d'intérêts :** les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts

## Références

- Dorfman DM, Dickersin GR, Rosenberg AE, Pilch BZ. (1994) Solitary fibrous tumor of the orbit. *Am J Surg Pathol* 18 (3):281-7
- Cophignon J, d'Hermies F, Civit T (2010) Vascular tumors of the orbit. *Neurochirurgie* 56(2-3):197-212
- Bousquet O, El Ouahabi A, Le Reste PJ, et al (2010) Orbital tumors. Neurosurgical activity. *Neurochirurgie* 56(2-3):213-6
- Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. (2004) Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions: The 2002 Montgomery Lecture, part 1. *Ophthalmology* 111(5):997-1008
- Bernardini FP, de Conciliis C, Schneider S, et al (2003) Solitary fibrous tumor of the orbit: is it rare? Report of a case series and review of the literature. *Ophthalmology* 110(7):1442-8
- Musyoki FN, Nahal A, Powell TI. (2010) Solitary fibrous tumor: an update on the spectrum of extrapleural manifestations. *Skeletal Radiol* 41(1):5-13
- Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM, Fletcher CD (1998) Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations: evidence of their comparability to intra-thoracic tumors. *Am J Surg Pathol* 22(12):1501-11
- Saiji E, Guillou L. (2009) Fibroblastic and myofibroblastic tumors of the head and neck. *Ann Pathol* 29(4):335-46
- Cophignon J, d'Hermies F, Civit T. (2010) Vascular tumors of the orbit. *Neurochirurgie* 56(2-3):197-212
- M. Elbelhadji, I. Hajji, N. Sabir, et al (1998) La tumeur fibreuse solitaire de l'orbite : à propos d'un cas. *J Soc Marocaine Ophthalmol* 17:15-7
- H. Ouahi. (2005) Tumeur fibreuse solitaire. Thèse de la faculté de médecine de Casablanca 449
- Furusato E, Valenzuela IA, Fanburg-Smith JC, et al (2011) Orbital solitary fibrous tumor: encompassing terminology for hemangiopericytoma, giant cell angiofibroma, and fibrous histiocytoma of the orbit: reappraisal of 41 cases. *Hum Pathol* 42(1):120-8
- Chen H, Xiao CW, Wang T, et al (2011) Orbital solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study of ten cases with long-term follow-up. *Acta Neurochir (Wien)* Dec 28
- Dei Tos AP, Seregard S, Calonje E, et al (1995) Giant cell angiofibroma. A distinctive orbital tumor in adults. *Am J Surg Pathol* 19(11):1286-93.
- Bouvier C, Metellus P, de Paula AM, et al (2012) Solitary fibrous tumors and hemangiopericytomas of the meninges: overlapping pathological features and common prognostic factors suggest the same spectrum of tumors. *Brain Pathol* 4:511-21
- Gengler C, Guillou L. (2006) Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology* 48(1):63-74
- Fletcher CD. (2006) The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification. *Histopathology* 48(1):3-12.
- Krishnakumar S, Subramanian N, Mohan ER and al. (2003) Solitary fibrous tumor of the orbit: a clinicopathologic study of six cases with review of the literature. *Surv Ophthalmol* 48(5):544-54.
- Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C and al. (2002) Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* 94(4):1057-68.
- Mosquera JM, Fletcher CD. (2009) Expanding the spectrum of malignant progression in solitary fibrous tumors: a study of 8 cases with a discrete anaplastic component. Is this dedifferentiated SFT? *Am J Surg Pathol* 33(9):1314-21.
- Manousaridis K, Stropahl G, Guthoff RF. (2011) Recurrent malignant solitary fibrous tumor of the orbit. *Ophthalmologie* 108 (3):260-4.
- Metellus P, Bouvier C, Guyotat J et al (2007) Solitary fibrous tumors of the central nervous system: clinicopathological and therapeutic considerations of 18 cases. *Neurosurgery* 60(4):715-22.
- Mascarenhas L, Lopes M, Duarte AM and al. (2006) Histologically malignant solitary fibrous tumor of the orbit. *Neurochirurgie* 52(5):415-8.
- Civit T, Klein O, Freppel S, Baylac F. (2010) Mesenchymal orbital tumors. *Neurochirurgie* 56(2-3):158-64.
- Park MS, Ravi V, Araujo DM. (2010) Inhibiting the VEGF-VEGFR pathway in angiosarcoma, epithelioid hemangiopericytoma, and hemangiopericytoma/solitary fibrous tumor. *Curr Opin Oncol* 22(4):351-5.
- Park MS, Patel SR, Ludwig JA and al. (2011) Activity of temozolomide and bevacizumab in the treatment of locally advanced, recurrent, and metastatic hemangiopericytoma and malignant solitary fibrous tumor. *Cancer* 117(21):4939-47.
- Daigeler A, Lehnhardt M, Langer S and al. (2006) Clinicopathological findings in a case series of extrathoracic solitary fibrous tumors of soft tissues. *BMC Surg* 6:10.
- Kitamura Y, Akiyama T, Hirose S, Yoshida K. (2012) Optic nerve sheath solitary fibrous tumor. *Acta Neurochir (Wien)* 154(4):633-5.
- Ikeda T, Wada N, Nomura M and al. (2011) A case of solitary fibrous malignant tumor with multiple metastases. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi* 49(12):913-6.