

Masse Solido-Kystique Médiastinale Révélant Un Chondrosarcome Thoracique : A Propos D'un Cas

H. Arfaoui¹, S. Bentaleb², S. Msika³, C. Chahboune⁴,
H. Bamha, N. Bougteb⁵, H. Jabri⁶, W. El Khattabi⁷, H. Afif⁸

^{1,2,3,4,5,6,7,8}Service Des Maladies Respiratoires, Hopital 20 Aout 1956, Casablanca

Résumé

Introduction : Le chondrosarcome est une tumeur mésoenchymateuse maligne productrice de matrice chondroïde. Sa localisation thoracique est inhabituelle et son traitement repose principalement sur une résection chirurgicale large. Les formes volumineuses, peu minéralisées et à composante kystique peuvent toutefois simuler une lésion bénigne.

Observation : Un homme de 60 ans, tabagique chronique à 45 paquets-années et suivi pour une cardiopathie hypokinétique avec une fraction d'éjection ventriculaire gauche à 35 %, a consulté pour une tuméfaction latéro-sternale droite indolore évoluant depuis deux mois, associée à une toux sèche. La tomodensitométrie a montré une volumineuse masse solido-kystique médiastinale antérieure et moyenne, responsable d'un important effet de masse et d'une extension pariétale. La biopsie chirurgicale a conclu à une tumeur chondroïde de bas grade compatible avec un chondrosarcome de bas grade. La tumeur a été jugée non résécable en raison de son extension locorégionale ; la cardiopathie contre-indiquait par ailleurs la chirurgie. Après amélioration de la fraction d'éjection à 40 %, une chimiothérapie palliative par ifosfamide a été instaurée. Une progression a été constatée après quatre cures, conduisant à une deuxième ligne par gemcitabine-docétaxel, avec stabilité clinique transitoire.

Conclusion : Ce cas souligne la difficulté diagnostique d'un chondrosarcome thoracique géant d'aspect solido-kystique et l'importance d'une corrélation radio-histologique reposant sur une biopsie ciblée et représentative, notamment devant une masse hétérogène et localement agressive.

Mots-clés : chondrosarcome ; paroi thoracique ; médiastin ; masse kystique ; chimiothérapie palliative.

Introduction

Le chondrosarcome est une tumeur mésoenchymateuse maligne caractérisée par la production d'une matrice chondroïde par les cellules tumorales [1]. Il figure parmi les sarcomes osseux primitifs les plus fréquents chez l'adulte [2]. Bien que son atteinte de la paroi thoracique soit rare, il constitue la tumeur maligne primitive la plus fréquente du squelette pariétal thoracique [3–5]. Les côtes, notamment les jonctions chondrocostales, et le sternum sont les sites thoraciques les plus habituels [3–5]. En imagerie, le diagnostic est généralement évoqué devant une masse lobulée comportant une matrice chondroïde calcifiée en arcs et anneaux, avec extension aux parties molles [3].

Certaines tumeurs sont cependant peu calcifiées et peuvent présenter une importante composante myxoïde ou pseudo-kystique [3]. Dans ce contexte, l'origine cartilagineuse peut être méconnue et le diagnostic différentiel inclut notamment les lymphangiomes, les tumeurs médiastinales et d'autres sarcomes. L'objectif de cette observation est de montrer qu'une apparence pseudo-kystique ne doit pas faire méconnaître un chondrosarcome lorsque l'imagerie révèle une extension pariétale ou une composante solide, et de souligner l'importance d'un prélèvement ciblé et représentatif.

Observation

Un homme de 60 ans, marié et père de cinq enfants, travaillant depuis vingt ans comme porteur de matériaux de construction, était tabagique chronique à 45 paquets-années, sevré depuis trois mois. Il rapportait une bronchorrhée chronique depuis 04 ans et était suivi pour une cardiopathie hypokinétique avec une fraction d'éjection ventriculaire gauche estimée à 35 %.

L'histoire remontait à deux mois, par l'apparition progressive d'une tuméfaction latéro-sternale droite, indolore, associée à une toux sèche intermittente et à un fléchissement de l'état général, sans fièvre ni autre signe thoracique ou extra-thoracique. À l'admission, le patient était en bon état général, avec un score de performance à 1. La température était de 36,6 °C, la fréquence respiratoire de 18 cycles/min, la saturation en oxygène de 98 % en air ambiant, la pression artérielle de 120/70 mmHg et la fréquence cardiaque de 68 battements/min. L'indice de masse corporelle était de 17,9 kg/m².

L'examen thoracique a objectivé une masse latéro-sternale droite d'environ 16 cm, dure, fixe par rapport aux plans superficiel et profond, indolore et sans signes inflammatoires en regard (Figure 1). Les vibrations vocales étaient diminuées, avec une matité à la percussion et une diminution du murmure vésiculaire dans la même région. Le choc de pointe était dévié vers la gauche. Le reste de l'examen somatique était sans particularité notable, en dehors d'un hippocratisme digital.



Figure 1. Présentation clinique : tuméfaction latéro-sternale droite saillante, sans signe inflammatoire visible.

L'hémogramme ne montrait pas d'anomalie : hémoglobine à 13 g/dL, leucocytes à 5 630/mm³ et plaquettes à 222 000/mm³. L'alpha-fœtoprotéine et la bêta-hCG étaient négatives. L'électrocardiogramme était sans anomalie. L'échocardiographie a confirmé une dysfonction systolique du ventricule gauche avec une fraction d'éjection à 35 % et une compression des cavités droites.

La radiographie thoracique a montré une volumineuse opacité hilaire et paracardiaque droite, dense et hétérogène, dont la limite interne se noyait dans le médiastin en effaçant le bord droit du cœur. Sa limite externe, parenchymateuse, était nette et polylobée, avec un raccordement en pente douce avec le médiastin, sans calcification ni lyse osseuse en regard. Des infiltrats réticulaires interhilo-claviculaires sont associés (Figure 2). L'échographie de la tuméfaction a retrouvé une formation hypoéchogène hétérogène à prédominance liquidienne, comportant une composante solide (Figure 3).



Figure 2. Radiographie thoracique de face montrant une volumineuse opacité hilare et paracardiaque droite, dense, hétérogène et polylobée, effaçant le bord droit du cœur.



Figure 3. Échographie thoracique montrant une formation hétérogène à prédominance liquidienne, avec composante solide.

La TDM thoracique montrait une volumineuse masse kystique multiloculée du médiastin antéro-moyen, polylobée et non rehaussée, mesurant $183,6 \times 124,5 \times 206,2$ mm. Elle s'étendait à la paroi thoracique antérieure et au plan sous-cutané, franchissait la coupole diaphragmatique droite et exerçait un important effet de masse sur les structures médiastinales, restées perméables, avec déviation du médiastin vers la gauche (Figure 4).

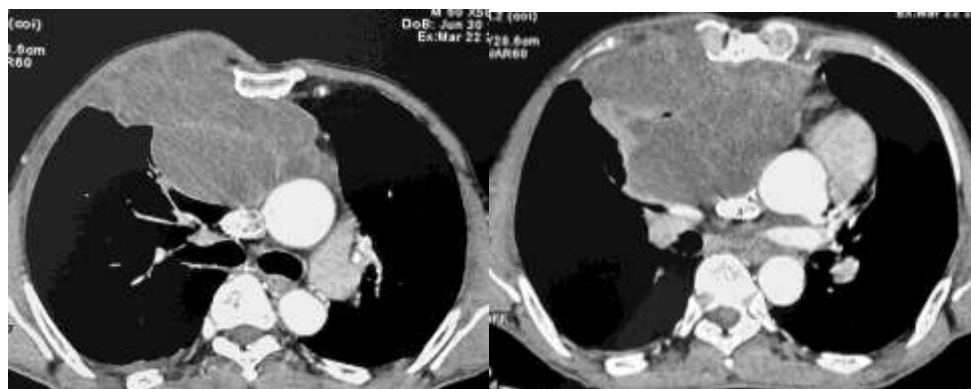


Figure 4. TDM thoracique initiale en coupes axiales, montrant la volumineuse masse médiastinale à dominante kystique, son extension pariétale et l'important effet de masse.

Le bilan d'extension par TDM abdomino-pelvienne confirmait l'infiltration de la paroi thoracique antérieure et du muscle grand pectoral, ainsi que l'effet de masse sur la coupole diaphragmatique droite et le dôme hépatique, avec perte du liseré graisseux de séparation (Figure 5).

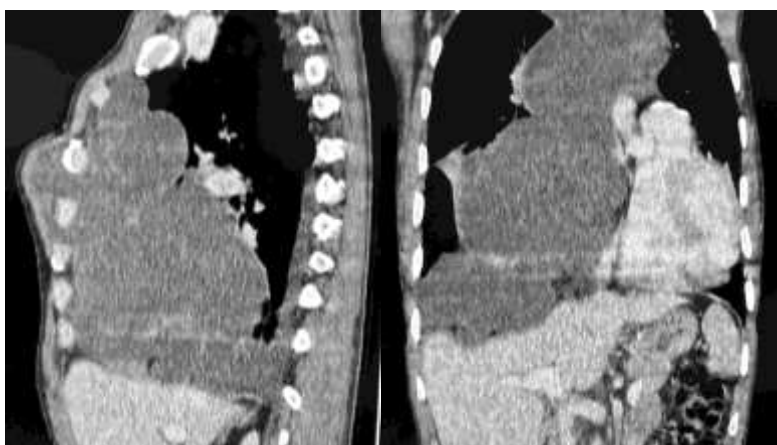


Figure 5. Bilan d'extension par TDM abdomino-pelvienne : reconstructions sagittale (A, à gauche) et coronale (B, à droite) montrant l'extension pariétale, le retentissement diaphragmatique droit et le contact avec le dôme hépatique.

Une première ponction-biopsie pariétale avait ramené un tissu fibrocartilagineux non spécifique, dans les limites d'un prélèvement peu représentatif. Après discussion en réunion de concertation pluridisciplinaire, une biopsie chirurgicale de la composante sous-cutanée a été réalisée. L'examen histologique montrait une prolifération tumorale sur fond myxoïde, d'architecture lobulaire, avec des foyers de différenciation chondroïde. L'étude cytologique retrouvait quelques éléments atypiques sur un fond mucoïde. La confrontation des données histologiques et cytologiques concluait à une tumeur chondroïde de bas grade compatible avec un chondrosarcome de bas grade.

La tumeur a été considérée comme non résécable en raison de l'envahissement des structures vasculaires médiastinales et de l'extension sous-diaphragmatique. La fraction d'éjection à 35 % constituait en plus une contre-indication opératoire. Après optimisation du traitement cardiologique, la fraction d'éjection s'est améliorée à 40 %, permettant l'instauration d'une chimiothérapie palliative par ifosfamide en monothérapie.

Après 04 cures, une progression clinique et radiologique a été constatée, avec augmentation de la tuméfaction. Une deuxième ligne par gemcitabine-docétaxel a alors été introduite. Après quatre cures, le patient restait en assez bon état général et la masse était cliniquement stable. Le scanner de contrôle retrouvait un volumineux processus solido-kystique centré sur la paroi thoracique antérieure et le médiastin antérieur, d'environ 20 × 13 cm et 21 cm d'extension crânio-caudale, jugé quasi stable par rapport au contrôle.

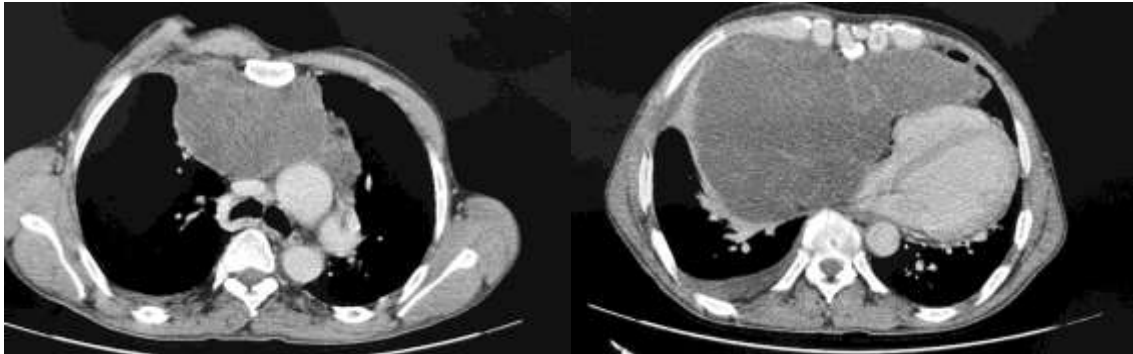


Figure 6. TDM thoracique après quatre cures d'ifosfamide, montrant la persistance de la volumineuse masse thoracique.

Discussion

L'intérêt scientifique de cette observation tient au décalage entre une apparence initialement rassurante, dominée par le contingent liquidien, et plusieurs signes d'alarme : l'extension pariétale et la composante solide.

Les chondrosarcomes de la paroi thoracique sont rares et se développent principalement aux dépens des côtes ou du sternum [3–5]. Ils peuvent atteindre un volume important avant le diagnostic, car leur croissance est souvent lente et les symptômes initialement peu spécifiques. Une masse palpable et une douleur thoracique sont les présentations les plus fréquentes ; dans notre cas, la tuméfaction était indolore mais déjà très volumineuse [4,5].

L'imagerie habituelle associe une masse lobulée à une matrice chondroïde calcifiée, avec des arcs et anneaux, une destruction osseuse et une extension aux tissus mous [3]. L'originalité de cette observation réside dans la prédominance kystique et l'absence de rehaussement significatif lors de l'examen initial.

L'extension pariétale, l'atteinte sterno-costale et la composante solide devaient toutefois faire rechercher une tumeur maligne. Cette discordance entre l'apparence pseudo-kystique et le caractère localement agressif justifiait un prélèvement dirigé vers les zones solides [6].

La première biopsie était non contributive, ce qui souligne la difficulté d'échantillonnage des tumeurs cartilagineuses volumineuses. Une biopsie limitée peut méconnaître les secteurs les plus cellulaires et sous-estimer le grade. Dans ce cas, la biopsie chirurgicale a permis de retenir une tumeur chondroïde de bas grade compatible avec un chondrosarcome. La discordance entre le faible grade histologique observé et l'agressivité locorégionale doit être interprétée avec prudence, la biopsie ne reflétant qu'une partie de la tumeur [1,6].

La résection monobloc avec des marges saines demeure le traitement de référence des chondrosarcomes localisés de la paroi thoracique et conditionne le contrôle local et la survie [2,4–6]. Elle n'était pas réalisable ici en raison de l'extension médiastinale, de l'atteinte des structures vasculaires et du retentiss-

ement sous-diaphragmatique. La cardiopathie avec une fraction d'éjection initiale à 35 % réduisait également les possibilités chirurgicales.

Les chondrosarcomes conventionnels présentent une faible sensibilité aux chimiothérapies cytotoxiques. Une activité plus importante, quoique limitée, est observée dans les sous-types mésenchymateux et dédifférenciés [6,7]. Pour les formes non résécables, une radiothérapie à visée de contrôle local ou symptomatique peut être discutée dans un centre expert, en privilégiant, lorsque cela est possible, des techniques permettant une escalade de dose et une meilleure protection des organes à risque [2,6,8].

Les stratégies moléculaires occupent une place croissante dans les formes avancées. L'ivosidénib a montré un contrôle prolongé de la maladie chez certains patients atteints d'un chondrosarcome conventionnel muté IDH1 [9]. L'agoniste de DR5 ozekibart (INBRX-109) a montré un signal d'activité en phase I [10], puis un bénéfice en survie sans progression par rapport au placebo dans l'essai randomisé de phase II ChonDRAGON, présenté sous forme de résumé de congrès en 2026 [11]. Ces approches restent dépendantes du profil moléculaire, de l'accès aux essais cliniques et des autorisations réglementaires ; elles ne constituent pas encore un standard universel.

Conclusion

Ce cas montre qu'une apparence pseudo-kystique ne doit pas rassurer devant une masse thoracique localement agressive. Une biopsie ciblée sur la composante solide et une confrontation radio-histologique sont essentielles pour éviter une erreur diagnostique.

Références

1. WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours. 5th ed. Vol. 3. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2020.
2. Strauss SJ, Frezza AM, Abecassis N, et al. Bone sarcomas: ESMO-EURACAN-GENTURIS-ERN PaedCan Clinical Practice Guideline for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2021;32(12):1520-1536. doi:10.1016/j.annonc.2021.08.1995.
3. O'Sullivan P, O'Dwyer H, Flint J, Munk PL, Muller NL. Malignant chest wall neoplasms of bone and cartilage: a pictorial review of CT and MR findings. *Br J Radiol*. 2007;80(956):678-684. doi:10.1259/bjr/82228585.
4. Lenze U, Angelini A, Pohlig F, et al. Chondrosarcoma of the chest wall: a review of 53 cases from two institutions. *Anticancer Res*. 2020;40(3):1519-1526. doi:10.21873/anticancer.14097.
5. Alvarado CE, Rice JD, Linden PA, et al. Contemporary outcomes of surgical resection for chest wall chondrosarcoma. *JTCVS Open*. 2023;13:435-443. doi:10.1016/j.xjon.2022.12.012.
6. Gerrand C, Amary F, Anwar HA, et al. UK guidelines for the management of bone sarcomas. *Br J Cancer*. 2025;132(1):32-48. doi:10.1038/s41416-024-02868-4.
7. Italiano A, Mir O, Cioffi A, et al. Advanced chondrosarcomas: role of chemotherapy and survival. *Ann Oncol*. 2013;24(11):2916-2922. doi:10.1093/annonc/mdt374.
8. Locquet MA, Brahmi M, Blay JY, Dutour A. Radiotherapy in bone sarcoma: the quest for better treatment option. *BMC Cancer*. 2023;23:742. doi:10.1186/s12885-023-11232-3.
9. Tap WD, Cote GM, Burris H, et al. Phase I study of the mutant IDH1 inhibitor ivosidenib: long-term safety and clinical activity in patients with conventional chondrosarcoma. *Clin Cancer Res*. 2025;31(11):2108-2114. doi:10.1158/1078-0432.CCR-24-4128.

10. Subbiah V, Chawla SP, Conley AP, et al. Preclinical characterization and phase I trial results of INBRX-109, a third-generation, recombinant, humanized death receptor 5 agonist antibody, in chondrosarcoma. Clin Cancer Res. 2023;29(16):2988-3003. doi:10.1158/1078-0432.CCR-23-0974.
11. Gelderblom H, Wang V, Doherty M, et al. The tetravalent death receptor 5 agonist ozekibart (INBRX-109) in conventional chondrosarcoma: secondary efficacy endpoints from the randomized, registrational, phase 2 ChonDRAgon study. J Clin Oncol. 2026;44(16 Suppl):11504. doi:10.1200/JCO.2026.44.16_suppl.11504.