



Disponible en ligne sur  
**ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France  
**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



Rapport 2013 : Les chordomes

## Les chordomes

### Chordoma

B. George<sup>a,\*</sup>, D. Bresson<sup>a</sup>, S. Bouazza<sup>a</sup>, S. Froelich<sup>a</sup>, E. Mandonnet<sup>a</sup>, S. Hamdi<sup>a</sup>, M. Orabi<sup>a</sup>,  
M. Polivka<sup>b</sup>, A. Cazorla<sup>b</sup>, H. Adle-Biassette<sup>b</sup>, J.-P. Guichard<sup>c</sup>, M. Duet<sup>d</sup>, E. Gayat<sup>e</sup>,  
F. Vallée<sup>e</sup>, C.-H. Canova<sup>f</sup>, F. Riet<sup>f</sup>, S. Bolle<sup>f</sup>, V. Calugaru<sup>f</sup>, R. Dendale<sup>f</sup>, J.-J. Mazeron<sup>f</sup>,  
L. Feuvret<sup>f</sup>, E. Boissier<sup>f</sup>, S. Vignot<sup>f</sup>, S. Puget<sup>g</sup>, C. Sainte-Rose<sup>g</sup>, K. Beccaria<sup>g</sup>

<sup>a</sup> Service de neurochirurgie, hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris, France

<sup>b</sup> Service d'anatomopathologie, hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris, France

<sup>c</sup> Service de neuroradiologie, hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris, France

<sup>d</sup> Service de médecine nucléaire, hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris, France

<sup>e</sup> Service d'anesthésie-réanimation, hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris, France

<sup>f</sup> Service de radiothérapie et d'oncologie médicale, hôpital de la Salpêtrière, institut Gustave-Roussy, institut Curie, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France

<sup>g</sup> Service de neurochirurgie, hôpital Necker, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France

#### INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Reçu le 3 juillet 2013

Reçu sous la forme révisée

le 14 février 2014

Accepté le 11 mars 2014

Disponible sur Internet le xxx

Keywords:

Chordoma

Skull base

Mobile spine

Diagnosis

Prognosis

#### ABSTRACT

**Purposes.** – To review in the literature, all the epidemiological, clinical, radiological, histological and therapeutic data regarding chordomas as well as various notochordal entities: ecchordosis physaliphora, intradural and intraparenchymatous chordomas, benign notochordal cell tumors, parachordomas and extra-axial chordomas. To identify different types of chordomas, including familial forms, associations with tuberous sclerosis, Ollier's disease and Maffucci's syndrome, forms with metastasis and seeding. To assess the recent data regarding molecular biology and progress in targeted therapy. To compare the different types of radiotherapy, especially protontherapy and their therapeutic effects. To review the largest series of chordomas in their different localizations (skull base, sacrum and mobile spine) from the literature.

**Materials.** – The series of 136 chordomas treated and followed up over 20 years (1972–2012) in the department of neurosurgery at Lariboisière hospital is reviewed. It includes: 58 chordomas of the skull base, 47 of the craniocervical junction, 23 of the cervical spine and 8 from the lombosacral region. Similarly, 31 chordomas in children (less than 18 years of age), observed in the departments of neurosurgery of les Enfants-Malades and Lariboisière hospitals, are presented. They were observed between 1976 and 2010 and were located intracranially ( $n = 22$  including 13 with cervical extension), 4 at the craniocervical junction level and 5 in the cervical spine.

**Methods.** – In the entire Lariboisière series and in the different groups of localization, different parameters were analyzed: the delay of diagnosis, of follow-up, of occurrence of metastasis, recurrence and death, the number of primary patients and patients referred to us after progression or recurrence and the number of deaths, recurrences and metastases. The influence of the quality of resection (total, subtotal and partial) on the prognosis is also presented. Kaplan-Meier actuarial curves of overall survival and disease free survival were performed in the entire series, including the different groups of localization based on the following 4 parameters: age, primary and secondary patients, quality of resection and protontherapy. In the pediatric series, a similar analysis was carried-out but was limited by the small number of patients in the subgroups.

**Results.** – In the Lariboisière series, the mean delay of diagnosis is 10 months and the mean follow-up is 80 months in each group. The delay before recurrence, metastasis and death is always better for the skull base chordomas and worse for those of the craniocervical junction, which have similar results to those of the cervical spine. Similar figures were observed as regards the number of deaths, metastases and recurrences. Quality of resection is the major factor of prognosis with 20.5% of deaths and 28% of recurrences after total resection as compared to 52.5% and 47.5% after subtotal resection. This is still more

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [bernard.george@lrp.aphp.fr](mailto:bernard.george@lrp.aphp.fr) (B. George).

obvious in the group of skull base chordomas. Adding protontherapy to a total resection can still improve the results but there is no change after subtotal resection. The actuarial curve of overall survival shows a clear cut in the slope with some chordomas having a fast evolution towards recurrence and death in less than 4 years and others having a long survival of sometimes more than 20 years. Also, age has no influence on the prognosis. In primary patients, disease free survival is better than in secondary patients but not in overall survival. Protontherapy only improves the overall survival in the entire series and in the skull base group. Total resection improves both the overall and disease free survival in each group. Finally, the adjunct of protontherapy after total resection is clearly demonstrated. In the pediatric series, the median follow-up is 5.7 years. Overall survival and disease free survival are respectively 63 % and 54.3%. Factors of prognosis are the histological type (atypical forms), localization (worse for the cervical spine and better for the clivus) and again it will depend on the quality of resection.

**Conclusions.** – Many different pathologies derived from the notochord can be observed: some are remnants, some may be precursors of chordomas and some have similar features but are probably not genuine chordomas. To-day, immuno-histological studies should permit to differentiate them from real chordomas. Improving knowledge of molecular biology raises hopes for complementary treatments but to date the quality of surgical resection is still the main factor of prognosis. Complementary protontherapy seems useful, especially in skull base chordomas, which have better overall results than those of the craniocervical junction and of the cervical spine. However, we are still lacking an intrinsic marker of evolution to differentiate the slow growing chordomas with an indolent evolution from aggressive types leading rapidly to recurrence and death on which more aggressive treatments should be applied.

© 2014 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

## R É S U M É

**Mots clés :**  
Chordome  
Base du crâne  
Rachis  
Diagnostic  
Pronostic

**Objectifs.** – Faire une revue de littérature de toutes les données épidémiologiques, cliniques, radiologiques, anatomopathologiques et thérapeutiques concernant les chordomes et les différentes entités notochordales décrites : echordosis physaliphora, chordomes intraduraux et intraparenchymateux, tumeurs bénignes à cellule notochordale, parachordomes et chordomes extra-axiaux. Identifier les différentes formes de chordomes, en particulier les formes familiales, les formes associées à la sclérose tubéreuse de Bourneville, à la maladie d'Ollier et au syndrome de Maffucci, les formes métastatiques, les formes avec essaimage. Analyser les nouvelles données de biologie moléculaire et leurs applications thérapeutiques. Comparer les différentes formes de radiothérapie complémentaire, notamment la protonthérapie et leurs intérêts thérapeutiques. Analyser les grandes séries de chordomes de la littérature selon les différentes localisations de chordomes (base du crâne, sacrum et rachis mobile).

**Matériel.** – La série de 136 chordomes traités et suivis dans le service de neurochirurgie de l'hôpital Lariboisière sur les 20 dernières années (1992–2012) est présentée. Elle comprend 58 patients ayant un chordome localisé à la base du crâne, 47 à la charnière craniocervicale, 23 sur le rachis cervical et 8 au niveau lombosacré. La série de chordomes observés dans la population pédiatrique (moins de 18 ans) des services de neurochirurgie de l'hôpital des Enfants-Malades et Lariboisière sur une période de 34 ans (1976–2010) inclut 31 enfants dont 22 localisations crâniennes dont 13 étendues au rachis cervical, 4 au niveau de la charnière craniocervicale et 5 au niveau cervical.

**Méthodes.** – Pour la série Lariboisière, ont été analysés sur l'ensemble de la série et sur les différents groupes de localisation, les délais moyens de diagnostic, de suivi, de survenue de décès, de récurrence et de métastase ainsi que le nombre de patients pris en charge initialement ou secondairement (après récurrence ou progression), le nombre de décès, de récurrences et de métastases. L'influence sur ces paramètres, de la qualité de l'exérèse, selon qu'elle a été initialement totale, subtotale ou partielle, est présentée. Des courbes actuarielles de Kaplan-Meier de survie globale et sans progression ont été établies sur l'ensemble de la série et les différentes localisations, de façon globale et en fonction de différents paramètres : l'âge, la prise en charge primaire ou secondaire, la qualité de l'exérèse, le traitement par protonthérapie. Pour la série pédiatrique, une analyse similaire a été effectuée, avec cependant des limites liées aux petits effectifs dès que l'on subdivise la série.

**Résultats.** – Pour la série Lariboisière, le délai diagnostic moyen est de 10 mois et le suivi moyen de 80 mois dans les différentes localisations. Le délai sans progression, de survenue de métastase, de récurrence et de décès est toujours meilleur pour les chordomes de la base du crâne; ceux de la charnière craniocervicale sont moins bons et se comparent plus volontiers à ceux du rachis cervical. Il en est de même pour le nombre de décès, de métastases et de récurrences. La qualité de l'exérèse est un élément majeur du pronostic avec 20,5 % de décès et 28 % de récurrence après exérèse totale contre 52,5 % et 47,5 % après exérèse subtotale. Ceci est encore plus net dans le groupe des chordomes de la base du crâne. L'adjonction d'une protonthérapie améliore les résultats après exérèse complète mais ne change rien si l'exérèse a été subtotale. En courbe actuarielle, la survie globale indique deux groupes de patients : certains ayant une évolution rapide avec récurrence et décès avant 4 ans et d'autres ayant une survie prolongée, parfois au-delà de 20 ans. L'âge n'a aucune influence sur le pronostic. La prise en charge primaire améliore la survie sans progression mais pas la survie globale. La protonthérapie n'améliore que la survie globale pour l'ensemble de la série et pour les chordomes de la base. La résection complète améliore la survie globale et sans progression dans tous les groupes. Enfin, l'intérêt d'associer résection complète et protonthérapie apparaît clairement. Dans la série pédiatrique, le suivi médian est de 5,7 ans. La survie globale et sans progression à 15 ans est respectivement de 63 et 54,3 %. Les facteurs de mauvais pronostic observés sont le type histologique (formes atypiques), la localisation (meilleure pour le clivus, moins bonne pour le rachis) et là encore la qualité de l'exérèse.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3811773>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3811773>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)