

UNIVERSITE DU DROIT ET DE LA SANTE - LILLE 2
FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG

Année 2012

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT DE
DOCTEUR EN MEDECINE

LES TUMEURS FIBREUSES SOLITAIRES DE L'ORBITE :
UNE ENTITE RECIDIVANT A LONG TERME

Présentée et soutenue publiquement le Lundi 22 Octobre 2012

par Mademoiselle Amélie ROUGEOT

Jury

Président du Jury : Monsieur le Professeur Joël FERRI

Assesseurs : Monsieur le Professeur Jean-Pierre CHAMBON

Monsieur le Docteur Gwenaël RAOUL

Monsieur le Docteur Marc BARONCINI

Directeur de Thèse : Monsieur le Professeur Jean-Luc BEZIAT

SOMMAIRE

REMERCIEMENTS	6
I. RESUME	12
II. INTRODUCTION.....	13
III. GENERALITES	14
III.1. <i>Epidémiologie</i>	14
III.2. <i>Génétique</i>	15
III.3. <i>Clinique</i>	15
III.4. <i>Imagerie</i>	16
III.5. <i>Diagnostics différentiels</i>	19
IV. CARACTERISTIQUES ANATOMOPATHOLOGIQUES.....	22
V. TRAITEMENTS ET EVOLUTION	27
V.1. <i>Options thérapeutiques</i>	27
V.2. <i>Evolution et récurrences</i>	28
VI. PRESENTATION DES CAS CLINIQUES.....	35
VII. DISCUSSION	44
VIII. CONCLUSION.....	49
ANNEXE 1 :	50
RELECTURE DES COUPES HISTOLOGIQUES DE LA SERIE CLINIQUE PRESENTEE (Dr BARNOUD).	
ANNEXE 2	51
REVUE DES CAS PUBLIES DE TUMEURS FIBREUSES SOLITAIRES (TFS), HEMANGIOPERICYTOME (HPC), ET ANGIOFIBROMES A CELLULES GEANTES (GCA) DEPUIS 1994	
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	54

REMERCIEMENTS

Monsieur le Professeur FERRI, Président du Jury,
Professeur des Universités, Chef du service de Chirurgie Maxillo-Faciale et
Stomatologie, Hôpital Salengro, CHRU Lille

« Tenez-le là »

La maxime selon laquelle l'enseignement est une longue répétition trouve une belle illustration dans votre patience à nous redire les mêmes phrases, les mêmes bases sur lesquelles vous nous laissez construire notre exercice. En espérant vous avoir donné satisfaction durant les semaines passées à vos côtés, veuillez recevoir, cher Maître, l'expression de notre gratitude.

Monsieur le Professeur BEZIAT, Directeur de Thèse,
Professeur des Universités, Chef du service de Chirurgie Maxillo-Faciale, Hôpital de La
Croix-Rousse, CHU Lyon

« Pile-poil! »

Votre rigueur et votre exigence de résultats sont un modèle pour nous. Votre pédagogie et votre gentillesse sont à la hauteur de votre excellence chirurgicale. La richesse de votre enseignement est telle qu'il est difficile d'en absorber l'ensemble en si peu de temps. En espérant pouvoir revenir nous en imprégner avant la fin de votre carrière, veuillez recevoir, Maître, l'expression de notre profond respect.

Monsieur le Professeur CHAMBON,

Professeur des Universités, Chef du service de Chirurgie Générale et Vasculaire, Hôpital Huriez, CHRU Lille

Coordonnateur local et régional du DES de Chirurgie Générale

« Faut y aller là, faut l'opérer »

Votre dévouement à votre exercice et la polyvalence de vos compétences chirurgicales sont un exemple pour nous. La complexité et la longueur de vos interventions nous ont appris l'obstination. Nous vous remercions, Maître, d'avoir bien voulu contribuer à faire de nous un chirurgien.

Monsieur le Docteur RAOUL,

Maître de Conférence-Universitaire, Praticien Hospitalier, Service de Chirurgie Maxillo-Faciale et Stomatologie, Hôpital Salengro, CHRU Lille

«Ouh que c'est laid ! C'est toi qui a fait ça ?»

Tes occupations universitaires font que j'ai l'impression d'avoir plus travaillé avec toi pendant mon passage en tant qu'externe et mes premiers semestres en CMF, alors que c'est maintenant que j'ai besoin de ton compagnonnage dans ma pratique. Tu n'as jamais rabaisé l'un d'entre nous même dans des situations *com-plotées*. Moi aussi je souhaite faire partie des « Mac Gyver » de la chirurgie maxillo-faciale.

Monsieur le Docteur BARONCINI,

Chef de clinique – Assistant des hôpitaux, Service de Neurochirurgie Pédiatrique,
Clinique de Neurochirurgie, Hôpital Salengro, CHRU Lille

« Vous passerez dans mon bureau... »

Je me souviens de ton accueil lors de mon passage en neurochirurgie et j'apprécie toujours d'aller t'aider sur des interventions interdisciplinaires. En espérant que nous aurons encore l'occasion de collaborer, je te souhaite de t'épanouir dans ton exercice et je te remercie d'avoir accepté de juger ce travail.

Je remercie le Docteur Raphaëlle BARNOUD, anatomo-pathologiste à l'hôpital de la Croix-Rousse à Lyon, pour sa collaboration à la rédaction de l'article.

A tous mes Maîtres d'internat, et à ceux qui m'ont accompagnée, chefs, internes, externes, personnel soignant et non médical, qui ont bien voulu me transmettre une partie de leurs connaissances et m'encadrer, parfois jusqu'au bout de la nuit...

LES TUMEURS FIBREUSES SOLITAIRES DE L'ORBITE : UNE ENTITE RECIDIVANT A LONG TERME

SOLITARY FIBROUS TUMOR OF THE ORBIT: A LONG-TERM RECURRENT ENTITY

I. RESUME

La Tumeur Fibreuse Solitaire (TFS) est une cause rare d'exophtalmie unilatérale progressive. D'origine mésenchymateuse, elle est généralement bien limitée mais peut récidiver malgré une chirurgie d'exérèse totale. Des métastases ont été décrites. Les tumeurs du spectre des TFS sont considérées comme bénignes ou de bas-grade de malignité. A l'heure actuelle, aucun caractère anatomopathologique ne permet de prédire leur comportement qui reste incertain. La chirurgie d'exérèse complète apparaît comme le principal facteur pronostique. Les voies d'abord cranio-faciales permettent une bonne exposition des limites tumorales et des structures orbitaires. Les récidives doivent être opérées si possible. Les traitements complémentaires n'ont pas prouvé leur efficacité. Une surveillance à très long terme est nécessaire. Nous présentons une série de quatre cas suivis par le même opérateur avec un recul maximal de dix-huit ans.

Solitary Fibrous Tumors (SFT) is a rare etiology of progressive unilateral proptosis. Its origin is mesenchymal. This tumor is generally well-defined. Recurrences can occur in spite of a complete surgical resection. Metastases are published. Tumors of the spectrum of SFT are considered benign or low-grade malignant. Histological features are not currently correlated with clinical outcomes. The most important prognostic factor may be the complete surgical resection. Craniofacial approaches provide a good view of the tumor extensions and orbital contents. Recurrences must be surgically removed as possible. A very long term follow-up is necessary. We present four cases treated by the same surgeon during a maximal period of eighteen years.

Keywords : Tumeur Fibreuse Solitaire ; Orbite ; Traitement
Solitary Fibrous Tumor ; Orbit ; Treatment

II. INTRODUCTION

Les Tumeurs Fibreuses Solitaires (TFS) ont été décrites initialement au niveau pleural par Klemperer et Rabin en 1931. Les progrès de l'analyse anatomopathologique et l'apparition des marqueurs immunohistochimiques ont fait admettre l'origine mésenchymateuse primitive de ces tumeurs (1). De nombreuses localisations sont rapportées. Différents auteurs ont essayé de définir des caractéristiques radiologiques à visée diagnostique, ou histologiques à visée pronostique. Mais l'évolution de ces tumeurs reste peu prévisible, aussi bien au niveau local qu'à distance.

La TFS est classée dans les tumeurs (myo)fibroblastiques bénigne ou de faible degré de malignité, qui récidivent et métastasent peu (2). Sa particularité est sa tendance à la récurrence locale, parfois très tardive, alors que les métastases sont exceptionnelles. La nouvelle classification OMS des tumeurs des tissus mous de 2002 regroupe, sous la dénomination de tumeur fibreuse solitaire, plusieurs entités (3) : les tumeurs fibreuses solitaires (ancienne dénomination), l'hémangiopéricytome (HPC), l'hémangiopéricytome lipomateux, l'angiofibrome à cellules géantes (GCA) (2) et l'histiocytome fibreux au niveau orbitaire pour certains auteurs (3, 4).

Les localisations orbitaires des TFS sont rares (4). Nous présentons quatre cas cliniques suivis par le même opérateur sur une durée maximale de dix-huit ans, illustrant le caractère récidivant de ces tumeurs. Les autres cas de récurrence et les modalités thérapeutiques rapportées dans la littérature sont également décrits.

III. GENERALITES

III.1. Epidémiologie

Conformément à leur nature histologique, ces tumeurs sont ubiquitaires et de nombreuses localisations extra-pleurales sont décrites dans la littérature (5, 6). Au niveau cervico-facial, en dehors de l'orbite, on retrouve des localisations sous-cutanées, buccales, naso-sinusiennes et laryngées, mais aussi au niveau des glandes salivaires et des espaces profonds de la face.

Les TFS comportent les mêmes caractéristiques cliniques, histologiques, immunologiques, ultrastructurales et radiologiques quelle que soit la localisation (7).

Localisations cervico-faciales rapportées (8-27) :

- Scalp, tissus sous-cutanés de la face
- Conduit auditif externe
- Orbite, sinus, fosses nasales, nasopharynx
- Fosse ptérygo-maxillaire, foramen ovale, fosse infra-temporale
- Espace parapharyngé, amygdale, rétropharynx
- Cavité buccale, dont le palais, la langue, le trigone rétromolaire, les crêtes gingivales et le plancher buccal
- Région génienne, lèvres, menton
- Parotide, glande sud-mandibulaire
- Gaine carotidienne
- Epiglotte, larynx
- Thyroïde

Les premières localisations orbitaires ont été décrites en 1994 par Dorfman et al. (28). Depuis, environ 230 cas ont été rapportés au niveau mondial, dont quatorze cas français (4, 29-34), sous la terminologie de TFS, angiofibrome à cellules géantes (GCA) ou hémangiopéricytome (HPC), en prenant en compte les publications histologiques.

L'incidence parmi les tumeurs orbitaires varie de 0.71 à 1.5 % (4, 34-36). Leur fréquence est sans doute sous-estimée (37), car les localisations extra-pleurales ont longtemps été classées dans différents sous-types de néoplasie à cellules fusiformes (5, 6). De plus, on ne peut pas exclure que certaines tumeurs de la gaine du nerf optique, diagnostiquées et traitées sans preuve histologique comme des méningiomes, ne soient des TFS (38, 39).

Il n'y a pas de sexe ratio significatif (5, 8, 40, 41). Les âges extrêmes vont de 5 mois (42) à 94 ans (43) avec une moyenne d'âge rapportée de 43.6 ans (38). Neuf cas pédiatriques sont publiés (7, 42, 44-50). Un cas de TFS orbitaire chez une femme enceinte de 32 ans est rapporté (51).

On ne retrouve pas de comorbidités. Des cas de TFS survenues après radiothérapie sont décrits (52, 53).

La TFS est localisée dans toute l'orbite, sans latéralisation (3, 41, 54), en intra-ou extra-conique, y compris dans la gaine du nerf optique (38). On retrouve des localisations palpébrales (55-57), conjonctivales bulbaires (58, 59) ou caronculaires (60, 61), lacrymales glandulaires (62-67) et sacculaires (30, 68-70).

Un cas de localisation bilatérale synchrone est rapporté (71).

La croissance des TFS est lente et progressive. Trois cas de croissance rapide sont décrits : l'un à double composante kystique et tissulaire (72) (sur deux semaines), les autres chez une fille de cinq mois (doublement de la tumeur en six semaines) (42) et au cours d'une grossesse (sur deux mois) (51).

Les tailles des tumeurs sont variables, allant du centimètre à plusieurs dizaines de centimètres dans les autres localisations (5). Les tumeurs retrouvées dans l'orbite mesurent jusqu'à plus de 50 mm de grand axe (3, 41) voire 10 cm par extension intra-orbitaire de tumeurs sinusiennes maxillaire ou ethmoïdale (73, 74). Elles peuvent s'étendre aux structures adjacentes, notamment en intra-crânien, par la fissure sphénoïdale, ou à l'étage moyen par les cavités sinusiennes jusqu'à la loge pituitaire.

III.2. Génétique

Les études de caryotype et de cytogénétique tumorales mettent en évidence de multiples anomalies, sans spécificité de localisation ou de type de mutation exploitable actuellement en pratique clinique (38, 75-77).

III.3. Clinique

Cliniquement, la symptomatologie des TFS est non spécifique, surtout liée à la taille de la tumeur et à son effet de masse sur les structures adjacentes. La majorité des cas de TFS extra-thoraciques se manifestent par des douleurs (40).

Les localisations orbitaires présentent surtout une exophtalmie (4, 38), axiale ou non, non pulsatile, plus ou moins accompagnée d'une diplopie binoculaire, lentement progressive, puis douloureuse. Ceci explique que les patients consultent souvent après

plusieurs mois ou années d'évolution (3, 78). Les baisses d'acuité visuelle surviennent pour des tumeurs de plusieurs centimètres de diamètre, par kératite d'exposition, compression nerveuse ou vasculaire (surtout veineuse) avec parfois des cécités (38, 41, 73). Les autres symptômes sont l'épiphora, les douleurs à type de pression, le ptosis et l'œdème palpébral, voire l'abcès (par extension sinusienne) (79).

Certaines TFS extra-orbitaires sécrètent des facteurs insuline-like (Doege Potter syndrome (8)), responsables d'hypoglycémies réfractaires, disparaissant après exérèse tumorale (5, 40). D'autres symptômes dits paranéoplasiques sont décrits : ostéoarthropathies, hippocratisme digital (80). Aucun n'est rapporté au niveau orbitaire.

III.4. Imagerie

L'imagerie des TFS orbitaires est aspécifique, évoquant plutôt une tumeur bénigne (4).

Les radiographies standards ne sont pas utiles au diagnostic. Elles peuvent montrer des calcifications, ou des empreintes osseuses (5). Cependant elles sont utiles pour étudier la morphologie des sinus frontaux en pré-opératoire.

L'échographie Doppler couleur retrouve une masse ferme, d'échogénicité faible à moyenne, avec une structure interne régulière (81). La vascularisation est plus ou moins marquée (5), permettant de différencier TFS et hémangiome caverneux si elle est importante (4). On peut mettre en évidence des composantes kystiques (46) ou une déformation du globe oculaire. Elle est surtout intéressante pour les tumeurs antérieures.

La tomодensitométrie (TDM) (Figure 1) retrouve des tumeurs bien limitées, compactes, isodenses au muscle ou au cerveau, et se rehaussant à l'injection de produit de contraste de manière diffuse ou focale. Il peut exister des remaniements osseux de type érosion ou empreinte osseuse due à la pression exercée par la croissance tumorale, sans lien avec l'évolution clinique ultérieure (82). Une infiltration des muscles oculomoteurs ou du nerf optique peut être mise en évidence (38, 83). On peut trouver des composantes kystiques (78) ou des calcifications.

La TDM doit être réalisée les globes oculaires immobiles en position primaire du regard et avec une adaptation de la référence axiale du plan de coupe au plan des voies visuelles (Plan Neuro Oculaire). Ceci permet de calculer l'indice d'exophtalmométrie ou oculo-orbitaire (84).

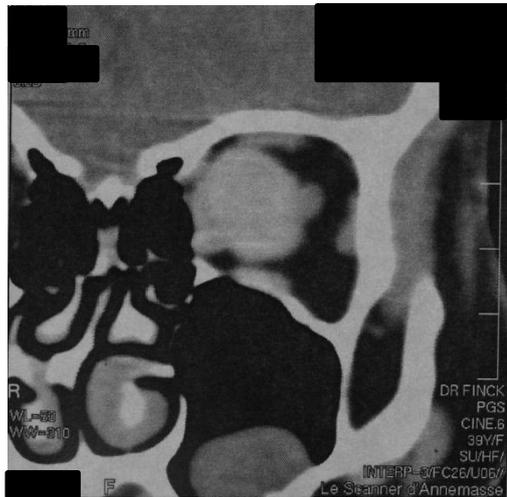
La TDM est utile pour la caractérisation et la systématisation de la tumeur par quadrant. Elle permet de mesurer la tumeur et d'évaluer l'envahissement local et locorégional, notamment en intra-crânien. Elle permet de choisir la voie d'abord chirurgicale.

FIGURE 1 : ASPECT TOMODENSITOMETRIQUE (Patient 4) (Imagerie Pr Béziat)

Coupe axiale



Coupe frontale



Coupe sagittale

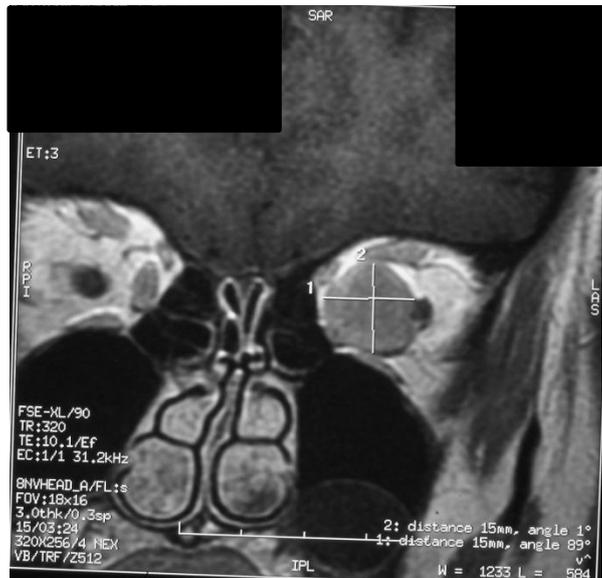


FIGURE 2 : ASPECT EN IRM séquences T1 (Patient 4) (Imagerie Pr Béziat)

Coupe axiale



Coupe frontale



Coupe sagittale



En Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) (Figure 2), la majorité (80 %) (5) des TFS montre un iso- ou hypo-signal par rapport au muscle en T1. Les séquences en T2 sont souvent hétérogènes. Elles permettent d'identifier les composantes fibreuses et cellulaires, ainsi que l'œdème et la vascularisation péri-tumorale (5). Les hémorragies intra-tumorales, dégénérescences kystiques et nécroses sont rares (5).

Le rehaussement au produit de contraste est constant, hétérogène dans plus de 80 % des cas (5), focal ou diffus, modéré à important (5, 55).

Des vaisseaux à destination tumorale peuvent parfois être individualisés (5). L'extension intra-crânienne peut être étudiée précisément, y compris l'atteinte intradurale (84).

L'IRM permet d'affiner les rapports de la tumeur aux structures adjacentes, notamment l'infiltration (4). Elle précise les caractéristiques tissulaires péri- et intratumorales, et par conséquent le potentiel hémorragique per-opératoire. En cas d'atteinte intradurale, une intervention multidisciplinaire peut être organisée.

La Tomodensitométrie par Emission de Positron (TEP), quelle que soit la localisation, retrouve, selon les publications, de l'absence de fixation à une hyperfixation du marqueur, homogène ou hétérogène, à la fois dans les TFS histologiquement malignes ou bénignes (5, 85). Dans l'orbite, un cas de tumeur à extension intra-crânienne ne fixe que faiblement le marqueur (86), et de manière identique à six mois lors d'une récurrence précoce.

III.5. Diagnostics différentiels

Au niveau clinique, toutes les causes d'exophtalmie unilatérale, axiale ou non, constituent les diagnostics différentiels des TFS (Tableau 1). Certaines tumeurs peuvent se présenter sous la forme d'un abcès orbitaire par atteinte sinusienne (79).

Sur le plan radiologique, il n'existe pas de caractéristique permettant de distinguer les TFS des autres tumeurs intra-orbitaires à contours limités (84).

Les diagnostics différentiels histologiques sont nombreux, avec, entre autres (2) (Tableau 2) :

- Formes fibreuses : histiocytome fibreux profond, méningiome orbito-ptéryonien, schwannome
- Formes cellulaires : schwannome cellulaire, fibrosarcome, tumeur maligne méningée, sarcome synovial monophasique à cellules fusiformes, métastase d'un carcinome à cellules fusiformes ou d'un mélanome à cellules fusiformes
- Formes à vascularisation importante : angiome caverneux

C'est l'aspect microscopique aux colorations standards, l'étude immunohistochimique et parfois l'étude en biologie moléculaire qui permettront le diagnostic.

TABLEAU 1 : ETIOLOGIES DES EXOPHTALMIES (Pr Béziat)

<i>Exophtalmies d'origine extra-orbitaire</i>	Antérieures, palpébrales	Névrome plexiforme Neurofibrome Extension d'un carcinome basocellulaire ou épidermoïde Parasitose
	Postérieures, vasculaires	Fistule carotido-caverneuse Anévrisme du siphon carotidien
	Supérieures et postérieures, cérébrales	Méningo-encéphalocèle Extension d'une tumeur cérébrale
<i>Exophtalmies d'origine pariétale orbitaire</i>	Supérieures et internes, sinusiennes	Mucocèle Ostéome Tumeur sinusienne Neuroblastome olfactif (ou esthésioneuroblastome)
	Parois osseuses	Métastase osseuse Méningiome orbito-ptéryonique Autres tumeurs primitives osseuses Dysplasie fibreuse des os Pathologies systémiques : maladie de Hand-Schuller-Christian (granulome lipoïde des os), granulome éosinophile, myélome
<i>Exophtalmies d'origine orbitaire</i>	Non tumorales	Cellulite, ethmoïdite Myosite Pseudo-tumeurs inflammatoires Orbitopathie basedowienne Malformation artério-veineuse, varices Parasitose
	Tumorales intrinsèques	Origine glandulaire : lacrymale Origine réticulaire : maladie de Hodgkin, plasmocytome, lymphosarcome, réticulosarcomes Origine conjonctivale : fibrome, lipome, chondrome, rhabdomyosarcome, leiomyome Origine vasculaire : hémangiome, angioarcome Origine bulbaire : extension d'une tumeur oculaire Origine nerveuse : gliome, méningiome du nerf optique, schwannome, neurofibromatose, neurinome
	Tumorales extrinsèques	Parasitose (kyste hydatique) Kyste dermoïde ou épidermoïde Métastase Tératome

TABLEAU 2 : DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS HISTOLOGIQUES DES TUMEURS ORBITAIRES

(Romer 2005)

<i>Origine vasculaire</i>	<i>Origine hématopoïétique</i>	<i>Origine nerveuse</i>	<i>Origine mésenchymateuse</i>	<i>Origine inflammatoire</i>	<i>Autres</i>
Hémangiome caverneux	Lymphome	Schwannome	Rhabdomyosarcome	Orbitopathie endocrinienne	Tumeur de la glande lacrymale
Hémangiome capillaire	Leucémie	Gliome du nerf optique	Léiomyome	Pseudotumeur orbitaire	Mucocèle
Lymphangiome	Hystiocytoses à cellules langerhansiennes	Méningiome orbitaire	Léiomyosarcome	Cellulite	Kyste dermoïde
			Lipome	Abcès	Extension d'une tumeur adjacente
			Liposarcome		Métastase
			Dysplasie fibreuse		
			Ostéome		
			Ostéosarcome		
			Fibrome		
			Fibrosarcome		
			Fibromatose		
			Fasciite nodulaire		

IV. CARACTERISTIQUES ANATOMOPATHOLOGIQUES

Les caractères anatomopathologiques ne comportent pas de spécificités liées à la localisation (87).

En macroscopie, les tumeurs fibreuses solitaires sont bien limitées, à bord lisse, plus ou moins lobulées, de couleur jaune à brune (5). Leur consistance est élastique (5). Une pseudo capsule fine et translucide est parfois retrouvée (5). Il peut exister des adhérences aux tissus adjacents, ainsi que des engainements des nerfs et des vaisseaux en périphérie (5). Certaines TFS, même bien délimitées, peuvent présenter une infiltration des marges (10 %) (5, 40, 65).

Microscopiquement, leur caractéristique repose sur l'association de trois composants dans des proportions variables (Figure 3) : un contingent cellulaire, du tissu fibreux et des vaisseaux dilatés de diamètre variable (5).

La majorité des tumeurs sont organisées en alternance de plage d'hyper et d'hypocellularité (2, 5). Les cellules forment des faisceaux courts entrecroisés autour de capillaires ramifiés décrits en « bois de cerf » (5) ou autour de vaisseaux à paroi fibrohyaline plus épaisse (2). Les cellules tumorales sont fusiformes ou ovalaires, au cytoplasme peu abondant, aux limites cytoplasmiques floues, munies de noyaux arrondis parfois ondulés ou en accent circonflexe (2, 5). La chromatine est pâle, vésiculaire, avec parfois des inclusions intranucléaires (2, 88). Les cellules sont tressées autour des fibres de collagènes, avec parfois des remaniements myxoïdes (46).

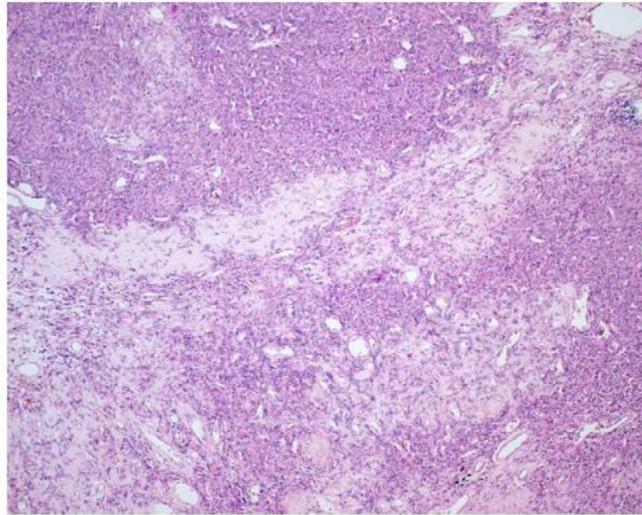
Des variants à cellules géantes sont décrits à l'orbite (89, 90) ainsi que d'autres cas à composante épithélioïde (91), kystique (78), adénofibromateuse (65). Des amas adipocytaires peuvent également être retrouvés (lésion anciennement appelée hémangiopéricytome lipomateux)(2).

En immunohistochimie, les cellules sont le plus souvent positives vis-à-vis du CD34 (90 à 100 % des tumeurs), du CD99 (70 %) (Figure 3b) et du Bcl2 (environ 30 %) dans les localisations orbitaires (3, 46). Une réactivité focale est parfois observée avec l'EMA et l'actine musculaire lisse (2). L'immunomarquage au CD31 souligne l'intense vascularisation de la lésion alors que les cellules tumorales sont négatives (92).

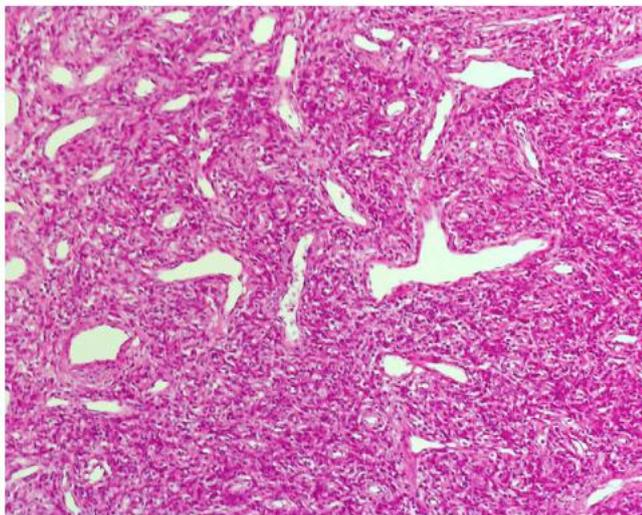
Le CD34 est une glycoprotéine de surface transmembranaire initialement décrite sur les cellules progénitrices hématopoïétiques et les cellules endothéliales normales ou néoplasiques (8, 46). Dans les formes fibreuses des TFS, la positivité du CD34 est diffuse, par opposition aux formes cellulaires où elle est plus focale voire absente (2, 90, 93). Les tumeurs à composante histologique maligne n'ont pas de positivité particulière au CD34 (7). Les marqueurs kératiniques sont négatifs, témoins de l'origine mésenchymateuse des TFS (92).

FIGURE 3 :

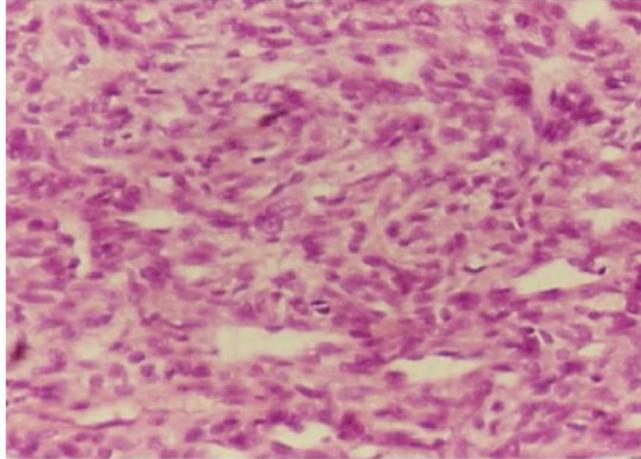
- a) Tumeur fibreuse solitaire, variante à prédominance fibreuse. Alternance de zones cellulaires et de zones fibreuses. Dans les zones fibreuses, les vaisseaux sont souvent ronds, à parois épaissies et fibrohyalinisées.
HE x 10. (Saiji et Guillou, 2009,(2)).



- b) Tumeur fibreuse solitaire, variante cellulaire. Prolifération dense de cellules fusiformes à ovalaires, contenant peu de fibrose et des vaisseaux ramifiés à paroi relativement minces.
HE x 10. (Saiji et Guillou, 2009, (2))



- c) Hémangiopéricytome. Tumeur très cellulaire. Cellules rondes et fusiformes aux limites mal visibles, organisées autour de capillaires de diamètre variable. Ebauche de ramure.
HE x 30.(Cophignon, d'Hermies et Civit, 2010, (4))



Les TFS extra-pleurales exprimeraient des récepteurs à la progestérone (87), qui participeraient à la croissance tumorale, comme en témoignerait le cas rapporté au cours d'une grossesse (51). Mais les cas pédiatriques pré-pubères vont à l'encontre d'une systématisation (49).

A l'heure actuelle, la dénomination de tumeur fibreuse solitaire regroupe sous la même entité les TFS proprement dites, mais également d'autres tumeurs comprenant les hémangiopéricytomes, les angiofibromes à cellules géantes et pour certains les histiocytomes fibreux orbitaires (4, 89, 90, 93, 94). La fréquence des TFS serait donc sous-évaluée.

Les hémangiopéricytomes sont considérés comme des variants cellulaires en comparaison aux TFS conventionnelles assimilées à une variante fibreuse (Figure 4) (93). Il existe donc une grande variabilité histologique entre ces deux extrémités (2).

Ainsi Gengler et Guillou proposent de nouvelles dénominations (88) : fibrous variant, cellular variant, fat-forming variant, giant cell rich variant et deep fibrous histiocytoma-like variant. Knösel et al. (95) proposent cinq sous-types : fibrous variant, cellular variant (plus de 90 % de cellularité), fat-forming variant, giant cell-rich variant, malignant variant.

Aucun critère anatomopathologique ne permet actuellement de prévoir le comportement de la TFS, qui reste donc incertain. Les principaux critères de mauvais pronostic rapportés dans la littérature sont (5, 6) :

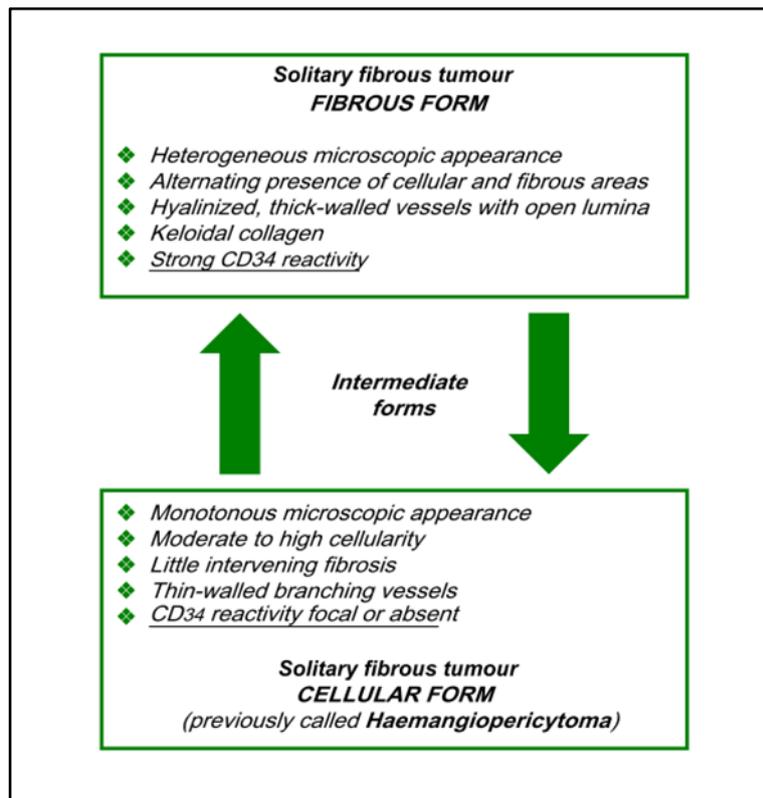
- Hypercellularité
- Index mitotique supérieur à 4 pour 10 (high-power fields, HPF (92))(46)
- Pléomorphisme nucléaire
- Plages de nécrose (2, 40)
- Infiltration des marges (2)

Certains prennent éventuellement en compte l'index de prolifération, évalué à l'aide de l'anticorps anti-Ki67 (MIB-1/Ki67 \geq 5 %) (8). D'autres études incluent la taille de la tumeur (\geq 5 cm pour l'orbite (3)).

L'absence d'immunomarquage du CD34 dans les récidives pourrait être associée à une augmentation de la malignité (7, 96).

La TFS est considérée comme bénigne ou de bas-grade de malignité. Le taux de critères de plus mauvais pronostic est évalué entre 11 et 22 % (5, 40). Les TFS peuvent avoir un comportement malin d'emblée, par présence de plusieurs foyers de transformations sarcomateuses focales au sein d'un contingent histologiquement bénin (96, 97). Il apparaît donc important d'examiner de nombreuses zones de la tumeur afin de ne pas sous-estimer sa malignité.

FIGURE 4 : TUMEUR FIBREUSE SOLITAIRE ET HEMANGIOPERICYTOME
(Gengler et Guillou, 2006 (88))



V. TRAITEMENTS ET EVOLUTION

V.1. Options thérapeutiques

V.1.1. Chirurgie

Le traitement en première intention de la TFS est la chirurgie, quelle que soit la localisation, et pour tous les auteurs. Le facteur pronostique favorable le plus souvent retrouvé est l'exérèse totale en bloc à marge négative (2, 4, 5, 32, 40, 88, 98-100). Au niveau de l'orbite, on note généralement une amélioration voire une disparition complète de la symptomatologie (46) après exérèse tumorale. Un geste radical, de type exentération, peut être nécessaire (59, 101, 102).

Une radiothérapie externe peut être réalisée en pré-opératoire pour réduire le volume tumoral (103). Certains proposent des techniques de cryoexérèse pour minimiser la voie d'abord (104, 105). D'autres proposent une exérèse par voie endoscopique transnasale assistée par un système de navigation (106). Plusieurs temps opératoires peuvent être nécessaires pour les lésions d'extension intra-crânienne, la croissance lente de la tumeur permettant de programmer deux temps d'exérèse, extra-crânienne puis intra-crânienne (74).

L'exérèse chirurgicale peut être hémorragique, liée à la vascularisation péri-tumorale, pouvant compromettre l'exérèse tumorale totale (4, 107). Une embolisation pré-opératoire peut être réalisée (8, 108).

V.1.2. Radiothérapie externe

Certains auteurs proposent une radiothérapie externe adjuvante associée ou non à une chimiothérapie en cas d'exérèse impossible ou incomplète. Leur efficacité n'est pas prouvée (4, 32, 40, 93, 99, 100). Le nombre de mitoses de la tumeur pourrait être corrélé à une réponse moins favorable aux traitements adjuvants (109), certains auteurs parlant même d'une relative insensibilité à la radiothérapie et aux chimiothérapies (110).

Au niveau de l'orbite, huit cas de radiothérapie externe adjuvante n'ont pas de progression tumorale (62, 97, 107, 109, 111-114).

V.1.3. Radiochirurgie

La radiochirurgie stéréotaxique a également été utilisée pour des récives intra-crâniennes (32, 41, 115). Elle ne diminuerait pas le taux de métastases, mais ralentirait la croissance tumorale.

V.1.4. Chimiothérapie

Différentes chimiothérapies sont rapportées, principalement en cas de découverte au stade métastatique ou de récurrences non opérables (8, 40), en néoadjuvant (40) pour d'autres localisations.

Le cas d'un nourrisson, traité exclusivement par chimiothérapie et sans récurrence à quatorze mois (50), contraste avec les propositions thérapeutiques majoritaires.

On retrouve également pour certaines TFS de localisations extra-orbitaires une expression du marqueur CD117 (KIT) en immunohistochimie, récepteur transmembranaire tyrosine kinase, issu du proto-oncogène c-kit. Ce marqueur est aussi associé notamment aux tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST), dont le pronostic a été amélioré par les inhibiteurs des tyrosine-kinase de type Imatinib (Glivec®), sans qu'il y ait actuellement une efficacité prouvée pour la TFS (116).

D'autres molécules, issues des avancées dans les chimiothérapies des tumeurs des tissus mous (117), ont été testées (temozolomide et bévécizumab (118)).

V.2. Evolution et récurrences (Tableau 3)

Le comportement de la TFS est imprévisible (2, 4, 88, 119). La croissance tumorale est lente le plus souvent. Il n'y a pas de corrélation anatomo-clinique (5, 40), quelle que soit la localisation (40). La majorité des auteurs rapportent un comportement non invasif de la TFS, qui ne récidive pas après exérèse (5, 40). Cependant certaines publications mettent en avant des HPC récidivant à très long terme, y compris au niveau orbitaire (4, 120-123). Le taux de récurrence de la TFS serait de 10 % toutes localisations confondues (124), avec un taux de survie à dix ans de 54 à 89 % après chirurgie d'exérèse complète (118).

La dissémination à distance se fait par voie sanguine (5). Les métastases qui sont rapportées pour toutes les TFS sont pulmonaires, hépatiques, surrenaliennes, osseuses, cérébrales, sous-cutanées, musculaires, intestinales et rétro-péritonéales (5, 6, 40, 125).

L'analyse anatomopathologique des métastases montre une histologie bénigne ou une évolution maligne, qui serait significative pour la survie du patient (5). Gold rapporte que 75 % des patients présentant des métastases décèdent de leur maladie (40). L'exérèse des métastases augmenterait la survie (5).

Sur environ 227 localisations orbitaires colligées depuis 1994, 42 cas de récurrences locales ou à distance sont retrouvés, en dehors des cas présentés (Tableau 3). Les données exploitables totalisent 13 femmes et 22 hommes, avec une moyenne d'âge autour de 50 ans. Les récurrences surviennent dans un délai de quelques mois à quarante ans, posant la question de la qualité de l'exérèse initiale dans certains cas. La plupart surviennent dans les cinq ans. Cinq tumeurs récidivent au-delà de dix ans, sans

mortalité (32, 98, 102, 126, 127). La majorité des récives fait l'objet d'une nouvelle exérèse.

Les récives auraient tendance au niveau de l'orbite à s'étendre localement et à envahir les tissus adjacents, y compris l'os (37). Ceci rendrait l'exérèse secondaire plus difficile (37).

On retrouve en particulier deux observations de métastases de TFS orbitaire initiale. Hasegawa et al. (128) rapportent un cas de localisation palpébrale supérieure avec métastases pulmonaires à 7 ans sans mortalité, sans exclure qu'il s'agisse d'une nouvelle tumeur de localisation pulmonaire métastatique d'emblée, compte tenu de l'absence d'élément malin sur la première tumeur. Un autre cas de récive à distance est décrit chez un bébé de 5 mois avec décès par métastases multiples intra-crâniennes et pulmonaires (42). Il n'y a pas eu de traitement chirurgical des métastases.

Deux cas de métastases dans l'orbite de TFS d'autres localisations sont rapportés, avec des tumeurs primitives intra-thoraciques, dont un cas de découverte sur point d'appel orbitaire (125, 129).

Cinq cas de décès liés à une localisation orbitaire de TFS sont rapportés, dont 4 pour des récives, par extension intra-crânienne (41, 42, 73, 112).

Cependant seules cinq études ont un recul supérieur à dix ans après la dernière exérèse pour l'orbite.

TABLEAU 3 : 42 CAS DE RECIDIVES LOCALES ET A DISTANCE

NR : Non Renseigné

	<i>Auteur</i>	<i>Age et sexe</i>	<i>Intervalle de rémission</i>	<i>Caractéristiques de la récurrence et prise en charge</i>	<i>Traitement complémentaire et évolution</i>
	DORFMAN 1994	F 69 ans	Récidives à 4 et 6 ans	2 exérèses incomplètes Nouvelle exérèse	Indemne à 10 ans
GCA	DEI TOS 1995	NR	1 Récidive	NR	NR
	ING 1998	M 62 ans	Récidive à 20 ans	Enucléation initiale avec diagnostic de neurofibrome Infiltration osseuse, exentération	Indemne à 1 an
HPC	CASCONE 1998	NR	2 Récidives	NR	NR
HPC	CAREW 1999	F 75 ans	Récidive	Nouvelle exérèse	Radiothérapie externe adjuvante Indemne à 110 mois
	DE SAINT AUBAIN 1999	M 68 ans	Récidive à 3 mois	Exérèse initiale incomplète, nouvelle exérèse rapprochée	Indemne à 10 mois
	HASEGAWA 1999	F 48 ans	Récidive à 7 ans à distance Métastases multiples pulmonaires	Pas de critère histologique malin Localisation à la paupière supérieure	Pas de traitement complémentaire Indemne après 10 mois
	ALEXANDRAKIS 2000	F 14 ans	Récidive à 4 mois	Exérèse initiale incomplète	NR
	CARRERA 2001	M 64 ans	Récidive à 38 mois	Caractère infiltrant Nouvelle exérèse	Transformation fibrosarcomateuse à 51 mois
	CLAYTON 2001	M 69 ans	Multiplés récurrences	Pas de critères histologiques de malignité Enucléation puis exentération	Radiothérapie pour extension intra-crânienne Décès de la maladie à 10 ans

	GOLDSMITH 2001	M 30 ans	Récidive à 9 ans	Diagnostic initial de TFS Nouvelle exérèse Histologie de tumeur indéterminée	NR
	HAYASHI S. 2001	M 54 ans	Récidive à 6 mois Récidive orbitaire uniquement	Exérèse initiale incomplète Extension intra- crânienne sans caractère infiltrant Critères histologiques malin Nouvelle exérèse à 9 mois	NR
	POLITO 2002	M 24 ans	Récidive à 4 ans	Diagnostic initial de schwannome, localisation fosse lacrymale Nouvelle exérèse	Indemne à 9 ans
		M 70 ans	Récidive à 4 ans	Diagnostic initial d' hémangiopéricytome à haut index mitotique Infiltration osseuse Nouvelle exérèse	Radiothérapie complémentaire Indemne à 7 ans
	BERNARDINI 2003	M 61 ans	Récidive à 2 ans	Probable exérèse initiale incomplète d'une tumeur fibreuse aspécifique Remaniements osseux sans infiltration Nouvelle exérèse	Indemne après 1 an
	KRISHNAKUMAR 2003	M 30 ans	Récidive à 3 mois	Lésion initiale volumineuse Pas d'augmentation de l'index mitotique	NR Vivant après 18 mois
GCA	KEYSERLING 2004	M 60 ans	Récidive à 9 mois	Echec opératoire d'exérèse initiale pour hémorragie, nouvelle intervention Exérèse incomplète	Radiothérapie externe Stabilité tumorale après 5 ans

HPC	VALENTINI 2004	M 49 ans	Récidive à 40 ans puis probable carcinome épidermoïde à 14 mois	Antécédent d'exérèse d'une masse orbitaire à l'âge de 9 ans, nouvelle exérèse Extension sinusienne maxillaire et frontale Récidive sur imagerie de contrôle, à extension intra-crânienne, nouvelle exérèse par exentération	Radiothérapie externe de 50 Gy Indemne après 2 ans
		M 69 ans	Récidives à 4 ans, à 2 ans, à 1 an, à 25 mois	Multiplés exérèses à l'âge de 69, 73 et 75 ans Extension intracrânienne Nouvelle exérèse complète à 76 ans avec exentération Récidive intra-crânienne	Radiothérapie externe de 21 Gy Indemne à 5 ans
	RIZZI 2005	F 36 ans	Récidive à 4 mois	Localisation sac lacrymal	NR
	GUEYE 2005	M 90 ans	Récidive à 1 an	Pas de diagnostic anatomopathologique de la tumeur initiale Volumineuse récurrence avec érosion du toit orbitaire Exentération avec reconstruction orbitaire	NR
	ROMER 2005	F 77 ans	2 Récidives à 18 ans puis à 12 mois	Masse orbitaire étiquetée hémangiome embolisée à 59 ans avec cécité séquellaire Exérèse à 70 ans pour augmentation de taille Nouvelle exérèse à 77 ans	Décès après 6 mois d'une autre cause

				Augmentation de la cellularité, des atypies et du taux de mitoses	
GCA	ERENO 2006	M 73 ans	Récidive à 16 mois	Nouvelle exérèse	Indemne à 12 mois
	METTELLUS 2007	F 40 ans	Récidive à 16 mois	Exérèse initiale incomplète Nouvelle exérèse incomplète	Vivant à 69 mois
		F 82 ans	Récidive à 240 mois	Exérèse initiale incomplète avec adhérence durale	Pas de traitement complémentaire Vivant à 264 mois
HPC	ARSHAD 2008	F 5 mois	Récidives locale à 1 mois, locale et à distance après 2 semaines Métastases intra-crânienne et pulmonaire	Nouvelle exérèse avec exentération Métastases intra-crânienne et pulmonaire Critères histologiques malins	Radiothérapie externe Décès après 4 mois
	WEI 2008	NR	NR	Pas de critères de malignité	NR
		NR	NR		NR
	KIM 2008	NR	Récidive à 1 an	Exérèse initiale incomplète	NR
		NR	Récidive à 6 ans	Exérèse initiale incomplète	NR
HPC	WELSANDT 2008	M 52 ans	Récidive à 18 ans	Nouvelle exérèse	Indemne après 1 an (hypersignal local cicatriciel)
GCA	ZOUMALAN 2008	F 21 ans	Récidive à 4 ans	Diagnostic initial de GCA puis de TFS à la récurrence Localisation sac lacrymal	Indemne après 4 mois
GCA	DEMIRCI 2009	F 16 ans	Récidive à 5 ans	Diagnostic initial d'hémangiome capillaire, puis angiofibrome à cellules géantes Nouvelle exérèse	Indemne après 20 mois

HPC	WANG 2009	NR	1 Récidive	Histologie de TFS à caractère caractère vasculaire	Pas de traitement complémentaire Indemne, délai NR
HPC	COPHIGNON 2010	M 16 ans	Récidive à 3 ans	Exérèse initiale incomplète difficile et hémorragique Nouvelle exérèse	Plusieurs récurrences Exentération Envahissement du sinus caverneux Radiothérapie complémentaire Décès à l'âge de 34 ans
	MANOUSARIDIS 2011	F 53 ans	Récidive à 3 ans	Transformation sarcomateuse focale initiale, élargie à toute la tumeur dans la récurrence Nouvelle exérèse	Radiothérapie complémentaire Indemne après 3 ans
HPC	SHINDER 2011	M 77 ans	Récidive à 6 ans	Pas de réponse à la chimiothérapie Radiothérapie externe puis nouvelle exérèse	NR
	YOUNG 2011	M 62 ans	Récurrences à 3 et 4 ans	Diagnostic initial de méningiome Evolution intra-crânienne Nouvelles exérèses	NR
	CHEN 2011	M 67 ans	5 Récurrences à 18, 30, 71, 44 et 16 mois	2 exérèses incomplètes puis 2 exérèses complètes puis exérèse incomplète	Décédé à 210 mois
		M 19 ans	1 Récurrence à 82 mois	Exérèse initiale incomplète Nouvelle exérèse complète	Vivant à 117 mois
		M 24 ans	3 Récurrences à 64, 8 et 22 mois	Exérèses incomplètes Nouvelle exérèse incomplète	Vivant à 104 mois
		F 57 ans	2 Récurrences à 48 et 29 mois	Exérèses incomplètes puis complète avec exentération	Vivant âgé de 88 ans

VI. PRESENTATION DES CAS CLINIQUES (Figures 5-7, Tableau 4)

VI.1. Patient 1

Le patient 1, de sexe féminin, consultait en 1993 à l'âge de 29 ans pour une tumeur d'allure inflammatoire orbitaire gauche, ayant fait l'objet d'une tentative d'exérèse par voie neurochirurgicale deux mois auparavant. La patiente présentait une exophtalmie gauche, ainsi qu'une baisse d'acuité visuelle quasi complète et une paralysie partielle du nerf oculomoteur commun (III) séquellaires. La tumeur était rétrobulbaire, en dessous du muscle droit inférieur avec une extension intra-conique. L'exérèse était réalisée par voie sous-ciliaire, avec une amélioration initiale de sa symptomatologie.

L'examen anatomopathologique concluait en un hémangiopéricytome, sans critères de malignité, mais sans marge de sécurité. Il n'y avait pas de reliquat tumoral à l'imagerie.

Le suivi clinique et radiologique n'objectivait pas de récurrence, aussi une reconstruction du toit orbitaire avec cranioplastie était réalisée par un abord bitragal du scalp l'année suivante compte tenu de l'issue satisfaisante. L'évolution de son acuité visuelle était lentement défavorable au niveau de l'œil gauche.

En 2009, soit 16 ans après l'exérèse initiale, la patiente reconsultait pour une exophtalmie gauche. Le TDM objectivait une récurrence tumorale postérieure du quadrant inféro-interne au contact du muscle droit inférieur, de 24 x 15 x 14 mm. Il existait un rehaussement à l'IRM jusqu'au canal optique sans extension intracrânienne. L'exérèse était faite par voie latérale cranio-faciale, emportant une pseudo-capsule.

L'examen anatomopathologique concluait en une récurrence, retrouvant une tumeur hypercellulaire, homogène, à vascularisation abondante de type hémangiopéricytaire et sans critère de malignité. Une infiltration du tissu musculaire était notée. L'étude immunohistochimique mettait en évidence une fixation intense de CD99, modérée de CD34 et intense de Bcl2.

Une radiothérapie externe adjuvante était réalisée de 60 Grays (à raison de 2 Gy, 5 jours par semaine, pendant 6 semaines).

La patiente est indemne de récurrence en 2012.

VI.2. Patient 2

Le patient 2, de sexe masculin, consultait en 1998 à l'âge de 37 ans pour une exophtalmie gauche avec hémicrânie et gêne visuelle. Il existait une diminution des réflexes photomoteurs direct et consensuel avec œdème papillaire. L'imagerie objectivait une tumeur intra-conique bien limitée du quadrant inféro-externe,

mesurant 20 x 20 x 15 mm, à vascularisation marquée. L'exérèse était réalisée par voie latérale cranio-faciale avec régression complète de la symptomatologie.

L'examen anatomopathologique diagnostiquait une tumeur fibreuse solitaire à index mitotique élevé.

En 2004, soit 6 ans après l'exérèse initiale, le patient consultait de nouveau pour une exophtalmie gauche. L'imagerie objectivait une récurrence dans le quadrant inféro-externe avec un prolongement vers le muscle droit inférieur. L'exérèse était réalisée par voie latérale cranio-faciale, avec un objectif conservateur au niveau musculaire.

L'examen anatomopathologique (Figure 8) retrouvait une tumeur encapsulée hypercellulaire, homogène, à vascularisation abondante de type hémangiopéricytaire, comparable à la précédente. L'immunohistochimie retrouvait une fixation intense de CD34 et CD99, et faible de Bcl2.

Une radiothérapie externe a été discutée mais en accord avec le patient une surveillance radio-clinique annuelle a été préférée.

En 2010, 6 ans après la première récurrence et 12 ans après l'exérèse initiale, le patient reconsultait pour une exophtalmie gauche apparue en six mois. L'imagerie retrouvait une tumeur polylobée des quadrants inféro- et supéro-externes autour du muscle droit externe, sans infiltration musculaire, et s'étendant jusqu'à la fosse temporale intra-crânienne en extra-dural. L'exérèse était réalisée par voie latérale cranio-faciale, emportant de l'os et exposant la dure-mère, avec reconstruction par greffons osseux pariétaux. Elle était incomplète, l'IRM post-opératoire retrouvant des probables reliquats tumoraux intra-conique et intra-crânien.

L'examen anatomopathologique confirmait la récurrence avec augmentation de la cellularité et de l'index mitotique.

Un contrôle d'imagerie par IRM, en vue d'une exentération avec radiothérapie externe adjuvante, était réalisé à huit mois ; il retrouvait une diminution du résidu tumoral. Une surveillance était décidée.

Le dernier contrôle clinique et radiologique en 2012 retrouve une stabilité tumorale.

VI.3. Patient 3

Le patient 3, de sexe féminin, était suivi depuis l'âge de 35 ans pour une exophtalmie gauche, évolutive, liée à une tumeur intra-conique supéro-interne gauche. L'imagerie avait montré une déviation du nerf optique par la tumeur, à caractère vasculaire marqué. L'exérèse initiale avait été réalisée dans un autre centre par voie neurochirurgicale haute, incomplète. L'examen anatomopathologique avait retrouvé une tumeur fibreuse solitaire.

Elle consultait à 41 ans pour une baisse d'acuité visuelle avec exophtalmie gauche et diplopie binoculaire. L'imagerie objectivait une récurrence postérieure intra-conique dans les quadrants supéro-externe et interne, venant au contact du nerf optique. L'exérèse était réalisée en 2005 par voie mixte latérale cranio-faciale et trans-sinusienne frontale, emportant une pseudo-coque, jusqu'au contact du nerf optique

où la tumeur était adhérente. L'exérèse était hémorragique. Une reconstruction orbitaire était réalisée dans le même temps.

L'examen anatomopathologique retrouvait une tumeur fibreuse solitaire, hypercellulaire, homogène, à vascularisation abondante de type hémangiopéricytaire. Le compte mitotique était de 5 mitoses pour 10 champs à fort grossissement. L'immunohistochimie ne mettait pas en évidence d'expression de CD34, alors que les cellules tumorales fixaient intensément le CD99 et plus faiblement le Bcl2.

L'acuité visuelle s'était initialement améliorée en post-opératoire, avec majoration de la diplopie, puis dégradée suite à une kératite neuroparalytique, jusqu'à cécité de l'œil gauche.

Les IRM de contrôle, réalisées annuellement jusqu'en 2008, ne retrouvaient pas de reliquat tumoral.

En 2011, soit 6 ans après la seconde exérèse, une IRM retrouvait une masse à l'apex orbitaire gauche. La patiente ne souhaitait pas d'exentération. Une radiothérapie lui a été proposée mais différée compte-tenu d'une autre pathologie grave indépendante.

VI.4. Patient 4

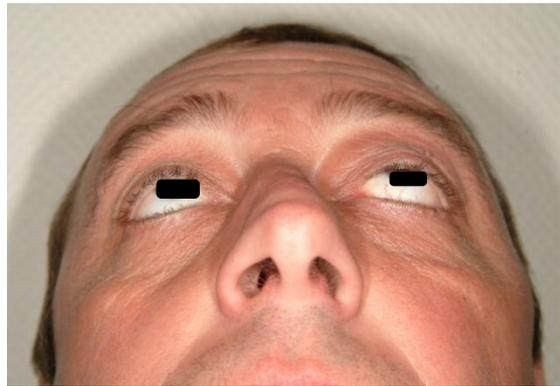
Le patient 4, de sexe féminin, consultait en 2009 à l'âge de 41 ans pour une exophtalmie gauche progressive avec diplopie puis baisse d'acuité visuelle. Elle était suivie dans un autre centre depuis 3 ans pour un « angiome caverneux de l'œil gauche », refoulant le nerf optique sans compression. L'imagerie avait retrouvé une tumeur postérieure intra-conique du quadrant supéro-interne, mesurant 23 x 16 x 15 mm, au contact du nerf optique. Une nouvelle imagerie avait montré une progression tumorale, corrélée à une aggravation de la symptomatologie. L'exérèse en 2010 était réalisée par voie mixte latérale cranio-faciale et trans-sinusienne frontale. La tumeur était adhésive au nerf optique.

L'examen anatomopathologique portait le diagnostic de tumeur fibreuse solitaire, à cellularité modérée, d'aspect microscopique typique, sans critère de malignité. L'immunohistochimie retrouvait une fixation intense de CD34, CD99 et Bcl2. Il n'y avait pas de marge de sécurité. Il n'y avait pas de reliquat tumoral à l'imagerie.

L'acuité visuelle n'a pas été améliorée par l'intervention. La patiente est indemne de récurrence en 2012.

FIGURE 5 : ILLUSTRATION CLINIQUE (Photos Pr Béziat)

Patient 2



Patient 3



Patient 4

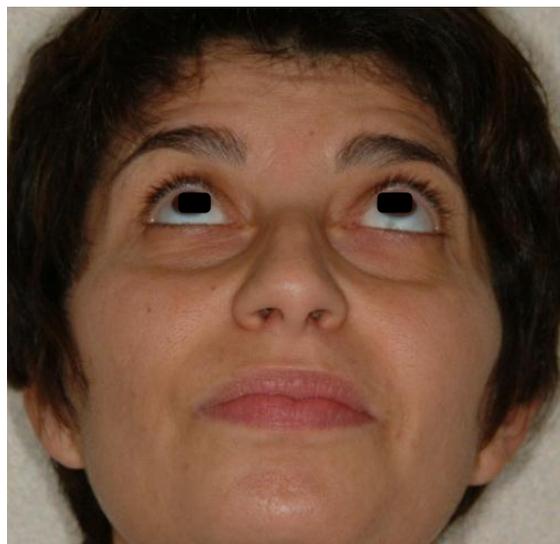
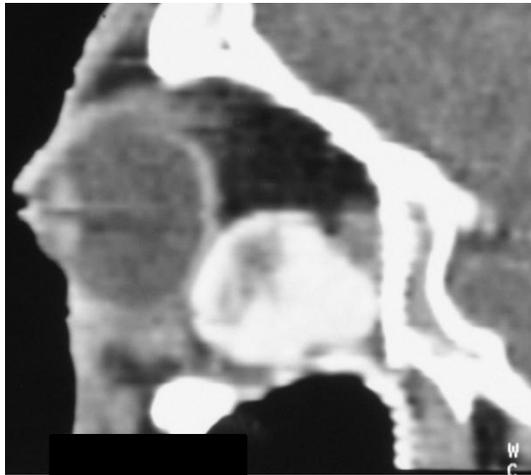


FIGURE 6 : ILLUSTRATION RADIOLOGIQUE (Imagerie Pr Béziat)

Patient 2 : TDM

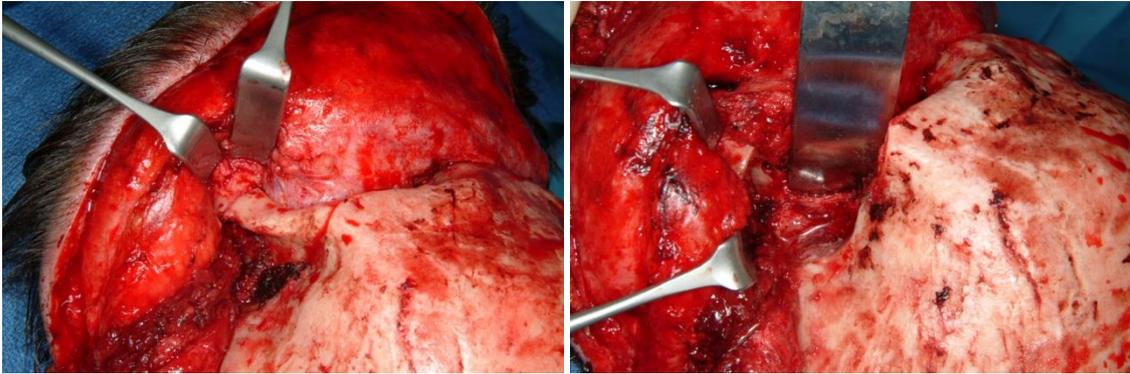


Patient 3 : IRM

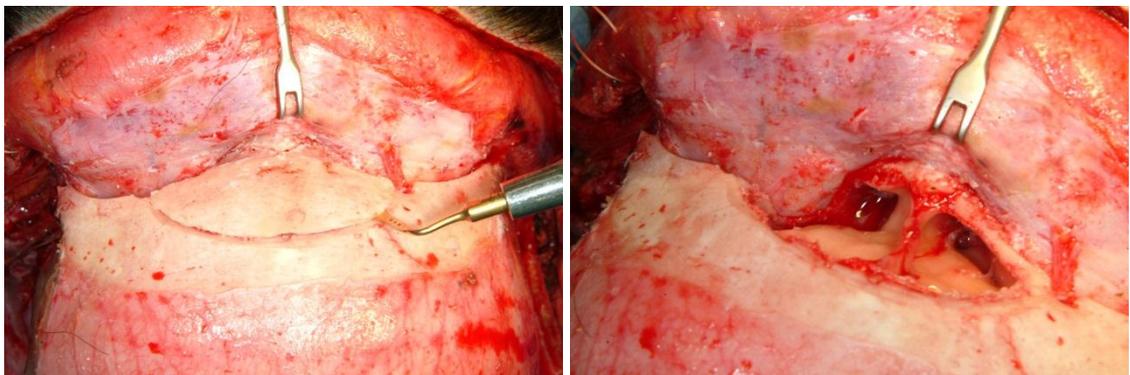


FIGURE 7 : ILLUSTRATIONS PER-OPERATOIRES DES VOIES D'ABORD LATÉRALE EXTERNE ET TRANS-SINUSIENNE FRONTALE DE L'ORBITE (Photos Pr Béziat)

Abord latéral externe, avant et après dépose de la paroi externe de l'orbite gauche (Patient 2)



Abord trans-sinusien frontal de l'orbite gauche (Patient 3)



Vues per-opératoires de l'exposition obtenue par un double abord cranio-facial, et de la restitution anatomique des contours osseux par repositionnement des fragments osseux lors de la fermeture (Patient 3)



FIGURE 8 : COUPES HISTOLOGIQUES (Photos Dr Barnoud)

Coupes histologiques (Patient 2) montrant les composants cellulaires, fibreux et vasculaires architecturaux d'une TFS en coloration HES standard (grossissement x 20) (a) et avec immunomarquage positif au CD34 (grossissement x 10) (b)

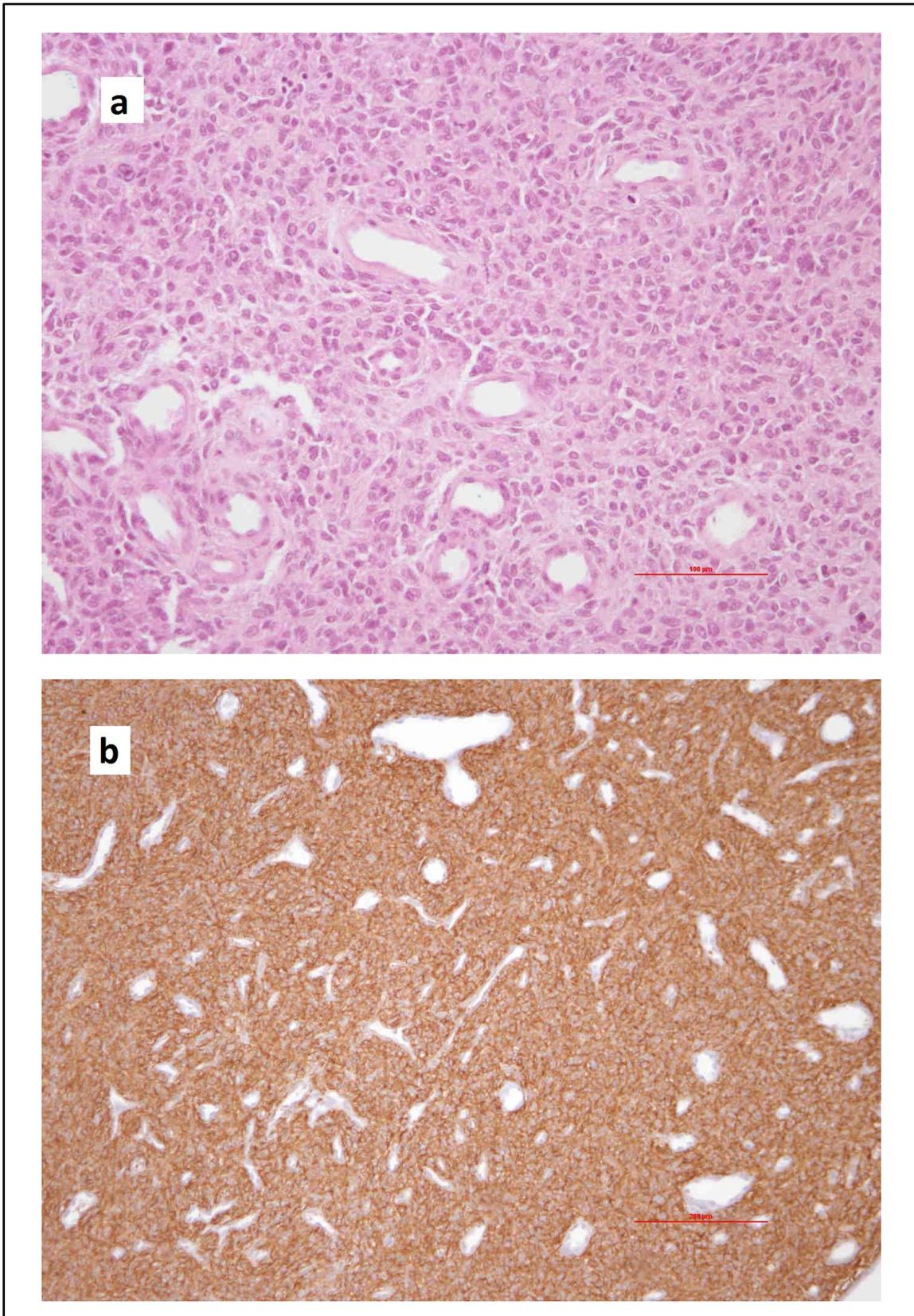


TABLEAU 4 : RESUME DES CAS CLINIQUES

	<i>Tumeur</i>	<i>Localisation et dimensions</i>	<i>Facteurs pronostiques</i>	<i>Evolution</i>
Patient 1 F 29 ans Orbite G	Tumeur initiale	Inférieure sous le muscle droit inférieur et intra-conique	Pas de critère microscopique de malignité	Pas de traitement complémentaire Pas de reliquat tumoral à l'imagerie
	Récidive après 16 ans	Quadrant inféro-interne au contact du muscle droit inférieur 24 x 15x 14 mm	Pas de critère microscopique de malignité Infiltration musculaire	Radiothérapie externe Indemne à 2 ans Cécité gauche
Patient 2 H 37 ans Orbite G	Tumeur initiale	Intra-conique quadrant inféro-externe 20 x 20 x 15 mm	Index mitotique élevé	Pas de traitement complémentaire Pas de reliquat tumoral à l'imagerie
	Récidive après 6 ans	Quadrant inféro-externe Prolongement vers le muscle droit inférieur 15 x 16 x 15 mm	Exérèse incomplète Histologie comparable	Pas de traitement complémentaire
	Récidive après 6 ans	Tumeur polylobée, quadrants supéro - et inféro-externe Extension intra-crânienne 48 x 20 x 20 mm	Exérèse incomplète Augmentation de la cellularité et de l'index mitotique	Pas de traitement complémentaire Stabilité tumorale à 1 an, asymptomatique

Patient 3 F 42 ans Orbite G	Antécédent d'exérèse incomplète de TFS de l'orbite G il y a 5 ans	Tumeur intra- conique, quadrants supéro-interne et externe Adhérence au nerf optique	Index mitotique élevé	Pas de traitement complémentaire Pas de reliquat tumoral à l'imagerie Cécité gauche par kératite
	Récidive après 6 ans	Apex		Refus d'une chirurgie avec exentération Proposition de radiothérapie externe
Patient 4 F 41 ans Orbite G	Suivie depuis 4 ans pour un angiome caverneux orbitaire G	Intra-conique quadrant supéro-interne 23 x 17 x 13 mm Adhérence au nerf optique	Pas de critère microscopique de malignité	Pas de reliquat tumoral à l'imagerie Pas d'amélioration de l'acuité visuelle post-opératoire Indemne à 1 an

VII. DISCUSSION

Les données épidémiologiques de notre série semblent concordantes avec la littérature, sans qu'il soit possible d'en tirer des conclusions. Nos patients ont cependant récidivé au-delà de 5 ans, localement uniquement, dont un à 16 ans (Patient 1). Seul le patient 4 ne présente pas de récurrence, avec un recul d'une année seulement. Nous n'avons retrouvé que le compte mitotique élevé comme critère de mauvais pronostic après relecture des coupes histologiques. La chirurgie d'exérèse tumorale a été notre traitement de première intention, y compris pour les récurrences. Nous ne pouvons pas conclure quant au bénéfice d'un traitement secondaire par radiothérapie externe. Le taux de mortalité de cette série est nul à ce jour.

La fréquence exacte des récurrences de TFS de localisation orbitaire est difficile à évaluer. Nous en avons retrouvé 45 cas (42 + 3) sur 231 cas de TFS (227 + 4) ou tumeurs apparentées de l'orbite, soit un taux de récurrence supérieur comparativement aux 10 % décrits pour toutes les localisations confondues (124). L'étude des récurrences ne rapporte que 4 cas de décès liés à l'évolution tumorale, par extension intracrânienne, par la fissure sphénoïdale supérieure ou à travers les sinus frontaux et sphénoïdaux.

La TFS correspond à un spectre de tumeurs bénignes ou à bas-grade de malignité. Celles-ci sont généralement bien limitées, avec parfois un envahissement des structures adjacentes, intra- voire extra-orbitaires, pas toujours visible à l'imagerie. Leur hétérogénéité tissulaire peut leur donner un caractère plutôt vasculaire, cellulaire, kystique ou graisseux, qui peut rendre l'exérèse complète difficile, surtout en cas d'adhérence aux structures adjacentes.

L'exérèse tumorale complète apparaît actuellement comme le meilleur facteur pronostique. La nature lentement évolutive de ces tumeurs oriente vers une chirurgie conservatrice. Les localisations postérieures n'étant pas rares, la préservation de la fonctionnalité avec une exérèse complète nécessite une voie d'abord chirurgicale adaptée, sans négliger la possibilité d'une reprise à distance.

Les voies d'abord orbitaire cranio-faciales répondent à ces exigences (130). Nous avons utilisé les voies latérale et trans-sinusienne frontale de manière séparée ou synchrone, selon la localisation des tumeurs (Figures 9 et 10).

Les localisations antérieures peuvent être abordées directement, par les différentes voies palpébrales ou conjonctivales (131), avec peu de séquelles esthétiques (132).

Les localisations postérieures nécessitent une dépose partielle du cadre orbitaire, interne ou externe, pour bénéficier d'une meilleure exposition et afin de

préserver les structures musculaires, vasculaires et nerveuses de toute lésion instrumentale directe, dans le cadre d'une chirurgie fonctionnelle (133). Elle limite également les compressions ou tractions instrumentales sur le bulbe oculaire et les muscles oculomoteurs.

Cette dépose osseuse peut être réalisée par voie neurochirurgicale (134, 135). Les abords neurochirurgicaux transcrâniens comportent cependant une certaine morbidité (134), liée d'une part à l'ouverture de la boîte crânienne voire de l'enveloppe qu'est la dure-mère (infections, fistule sous-cutanée cérébro-spinale, épilepsie), et d'autre part à l'exposition du site opératoire (œdème ou hématome cérébral lié à la rétraction encéphalique). Enfin, ils ne sont pas adaptés pour les tumeurs des quadrants inférieurs (132). D'autres voies neurochirurgicales dites latérales permettent une dépose du rebord latéral externe, comme la voie palpébrale supérieure (134, 136). Celle-ci reste malgré tout insuffisante pour des tumeurs volumineuses, très postérieures ou intra-coniques, voire apicales, et en cas de difficulté d'exérèse prévisible à l'imagerie ou d'extension intra-crânienne. Elle n'est pas indiquée pour les localisations aux quadrants internes (132).

Les abords endoscopiques de l'orbite peuvent être utilisés pour l'exérèse de lésions des quadrants internes et de l'apex, par ethmoïdectomie et sphénoïdectomie (137). L'exposition est réduite entre les structures vasculaires et nerveuses. La chirurgie endoscopique ne bénéficie pas encore actuellement d'instrumentation permettant l'exérèse de tumeurs intra-coniques notamment dans des conditions satisfaisantes (137).

Les voies cranio-faciales d'abord de l'orbite, latérale externe et trans-sinusienne frontale, offrent le meilleur compromis entre séquelles esthétiques et exposition du site d'exérèse, sans la morbidité de l'abord transcrânien (130).

Le double abord permet une décompression importante des structures orbitaires, facilitant pour le chirurgien la navigation au sein de la graisse orbitaire pour l'exérèse tumorale, à la fois en médial et en latéral, sans cicatrice supplémentaire. L'utilisation du microscope chirurgical est recommandée pour retirer la totalité de la tumeur, surtout en cas d'adhérence aux structures nobles. L'exposition est large, permettant l'hémostase dans de bonnes conditions pour ces tumeurs potentiellement hémorragiques (108). Il est également possible de chercher à ligaturer directement un pédicule vasculaire nourricier de la tumeur si celui-ci est individualisé à l'imagerie. Les localisations apicales peuvent être opérées par cette voie (130). L'abord peut être facilement étendu en intra-crânien pour l'exérèse de prolongements tumoraux à travers la face orbitaire de la grande aile du sphénoïde.

La morbidité per-opératoire et les séquelles esthétiques sont faibles avec l'utilisation de la Piezosurgery® (138). La découpe des volets osseux est atraumatique pour les tissus mous, y compris la dure-mère, peu hémorragique et sans perte osseuse. Leur remise en place en est d'autant plus facilitée, avec conservation des reliefs et du volume orbitaire osseux initial. Les risques liés à l'ouverture de la paroi postérieure du sinus frontal dans l'abord trans-sinusal sont faibles, sous réserve d'une crâniatisation

soigneuse des sinus frontaux. Il y a peu de remaniements cicatriciels pour la surveillance post-opératoire par imagerie. Il n'y a pas de cicatrices faciales, l'aspect esthétique de cette chirurgie ne devant pas être négligé (130). Les suites opératoires ont été satisfaisantes pour tous nos patients.

Les chirurgies radicales d'énucléation ou d'exentération sont parfois nécessaires et doivent se discuter avec le patient.

D'autres modalités thérapeutiques ont été essayées (radiochirurgie ou radiothérapie, chimiothérapie), parfois avec succès sur des cas isolés, mais sans preuve actuelle formelle de leur efficacité.

En cas de récurrence, une nouvelle exérèse doit être envisagée.

La plupart des récurrences surviennent après plusieurs années, malgré une chirurgie à marges saines. Nos patients ont bénéficié d'une surveillance clinique et radiologique annuelle pendant cinq ans (préférentiellement par IRM), puis sur point d'appel clinique avec auto-surveillance. Ce suivi est conforme aux délais de récurrence retrouvés majoritairement dans la littérature, bien que nos patients aient récidivé au-delà de cinq ans. Il semble donc important de les informer sur l'évolution potentielle de cette tumeur et d'adapter le suivi au-delà des cinq ans aux capacités d'auto-surveillance et au degré d'anxiété des patients.

FIGURE 9 : SCHEMAS DE LA VOIE D'ABORD LATÉRALE EXTERNE (130) (Pr Béziat)

(a) taille d'un mini-volet aux dépens de la paroi orbitaire externe, (b) voie d'accès entre les muscles dans le cône postérieur, (c) zone atteinte par cette voie, (d) reconstruction par remise en place du volet

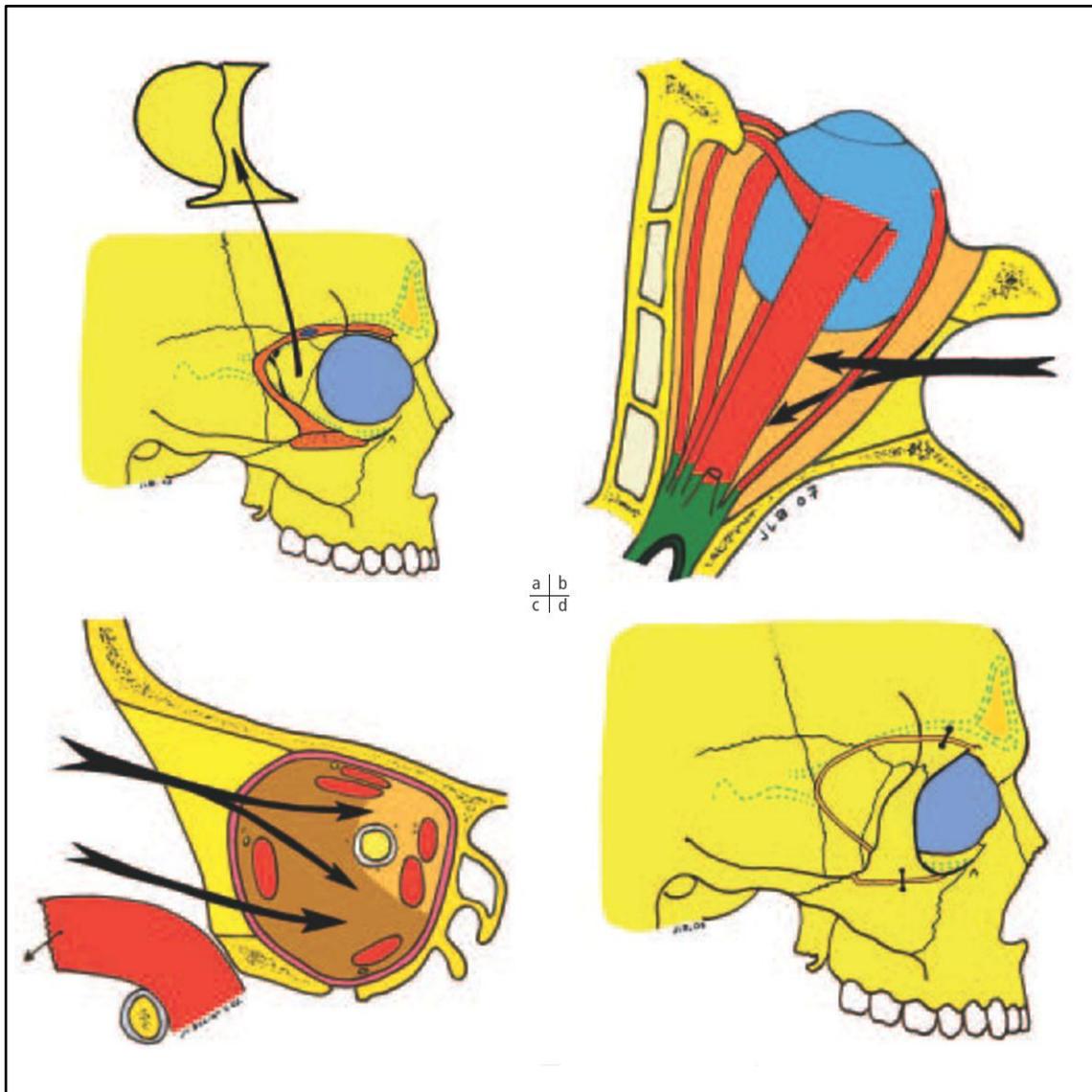
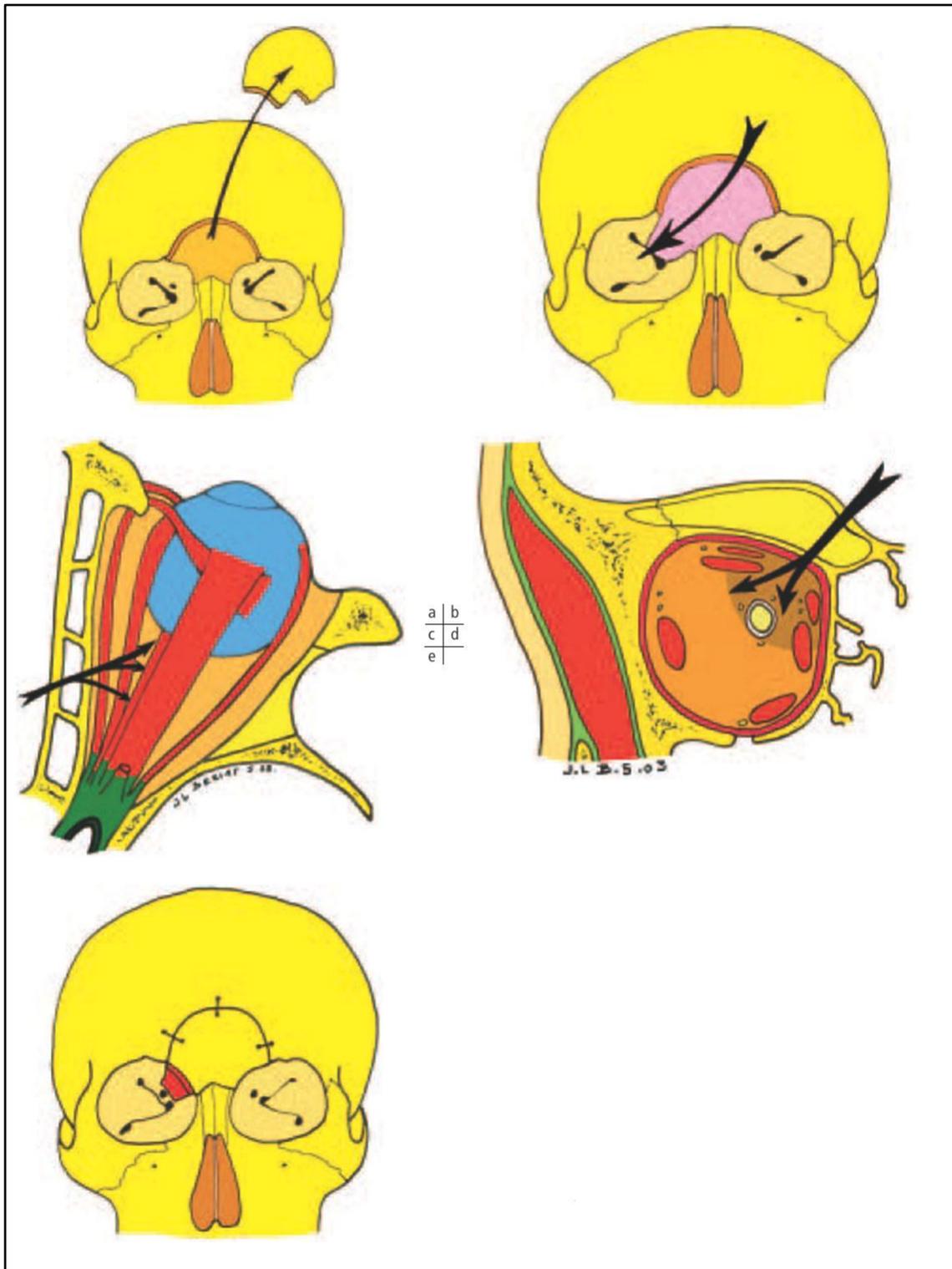


FIGURE 10 : SCHEMAS DE LA VOIE D'ABORD TRANS-SINUSIENNE FRONTALE (130)

(Pr Béziat)

(a) dépose de la paroi antérieure des sinus frontaux, (b) dépose de la paroi postérieure des sinus frontaux, (c) voie d'accès entre les muscles du cône postérieur, (d) zone atteinte par cette voie, (e) remise en place du volet frontal antérieur après reconstruction de l'angle supéro-externe de l'orbite et crânialisation des sinus frontaux



VIII. CONCLUSION

La Tumeur Fibreuse Solitaire comprend un spectre de tumeurs bénigne ou à bas-grade de malignité, caractérisé au niveau orbitaire par des récurrences locales, même plusieurs années après une exérèse totale. Elle ne comporte pas de critères cliniques, radiologiques ou anatomopathologiques prédictifs de son évolution. Seule la chirurgie d'exérèse totale apparaît actuellement comme un facteur pronostique favorable. Une surveillance à très long terme est nécessaire.

Le Directeur de Thèse,
Monsieur le Professeur Béziat

Le Président du Jury,
Monsieur le Professeur Ferri

ANNEXE 1 :

RELECTURE DES COUPES HISTOLOGIQUES DE LA SERIE CLINIQUE PRESENTEE (Dr BARNOUD)

	<i>Cellularité</i>	<i>Mitoses</i>	<i>Pléomorphisme nucléaire</i>	<i>Nécrose</i>	<i>IHC</i>
Patient 1 Récidive	Tumeur hypercellulaire, homogène sans alternance de zones hyper et hypocellulaire. Vascularisation abondante typique, ramifiée	1	Minime Pas de cellules géantes	non	CD99+++ (intense) BCL2+++ (intense) CD34++ (modéré)
Patient 2 Récidive	1.2 x 1 cm bien limitée, encapsulée Tumeur hypercellulaire, homogène sans alternance de zones hyper et hypocellulaire. Vascularisation abondante typique, ramifiée	4	Modéré Pas de cellules géantes	non	CD34+++ (intense) BCL2+ (faible) CD99+++ (intense)
Patient 3 Récidive	Tumeur hypercellulaire, homogène sans alternance de zones hyper et hypocellulaire. Vascularisation abondante typique, ramifiée	5	Minime	non	CD99+++ (intense) CD34- Bcl2++ (faible)
Patient 4	2.5 x 1.7 x 1.5 cm Cellularité modérée avec trousseaux collagène entre les faisceaux cellulaires	1	Minime Pas de cellules géantes	non	CD34+++ (intense) CD99+++ (intense) BCL2+++ (modéré)

Pour l'immunohistochimie, les + correspondent au % de cellules marquées (+ : <1/3, ++ entre 1/3 et 2/3, +++> à 1/3) et le degré du marquage est qualifié d'intense, modéré ou faible.

ANNEXE 2

REVUE DES CAS PUBLIES DE TUMEURS FIBREUSES SOLITAIRES (TFS),
HEMANGIOPERICYTOME (HPC), ET ANGIOFIBROMES A CELLULES GEANTES (GCA)
DEPUIS 1994 :

1994	DORFMAN (28)	TFS	2 cas	
	KIKUCHI (139)	HPC	1 cas	
	WESTRA (140)	TFS	2 cas	
1995	DEI TOS (90)	GCA	7 cas	
	FUKUNAGA (141)	TFS	1 cas	
	LUCAS (60)	TFS	3 cas	
	SUSTER (142)	TFS	1 cas	
1996	DEBACKER (143)	TFS	1 cas	
	Mc ELVANNEY (113)	TFS	1 cas	
	RAMDIAL (144)	TFS	1 cas	20
	RUSKA (83)	TFS	1 cas	
	SCIOT (145)	TFS	1 cas	
	SCOTT (64)	TFS	1 cas	
	CHAR (146)	TFS	NR	
1997	GANESAN (147)	GCA	NR	
	HEATHCOTE (148)	TFS	NR	
	TAKAHASHI (149)	HPC	1 cas	
1998	BURNSTINE (67)	HPC	1 cas	
	CASCONE (150)	HPC	1 cas	
	CHO (65)	TFS	1 cas	30
	ING (126)	TFS	1 cas	
	LANUZZA (151)	TFS	1 cas	
	MIYAGI (152)	TFS	1 cas	
	ZAMECNIK (153)	TFS	1 cas	
1999	CAREW (114)	HPC	1 cas	
	DE SAINT AUBAIN (154)	TFS	1 cas	
	FESTA (155)	TFS	1 cas	
	HASEGAWA (128)	TFS	1 cas	
	HAYASHI (89)	GCA	5 cas	
	KIM (63)	TFS	3 cas	
	MAWN (156)	GCA	1 cas	
	WOO (68)	TFS	2 cas	
2000	ALEXANDRAKIS (44)	TFS	1 cas	50
	GUILLOU (94)	GCA	1 cas	
	GUILLOU (157)	HPC	1 cas	
	HAVLIK (158)	TFS	1 cas	
	SONOBE (76)	GCA	1 cas	
2001	CARRERA (159)	TFS	1 cas	
	CLAYTON (112)	TFS	1 cas	
	FENTON (66)	TFS	1 cas	

	GIGANTELLI (160)	TFS	7 cas	
	GIUFFRE (1)	TFS	1 cas	
	GOLDSMITH (161)	TFS HPC	4 cas	
	HAYASHI (86)	TFS	1 cas	70
	LUCCI (45)	TFS	1 cas	
	TAKAMURA (162)	TFS	1 cas	
2002	BUTNOR (163)	HPC	1 cas	
	DAVIES (105)	HPC	1 cas	
	HOLBACH (164)	TFS	1 cas	
	Mc GARRITY (165)	HPC	1 cas	
	MESTAK (166)	GCA	1 cas	
	O'DONOVAN (167)	TFS	1 cas	
	POLITO (62)	TFS	3 cas	
2003	BERNARDINI (37)	TFS	4 cas	85
	FAN (168)	TFS	1 cas	
	KRISHNAKUMAR (46)	TFS	6 cas	
	LUO (61)	TFS	1 cas	
	SCHELLINI (169)	TFS	2 cas	
2004	GLAZER (129)	TFS	1 cas	
	HSU (170)	TFS	1 cas	
	KEYSERLING (107)	GCA	1 cas	98
	SHIELDS (36)	TFS HPC	9 cas	
	VALENTINI (102)	HPC	1 cas	
2005	DERIOT (29)	TFS	1 cas	
	IDRISSI (171)	TFS	1 cas	110
	GUEYE (172)	TFS	1 cas	
	GALIE (173)	TFS	1 cas	
	OHTSUKA (35)	TFS HPC	2 cas	
	NEMEC (174)	TFS	1 cas	
	RIZZI (30)	TFS	1 cas	
	ROMER (98)	TFS	2 cas	
	SONG (175)	GCA	1 cas	
	WILDE (176)	HPC	1 cas	120
2006	CERDA (111)	TFS	1 cas	
	DE SOUSA (177)	GCA	1 cas	
	ERENO (178)	GCA	1 cas	
	FARAH (179)	HPC	1 cas	
	FARMER (180)	GCA	1 cas	
	LOOI (101)	HPC	1 cas	
	MASCARENHAS (99)	TFS	1 cas	
	MEYER (104)	TFS	1 cas	
	POPOV (47)	TFS	1 cas	
	WARRAICH (91)	TFS	1 cas	130
2007	METELLUS (32)	TFS	2 cas	
	SHETTY (181)	TFS	1 cas	
	VAN WENT (31)	TFS	1 cas	
2008	ARSHAD (42)	HPC	1 cas	

	BOHERE (33)	TFS	2 cas
	KIM (55)	TFS	6 cas
	LEONCINI (54)	TFS	1 cas
	LIMAIEM (72)	TFS	1 cas
	MILLER (106)	TFS	1 cas
	MUKHERJEE (182)	TFS	1 cas
	TAM (183)	TFS	4 cas 151
	VIMI (73)	TFS	1 cas
	WEI (184)	TFS	6 cas
	WELSANDT (127)	HPC	1 cas
	ZOUMALAN (69)	GCA	1 cas 160
2009	DAS (51)	TFS	1 cas
	DERMICI (185)	GCA	1 cas
	GIRNITA (7)	TFS	1 cas
	HA (186)	TFS	1 cas
	KRAUSE (43)	TFS	1 cas
	PITCHAMUTHU (53)	HPC	1 cas
	SAVINO (48)	TFS	1 cas
	WANG (187)	HPC	2 cas
	WELLING (74)	TFS	1 cas 170
2010	ADELEYE (188)	TFS	1 cas
	BOUSQUET (34)	TFS	2 cas
	COPHIGNON (4)	HPC	5 cas
	COX (189)	TFS	1 cas
	FEUERMAN (78)	TFS	1 cas 180
	PUSIOL (190)	TFS	1 cas
	SURACE (71)	GCA	1 cas
2011	ALI (191)	TFS	1 cas
	BANDYOPADHYAY (192)	TFS	NR
	CHEN (41)	TFS	10 cas
	HARMOUCH (193)	TFS	2 cas
	IKEDA (125)	TFS	1 cas
	MANOUSARIDIS (97)	TFS	1 cas
	RIBEIRO (49)	TFS	1 cas
	SHINDER (103)	HPC	1 cas 200
	SCHMACK (194)	GCA	1 cas
	YOUNG (195)	TFS	1 cas
2012	DING (196)	HPC	17 cas
	KITAMURA (38)	TFS	1 cas 220
	KORDIC (70)	TFS	3 cas
	LIN (197)	TFS	1 cas
	PIHLBLAD (108)	HPC	1 cas
	PUSHKER (50)	HPC	1 cas
	VON LOVENBERG (198)	TFS	1 cas

NR : non renseigné. Les publications des cas français apparaissent en gras.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Giuffre I, Faiola A, Bonanno E, Liccardo G. Solitary fibrous tumor of the orbit. Case report and review of the literature. *Surg Neurol*. 2001 Oct;56(4):242-6.
2. Saiji E, Guillou L. [Fibroblastic and myofibroblastic tumors of the head and neck]. *Ann Pathol*. 2009 Sep;29(4):335-46.
3. Furusato E, Valenzuela IA, Fanburg-Smith JC, Auerbach A, Furusato B, Cameron JD, et al. Orbital solitary fibrous tumor: encompassing terminology for hemangiopericytoma, giant cell angiofibroma, and fibrous histiocytoma of the orbit: reappraisal of 41 cases. *Hum Pathol*. 2011 Jan;42(1):120-8.
4. Cophignon J, d'Hermies F, Civit T. [Vascular tumors of the orbit]. *Neurochirurgie*. 2010 Apr-Jun;56(2-3):197-212.
5. Musyoki FN, Nahal A, Powell TI. Solitary fibrous tumor: an update on the spectrum of extrapleural manifestations. *Skeletal Radiol*. 2010 Jan;41(1):5-13.
6. Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM, Fletcher CD. Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations: evidence of their comparability to intra-thoracic tumors. *Am J Surg Pathol*. 1998 Dec;22(12):1501-11.
7. Girnita L, Sahlin S, Orrego A, Seregard S. Malignant solitary fibrous tumour of the orbit. *Acta Ophthalmol*. 2009 Jun;87(4):464-7.
8. Fargen KM, Opalach KJ, Wakefield D, Jacob RP, Yachnis AT, Lister JR. The central nervous system solitary fibrous tumor: a review of clinical, imaging and pathologic findings among all reported cases from 1996 to 2010. *Clin Neurol Neurosurg*. 2011 Nov;113(9):703-10.
9. Shimoyama T, Horie N, Ide F. Solitary fibrous tumor of the palate: a case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg*. 2004 Jul;62(7):895-7.
10. Alawi F, Stratton D, Freedman PD. Solitary fibrous tumor of the oral soft tissues: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 16 cases. *Am J Surg Pathol*. 2001 Jul;25(7):900-10.
11. Rezk S, Yousef M, Zamansky M, Khan A. Solitary fibrous tumor of the auditory canal. *Arch Pathol Lab Med*. 2004 Dec;128(12):e169-71.
12. Tourabi K, Moussaoui A, Khaless A, Achbouk A, Fejjal N, Hjira N, et al. [Solitary fibrous tumor of the scalp: a case report]. *Ann Chir Plast Esthet*. 2008 Dec;53(6):526-30.
13. Kuo WP, Sirois DA, Pemble CW. Locally aggressive solitary fibrous tumor in the infraorbital region: a case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2001 Sep;92(3):308-11.
14. Ning S, Song X, Xiang L, Chen Y, Cheng Y, Chen H. Malignant solitary fibrous tumor of the thyroid gland: report of a case and review of the literature. *Diagn Cytopathol*. 2011 Sep;39(9):694-9.
15. Bauer JL, Miklos AZ, Thompson LD. Parotid Gland Solitary Fibrous Tumor: A Case Report and Clinicopathologic Review of 22 Cases from the Literature. *Head Neck Pathol*. 2011 Oct 16.
16. Verdi D, Pennelli G, Pelizzo MR, Toniato A. Solitary fibrous tumor of the thyroid gland: a report of two cases with an analysis of their clinical and pathological features. *Endocr Pathol*. 2011 Sep;22(3):165-9.
17. Motoori K, Hanazawa T, Yamakami I, Sugimoto A, Ito H. Intra- and extracranial solitary fibrous tumor of the trigeminal nerve: CT and MR imaging appearance. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2010 Feb;31(2):280-1.
18. Jurado-Ramos A, Ropero Romero F, Cantillo Banos E, Salas Molina J. Minimally invasive endoscopic techniques for treating large, benign processes of the nose, paranasal sinus, and pterygomaxillary and infratemporal fossae: solitary fibrous tumour. *J Laryngol Otol*. 2009 Apr;123(4):457-61.

19. Eloy PH, Nollevaux MC, Watelet JB, Van Damme JP, Collet ST, Bertrand B. Endonasal endoscopic resection of an ethmoidal solitary fibrous tumor. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2006 Sep;263(9):833-7.
20. Ramdial PK, Madaree A. Aggressive CD34-positive fibrous scalp lesion of childhood: extrapulmonary solitary fibrous tumor. *Pediatr Dev Pathol.* 2001 May-Jun;4(3):267-75.
21. Sato J, Asakura K, Yokoyama Y, Satoh M. Solitary fibrous tumor of the parotid gland extending to the parapharyngeal space. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 1998;255(1):18-21.
22. Coca-Pelaz A, Llorente-Pendas JL, Vivanco-Allende B, Suarez-Nieto C. Solitary fibrous tumor of the petrous bone: a successful treatment option. *Acta Otolaryngol.* 2011 Dec;131(12):1349-52.
23. Ferrario F, Piantanida R, Spriano G, Cerati M, Maffioli M, Roselli R. [Solitary fibrous tumor of the nasopharynx. Apropos of a case]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 1997;114(3):71-5.
24. Osborne RF. Solitary fibrous tumor of the carotid sheath. *Ear Nose Throat J.* 2006 Jul;85(7):423-4.
25. Hong JP, Chung YK, Kim SW, Kim TH, Lee KG. Solitary fibrous tumour of the face: a rare case report. *Br J Plast Surg.* 2002 Jan;55(1):75-7.
26. Abe T, Murakami A, Inoue T, Ohde S, Yamaguchi T, Watanabe K. Solitary fibrous tumor arising in the sphenothmoidal recess: a case report and review of the literature. *Auris Nasus Larynx.* 2005 Sep;32(3):285-9.
27. Hirano M, Tanuma J, Shimoda T, Sugihara K, Tsuneyoshi M, Kitano M. Solitary fibrous tumor in the mental region. *Pathol Int.* 2001 Nov;51(11):905-8.
28. Dorfman DM, To K, Dickersin GR, Rosenberg AE, Pilch BZ. Solitary fibrous tumor of the orbit. *Am J Surg Pathol.* 1994 Mar;18(3):281-7.
29. Deriot JB, Ledoux-Pilon A, Pilon F, Ravel A, Dechelotte P, Rigal D, et al. [Solitary fibrous tumor of the orbit: an unusual cause of unilateral proptosis. Case report with a review of the literature]. *J Fr Ophtalmol.* 2005 Nov;28(9):999-1005.
30. P. Rizzi DG, J.M. Dumollard, J.B. Deriot, G. Thuret, P.Y. Robert, P. Seguin, J. Maugery, M. Peoc'h, P. Gain. 739. Tumeur fibreuse solitaire du sac lacrymal : une observation exceptionnelle. *Journal Français d'Ophtalmologie.* 2005;Volume 28, Supplement 1, March 2005:346.
31. C. Van Went JPP, I. De Monchy, M. Labetoulle, H. Offret. 632. À propos d'un cas de tumeur fibreuse solitaire de l'orbite. *Journal Français d'Ophtalmologie.* 2007;Volume 30, Supplement 2, April 2007:2S329.
32. Metellus P, Bouvier C, Guyotat J, Fuentes S, Juvet A, Vasiljevic A, et al. Solitary fibrous tumors of the central nervous system: clinicopathological and therapeutic considerations of 18 cases. *Neurosurgery.* 2007 Apr;60(4):715-22; discussion 22.
33. E. Bohere CB, C.A. Maurage, P. Dhellemmes, J.F. Rouland, P. Labalette. 715. Tumeurs fibreuses solitaires de l'orbite. *Journal Français d'Ophtalmologie.* 2008;Volume 31, Supplement 1, April 2008:214.
34. Bousquet O, El Ouahabi A, Le Reste PJ, Sacko O, Joud A, Hayek G, et al. [Orbital tumors. Neurosurgical activity]. *Neurochirurgie.* 2010 Apr-Jun;56(2-3):213-6.
35. Ohtsuka K, Hashimoto M, Suzuki Y. A review of 244 orbital tumors in Japanese patients during a 21-year period: origins and locations. *Jpn J Ophthalmol.* 2005 Jan-Feb;49(1):49-55.
36. Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions: The 2002 Montgomery Lecture, part 1. *Ophthalmology.* 2004 May;111(5):997-1008.
37. Bernardini FP, de Conciliis C, Schneider S, Kersten RC, Kulwin DR. Solitary fibrous tumor of the orbit: is it rare? Report of a case series and review of the literature. *Ophthalmology.* 2003 Jul;110(7):1442-8.
38. Kitamura Y, Akiyama T, Hirose S, Yoshida K. Optic nerve sheath solitary fibrous tumor. *Acta Neurochir (Wien).* 2012 Jan 4;154(4):633-5.

39. Boniuk M, Messmer EP, Font RL. Hemangiopericytoma of the meninges of the optic nerve. A clinicopathologic report including electron microscopic observations. *Ophthalmology*. 1985 Dec;92(12):1780-7.
40. Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, Ferrone CR, Hussain M, Lewis JJ, et al. Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer*. 2002 Feb 15;94(4):1057-68.
41. Chen H, Xiao CW, Wang T, Wu JS, Jiang CC, Qian J, et al. Orbital solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study of ten cases with long-term follow-up. *Acta Neurochir (Wien)*. 2011 Dec 28.
42. Arshad AR, Normala B. Infantile malignant hemangiopericytoma of the orbit. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2008 Mar-Apr;24(2):147-8.
43. Krause E, Gurkov R, Klauss V. [Solitary fibrous tumor in the orbit. Case report and review of the literature]. *Hno*. 2009 Feb;57(2):169-72.
44. Alexandrakis G, Johnson TE. Recurrent orbital solitary fibrous tumor in a 14-year-old girl. *Am J Ophthalmol*. 2000 Sep;130(3):373-6.
45. Lucci LM, Anderson RL, Harrie RP, Mamalis N, Coffin C, Crandall DC. Solitary fibrous tumor of the orbit in a child. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2001 Sep;17(5):369-73.
46. Krishnakumar S, Subramanian N, Mohan ER, Mahesh L, Biswas J, Rao NA. Solitary fibrous tumor of the orbit: a clinicopathologic study of six cases with review of the literature. *Surv Ophthalmol*. 2003 Sep-Oct;48(5):544-54.
47. Popov SD, Leenman EE. [Solitary orbital fibrous tumor in a 12-year-old child]. *Arkh Patol*. 2006 Nov-Dec;68(6):42-4.
48. Savino G, Aliberti S, Colucci D, Perrotta V, Balestrazzi E. Atypical presentation of a case of solitary fibrous tumor of the orbit. *Orbit*. 2009;28(2-3):176-8.
49. Ribeiro SF, Chahud F, Cruz AA. Orbital Hemangiopericytoma/Solitary Fibrous Tumor in Childhood. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2011 Jul 7.
50. Pushker N, Shrey D, Bakhshi S, Khurana S, Sen S, Chawla B. Infantile hemangiopericytoma of the orbit treated with primary chemotherapy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2012;49:e23-5.
51. Das JK, Sharma AS, Deka A, Das D. Solitary fibrous tumor of the orbit presenting in pregnancy. *Indian J Ophthalmol*. 2009 May-Jun;57(3):238-40.
52. Slavik T, Bentley RC, Gray L, Fuchs HE, McLendon RE. Solitary fibrous tumor of the meninges occurring after irradiation of a mixed germ cell tumor of the pineal gland. *Clin Neuropathol*. 1998 Jan-Feb;17(1):55-60.
53. Pitchamuthu H, Gonzalez P, Kyle P, Roberts F. Fat-forming variant of solitary fibrous tumour of the orbit: the entity previously known as lipomatous haemangiopericytoma. *Eye (Lond)*. 2009 Jun;23(6):1479-81.
54. Leoncini G, Maio V, Puccioni M, Franchi A, De Giorgi V, Ucci F, et al. Orbital solitary fibrous tumor: a case report and review of the literature. *Pathol Oncol Res*. 2008 Jun;14(2):213-7.
55. Kim HJ, Kim HJ, Kim YD, Yim YJ, Kim ST, Jeon P, et al. Solitary fibrous tumor of the orbit: CT and MR imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2008 May;29(5):857-62.
56. Rossi P, Ducasse A, Pluot M, Brugniart C, Gotzamanis A, Jouhaud F. [Malignant fibrous histiocytoma of the eyelid]. *J Fr Ophtalmol*. 2002 Dec;25(10):1036-42.
57. Kargi E, Kargi S, Gun B, Hosnuter M, Altinyazar C, Aktunc E. Benign fibrous histiocytoma of the eyelid with an unusual clinical presentation. *J Dermatol*. 2004 Jan;31(1):27-31.
58. Arora R, Monga S, Mehta DK, Raina UK, Gogi A, Gupta SD. Malignant fibrous histiocytoma of the conjunctiva. *Clin Experiment Ophthalmol*. 2006 Apr;34(3):275-8.
59. Boehlke CS, Frueh BR, Flint A, Elnor VM. Malignant fibrous histiocytoma of the lateral conjunctiva and anterior orbit. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2007 Jul-Aug;23(4):338-40.
60. Lucas DR CR, Fletcher CMD, Garrity JA, Nascimento AG, Mc-Cartney ACE. Solitary fibrous tumor of the orbit. *Int J Surg Pathol*. 1995;2:193-8.
61. Luo SH, Kao SC, Pan CS. Solitary fibrous tumor of the orbit. *J Formos Med Assoc*. 2003 Oct;102(10):726-8.

62. Polito E, Tosi M, Toti P, Schurfeld K, Caporossi A. Orbital solitary fibrous tumor with aggressive behavior Three cases and review of the literature. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2002 Jul;240(7):570-4.
63. Kim HY, Lee SY, Kang SJ, Kim HJ. Solitary fibrous tumor of the orbit: a poorly-recognized orbital lesion. *Acta Ophthalmol Scand*. 1999 Dec;77(6):704-8.
64. Scott IU, Tanenbaum M, Rubin D, Loes E. Solitary fibrous tumor of the lacrimal gland fossa. *Ophthalmology*. 1996 Oct;103(10):1613-8.
65. Cho N.H. KJH, Yang W.I., Jung W.H. Solitary fibrous tumour with an unusual adenofibromatous feature in the lacrymal gland. *Histopathology*. 1998;33:289-90.
66. Fenton S, Moriarty P, Kennedy S. Solitary fibrous tumour of the orbit. *Eye (Lond)*. 2001 Feb;15(Pt 1):124-6.
67. Burnstine MA, Morton AD, Font RL, Boniuk M, Flint A, Meyer KA, et al. Lacrimal gland hemangiopericytoma. *Orbit*. 1998 Sep;17(3):179-88.
68. Woo KI, Suh YL, Kim YD. Solitary fibrous tumor of the lacrimal sac. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 1999 Nov;15(6):450-3.
69. Zoumalan CI, Egbert PR, Warwar RE, McCulley TJ. Orbital giant cell angiofibroma recurring as a solitary fibrous tumor. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2008 Jul-Aug;24(4):325-7.
70. Kordic H, Bode-Lesniewska B, Pangalu A, Chaloupka K. [Solitary fibrous tumour of the orbit: clinical, radiological, histological findings and differential diagnosis of an uncommon tumour]. *Klin Monbl Augenheilkd*. 2012 Apr;229(4):382-6.
71. Surace D, Blandamura S, Bernardini FP, Galan A, Lo Giudice G. Unusual presentation of giant cell angiofibroma of the eyelids. *Eur J Ophthalmol*. 2010 Nov-Dec;20(6):1073-5.
72. R. Limaiem AM, A. Chaabouni, H. Mnasri, N. Chahed, L. El Matri. 712. Tumeur fibreuse solitaire de l'orbite ; une cause rare d'exophtalmie unilatérale : à propos d'une observation. *Journal Français d'Ophtalmologie*. 2008;Volume 31, Supplement 1, April 2008:213-4.
73. Vimi S, Punnya VA, Kaveri H, Rekha K. An aggressive solitary fibrous tumor with evidence of malignancy: a rare case report. *Head Neck Pathol*. 2008 Sep;2(3):236-41.
74. Welling LC, Lynch JC, Ferreira LA, Correa JB, Sapunaru M, Cortezzi W, et al. Solitary fibrous tumor with intracranial invasion. *Arq Neuropsiquiatr*. 2009 Sep;67(3A):701-3.
75. Dal Cin P, Sciot R, Fletcher CD, Hilliker C, De Wever I, Van Damme B, et al. Trisomy 21 in solitary fibrous tumor. *Cancer Genet Cytogenet*. 1996 Jan;86(1):58-60.
76. Sonobe H, Iwata J, Komatsu T, Fukushima A, Hayashi N, Moriki T, et al. A giant cell angiofibroma involving 6q. *Cancer Genet Cytogenet*. 2000 Jan 1;116(1):47-9.
77. Graadt van Roggen JF HP. Solitary fibrous tumour : the emerging clinicopathologic spectrum of an entity and its differential diagnosis. *Current Diagnostic Pathology*. 2004;10:229-35.
78. Feuerman JM, Flint A, Elnor VM. Cystic solitary fibrous tumor of the orbit. *Arch Ophthalmol*. 2010 Mar;128(3):385-7.
79. Kau HC, Yang CF, Liu IT, Kao SC, Hsu WM, Teng MM, et al. Benign fibrous histiocytoma associated with a frontoethmoidal mucopyocele and orbital abscess. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2007 May-Jun;23(3):236-8.
80. Guillou L. FCDM. Newer entities in soft tissue tumours. *Current Diagnostic Pathology*. 1997(4):210-21.
81. Johnson TE, Onofrey CB, Ehlied FJ. Echography as a useful adjunct in the diagnosis of orbital solitary fibrous tumor. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2003 Jan;19(1):68-74.
82. Ganly I, Patel SG, Stambuk HE, Coleman M, Ghossein R, Carlson D, et al. Solitary fibrous tumors of the head and neck: a clinicopathologic and radiologic review. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006 May;132(5):517-25.
83. Ruska KM, Westra WH. Pathologic quiz case 1. Solitary fibrous tumor (SFT) of the orbit. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1996 Oct;122(10):1130, 2.
84. Ducasse A. [Practical management of proptosis]. *J Fr Ophtalmol*. 2009 Oct;32(8):581-8.
85. Makino H, Miyashita M, Nomura T, Katsuta M, Kashiwabara M, Takahashi K, et al. Solitary fibrous tumor of the cervical esophagus. *Dig Dis Sci*. 2007 Sep;52(9):2195-200.

86. Hayashi S, Kurihara H, Hirato J, Sasaki T. Solitary fibrous tumor of the orbit with extraorbital extension: case report. *Neurosurgery*. 2001 Nov;49(5):1241-5.
87. Fukunaga M, Naganuma H, Nikaido T, Harada T, Ushigome S. Extrapleural solitary fibrous tumor: a report of seven cases. *Mod Pathol*. 1997 May;10(5):443-50.
88. Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology*. 2006 Jan;48(1):63-74.
89. Hayashi N, Borodic G, Karesh JW, Tolentino MJ, Remulla HD, Van Wesep RA, et al. Giant cell angiofibroma of the orbit and eyelid. *Ophthalmology*. 1999 Jun;106(6):1223-9.
90. Dei Tos AP, Seregard S, Calonje E, Chan JK, Fletcher CD. Giant cell angiofibroma. A distinctive orbital tumor in adults. *Am J Surg Pathol*. 1995 Nov;19(11):1286-93.
91. Warraich I, Dunn DM, Oliver JW. Solitary fibrous tumor of the orbit with epithelioid features. *Arch Pathol Lab Med*. 2006 Jul;130(7):1039-41.
92. Hanau CA, Miettinen M. Solitary fibrous tumor: histological and immunohistochemical spectrum of benign and malignant variants presenting at different sites. *Hum Pathol*. 1995 Apr;26(4):440-9.
93. Bouvier C, Metellus P, de Paula AM, Vasiljevic A, Jouvett A, Guyotat J, et al. Solitary Fibrous Tumors and Hemangiopericytomas of the Meninges: Overlapping Pathological Features and Common Prognostic Factors Suggest the Same Spectrum of Tumors. *Brain Pathol*. 2011 Nov 15.
94. Guillou L, Gebhard S, Coindre JM. Orbital and extraorbital giant cell angiofibroma: a giant cell-rich variant of solitary fibrous tumor? Clinicopathologic and immunohistochemical analysis of a series in favor of a unifying concept. *Am J Surg Pathol*. 2000 Jul;24(7):971-9.
95. Knosel T, Schulz B, Katenkamp K, Katenkamp D, Petersen I. [Solitary fibrous tumor and haemangiopericytoma: what is new?]. *Pathologe*. 2010 Mar;31(2):123-8.
96. Mosquera JM, Fletcher CD. 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*. 2009 Sep;33(9):1314-21.
97. Manousaridis K, Stropahl G, Guthoff RF. [Recurrent malignant solitary fibrous tumor of the orbit]. *Ophthalmologie*. 2011 Mar;108(3):260-4.
98. Romer M, Bode B, Schuknecht B, Schmid S, Holzmann D. Solitary fibrous tumor of the orbit--two cases and a review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2005 Feb;262(2):81-8.
99. Mascarenhas L, Lopes M, Duarte AM, Romao H, Honavar M, Resende M, et al. Histologically malignant solitary fibrous tumor of the orbit. *Neurochirurgie*. 2006 Nov;52(5):415-8.
100. Civit T, Klein O, Freppel S, Baylac F. [Mesenchymal orbital tumors]. *Neurochirurgie*. 2010 Apr-Jun;56(2-3):158-64.
101. Looi A, Kazim M, Cortes M, Rootman J. Orbital reconstruction after eyelid- and conjunctiva-sparing orbital exenteration. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2006 Jan-Feb;22(1):1-6.
102. Valentini V, Nicolai G, Fabiani F, Torroni A, Pagnoni M, Battisti A. Surgical treatment of recurrent orbital hemangiopericytoma. *J Craniofac Surg*. 2004 Jan;15(1):106-13.
103. Shinder R, Jackson TL, Araujo D, Prieto VG, Guadagnolo BA, Esmali B. Preoperative radiation therapy in the management of recurrent orbital hemangiopericytoma. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2011 Sep-Oct;27(5):e126-8.
104. Meyer D, Riley F. Solitary fibrous tumor of the orbit: a clinicopathologic entity that warrants both a heightened awareness and an atraumatic surgical removal technique. *Orbit*. 2006 Mar;25(1):45-50.
105. Davies PE, Davis GJ, Dodd T, Selva D. Orbital lipomatous haemangiopericytoma: an unusual variant. *Clin Experiment Ophthalmol*. 2002 Aug;30(4):281-3.
106. Miller NR, Agrawal N, Sciubba JJ, Lane AP. Image-guided transnasal endoscopic resection of an orbital solitary fibrous tumor. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2008 Jan-Feb;24(1):65-7.

107. Keyserling H, Peterson K, Camacho D, Castillo M. Giant cell angiofibroma of the orbit. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004 Aug;25(7):1266-8.
108. Pihlblad MS, Schaefer DP. Percutaneous Embolization of an Orbital Hemangiopericytoma With Onyx Facilitates Its Surgical Excision. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2012 Jul 19.
109. Yang XJ, Zheng JW, Ye WM, Wang YA, Zhu HG, Wang LZ, et al. Malignant solitary fibrous tumors of the head and neck: a clinicopathological study of nine consecutive patients. *Oral Oncol*. 2009 Aug;45(8):678-82.
110. Park MS, Araujo DM. New insights into the hemangiopericytoma/solitary fibrous tumor spectrum of tumors. *Curr Opin Oncol*. 2009 Jul;21(4):327-31.
111. Cerda-Nicolas M, Lopez-Gines C, Gil-Benso R, Benito R, Pellin A, Ruiz-Sauri A, et al. Solitary fibrous tumor of the orbit: morphological, cytogenetic and molecular features. *Neuropathology*. 2006 Dec;26(6):557-63.
112. Clayton AC, Salomao DR, Keeney GL, Nascimento AG. Solitary fibrous tumor: a study of cytologic features of six cases diagnosed by fine-needle aspiration. *Diagn Cytopathol*. 2001 Sep;25(3):172-6.
113. McElvanney AM, Noble JL, O'Donovan DG, Bonshek RE, Banerjee SS. Solitary fibrous tumour: an atypical presentation within the orbit. *Eye (Lond)*. 1996;10 (Pt 3):396-9.
114. Carew JF, Singh B, Kraus DH. Hemangiopericytoma of the head and neck. *Laryngoscope*. 1999 Sep;109(9):1409-11.
115. Veeravagu A, Jiang B, Patil CG, Lee M, Soltys SG, Gibbs IC, et al. CyberKnife stereotactic radiosurgery for recurrent, metastatic, and residual hemangiopericytomas. *J Hematol Oncol*. 2011;4:26.
116. Deniz K, Kontas O, Tucer B, Kurtsoy A. Meningeal solitary fibrous tumor: report of a case and literature review. *Folia Neuropathol*. 2005;43(3):178-85.
117. Park MS, Ravi V, Araujo DM. Inhibiting the VEGF-VEGFR pathway in angiosarcoma, epithelioid hemangioendothelioma, and hemangiopericytoma/solitary fibrous tumor. *Curr Opin Oncol*. 2010 Jul;22(4):351-5.
118. Park MS, Patel SR, Ludwig JA, Trent JC, Conrad CA, Lazar AJ, et al. Activity of temozolomide and bevacizumab in the treatment of locally advanced, recurrent, and metastatic hemangiopericytoma and malignant solitary fibrous tumor. *Cancer*. 2011 Nov 1;117(21):4939-47.
119. Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification. *Histopathology*. 2006 Jan;48(1):3-12.
120. Croxatto JO, Font RL. Hemangiopericytoma of the orbit: a clinicopathologic study of 30 cases. *Hum Pathol*. 1982 Mar;13(3):210-8.
121. McMaster MJ, Soule EH, Ivins JC. Hemangiopericytoma. A clinicopathologic study and long-term followup of 60 patients. *Cancer*. 1975 Dec;36(6):2232-44.
122. Rice CD, Kersten RC, Mrak RE. An orbital hemangiopericytoma recurrent after 33 years. *Arch Ophthalmol*. 1989 Apr;107(4):552-6.
123. Roth SI, August CZ, Lissner GS, O'Grady RB. Hemangiopericytoma of the lacrimal sac. *Ophthalmology*. 1991 Jun;98(6):925-7.
124. Daigeler A, Lehnhardt M, Langer S, Steintraesser L, Steinau HU, Mentzel T, et al. Clinicopathological findings in a case series of extrathoracic solitary fibrous tumors of soft tissues. *BMC Surg*. 2006;6:10.
125. Ikeda T, Wada N, Nomura M, Tamiya S, Ushijima M. [A case of solitary fibrous malignant tumor with multiple metastases]. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi*. 2011 Dec;49(12):913-6.
126. Ing EB, Kennerdell JS, Olson PR, Ogino S, Rothfus WE. Solitary fibrous tumor of the orbit. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 1998 Jan;14(1):57-61.
127. Welsandt G, Fries JW, Konen W, Roters S. [Exophthalmus after orbital haemangiopericytoma removal 18 years ago]. *Ophthalmologe*. 2008 Mar;105(3):274-7.

128. Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, Hasegawa F, Sano T, Hirohashi S. Extrathoracic solitary fibrous tumors: their histological variability and potentially aggressive behavior. *Hum Pathol.* 1999 Dec;30(12):1464-73.
129. Glazer-Hockstein C, Syed NA, Warhol M, Gausas RE. Malignant solitary fibrous tumor metastatic to the orbit. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2004 Nov;20(6):471-3.
130. Gleizal A, Bera JC, Lavandier B, Beziat JL. [Craniofacial approach for orbital tumors and ultrasonic bone cutting]. *J Fr Ophtalmol.* 2007 Nov;30(9):882-91.
131. George JL. [Orbital tumors: the ophthalmologist's point of view (biopsies - approaches - exenteration)]. *Neurochirurgie.* 2010 Apr-Jun;56(2-3):236-40.
132. Abouchadi A, Capon-Degardin N, Martinot-Duquennoy V, Pellerin P. [Eyelid crease incision for lateral orbitotomy]. *Ann Chir Plast Esthet.* 2005 Jun;50(3):221-7.
133. Lesoin F, Pellerin P, Villette L, Autricque A, Jomin M. [Value of the mobilization of the orbito-zygomatiko-malar flap]. *Neurochirurgie.* 1986;32(1):90-3.
134. Civit T, Cophignon J. [Neurosurgical approaches to the orbit]. *Neurochirurgie.* 2010 Apr-Jun;56(2-3):218-29.
135. Pellerin P, Lesoin F, Dhellemmes P, Donazzan M, Jomin M. Usefulness of the orbitofrontomalar approach associated with bone reconstruction for frontotemporosphenoid meningiomas. *Neurosurgery.* 1984 Nov;15(5):715-8.
136. Berhouma M, Jacquesson T, Jouanneau E. The fully endoscopic supraorbital trans-eyebrow keyhole approach to the anterior and middle skull base. *Acta Neurochir (Wien).* 2011 Oct;153(10):1949-54.
137. Cebula H, Lahlou A, De Battista JC, Debry C, Froelich S. [Endoscopic approaches to the orbit]. *Neurochirurgie.* 2010 Apr-Jun;56(2-3):230-5.
138. Beziat JL, Bera JC, Lavandier B, Gleizal A. Ultrasonic osteotomy as a new technique in craniomaxillofacial surgery. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2007 Jun;36(6):493-500.
139. Kikuchi K, Kowada M, Sageshima M. Orbital hemangiopericytoma: CT, MR, and angiographic findings. *Comput Med Imaging Graph.* 1994 May-Jun;18(3):217-22.
140. Westra WH, Gerald WL, Rosai J. Solitary fibrous tumor. Consistent CD34 immunoreactivity and occurrence in the orbit. *Am J Surg Pathol.* 1994 Oct;18(10):992-8.
141. 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.
142. Suster S, Nascimento AG, Miettinen M, Sickel JZ, Moran CA. Solitary fibrous tumors of soft tissue. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. *Am J Surg Pathol.* 1995 Nov;19(11):1257-66.
143. DeBacker CM, Bodker F, Putterman AM, Beckmann E. Solitary fibrous tumor of the orbit. *Am J Ophthalmol.* 1996 Apr;121(4):447-9.
144. Ramdial PK, Nadvi S. An unusual cause of proptosis: orbital solitary fibrous tumor: case report. *Neurosurgery.* 1996 May;38(5):1040-3.
145. Sciot R, Goffin J, Fossion E, Wilms G, Dom R. Solitary fibrous tumour of the orbit. *Histopathology.* 1996 Feb;28(2):188-91.
146. Char D, WN, Ahn J, Harbour J.W. Solitary fibrous tumor of the orbit. *Orbit.* 1997;16(2):113-8.
147. Ganesan R, Hammond CJ, van der Walt JD. Giant cell angiofibroma of the orbit. *Histopathology.* 1997 Jan;30(1):93-6.
148. Heathcote JG. Pathology update: solitary fibrous tumour of the orbit. *Can J Ophthalmol.* 1997 Dec;32(7):432-5.
149. Takahashi Y, Terasaki M, Maruiwa H, Tokutomi T, Shigemori M. Orbital hemangiopericytoma--case report. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 1997 Sep;37(9):688-91.
150. Cascone P, Valentini V, Agrillo A. Orbital hemangiopericytoma: case report of a long-term recurrency. *J Craniofac Surg.* 1998 Jan;9(1):55-9.
151. Lanuza A, Lazaro R, Salvador M, Solanes C, Ramos F, Sorli E. Solitary fibrous tumour of the orbit. Report of a new case. *Int Ophthalmol.* 1998;22(5):265-8.

152. Miyagi N, SY, Terasaki M., Uchikado H., Takasaki K., Shigemori M, Nakashima A, Morimatsu M. Solitary fibrous tumor of the orbit : A case report. *Jpn J Neurosurg.* 1998;7:243-7.
153. Zamecnik M, Michal M. [Solitary fibrous tumor (fibrous mesothelioma). Report of 2 cases in an extrasclerous location]. *Cesk Patol.* 1998 Apr;34(2):58-62.
154. de Saint Aubain Somerhausen N, Rubin BP, Fletcher CD. Myxoid solitary fibrous tumor: a study of seven cases with emphasis on differential diagnosis. *Mod Pathol.* 1999 May;12(5):463-71.
155. Festa S, Lee HJ, Langer P, Klein KM. Solitary fibrous tumor of the orbit: CT and pathologic correlation. *Neuroradiology.* 1999 Jan;41(1):52-4.
156. Mawn LA, Jordan DR, Nerad J, Anderson R, Jabi M. Giant cell angiofibroma of the eyelids: an unusual presentation of tuberous sclerosis. *Ophthalmic Surg Lasers.* 1999 Apr;30(4):320-2.
157. Guillou L, Gebhard S, Coindre JM. Lipomatous hemangiopericytoma: a fat-containing variant of solitary fibrous tumor? Clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural analysis of a series in favor of a unifying concept. *Hum Pathol.* 2000 Sep;31(9):1108-15.
158. Havlik DM, Farnath DA, Bocklage T. Solitary fibrous tumor of the orbit with a t(9;22)(q31;p13). *Arch Pathol Lab Med.* 2000 May;124(5):756-8.
159. Carrera M, Prat J, Quintana M. Malignant solitary fibrous tumour of the orbit: report of a case with 8 years follow-up. *Eye (Lond).* 2001 Feb;15(Pt 1):102-4.
160. Gigantelli JW, Kincaid MC, Soparkar CN, Lee AG, Carter SR, Yeatts RP, et al. Orbital solitary fibrous tumor: radiographic and histopathologic correlations. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2001 May;17(3):207-14.
161. Goldsmith JD, van de Rijn M, Syed N. Orbital hemangiopericytoma and solitary fibrous tumor: a morphologic continuum. *Int J Surg Pathol.* 2001 Oct;9(4):295-302.
162. Takamura H, Kanno M, Yamashita H, Maeda K. A case of orbital solitary fibrous tumor. *Jpn J Ophthalmol.* 2001 Jul-Aug;45(4):412-9.
163. Butnor KJ, Cummings TJ. Pathologic quiz case: left eye proptosis, ptosis, and blindness. Hemangiopericytoma of the orbit. *Arch Pathol Lab Med.* 2002 Dec;126(12):1555-6.
164. Holbach LM, Colombo F, Schlotzer-Schrehardt U, Kirchner T. Solitary fibrous tumor of the orbit presenting 20 years after Hodgkin's disease. *Orbit.* 2002 Mar;21(1):49-54.
165. McGarity T. Ultrasound findings in a patient with primary orbital hemangiopericytoma. *J Ark Med Soc.* 2002 Jun;98(12):412-3.
166. Mestak J, Urban K, Ondrejka P. [Giant cell angiofibroma of the lower eyelids]. *Cesk Slov Oftalmol.* 2002 Nov;58(6):393-5.
167. O'Donovan DA, Bilbao JM, Fazl M, Antonyshyn OM. Solitary fibrous tumor of the orbit. *J Craniofac Surg.* 2002 Sep;13(5):641-4.
168. Fan X, Semchyshyn TM, Mawn LA, Atkinson JB, Anderson JC, Toms SA, et al. July 2002: 66-year-old female with a one-year history of progressive left proptosis. *Brain Pathol.* 2003 Jan;13(1):111-2, 7.
169. Schellini SA, Hoyama E, Marques ME, Abreu ES, Yamashita S. Orbital solitary fibrous tumor: report of two cases and literature review. *Jpn J Ophthalmol.* 2003 Jul-Aug;47(4):415-8.
170. Hsu SS, Lai PH, Wang JS, Yip CM. Solitary fibrous tumor of the orbit. *J Chin Med Assoc.* 2004 Sep;67(9):483-6.
171. H. Idrissi Noury MCC, A. Bernoussi, E. Abdellah, Z. Chaoui, A. Berraho Hamani. 720. Le fibrome solitaire de l'orbite : à propos d'un cas. *Journal Français d'Ophtalmologie.* 2005;Volume 28, Supplement 1, March 2005:342.
172. N. Gueye GA, S. Seck, C. Seck, A. Lam. 242. Tumeur fibreuse solitaire maligne de l'orbite : à propos d'un cas. *Journal Français d'Ophtalmologie.* 2005;Volume 28, Supplement 1, March 2005:2016-217.
173. Galie M, Tieghi R, Cavazzini L, Clauser L. Solitary fibrous tumor of the orbit: a case report. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2005 May;34(3):331-3.

174. Nemec SF, Hoftberger R, Matula C, Czerny C. [Solitary fibrous tumor of the orbit in of pre- and intraoperative imaging]. *Rofo*. 2005 Dec;177(12):1713-5.
175. Song A, Syed N, Kirby PA, Carter KD. Giant cell angiofibroma of the ocular adnexae. *Arch Ophthalmol*. 2005 Oct;123(10):1438-43.
176. Wilde F, Neid M, Schulz T, Sterker I, Hemprich A, Frerich B. [Hemangiopericytoma (extrapleural solitary fibrous tumour). Exemplified and discussed on the basis of two cases]. *Mund Kiefer Gesichtschir*. 2005 Nov;9(6):404-8.
177. deSousa JL, Meligonis G, Malhotra R. Giant cell angiofibroma of the orbit with periosteal adherence. *Clin Experiment Ophthalmol*. 2006 Dec;34(9):886-8.
178. Ereno C, Lopez JI, Perez J, Grande J, Bilbao FJ. Orbital giant cell angiofibroma. *Apmis*. 2006 Sep;114(9):663-5.
179. Farah-Klibi F, Ferchichi L, Zairi I, Rammeh S, Adouani A, Jilani SB, et al. Lipomatous hemangiopericytoma (adipocytic variant of solitary fibrous tumor) of the orbit. A case report with review of the literature. *Pathologica*. 2006 Dec;98(6):645-8.
180. Farmer JP, Lamba M, McDonald H, Commons AS. Orbital giant cell angiofibroma: immuno-histochemistry and differential diagnosis. *Can J Ophthalmol*. 2006 Apr;41(2):216-20.
181. Shetty SR, Chatra L, Shenai KP. Orofacial haemangiopericytoma--a rare case. *Dentomaxillofac Radiol*. 2007 Oct;36(7):437-40.
182. Mukherjee B, Biswas J. Solitary fibrous tumor of the orbit. *Indian J Pathol Microbiol*. 2008 Jul-Sep;51(3):453-5.
183. Tam ES, Chen EC, Nijhawan N, Harvey JT, Howarth D, Oestreicher JH. Solitary fibrous tumor of the orbit: a case series. *Orbit*. 2008;27(6):426-31.
184. Wei CH, Qian J, Bi YW, Chen RJ, Yao YQ, Yuan YF. [Orbital solitary fibrous tumor: a clinicopathologic analysis]. *Zhonghua Yan Ke Za Zhi*. 2008 Aug;44(8):691-5.
185. Demirci H, Shields CL, Eagle RC, Jr., Shields JA. Giant cell angiofibroma, a variant of solitary fibrous tumor, of the orbit in a 16-year-old girl. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2009 Sep-Oct;25(5):402-4.
186. Ha JK, Park BJ, Kim YH, Lim YJ. Orbital solitary fibrous tumor : a case report and diagnostic clues. *J Korean Neurosurg Soc*. 2009 Jul;46(1):77-80.
187. Wang HY, Fan QH, Gong QX, Wang Z. [Clinicopathologic characteristics of hemangiopericytoma/solitary fibrous tumor with giant cells]. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi*. 2009 Mar;38(3):169-72.
188. Adeleye AO, Ogun OA, Ogun GO. Orbital solitary fibrous tumor. Another rare case from Africa. *Int Ophthalmol*. 2010 Jun;30(3):315-8.
189. Cox DP, Daniels T, Jordan RC. Solitary fibrous tumor of the head and neck. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2010 Jul;110(1):79-84.
190. Pusiol T, Pisciolli F, Zorzi MG. Inadequate criteria for defining "Atypical solitary fibrous tumour" as a new entity. *Acta Neurochir (Wien)*. 2010 Jul;152(7):1265.
191. Ali MJ, Honavar SG, Naik MN, Vemuganti GK. Orbital solitary fibrous tumor: A clinicopathologic correlation and review of literature. *Oman J Ophthalmol*. 2011 Sep;4(3):147-9.
192. Bandyopadhyay R, Ghosh AK, Roy R, Mondol A, Mukhopadhyay S, Mukhopadhyay S. Solitary fibrous tumour of the orbit: an unusual presentation. *J Indian Med Assoc*. 2011 Sep;109(9):676-7.
193. Harmouch A, Chefchaouni MC, Maher M, Sefiani S. [Solitary fibrous tumor of the orbit: report of two cases and review of literature]. *J Fr Ophtalmol*. 2011 Feb;34(2):133-7.
194. Schmack I, Helmke B, Kolling G, Mechtersheimer G, Dithmar S. [Orbital giant cell angiofibroma after blunt bulbus trauma]. *Klin Monbl Augenheilkd*. 2011 Oct;228(10):918-9.
195. Young TK, Hardy TG. Solitary fibrous tumor of the orbit with intracranial involvement. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2011 May-Jun;27(3):e74-6.
196. Ding Y, Zhang H, Song GX. [Clinical diagnosis and curative effect observation of seventeen patients hemangiopericytoma in orbit]. *Zhonghua Yan Ke Za Zhi*. 2012 Jan;48(1):47-51.

197. Lin TC, Lin YC, Liao SL, Lee FL. An unusual slow-growing malignant orbital solitary fibrous tumor. *Kaohsiung J Med Sci.* 2012 Mar;28(3):182-3.
198. Von Lovenberg E, Kedziora O, Wolf HK, Bankfalvi A. [Extraconal solitary fibrous tumor of the orbit.]. *Ophthalmologe.* 2012 Sep 14.

Auteur : ROUGEOT Amélie

Date de soutenance : 22 Octobre 2012

Titre de la Thèse :

Les Tumeurs Fibreuses Solitaires de l'Orbite : une entité récidivant à long terme

Solitary Fibrous Tumor of the Orbit : a long-term recurrent entity

Thèse, Médecine, Lille, 2012

Cadre de Classement :

DES de Chirurgie Générale

DESC de Chirurgie Maxillo-Faciale et Stomatologie

Mots-clés :

Tumeur Fibreuse Solitaire ; Orbite ; Traitement

Solitary Fibrous Tumor ; Orbit ; Treatment

Résumé :

La Tumeur Fibreuse Solitaire (TFS) est une cause rare d'exophtalmie unilatérale progressive. D'origine mésenchymateuse, elle est généralement bien limitée mais peut récidiver malgré une chirurgie d'exérèse totale. Des métastases ont été décrites. Les tumeurs du spectre des TFS sont considérées comme bénignes ou de bas-grade de malignité. A l'heure actuelle, aucun caractère anatomopathologique ne permet de prédire leur comportement qui reste incertain. La chirurgie d'exérèse complète apparaît comme le principal facteur pronostique. Les voies d'abord cranio-faciales permettent une bonne exposition des limites tumorales et des structures orbitaires. Les récidives doivent être opérées si possible. Les traitements complémentaires n'ont pas prouvé leur efficacité. Une surveillance à très long terme est nécessaire. Nous présentons une série de quatre cas suivis par le même opérateur avec un recul maximal de dix-huit ans.

Solitary Fibrous Tumors (SFT) is a rare etiology of progressive unilateral proptosis. Its origin is mesenchymal. This tumor is generally well-defined. Recurrences can occur in spite of a complete surgical resection. Metastases are published. Tumors of the spectrum of SFT are considered benign or low-grade malignant. Histological features are not currently correlated with clinical outcomes. The most important prognostic factor may be the complete surgical resection. Craniofacial approaches provide a good view of the tumor extensions and orbital contents. Recurrences must be surgically removed as possible. A very long term follow-up is necessary. We present four cases treated by the same surgeon during a maximal period of eighteen years.

Composition du Jury :

Président : Monsieur le Professeur FERRI

Directeur de Thèse : Monsieur le Professeur BEZIAT

Asseseurs : Monsieur le Professeur CHAMBON

Monsieur le Docteur RAOUL

Monsieur le Docteur BARONCINI

[REDACTED]

[REDACTED]

[REDACTED]