

APPORT DE L'IMAGERIE DANS L'ESTHESIONEUROBLASTOME A PROPOS D'UN CAS

A. HOMMADI, A. AKHADDAR, K. FEHOUME, MYR. EL HASSANI, N. CHAKIR, M. JIDDANE, N. BOUKHRISSE.

RESUME

Les auteurs rapportent un cas d'esthésioneuroblastome naso-éthmoïdal avec une extension endocrânienne chez un patient de 40 ans. Le tableau clinique était dominé par une anosmie, des épistaxis et une paralysie de la 6ème paire crânienne gauche dans un contexte d'hypertension intracrânienne. Le diagnostic a été posé grâce à l'imagerie en coupe, confirmé à l'histologie après exérèse totale de la tumeur par voie fronto-éthmoïdale. Les auteurs soulignent l'importance de l'imagerie médicale moderne dans le diagnostic précoce de ce type particulier de tumeur nerveuse.

Mots clés : esthésioneuroblastome, TDM, IRM, traitement.

INTRODUCTION

L'esthésioneuroblastome est une tumeur rare maligne développée dans la placode olfactive (2, 4). Si les radiographies sinusiennes en incidence standard ne représentent qu'un mode de révélation fortuit d'un processus tumoral malin, il est en revanche obligatoire actuellement de recourir à l'association TDM et IRM qui ne peuvent pas s'interchanger dans un bilan pré-thérapeutique correct.

OBSERVATION

Le patient D. M., âgé de 40 ans, sans antécédent particulier, a présenté un an avant son hospitalisation une obstruction nasale gauche avec anosmie et diplopie associées à des céphalées frontales sans vomissements, récemment compliquées d'épistaxis. Cette symptomatologie évoluait dans un contexte de conservation de l'état général, sans symptomatologie infectieuse ni convulsive. L'examen clinique révéla une paralysie de la 6ème paire crânienne gauche associée à un syndrome frontal. Les aires gan-

glionnaires étaient libres et le reste de l'examen somatique sans particularité.

Les radiographies standard du crâne de face et de profil, de même que l'incidence de Blondeau ont montré une opacité de tonalité hydrique, hétérogène intéressant la fosse nasale gauche et le massif éthmoïdal, lysant la lame criblée et la lame papyracée homolatérales. La TDM (figures n° 1 et 2) a révélé un processus volumineux naso-éthmoïdal gauche hétérogène et de densité tissulaire avec extension endocrânienne et vers l'orbite homolatérale refoulant le globe oculaire en avant, responsable d'une exophtalmie grade 1.

Figure n° 1 : Coupe TDM axiale montrant un processus hétérogène, rehaussé par le produit de contraste, localisé au niveau frontal en rapport avec l'extension intracrânienne



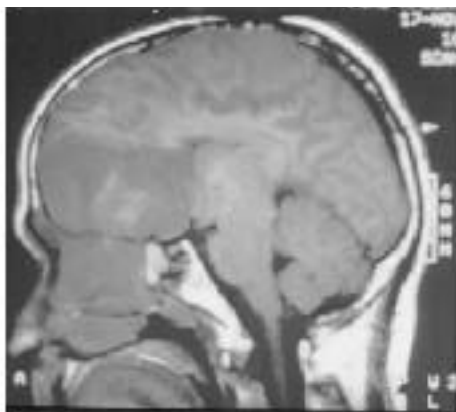
Ce processus est modérément rehaussé de façon hétérogène après injection du produit de contraste. Le complément IRM (figures n° 3 et 4) a mis en évidence un processus en hyposignal en T1 et en hypersignal modéré en séquences pondérées T2.

Service de Neuroradiologie. Hôpital des Spécialités ONO. CHU IBN SINA. Rabat. Maroc

Figure n° 2 : Coupe TDM en reconstruction coronale : Processus naso-éthmoïdal avec extension endocranienne



Figure n° 3 : Coupe IRM sagittale en séquence pondérée T1 objectivant le processus nasoéthmoïdal hypointense



Il est entouré dans sa composante intracrânienne d'une vaste plage hyper intense en T2 témoignant de l'œdème péri-lésionnel.

L'intervention chirurgicale par un abord fronto-éthmoïdal a permis l'exérèse macroscopiquement totale de la tumeur qui saignait et l'examen anatomo-pathologique a montré une prolifération d'architecture lobulaire comportant des septa fibro-vasculaires délimitant des îlots cellulaires denses constitués de cellules arrondies et ovoïdes présentant des prolongements fibrillaires et des noyaux allongés hyperchromatiques concluant à un esthésioneuroblastome. Le patient est adressé en radiothérapie où il a bénéficié

d'une radiothérapie externe sur les fosses nasales, les sinus de la face et la région frontale à la dose de 80 grays et l'IRM de contrôle confirme l'exérèse totale.

Une année après le geste chirurgical, le malade garde comme séquelle une cécité gauche.

Figure n° 4 : Coupe IRM axiale et coronale en séquence pondérée T2 : Processus nasoéthmoïdal hétérogène entouré d'une plage hyperintense en rapport avec l'œdème périlésionnel



DISCUSSION

L'esthésio-neuroblastome ou esthésioneurocytome ou neuroblastome olfactif est une tumeur rare issue du système sympathique. Il représente 3 % des tumeurs des cavités nasales (2, 6). C'est une tumeur qui touche les 2 sexes et survient à tous les âges avec 2 pics de fréquence, l'un entre 10 et 20 ans et l'autre entre 50 et 60 ans.

Dans 75 % des cas, la tumeur est révélée par des signes rhinologiques à type d'obstruction nasale, d'épistaxis et d'anosmie. L'atteinte ophtalmologique avec envahissement de l'orbite est observée dans 20 à 30 % des cas entraînant une exophtalmie, une diminution de l'acuité visuelle ou une ophtalmoplégie par paralysie de la troisième ou de la sixième paire crânienne. Les signes neurologiques avec extension intracrânienne sont rares (moins de 10 % des cas) (1, 5).

A l'examen rhinoscopique, la tumeur se présente sous forme d'une masse polypoïde variant du gris au rouge foncé et volontiers hémorragique (7).

Sur le plan radiologique, les radiographies simples montrent une opacité ethmoïdale ou éthmoïdo-nasale et permettent d'apprécier l'extension locale minime. L'imagerie moderne : TDM et IRM sont d'un apport incontournable pour le bilan d'extension (9).

En TDM, les coupes axiales et coronales réalisées avant et après injection du produit de contraste, montrent une masse solide se rehaussant modérément avec la présence parfois de plages hétérogènes contenant rarement des calcifications.

En IRM, l'examen est réalisé en pondération T1 et T2, avec et sans injection de Gadolinium. Elle permet de mieux dépister l'envahissement de l'étage antérieur (6).

En fonction de l'extension, KEDISH a proposé une classification clinique en 3 stades (7) :

- Stade A : Tumeur limitée à la fosse nasale,
- Stade B : Tumeur limitée à la fosse nasale et aux sinus,
- Stade C : Tumeur étendue au-delà des fosses nasales et des sinus.

DULGNEROV suivi par d'autres équipes (9), propose une classification plus précise basée sur la classification TNM.

- T1 = Tumeur nasale et/ou sinusienne laissant un espace aérien entre la tumeur et la lame criblée,
- T2 = Tumeur venant au contact de la lame criblée, voire l'érodant,
- T3 = Tumeur intracrânienne extra-durale et/ou atteinte orbitaire,
- T4 = Tumeur intracrânienne intradurale.

Le diagnostic histologique de ces tumeurs, même s'il est facilement évoqué en histologie standard, nécessite l'apport des méthodes complémentaires : immuno-histochimie et microscopie électronique (6). Cette dernière n'est pas toujours réalisée si le diagnostic n'est pas évoqué par le clinicien.

En histologie, ce sont des proliférations généralement peu différenciées, formant des nappes cellulaires diffuses ou des nodules séparés par des cloisons conjonctivo-vasculaires. Les cellules tumorales sont petites, leurs noyaux sont arrondis ou ovalaires, souvent nucléolés avec une chromatine bien visible.

En immuno-histochimie, les cellules tumorales sont marquées avec un certain nombre d'anticorps qui sont essentiellement des marqueurs neuroendocriniens et épithéliaux. Ces marqueurs immunologiques permettent également le diagnostic différentiel avec le lymphome, le rhabdomyosarcome et le mélanome (4).

Le traitement des esthésioneuroblastomes est double, chirurgical et radiothérapique (70 grays) en fonction des données du bilan d'extension. La voie d'abord chirurgicale est soit transfaciale réalisant une rhinotomie para-latéro-nasale (pour les stades A et B), soit par voie haute sous frontale en cas d'atteinte de la base du crâne (8).

La chimiothérapie ne semble devoir être proposée que devant des tumeurs très évoluées ou métastatiques d'emblée (3, 5, 8).

Malgré ce traitement, l'esthésioneuroblastome est une tumeur maligne à pronostic sombre puisque la survie à 5 ans est de l'ordre de 50 % et les récurrences locales ou locorégionales sont très fréquentes. Les métastases s'observent dans 25 à 30 % des cas atteignant le système ganglionnaire lymphatique cervical, l'appareil pleuro-pulmonaire et les os (1, 2).

CONCLUSION

L'esthésioneuroblastome est une tumeur particulière des cavités nasales caractérisée par son polymorphisme clinique,

son étiopathogénie et son histologie.

L'imagerie en coupe constitue une des clefs essentielles de la stratégie thérapeutique puis de la surveillance après traitement.

BIBLIOGRAPHIE

1 - CHRAIBI A.

Les esthésio-neuroblastomes : revue de la littérature.

Thèse Médecine N° 266/1983. Rabat.

2 - DILHUYDY J.M., LAGARDE P., ALLAL A.S.

Ethmoïdal cancers : A retrospective study of 22 cases.

Int J Radiation Oncology Biology Physiers. 1993, 25 : 113-116.

3 - DUELGUROV P., CALCATERRA T.

Esthesioneuroblastoma : The UCLA experience 1970-1990.

Laryngoscope 1992, 102 : 843-849.

4 - EDEN B., DEBO R.F., LARNER J.

Esthesioneuroblastoma.

Cancer 1994, 73 : 2556-2562.

5 - ROBERT L., FOOTE R., MORITA A.

Esthesioneuroblastoma : The role of adjuvant radiation therapy.

Int J Radiation Oncology Biology Physiers. 1993, 27 : 835-842.

6 - KLEINCLAUS I., FLOQUET J., CHAMPIGNEULLE J.

Les esthésioneuroblastomes olfactifs : Etude anatomo-pathologique à propos de 7 observations.

Ann Pathol 1993, 13 : 241-246.

7 - RACHIDI ALAOUI F., BENCHAQROUTE L., LAZRAK A.

Les esthésioneuromes olfactifs : A propos de 4 cas avec revue de la littérature.

Archives marocaines d'Oto-Neuro-Ophtalmologie, 1998, 1 : 11-15.

8 - ROUX F.X., BRASNU D., VILLAVICENCIO R.

Les esthésioneuroblastomes : Une chimiothérapie pré-opératoire peut-elle en améliorer le pronostic ?

Neurochirurgie 1991, 37 : 248-252.

9 - SIMON C., TOUSSAINT B., COEFFINET L.

Tumeurs malignes des cavités nasales et paranasales.

EMC. ORL, 20-405-A10, 1997, 19 p.