

Esthésio-neuroblastome olfactif : à propos d'un cas

Olfactory esthesioneuroblastoma: a case report

A. Hommadi*, T. Ziadi*, S.M. Drissi*, A. Myssari**

L esthésio-neuroblastome (ENB) est une tumeur maligne rare des fosses nasales, développée aux dépens de l'épithélium olfactif. Elle se manifeste dans la plupart des cas par une symptomatologie rhinologique peu spécifique. Le diagnostic est évoqué sur les données de l'imagerie en coupe et confirmé par l'examen histologique puis l'étude immuno-histochimique.

Observation

M. A. A., âgé de 46 ans, sans antécédent pathologique particulier, consultait pour une tuméfaction jugale gauche associée à une obstruction nasale homolatérale. À l'examen clinique, ce patient présentait un bon état général et était apyrétique. La rhinoscopie antérieure retrouvait une masse gris rougeâtre occupant la fosse nasale gauche.

Le scanner du massif facial montrait un énorme processus tissulaire hétérogène, agressif, ethmoïdo-sinusien gauche, étendu en avant à la joue, et latéralement à la fosse nasale et à l'orbite homolatérale (figures 1 et 2).

Une biopsie de la masse, avec étude histologique, retrouvait une prolifération maligne de cellules rondes de taille moyenne ou petite, au noyau arrondi nucléolé. À l'étude immuno-histochimique, ces cellules tumorales présentaient un immunomarquage cytoplasmique intense et diffus avec la NSE (*neuron specific enolase*), faible et focal avec la chromogranine. Il n'existait pas d'immunomarquage avec le CD45. Cet examen amenait à conclure à un ENB de grade III. Le bilan d'extension ne trouvait pas de localisation secondaire. Une exérèse chirurgicale suivie d'une radiothérapie a été effectuée et les suites immédiates ont été simples. Une année après le geste chirurgical, le malade ne présentait pas de signe de récurrence.

* Service de radiologie, hôpital militaire My Ismail Meknes, Maroc.

** Service ORL et chirurgie cervico-faciale, hôpital militaire My Ismail Meknes, Maroc.



▲ Figure 1. Coupe TDM : processus tissulaire ethmoïdal gauche, étendu à l'orbite homolatérale.

▼ Figure 2. Coupe TDM : extension du processus au sinus maxillaire gauche et aux parties molles de la joue en regard.



Discussion

L'ENB est une tumeur neuro-ectodermique maligne rare, développée dans la placode olfactive. Elle représente 3 % des tumeurs des cavités nasales. Depuis sa première description par L. Berger en 1924 sous le terme d'esthésio-neuroépithéliome olfactif, des séries limitées ont été rapportées dans la littérature (1, 2).

Cette tumeur touche préférentiellement l'homme, à tous les âges mais avec deux pics de fréquence : l'un entre 10 et 20 ans, et l'autre entre 50 et 60 ans (3).

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 retrouvée dans 53 % des cas d'après une étude de S.M. Rakes, et se caractérise par une exophtalmie, une diminution de l'acuité visuelle ou une ophtalmoplégie par paralysie de la troisième ou de la sixième paire crânienne (4). Les signes neurologiques avec extension intracrânienne sont rares (10 % des cas). Un cas unique présentant une sécrétion de vasopressine a été rapporté, avec l'apparition dans un deuxième temps d'une hypertension artérielle et d'une hyponatrémie.

À l'endoscopie nasale, la tumeur est d'aspect polypoïde, gris rougeâtre, hypervascularisée, de consistance molle, saignant facilement au contact, occupant la partie supérieure de la cavité nasale ou du sinus sphénoïdal.

Les radiographies standard ne sont pas spécifiques. Le scanner et l'IRM sont incontournables pour le bilan d'extension. En TDM, les coupes axiales et coronales sans injection du produit de contraste montrent une masse tissulaire, parfois hétérogène et contenant rarement des calcifications. Après injection du produit iodé, on note un rehaussement modéré du processus. En IRM, l'intensité du signal qui caractérise les ENB peut simuler d'autres tumeurs ; mais l'intérêt majeur de cet examen est de réaliser un bilan d'extension précis et de mieux dépister l'envahissement de l'étage antérieur (5). Sur ces données, S. Kadish a proposé une classification en trois stades qui a une réelle valeur pronostique :

- Stade A : tumeur limitée à la fosse nasale (75 % de survie à 5 ans).
- Stade B : tumeur naso-sinusienne (60 % de survie à 5 ans).
- Stade C : tumeur étendue au-delà des fosses nasales et des sinus (41,2 % de survie à 5 ans) [3].

Le diagnostic repose sur l'étude anatomopathologique. Les biopsies doivent être multiples afin de cerner les différents aspects morphologiques. Dans les formes différenciées, la tumeur est composée de lobules séparés par des cloisons conjonctivo-vasculaires. Les cellules tumorales ont un noyau rond, souvent nucléolé, et une chromatine bien visible. Le diagnostic est posé avec certitude s'il

existe un fond fibrillaire intercytoplasmique, des rosettes de type Flexner ou des pseudorosettes de Homer-Wright. En immunohistochimie, les cellules tumorales sont marquées avec un certain nombre d'anticorps qui sont des marqueurs épithéliaux et neuroendocriniens : l'anti-NSE, l'anti-chromogranine, l'anti-synaptophysine et l'anti-PS100 (6, 7).

Le traitement de l'ENB est multidisciplinaire et repose sur l'association chirurgie-radiothérapie. L'irradiation postopératoire doit toujours être entreprise dans les tumeurs des stades A et B du fait du taux élevé de récurrence locale après chirurgie exclusive.

Pour les tumeurs de stade C et les tumeurs disséminées, la chimiothérapie doit être utilisée en première intention. Elle permet d'atteindre, selon les auteurs, 75 % de survie à 2 ans.

L'évolution de l'ENB est lente et marquée par des récurrences fréquentes dont le délai d'apparition est de 18 mois environ. Les métastases s'observent dans 25 à 30 % des cas et atteignent le système ganglionnaire lymphatique cervical, l'appareil pleuropulmonaire et les os (8, 9).

Conclusion

L'ENB est une tumeur maligne rare des fosses nasales. Il se caractérise par un polymorphisme clinique et une difficulté du diagnostic histologique. Le scanner et l'IRM constituent une des clés de la stratégie thérapeutique puis de la surveillance après traitement. ■

Références bibliographiques

1. Berger L, Richard L. L'esthésioneuroépithéliome olfactif. *Bull Assoc Fr Cancer* 1924;13:410-21.
2. Adnan U, Samet O, Mesut ST, Sezer K, Muge O. An atypical esthesioneuroblastoma of the inferior nasal cavity and maxillary sinus: report of a case. *Tumori* 2006;92:440-3.
3. Gil-Carcedo E, Gil-Carcedo LM, Vallejo LA, De Campos JM. Esthesioneuroblastoma treatment. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005;56:389-95.
4. Kriet M, Laktaoui A, Zrara S et al. Esthesioneuroblastome olfactif de révélation ophtalmologique. *J Fr Ophtalmol* 2002;25(6):632-5.
5. Connor SEJ, Umarina N, Chavda SV. Imaging of giant tumours involving the anterior skull base. *Br J Radiol* 2001;74:662-7.
6. Bettaieb I, Mekni A, Bellil K, Zitouna K, Haouet S, Kchir N. Une exophtalmie d'étiologie inhabituelle chez un sujet âgé. *Ann Pathol* 2007;27:327-8.
7. Mhawech P, Berczy M, Assaly M et al. Human achaete-scute homologue (hASH1) mRNA level as a diagnostic marker to distinguish esthesioneuroblastoma from poorly differentiated tumors arising in the sinonasal tract. *Am J Clin Pathol* 2004;122:100-5.
8. Rastogi M, Bhatt M, Chufal K et al. Esthesioneuroblastoma treated with non craniofacial resection surgery followed by combined chemotherapy and radiotherapy: an alternative approach in limited resources. *Jpn J Clin Oncol* 2006;36:613-9.
9. Suriano M, De Vincentiis M, Colli A et al. Endoscopic treatment of esthesioneuroblastoma: a minimal invasive approach combined with radiation therapy. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007;136:104-7.