

Une tumeur rare de la région naso-sinusienne : l'ésthésioneuroblastome

L'ésthésioneuroblastome ou neuroblastome olfactif est une tumeur maligne rare des fosses nasales décrite pour la première fois par Berger en 1924 [1]. Il représente 2 à 6% de toutes les tumeurs malignes des fosses nasales. Son incidence est estimée à 0,4% par million d'habitants [2, 3]. Il s'agit d'une tumeur qui pose un problème de diagnostic différentiel avec les autres tumeurs à cellules rondes de la cavité naso-sinusienne.

Observation

Un homme âgé de 40 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, consultait pour une obstruction nasale bilatérale évoluant depuis une année. L'endoscopie montrait une formation tumorale bourgeonnante de la fosse nasale droite qui comblait le cavum. A l'examen scannographique cérébral, cette formation, à point de départ naso-sinusal, mesurait 3cm de grand axe. Elle était de densité tissulaire hétérogène, prenant faiblement le produit de contraste. Il y avait une lyse de la base du crâne avec envahissement du sinus sphénoïdal (figure 1).

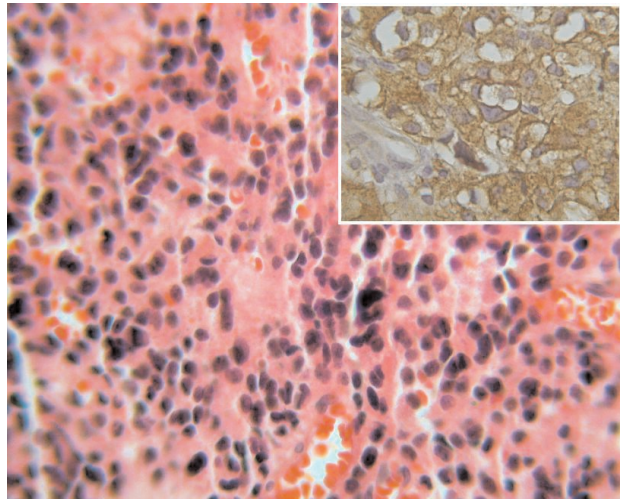
Figure 1 : TDM du massif facial (coupe frontale) : formation tumorale de 3cm de GA des fosses nasales, hétérogène et prenant faiblement le produit de contraste. Noter la lyse de la base du crâne et l'envahissement du sinus sphénoïdal.



A l'IRM, la tumeur était d'aspect hétérogène et prenait le produit de contraste à sa périphérie. L'examen histologique des fragments de biopsie montrait une infiltration focale par une tumeur à cellules rondes, monomorphes, souvent écrasées. Cette prolifération était tantôt diffuse, à fond vaguement fibrillaire, tantôt trabéculaire avec de très rares rosettes. Le cytoplasme, peu abondant était parfois clair et les noyaux étaient arrondis, à chromatine fine avec un petit nucléole. Les mitoses étaient rares et la nécrose était absente. L'étude immunohistochimique révélait une expression par les cellules

tumorales des marqueurs neuroendocrines (synaptophysine et chromogranine) (figure 2). Les marqueurs épithéliaux et lymphoïdes ainsi que le CD56 (N-CAM) étaient négatifs. Ces aspects morphologiques et phénotypiques correspondaient à un neuroblastome olfactif de grade I. Le patient avait bénéficié d'une résection chirurgicale de la tumeur associée à une radiothérapie adjuvante. L'évolution après un recul de 4 ans et demi était favorable ; le scanner cérébral de contrôle ne montrait pas de récurrence.

Figure 2 : Histologie : Prolifération à cellules monomorphes rondes souvent écrasées et à fond vaguement fibrillaire. En cartouche : étude immunohistochimique : chromogranine (+).



Conclusion

Le diagnostic positif de l'ésthésioneuroblastome nécessite une confrontation anatomo-clinique. Cette tumeur se caractérise par une agressivité locale, des récurrences et des métastases quelque soit le grade d'où l'intérêt d'une prise en charge multidisciplinaire.

Références :

- 1- Lee JY, Kim HK. Primary olfactory neuroblastoma originating from the inferior meatus of the nasal cavity. Am J Otolaryngol 2007; 28: 196-200.
- 2- Wenig BM, Dulguerov P, Kapadia SB, Prasad ML, Fanburg-Smith JC, Thompson LDR. Neuroectodermal tumors. In: Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, editors. World Health Organisation classification of tumors: Pathology and Genetics of Head and Neck Tumors. Lyon IARC Press 2005. p.66-70.
- 3- Mahooti S, Wakely PE. Cancer (Cancer Cytopathology) 2006; 2: 86-92.

Raja Jouini (1), Ehsen Ben Brahim (1), Olfa Ben Gamra (2), Inés Hrigo (2), Naceur Labbéne (1), Abdel Kader El Khedim (2), Mohamed Ben Ayed (1), Aschraf Chadli-Debbiche (1)

1: Service d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques,

2 : Service d'ORL, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
Université Tunis El Manar