

UNE EXOPHTALMIE RÉVÉLANT UN ESTHÉSIONEUROBLASTOME OLFACTIF CHEZ UN ENFANT : À PROPOS D'UN CAS

Y. Mouzari, M. Chekhchar, H. Atidi, M. Bagueri, H. Aitelhaj, Y. Bouia, M. Kriet .
Hopital Militaire Avicenne Marrakech
Université Mohammed V - Marrakech

Résumé

Introduction : L'esthésioneuroblastome (ENB) est une tumeur maligne rare, et plus encore dans la population pédiatrique, développée au dépend du neuroépithélium olfactif, et est parmi les plus rares des tumeurs des fosses nasales. Sa révélation par des signes oculaires est inhabituelle. Les auteurs présentent l'observation d'un ENB de la placode olfactive chez un enfant de 8 ans, de découverte ophtalmologique. Ils discutent les particularités cliniques, radiologiques, anatomo-pathologiques et thérapeutiques de cette affection en insistant sur l'intérêt d'évoquer ce diagnostic devant une exophtalmie unilatérale d'allure tumorale associant les signes rhinologiques évocateurs.

Mots clés : Enfant- Exophtalmie- Esthésioneuroblastome.

L'esthésioneuroblastome olfactif est une tumeur maligne rare développée aux dépens des éléments neuroépithéliaux de la placode olfactive [1]. Il se manifeste souvent par des signes rhinologiques, l'atteinte oculaire peut être inaugurale ou d'apparition secondaire. Dans 20 % des cas, cette tumeur touche l'enfant et l'adolescent. Le diagnostic est souvent tardif, du fait du caractère longtemps confiné de la tumeur, et le pronostic dépend des extensions loco-régionales notamment orbitaires et cérébrales. Nous rapportons le cas d'un enfant de 8 ans présentant une exophtalmie révélant un esthésioneuroblastome (ENB) gauche.

Cas clinique

Une jeune fille de 8 ans, ayant comme antécédents une éthmoïdectomie il y a 1 an (sans documents), consulte pour un exorbitisme unilatéral gauche (figure 1).



Figure 1 : Exorbitisme unilatéral gauche

L'examen ophtalmologique de l'œil gauche trouve : un globe oculaire gauche non fonctionnel.

L'examen ophtalmologique de l'œil droit est sans anomalies.

Une tomodensitométrie (TDM) encéphalique et orbito-faciale réalisée, en fenêtre parenchymateuse et osseuse, avant et après injection du produit de contraste, visualise un processus tumoral éthmoïdal de densité tissulaire hétérogène, se rehaussant modérément après injection de produit de contraste, s'étendant aux structures orbitaires gauches ainsi qu'au sinus maxillaire homolatéral (figure 2).

Une imagerie par résonance magnétique (IRM) facio-cérébrale objective une lésion éthmoïdale gauche, hyposignal T1 discret hypersignal T2 se rehaussant de façon hétérogène

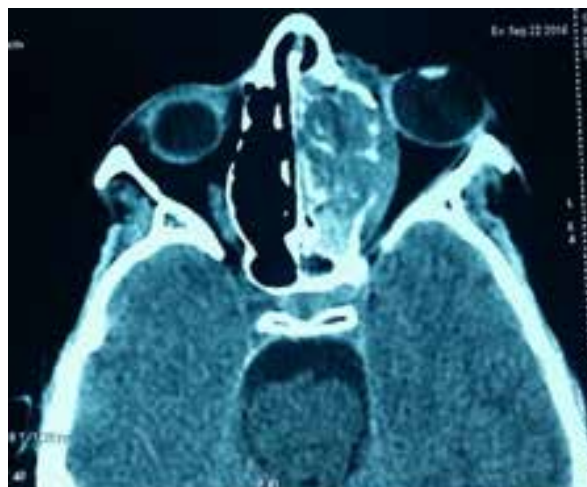


Figure 2 : Aspect scannographique : processus tumoral éthmoïdal



Figure 3 : IRM : processus tumoral éthmoïdal hyposignal T1

après injection de gadolinium, à extension vers la fosse nasale, au carrefour ostéo-métal du même côté, lysant les parois des labyrinthes osseux de l'éthmoïde, la lame papyracée et s'étend à l'orbite gauche (figures 3 et 4).

L'examen ORL révèle une tumeur rouge violacée de la fosse nasale gauche, une biopsie est pratiquée et l'examen anatomo-



Figure 4 : IRM : processus tumoral éthmoïdal hypersignal T2

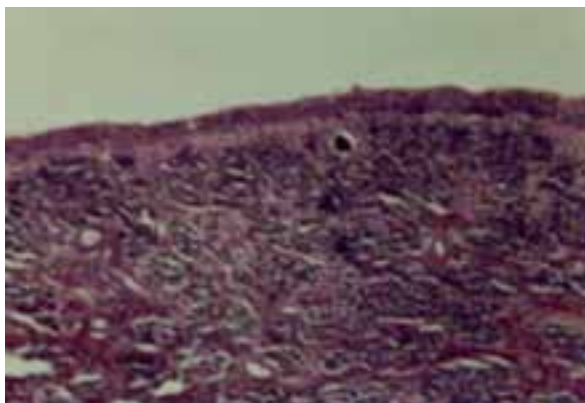


Figure 5 : Muqueuse de type respiratoire sous tendus par une prolifération tumorale d'architecture lobulée faite de cellules rondes regroupées en rosettes de Homer et Wright fortement positives à l'anticorps anti NSE et anticytokeratine et négatives à l'antichromogranine A (HE X100)

pathologique avec étude immunohistochimique a montré une prolifération cellulaire dense faite de grandes cellules rondes associées à des pseudorosettes évoquant un esthésioneuroblastome (figure 5).

Le reste de l'examen somatique est normal.

La radiographie pulmonaire ainsi que l'échographie abdominale sont normales.

La décision thérapeutique multidisciplinaire a consisté à une exentération suivie par une cure chimiothérapie vu l'aspect très évolué localement.

Discussion

Représentant 3 à 6 % des tumeurs nasosinusiennes, l'esthésioneuroblastome olfactif reste une entité rare et peut être observé à tout âge [2,3]. Elle touche généralement des personnes âgées de 30 à 50 ans, le plus souvent de sexe masculin. Elle est exceptionnelle chez l'enfant [4,5].

Son développement est supposé provenir de cellules neuro-épithéliales olfactives localisées à la partie supérieure des

fentes olfactives. Elle reproduit la structure embryonnaire de la placode olfactive. Selon le degré de différenciation des cellules, on en distingue 3 types : l'esthésioneuroépithéliome olfactif, l'esthésioneurocytome olfactif et l'esthésioneuroblastome olfactif [6]. Sur le plan anatomopathologique, il s'agit d'une prolifération tumorale peu différenciée faite d'amas et de nappes de petites cellules rondes respectant longtemps l'intégrité de l'épithélium, et se caractérisant par la présence de rosettes neuroblastiques de types Homer-Wright et Flexner-Wintersteiner. L'immunohistochimie est très caractéristique, avec une positivité aux anti-NSE (Neuron-Specific Endase), antisynaptophysine et antineurofilaments [5,7].

Son mode de révélation est le plus souvent l'obstruction nasale (70 %) ou l'épistaxis unilatérale (46 %) [8]. Les signes neurologiques sont fréquents et les manifestations ophtalmologiques notamment l'exophtalmie traduisent l'extension tumorale au niveau orbitaire [9,10]. Chez notre patiente, la symptomatologie ophtalmologique était isolée, raison pour laquelle elle a initialement été adressée en consultation d'ophtalmologie.

L'examen clinique retrouve le plus souvent une masse endonasale (87 %), d'aspect polypôïde, cribriforme, gris-rosé localisée à la partie supérieure de la fosse nasale [8]. L'examen des aires ganglionnaires cervicales, à la recherche d'adénopathies, est indispensable. Celles-ci sont retrouvées dans 10 à 28 % des cas [7]. L'examen ophtalmologique devra rechercher une atteinte du globe oculaire ou des annexes. Les signes à rechercher sont l'exophtalmie, la diminution des mouvements oculaires, la baisse de l'acuité visuelle et l'atteinte de la papille au fond d'œil. Sur le plan neurologique, il est important de noter la présence de signes d'envahissement méningé ou cérébral [7,11].

Le bilan d'imagerie est indispensable, afin de préciser les extensions locorégionales et donc d'éliminer les contre-indications à la chirurgie, de décider du geste chirurgical ainsi que de la voie d'abord à préconiser. Actuellement, l'examen de référence est l'IRM qui permet d'avoir des images dans les 3 plans de l'espace. Elle est réalisée en séquences T1 et T2, avec injection de gadolinium. Elle met en évidence de façon spécifique les extensions orbitaires, cérébro-méningées et sinusiennes. La masse présente un hypo-signal par rapport à celui de la substance grise en T1 et un iso- ou hypersignal en T2. L'IRM est la seule à permettre de différencier la tumeur de la rétention sinusienne et des réactions inflammatoires péri-tumorales [12]. Cependant, la TDM garde toute sa place, surtout pour mettre en évidence la lyse osseuse. Ce bilan d'imagerie a également pour but la recherche d'adénopathies cervicales d'allure métastatique infraclinique [13].

Un bilan d'extension générale est nécessaire et comporte obligatoirement une radiographie pulmonaire, alors que l'échographie abdominale et la scintigraphie osseuse ne seront réalisées qu'en cas de signes d'appel [7]. Actuellement, le TEP scanner est de plus en plus indiqué dans le bilan d'extension afin de mettre en évidence le plus précocement possible la présence de localisations secondaires [6]. Cependant, la réalisation de cet examen reste encore limitée en raison de son coût et de sa non-disponibilité dans certaines régions, notamment au Maroc.



Au terme de ce bilan, la tumeur peut être classée dans l'un des 4 stades de la classification de Kadish (tableau 1) qui a une réelle valeur pronostic. Chez notre patiente, la tumeur était classée stade C.

La prise en charge de l'esthésioneuroblastome dépend donc du stade tumoral : plus le stade est avancé, plus le traitement sera agressif et moins bon sera le pronostic. En l'absence de consensus, le traitement classique associe chirurgie et radiothérapie post-opératoire [14].

Sur le plan chirurgical, plusieurs voies d'abord sont possibles. Les résections endoscopiques sont réservées aux petites tumeurs, facilement contrôlables par voie endonasale [15,16]. Les tumeurs plus évoluées seront abordées par voie para-latéronasale, plus ou moins combinée à une incision bicoronale [17]. Cette intervention est menée, si besoin, par une double équipe ORL et neurochirurgicale. Le curage ganglionnaire cervical n'est indiqué qu'en cas d'adénopathies palpables ou mises en évidence à l'imagerie [18, 19].

La radiothérapie est proposée en postopératoire en cas de résidu tumoral, d'une tumeur de haut grade de malignité ou encore d'une tumeur de bas grade mais dont la résection est passée proche de la tumeur, à la dose de 50 à 70 Gy. Elle peut également être utilisée seule, mais à visée palliative. Cette radiothérapie n'est pas dépourvue d'effets secondaires, notamment chez l'enfant. En effet, l'irradiation de cette zone proche de la base du crâne peut entraîner un retentissement sur la croissance, du fait d'une atteinte hypophysaire, et des troubles oculaires, puisque l'orbite et son contenu sont souvent inclus dans le champ d'irradiation. De plus, le risque de cancers radio-induits est non négligeable chez des patients censés avoir une espérance de vie élevée [6].

La chimiothérapie a été récemment proposée en préopératoire, afin de diminuer la taille de la tumeur et de rendre la chirurgie moins délabrante. Plusieurs drogues sont utilisées : cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine, étoposide, actinomycine, méthotrexate, 5-FU et cisplatine. Cette chimiothérapie est souvent associée à une greffe de moelle osseuse, surtout chez l'enfant [20].

Malgré toutes ces thérapeutiques, l'esthésioneuroblastome reste une tumeur de mauvais pronostic : la survie à 5 ans est de 48 % en cas de chirurgie seule, de 37 % en cas de radiothérapie seule et de 65 % en cas de chirurgie suivie de radiothérapie. Les données que rapporte la littérature concernant la chimiothérapie sont trop récentes et ne permettent donc pas de juger de son bénéfice.

Quel que soit le traitement proposé, la surveillance des enfants traités pour esthésioneuroblastome doit être rigoureuse : elle repose sur un examen clinique et une IRM au moindre doute. Le taux de récurrences est assez élevé ainsi que la survenue de métastases à distance, notamment pulmonaires et osseuses [20].

Conclusion

L'esthésioneuroblastome est une tumeur maligne rare, et plus encore dans la population pédiatrique. Elle peut se révéler par des symptômes ophtalmologiques sans manifestations cliniques rhino-sinusiennes. Son développement dans des structures confinées explique son diagnostic tardif et l'extension fréquente aux organes de voisinage. Son traitement est délicat en raison de sa localisation et nécessite une approche multidisciplinaire.

Références

- 1-Toutee JP, Wassef M, Brette MD, et al. Les esthésioneuroblastomes olfactifs : aspects cliniques, histologiques et thérapeutiques ; à propos de six observations. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1987; 104 : 407- 14
- 2-Lapierre A, Selmajib I, Samlalic H, Brahmia T, Yossia S. Esthésioneuroblastome : étude rétrospective et revue de la littérature. *Cancer / Radiothérapie* 2016
- 3-Nguyen DT, Elueque H, Russel A, Toussaint B, Vigouroux C, Marie B, Jankowski R. Esthésioneuroblastome ethmoïdal découvert par des manifestations ophtalmologiques. *Journal Français d'Ophtalmologie*, Volume 37, Issue 6 : e87- 89
- 4-Benoit MM, Bhattacharyya N, Faquin W, Cunningham M. Cancer of the nasal cavity in the pediatric population. *Pediatrics* 2008; 121(1): e141-5.
- 5-Tsai EC, Santoreneos S, Rutka J. Tumors of the skull base in children: review of tumor types and management strategies. *Neurosurg Focus* 2002;12(5):e1.
- 6-Benhammou A, Essakali L, Boulaadas M, Nazih N, Benbouzid MA, Boulaich M, Kzadri M. L'esthésioneuroblastome de l'enfant. *La Lettre du Cancérologue* 2010, Vol. XIX, n° 6 : 373 -375
- 7-Broich G, Pagliari A, Ottaviani F. Esthesioneuroblastoma: a general review of the cases published since the discovery of the tumour in 1924. *Anticancer Research* 1997;17(4A): 2683-706.
- 8-Dulguerov P, Calcaterra T. Esthesioneuroblastoma: the UCLA experience 1970—1990. *Laryngoscope* 1992;102:843-9.
- 9-Johnson LN, Krohel GB, Yeon EB, Parnes SM. Sinus tumors invading the orbit. *Ophtalmology*, 1984 ;91 :209-17
- 10-Kriet M, Laktaoui A, Zrara S, Harmouchi N, Souhail H, Chana H, Terhzaz A. Esthésioneuroblastome olfactif de révélation ophtalmologique. *Journal Français d'Ophtalmologie* 2002;25,6, 632-635
- 11-Theilgaard SA, Buchwald C, Ingeholm P et al. Esthesioneuroblastoma: a Danish demographic study of 40 patients registered between 1978 and 2000. *Acta Otolaryngol* 2003;123(3):433-9.
- 12-Pickuth D, Heywang-Köbrunner SH, Spielmann RP. Computed tomography and magnetic resonance imaging features of olfactory neuroblastoma: an analysis of 22 cases. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1999;24:457—61.
- 13-Cunningham MJ, Lin DT, Curry W et al. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 20-2007. An 11-year-old boy with a calcified mass in the nose. *N Eng J Med* 2007;356(26):2721-30.
- 14-Dulguerov P, Allal AS, Calcaterra TC. Esthesioneuroblastoma: a meta-analysis and review. *Lancet Oncol* 2001;2:683-90.
- 15-Casiano RR, Numa WA, Falquez AM. Endoscopic resection of esthesioneuroblastoma. *Am J Rhinol* 2001;15(4):271-9.
- 16-Cakmak O, Ergin T, Yilmazer C, Kayaselçuk F, Barutcu O. Endoscopic removal of esthesioneuroblastoma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002;64(3):233-8.
- 17-Devaiah AK, Larsen C, Tawfik O, O'Boynick P, Hoover LA. Esthesioneuroblastoma: endoscopic nasal and anterior craniotomy resection. *Laryngoscope* 2003;113(12):2086-90.
- 18-Rinaldo A, Ferlito A, Shaha AR, Wei WI, Lund VJ. Esthesioneuroblastoma and cervical lymph node metastases: clinical and therapeutic implications. *Acta Otolaryngol* 2002;122(2):215-21.
- 19-Beitler JJ, Fass DE, Brenner HA et al. Esthesioneuroblastoma: is there a role for elective neck treatment? *Head Neck* 1991;13(4):321-6.
- 20-Nguyen QA, Villablanca JG, Siegel SE, Crockett DM. Esthesioneuroblastoma in the pediatric age-group: the role of chemotherapy and autologous bone marrow transplantation. *Int J Pediatr Otolaryngol* 1996;37(1):45-52.