

ADÉNOME PLÉOMORPHE DU SEPTUM NASAL À PROPOS D'UN CAS

M. MAAMOURI , R. B HAMOUDA , I. CHITOU , S. MANSOUR , S. B SLIMÈNE ,
E. CHELBI *, S. CHATTY *.

SERVICE D'ORL ET DE CHIRURGIE CERVICO-FACIALE
* SERVICE D'ANTOMOPATHOLOGIE
CHU M. T. MAËMOURI. NABEUL. TUNISIE

RESUME

Introduction : L'adénome pléomorphe représente la tumeur la plus fréquente des glandes salivaires principales. Sa découverte au niveau des cavités nasales est rare et méconnue.

Matériel et Méthode : Les auteurs se proposent de rapporter une observation originale d'AP du septum, et d'en préciser les particularités diagnostiques et thérapeutiques à partir d'une revue de la littérature.

Résultats : Il s'agissait d'une fillette de 9 ans ayant consulté pour une obstruction nasale gauche d'aggravation progressive évoluant depuis 5 mois, accompagnée d'une rhinorrhée intermittente homolatérale. L'examen clinique et l'imagerie (scanner avec IRM) retrouvaient une formation tissulaire comblant la cavité nasale gauche aux dépens du tiers antérieur du septum sans lyse osseuse. Nous avons effectué l'exérèse chirurgicale de la masse, par voie endonasale sous guidage endoscopique avec un examen anatomopathologique. Les suites opératoires ont été simples. En particulier, nous n'avons pas observé de récurrence avec un recul d'un an.

Conclusion : Bien que rare dans cette localisation, l'AP doit être évoqué devant toute formation de la fosse nasale. L'imagerie est indispensable. Le traitement est toujours chirurgical. Le diagnostic repose sur l'histologie. Les risques de récurrence et de transformation maligne imposent une surveillance post-opératoire prolongée.

Mots clés : Adénome pléomorphe, Septum nasal, Chirurgie.

SUMMARY

Introduction : Pleomorphic adenomas are the most common benign tumour of the major salivary glands. Intranasal pleomorphic adenomas are unusual and may be misdiagnosed.

Patients and Methods: One patient with a pleomorphic adenoma of the nasal septum and a review of literature are reported in order to describe the diagnostic and therapeutic management of this tumour.

Case presentation : We present the case of a 9-year-old women who presented with a 5-month history of left nasal obstruction and occasional rhinorrhoe. Clinical and radiological examination (CT scan and MRI) demonstrated a soft tissue mass of the left nasal cavity with attachment to the nasal septum without any erosion of the surrounding structures. In this patient, an intranasal approach was used to achieve a wide local resection. One year after excision of the tumour, the nasal cavity was free of tumour.

Conclusion : Pleomorphic adenomas are rare tumours of the nasal cavity . We suggest consideration of this diagnosis if the patient has unilateral nasal tumour. The gold standard treatment is complete surgical resection. After a complete imaging study whith histological examination. In view of the potential for tumour recurrence and higher risk of malignancy, long-term follow-up and careful examination of the nose with an endoscope are necessary.

Keywords : Pleomorphic adenoma, Nasal Septum, Surgical Treatment.

INTRODUCTION

L'adénome pléomorphe (AP), ou tumeur mixte, représente 50 à 70% de l'ensemble des tumeurs salivaires (1). Diverses localisations ont été rapportées en dehors des glandes salivaires principales: voies aéro-digestives supérieures, os temporal, canal thyroïdienne et médiastin, amenant Badia à introduire en 1996 la notion d'adénome pléomorphe hétérotopique (2). Sa découverte au niveau des cavités nasales demeure exceptionnelle et rapportée sous forme de cas sporadiques (3).

Les auteurs se proposent de rapporter une observation originale d'AP du septum et d'en préciser les particuli-

tés cliniques, radiologiques et thérapeutiques à partir d'une revue de la littérature.

MATERIEL ET METHODES

Cette étude rétrospective porte sur un cas d'AP du septum nasal, colligé au Service d'ORL et Chirurgie cervico-faciale de l'Hôpital de Nabeul sur une période de 10 ans (janvier 1999 à décembre 2008).

Nous avons pratiqué un interrogatoire et un examen physique soigneux comportant une endoscopie nasale après application muqueuse de vasoconstricteurs, suivi d'examens en tomographie assistée par ordinateur (TDM) avec injection de pro-



duit de contraste et imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM), du massif facial.

Le traitement, chirurgical après consultation de pré-anesthésie, a permis l'examen anatomopathologique après inclusion en paraffine et coloration par l'hématoxyline-éosine. L'évolution a été étudiée avec un recul actuariel de trois ans.

RESULTATS

Ce cas, unique dans cette localisation, représentait 1 % des AP cervico-faciaux pris en charge dans le service pendant cette période.

Il s'agissait d'une fillette de 9 ans, sans antécédents médico-chirurgicaux particuliers, ayant consulté pour une obstruction nasale gauche d'aggravation progressive évoluant depuis 5 mois, accompagnée d'une rhinorrhée intermittente homolatérale. L'examen physique retrouvait une formation tumorale charnue, recouverte par une muqueuse saine, comblant la cavité nasale gauche. La palpation à l'aide d'un instrument décolleur mousse a révélé qu'elle prenait naissance aux dépens du tiers antérieur du septum (figures 1, 2).

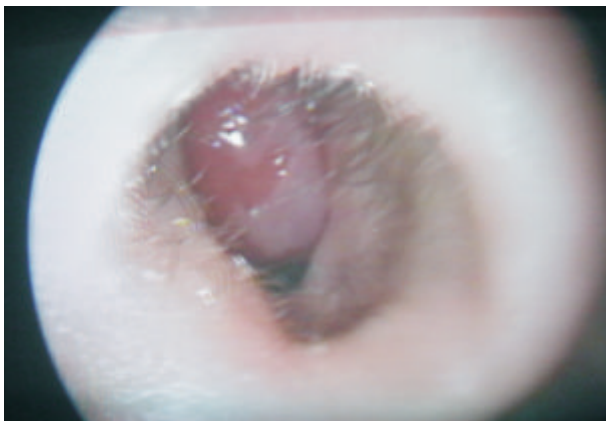


Fig. 1 : Formation tumorale charnue comblant la cavité nasale gauche

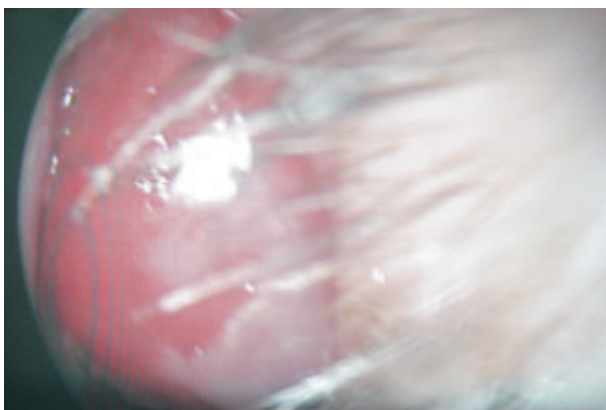


Fig. 2 : Formation tumorale recouverte par une muqueuse saine

La TDM du massif facial mettait en évidence un processus expansif de la cavité nasale gauche, de densité tissulaire, accolé au septum, se rehaussant tardivement après injection, sans lyse osseuse (fig. 3, 4).

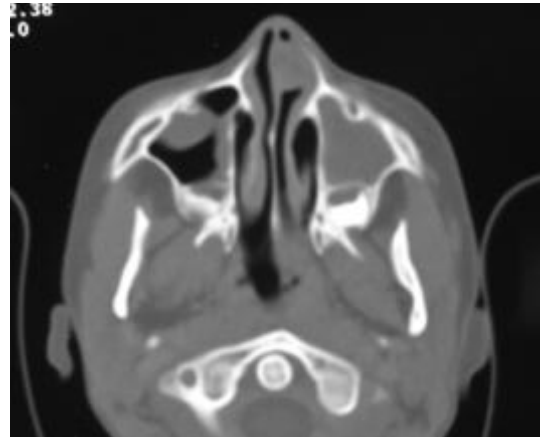


Fig. 3 : Scanner en coupe axial : Processus expansif de la cavité nasale gauche

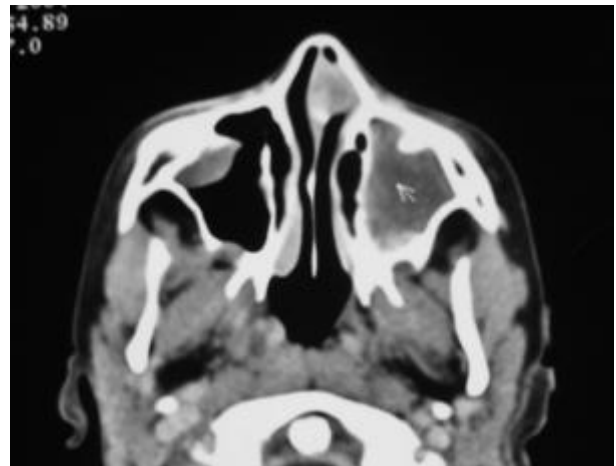


Fig. 4 : Scanner en coupe axial injecté : Rehaussement tumoral

L'IRM a objectivé un processus expansif bien limité, en hyposignal et se rehaussant « en plages » par le gadolinium en séquence T1, en hypersignal hétérogène en séquence T2. Ce processus était à point de départ septal, et ne présentait pas de continuité avec les méninges (fig. 5, 6, 7).

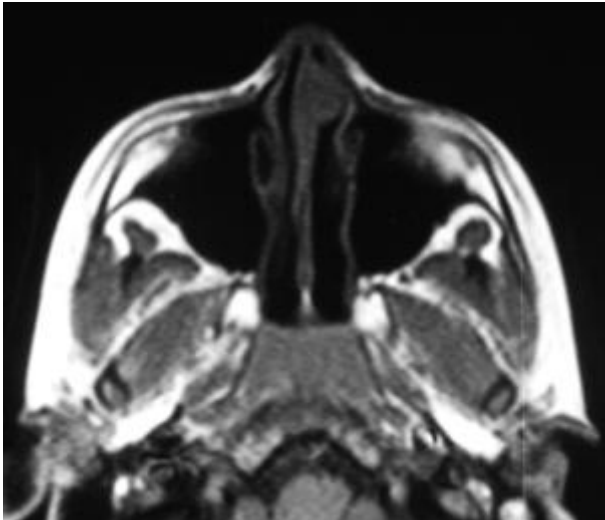


Fig. 5 : IRM en coupe axiale en séquence T 1:
Processus expansif en hyposignal

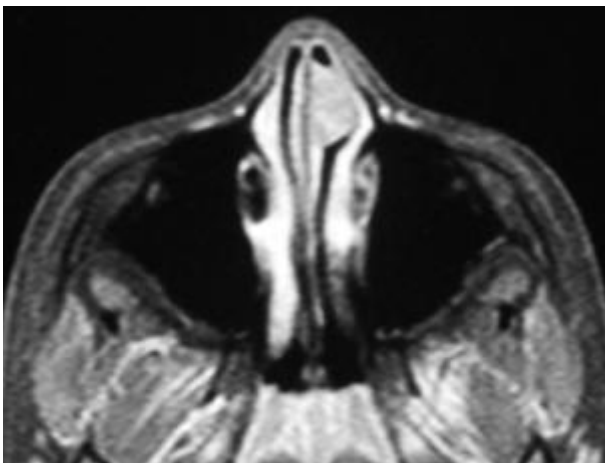


Fig. 6 : IRM en coupe axiale en séquence T1
avec gadolinium : Rehaussement tumoral

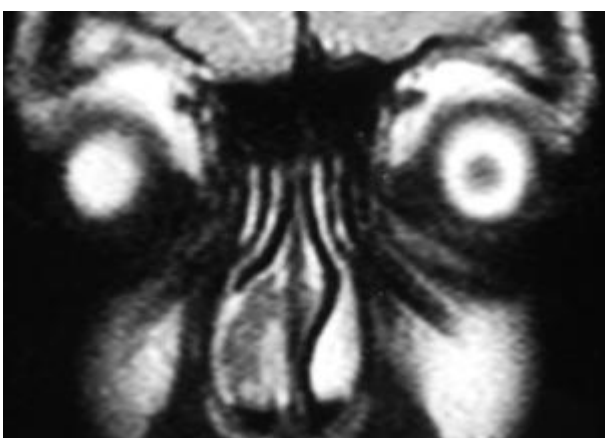


Fig. 7 : IRM en coupe couronale en séquence T2:
Hypersignal hétérogène

Nous avons alors effectué l'exérèse chirurgicale de la masse, par voie endonasale sous guidage endoscopique. La tumeur était facilement clivable et à distance de la lame criblée de l'ethmoïde.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a trouvé une prolifération, bien limitée mais non encapsulée, de cellules polygonales épithéliales, subissant parfois une inflexion épidermoïde avec élaboration de kératine. Ces cellules étaient organisées en travées et petits massifs et réalisaient souvent des cavités glandulaires. Cette composante épithéliale était associée à un contingent myoépithélial (fig 8, 9). Les foyers cellulaires alternaient avec des plages lâches scléro-hyalines, oedémateuses, ou cartilagineuses. Ces aspects ont fait retenir le diagnostic d'AP du septum nasal.

Les suites opératoires ont été simples. En particulier, nous n'avons pas observé de récurrence avec un recul de 1 an.

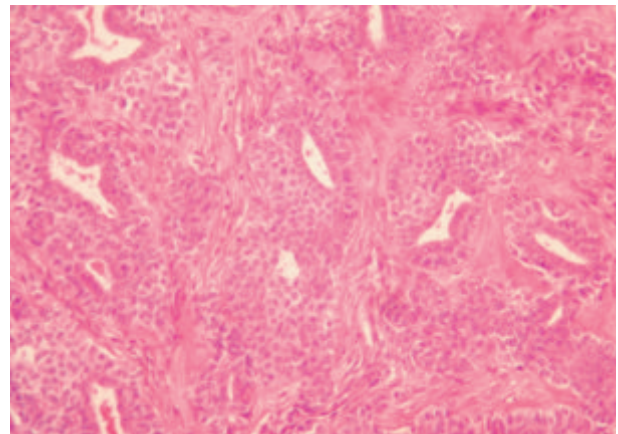


Fig. 7 : HE x 250, Structure glandulaire à revêtement
cylindrique entourée de cellules myoépithéliales.

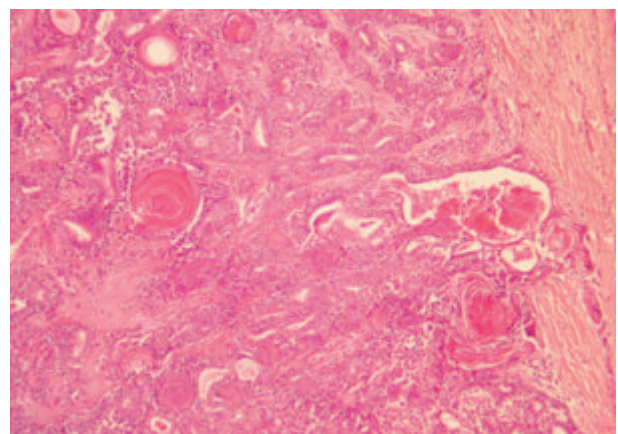


Fig. 7 : HE x 100, Prolifération épithéliale
et myoépithéliale avec réflexion malpighienne
associée à des plages fibrokystiques.



DISCUSSION

L'AP, bénin, est la plus fréquente des tumeurs salivaires (3). Les localisations aux glandes salivaires accessoires (GSA) prédominent dans la cavité orale (4). Ailleurs il est rare au niveau des voies respiratoires supérieures, 1% des cas intéressant la cavité nasale et le rhinopharynx (4). Parmi les AP intra-nasaux, 90% prennent naissance au niveau du septum, bien que la plupart des GSA intra-nasales siègent dans la paroi latérale (2, 5, 6).

Ces localisations de l'AP pourraient être en rapport avec (2, 3, 4) : l'implantation septale ectopique de cellules embryonnaires d'origine ectodermique lors de la migration des bourgeons nasaux à travers le mésoderme, durant le 2^{ème} mois ; la persistance anormale d'un reliquat du canal voméro-nasal de Jacobson ; le développement sur un tissu glandulaire mature (non un reliquat embryonnaire), plus récemment évoqué (3, 7, 8).

L'âge au diagnostic varie de 3 à 82 ans, avec prédominance féminine. Aucun facteur de risque, tel qu'une irradiation ou une chirurgie des cavités nasales, n'a été identifié (3).

La symptomatologie est dominée par : l'obstruction nasale unilatérale progressive (71%), les épistaxis répétées (56%) favorisées par les infections nasales, et la rhinorrhée intermittente (3, 2, 7, 8, 9, 10). Rarement des tumeurs volumineuses peuvent se traduire par une tuméfaction sous-cutanée labiale supérieure, une douleur faciale ou des céphalées (2).

L'aspect rhinoscopique habituel est celui d'une masse sessile, insérée sur le septum nasal qu'elle dévie vers le côté controlatéral, à surface lisse et translucide, de couleur allant du gris au rose, non ulcérée et non hémorragique, de taille variable selon le stade évolutif. Sa consistance est molle. Les structures avoisinantes sont préservées (2, 3, 7, 8, 9, 11).

La TDM et l'IRM éliminent un processus endocrânien probable dans la cavité nasale (7). La TDM objective un processus expansif de densité tissulaire, de contours réguliers, rehaussé tardivement par le produit de contraste (3, 7), sans défaut osseux de la base du crâne ni lyse osseuse évocatrice d'une tumeur maligne (2). A l'IRM, la formation apparaît homogène, en hypersignal T1 et isosignal T2.

L'AP présente une double composante cellulaire : des cellules épithéliales, petites, ovalaires, uniformes, à noyaux légèrement hyperchromatiques, les mitoses étant négligeables et les métaplasies rares, souvent disposées en cordons ; organisées autour d'elles en tubes ou en cavités : des cellules myoépithéliales fusiformes. Un stroma myxoïde, chondroïde, ou collagénique leur est associé (3, 2, 7, 11). La parfaite visibilité des tubules, qui peuvent être peu abondants, et la présence de tissu conjonctif muqueux et épithélial sont nécessaires au diagnostic (2). L'immunohistochimie (IHC) permet de constater le mar-

quage des cellules épithéliales par les anticorps anticytokératine (CAM 5,2) et des cellules myoépithéliales par les anticorps anti-protéine S100, anti-actine et anti-vimentine (2, 4, 12). Les AP endonasaux présentent une cellularité plus importante que ceux des GSA et un stroma peu abondant ou absent, d'où un diagnostic difficile (2, 4, 9) pouvant nécessiter le recours à l'IHC (9, 12).

Le diagnostic différentiel porte sur les tumeurs nasales unilatérales, bénignes ou malignes. Le diagnostic histologique peut être facile : pour l'hémangiome, l'angiofibrome, le granulome inflammatoire, le kyste dermoïde ou le papillome inversé ; ou difficile du fait de la forte cellularité, comme pour le carcinome adénoïde kystique, l'adénocarcinome, le chondrosarcome de bas grade ou l'esthésioneuroblastome olfactif (2, 3, 7).

Le traitement est toujours chirurgical. Les premiers auteurs ont recommandé une exérèse étendue par voie transfaciale paralatéronasale ou vestibulaire parfois de type Degloving, en raison du caractère mal connu de la tumeur et de sa tendance à la récurrence dans ses localisations parotidiennes (2). Ces abords ne nous paraissent raisonnablement justifiés que pour les AP de gros volume. Dans les AP de petite taille, comme dans notre cas, la voie endonasale est réalisable et permet l'ablation en monobloc de la lésion (2, 3, 4, 7, 9, 13). Makeïeff propose d'être le moins délabrant possible, tout en réalisant une résection suffisante avec contrôle histologique extemporané, les mêmes principes étant préconisés pour le traitement des récurrences (2). La photocoagulation LASER après exérèse a donné de bons résultats (2).

La radiothérapie externe et la chimiothérapie n'ont pas de place dans le traitement (2, 4).

L'évolution naturelle est le plus souvent lente et locale. Après traitement, la récurrence locale est fréquente : de moins de 10% des cas pour Compagno et Wong, à 50% dans les localisations parotidiennes (3, 7, 9). Elles seraient favorisées par un stroma myxoïde pouvant facilement contaminer le champ opératoire (3, 9). La rareté de ce stroma dans les AP du septum nasal pourrait expliquer le faible taux de récurrence dans cette localisation.

Le risque de transformation maligne de l'AP du septum nasal est réel et augmente avec le délai au diagnostic : 2% à 5 ans, 10% au-delà de 15 ans (5). Freeman (3) rapporte un cas d'AP du septum nasal avec métastase ganglionnaire submandibulaire ipsilatérale d'aspect histologique bénin. Les métastases se propagent par voie lymphatique ou hémotogène à partir d'une tumeur rompue (14).

Ces risques évolutifs imposent une surveillance prolongée des AP du septum nasal.

CONCLUSION

Bien que rare dans cette localisation, l'AP doit être évoqué devant toute formation septale charnue développée sous une muqueuse saine. L'imagerie est indispensable



notamment pour éliminer un processus endocrânien. Le traitement est toujours chirurgical, la voie d'abord étant choisie en fonction de la taille, du siège et de l'extension tumorale pour une exérèse complète. Le diagnostic repose sur l'histologie. Les risques de récurrence et de transformation maligne imposent une surveillance post-opératoire prolongée.

REFERENCES

- 1- Fontanel JP, Poitout F, Klossek JM. Tumeurs des glandes salivaires. EMC, Oto-rhino-laryngologie; 20-628-B-10, 1995, 10p.
- 2- Mortuaire G, Bonafos G, Wacrenier A, Darras JA, Chevalier D, Desautly A. Adénome pléomorphe endonasal nasale à propos de deux cas. JFORL 2002; 51(4), 180-4.
- 3- Couloigner V, Julien N, Molas G, Sterkers O. Adénome pléomorphe de la cloison nasale à propos d'un cas. Ann. Otol-Laryng .1993; 110: 230- 3.
- 4- Kumagai M, Endo S, Koizumi F, Kida A, Yamamoto M. A case of pleomorphic adenoma of the nasal septum. Auris Nasus Larynx 2004; 31: 439-42.
- 5- Halis Unlu H, Celik O, Akif Dermir M, Eskizmir G. Pleomorphic adenoma originated from the inferior nasal turbinate. Auris Nasus Larynx 2003; 30: 417-20.
- 6- Jackson LE, Rosenberg SI. Pleomorphic adenoma of the nasal wall. Otolaryngol Head Neck Surg 2002; 127(5): 474-6.
- 7- Makeieff M, Youssef B, Gardiner Q, Crampette L, Guerrier B. Pleomorphic Adenoma of the Nasal Septum: A Case Report. Ann. Otolaryngol Chir Cervico Fac 1999; 116(6): 230- 3.
- 8- Hirai S, Matsumoto T, Suda K. Pleomorphic adenoma in nasal cavity: immunohistochemical study of three cases. Auris Nasus Larynx 2002; 29: 291-5.
- 9- Tahlan A, Nanda A, Nagarkar N, Bansal S. Pleomorphic Adenoma of the Nasal Septum: A Case Report. American Journal of Otolaryngology 2004; 25(2): 118-20.
- 10- Bergströme B, Björklund A. Pleomorphic Adenoma of the Nasal Septum: Report of two cases. The Journal of Laryngology and Otology 1981; 95, 179-81.
- 11- Kakal SA. Pleomorphic Adenoma of the Nose: A clinical case and historical review. The Journal of Laryngology and Otology 1984; 98, 917-23.
- 12- Fucci MJ, Greco TM. Imaging quiz case 2. Pleomorphic adenoma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1994; 120(2), 225-6.
- 13- Pasquini E, Sciarretta V, Frank G, Cantaroni C, Modugno GC, Mazzatenta D, Farneti G. Endoscopic treatment of tumors of the nose and paranasal sinuses. Otolaryngol Head Neck Surg 2004; 131: 180-6.
- 14- Guitrancourt JA, Eloy JP, Dehesdin D, Metayer J, Hemet J. Adénome Pléomorphe Métastasant. Ann. Otol-Laryng 1992; 109: 417-23.