



Un cas d'esthésioneuroblastome olfactif à révélation ophtalmologique

Maryame Abou-Elfadl^{1,2}, Reda Abada, Sami Rouadi, Mohammed Roubal, Mohammed Mahtar, Fatmi Kadiri

Un adolescent de 17 ans, sans antécédents pathologiques, est admis pour une exophtalmie unilatérale gauche progressive associée à une ophtalmoplégie unilatérale et des épisodes d'épistaxis minimes, évoluant depuis trois mois.

L'examen clinique objective une exophtalmie gauche oblique en dehors, non réductible, avec un œdème des paupières, un chémosis conjonctival important, une abduction et adduction du globe impossibles et une limitation importante de l'élévation et de l'abaissement (figure 1).

Au fond d'œil, on retrouve un œdème papillaire de stade III avec des hémorragies périphériques et une rétine œdématisée. La perception lumineuse est négative avec une mydriase aréflexique. La rhinoscopie antérieure est normale ; il n'y a pas d'adénopathies cervicales ni de lésions cutanées.

La tomодensitométrie crânio-orbitaire montre un processus d'allure tumoral mesurant 55 x 40 x 30 mm occupant la face interne de l'orbite gauche et étendu au niveau de l'étage antérieur de la base du crâne. Il se développe de part et d'autre de la grande aile du sphénoïde qui est remaniée, siège d'une ostéo-condensation avec un aspect hérissé et une réaction périostée. Il y a une lyse de la lame orbitaire de l'éthmoïde avec un envahissement des cellules éthmoïdales homolatérales. En arrière, la tumeur arrive jusqu'au niveau de l'apex orbitaire sans envahissement du sinus caverneux (figure 2).

L'imagerie par résonance magnétique crânio-orbitaire visualise un processus tumoral tissulaire atteignant l'orbite gauche, la fosse nasale homolatérale, l'éthmoïde, le sinus sphénoïdal et le maxillaire gauche. Il s'étend en haut à

1. Service d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale, Hôpital 20-Août, Casablanca, Maroc.
2. Résidente en 8^e semestre.



Figure 1. L'examen clinique de la face.

l'étage antérieur de la base du crâne à travers la lame criblée de l'éthmoïde. En dehors, il refoule le globe oculaire avec une exophtalmie de grade III, en extraconique, refoulant le muscle droit médial en dehors.

En dedans, il s'étend au niveau de l'éthmoïde et de la fosse nasale refoulant la cloison nasale. En bas, il s'étend au niveau du sinus maxillaire gauche et de la fosse infra-temporale (figure 3).

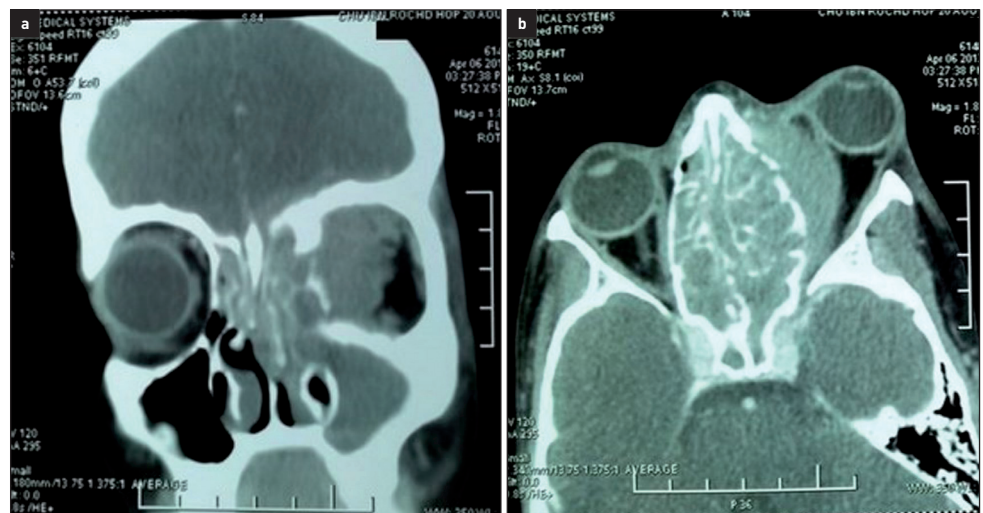


Figure 2. Aspect scannographique. a. Coupe coronale. b. Coupe axiale.

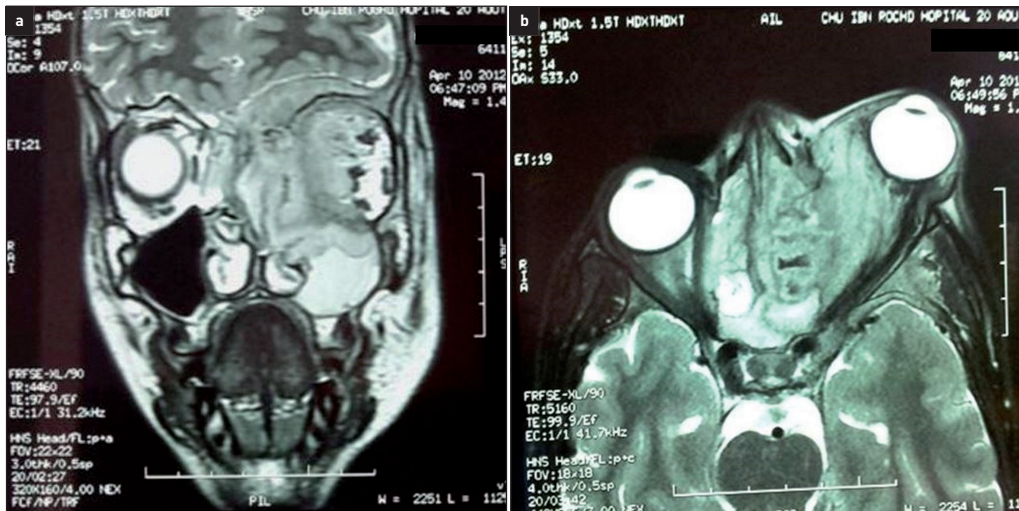


Figure 3. IRM crânio-orbitaire.
a. Coupe coronale. b. Coupe axiale.

Une biopsie orbitaire avec étude histologique montre une prolifération cellulaire maligne en faveur d'un esthésioneuroblastome olfactif.

Le patient a bénéficié d'une chimiothérapie à base d'actinomycine D, vincristine, cyclophosphamine. Au bout de quatre mois, la tumeur a nettement régressé, mais le patient a présenté un œdème cérébral à la suite duquel il est décédé.

Discussion

Le neuroblastome olfactif est une tumeur rare des cavités nasales, développé au dépend de l'épithélium olfactif, considéré comme de bas grade de malignité. Il représente 3 % des tumeurs de cette région [1].

Les formes orbitaires inaugurales sont exceptionnelles et posent un problème de diagnostic différentiel [2].

L'IRM évalue l'importance de l'étendue tumorale et permet la classification de Kardish : • Stade A : tumeur limitée à la fosse nasale • Stade B : tumeur naso-sinusienne • Stade C : extension régionale aux structures adjacentes • Stade D : métastase à distance [3].

L'envahissement ganglionnaire cervical et l'extension intracrânienne sont les principaux facteurs de mauvais pronostic [2].

Le traitement repose sur la chirurgie-radiothérapie avec une chimiothérapie première dans les formes disséminées [1].

Conclusion

L'atteinte ophtalmologique survient surtout à un stade évolué de l'esthésioneuroblastome. La neuro-imagerie permet un bilan locorégional précis. Malgré les thérapeutiques proposées, le pronostic reste réservé à long terme.

Points forts

- Tumeur rare se développant à partir des cellules neurosensorielles olfactives.
- Signes rhinologiques au premier plan.
- Les formes ophtalmologiques inaugurales sont exceptionnelles.
- Principaux facteurs de mauvais pronostic : l'envahissement ganglionnaire cervical et l'extension intracrânienne.
- Pronostic à long terme réservé.

Bibliographie

1. Kriet M, Laktaoui A, Zrara S *et al.* Esthésioneuroblastome olfactif de révélation ophtalmologique : à propos d'une observation. *J Fr Ophtalmol.* 2002;25(6):632-5.
2. Bettaieb I, Mekni A, Bellil K *et al.* Une exophtalmie d'étiologie inhabituelle chez un sujet âgé. *Ann Pathol.* 2007;27(4):327-8.
3. Gaye PM, Mesbah L, Kanouni L *et al.* Esthésioneuroblastome olfactif : expérience de l'institut d'oncologie de Rabat et revue de la littérature. *J Afr Cancer.* 2010;2:36-40.