

CAS CLINIQUES

MÉNINGIOME PRIMITIF ETHMOÏDONASAL.

M.TOUATI *, A.ALJALIL *, M.CHIHANI*, B.BOUAITY *, I.ZRARA*, H.AMMAR*.

* SERVICE ORL ET CCF, HÔPITAL MILITAIRE AVICENNE DE MARRAKECH, MAROC

**SERVICE D'ANATOMO-PATHOLOGIE, HÔPITAL MILITAIRE AVICENNE DE MARRAKECH, MAROC

RESUME

Introduction : Les méningiomes primitifs des fosses nasales et des sinus paranasaux sont des tumeurs bénignes rares, la sémiologie clinique et radiologique n'est pas spécifique. L'objectif de ce travail est de décrire les aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques de cette localisation ectopique des méningiomes.

Observation : Patient âgé de 52 ans, présentant une obstruction nasale bilatérale avec hyposmie et épistaxis depuis 4 ans, l'examen endonasal a montré un processus tissulaire polypoïde occupant les deux fosses nasales, la TDM a montré un processus tumoral ethmoïdonasal étendu aux sphénoïdes et vers les deux fosses nasales sans extension endocrânienne.

Le patient a été opéré par voie transfaciale, l'examen anatomopathologique était en faveur d'un méningiome méningothélial gradel. Les contrôles cliniques, endoscopiques et scannographiques n'ont pas montré de résidu tumoral ni de récurrence avec un recul de 4ans.

Conclusion : Les fosses nasales et les sinus paranasaux représentent une localisation ectopique exceptionnelle des méningiomes extra crâniens primitifs. Ces tumeurs se développent lentement et leur pronostic est généralement bon après exérèse chirurgicale.

Mots clés : Méningiomes ectopiques, sinus paranasaux, anatomie pathologique, immunohistochimie, chirurgie.

SUMMARY

Introduction : Primary extracranial meningiomas of the nasal cavity and paranasal sinuses are rare benign tumors, the clinical and radiological presentations are not specific. The objective of this work is to describe the epidemiological, diagnostic and therapeutic aspects of this ectopic location of meningiomas.

Case report : 52-year-old patient, presented a bilateral nasal obstruction with hyposmia and epistaxis for 4 years, the endonasal examination showed a polypoid process occupying both nasal cavity, the CT examination showed an ethmoidal tumoral process extending to sphenoid bones and both nasal cavity without endocranial extension.

The patient was operated by transnasal approach, histopathological examination was in favour of a meningothelial meningioma rank I. The clinical, endoscopic and CT controls did not show tumor residue or a local recurrence with a recession of 4years.

Nasal cavity and paranasal sinuses represent an exceptional ectopic location of primary extracranial meningiomas, these tumors are slowly growing, and their prognosis is generally good after surgical excision.

Keywords : ectopic meningioma, paranasal sinuses, histopathology, immunohistochemistry, surgery.

INTRODUCTION

Les méningiomes primitifs des fosses nasales et des sinus paranasaux sont rares, peu de cas ont été décrits dans la littérature internationale (1). Plusieurs théories tentent d'expliquer leur histogénèse, la sémiologie clinique et radiologique n'est pas spécifique, le diagnostic histologique n'est pas toujours évident, le pronostic est excellent après exérèse chirurgicale qui reste le seul traitement préconisé (1-2).

A la lumière d'une observation suivie au service ORL et CCF de l'hôpital Militaire Avicenne de Marrakech, nous essayerons de décrire les aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques de cette localisation ectopique des méningiomes.

CAS CLINIQUE

Patient de 52 ans, hospitalisé pour bilan d'une obstruction nasale bilatérale. Le début de sa symptomatologie remonte à 4 ans par l'apparition d'une obstruction nasale intermittente avec hyposmie et épistaxis de petite abon-

dance spontanément résolutive. L'évolution est marquée par l'aggravation de l'obstruction nasale qui est devenue permanente, l'installation d'une anosmie et d'une algie faciale supportable. L'examen endoscopique endonasal a montré un processus tissulaire polypoïde de couleur grisâtre sillonnée par des petits vaisseaux occupant les deux fosses nasales. Le reste de l'examen ORL était normal, il n'y avait pas d'exophtalmie ni de troubles de l'oculomotricité. Les aires ganglionnaires cervicales étaient toutes libres. Le scanner du massif facial a montré un processus tumoral ethmoïdonasal de densité tissulaire, entraînant une lyse partielle de la lame criblée et refoulement en dehors des recessus papyracés, avec extension aux sphénoïdes et vers les deux fosses nasales, lysant partiellement la cloison nasale et comblant le sinus maxillaire droit, il n'y avait d'extension endocrânienne ni intraorbitaire (Figures N°:1 et 2).

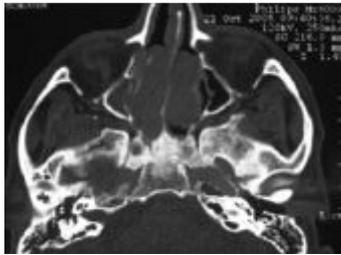


Figure N°1 : TDM cranio-faciale en coupe axiale montrant un processus tumoral ethmoïdonasal de densité tissulaire, lysant partiellement la cloison nasale et comblant les deux fosses nasales et le sinus maxillaire droit.



Figure N°2 : TDM cranio-faciale en coupe coronale montrant un processus tumoral ethmoïdonasal à point de départ ethmoïdal, entraînant une lyse partielle de la lame criblée et refoulement en dehors des recessus papyracés, sans extension endocrânienne ni intraorbitaire.

Une biopsie de la tumeur, réalisée dans un premier temps était non concluante en portant sur des remaniements fibro-inflammatoires non spécifiques. Le patient a été opéré par voie paralatéronasale droite (Figure N°3), l'examen histologique extemporané était en faveur d'une prolifération tumorale bénigne méningothéliale.

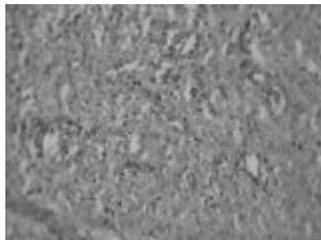


Figure N°3 : Coupe microscopique anatomopathologique (HEx200) montrant Prolifération tumorale bénigne méningothéliale avec Présence de noyaux vacuolaire évoquant un méningiome.

la résection était totale, le contrôle du toit des fosses nasales n'a pas retrouvé de fuite de LCR ni de continuité entre la tumeur et les méninges, les suites opératoires étaient simples, le résultat anatomopathologique final a confirmé le diagnostic de méningiome méningothélial grade I selon la classification de l'OMS.

Les contrôles cliniques, endoscopiques et scannographiques effectués à 1 mois et 3 mois (Figure N°4), puis

tous les 6 mois, n'ont pas montré de résidu tumoral ni de récurrence avec un recul de 4 ans, le patient garde toujours une anosmie sans aucun autre signe associé.

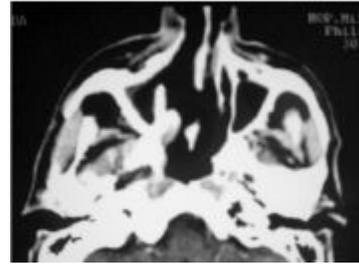


Figure N°4 : TDM de contrôle montrant l'absence de résidu tumoral.

DISCUSSION

Les méningiomes sont des tumeurs nerveuses bénignes développées à partir des cellules méningées ou arachnoïdiennes, représentant 13 à 26 % des tumeurs intracrâniennes et se classent en troisième position après les métastases et les gliomes (1-2), elles s'accompagnent d'une extension extra crânienne ou extra médullaire dans 20% des cas(3).

Les méningiomes extra crâniens primitifs sont rares et représentent 1 à 2% de tous les méningiomes. L'orbite, les sinus paranasaux, la cavité orale, le rocher, la surface externe de la voûte crânienne et la peau représentent les localisations ectopiques les plus fréquentes de ces tumeurs (3).

L'étiologie est inconnue, mais Dans plus de la moitié des méningiomes sporadiques, on a démontré une inactivation des deux allèles d'un gène suppresseur de tumeur, le gène de la neurofibromatose de type 2 (NF2) sur le chromosome 22 (1-4), ce qui explique l'association fréquente des méningiomes avec la NF2. En plus La prédominance féminine et l'aggravation observée au cours de la grossesse ont suggéré une influence hormonale. En effet, les méningiomes expriment un taux élevé de récepteurs à la progestérone. In vitro et in vivo, leur croissance est stimulée par la progestérone et inhibée par un antagoniste, la mifépristone (RU 486) (1-5). Le rôle des radiations ionisantes et des traumatismes crâniens a été également décrit par certains auteurs (6).

La réalité des méningiomes extracrâniens primitifs purs est actuellement admise, plusieurs théories tentent d'expliquer leur histogénèse à partir des reliquats des cellules arachnoïdiennes laissés sur place durant la fermeture du tube neural, ou bien des cellules arachnoïdiennes présentes dans les gaines des nerfs crâniens et des vaisseaux de la base du crâne, ou encore à partir d'une métamorphose d'une cellule mésenchymateuse (1-3).

Les méningiomes primitifs des fosses nasales et des sinus paranasaux sont extrêmement rares et ne représentent que 0,17% des tumeurs nasosinusiennes (3), le



MÉNINGIOME PRIMITIF ETHMOÏDONASAL

premier cas a été décrit par shaheen en 1931 (2), et depuis peu de cas ont été publiés. En 2005 GÖkduman avait recensé 33 cas de méningiomes primitifs nasosinusiens publiés dans la littérature internationale.

L'âge moyen de découverte des méningiomes extracrâniens primitifs nasosinusiens est d'environ 45 ans avec une légère prédominance féminine (sex-ratio de 1/1,2) (7).

La symptomatologie clinique est non spécifique, elle est commune à toutes les tumeurs nasosinusiennes : obstruction nasale, épistaxis, anosmie, rhinorrhées purulentes et céphalées représentent les symptômes majeurs (1-7). L'évolution est habituellement lente et insidieuse et la tumeur peut atteindre une taille considérable avec extension vers les organes de voisinage (orbite, base du crane), ce qui explique le retard du diagnostic (3-7), comme ce fut le cas de notre patient (54 mois).

L'imagerie basée sur le couple TDM-IRM permet d'établir un bilan lésionnel précis de la tumeur (1). La tomographie du massif facial en coupes axiales et coronales permet de visualiser la tumeur, ses limites et son extension vers les structures voisines essentiellement la base du crane et l'orbite ainsi que l'atteinte des structures osseuses (1-8). Les méningiomes primitifs nasosinusiens se présentent souvent sous forme d'un processus tissulaire de densité hétérogène, rehaussé par l'injection du produit de contraste (1-8). L'IRM est plus performante, elle est généralement nécessaire en préopératoire, car elle permet de définir précisément le volume tumoral (meilleure définition, coupes selon les trois plans), établir un bilan d'extension plus précis en différenciant prolongement tumoral d'une rétention liquidienne ou inflammation surtout en cas de récurrence (8-9).

Le diagnostic des méningiomes primitifs extra crâniens est histologique, La classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) a retenu différents critères d'agressivité : nombre des mitoses, hypercellularité, rapport nucléocytoplasmique élevé, nucléoles proéminents, nécrose, perte de l'architecture tissulaire. Trois grades histologiques sont ainsi définis : bénin (grade 1), atypique (grade 2), malin ou anaplasique (grade 3) (1-10).

Les méningiomes bénins, de très loin les plus fréquents,

correspondent dans leur grande majorité aux trois sous-groupes traditionnels : méningothéliaux (les plus fréquents, cas de notre patient), transitionnels ou psammomateux et fibroblastiques

(1-10).

Pour cette localisation ectopique nasosinusiennne, le diagnostic histologique n'est pas toujours évident, le diagnostic différentiel à éliminer est celui du schwannome, la présence de pseudo-inclusions nucléaires ou de psammomes est d'une aide précieuse, parfois le recours à l'immuno-histochimie s'avère nécessaire(1), en effet les méningiomes expriment une positivité membranaire à l'EMA (antigène épithélial membranaire), et une absence de l'expression de la protéine S100 (1-10).

Même si au moment du diagnostic, les méningiomes extra crâniens primitifs des fosses nasales et des sinus paranasaux infiltrent les structures pariétales et osseuses sous jacentes (notre cas), ils ont un excellent pronostic après exérèse chirurgicale qui représente le traitement de choix sans autres thérapeutiques adjuvantes (1-3-7). Différentes voies d'abord peuvent être utilisées : voie endoscopique endonasale, voie externe paralatéronasale, pour permettre une exérèse complète avec contrôle de la lame criblée de l'ethmoïde et de la base du crane. Le choix varie en fonction du site de développement et de l'extension éventuelle de la tumeur. Le taux de survie à 5 et 10 ans est estimé à 82 % et 78 % (1-7), les récurrences sont souvent tardives et le risque de survenue dépend essentiellement de la qualité de l'exérèse chirurgicale. Aucun cas de forme maligne n'a été décrit dans la littérature (7-11).

CONCLUSION

Les fosses nasales et les sinus paranasaux représentent une localisation ectopique exceptionnelle des méningiomes extra crâniens primitifs, peu de cas ont été publiés dans la littérature internationale. Ces tumeurs se développent lentement et leur sémiologie clinique et radiologique n'est pas spécifique, ce qui explique le retard du diagnostic surtout dans les pays en voie de développement. Le pronostic est généralement bon après exérèse chirurgicale.

REFERENCES

- [1] Kainuma K, Takumi Y, Uehara T, Usami S. Meningioma of the paranasal sinus: a case report. *Auris Nasus Larynx* 2007; 34:397-400.
- [2] Gökdoğan CA, Iplikcioglu AC, Kuzdere M, Bek S, Cosar M. Primary meningioma of the paranasal sinus. *J Clin Neurosc* 2005; 12:832-834.
- [3] Petruilionis M, Valeviciene N, Paulauskiene I, Bruzaite J. Primary extracranial meningioma of the sinonasal tract. *Acta Radiol* 2005; 46:415-418.
- [4] Ketter R, Henn W, Feiden W, Prowald A, Sittel C, Steudel WJ, et al. Nasoethmoidal meningioma with cytogenetic features of tumour aggressiveness. *Paediatr Neurosurg* 2003; 39:190-4.
- [5] Adams EF, Schrell UMH, Fahlbusch R, Thierauf P. Hormonal dependency of cerebral meningiomas. *J. Neurosurg* 1990; 73 : 750-5.
- [6] Salvati M, Cervoni L, Caruso R, Delfini R, Gagliardi FM. High-dose radiation-induced meningiomas in elderly. *Neurosurg Rev* 1996; 19 : 81-3.
- [7] Thompson LDR, Gyure KA. Extracranial sinonasal tract meningiomas. *Am J Surg Pathol* 2000; 24:640-650.

- [8] Fernandez Liesa R, Rivares Esteban J, Perez Obon J, Ros Mendoza L, Gambo Grasa P, de Miguel Hernandez D. Primary meningioma of the nose and the paranasal sinus. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1991;108: 34-7.
- [9] J.R. Ferraz-Filho, V.H. Floriano, L.F. Felipe, J.A. Rocha-Filho, Clinical-radiological aspects of primary extracranial meningioma of the ethmoid sinus in a child. *Arq. Neuropsiquiatr.* 66 (2008): 274-275.
- [10] E.J. Rushing, J.P. Bouffard, S. McCall, C. Olsen, H. Mena, G.D. Sandberg, L.D. Thompson, Primary extracranial meningiomas: an analysis of 146 cases, *Head Neck Pathol.* 3 (2009): 116-130.
- [11] Friedman CD, Costantino PD, Teitelbaum B, Bertold RE, Sisson Sr GA. Primary extracranial meningiomas of the head and neck. *Laryngoscope* 1990;100 :41-8.