

DEDICACES

Au nom de Dieu, le Tout Miséricordieux, le Très Miséricordieux

A mes chers parents,

Pour votre amour, vos prières et tous vos sacrifices,

Je ne saurai vous remercier assez pour tout ce que vous avez fait.

Que Dieu vous procure une vie pleine de bonheur et de santé.

A ma chère grand-mère

Pour ton soutien permanent et ta générosité infinie. Que dieu te garde et te protège.

A mon cher frère Youssef

*Je te souhaite un avenir agréable et radieux. Que ta vie soit pleine de succès et de
bonheur.*

A ma sœur Rhita, mon beau-frère Achraf et ma nièce Mariam

Je vous remercie pour votre soutien et encouragement permanents,

Que dieu vous garde et vous protège

A tous mes oncles et tantes paternels et maternels

Pour leur soutien, leur affection, leur générosité et leur confiance en moi.

A ma meilleure amie d'enfance Aicha

En témoignage de l'amitié qui nous unis

A tous mes amis et tous mes enseignants

*Je vous dédie, en signe de reconnaissance, ce travail qui n'a pu être accompli qu'avec
vos encouragements et votre collaboration.*

REMERCIEMENTS

*A notre maître et rapporteur de thèse,
Monsieur le Professeur OUDIDI Abdellatif
Professeur d'oto-rhino-laryngologie*

Vous nous avez fait l'honneur de nous confier le sujet de cette thèse. Nous vous exprimons toute notre gratitude et notre profond respect d'avoir bien voulu assurer la direction de ce travail qui grâce à votre esprit didactique et rigoureux et vos précieux conseils a pu être mené à bien. Recevez ici le témoignage de notre sincère reconnaissance et de notre profond respect.

*A notre maître et président de thèse,
Monsieur le Professeur RIDAL MOHAMMED
Professeur d'oto-rhino-laryngologie*

*Pour le très grand honneur que vous nous faites en acceptant de juger et de présider
notre thèse. Nous vous prions de trouver ici, le témoignage de notre profond respect
et de notre haute estime.*

*A notre maître et juge de thèse,
Monsieur le Professeur BEN MANSOUR NAJIB
Professeur d'oto-rhino-laryngologie*

Vous nous avez honorés d'accepter avec grande sympathie de siéger parmi notre jury de thèse et d'avoir accepté de juger notre travail. Permettez-nous de vous exprimer notre profonde reconnaissance et respect. Puisse Dieu le tout puissant vous accorder prospérité et bonheur, et vous assister dans la réalisation de vos projets.

*A notre maître et juge de thèse,
Monsieur le Professeur ATTIFI HICHAM
Professeur agrégé d'oto-rhino-laryngologie*

Nous vous exprimons nos sincères remerciements pour l'intérêt que vous avez accordé à notre travail en acceptant de le juger. Veuillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre reconnaissance et de notre respect. Puisse Dieu le tout puissant vous accorder prospérité et bonheur, et vous assister dans la réalisation de vos projets.

PLAN

LISTE DES FIGURES -----	10
LISTE DES TABLEAUX -----	13
LISTE DES ABREVIATIONS-----	14
I. INTRODUCTION-----	15
II. RAPPELS -----	16
III. MATERIELS ET METHODE -----	43
OBSERVATIONS CLINIQUES -----	44
IV. RESULTATS -----	65
V. DISCUSSION -----	70
A. Etiopathogénie -----	70
B. Epidémiologie -----	74
C. Clinique -----	76
D. Diagnostic différentiel-----	83
E. Imagerie diagnostique -----	86
F. Classifications tumorales-----	94
G. Traitement -----	99
H. SURVEILLANCE ET RÉCIDIVES -----	123
VI. CONCLUSION -----	126
VII. RÉSUMÉ-----	128
VIII. BIBLIOGRAPHIE -----	133

LISTE DES FIGURES

Figure 1: coupe sagittale médiale montrant les parois du cavum	18
Figure 2: coupe axiale passant par le cavum	21
Figure 3: coupe sagittale de la face montrant les rapports du cavum.....	22
Figure 4: pharynx ouvert, en vue postérieure	24
Figure 5: système carotidien interne et externe.....	27
Figure 6 : trajet de l'artère maxillaire	28
Figure 7: squelette osseux de la tête montrant la fosse ptérygo-palatine	31
Figure 8: Tumeur polylobée lisse et rougeâtre. Aspect fibreux et blanchâtre de la coupe. De nombreux vaisseaux sont observés.....	33
Figure 9: Aspect histologique du fibrome nasopharyngien	36
Figure 10: Vue anatomique de la face inférieure de la base du crâne montrant les extensions latérales, devant l'apophyse ptérygoïdienne d'un fibrome nasopharyngien	40
Figure 11. TDM en coupe coronale montrant un FNP étendu à la FPP et la FIT	45
Figure 12. TDM en coupe coronale : FNP se développant dans la fosse infra temporale jusqu' a la région jugale	46
Figure 13. IRM en coupe axiale : processus tumoral centré sur la région sphéno palatine, et étendu vers la fosse ptérygopalatine droite.	47
Figure 14. TDM en coupe axiale : processus tumoral ostéolytique du sphénoïde, latéralisé à droite et localement invasif.....	49
Figure 15. TDM avec injection de produit de contraste en coupe axiale : processus tissulaire de la fosse nasale gauche hypervasculaire.....	52
Figure 16. IRM en coupe axiale : processus tumoral de la fosse nasale gauche envahissant le cavum, les choanes et la fosse infra temporale homolatérale.....	53
Figure 17. Artériographie après injection de l'artère maxillaire interne.....	54
Figure 18. Artériographie après injection de l'artère maxillaire interne gauche avec disparition du blush post embolisation	54
Figure 19. TDM en coupe axiale formation du tiers postérieur de la fosse nasale gauche hyper vasculaire.	57

Figure 20. TDM de contrôle en coupe axiale ne retrouve pas de résidu tumoral	58
Figure 21: TDM en coupe coronale : volumineuse masse de la FN droite	60
Figure 22 : TDM en coupe axiale : volumineuse masse de la FN droite mal limitée, prenant le contraste de façon intense infiltrant la FPP	60
Figure 23: Artériographie après injection de l'artère maxillaire interne droite avec le blush.....	61
Figure 24: Artériographie après injection de l'artère maxillaire interne droite avec disparition du blush post embolisation.	62
Figure 25. Bombement ovoïde du palais mou	78
Figure 26. Tuméfaction de la région zygomatique droite.....	80
Figure 27. Vue endoscopique de la cavité nasale droite montrant une masse vasculaire	82
Figure 28. TDM montrant un élargissement du foramen sphéno-palatine et de la fosse nasale droite	88
Figure 29. TDM avec injection de produit de contraste en coupe axiale.....	89
Figure 30. IRM en coupe axiale montrant une extension du fibrome à la partie médiale de la fosse infratemporale	90
Figure 31. L'angiographie du système carotidien externe montre une tumeur hypervasculaire (têtes de flèche) alimentée principalement par l'artère maxillaire interne (flèche).	93
Figure 32. L'angiographie du système carotidien interne montrant un blush tumoral alimenté par des branches de l'ACI.	93
Figure 33. L'angiographie du système carotidien externe montre une tumeur hypervasculaire (têtes de flèche) alimentée principalement par l'artère maxillaire interne (flèche).	102
Figure 34. FNP après embolisation, avec disparition du blush tumoral	102
Figure 35 . Vue endoscopique montrant l'excision de la tumeur depuis son pédicule	106
Figure 36. La tumeur est disséquée jusqu'à son pédicule	106
Figure 37. Voie de "degloving" droite avec maxillectomie médiale.....	110

Figure 38. Incision de rhinotomie latérale. Le refend sur la lèvre supérieure est rarement nécessaire 111

Figure 39. Incision muqueuse du palais dur (ligne jaune) pour lever un lambeau palatin ; resection osseuse pour exposer la tumeur (surface quadrillée)..... 113

Figure 40. Ostéotomie de Lefort : (a) Préparation des microplaques (b)Abaissement du maxillaire (c) Exérèse du FNP (d) : Ostéosynthèse par microplaques 114

Figure 41. Élévation du lambeau et exposition de la fosse temporale 116

LISTE DES TABLEAUX

TABLEAU 1. REPARTITION DU FNP SELON L'AGE SELON CERTAINS AUTEURS. -----	75
TABLEAU 2. REPARTITION DU FNP SELON CERTAINS AUTEURS -----	76
TABLEAU 3. LES PRINCIPAUX SIGNES RHINOLOGIQUES RETROUVES PAR CERTAINS AUTEURS-----	79
TABLEAU 4. MONTRANT LES REGIONS EXPOSEES LORS DES DIFFERENTES VOIES D'ABORD -----	109

LISTE DES ABREVIATIONS

FNP	: Fibrome nasopharyngien
FN	: Fosse nasale
FPP	: Fosse ptérygopalatine
RP	: Récepteur de la progestérone
TDM	: Tomodensitométrie
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
VEGF	: Facteur de croissance de l'endothélium vasculaire
ACE	: Artère carotide externe
ACI	: Artère carotide interne
RA	: Récepteur des androgènes
FIT	: Fosse infratemporale
TGF-B	: Facteur de croissance transformant beta
ER	: Récepteur d'œstrogène
PLN	: Paralatéronasale

I. INTRODUCTION

Le fibrome nasopharyngien est une tumeur rare qui représente 0.05% des tumeurs de la tête et du cou, et qui touche essentiellement l'adolescent de sexe masculin. C'est une tumeur hautement vasculaire très hémorragique qui prend naissance dans la région du foramen sphenopalatin. Malgré un aspect histologiquement bénin, cette tumeur est hautement agressive.

Le tableau clinique le plus fréquent est celui d'une obstruction nasale associée à des épistaxis survenant chez un jeune garçon.

La tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique permettent d'évoquer le diagnostic et de faire un bilan d'extension constituant ainsi une étape importante dans le choix de la technique opératoire.

La gravité de cette tumeur est surtout per opératoire à cause de son risque hémorragique important et la fréquence des récives en fait une tumeur redoutable.

L'embolisation préopératoire a connu un grand essor avec le développement de l'artériographie interventionnelle. Elle permet de diminuer le saignement per opératoire de faciliter le geste chirurgical et de minimiser la déperdition sanguine.

Le but de l'étude est de mettre en lumière les difficultés diagnostiques et thérapeutiques rencontrées lors de la prise en charge des fibromes nasopharyngiens tout en comparant nos résultats avec ceux de la littérature et ce à travers une étude de 5 cas colligés au service d'oto-rhino-laryngologie du CHU HASSAN II de Fès entre 2012 et 2018.

II. RAPPELS

1. RAPPEL HISTORIQUE

Le fibrome nasopharyngien fut à l'origine nommé ainsi du fait de son implantation présumée dans le nasopharynx. D'après Acuna [1], cette tumeur était connue d'Hippocrate. Cependant, le premier cas authentique traité chirurgicalement fut rapporté par Liston en 1841 [2] et confirmé histologiquement par Myhre et Michaels en 1987 [3], après analyse des coupes histologiques de la tumeur.

Chelius, en 1847 [4], observa la nature fibreuse de cette tumeur ainsi que sa propension à se développer au moment de la puberté.

Gosselin, en 1873 [5], confirma la tendance des polypes fibreux nasopharyngés à ne se développer que chez les adolescents mâles et observa que si certaines de ces tumeurs avaient tendance à régresser spontanément à l'âge adulte, d'autres nécessitaient une exérèse chirurgicale.

Le terme de fibrome nasopharyngien juvénile fut inventé par Chauveau en 1906 [6] et la tumeur fut magistralement décrite par Sébilleau [7] en 1923. Le terme d'angiofibrome a été suggéré par Friedberg en 1940 [8].

Le traitement du fibrome nasopharyngien a évolué au fil du temps. La première attitude fut l'exérèse chirurgicale : extraction au crochet, aux forceps, au doigt ; le docteur Hingston ôta en 1889 un polype fibreux nasopharyngé, au doigt, sans anesthésie, chez un patient maintenu assis sur une chaise. L'hémorragie fut sévère, mais le patient put quitter l'hôpital dès le lendemain de l'intervention [9].

Cependant, les échecs de cette chirurgie, hautement hémorragique et souvent incomplète, ont conduit Friedberg [8] à recommander comme prise en charge initiale l'implantation d'aiguilles de radium dans la tumeur, suivie d'une diathermocoagulation[8].

Lorsque les séquelles à long terme de l'irradiation devinrent évidentes chez ces patients irradiés, la chirurgie première revint à l'honneur. Les recherches s'orientèrent alors vers les moyens de réduire l'hémorragie peropératoire et de faciliter l'exérèse tumorale, avec une morbidité et des taux de récurrences minimaux.

La voie d'abord de dégloving a été décrite pour la première fois par Casson et al. (1974) et puis par Howard et Lund (1992), ils l'ont utilisé chez ces patients depuis 10 ans et l'ont considéré l'approche de premier choix tout en évitant une incision externe.[9]

En 1978, Duckert [10] rapporte un cas de FNP traité par oestrogèneothérapie pendant 3 mois et a constaté une réduction de la masse tumorale prouvée par le scanner.

L'embolisation préopératoire du FNP a été pratiquée afin d'assécher la tumeur depuis 1988 par voie transartérielle, et par ponction directe depuis 1994 par Tranbahuy et al.[11,12].

Dès que Kamel [13] et al ont fait la première description en 1996 de l'exérèse transnasale sous guidage endoscopique des petits FNP, ses indications ne cessent de s'élargir.

2. RAPPEL ANATOMIQUE

A. LE RHINOPHARYNX

a. Anatomie descriptive et rapport [14,15,16]

Le rhinopharynx encore appelé cavum ou épipharynx, est en relation directe avec les fosses nasales en avant, communique avec l'oreille moyenne par la trompe auditive latéralement et s'ouvre sur l'oropharynx en bas. Situé derrière le squelette de la face, au-dessous de la base du crâne et en avant de la colonne cervicale. C'est une cavité de forme grossièrement cubique chez l'adulte.

Chez le nouveau-né et l'enfant, il présente une prédominance du diamètre antéropostérieur sur le diamètre vertical, donnant ainsi une forme très allongée d'avant en arrière, mais peu haute au cavum.

Le rhino-pharynx présente à décrire six parois :

- La paroi antérieure
- Les parois supérieures et postérieures
- Les parois latérales
- La paroi inférieure (virtuelle)

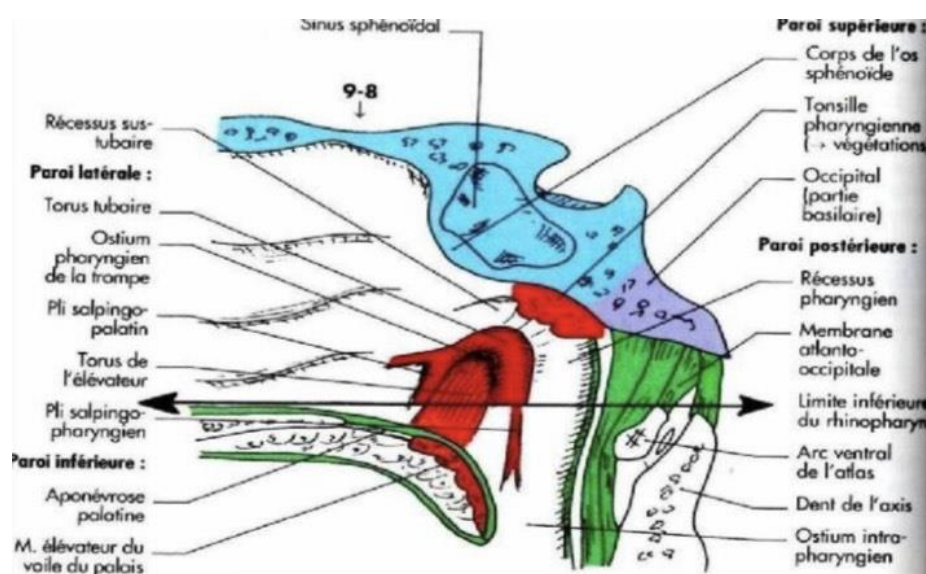


Figure 1: coupe sagittale médiale montrant les parois du cavum(15)

- Paroi antérieure

Située immédiatement en arrière des fosses nasales, la paroi antérieure est constituée par les choanes, séparés sur la ligne médiane par le bord postérieur de la cloison nasale.

Cette paroi antérieure est caractérisée par la présence de l'artère vomérienne longeant le bord postérieur du vomer et pouvant être blessée au cours de l'adénoïdectomie.

- Les parois supérieures et postérieures

La paroi supérieure, inclinée en bas et en arrière, et la paroi postérieure, à peu près verticale, se continuent l'une avec l'autre en décrivant une courbe concave en avant. Elles sont essentiellement osseuses.

La paroi supérieure : présente un amas de follicules clos formant l'amygdale pharyngienne, celle-ci longue de 3cm, peut se prolonger en bas sur toute la hauteur de la paroi postérieure du rhinopharynx. Sa surface plissée est parcourue de bourrelets irréguliers séparés les uns des autres par des sillons : l'une médian antéro postérieure, les autres latéraux obliques en arrière et en dedans.

La paroi postérieure répond à l'espace rétropharyngien (ganglion de Gillette) et correspond à la face antérieure de l'arc antérieur de l'atlas et au ligament occipitoatloïdien antérieur.

- Latéralement, elle contribue à former la fossette de Rosenmüller.
- En haut, la paroi supérieure est en rapport avec les sinus sphénoïdaux.
- En arrière, la paroi postérieure est en rapport avec :
 - La fosse cérébrale postérieure où se trouve le tronc basilaire, la pointe des rochers et les méninges ;
 - Les organes sous-arachnoïdiens :

- Dans la région médiane, le tronc basilaire, la protubérance et les deux nerfs oculomoteurs externes (VI).
- Latéralement, les espaces ponto-cérébelleux avec trois groupes de nerfs :
 - Le trijumeau (V) (en haut et en avant)
 - Le paquet acoustico-facial (à la partie moyenne)
 - Le glosso-pharyngien (IX), le pneumogastrique (X), le spinal (XI), le grand hypoglosse (XII) (en bas et en arrière).

- Parois latérales :

Elles sont musculo-aponévrotique (muscles péri-staphylins interne et externe, aponévroses péri et intra pharyngées), sauf en avant où la muqueuse pharyngée repose directement sur la face interne de l'apophyse ptérygoïde.

Ces parois latérales sont caractérisées par la présence de l'orifice tubaire en avant. Autour des orifices tubaires, se trouvent des bourrelets tubaires avec sur leurs bords postérieurs des dépressions qui sont les fossettes de Rosenmüller.

Elles sont aussi caractérisées par la présence de formation (amygdale tubaire) prolongeant latéralement et en haut l'anneau de Waldeyer.

Les parois latérales sont en rapport avec :

- La trompe cartilagineuse ou trompe d'Eustache, reliant ainsi le rhino-pharynx à l'oreille moyenne.

- Au-dessus de la trompe d'Eustache :
 - La base du crâne (suture rétro sphénoïdale, trou déchiré antérieur);
 - La fosse cérébrale moyenne (sinus caverneux);
- Au-dessous de la trompe d'Eustache, l'espace maxillo-pharyngien est divisé par le rideau stylien et l'aileron latéral du pharynx en espaces préstylien et rétro-stylien.

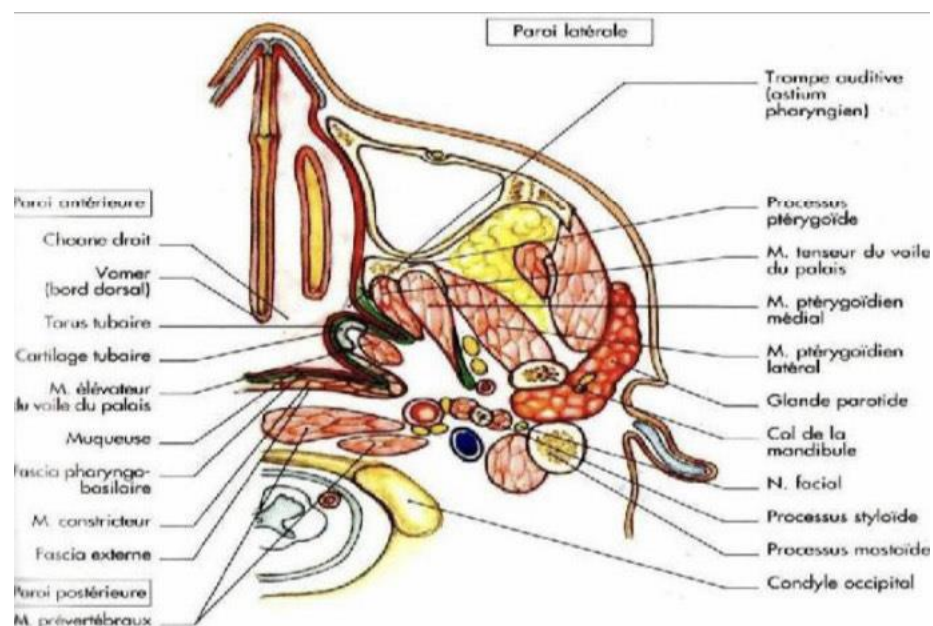


Figure 2: coupe axiale passant par le cavum (15)

- Paroi inférieure :

Cette paroi n'existe qu'au moment de la déglutition, lorsque le voile du palais sépare le cavum de l'oropharynx.

Incomplète, la paroi inférieure répond à la face supérieure du voile du palais, qui est une cloison musculo-membraneuse mobile, de forme quadrilatère, prolongeant en bas et en arrière, la voûte palatine.

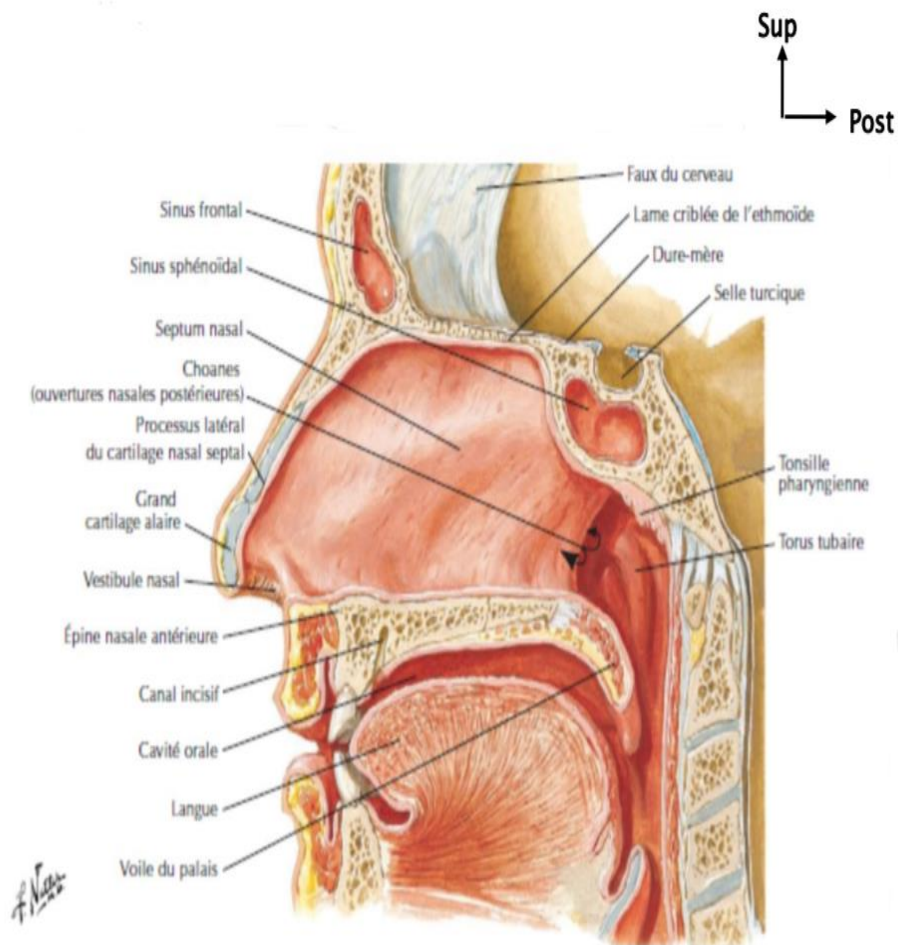


Figure 3: coupe sagittale de la face montrant les rapports du cavum(15)

b. Espace muqueux rhinopharyngé :

La muqueuse rhinopharyngée est bordée d'un épithélium délimitant l'espace muqueux pharyngé.

L'espace sous-muqueux est constitué de tissus lymphoïdes, de glandes salivaires accessoires, de cellules résiduelles des tissus embryonnaires mésoblastiques et du muscle élévateur du voile du palais. Le muscle tenseur du voile du palais est lui situé en dehors de l'espace muqueux (en dehors du fascia pharyngo-basilaire).

La muqueuse latérale présente deux reliefs :

- Le torus tubaire, siégeant en arrière de l'ostium pharyngien de la trompe auditive,
- Le récessus pharyngé latéral ou « fossette de Rosenmüller », dépression profonde, lisse, de topographie latérale, postérieure et supérieure par rapport au torus tubaire.

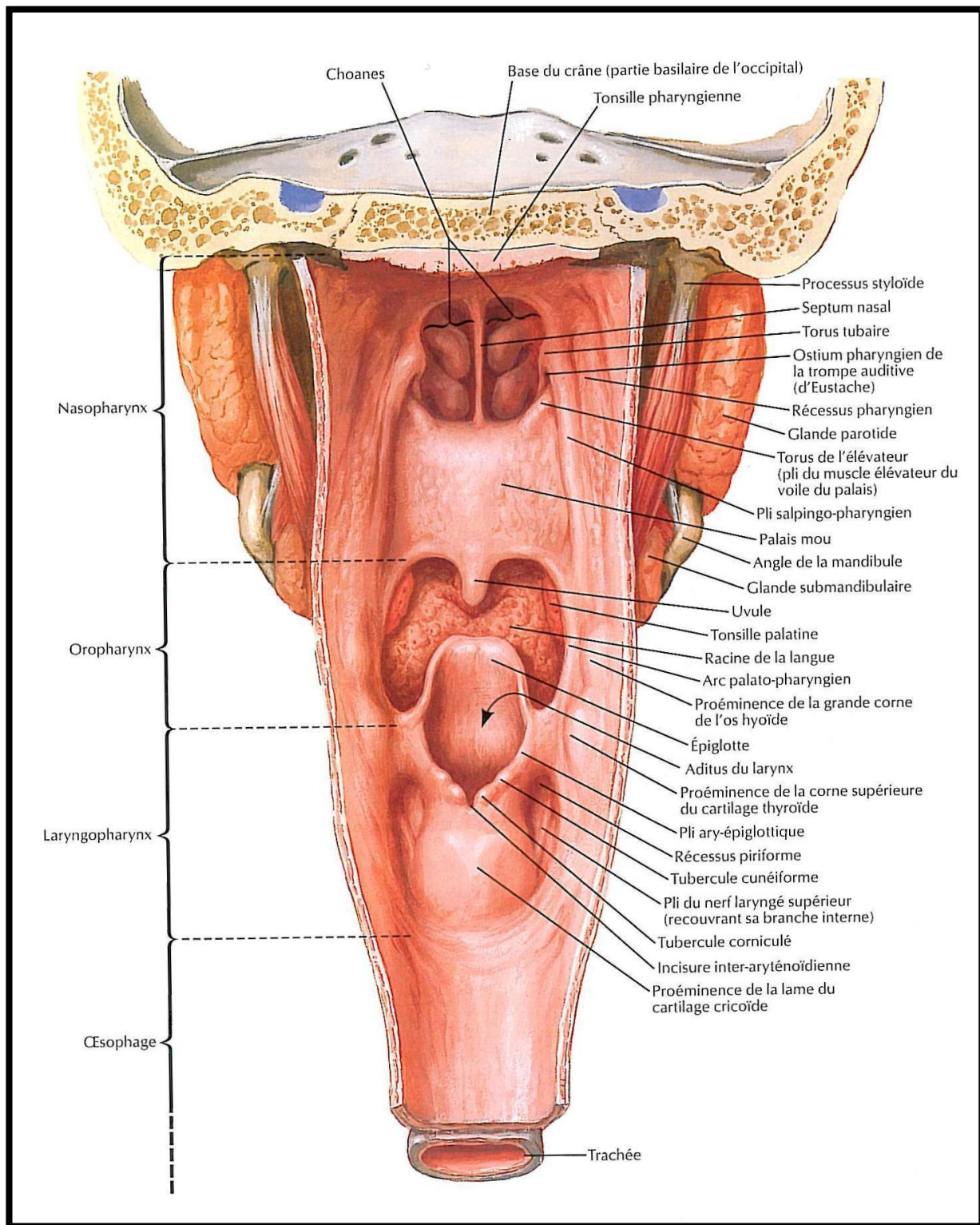


Figure 4: pharynx ouvert, en vue postérieure (16)

c. Foramens de la base du crâne en rapport avec le nasopharynx :

Le nasopharynx est en rapport étroit avec la base du crâne et tout processus pathologique peut par le biais de ses foramens s'étendre à l'endocrâne. Un foramen est un orifice court contrairement à un canal qui a une longueur plus importante. Une fissure représente une fente située entre deux pièces osseuses.

c.1. Foramen rond:

Le foramen rond (ou foramen rotundum) est implanté sur la racine médiale de la grande aile du sphénoïde. Il ne porte pas bien son nom car il a davantage une configuration de canal se continuant avec la fente ptérygopalatine. Son contenu principal est le nerf maxillaire (V2), branche du nerf trijumeau. Il est situé en arrière, plus bas et plus médian que la fissure orbitaire inférieure.

c.2. Foramen ovale :

Le foramen ovale est situé dans la grande aile du sphénoïde en arrière et en dehors du foramen rond. Sa direction est verticale et permet le passage du nerf mandibulaire (V3) dans la région ptérygoïdienne, et de l'artère petite méningée (ou méningée accessoire).

c.3. Le foramen lacerum :

Le foramen lacerum (ou trou déchiré antérieur) constitue un espace de séparation à la partie interne de la suture sphéno-pétreuse, fermée par un fibrocartilage relativement résistant ne laissant le passage qu'au nerf vidien et de façon inconstante à une branche méningée de l'artère pharyngienne ascendante.

d. Vascularisation artérielle du rhinopharynx

La vascularisation artérielle du nasopharynx est assurée par les branches de la carotide externe : l'artère pharyngienne ascendante et l'artère palatine ascendante pour l'essentiel.

L'artère pharyngienne ascendante assure la majeure partie de l'irrigation du pharynx. Elle naît de la face postérieure de la carotide externe, à la hauteur de l'artère linguale, rarement en dessous, souvent immédiatement au-dessus.

On lui décrit trois portions : une portion ascendante, une crosse, et une portion descendante appelée branche palatine de Weber.

- La portion ascendante donne naissance à trois artères pharyngées (inférieure, moyenne, et supérieure), à l'artère tonsillaire supérieure et à une branche pré-vertébrale.
- De la crosse, partent l'artère méningée postérieure, l'artère tubaire inférieure et l'artère tympanique.
- De la portion descendante, naissent les rameaux pour le constricteur supérieur du pharynx.

L'artère pharyngienne ascendante vascularise les parois latérale et postérieure du nasopharynx, la paroi postérieure de l'oropharynx et la partie postéro-latérale du voile du palais, ainsi que le pôle supérieur de la loge tonsillaire.

L'artère palatine ascendante, qui naît de l'artère faciale branche de la carotide externe, donne l'artère tonsillaire inférieure, principal pédicule de la loge tonsillaire et se place en dedans du muscle styloglosse pour vasculariser le palais mou, le pharynx et la trompe auditive.

L'artère du canal ptérygoïdien et l'artère pharyngienne supérieure, collatérales de l'artère palatine descendante se destinent au fornix du pharynx, aux muscles élévateur et tenseur du voile et à la trompe auditive.

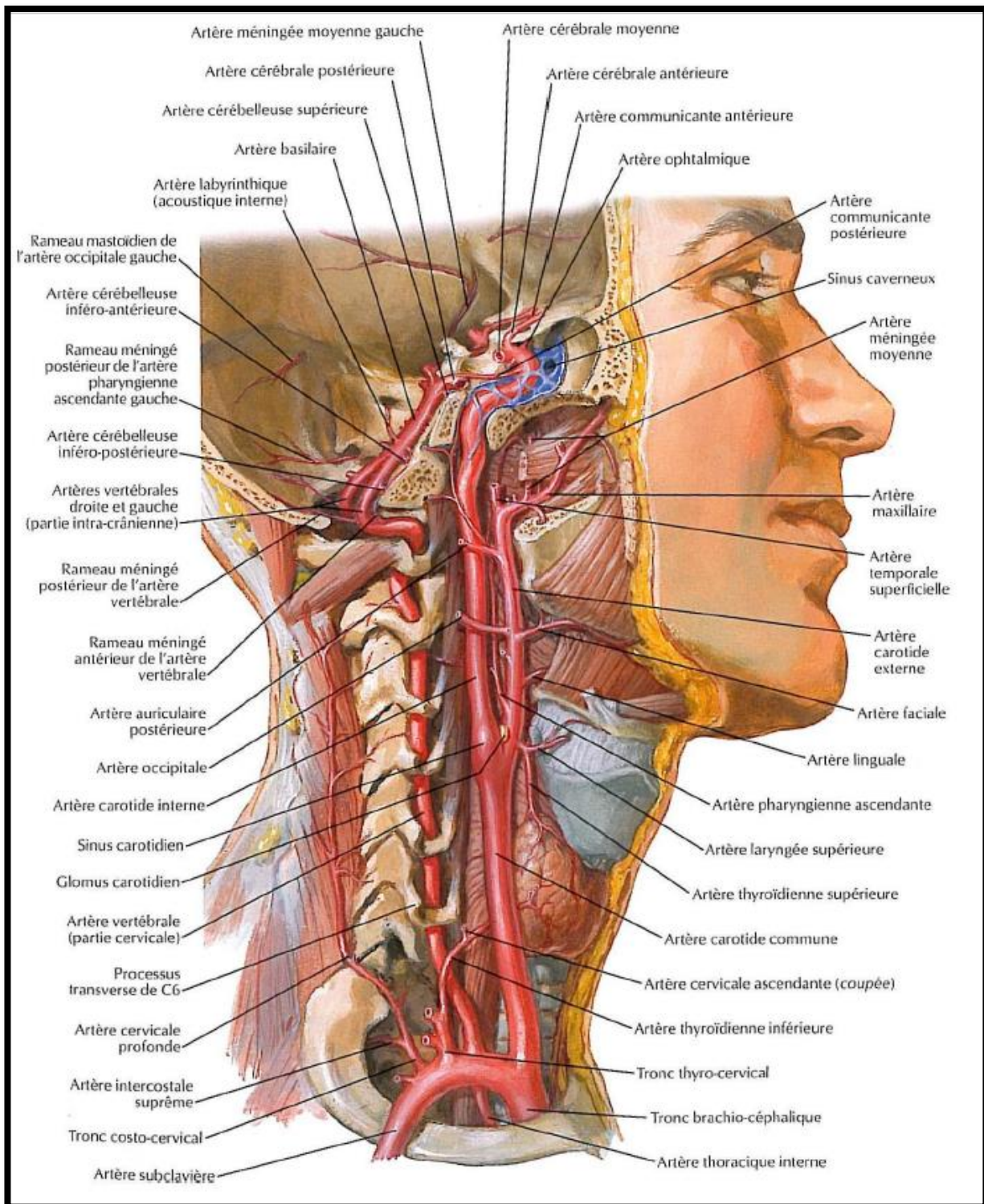


Figure 5: système carotidien interne et externe. (16)

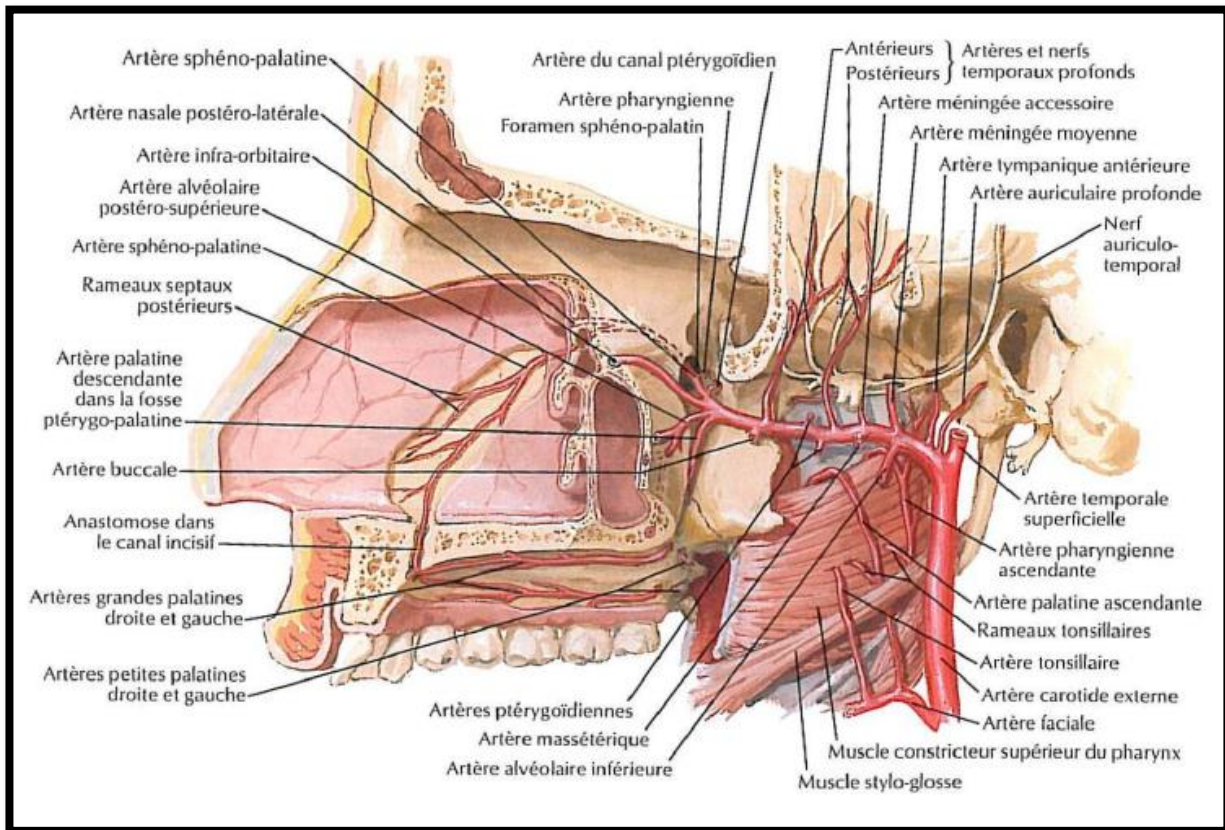


Figure 6 : trajet de l'artère maxillaire (16)

e. Le drainage veineux

Le drainage veineux du nasopharynx s'effectue vers la veine jugulaire interne. Il est formé de deux plexus :

- l'un sous muqueux ;
- l'autre périphérique ou péri pharyngien.

Les veines du plexus sous-muqueux de la face dorsale et de la face inférieure du voile du palais se jettent respectivement dans les veines des fosses nasales et de la base de la langue. Le plexus sous-muqueux des parois latérales et postérieures du pharynx se déversent dans le plexus péri-pharyngien.

Le plexus péri-pharyngien se déverse par des troncs collecteurs latéraux dans les veines jugulaires.

f. Les lymphatiques

La vascularisation lymphatique du pharynx naît de deux réseaux, l'un muqueux et l'autre musculaire. Les troncs collecteurs des réseaux lymphatiques du rhinopharynx et de la face supérieure du voile du palais se rendent, d'une part, aux ganglions rétro pharyngiens et, d'autre part, aux ganglions de la chaîne jugulaire interne.

g. Innervation

Les nerfs moteurs : tous les muscles du voile du palais et du pharynx sont innervés par le pneumogastrique et le plexus pharyngien, excepté le muscle péri-staphylin externe qui reçoit un rameau du nerf maxillaire inférieur.

B. ANATOMIE DE LA FOSSE PTÉRYGO-PALATINE [14,16]

La fosse ptérygo-palatine constitue un espace étroit vertical limité en avant par la partie interne de la paroi postérieure du sinus maxillaire, en dedans par la lame perpendiculaire de l'os palatin, en arrière par le processus ptérygoïdien.

Sa paroi supérieure est constituée par la grande aile du sphénoïde creusée du trou rond.

Sa limite inférieure est très ténue et correspond aux jonctions des parois antérieures et postérieures.

La fosse ptérygo-palatine avec la région ptérygoïdienne et l'espace rétro-zygomato-maxillaire, au niveau des régions profondes de la face, constituent la fosse infra temporale qui répond en profondeur et en arrière à l'espace rétro-stylien, en dehors aux régions latérales de la face.

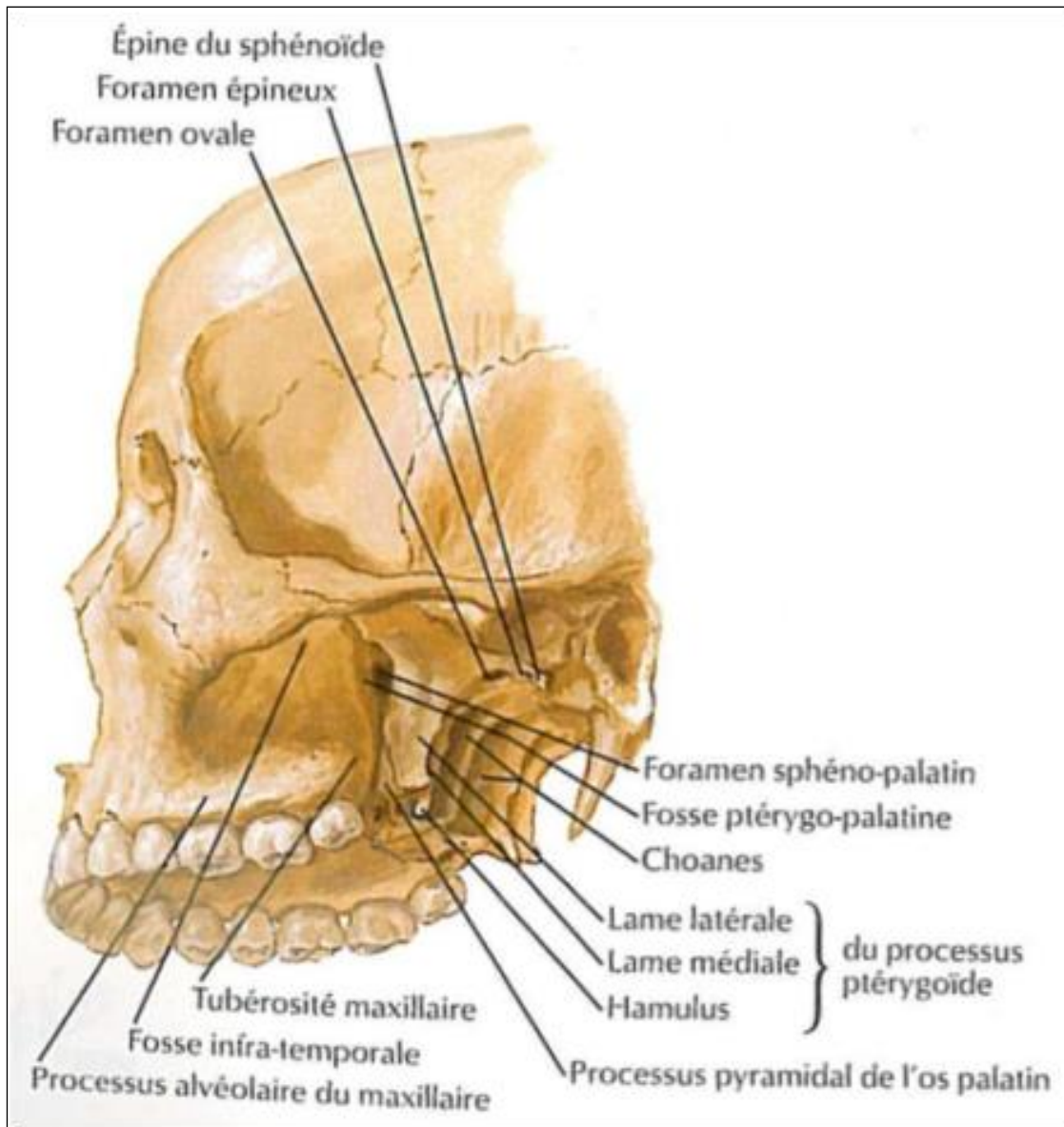


Figure 7: squelette osseux de la tête montrant la fosse ptérygo-palatine.(16)

3. RAPPEL HISTOLOGIQUE

A. Aspect macroscopique [17,18,19] :

Le fibrome nasopharyngien est une tumeur sessile, à large base d'implantation, blanchâtre ou rouge, lisse, parfois polylobée, et recouverte d'une muqueuse sillonnée de nombreux vaisseaux sanguins.

L'effraction de sa surface provoque des saignements. Une lyse des parois osseuses environnantes peut être observée.

Il existe deux types : compacte et ramifié:

- **La forme compacte ou (monobloc)** dont les prolongements, s'ils existent, possèdent une large base d'implantation sur la masse principale. Cette forme est très favorable à l'exérèse chirurgicale.
- **La forme ramifiée ou racémeuse**, dont la surface est hérissée de multiples prolongements pédiculés, pousse dans toutes les directions. L'exérèse chirurgicale en devient plus difficile, pouvant laisser un résidu à l'origine de récurrence.

A la coupe, le fibrome nasopharyngien est ferme, de texture homogène, d'apparence translucide et de couleur allant du blanc rosé au brun rougeâtre.

Après embolisation et traitement aux androgènes, les fibromes nasopharyngés peuvent apparaître plus fibreux et plus pâles.



Figure 8: Tumeur polylobée lisse et rougeâtre. Aspect fibreux et blanchâtre de la coupe. De nombreux vaisseaux sont observés.(18)

B. Caractères histologiques :

Les éléments de base du FNP sont la présence d'un réseau abondant de gros vaisseaux sanguins à paroi épaisse, un stroma conjonctif et l'absence de capsule.

Cette double composante vasculaire et conjonctive a conduit Friedberg [8] à suggérer le terme angiofibrome.

Le stroma conjonctival est une matrice fibreuse de densité variable, composée de fibroblastes fuseaux et de fibres de collagène entrelacées. Dans certaines régions, ces fibres sont abondantes et sont regroupées ou distribuées en parallèle, tandis que dans d'autres, ils sont œdémateux et hyalinisés allant même jusqu'à une forme myxœdémateuse.

Les vaisseaux sanguins présentent une apparence variable selon le degré d'évolution. Au stade précoce, ce sont des capillaires sanguins à parois très minces et après maturation, ils peuvent se présenter :

- Sous forme d'angiomes caverneux,
- Sous forme de vaisseaux sanguins érectiles à parois épaisses.

Lorsque le fibrome nasopharyngien n'est pas encapsulé, il produit des extensions digitiformes qui s'infiltrent dans les tissus environnants.

C. Variations histologiques :

- Selon l'âge

Le fibrome nasopharyngien est plus dense en collagène plus le patient est âgé. Ainsi, chez les adolescents plus âgés, le contenu fibreux a tendance à prédominer, tandis que chez les adolescents plus jeunes, la composante vasculaire est plus abondante.

Cela expliquerait les formes habituellement plus agressives et récurrentes chez le jeune patient.

- Selon la topographie

Dans le pédicule, la composante fibreuse prédomine, tandis que dans la zone centrale, la composante vasculaire est plus prononcée.

- Selon le traitement

L'androgénothérapie et la radiothérapie externe provoquent une dégénérescence fibroïde des vaisseaux sanguins.

L'œstrogénothérapie provoque une intense activité de synthèse des fibroblastes et la maturation du tissu conjonctif.

La radiothérapie externe provoquerait une endartérite oblitérante.

- Selon le potentiel évolutif

L'histologie ne peut pas prédire le comportement cliniquement agressif d'un FNP. Il n'est donc pas possible de distinguer une forme primitive d'une forme en rechute, ni une forme endocavitaire d'une forme invasive.

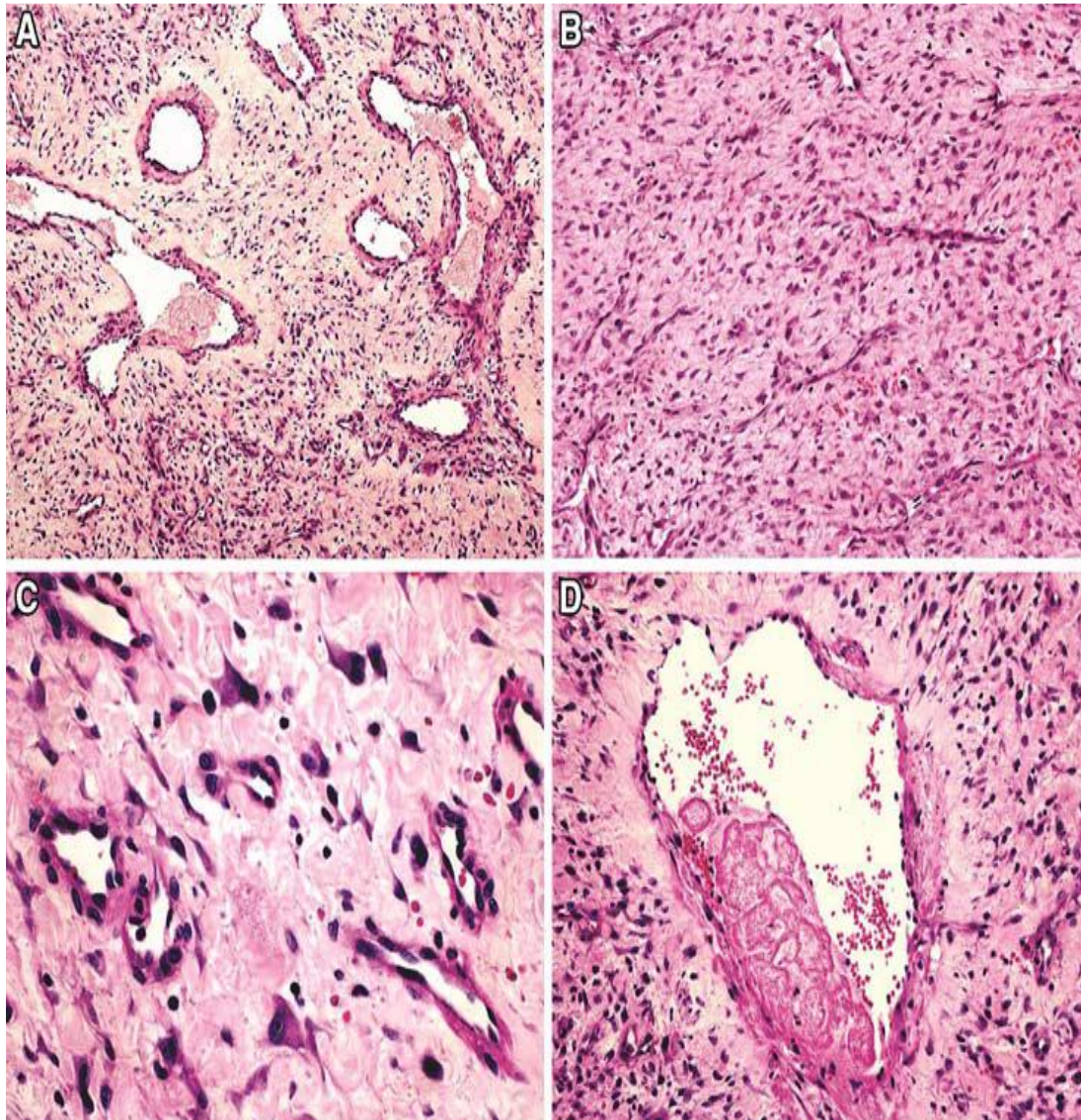


Figure 9: Aspect histologique du fibrome nasopharyngien(19)

- A. Des vaisseaux de différents calibres et formes dans un stroma fibreux myxoïde à dense. (HE,× 100).**
- B. Les zones à grande cellularité sont associées à de petits vaisseaux comprimés (× 200).**
- C. Les fibroblastes sont fusiformes ou stellaires, ainsi que certaines cellules sont binucléées et géantes (× 400).**
- D. Thrombose partielle d'un vaisseau (× 200)**

D. Modalités d'extension

a. Site d'implantation

Le foramen sphéno-palatin est considéré comme le site d'origine du FNP dans la littérature précédente (Alimli et al [20]; Lloyd et al[9]...). Il a été noté que tous les patients atteints de FNP présentaient une érosion à la base de la plaque ptérygoïdienne médiale, associée à un élargissement du foramen sphéno-palatin.

Lloyd et al.[9] ont montré que le fibrome était systématiquement présent dans les 72 cas dans la fosse ptérygo-palatine et la cavité nasale, mais pas toujours ailleurs dans le canal ptérygo-palatin (96%). L'étude a indiqué que le FNP provenait de la fosse ptérygo-palatine dans le renforcement derrière le ganglion sphéno-palatin, à l'ouverture antérieure du canal vidien. Par expansion, le fibrome pénètre dans le nasopharynx et la cavité nasale du foramen sphéno-palatin.

Une revue systématique portant sur 257 patients de 1990 à 2012 a démontré une atteinte de la fosse ptérygo-palatine dans 48% et une atteinte du canal vidien dans seulement 0,4% (Boghani et al.[21]).

Des lésions du FNP limitées au sinus sphénoïde ont été rapportées (Riggs et Orlandi [22], mais le scanner chez ces patients a montré que les fibromes ont envahi le sinus sphénoïde seulement après avoir érodé la paroi osseuse du canal vidien; l'hypothèse que le FNP proviendrait du canal ptérygoïdien pourrait expliquer ce phénomène.

De plus, Thakar et al.[23] ont montré que l'invasion du canal vidien était presque universelle (14 sur 16, 88%) en se basant sur des données tomodensitométriques et une vaste expérience chirurgicale.

Récemment, Mcknight et al. [24] nient toutes les hypothèses précédentes, ils ont montré que toutes les lésions du FNP impliquaient les choanes et le nasopharynx, et que toutes sauf une entraînaient une expansion des choanes; une proportion importante de lésions n'avait aucune atteinte de la fosse ptérygo-palatine (33%), du foramen sphéno-palatin (23%) et du canal ptérygo-palatin (15%). Cela indique que l'origine du FNP est plus probablement : les choanes et le nasopharynx.

Le FNP peut, dans certains cas, prendre origine à des sites inhabituels «Extranasopharyngeal angiofibroma». En effet, Windfuhar et al [25] ont fait une recherche dans la littérature mais n'ont observé que 174 cas qui prennent origine à des sites inhabituels pour un total de 170 publications. La majorité des patients présentaient une lésion au niveau de la cloison nasale (22,4%), d'autres sites étaient moins fréquemment impliqués, comme le maxillaire (13,2%), le cornet inférieur (11,5%), l'ethmoïde (7,5%), la cavité nasale (6,9%), l'oropharynx (5,2%), la cavité buccale (5,2%), le sinus sphénoïde (4%) et divers autres sites (24,1%). Les sous-sites de la cloison nasale étaient différemment affectés avec six cas de jonction osseuse-cartilagineuse, sept cas de la partie osseuse et 19 cas de la partie cartilagineuse.

L'origine inhabituelle est rapportée surtout en cas d'atteinte féminine.[25]

b. Base d'implantation [9,20] :

La base d'implantation des FNP est sessile.

Les formes récidivées pourraient avoir des pédicules multiples.

Le FNP développe des adhérences multiples aux structures avoisinantes, il n'est jamais mobile, il est toujours enclavé.

c. Extension : [17,26,27]

De son point d'origine, le FNP s'étend sous la muqueuse adjacente, érode les structures osseuses et infiltre les tissus environnants. Ainsi, il tend à s'étendre par des voies moins résistantes, comme les trous, et à suivre des vaisseaux ou des nerfs nourissants (par exemple, le nerf du conduit ptérygoïdien [Vidian]).

Il n'est pas possible de systématiser les formes d'extension car elles sont très variables. Il convient de noter l'importance de distinguer les extensions tumorales qui se produisent devant ou derrière le processus ptérygoïde.

◆ Extension médiale

En général, le FNP présente initialement un développement intranasal ; Il occupe la cavité nasale et le nasopharynx, puis, a tendance à déformer le septum nasal dans la narine opposée, et à déformer et élargir la pyramide nasale.

Les sinus paranasaux représentent un lieu de rétention dû au blocage ostéomeatal et à l'invasion tumorale ultérieure à travers ses parois. Les sinus les plus fréquemment envahis sont la paroi inférieure du sphénoïde (40 cas une série de 52 patients traités à l'hôpital Lariboisière (Paris)[26]) et la paroi postérieure du maxillaire.

◆ Extension latérale

La tumeur peut se propager aux régions latérales de la base du crâne. Il est essentiel de différencier si cette extension se produit vers l'avant ou vers l'arrière du processus ptérygoïdien, car la technique chirurgicale choisie diffère dans les deux cas.

En avant du processus ptérygoïde, le FNP s'étend jusqu'à la fosse ptérygo-palatine et, plus tard, à la fosse infratemporale et même à la fosse temporale. Vers le haut, il peut s'étendre vers l'orbite et de là jusqu'à l'apex orbital.

Toujours rechercher, par des techniques d'imagerie, un élargissement, même minime, de la fosse ptérygo-palatine.

L'extension vers l'orbite se fait par la fissure orbitaire inférieure. Plus rarement, l'invasion de l'orbite se produit après lyse de sa paroi interne, suite à une invasion ethmoïdale. Depuis l'orbite, la tumeur peut se propager au sinus caverneux à travers la fissure orbitaire supérieure (fente sphénoïde), ainsi que le canal optique.

Derrière le processus ptérygoïdien, l'extension du FNP est très variable. En arrière, la tumeur érode généralement la lame médiale du processus ptérygoïdien, puis le plancher du sinus sphénoïde, où elle peut se développer, probablement à travers le canal ptérygoïdien.



Figure 10: Vue anatomique de la face inférieure de la base du crâne montrant les extensions latérales, devant l'apophyse ptérygoïdienne d'un fibrome nasopharyngien(27)

- Les flèches illustrent le chemin tumoral qui, à travers la fosse ptérygo-palatine, peut envahir latéralement la fosse infratemporale (FIT) puis les parties molles de la joue (J) vers l'avant et la fosse temporale (FT) vers le haut et vers l'extérieur.

◆ Extension supérieure

Dans les formes évoluées, l'envahissement sphénoïdal constitue une voie d'extension à la selle turcique, à la fosse cérébrale moyenne, au chiasma optique et aux nerfs optiques. Enfin, une extension à la fosse cérébrale antérieure peut se faire au travers de la lame criblée de l'éthmoïde ou du jugum sphénoïdal.

◆ Extension postéro-inférieure

L'extension postéro-inférieure de la tumeur peut atteindre le trou déchiré antérieur via le toit du nasopharynx. Là, la tumeur infiltre les insertions ligamentaires de la base du crâne et vient au contact de l'artère carotide interne qu'elle peut englober, voire infiltrer, s'étendant même au sinus caverneux après avoir emprunté le canal carotidien.

◆ Extension antérieure

L'invasion du sinus maxillaire est rare. Il se produit à partir de la fosse ptérygo-palatine, à travers la paroi postérieure du sinus, qui arrête initialement l'extension.

◆ Extension inférieure

Les formes à extension inférieure, coulant dans les espaces para-pharyngés avec extension cervicale, elles sont rares.

◆ Extension intracrânienne

Parmi les formes intracrâniennes franchissant le plancher de la base du crâne, on peut opposer les extensions à l'étage antérieur au travers de la lame criblée et du toit de l'éthmoïde, exceptionnelles, aux formes caractérisées par une atteinte de l'étage moyen de la base du crâne.

L'analyse du mode d'extension au sinus caverneux est une étape capitale dans le choix de la voie d'abord. Une extension à ce niveau n'a pas la même sanction thérapeutique selon qu'elle s'est produite :

- Par voie antérieure, via la fissure orbitaire inférieure et le cône orbitaire, auquel cas une voie infra ou sous-temporale n'a guère d'utilité ;
- Par voie médiale, après extension au corps du sphénoïde, alors caractérisée par une adhérence intime de la tumeur dans le spongieux du corps du sphénoïde ;
- Par voie latérale, après extension au plancher de l'étage moyen via les foramens ovale et rond ;
- Par voie inférieure, au travers du foramen déchiré, avec alors une adhérence tumorale à l'artère carotide interne.

III. MATERIELS ET METHODE

1. Cadre et intérêt de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective de 5 cas, descriptive portant sur tous les patients admis pour prise en charge d'un FNP diagnostiqués sur une période de six ans, allant de janvier 2012 à Décembre 2018, au sein du CHU HASSAN II de Fès.

L'objectif principal de cette étude est de mettre en lumière les difficultés diagnostiques et thérapeutiques rencontrées lors de la prise en charge des FNP tout en comparant nos résultats avec ceux de la littérature.

2. Critères d'inclusion :

Ont été inclus, tous les patients admis au service d'ORL du CHU HASSAN II de Fès, chez qui un FNP était confirmé histologiquement.

3. Critères d'exclusion :

Les dossiers d'hospitalisations inexploitable.

4. Méthode d'étude

Cette étude a consisté en l'analyse rétrospective des données des dossiers cliniques permettant de déterminer les manifestations cliniques et les examens à visée diagnostiques et thérapeutiques réalisés pour cette pathologie, ainsi que le traitement réalisé pour chaque patient, et enfin l'évolution et les complications survenues.

OBSERVATIONS CLINIQUES

- OBSERVATION N°1 :

Il s'agit d'un patient âgé de 15ans sans antécédents pathologiques notables qui consulte pour une obstruction nasale droite remontant à 2 ans associée à des épistaxis et des rhinorrhées purulentes le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen des fosses nasales trouve un flux nasal diminué du côté droit avec une formation tissulaire au niveau de la fosse nasale droite surinfectée responsable d'une déviation septale vers le côté gauche.

L'examen ophtalmologique objective un larmoiement chronique de l'œil droit.

L'examen de la cavité buccale trouve une tumeur prolabée du rhinopharynx vers l'oropharynx avec bombement du voile du palais.

L'endoscopie nasale a été faite objectivant une masse rougeâtre parcourue en superficie de nombreux vaisseaux.

L'examen des aires ganglionnaires ne retrouve pas d'adénopathie cervicale palpable.

Une TDM des fosses nasales a objectivé un processus tissulaire comblant la totalité de la fosse nasale droite et s'étendant en arrière vers le cavum, avec lyse focale du septum nasal, il infiltre la fosse ptérygo-palatine droite, la fosse infratemporale droite, les cellules ethmoïdales inférieures et le sinus sphénoïdal droit et ne présente pas d'extension vers les cavités orbitaires ni vers les foramens de la base.

Ce patient a été classé stade IIc selon la classification de Radkowski.



Figure 11. TDM en coupe coronale montrant un FNP étendu à la FPP et la FIT

Une artériographie bi-carotidienne interne et externe a été effectuée objectivant un blush artériel en projection de la FN droite.

Une embolisation à visée pré thérapeutique a été ensuite réalisée avec un bon résultat angiographique.

Deux jours plutard , le patient a bénéficié d'une cure chirurgicale de la tumeur par voie endoscopique endonasale . Le saignement était minime durant l'intervention du fait de l'embolisation préopératoire. Vu l'extension profonde vers la région infratemporale, l'exposition de la lésion était laborieuse et a obligé à laisser un petit résidu tumoral. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de fibrome nasopharyngien.

Les suites post opératoires immédiates étaient sans particularité.

Deux ans plutard, l'évolution post opératoire tardive a été marquée par la survenue d'une masse jugale droite augmentant progressivement de volume.

La rhinoscopie antérieure a montré une formation tissulaire au niveau de la fosse nasale droite.

L'endoscopie nasale a objectivé une masse lisse régulière rouge plus au moins sombre parcourue en superficie de nombreux vaisseaux.

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

La TDM cérébrale a objectivé un processus tissulaire siégeant au niveau de la fente sphéno-palatine et de la fosse ptérygo-palatine droites, se développant dans la fosse infratemporelle jusqu' à la région jugale et mesurant 60mm de grand axe.

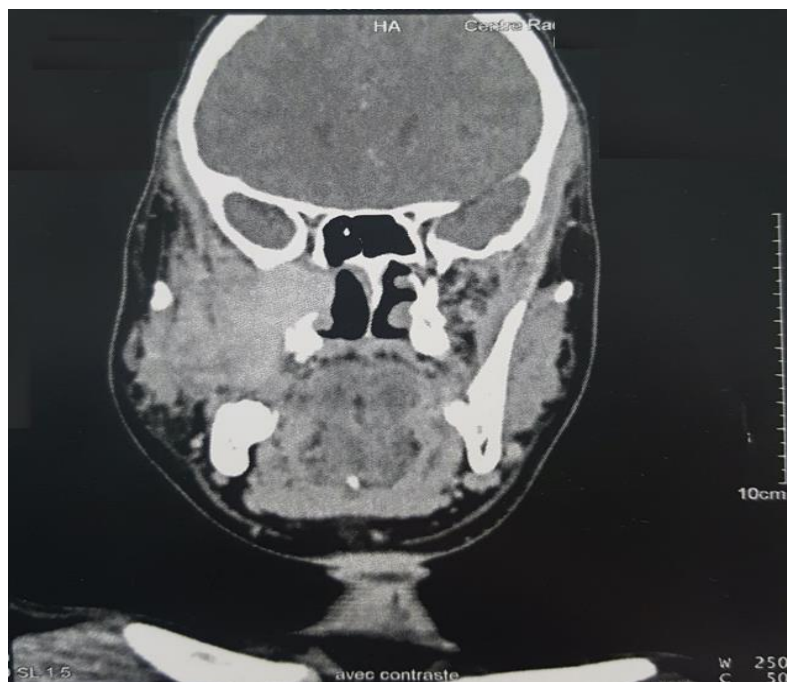


Figure 12. TDM en coupe coronale : FNP se développant dans la fosse infra temporelle jusqu' a la région jugale

Une IRM cervico faciale a été ensuite réalisée étant en faveur d'un processus tumoral de 6cm centré sur la région sphéno-palatine, et étendu vers la fosse ptérygo-palatine droite.

- En avant le processus se prolabe dans la fosse nasale droite sans obstruction et la région jugale droite, où il est coiffé en superficie par le muscle masséter droit.
- En arrière, il s'étend à la fosse infra temporelle droite.

- **OBSERVATION N°2 :**

Il s'agit d'un patient âgé de 19ans sans antécédents pathologiques notables, qui consulte pour des épisodes d'épistaxis récentes associés à une obstruction nasale bilatérale remontant à 2ans et augmentant progressivement d'intensité sans autres signes associés.

L'examen clinique objective une réduction du flux nasal en bilatérale, un aspect de muqueuse inflammatoire et un bombement en regard du palais mou de consistance rénitente.

L'endoscopie nasale a objectivé une masse rougeâtre parcourue en superficie de nombreux vaisseaux.

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Un scanner nasosinusal a été réalisé objectivant un processus tumoral ostéolytique du sphénoïde, latéralisé à droite, localement invasif, avec extension infra temporale droite, endonasale et pharyngée évoquant un FNP.

Ce patient a été classé stade IIc selon la classification de Radkowski.

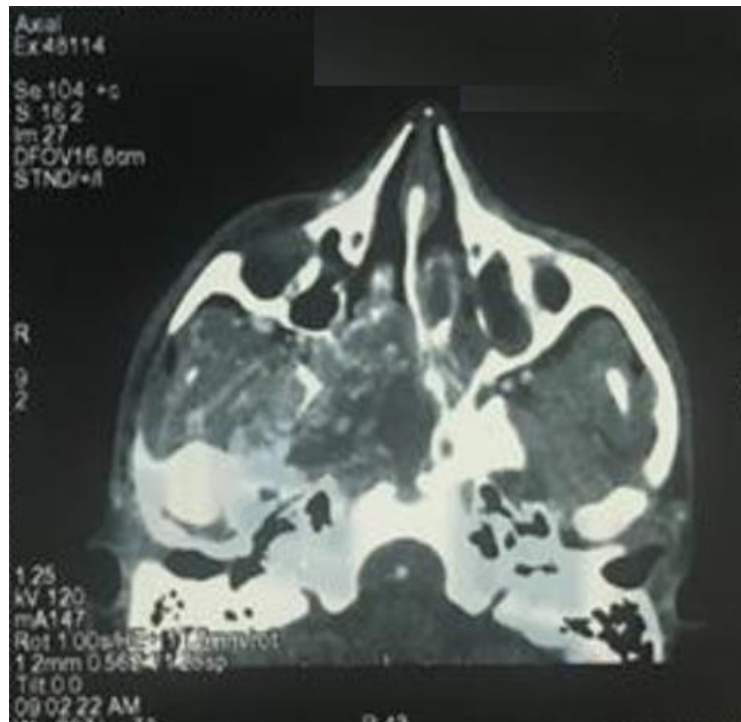


Figure 14. TDM en coupe axiale : processus tumoral ostéolytique du sphénoïde, latéralisé à droite et localement invasif.

Une artériographie bi-carotidienne interne et externe a été effectuée. L'opacification de la carotide externe droite met en évidence un volumineux blush tumoral vascularisé par la maxillaire interne, et la pharyngienne ascendante.

L'opacification de la carotide interne droite montre sa participation par l'artère du canal ptérygoïdien.

L'ensemble de ces artères ont été embolisées par des microparticules 500micro, consolidées par des fragments de gélatine.

Deux jours après le patient a bénéficié d'une exérèse du FNP par voie endoscopique endonasale avec un saignement important en per opératoire nécessitant une transfusion de 4 culots globulaires. L'exérèse a été faite en un seul temps. L'examen anatomopathologique a ensuite confirmé le diagnostic de FNP.

Les suites post opératoires immédiates étaient favorables.

Un an plus tard, l'évolution a été marquée par la réapparition de quelques épisodes d'épistaxis sans autres signes associés.

L'examen trouve une hypertrophie des deux cornets inférieurs avec une muqueuse inflammatoire et stigmates de sang.

Une TDM a été réalisée objectivant un processus hyper vasculaire sphéno-ptérygoidien droit en faveur d'une récurrence de son FNP.

Le patient a été repris de nouveau pour un geste d'embolisation suivi 2 jours plus tard d'une chirurgie d'exérèse de sa tumeur par voie endoscopique.

Le débridement est effectué au quatrième jour, le contrôle endoscopique au huitième jour trouve des fosses nasales et un cavum libres. Le recul postopératoire est à l'heure actuelle de huit mois : la TDM de contrôle ne retrouve pas de récurrence.

- **OBSERVATION N°3 :**

Il s'agit d'un patient âgé de 12 ans sans antécédents pathologiques notables qui consulte pour une obstruction nasale gauche s'aggravant progressivement depuis 6 mois associée à quelques épisodes d'épistaxis sans autres signes associés.

L'examen des fosses nasales a trouvé une réduction du flux nasal gauche avec une lésion tissulaire de la fosse nasale gauche à la rhinoscopie antérieure.

L'endoscopie nasale confirme l'existence d'un processus tumoral comblant la totalité de la fosse nasale gauche, et qui empêche toute progression de l'optique vers le cavum. Vu le terrain, l'aspect macroscopique de la masse, et l'absence d'adénopathie, la biopsie a été évitée.

La TDM nasosinusienne en coupes coronales et axiales a montré un processus tissulaire de la fosse nasale gauche fortement rehaussé après injection du produit de contraste avec envahissement du sinus sphénoïdal et lyse de la paroi supérieure de celui-ci.

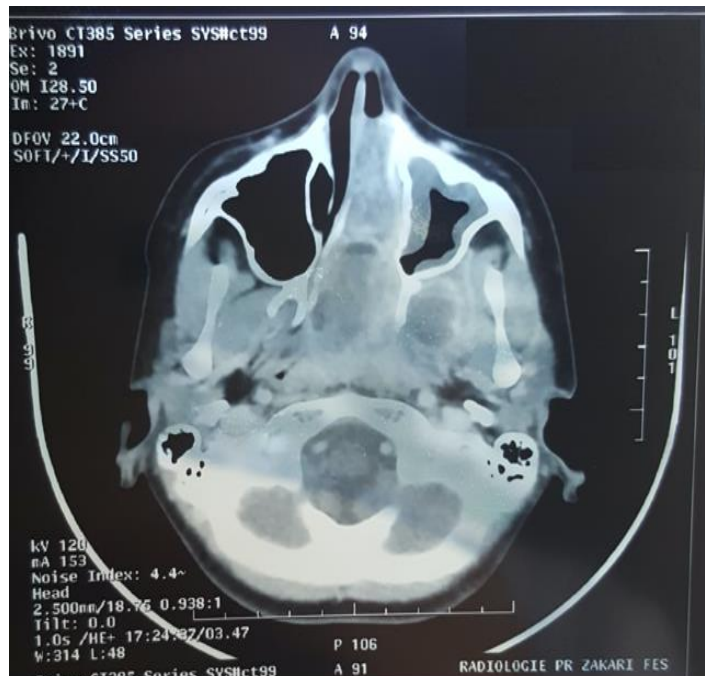


Figure 15. TDM avec injection de produit de contraste en coupe axiale : processus tissulaire de la fosse nasale gauche hypervasculaire.

L'IRM a montré un volumineux processus tumoral de la fosse nasale gauche de 46 mm envahissant le cavum, les choanes et la fosse infra temporale homolatérale avec prise de contraste intense et comblement du sinus maxillaire gauche et sphénoïdal, évoquant un angiofibrome nasopharyngien juvénile.

Sur la base des résultats de l'imagerie, le patient a été classé stade IIc selon la classification de Radkowski.



Figure 16. IRM en coupe axiale : processus tumoral de la fosse nasale gauche envahissant le cavum, les choanes et la fosse infra temporale homolatérale.

Une artériographie bi carotidienne interne et externe a été effectuée objectivant un blush tumoral en projection de la FN gauche alimenté par l'artère maxillaire interne.

Une embolisation à visée pré-thérapeutique a été ensuite réalisée avec un bon résultat angiographique.

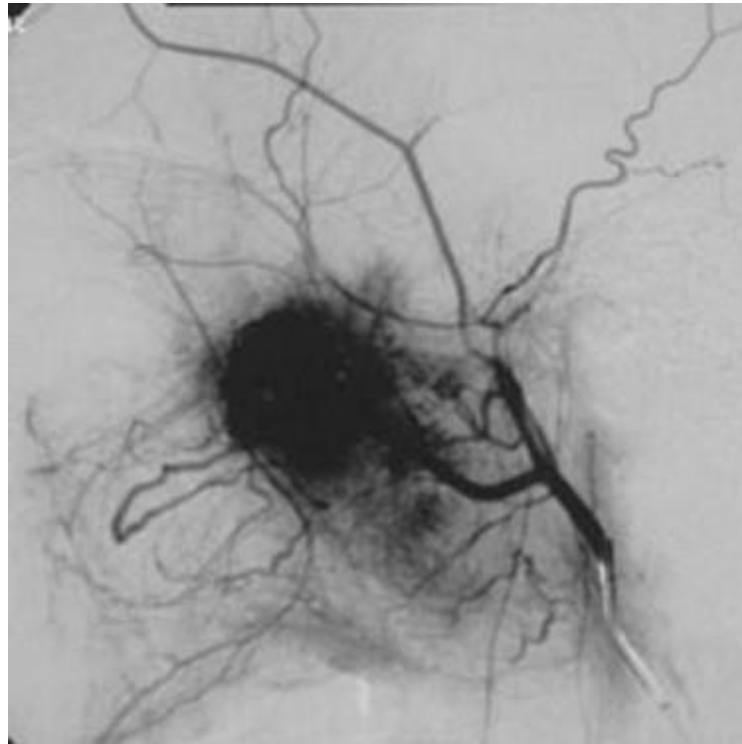


Figure 17. Artériographie après injection de l'artère maxillaire interne

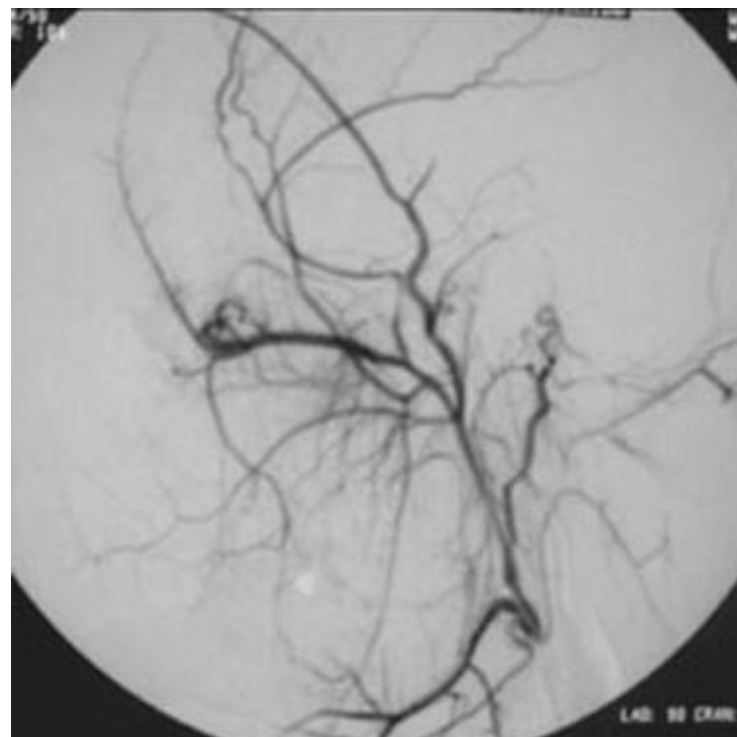


Figure 18. Artériographie après injection de l'artère maxillaire interne gauche avec disparition du blush post embolisation

Deux jours plus tard, le patient a bénéficié d'une cure chirurgicale comportant une exérèse de toute la tumeur par voie endoscopique endonasale. Le saignement était minime durant l'intervention du fait de l'embolisation préopératoire. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de fibrome nasopharyngien.

Les suites post opératoires étaient sans particularités.

Le déméchage est effectué au quatrième jour, le contrôle endoscopique au huitième jour trouve une fosse nasale gauche et un cavum libres.

Le malade a été vu en consultation de contrôle à 6 mois et 1 an du post-opératoire avec un résultat satisfaisant sans signes de récurrence.

Le recul postopératoire est à ce jour de 30 mois.

- **OBSERVATION N°4 :**

Il s'agit d'un patient âgé de 18ans sans antécédents pathologiques notables qui consulte pour des épistaxis de grande abondance remontant à 4 jours ne cédant pas au pincement bi-digital ni au tamponnement antérieur.

L'examen général trouve un patient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire.

La rhinoscopie antérieure objective un saignement important à partir des 2 narines.

L'endoscopie nasale montre une masse lisse régulière rouge plus au moins sombre parcourue en superficie de nombreux vaisseaux.

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Une TDM cranio-faciale a été faite montrant une formation du tiers postérieur de la fosse nasale gauche hyper vasculaire évoquant en premier un angiofibrome nasal.

Ce patient a été classé stade IIb selon la classification de Radkowski.

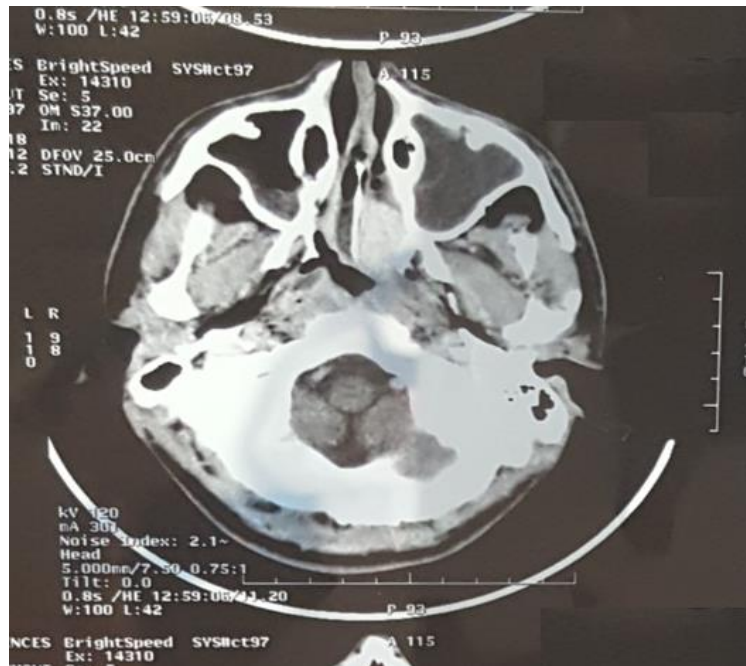


Figure 19. TDM en coupe axiale formation du tiers postérieur de la fosse nasale gauche hyper vasculaire.

Une série d'hémogramme a été réalisée objectivant une déglobulisation progressive allant de 14g /dl a 11g /dl.

Le patient a donc bénéficié en urgence d'une artériographie avec embolisation des branches de l'artère maxillaire interne qui irriguaient la totalité de la tumeur.

Deux jours plutard une résection de la tumeur a été réalisée par voie endoscopique endonasale. L'examen anatomopathologique confirme le diagnostic de fibrome nasopharyngien.

Les suites post opératoires étaient simples avec un bon réveil anesthésique et pas de saignement.

Le déméchage est effectué au quatrième jour, le contrôle endoscopique au huitième jour trouve une fosse nasale gauche et un cavum libres. Le recul postopératoire est à l'heure actuelle de 8mois : la TDM de contrôle ne retrouve pas de récurrence.



Figure 20. TDM de contrôle en coupe axiale ne retrouve pas de résidu tumoral

- **OBSERVATION N°5 :**

Il s'agit d'un patient âgé de 15ans sans antécédents pathologiques notables, qui consulte pour une obstruction nasale droite remontant à 2ans associée à des épistaxis à répétition évoluant dans un contexte de conservation de l'état général.

L'examen des fosses nasales a trouvé une réduction du flux nasal du côté droit avec visualisation d'un processus tissulaire au niveau de la fosse nasale droite arrivant à la hauteur du méat moyen à la rhinoscopie antérieure. FN gauche semble libre.

L'endoscopie nasale a montré une tumeur charnue, polylobée, rougeâtre parcourue par de fins vaisseaux.

Le reste de l'examen ORL était sans anomalies.

Le patient a bénéficié d'une TDM cérébrale objectivant une volumineuse masse de la FN droite mal limitée, prenant le contraste de façon intense dans sa portion postérieure au temps artériel et mesurant 37x57x41mm.

- En arrière elle infiltre le clivus déborde la choane droite, dépasse la ligne médiane et vient obstruer la choane gauche.
- Latéralement, elle infiltre la FPP et infiltre les muscles ptérygoïdes homolatéraux.
- En bas, présence d'adénopathies jugulo-carotidienne bilatérales, mesurant 14mm de petit axe pour la plus volumineuse à droite

Ce patient a été classé stade IIb selon la classification de Radkowski.

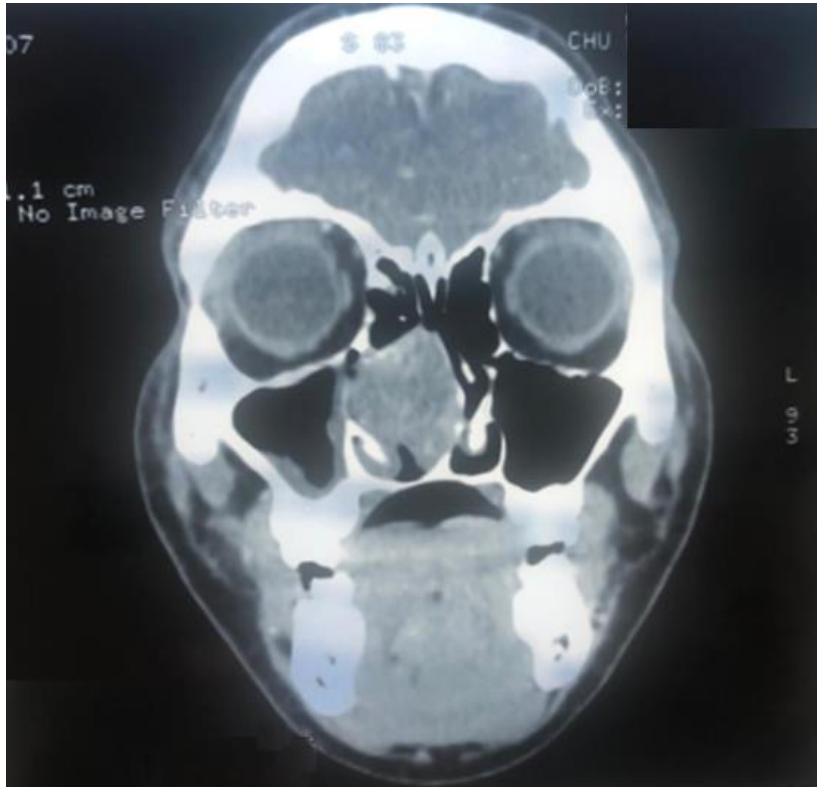


Figure 21: TDM en coupe coronale : volumineuse masse de la FN droite

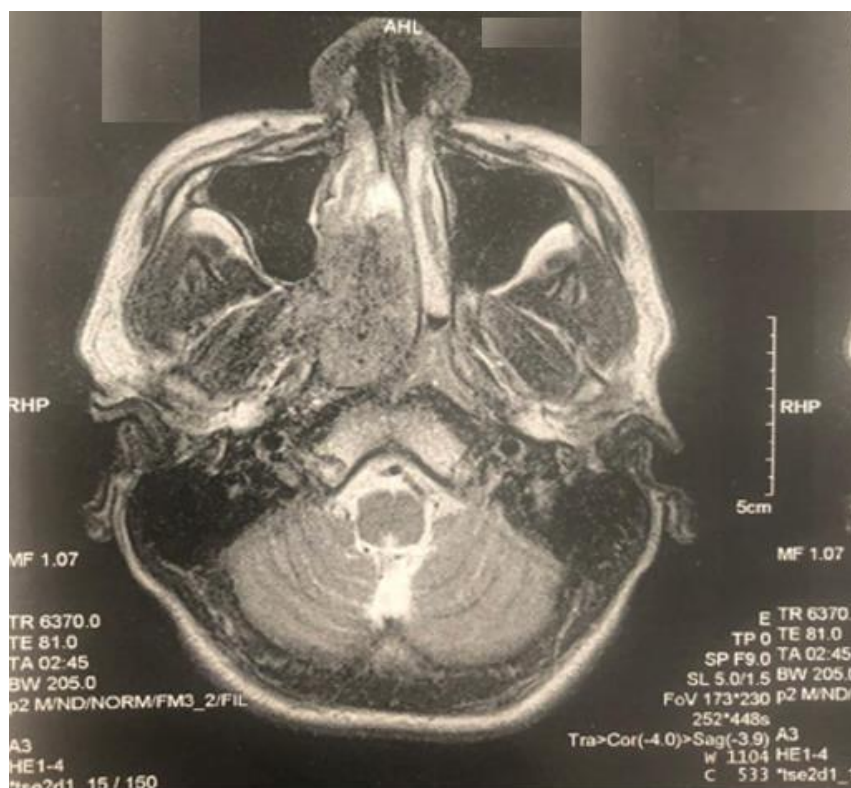


Figure 22 : TDM en coupe axiale : volumineuse masse de la FN droite mal limitée, prenant le contraste de façon intense infiltrant la FPP

Une artériographie bi carotidienne interne et externe est effectuée ; l'opacification de la carotide externe droite met en évidence un blush artériel en projection de la FN droite. Cette vascularisation provient des branches terminales de la maxillaire interne et de la pharyngienne ascendante.

L'opacification des carotides internes et de la carotide externe gauche ne montre pas de participation dans la vascularisation du processus lésionnel.

L'embolisation a été ainsi réalisée avec bon résultat angiographique.



Figure 23: Artériographie après injection de l'artère maxillaire interne droite avec le blush



Figure 24: Artériographie après injection de l'artère maxillaire interne droite avec disparition du blush post embolisation.

Deux jours plus tard le patient a bénéficié d'une cure chirurgicale avec résection de sa tumeur en totalité par voie endoscopique endonasale. L'exérèse a été faite en un seul temps. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de fibrome nasopharyngien.

Les suites post opératoires immédiates étaient sans particularités.

Le déméchage a été effectué au quatrième jour, le contrôle endoscopique au huitième jour trouve une fosse nasale droite et un cavum libres.

Un scanner de contrôle a été effectué à 6 mois du post opératoire revenant normal sans signes de récurrence. Le recul postopératoire est à l'heure actuelle de 12 mois.

N°	AGE	SEXE	CLINIQUE	PARACLINIQUE	TRAITEMENT	EVOLUTION
1	15ans	M	<ul style="list-style-type: none"> -Obstruction nasale droite -épistaxis -larmolement chronique de l'œil droit -rhinorrhées purulentes - réduction du flux nasal du côté droit -déviation septale -masse prolabée du rhinopharynx vers l'oropharynx avec bombement du voile du palais. 	TDM : processus tissulaire comblant la totalité de la fosse nasale droite, s'étendant en arrière vers le cavum, avec lyse focale du septum nasal, ce processus infiltre la fosse pterygopalatine droite, la fosse infra temporale droite, les cellules ethmoïdales inferieures et le sinus sphénoïdal droit.	<ul style="list-style-type: none"> -Artériographie+ embolisation faites 2 jours avant le geste opératoire. -résection tumorale par voie endoscopique endonasale. 	<ul style="list-style-type: none"> -Suites post opératoires immédiates sans particularités. -récidive tumorale 2 ans plutard. -patient de nouveau programmé pour ablation de sa tumeur par voie paralatéronasale avec guidage endoscopique. -recul post opératoire est à ce jour de 15 mois : le contrôle ne retrouve pas de récurrence tumorale.
2	19ans	M	<ul style="list-style-type: none"> -obstruction nasale bilatérale -épistaxis -réduction du flux nasal bilatérale. -Bombement en regard du palais mou 	TDM : processus tumoral ostéolytique du sphénoïde, latéralisé à droite, localement invasif, avec extension infra temporale droite, endonasale et pharyngée.	<ul style="list-style-type: none"> -Artériographie+ embolisation faites 2 jours avant le geste opératoire. -résection tumorale par voie endoscopique endonasale. 	<ul style="list-style-type: none"> -Suites post opératoires immédiates sans particularités. -récidive tumorale 12mois plutard. - patient de nouveau programmé pour ablation de sa tumeur -recul post opératoire est à ce jour de 8 mois : le contrôle ne retrouve pas de récurrence tumorale.

3	12ans	M	<ul style="list-style-type: none"> -obstruction nasale gauche -épistaxis -réduction du flux nasal du côté gauche -lésion tissulaire de la fosse nasale gauche 	<ul style="list-style-type: none"> -TDM : processus tissulaire de la fosse nasale gauche avec envahissement du sinus sphénoïdal et lyse de la paroi supérieure de celui-ci. -IRM : volumineux processus tumoral de 46mm envahissant le cavum, les choanes et la fosse infra temporale homolatérale avec prise de contraste intense et comblement du sinus maxillaire gauche et sphénoïdal. 	<ul style="list-style-type: none"> -Artériographie+ embolisation faites 2 jours avant le geste opératoire. -résection tumorale par voie endoscopique endonasale. 	<ul style="list-style-type: none"> -Suites post opératoires sans particularités. -le recul post opératoire est à ce jour de 30 mois : le contrôle ne montre pas de récurrence tumorale
4	18ans	M	<ul style="list-style-type: none"> -épistaxis de grande abondance -saignement important à partir des 2 narines. 	<ul style="list-style-type: none"> -NFS : déglobulisation progressive allant de 14g/dl à 11g/dl. -TDM : formation du tiers postérieur de la fosse nasale gauche hyper vasculaire. 	<ul style="list-style-type: none"> -Artériographie+ embolisation faites en urgence en raison du saignement important. -résection tumorale par voie endoscopique endonasale 	<ul style="list-style-type: none"> - Suites post opératoires sans particularités. -le recul post opératoire est à ce jour de 8 mois : le contrôle ne montre pas de récurrence tumorale
5	15ans	M	<ul style="list-style-type: none"> -obstruction nasale droite -épistaxis à répétition -réduction du flux nasal du côté droit. -présence d'un processus tissulaire au niveau de la fosse nasale droite arrivant à la hauteur du méat moyen. 	<ul style="list-style-type: none"> TDM : volumineuse masse de la FN localement avancée gauche évoquant en premier un FNP avec des ADPs JC en bilatérale. 	<ul style="list-style-type: none"> -Artériographie+ embolisation faites 2jours avant le geste opératoire -résection tumorale par voie endoscopique endonasale 	<ul style="list-style-type: none"> - Suites post opératoires sans particularités. -le recul post opératoire est à ce jour de 12 mois : le contrôle ne montre pas de récurrence tumorale

IV. RESULTATS

A. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

1. Age

L'âge moyen de notre série était de 16 ans avec des extrêmes allant de 12 à 19 ans.

2. Sexe :

Tous les malades, dans notre série, étaient de sexe masculin.

3. Antécédents :

Nos patients n'avaient pas d'antécédents pathologiques notables.

B. CLINIQUE :

1. Délai de la consultation :

Le délai moyen entre l'apparition des symptômes et la première consultation était de 15 mois avec des extrêmes allant de 4jours à 24 mois.

2. Signes cliniques :

L'obstruction nasale et les épistaxis étaient les 2 signes cliniques majeurs chez nos patients.

a. Obstruction nasale :

L'obstruction nasale était le maitre symptôme, elle se présentait chez 4 patients (80%). Ce symptôme était d'installation progressive, unilatéral chez 3 patients (75%), bilatéral chez un patient (25%).

b. Épistaxis :

C'est le principal motif de consultation chez nos patients.

L'épistaxis était présente chez tous les malades. L'abondance de ce saignement était variable : modéré chez 4cas nécessitant un tamponnement antérieur, de grande abondance chez un cas nécessitant un tamponnement antérieur et postérieur ainsi qu'une embolisation en urgence.

c. Autres signes :

- Une rhinorrhée purulente était retrouvée chez un patient (20%).
- Un larmolement chronique était retrouvé chez un seul patient (soit 20%).

3. L'examen physique

L'examen clinique a trouvé :

- Une réduction du flux nasal chez 4 cas, du côté de la lésion (3cas) et bilatérale (1cas).
- Un bombement en regard du voile du palais (2 cas).
- Une tuméfaction jugale (1cas).
- La rhinoscopie antérieure complétée d'une endoscopie des fosses nasales a montré un aspect de muqueuse inflammatoire chez un cas et une déviation septale chez un cas. La masse était de siège unilatéral chez tous nos patients; à droite chez 3 cas et à gauche chez 2 cas. Son aspect était lisse régulier rouge plus ou moins sombre et elle était parcourue par de fins vaisseaux. Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

C. BIOLOGIE :

Une NFS a été demandée chez tous les patients pour évaluer le retentissement de l'épistaxis revenant normale sauf chez un patient qui s'est présenté avec des épistaxis de grande abondance chez qui une série d'hémogramme a été réalisée objectivant une déglobulisation progressive allant de 14g/dl à 11g/dl d'hémoglobine.

D. IMAGERIE DIAGNOSTIQUE

La TDM a permis de poser le diagnostic positif devant une tumeur isodense se rehaussant fortement à l'injection du produit de contraste. Elle a permis également de faire un bilan d'extension du FNP.

L'IRM a permis une meilleure évaluation de l'extension tumorale, notamment vers les espaces profonds de la face, et l'envahissement endocrânien.

L'IRM a montré une masse en discret hyposignal en T1 et en hypersignal en T2 avec rehaussement intense après injection de Gadolinium.

Dans notre série, la TDM a été réalisée chez tous nos patients, en préopératoire, complétée par l'IRM chez un patient. En post opératoire, 2 cas de récurrence ont bénéficié d'une TDM complétée d'une IRM chez un cas.

E. TRAITEMENT

Une artériographie bi carotidienne interne et externe a été réalisée chez tous nos patients suivie d'une embolisation sans difficulté technique notable. Le côté droit était plus souvent touché que le côté gauche (3 /2).

La vascularisation tumorale était exclusivement homolatérale, assurée par l'artère maxillaire interne dans tous les cas et par l'artère pharyngienne ascendante dans 2 cas. La participation de la carotide interne a été notée chez 1 cas. Le contrôle angiographique au niveau de l'origine des artères embolisées avait montré une dévascularisation totale de la tumeur. Le contrôle au niveau des carotides a permis de confirmer l'absence d'autres branches participant à la vascularisation de la tumeur et l'absence de migration d'emboles.

Tous les malades ont été opérés dans un délai de 48 heures après l'embolisation et la technique chirurgicale était choisie selon la taille et le siège de la tumeur. Tous nos patients ont bénéficié d'une exérèse tumorale par voie endoscopique endonasale en un seul temps opératoire et aucune complication per opératoire n'a été enregistrée.

Le saignement per opératoire était minime dans tous les cas avec une moyenne de 550 ml (150 à 850 ml) sauf chez un patient qui a été transfusé de 4 culots globulaires en raison d'un saignement important lors du geste opératoire. L'examen anatomopathologique a ensuite confirmé le diagnostic.

Les suites post opératoires immédiates étaient simples.

F. EVOLUTION :

Le recul moyen de nos malades est de 14 mois avec des extrêmes allant de 8mois à 30mois.

Une endoscopie ainsi qu'un scanner de contrôle ont été demandés chez tous nos malades à 6mois, et chez les 2 plus anciens à 6 mois et 1 an du post-opératoire puis en fonction des signes cliniques et ont permis de retrouver une récurrence dans 2 cas, l'une après 1an et l'autre après 2 ans.

Une reprise, après une deuxième embolisation a été réalisée par voie endoscopique endonasale seule chez un cas et par voie combinée chez l'autre cas. La TDM de contrôle réalisée 6 mois plus tard ne retrouve pas de récurrence tumorale.

V. DISCUSSION

Le fibrome nasopharyngien (FNP) est une tumeur rare, richement vascularisée, qui atteint presque exclusivement les adolescents de sexe masculin.

C'est une tumeur histologiquement bénigne mais localement très agressive.

Sa gravité réside dans son pouvoir destructeur des os de la face et de la base du crâne, ses difficultés opératoires liées au saignement et à ses extensions surtout endocrâniennes, son pouvoir de récurrence, ainsi que son caractère asymptomatique au début.

Son origine, sa nature, sa pathogénie et son évolutivité restent mystérieuses malgré de nombreuses recherches.

A. Etiopathogénie

La pathogénèse du fibrome nasopharyngien n'est pas encore connue. Toutes les théories proposées sont controversées.

1. Théorie congénitale :

La masse tumorale pourrait trouver son origine [28]:

- Soit aux dépens du périost (Verneuil, 1878) recouvrant le fibrocartilage embryonnaire réunissant le basi-sphénoïde et le basi-occiput lequel s'ossifie normalement à l'âge de 2 ans. Une ossification très retardée, vers l'âge de 25 ans, a été retrouvée par Dibble et King (1969).
- Soit aux dépens du périoste. Cette hypothèse émise par Gosselin en 1876 puis reprise par Goldsmith est soutenue, par le fait que, parfois, des noyaux d'ossification se trouvent à l'intérieur de la tumeur ;
- Soit également aux dépens de l'aponévrose pharyngée du muscle constricteur supérieur qui recouvre la paroi pharyngée postérieure et le toit du cavum (Brunner) ou du mucopérioste de la cavité sphénoïdale (Ringertz).

- Soit enfin, selon Girgis et Fahmi (1973)[29], aux dépens de cellules non chromaffines présentes dans les terminaisons de l'artère maxillaire interne, expliquerait la fréquence des prolongements latéraux pterygo-maxillaires, le cavum n'étant envahi que secondairement. Pour ces auteurs, cette similitude avec les tumeurs paraganglionnaires non chromaffines devrait faire préférer le terme de glomus nasopharyngé.

Ces théories controversées ont été abandonnées depuis l'avènement des examens radiologiques qui ont défini avec précision le point d'origine du FNP.

2. Théorie inflammatoire :

La tumeur serait due à l'excitation du périoste par des inflammations répétées d'origine sinusienne ou adénoïdienne.

La fréquence plus grande du fibrome en milieu rural, où l'adénoïdectomie est rare, a conduit certains à suggérer cette hypothèse.[30]

Les grandes statistiques s'inscrivant en faux contre cette théorie, les fibromes se rencontrent à peu près également chez les enfants opérés d'adénoïdectomie ou non opérés.[28]

3. Théorie hormonale :

Le fibrome nasopharyngien se développant presque exclusivement chez les adolescents de sexe masculin, l'hypothèse d'un « tissu-cible » dans le nasopharynx, sensible aux androgènes circulants, a été évoquée [30]. Cependant, cette théorie n'a pas encore été confirmée. Il pourrait s'agir :

- d'un déficit androgénique ; cette hypothèse repose sur le défaut de développement fréquent des caractères sexuels secondaires chez ces patients et sur la prédominance masculine parmi les sujets atteints, toutefois, le dosage urinaire de ces métabolites est la plupart du temps normal et les

essais thérapeutiques au propionate de testostérone se sont avérés peu efficaces [82].

- d'une anomalie des récepteurs hormonaux. En effet, une réduction du volume tumoral sous traitement œstrogénique et une augmentation du volume tumoral sous testostérone seraient possibles.[87]

Mont et al ont permis de mettre en évidence au sein des fibromes nasopharyngiens la présence de récepteurs hormonaux. Ainsi, l'ensemble des cas comportait au niveau des cellules du stroma des récepteurs aux oestrogènes et la moitié des cas présentait des récepteurs aux androgènes.[32]

Une surexpression de ER-a, ER-b, et VEGF a été observée chez la grande majorité des cas dans la série de Liu et al ainsi que la présence de taux modérés de RA dans les deux tiers des cas et de RP dans 12,8% de cas. Ils ont ainsi suggéré qu'une interaction entre les récepteurs hormonaux et le VEGF peut être impliquée dans l'initiation et la croissance du FNP. De plus, la surexpression de ER-a s'est révélée être un indicateur de mauvais pronostic. Des études complémentaires sont nécessaires pour étudier l'utilisation des antagonistes des récepteurs ER et du VEGF dans le traitement du FNP.[33]

Bien que de nombreux cas de troubles hormonaux chez les patients atteints de FNP et de présence de RA ou de RE dans les tissus tumoraux aient été rapportés, l'influence hormonale sur le FNP reste controversée.

4. Théorie mixte : congénitale et hormonale :

Le sujet atteint présenterait un nidus tumoral fibrovasculaire congénital, quiescent par absence d'hormone mâle. Au cours de la puberté, l'axe hypophysogonadique, devenant mature et fonctionnel, activerait le développement tumoral.

Cette théorie explique l'action freinatrice des oestrogènes. Cependant, cette théorie n'est pas valable chez les rares cas féminins.[28,30,31]

5. Facteurs de croissance tumoraux et étude génétique :

Grâce aux progrès de biologie moléculaire et de l'immunohistochimie, des facteurs de croissance tels que TGF- β (transforming growth factor), le VEGF (vascular endothelial growth factor) et le PCNA (proliferating cell nuclear antigen) ont été mis en évidence au sein du fibrome nasopharyngien.

Ces facteurs de croissance largement impliqués dans les mécanismes d'angiogénèse, offrent ainsi de nouvelles perspectives thérapeutiques par l'utilisation d'inhibiteurs de l'angiogénèse.[34]

De point de vue génétique, les mutations du gène Ras sont impliquées dans la genèse d'un grand nombre de tumeurs solides ; Coutinho et al [35] ont étudié la survenue de mutations des gènes Ki-ras et Ha-ras dans 60 tumeurs de la tête et du cou, dont 28 étaient des FNP et n'ont observé aucune mutation. Cependant, 53% de ces tumeurs avaient des niveaux plus élevés d'ARNm Ha-ras que les tissus sains.

Cela suggère qu'une plus grande expression du gène Ha-ras peut être un facteur important dans le développement de tumeurs de la tête ou du cou.[35]

B. Epidémiologie

1. La fréquence :

Le fibrome nasopharyngien est rare. La fréquence varie suivant les régions :

- Rare en Europe et dans les pays anglo-saxons[36], très fréquent en Amérique latine (279 cas observés en 22 ans au Mexique, soit une moyenne de 12,68 par an selon une étude de TAPIA ACUNA) [37] et certaines régions d'Asie.
- En Inde, la distribution de tumeurs de la tête et du cou est particulière surtout pour le fibrome nasopharyngien qui est la tumeur la plus commune (26%) avec le rhabdomyosarcome embryonnaire (7%) [38].

2. L'âge de survenue :

Une très forte majorité est observée entre 12 et 20 ans, avec un pic de fréquence à 16 ans [39,40,41,42], l'âge de nos patients était entre 12 et 19 ans. Toutefois, on trouve dans la littérature des cas d'exceptions :

- Un cas chez un enfant de cinq semaines dans la série de Hayes martin (1948) [43] et quelques observations éparses chez des sujets au-delà de 25 ans : Schiff (1959) [30] rapporte la découverte d'un FNP à 53 ans (chez un patient porteur d'une obstruction nasale depuis l'âge de 18ans) et Conley (1968) [44] à 54 ans et 79 ans.
- Zhang [45] en 2015 et Stubbs [38] en 2019 ont rapporté des cas de FNP chez des patients âgés respectivement de : 72 ans et 62 ans.

Tableau 1. Répartition du FNP selon l'âge selon certains auteurs.

Auteurs	Nombre de cas	Age (ans)	Age moyen(ans)
Neel [39]	120	7-29	15
Glad [40]	37	10-24	15
Srinivas Rao[41]	32	13-25	16
Syed ijlal [42]	25	9-20	14,5
Notre série	5	12-19	16

3. Le sexe :

C'est une affection du sujet masculin comme l'atteste l'imposante statistique de la Mayo Clinic (NEEL)[39] regroupant 120 cas observés entre 1945 et 1971 : tous sont des garçons.

Il est maintenant admis que la tumeur peut se développer rarement chez la femme, parmi les auteurs qui ont publié des cas de FNP chez la femme dans leurs séries on trouve : ALBRECHT[46] regroupant 452 cas traités en Allemagne qui trouve 26 cas chez des sujets de sexe féminin et Fitzpatrick [47] qui trouve 3 cas sur 39cas. La fréquence d'atteinte féminine est d'environ 5%.

Dans notre série, tous nos patients sont de sexe masculin, rejoignant ainsi les résultats de la majorité des auteurs [39-42].

Tableau 2. Répartition du FNP selon certains auteurs

Auteurs	Nombre de cas	Sexe	Délai moyen de consultation
Neel [39]	120	M	19mois
Glad [40]	37	M	6mois
Srinivas Rao[41]	32	M	12mois
Syed ijlal [42]	25	M	10mois
Notre série	5	M	15mois

C. Clinique

1. Délai de consultation

Le délai moyen de consultation est assez long et varie entre 6mois et 19 mois selon certains auteurs [39,42]. En effet, le développement sournois de ces tumeurs et l'installation progressive de ces symptômes, expliquent les délais tardifs du diagnostic.

Dans notre série, le délai moyen était de 15 mois, et donc correspond à celui décrit par la littérature.

2. Les signes cliniques

Il faut distinguer la symptomatologie directe, liée au fibrome lui-même et la symptomatologie indirecte, liée à son retentissement sur les organes de voisinage.

a. Symptomatologie directe

➤ Obstruction nasale :

C'est le symptôme direct le plus constant. Cette obstruction est d'apparition progressive, plus ou moins prononcée, intermittente au début et donc longtemps négligée, mise sur le compte d'une déviation septale, d'une hypertrophie des végétations adénoïdes ou d'une rhinite. C'est son caractère unilatéral qui doit attirer l'attention du médecin et pousser à un bilan spécialisé. Tardivement, elle peut devenir bilatérale. [39,40]

Cette obstruction nasale, lorsqu'elle est importante, peut être source de ronflements nocturnes, voire d'apnées du sommeil lorsque la tumeur refoule le voile du palais vers le bas.[41]

L'obstruction nasale est retrouvée par tous les auteurs avec une fréquence variable allant de 40 % [42] à 100% [41]. (Tableau3)

Dans notre série, Nous avons trouvé l'obstruction nasale dans 4 cas (soit 80% des cas), Elle est unilatérale dans 3 cas et bilatérale dans 1 cas.

➤ Epistaxis :

Le symptôme révélateur le plus fréquent,[42] car l'obstruction nasale est généralement sous-estimée.

Spontanée ou déclenchée par un effort de mouchage ou d'éternuement. Son abondance est variable. Des cas sévères ont été rapportés, mais on peut se trouver en présence d'un simple suintement sérosanglant, d'une épistaxis d'allure banale. [39,42]

C'est surtout le caractère récidivant qui doit alerter le thérapeute et ne pas faire évoquer trop facilement une hyperhémie de la tache vasculaire.

Toute épistaxis récidivante chez un jeune garçon ou un adolescent, a fortiori si elle se

produit toujours du même côté, doit justifier un examen ORL.

Sa fréquence varie de 52% [42] à 100% [41] selon certains auteurs.

Dans notre série, l'épistaxis est trouvée chez tous les patients. Elle est de faible à grande abondance. De plus nous pouvons constater que c'est l'apparition de l'épistaxis qui a motivé nos patients à consulter. Ce qui explique que le diagnostic est posé après un délai assez long (15 mois en moyenne).

➤ Autres signes :

Parfois, lorsque la tumeur est très développée, elle peut saillir du vestibule narinaire ou déformer le palais ou encore déformer la pyramide nasale.[51]

Enfin, elle peut entraîner une rhinolalie fermée ou une anosmie. [39,42]



Figure 25. Bombement ovoïde du palais mou (51)

Tableau 3. Les principaux signes rhinologiques retrouvés par certains auteurs

Auteurs	Année de publication	Nombres de cas	Obstruction nasale	Épistaxis	Rhinorrhée	Déformation de la pyramide	Ronflement	Anosmie
Neel [39]	1973	120	92%	70%		23%	60%	20%
Glad [40]	2007	43	91%	63%	23%		50%	
Srinivas Rao [41]	2017	32	100%	100%		12.5%	12%	12%
Syed ijlal [42]	2017	25	40%	52%	25%			5%

b. Symptomatologie indirecte

La symptomatologie indirecte est liée au retentissement tumoral sur les organes de voisinage [39,42,51]

- Rhinorrhée purulente ou non, chronique et unilatérale.
- Exophtalmie, baisse de l'acuité visuelle, diplopie, amputation du champ visuel, en cas d'envahissement orbitaire.
- Surdit , otalgie unilat rale, ce qui n'est pas habituel, par otite s reuse due   une compression de la trompe auditive (trompe d'Eustache).
- C phal es.
- D ficits neurologiques enfin, par atteinte d'un nerf cr nien ; cette complication est en fait exceptionnelle au cours de l' volution spontan e.

3. Examen clinique

L'inspection de la face doit être faite point par point à la recherche de la moindre asymétrie. Elle permet parfois de remarquer d'emblée une tuméfaction jugale latérale liée à l'extension du FNP à la fosse infra-temporale ou une tuméfaction jugale antérieure liée à une extension au sinus maxillaire.



Figure 26. Tuméfaction de la région zygomatique droite (51)

La perméabilité des fosses nasales est appréciée à l'aide d'un miroir de Glatzell placé sous les narines, une tache de buée est laissée par l'expiration. Une obstruction nasale du côté du FNP est apportée par la réduction ou l'absence de la buée.[52]

La rhinoscopie antérieure se pratique par un spéculum à valves mobiles, l'éclairage étant assuré par le miroir de Clar. Elle permet d'examiner la partie antérieure des fosses nasales, l'état de la muqueuse nasale, ainsi que la cloison nasale.[52] Mais cet examen reste limité par rapport aux données que peut apporter l'endoscopie nasale.

Dans notre série, elle a été réalisée chez tous nos patients.

Le cavum s'explore par la rhinoscopie postérieure, à l'aide d'un miroir de petit diamètre (10 à 12 mm) glissé derrière le voile du palais et en maintenant la langue abaissée. Cet examen est dépassé, remplacé par l'endoscopie nasale.

L'examen ORL doit être complété par un examen endoscopique après anesthésie locale et rétraction de la muqueuse. Il permet l'exploration précise des fosses nasales avec utilisation soit d'un nasofibroscope soit d'un endoscope rigide avec optique à 0°, 30° et 70° .

La tumeur apparaît comme une masse blanchâtre ou rougeâtre, lisse, unique ou polylobée, recouverte d'une muqueuse parcourue de vaisseaux, comblant plus ou moins le nasopharynx et le fond de la fosse nasale, tout en restant asymétrique, ce qui permet de déterminer son côté d'origine. [49]

L'endoscopie nasale a été réalisée chez tous nos patients et a permis de suspecter le diagnostic de FNP.

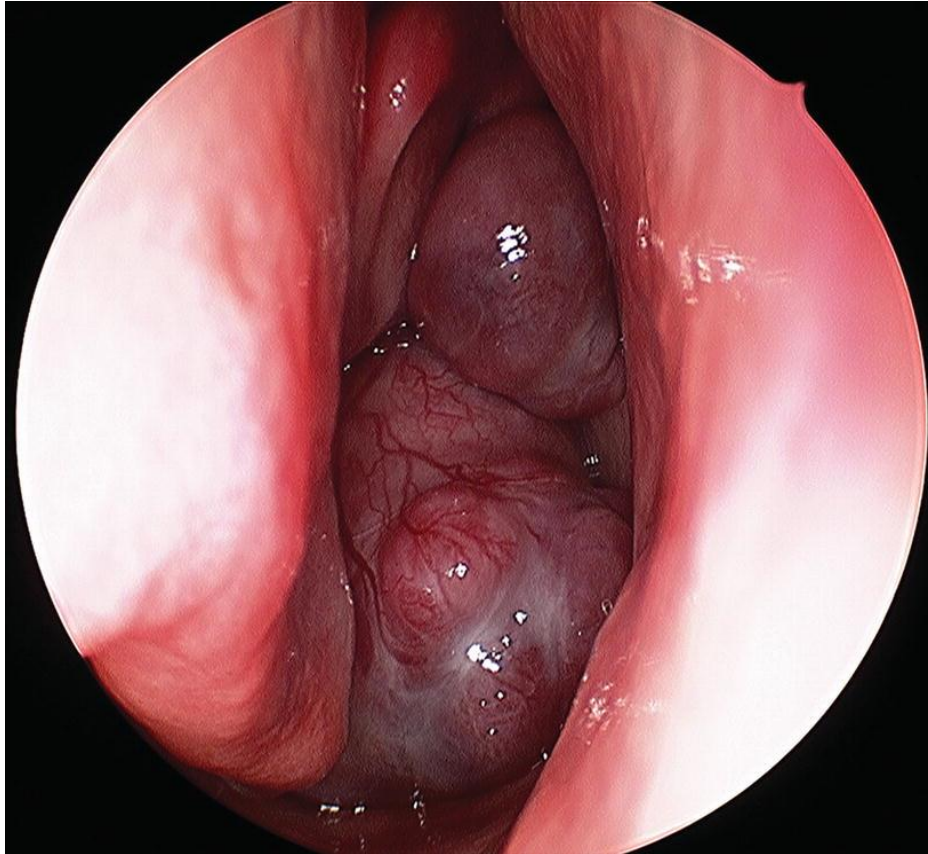


Figure 27. Vue endoscopique de la cavité nasale droite montrant une masse vasculaire [49]

La biopsie est réputée dangereuse du fait des risques hémorragiques importants.[18] Mieux vaut ne pas la pratiquer d'autant plus qu'elle peut donner de faux négatifs.

Le reste de l'examen clinique doit comporter : [27,39,40]

- Un toucher endobuccal qui permet de palper une éventuelle extension latérale derrière la tubérosité du maxillaire.
- Une otoscopie, à la recherche de signes tympaniques évoquant une obstruction tubaire.
- Un examen ophtalmologique succinct, qui sera complété par un bilan complet (acuité visuelle, champ visuel, fond d'œil, etc) chez un ophtalmologiste. En effet, les signes ophtalmologiques peuvent être présents en cas de

- localisations sphénoïdales, éthmoïdales ou ptérygomaxillaires avec extension orbitaire.
- La palpation des aires ganglionnaires est sans particularité ; sa négativité est un argument diagnostique de b nignit  devant une tumeur du cavum et des fosses nasales.
 - Une  tude des paires nerveuses cr niennes, surtout des six premi res   la recherche de signes d ficitaires.
 - L'examen g n ral s'attardera   la recherche d'un retard staturopond ral ou pubertaire retrouv  chez certains cas [43] ou des signes d'an mie.

D. Diagnostic diff rentiel

Le diagnostic diff rentiel du fibrome nasopharyngien doit se faire avec toutes les tumeurs potentiellement h morragiques susceptibles de se d velopper dans la cavit  nasale et/ou le nasopharynx. [92] Il peut s'agir de tumeurs b nignes ou de tumeurs malignes.

L' ge et le sexe du patient, l'aspect macroscopique, le lieu d'implantation, le mode d'expansion et surtout les caract ristiques radiologiques de la tumeur permettent g n ralement de diff rencier le fibrome nasopharyngien des autres tumeurs de la r gion.

En effet, seules les tumeurs vasculaires pr sentent un signal plus intense que celui du muscle en s quence pond r e T2 et un signal hyperintense apr s injection de produit de contraste et, parmi ces tumeurs, seul le fibrome nasopharyngien s'implante sur le foramen sph no-palatin. Il est exceptionnel que le diagnostic soit modifi  par l' tude histologique de la pi ce op ratoire.[52,95]

1. Les tumeurs bénignes : [92,94,95]**a. Le polype angiomateux :**

Il survient surtout chez les adultes âgés de plus de 20ans.

Il se développe dans les fosses nasales, le plus souvent dans le sinus maxillaire sans extension à la fosse ptérygo-palatine.

Au scanner, la prise de contraste est beaucoup plus limitée que dans le FNP. Une embolisation pré-opératoire peut parfois être indiquée car c'est une tumeur bénigne qui saigne beaucoup en peropératoire.

Le diagnostic est histologique.[95]

b. Le polype antrochoanal de Killian :

Le polype de Killian s'implante dans le sinus maxillaire, s'exteriorise de l'ostium par un mince pédicule, puis comble plus ou moins la FN et parfois le cavum. Il est mobile, mou, toujours pédiculé, ne saignant pas au contact. L'aspect scannographique en bissac est caractéristique. [92,95]

c. Les hémangiomes :

Il peut s'agir d'angiomes capillaires, caverneux ou d'une angiomatose diffuse. Leur rehaussement est intense, parfois hétérogène. Il peut exister des lyses osseuses mais localisées aux fosses nasales.[92]

d. Le Polype sphéno-choanal :

Il s'agit d'un polype unilatéral en bissac, naît dans le sinus sphénoïdal, extériorisé par l'ostium sphénoïdal vers la choane.

Il peut présenter un aspect macroscopique similaire, tuméfaction polyploïde unilatérale comblant la totalité du cavum. Mais c'est une tumeur pédiculée au niveau du sphénoïde qui s'étend au cavum et qui présente plutôt un aspect bleuté ; hémorragique en cas de saignement intra tumoral.[95]

2. Les tumeurs malignes : [92,94,95]

a. Le carcinome du nasopharynx :

Les hommes sont plus atteints que les femmes avec un sex ratio entre 2 et 3.

Il est à l'origine d'obstruction nasale unilatérale et d'épistaxis unilatérales spontanées ou répétées. Il s'accompagne souvent d'une rhinorrhée purulente et fétide, rebelle au traitement médicamenteux. Les céphalées sont tardives. Les adénopathies sont très révélatrices d'une tumeur déjà étendue.

Le diagnostic est histologique par biopsie du cavum. L'imagerie permet de faire un bilan d'extension locorégional afin de déterminer la classification et de définir les champs d'irradiation. Le traitement est basé sur l'association radio-chimiothérapie.

[92,95]

b. Le rhabdomyosarcome :

Il se voit beaucoup plus tôt (âge moyen 5ans) et se développe sous trois formes histologiques : embryonnaire (80%) de pronostic intermédiaire, alvéolaire (15 à 20%) de pronostic plus péjoratif et botryoïdes de bon pronostic.

Radiologiquement, les rhabdomyosarcomes ont une densité et un signal tissulaire non spécifique. Ils sont rehaussés par l'injection mais sans hypervascularisation. Ils peuvent être nécrotiques mais rarement calcifiés. Leur agressivité radiologique est variable : ils sont parfois bien limités, parfois infiltrant et détruisant les structures osseuses.[94,95]

c. Le lymphome malin non hodgkinien (LMNH):

Le lymphome du cavum représente 21% des lymphomes de l'enfant. Il s'agit de lymphomes de haut grade de malignité, toujours diffus, habituellement lymphoblastiques, les 2/3 sont des lymphomes de Burkitt. La tête et le cou représentent la troisième localisation primitive des LMNH après l'abdomen et le thorax. En dehors des formes ganglionnaires cervicales, ils siègent principalement sur l'anneau de Waldeyer et les os de la face. Le risque de survenue de LMNH est augmenté chez les enfants présentant un déficit immunitaire congénital ou acquis.

L'imagerie recherche une extension à la base du crâne et/ou une extension méningée. La ponction lombaire est systématique dans le bilan d'extension. Le diagnostic est histologique après biopsie du cavum. [95]

E. Imagerie diagnostique [53,54,55,56,57]

Les techniques d'imagerie médicale, associées à l'examen clinique, permettent dans la plupart des cas d'établir le diagnostic du FNP et, ainsi, d'éviter une biopsie potentiellement hémorragique.[18]

Les deux autres objectifs de l'examen radiologique sont la réalisation d'une étude d'extension locorégionale précise et la dévascularisation préopératoire de la tumeur au moyen d'une embolisation.[55,56]

- La TDM est la procédure de premier choix et la plupart du temps elle est suffisante pour l'étude préparatoire.
- L'IRM permet l'étude des extensions intracrâniennes.
- L'artériographie est nécessaire afin de réaliser une embolisation préopératoire.

1. La tomodensitométrie :

La TDM est aujourd'hui l'examen de référence pour l'établissement du diagnostic positif et du bilan d'extension des FNP. C'est en effet l'examen qui offre la meilleure étude des structures osseuses du massif facial.[82-84]

La TDM objective la masse tumorale et sa localisation anatomique précise. Le fibrome nasopharyngien se signe par l'existence d'une masse isolée dans la cavité nasale, le nasopharynx et/ou la fosse ptérygopalatine, isodense par rapport aux muscles, et par une érosion de la berge postéro supérieure du foramen sphéno palatin.[55,56,57]

D'autres tumeurs peuvent se développer dans le nasopharynx des adolescents mâles et prêter confusion avec un fibrome nasopharyngien (polypes antrochoanaux, lymphomes, carcinomes, etc) [92,95]; toutefois, après injection de produit de contraste, leur signal ne devient pas plus intense que celui du muscle. Le fibrome nasopharyngien, en revanche, donne précocement un signal très intense, homogène ou périphérique, plus élevé que celui du muscle. Ceci implique cependant que les clichés soient pris très précocement après l'injection du produit de contraste, car le signal s'atténue rapidement, du fait du débit vasculaire élevé dans la tumeur.[53,54,57]

Le fibrome nasopharyngien est la seule tumeur hypervascularisée, fortement rehaussée par l'injection de produit de contraste iodé, qui se développe autour du foramen sphéno palatin.

La TDM est enfin l'examen qui apprécie le mieux l'extension extracrânienne des fibromes nasopharyngiens et qui permet le mieux l'exploration des structures osseuses, notamment celles, complexes, de la base du crâne. L'injection de produit de contraste permet pour sa part de mieux définir le volume tumoral, en différenciant la tumeur des sécrétions rétentionnelles intracavitaires (sinus, oreille moyenne) et des

phénomènes inflammatoires péri-tumoraux.[56,57]

La TDM a été réalisée chez tous nos patients elle a permis de poser le diagnostic positif et d'établir un bilan d'extension.



Figure 28. TDM montrant un élargissement du foramen sphéno-palatin et de la fosse nasale droite(54)

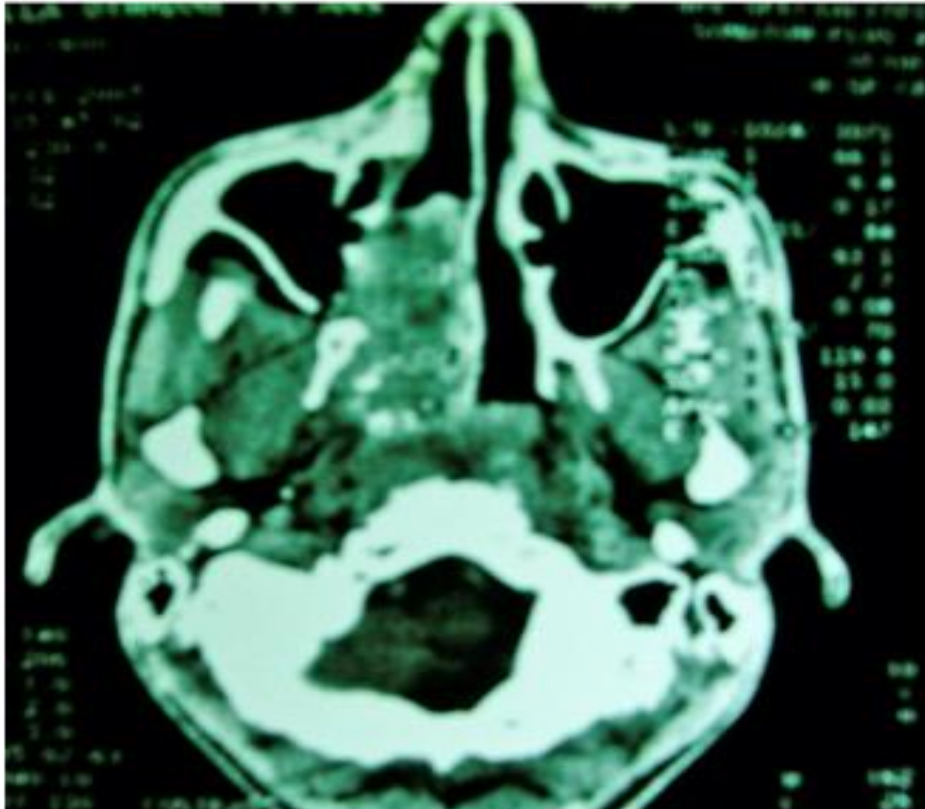


Figure 29. TDM avec injection de produit de contraste en coupe axiale(54)

- Processus hétérogène rhinopharyngé étendu à la fosse nasale droite, fortement rehaussé après injection de produit de contraste. Absence de lyse des os de la base du crâne.

2. Imagerie par résonance magnétique

L'IRM est l'examen idéal pour explorer les tissus mous. Elle permet par ailleurs de fournir des images dans les trois plans de l'espace. C'est donc l'examen de choix pour évaluer avec précision l'extension intracrânienne de la tumeur, en particulier au niveau du sinus caverneux et pour assurer un suivi post-thérapeutique. Cependant, si la caractérisation tissulaire de l'IRM est supérieure à celle de la TDM, son appréciation des lésions osseuses est moins bonne.[56,57]

Le signal du fibrome nasopharyngien est de type tissulaire, de même intensité que celui du muscle sur les séquences pondérées T1, parfois hétérogène, avec des zones d'hyposignal correspondant alors au stroma vasculaire ou à des phénomènes de nécrose.[53-57]

En séquence pondérée T2, la tumeur prend un aspect hétérogène, «poivre et sel», comme toutes les tumeurs vasculaires ; son signal est plus intense que celui des muscles, mais moins intense que les signaux des liquides de rétention et des tissus inflammatoires alentour. [53-57]

Après injection de gadolinium, il se produit un rehaussement intense et précoce du signal tumoral, traduisant le caractère hypervascularisé de la tumeur. [53-57]

Dans notre série, l'IRM a été réalisée chez un patient en préopératoire ainsi que chez 1 cas de récurrence.



Figure 30. IRM en coupe axiale montrant une extension du fibrome à la partie médiale de la fosse infratemporelle(54)

3. Arteriographie :

Malgré l'introduction du scanner avec injection et de l'angio-IRM qui en ont diminué l'intérêt diagnostique, l'artériographie reste utile pour étudier l'angioarchitecture de ces tumeurs très vascularisées et en préciser l'apport artériel. Elle conserve un intérêt dans les cas douteux sur le plan clinique ou tomodensitométrique et pour l'étude de l'extension au sinus caverneux.

C'est en revanche l'embolisation thérapeutique qui constitue, à l'heure actuelle, son indication majeure. L'artériographie diagnostique a plusieurs buts :[53-56]

- Affirmer le diagnostic en visualisant le blush tumoral immédiat et massif ;
- Permettre une cartographie très exacte de la masse tumorale et de ses pédicules nourriciers ;
- Guider l'embolisation qui représente le premier temps thérapeutique.

La voie fémorale est aujourd'hui la technique de choix car elle permet d'explorer sélectivement les différents axes artériels et utilise peu de produit de contraste.

L'artère fémorale est cathétérisée selon la technique de Seldinger : ponction de l'artère avec un Cathlon, passage du guide, retrait du Cathlon et montée d'un cathéter souple préformé, de diamètre 4 ou 5 F (1 F = 0,33 mm).

Ce cathéter est monté à contre-courant dans l'aorte, puis dans les carotides. Les risques sont rares aujourd'hui : hématome au point de ponction, dissection artérielle, faux anévrysmes, créations d'emboles. [56,57]

Le fibrome nasopharyngien se caractérise par une augmentation de calibre de ses artères nourricières et, sur les temps tardifs, par une opacification tumorale persistante.[53-56]

On oppose les formes à vascularisation purement extracrânienne (artère carotide externe et ses branches), qui sont les plus fréquentes, aux formes recevant une

vascularisation intracrânienne complémentaire par l'artère carotide interne. L'artère sphéno-palatine et ses branches représentent le pédicule nourricier principal de la tumeur.[58]

Lorsque la tumeur grossit, d'autres apports peuvent provenir de l'artère pharyngienne ascendante (extension postérieure), de l'artère palatine descendante (extension inférieure), d'autres branches collatérales de l'artère maxillaire (extension latérale) et des branches de l'artère carotide externe controlatérale (extension au-delà de la ligne médiane).[58,59]

Si l'artère carotide interne, par ses branches caveuses, est responsable d'un apport vasculaire lorsqu'il existe une extension intracrânienne, elle peut aussi, par l'intermédiaire des artères ethmoïdales ou par des branches pétreuses ou ophtalmiques, participer à la vascularisation des fibromes purement extracrâniens. D'une manière générale, la participation de la carotide externe controlatérale et l'apport vasculaire carotidien interne augmentent avec l'extension tumorale.[59]

Tous nos patients ont bénéficié d'une artériographie bi carotidienne interne et externe permettant d'obtenir une cartographie vasculaire précise de la tumeur avant l'embolisation.

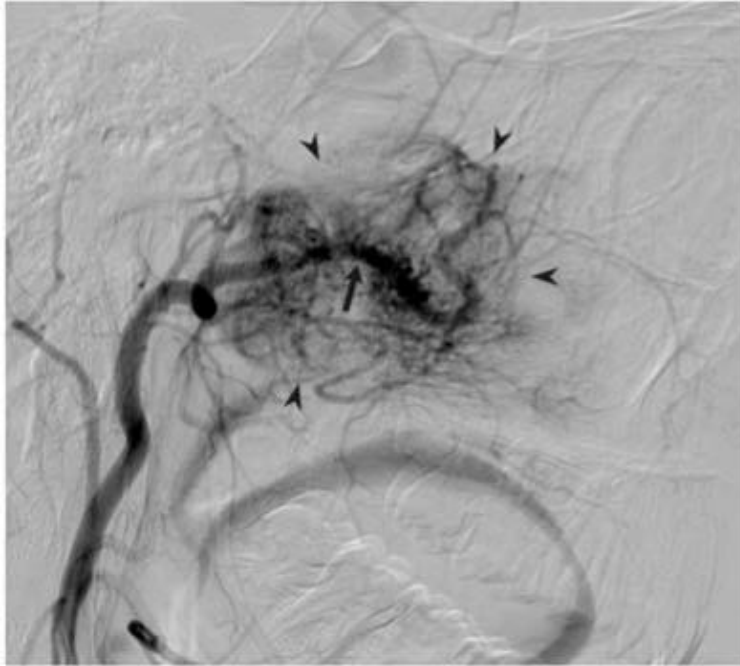


Figure 31. L'angiographie du système carotidien externe montre une tumeur hypervasculaire (têtes de flèche) alimentée principalement par l'artère maxillaire interne (flèche). [58]

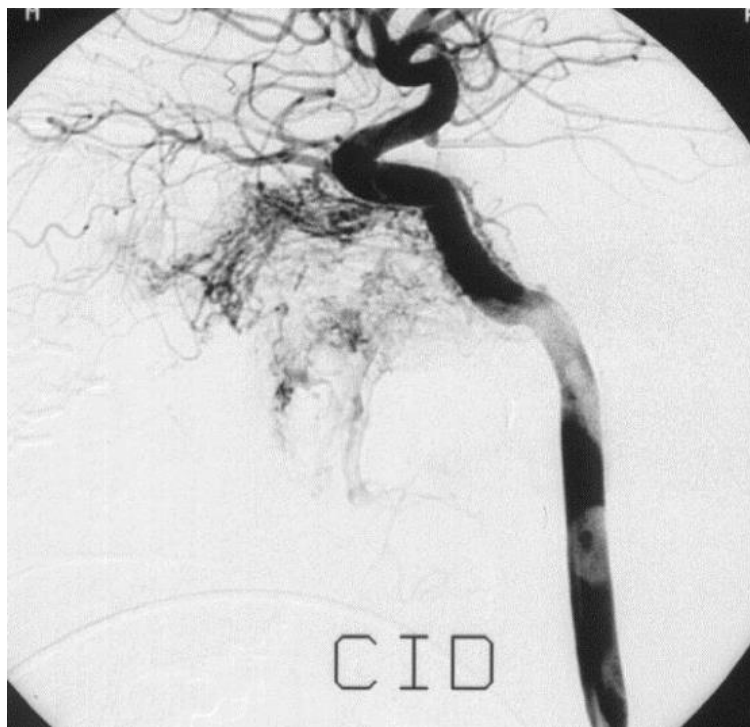


Figure 32. L'angiographie du système carotidien interne montrant un blush tumoral alimenté par des branches de l'ACI. [59]

F. Classifications tumorales

Selon l'extension de la tumeur, il est possible de déterminer la gravité de l'atteinte. Depuis 1981 de nombreuses classifications ont été proposées dont le but principal est de guider le chirurgien dans le choix de la voie d'abord et la technique opératoire. On peut retenir celles de Andrews (modification de celle de Fisch) celle de Radkowski et la classification de l'UPMC (University of Pittsburgh Medical Center).

1. Classification de Andrews (1989) (modification de celle de Fisch) [60]

Sur la base de sa vaste expérience de la chirurgie de la base du crâne, Fisch a introduit un système de stadification pour le FNP, puis avec Andrews et d'autres, ils l'ont modifié en 1989 ; la modification s'appelle le système Andrews–Fisch. Ce système est devenu l'un des plus utilisés aujourd'hui. En fait, la plupart des chirurgiens dans le monde le considèrent comme la norme.

Le système Andrews–Fisch a été conçu à une époque où les seules approches chirurgicales disponibles pour les tumeurs dans cette région étaient des procédures ouvertes. Par conséquent, son inconvénient majeur en termes d'application actuelle est de ne pas prendre en compte les avancées récentes tant en imagerie radiologique qu'en technique chirurgicale. En conséquence, il est difficile de prédire les taux de guérison, les risques de complications et les sites de maladie résiduelle et récurrente avec le système Andrews–Fisch.[60]

STADE	DESCRIPTION DES EXTENSIONS TUMORALES
I	Tumeur limitée au nasopharynx et à la cavité nasale, avec érosion osseuse minime ou limitée au foramen sphéno-palatine.
II	Tumeur envahissant la fosse ptérygopalatine, ou le sinus maxillaire, ou le sinus ethmoïdal ou le sinus sphénoïdal, avec destruction osseuse.
III	<p>IIIa : Tumeur envahissant la fosse infratemporale ou l'orbite, sans envahissement intracrânien.</p> <p>IIIb : Tumeur envahissant la fosse infratemporale ou l'orbite, avec envahissement intracrânien, mais extradural et parasellaire.</p>
IV	<p>IVa : Tumeur intracrânienne et intradurale, n'envahissant ni le sinus caverneux, ni la fosse pituitaire ni le chiasma optique.</p> <p>IVb : Tumeur intracrânienne et intradurale, infiltrant le sinus caverneux, la fosse pituitaire ou le chiasma optique.</p>

2. CLASSIFICATION DE RADKOWSKI ET AL (1996) [61]

Radkowski et al [61] ont proposé une classification, qui est en fait une modification de celle de Sessions et al.

Par rapport à la classification de Sessions et al, la classification de Radkowski et al tient compte des extensions postérieures, au travers des lames du processus ptérygoïde (fosse ptérygoïde, région paratubaire, espace parapharyngé). Elle tient également compte des érosions de la base du crâne avec envahissement intracrânien minime (foramen ovale, foramen rotundum, clivus).

STADE	DESCRIPTION DES EXTENSIONS TUMORALES
I	<p>IA : tumeur limitée à la cavité nasale ou à la voûte du nasopharynx.</p> <p>IB : tumeur envahissant la cavité nasale et/ou la voûte du nasopharynx et s'étendant à au moins un des sinus de la face.</p>
II	<p>IIA : envahissement minime de la fente ptérygopalatine.</p> <p>IIB : envahissement de toute la fente ptérygopalatine avec ou sans érosion de la paroi orbitaire.</p> <p>IIC : extension à la fosse infratemporale ou extension en arrière, au-delà des lames du processus ptérygoïde (espace paratubaire/fosse interptérygoïdienne/espace parapharyngé).</p>
III	<p>IIIA : érosion de la base du crâne (foramen ovale/foramen rotundum/corps du processus ptérygoïde/clivus), extension intracrânienne minime.</p> <p>IIIB : extension intracrânienne massive avec ou sans envahissement du sinus caverneux.</p>

Dans notre série, nos patients ont été classés selon la classification de Radkowski comme suit :

- 2 cas classés stade IIB soit 40%.
- 3 cas classés stade IIC soit 60%.

3. CLASSIFICATION DE L'UPMC (University of Pittsburgh Medical Center) (62)

En 2010, Snyderman et ses collègues du Centre médical de l'Université de Pittsburgh (UPMC) ont introduit le système de stadification endoscopique le plus récent pour le FNP [62]. Ils ont pris en considération les progrès actuels des approches chirurgicales endonasales, les voies d'extension intracrânienne de la tumeur et l'étendue de l'apport vasculaire de l'artère carotide interne (ACI); ils croyaient que la taille de la tumeur et son extension dans les sinus sont moins prédictives de l'issue après résection endonasale.

Dans leur série, 74% des cas concernaient une érosion de la base du crâne et 51% concernaient une vascularisation résiduelle de l'ACI après embolisation des affluents de l'artère carotide externe . Ils ont considéré qu'il s'agissait des facteurs prédictifs les plus importants pour le pronostic en termes de perte de sang, le nombre d'opérations nécessaires pour réséquer complètement la tumeur et la récurrence de la tumeur. Ainsi, le système de stadification qu'ils ont proposé a classé la présence de vascularisation résiduelle de l'ACI au stade IV, tandis que l'extension intracrânienne a été classée au stade V.[62]

Le système UPMC est très complet et prend en compte la nature de la tumeur et les approches chirurgicales actuelles. De plus, il est bien corrélé au pronostic. Enfin, il donne aux chirurgiens le choix d'adopter l'approche chirurgicale de leur choix. Cependant, les chirurgiens ne peuvent mettre en scène le FNP avec le système UPMC qu'après embolisation de la tumeur. En d'autres termes, si aucune embolisation n'est réalisée avant la chirurgie, le système de stadification UPMC n'est pas applicable. De plus, ce système de stadification n'est pas un guide pour déterminer quelle approche doit être utilisée pour chaque étape du FNP.

Enfin, comme il s'agit d'un nouveau système, il doit être adopté par plus de chirurgiens avant que sa validité puisse être vérifiée.[62]

STADE	DESCRIPTION DES EXTENSIONS TUMORALES
I	Extension tumorale aux fosses nasales, partie médiale de la FPP
II	Extension aux sinus paranasaux, partie latérale de la FPP, dévascularisation complète
III	Érosion de la base du crâne, atteinte de l'orbite, de la fosse infratemporale, dévascularisation complète
IV	Érosion de la base du crâne, atteinte de l'orbite, de la fosse infratemporale, vascularisation résiduelle
V	Extension intracrânienne, vascularisation résiduelle Médial (M): atteinte médiale du sinus caverneux Latéral (L): atteinte de l'étage moyen

G. Traitement

Le traitement de première intention du fibrome nasopharyngien repose avant tout sur la chirurgie précédée d'une embolisation endovasculaire de la tumeur afin de limiter l'hémorragie per-opératoire. Son but est l'éradication complète de la tumeur et de ses prolongements avec un minimum de déperdition sanguine et de morbidité.

1. Buts du traitement :

- Eviter les saignements importants per opératoires.
- Eradiquer la tumeur
- Eviter les récives

2. Moyens thérapeutiques et indications :

a. L'embolisation

Le geste débute par une angiographie qui permet dans un premier temps de faire un bilan des artères participant à la vascularisation de la tumeur et dans un 2ème temps de faire une embolisation. L'examen comporte une étude de la carotide interne, de l'artère maxillaire, et des artères pharyngienne et palatine ascendantes.

L'injection montre au temps artériel précoce un aspect réticulé caractéristique avec un blush dense et homogène persistant au temps veineux [53-56]. La présence d'un drainage veineux précoce est rare. La visualisation d'un rehaussement de la tumeur après injection de la carotide interne peut correspondre soit à une extension intracrânienne ou intra-orbitaire, soit à une suppléance par des collatérales de la carotide interne.

Dans certaines séries, la participation de la carotide interne à la vascularisation des FNP était présente dans 30 % des cas [59].

Dans notre 1 cas avait présenté une vascularisation à partir de la carotide interne.

L'embolisation doit être réalisée 24 à 48 heures avant la chirurgie, afin de limiter le risque de revascularisation ou de développement d'un réseau vasculaire collatéral. Par ailleurs, passé ce délai apparaît une inflammation locale liée à l'ischémie tumorale, qui perturbe la dissection et l'exérèse chirurgicale. [65,69]

L'embolisation des branches de la carotide externe permet de diminuer le saignement peropératoire. Dans une étude comparative Li, et al. [69] ont trouvé que les malades du stade II C et des stades inférieurs traités par embolisation pré opératoire ont présenté un saignement peropératoire beaucoup moins important que ceux n'ayant pas bénéficié d'embolisation (en moyenne 637 ml contre 1 136 ml). Toutefois cette différence n'est vraiment significative que pour les tumeurs évoluées alors que pour les tumeurs de petite taille la différence n'est pas importante.[69]

L'embolisation permet non seulement de diminuer le saignement peropératoire mais aussi d'améliorer les résultats opératoires[65,69].

Dans notre série le saignement peropératoire était faible (inférieur à 850 ml) sauf chez un malade qui a nécessité une transfusion peropératoire de 4 culots globulaires.

Dans le cas des tumeurs à extension basicrânienne, il existe souvent une néovascularisation à partir de l'artère carotide interne, en particulier au voisinage du sinus caverneux. Ces vaisseaux peuvent également être embolisés mais le risque de complications est plus important. L'injection directe peut être proposée[11], mais elle expose à un risque de reflux du produit d'embolisation. Face à l'engouement pour l'embolisation par ponction directe, il faut rappeler qu'elle comporte des risques de migration de l'agent d'embolisation (en particulier la colle de cyanoacrylate) vers le système carotidien interne, et par ailleurs dans le cas des dérivés acryliques l'extravasation locale de colle rend la tumeur dure et adhérente. Par ailleurs les agents radio-opaques, en diffusant dans les tissus adjacents, gênent l'interprétation des

clichés de surveillance postopératoire. Cependant, certains rapports récents sur un nombre limité de patients traités avec un nouveau matériel embolique, l'Onyx, aux propriétés qui semblent empêcher sa migration, ont ravivé l'intérêt pour cette procédure [11,67].

L'embolisation directe est donc réservée à certaines situations [11,67]: impossibilité d'une embolisation conventionnelle, récurrences multiples et évolutives, ligatures artérielles préalables, participation massive du système carotidien interne.

Récemment en 2016, Janakiram[48] a mené une étude à propos de l'embolisation préopératoire dont les résultats étaient en faveur d'un risque de récurrence et de complications plus élevé chez les patients embolisés et préconise de l'éviter au moins pour les petites tumeurs.

Dans notre série l'embolisation a été réalisée chez tous nos patients 48h avant le geste opératoire sans difficultés techniques notables et avec un bon résultat angiographique.

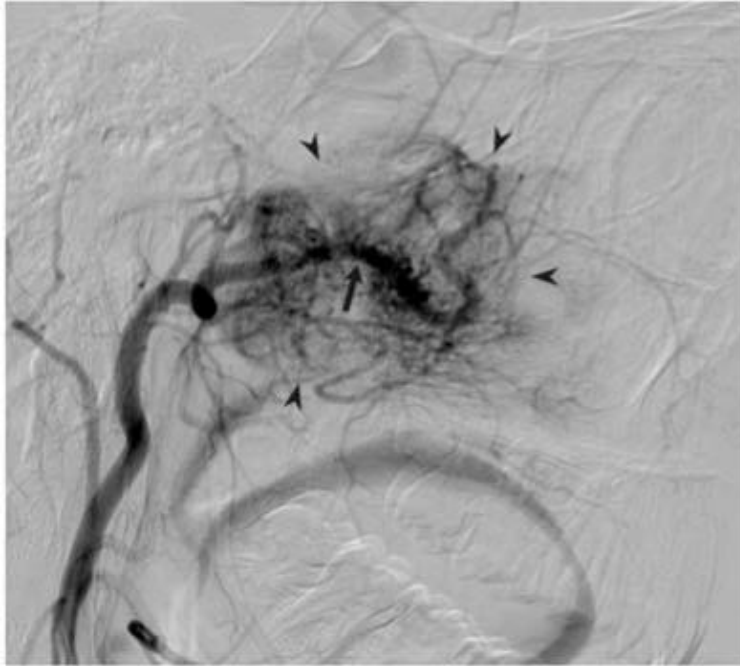


Figure 33. L'angiographie du système carotidien externe montre une tumeur hypervasculaire (têtes de flèche) alimentée principalement par l'artère maxillaire interne (flèche). [58]



Figure 34. FNP après embolisation, avec disparition du blush tumoral[58]

b. Chirurgie

La chirurgie est actuellement le traitement de première intention du FNP. Il n'existe pas de consensus sur les voies d'abord chirurgicales de cette tumeur. Leur nombre est un reflet de son polymorphisme et de la difficulté de réaliser un traitement radical. Le choix de la voie d'abord doit se baser sur la localisation, le volume et l'extension de la tumeur, sur sa vascularisation, sur l'efficacité de l'embolisation, sur l'expérience de l'équipe chirurgicale et sur l'âge du patient.[70]

Chez l'adolescent prépubertaire ou pubertaire, la croissance du massif facial n'est pas terminée et peut donc être compromise par un délabrement osseux, par la pose de plaques d'ostéosynthèse vissées, voire par le décollement des tissus mous de recouvrement et du périoste. Une croissance harmonieuse repose en outre sur la bonne fonction des muscles masticateurs et sur l'intégrité des nerfs trijumeaux et faciaux. Chez les patients jeunes, certaines règles doivent donc être observées [26] :

- Le décollement des tissus mous de la face doit être cantonné à un strict minimum.
- Le nombre d'ostéotomies doit être limité et leur trajet doit éviter les lignes de suture.
- Le nombre et la longueur des plaques d'ostéosynthèse doivent être minimaux.
- Les nerfs faciaux et trijumeaux doivent être préservés.
- Les lambeaux de muscle temporal doivent être utilisés judicieusement, car leur emploi peut conduire à des asymétries faciales et/ou orthodontiques.

b.1. Résection par voie endoscopique

C'est une voie qui devient de plus en plus utilisée. Elle est utilisée soit seule soit associée à une voie chirurgicale classique pour les FNP très étendus.

b.1.1. Technique chirurgicale [62,66,70]

Le temps d'exposition a pour but de créer un « corridor chirurgical » menant de l'entrée de la fosse nasale à la FPP, un espace de travail où le chirurgien et l'aide pourront si besoin travailler à 4 mains sans se gêner. Par ailleurs, ce temps chirurgical permet d'exposer les repères anatomiques qui aideront le chirurgien à s'orienter.

L'exérèse débute par une turbinectomie inférieure, voire moyenne, qui permet de mieux visualiser la choane, le foramen sphéno palatin et le recessus sphénoéthmoïdal. La dissection se fait en refoulant la tumeur d'avant en arrière, en réalisant si nécessaire une méatotomie moyenne, et en coagulant le pédicule sphéno palatin. Si la tumeur a une large implantation sur l'arche choanal, la résection de la partie postérieure de la cloison et du vomer bascule la tumeur sur son insertion postérieure.

En cas d'envahissement du sinus sphénoïdal, le désenclavement de la tumeur se fait par une sphénoïdotomie abaissée jusqu'au plancher du sinus. De plus, la sphénoïdotomie permet de préciser la situation de l'artère carotide interne dans le sinus ainsi que la hauteur de la portion horizontale intrapétreuse, ce qui est d'un intérêt majeur en cas d'extension au foramen déchiré ou à la région para-tonsillo-tubaire.

Parfois une éthmoïdectomie postérieure est nécessaire afin d'exposer et de repérer la paroi interne de l'orbite qui est en arrière dans le même plan sagittal que la paroi interne du sinus caverneux. De plus, si le recessus sphéno-éthmoïdal est étroit, ce geste permet un accès à la paroi antérieure du sphénoïde permettant d'abaisser la tumeur et de la cliver de la ptérygoïde. Tout prolongement dans la racine des

ptérygoïdes, rétroptérygoïdien, ou dans le corps du sphénoïde sera désenclavé en même temps.

La tumeur est alors basculée de haut en bas dans le cavum. la résection s'achève par la section de la muqueuse rhinopharyngée adhérente à la tumeur.

Le contrôle de l'exérèse passe par toutes les régions repérées radiologiquement à la recherche d'une extension intraosseuse ou aux parties molles, ainsi que les reliquats intraosseux surtout dans le corps du sphénoïde et la racine des ptérygoïdes.

En cas d'extension à la fosse ptérygopalatine, le prolongement tumoral est masqué par l'apophyse verticale du palatin. Ceci requiert une large méatotomie avec exérèse de l'apophyse verticale du palatin et de la paroi postérieure du sinus maxillaire. Le soulèvement du fragment osseux permet de visualiser le prolongement tumoral qu'il faudra séparer du nerf sous orbitaire à la sortie du foramen rond. Dans le cas bien précis de cette extension, un abord combiné vestibulaire de la fosse canine (images 42-43) homolatérale avec dépose de volets osseux aux dépens de parois antérieure et postérieure du sinus maxillaire, est nécessaire.

L'extension à la fosse ptérygoïdienne impose un fraisage du massif ptérygoïdien, ou au moins de son aile interne qui forme la paroi latérale de la choane.

L'exérèse de la totalité de la tumeur est marquée par l'arrêt du saignement dans la cavité opératoire qu'on tapisse de mèches type surgicel afin d'éviter une nouvelle anesthésie pour déméchage.

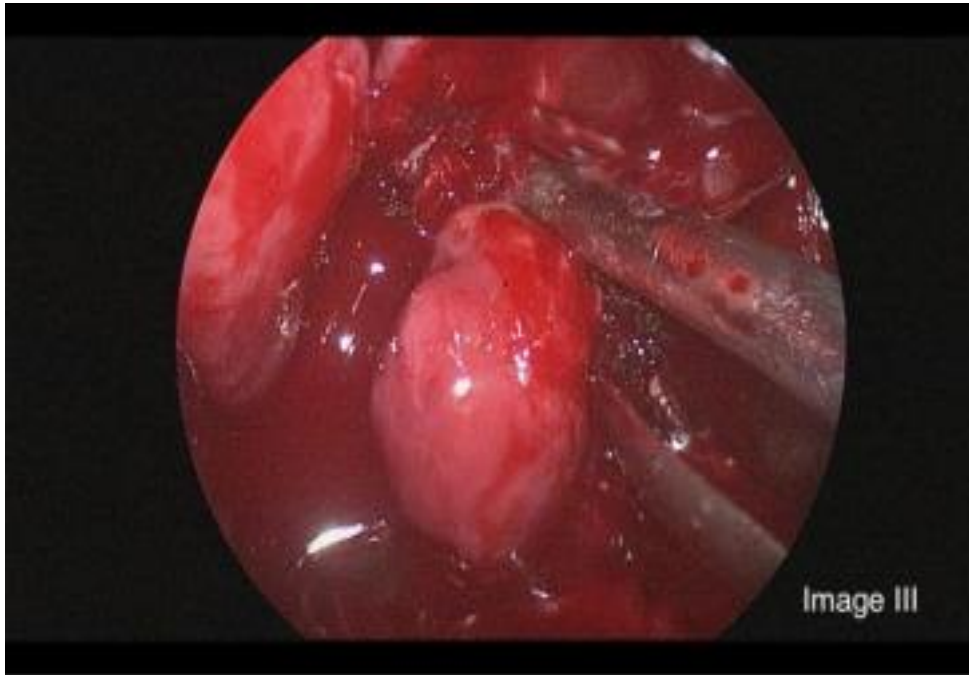


Figure 35 . Vue endoscopique montrant l'excision de la tumeur depuis son pédicule

(70)

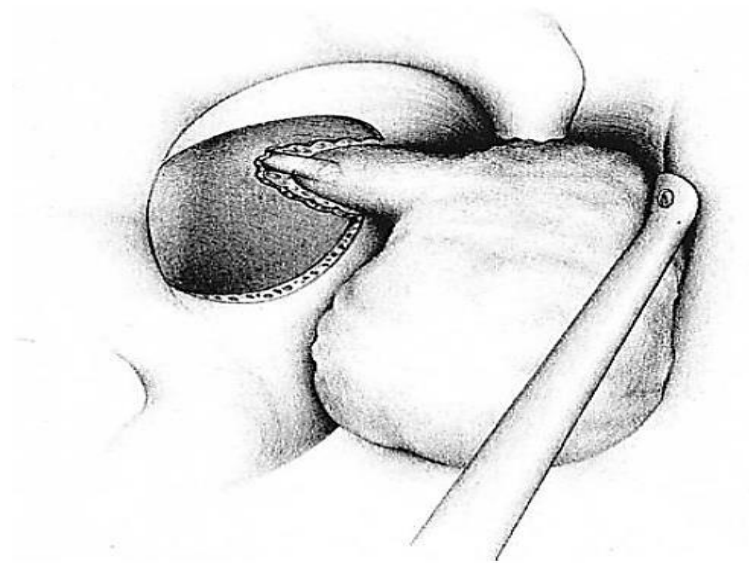


Figure 36. La tumeur est disséquée jusqu'à son pédicule(70)

b.1.2. Points clés :

- L'embolisation préopératoire est quasi-systématique.[62,66]
- Il faut disposer de matériel d'endoscopie dédié, et éventuellement d'un système de navigation. [70,71]
- Il est impératif de contrôler chacune des régions anatomiques précédemment repérées sur l'imagerie lors de l'élaboration de la planification opératoire, qu'il s'agisse des extensions intraosseuses ou encore des extensions dans les parties molles. Ce temps est particulièrement fructueux en arrière des ptérygoïdes, pour déceler d'éventuels reliquats souvent intraosseux, en particulier dans le corps du sphénoïde ou dans la racine des ptérygoïdes [70,71].
- Les avantages principaux de cette technique sont l'absence de traumatisme des tissus mous et des os du massif facial.[71]
- L'endoscopie nasale permet également de contrôler la qualité de l'exérèse tumorale.
- Les voies d'abord externes sont encore nécessaires dans certaines situations.

b.1.3. Indications

La voie transnasale sous guidage endoscopique était indiquée pour les tumeurs limitées au nasopharynx, à la cavité nasale, aux sinus ethmoïdal et sphénoïdal. Cette approche a ensuite été décrite pour les tumeurs envahissant la fosse ptérygo-palatine, la fosse infratemporale et même avec atteinte intracrânienne limitée.[66,71]

Schématiquement, les fibromes stades I, II et III A peuvent être retirés par voie endoscopique transnasale exclusive. Ce choix dépend essentiellement de l'expérience de l'opérateur et du plateau technique. Pour ces stades, les voies externes trouvent encore leurs adeptes. [66,71]

Huang et coll. ont analysé une série de 162 sujets réséqués par voie ouverte (96) et endoscopique (55) et ont trouvé une perte de sang plus faible et moins de complications dans le groupe endoscopique [71].

Ainsi une approche purement endoscopique peut être plus sûre et plus efficace qu'une approche ouverte. Cependant, l'étendue et la stadification de la tumeur doivent être prises en compte lors de l'interprétation des résultats, et ces revues soulignent la nécessité d'un système de stadification mis à jour et unifié pour le FNP permettant des recommandations de traitement éclairées.

b.2. Voies d'abord externes

L'indication des voies d'abord externes recule sans cesse par rapport aux possibilités de l'abord endoscopique. Il s'agit de :

- La maxillectomie médiale par voie transfaciale (rhinotomie latérale ou « midface degloving »)
- L'ostéotomie de Le Fort 1, la voie transpalatine, la voie de « maxillary swing», les voies d'abord latérales de la fosse infratemporale et la translocation faciale.

Tableau 4. Montrant les régions exposées lors des différentes voies d'abord(70)

	Voies d'abord							
	Endoscopique	Transpalatine	Le Fort 1	Maxillectomie médiale	Fosse Infra Temporale	Translocation faciale		
Nasopharynx								
Fosse nasale								
Ethmoïde								
Sphénoïde								
FPP								
FIT médiale								
FIT latérale								
Sinus caverneux médial								
Sinus caverneux latéral								
Fosse crânienne moyenne								

b.2.1. La voie transfaciale par Degloving

Elle se caractérise par la combinaison d'une incision endonasale continue et d'une voie sous-labiale . C'est à Cloney et Price que revient le mérite de l'avoir utilisée dans le domaine de la chirurgie d'exérèse des tumeurs. L'incision vestibulaire est menée jusqu'à l'os de la dernière molaire supérieure à l'autre en passant par la base du frein de la lèvre. Le décollement sous-périosté met à jour l'épine nasale, la partie initiale du bord caudal de la cloison et les deux fosses canines. Les pédicules infra-orbitaires sont respectés [95].



Figure 37. Voie de "degloving" droite avec maxillectomie médiale(70)

La voie de degloving est indiquée dans les FNP avec extension vers le sinus sphénoïde, la FPM, le sinus maxillaire, les FN, l'ethmoïde et la fosse temporale. Elle peut être utilisée seule ou avec endoscopie afin de réduire l'incision et de déterminer la localisation précise de la tumeur. [70,71,74]

b.2.2. La rhinotomie paralatéronasale de Moure et Sébileau:

Réalisée du côté de la tumeur, l'incision commence à l'angle interne de l'œil au-dessus du canthus, suit le sillon nasogénien, contourne l'aile du nez, et se termine dans le vestibule nasal en incisant le seuil narinaire. Certains auteurs [96] recommandent la réalisation d'une incision en W ou en Z au niveau du canthus interne pour éviter la survenue ultérieure d'une bride cicatricielle.

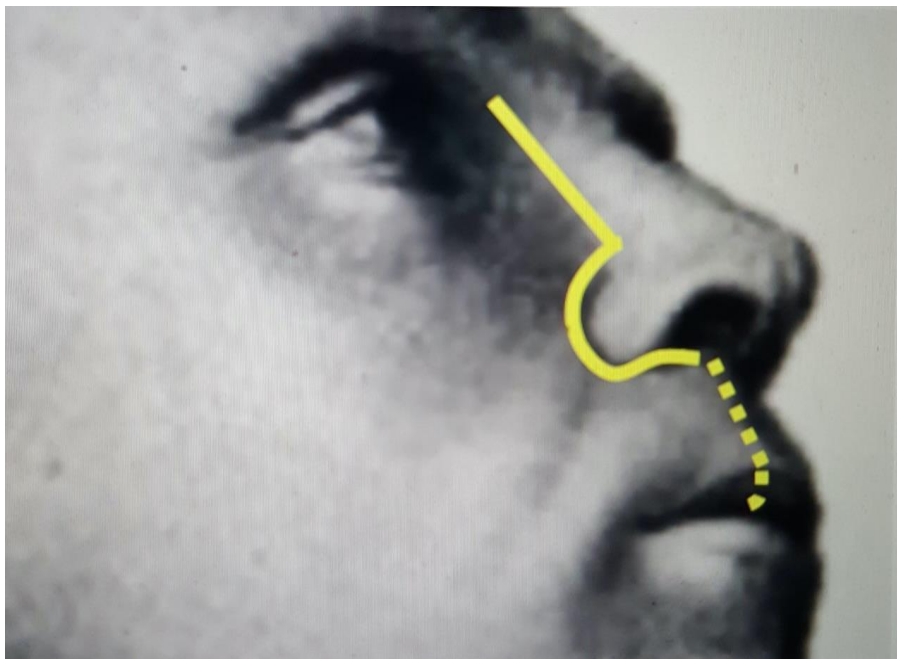


Figure 38. Incision de rhinotomie latérale. Le refend sur la lèvre supérieure est rarement nécessaire(70)

Selon l'extension tumorale, l'incision paralatéronasale peut être élargie soit vers l'extérieur (sous palpébral), en haut (frontal) ou en bas (lèvre supérieure). La repose des volets osseux offre un résultat esthétique satisfaisant. [70]

La voie paralatéronasale permet un accès aux mêmes structures que la voie de Rouge-Denker mais de façon beaucoup plus large et directe. Cette approche permet l'accès au cavum, aux fosses nasales, l'ethmoïde, le sphénoïde, l'orbite, la FPP, la FIT. La plupart des extensions extradurales intracrâniennes peuvent également être abordées ; De ce fait, elle est préférable dans les formes postérieures et hautes.[73]

b.2.3. Autres voies d'abord :**❖ La voie transpalatine :**

C'est une voie peu délabrante sur le plan fonctionnel, elle donne un accès direct au sinus sphénoïdal, ce qui permet l'exérèse, en bloc et dans l'axe, du FNP, avec son prolongement haut sphénoïdal ainsi que la visualisation d'éventuelles branches formant le pédicule d'origine carotidien interne.

Cependant, c'est une voie étroite qui n'autorise l'abord de la tumeur que par son pôle inférieur, sans contrôle direct de la zone d'insertion. [70,71]

Elle est donc indiquée pour des tumeurs limitées au nasopharynx, la cavité nasale et au sinus sphénoïdal. L'exposition latérale est en revanche limitée.[71,79]

Une voie transptéryopalatine peut être utilisée pour les tumeurs avec envahissement complet de la FPP, avec ou sans extension partielle à la FIT.[80]

Une voie transptérygopalatine–sublabiale peut être utilisée pour les tumeurs avec extension complète à la FIT, la joue, la fosse temporale voire l'arc zygomatique.[80]

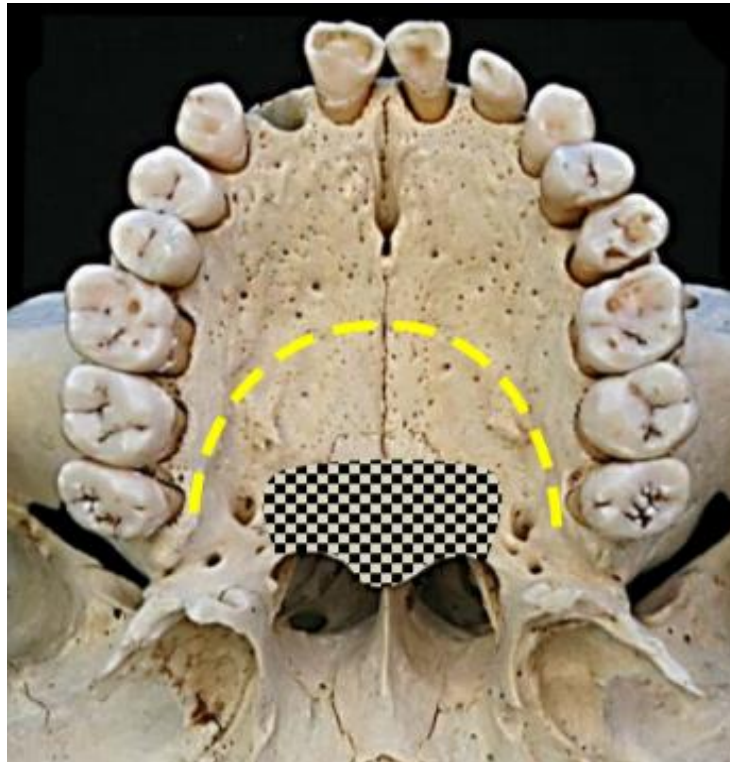


Figure 39. Incision muqueuse du palais dur (ligne jaune) pour lever un lambeau palatin ; resection osseuse pour exposer la tumeur (surface quadrillée)(70)

❖ Les voies antérieures transmaxillaires :

- La voie transmaxillonasale bilatérale par ostéotomie de Lefort_I[75] permet une large exposition chirurgicale de l'espace postnasal (sinus paranasaux) , des fosses ptérygopalatines et des fosses infratemporales bilatérales. Évitant ainsi une récurrence.

Elle est souvent indiquée dans les FNP avec extensions tumorales dans la fosse ptérygopalatine, les sinus paranasaux, la fosse infra-temporale et dans le sinus caverneux. Elle est également recommandée dans les FNP avec envahissement de la base du crane.[75]

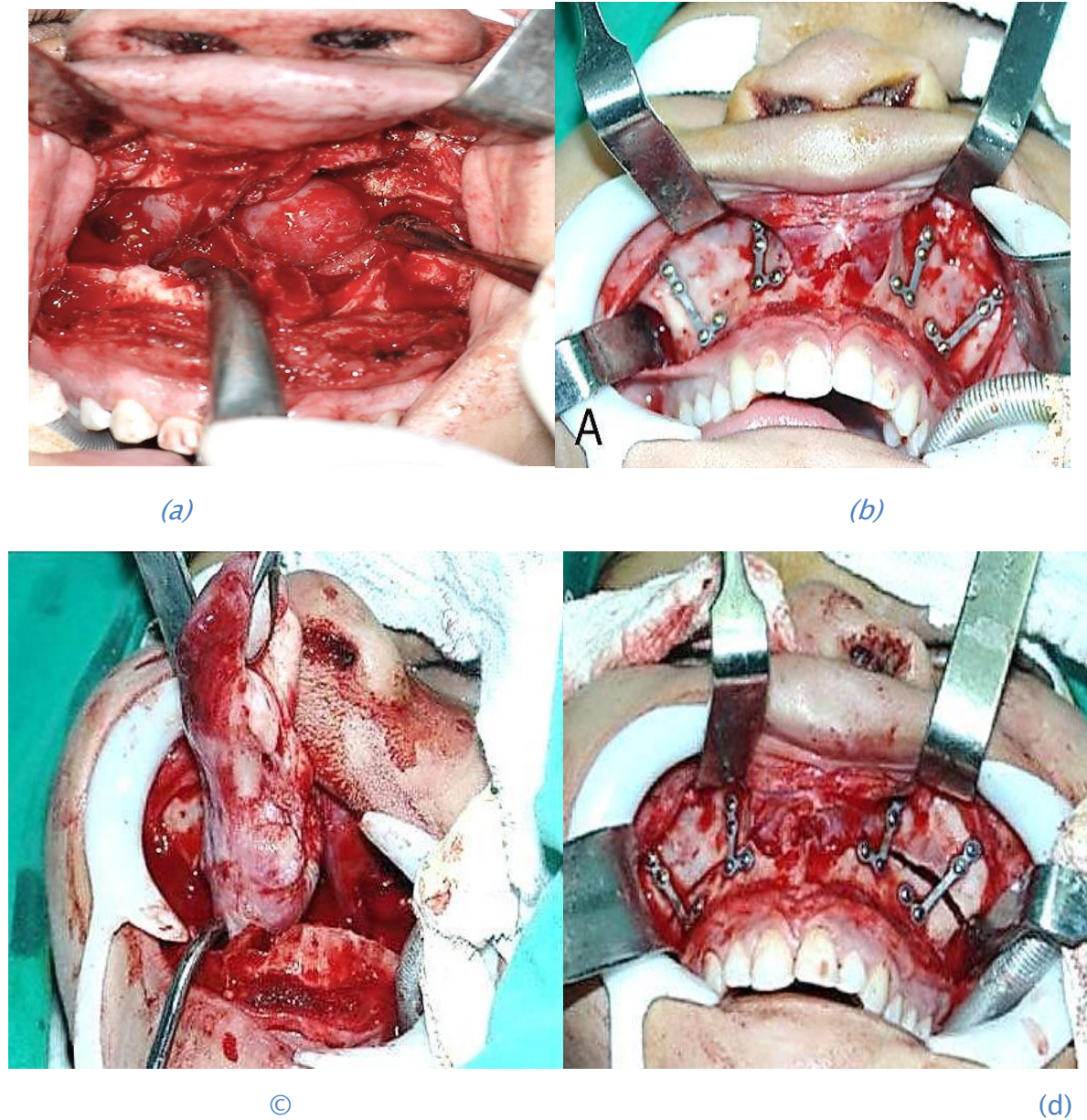


Figure 40. Ostéotomie de Lefort : (a) Préparation des microplaques (b) Abaissement du maxillaire (c) Exérèse du FNP (d) : Ostéosynthèse par microplaques(75)

- La voie de Rouge-Denker[70,71] Cette voie est déconseillée car elle peut entraîner une asymétrie de croissance verticale du maxillaire, voire la rétraction des parties molles et elle ne fournit qu'une exposition insuffisante notamment de la partie externe de la fosse infratemporale. En pratique, l'exposition procurée par cette voie d'abord est inférieure à celle que procure la voie paralatéronasale.

❖ **Les voies transmandibulaires :**

La voie de Dingman et Conley[76] : Elle réalise une ostéotomie de la branche montante de la mandibule permettant un accès à la région rétromaxillomalaire et à la région ptérygoïdienne. En revanche l'accès à la fosse ptérygo-palatine est mal aisé.

La voie décrite par Legent et al[77]: Cette voie permet de préserver le nerf alvéolaire inférieur mais là encore l'accès à la fosse ptérygo-palatine est limité.

La voie de Biller ou voie cervicotransorale avec mandibulotomie médiane[78]: Elle expose largement la région ptérygoïdienne et la paroi latérale du nasopharynx mais offre un accès limité à la fosse ptérygo-palatine et à la fosse infratemporale tout en entraînant des séquelles masticatoires importantes.

❖ **Les voies latérales transzygomatiques :**

La voie préauriculaire sous-temporale et la voie infratemporale de type C de Fisch sont utilisées pour exposer la fosse temporale, la fosse infratemporale et le plancher de la fosse cérébrale moyenne, dans le cas de tumeurs extensives. [70]

Il est possible sous certaines conditions d'accéder également à la paroi latérale du cavum et au sinus sphénoïdal. Cet abord large est obtenu au prix d'une section de l'arcade zygomatique, de la désinsertion des muscles masséter et temporal, d'une ouverture de l'articulation temporomandibulaire, et dans le cas de la voie de Fisch de l'exclusion de l'oreille moyenne. Le rameau frontal du nerf facial devait être dérouté,

ou au minimum écarté pendant toute la durée de l'intervention. [70]

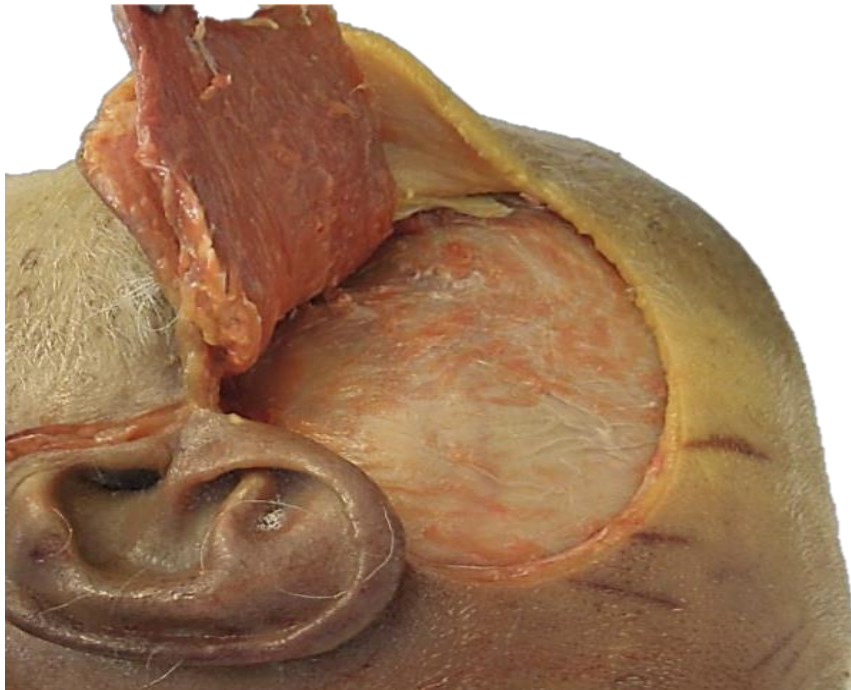


Figure 41. Élévation du lambeau et exposition de la fosse temporale (70)

❖ Voie sous-frontale :

Cette voie d'abord est indiquée dans les tumeurs envahissant massivement l'étage antérieur, ou surtout lorsqu'il existe un encochement du nerf optique par la tumeur. Elle permet le contrôle de la partie supérieure de la tumeur. En revanche l'extension latérale doit être abordée par une voie endoscopique associée, ou éventuellement par une voie transfaciale. La voie sous-frontale entraîne une anosmie définitive : le patient doit en être informé avant l'intervention. [70,71]

❖ Voie ptériono-sous-temporale :

Cette voie d'abord neurochirurgicale permet de contrôler une extension latéro-caverneuse, résultant habituellement d'une destruction massive de la grande aile du sphénoïde au pourtour et au travers du foramen ovale. Sa place n'est en fait réservée qu'à d'exceptionnelles extensions en bouchon de champagne que l'abord endoscopique ne permet pas de contrôler. [60,69]

b.3. INDICATIONS

Il n'y a pas de voie d'abord standard qui permette d'opérer tous les FNP ; au contraire le bilan clinique, radiologique, angiographique va amener le choix d'un abord qui puisse réaliser la meilleure exposition de la tumeur et de ses prolongements, tout en ne laissant qu'un minimum de séquelles fonctionnelles ou esthétiques.

Ainsi, les différentes voies d'abord possibles selon le stade tumoral sont :

➤ FNP limité à la cavité nasale ou au nasopharynx :

La voie transnasale sous guidage endoscopique constitue le meilleur choix pour ces tumeurs. Cependant La voie transpalatine et la voie de Rouge Denker peuvent constituer une voie d'abord chirurgicale pour ces tumeurs.[21,27,40]

➤ FNP étendu aux sinus paranasaux et /ou à la FPP :

Plusieurs voies d'abord peuvent être utilisés mais la plupart des auteurs préfèrent la voie endoscopique ou la voie classique sous guidage endoscopique. [21,27,71]

➤ FNP envahissant la fosse infra temporale ou étendu en arrière, au-delà des lames du processus ptérygoïde :

Les voies d'abord transfaciales peuvent être utilisés ainsi que la voie latérale transzygomatique, la voie endoscopique et la voie de Lefort 1. Certains utilisent la voie combinée. [27,40,71]

➤ Cas particulier de l'extension intracrânienne :

Pendant longtemps, ces tumeurs furent considérées comme inextirpables. Si une exérèse partielle était tentée, celle-ci laissait en place un reliquat tumoral qui, s'il était parfois susceptible de régresser spontanément, pouvait tout autant être à l'origine d'une récurrence. Les progrès de l'imagerie, de l'embolisation et des techniques chirurgicales ont permis que certaines extensions intracrâniennes puissent bénéficier d'un traitement radical.

En pratique, les extensions latérocaverneuses sont en général extradurales, externes au sinus caverneux, et leur exérèse peut être réalisée par voie latérale, voire par voie antérieure exclusive.[60,69]

Les extensions antérocaverneuses peuvent dans certains cas être désenclavées par voie antérieure.

Les extensions médiocaverneuses sont contrôlées par abord antérieur du sphénoïde, au mieux sous guidage endoscopique [60,69].

Le vrai problème est celui des atteintes massives du sinus caverneux, habituellement par voie antéro ou inférocaverneuse, qui engainent parfois le nerf optique. Dans ces situations actuellement exceptionnelles, la plupart des opérateurs refusent de pratiquer une chirurgie mutilante. Ces patients sont pour la plupart pris en charge par radiothérapie.[83]

c. Radiothérapie externe

La radiothérapie externe est utilisée depuis de nombreuses années comme traitement primaire ou secondaire du fibrome nasopharyngien.

La plus grande série est celle décrite par Cummings en 1984.[81] Sur un total de 55 patients, cet auteur a enregistré un contrôle clinique de la tumeur dans 80% des cas, alors qu'une masse résiduelle persistait 12 mois après irradiation dans 50%. . Dans cette série, un patient a développé un carcinome cutané dans la zone irradiée 7 ans après le traitement, et un autre patient a développé un carcinome thyroïdien 14 ans après le traitement. Ils avaient reçu 35 Gy! Enfin, 2 patients ont souffert de cataracte.

Economou et ses collègues [82] ont comparé une série de 14 patients initialement traités par radiothérapie externe pour extension intracrânienne à une série de 68 patients initialement traités par chirurgie. La dose cumulée était de 36 Gy. Chez 78,5% des patients irradiés, les symptômes ont disparu et une involution tumorale, visible radiologiquement, est survenue au bout de 3 ans, tandis que chez les patients opérés, 92,5% des rémissions complètes ont été atteintes. Les auteurs ont conclu que la chirurgie devait être tentée en premier lieu dans les tumeurs qui semblaient amovibles et que la radiothérapie externe était préférable pour les tumeurs à extension intracrânienne, en particulier près du sinus caverneux, vascularisées par l'artère carotide interne. En revanche, ils préconisent une dose totale supérieure à 36 Gy, sans plus de détails.

Aucun consensus n'a été établi sur le protocole d'irradiation à appliquer. La plupart des auteurs[81,82] recommandent un minimum de 36 Gy, à une dose de 2 Gy / jour, 5 jours par semaine.

Le plus gros problème de la radiothérapie externe est le risque de cancer radio-induit chez les jeunes patients (carcinomes, sarcomes). Ce risque, qui atteint 3,6% dans

la série Cumming[81], est inacceptable lorsqu'une exérèse chirurgicale non mutilante est possible.

De plus, la radiothérapie peut provoquer des altérations de la croissance du massif facial lorsque le patient est très jeune, une nécrose du lobe temporal, une paralysie des nerfs crâniens, un panhypopituitarisme et une rhinite atrophique.[81]

La prise en charge du FNP par radiochirurgie a rarement été tentée.

Dare et coll. [93] ont rapporté le contrôle de la maladie chez deux patients de stade avancé traités initialement par résection chirurgicale suivie d'une radiochirurgie stéréotaxique au gamma knife de la maladie résiduelle ; trente-six mois de suivi n'ont révélé aucun changement de taille de la lésion chez un patient et une régression de la tumeur chez l'autre. L'établissement de l'efficacité et de la sécurité de cette stratégie par rapport aux méthodes conventionnelles et de la gestion du FNP avancé nécessitera de futures études prospectives.[93]

La radiothérapie doit donc être réservée aux patients présentant de multiples récurrences, une extension intra crânienne inopérable, les résidus tumoraux inextirpables ou chez des patients qui refusent la chirurgie. [82,83]

Dans notre série, aucun de nos patients n'a nécessité une radiothérapie.

d. Chimiothérapie

Peu de données sont disponibles sur l'application de la chimiothérapie pour le traitement des fibromes nasopharyngiens.

La chimiothérapie a été préconisée par Goepfert et ses collègues [84] pour les fibromes nasopharyngiens récurrents ou à extension intracrânienne, ou fortement vascularisés par la carotide interne. Ces auteurs ont rapporté les cas de 5 patients traités par une association de doxorubicine, decarbazine, cisplatine et vincristine ; Dans l'un d'entre eux, la disparition totale de la tumeur a été vérifiée au bout de 6 mois, et

dans les quatre autres, une diminution significative de sa taille. Cependant, ils ont recommandé une grande prudence dans l'administration de ces médicaments, en raison de leur toxicité, en particulier la toxicité cardiaque de la doxorubicine.[84]

Deux protocoles ont été décrits. Le premier le plus utilisé, est basé sur deux drogues ; l'adriamycine à j1 (60mg/m²) et la décarbazine de j2 à j6 (250mg/m²). Un nombre de quatre cycles est préconisé. Le cycle est répété chaque 3 à 4 semaines, selon la tolérance du patient. Le deuxième protocole associe vincristine, dactinomycine et cyclophosphamide.[84]

Un cas de FNP très agressif et inopérable traité par chimiothérapie a été rapporté par Schick et al.[85] L'évolution a été marquée par une régression très significative de la taille tumorale. Ce qui a amené ces auteurs à ne plus considéré ce moyen thérapeutique comme palliatif.

Cette thérapeutique est donc indiquée pour les FNP récidivants ou dans des formes avec envahissement intracrânien des structures vitales et lorsque la tumeur a un important contingent au départ de la carotide interne.[84,85]

e. Hormonothérapie

Parce que le fibrome nasopharyngien se développe presque exclusivement chez les hommes, l'utilisation d'œstrogènes ou d'autres hormones féminisantes, isolément ou associées à une intervention chirurgicale, a été proposé pour leur traitement. [31,86]

Gates et al[86] ont administré du flutamide, un inhibiteur des récepteurs de la testostérone, à 5 patients en préopératoire. Chez 4 des 5 patients, une diminution de 44% du volume de la tumeur a été enregistrée, sans augmentation de la morbidité, ainsi qu'une réduction des pertes sanguines peropératoires de 1400 ml en moyenne.

Ainsi, ces agents pourraient être indiqués, en association avec la chirurgie, dans les tumeurs volumineuses.

Johns et al. ont rapporté 2 cas de FNP traités avec des œstrogènes même en absence de récepteurs d'œstrogènes et dont l'évolution était favorable sur le plan clinique, ce qui suggère l'action indirecte des œstrogènes sur le FNP. En effet, ces tumeurs peuvent dépendre de la testostérone et l'administration d'œstrogènes diminue le taux de la testostérone circulante chez l'homme, ce qui entraîne une réduction de la taille de la tumeur et de sa vascularisation.[31]

f. Abstention thérapeutique

Certains auteurs ont rapporté des cas de FNP ayant régressé spontanément, sans aucune thérapeutique. Cependant, cette régression reste rare et s'étale sur plusieurs années. [97,98,99]

Cette involution semble être liée à une influence hormonale. En effet, la cinétique de croissance du FNP peut passer d'une croissance rapide pendant la petite enfance à l'adolescence à une évolution plus lente voire une régression spontanée après la maturité sexuelle.[26]

Weprin et al ont rapporté un cas diagnostiqué pour la première fois à l'âge de 11 ans. Le patient a été suivi sur une période de 12 ans au cours de laquelle il n'a reçu aucune thérapie. L'évolution a été marquée par la régression totale de la tumeur confirmée radiologiquement.[97]

Tosun [98] et Spielmann [99] ont rapporté 2 cas de FNP qui ont refusé tout traitement, et dont l'évolution a été marquée par une diminution progressive et lente de la taille tumorale.

Ainsi, l'abstention thérapeutique était liée dans tous les cas rapportés à un refus de traitement.

H. SURVEILLANCE ET RÉCIDIVES

Le fibrome nasopharyngien récidive dans plus de 20 % des cas (22 % des cas dans la série de Radkowski [61] ; 26 % dans la série de Ungkanont [88]). Ce taux tend à diminuer avec la révision systématique de la cavité opératoire à l'endoscope en fin d'intervention.

La récurrence est corrélée à l'envahissement de la fosse infratemporale, du sinus sphénoïdal, de la racine des processus ptérygoïdes, du clivus, de la paroi médiale du sinus caverneux, du foramen lacerum et de la fosse cérébrale antérieure. Ainsi, l'envahissement de la base du crâne augmente significativement le risque de récurrence après traitement. Ceci confirme la valeur pronostique de cet envahissement et souligne la pertinence de l'échelle de Radkowski.[61]

Par ailleurs, le fibrome nasopharyngien et plus précisément les reliquats après chirurgie ont une tendance parfois surprenante à se stabiliser, voire à régresser, lorsque le patient devient mature.[88,89]

Herman et al[26], à partir d'une série de 44 patients suivis à long terme, ont étudié l'évolution spontanée, basée sur l'imagerie, des reliquats tumoraux. Il ressort de cette étude que neuf patients sur les 44 opérés présentaient un reliquat tumoral, parfaitement asymptomatique, diagnostiqué par les contrôles TDM de surveillance. Ces neuf reliquats étaient rétroptérygoïdiens. Trois sont restés stables et six ont disparu avec le temps.

Concernant le traitement des récurrences, on retient 2 séries : une nord-américaine et une française :

- La série de Biller [68,78] fait état de 5 récurrences ; deux ont été traitées par radiothérapie avec succès et trois ont été traitées par chirurgie : un cas avec succès, les deux autres donnant lieu à une deuxième récurrence et un troisième geste de chirurgie d'exérèse. L'évolution était favorable dans un cas, mais chez l'autre cas elle a été marquée par une troisième récurrence puis une quatrième à la suite d'un nouveau geste chirurgical, avant que l'évolution ne soit définitivement close par une radiothérapie.
- Dans la série de Sergent et Muler[90], pour 21 cas de récurrences, un deuxième geste chirurgical a toujours été réalisé, aboutissant 11 fois à une deuxième récurrence. Parmi celles-ci, un cas est perdu de vue, quatre cas sont définitivement contrôlés par radiothérapie, les six cas restants font l'objet d'une troisième chirurgie d'exérèse, et sont émaillés de trois récurrences. Les taux de récurrence après un deuxième acte chirurgical sont donc importants.

On assiste donc parfois à une véritable cascade chirurgicale qui s'explique par les difficultés croissantes dans l'appréciation de l'extension exacte du processus tumoral, tant à l'étape préopératoire que peropératoire. C'est alors que l'opportunité d'une radiothérapie doit être sérieusement envisagée. [78,90]

Ainsi, il est recommandé de réaliser en postopératoire un contrôle TDM avec injection de produit de contraste à la 48ème heure. Il permet d'identifier un reliquat tumoral éventuel. [78,90] En l'absence de reliquat, la surveillance comporte un scanner injecté à 6 mois et 1 an.

En revanche, si un reliquat est identifié sur le scanner à j2, une reprise est programmée rapidement, par voie transnasale sous guidage endoscopique si l'exérèse peut être envisagée sans risque neurologique.

Si le reliquat est intracrânien, une surveillance rapprochée est instaurée et ce reliquat ne sera traité, par radiothérapie externe, que s'il devient symptomatique [91].

Si le reliquat tumoral n'est identifié qu'à 6 mois ou plus, l'attitude adoptée se basera, là encore, sur la symptomatologie. En effet, une récurrence minime et asymptomatique peut être surveillée, dans la mesure où il existe des cas documentés de régressions secondaires spontanées [88,89].

VI. Conclusion

Le fibrome nasopharyngien représente un double défi pour l'oto-rhino-laryngologiste :

- Défi nosologique puisqu'en dépit d'une histoire clinique stéréotypée, la pathogénie de cette tumeur bénigne se développant essentiellement chez le jeune adolescent mâle est encore mystérieuse, qu'il s'agisse des mécanismes de croissance ou d'angiogenèse ;
- Défi thérapeutique car l'exérèse de cette tumeur vasculaire peut être massivement hémorragique, alors que l'existence de multiples extensions au travers des fissures et autres foramens de la base du crâne est à l'origine de récurrences.

L'amélioration de la prise en charge thérapeutique a été possible grâce :

- Au développement de l'imagerie, qui permet un diagnostic plus précoce tout en précisant au mieux la morphologie de la tumeur ;
- Aux progrès des techniques d'embolisation, qui permettent d'assécher la tumeur dans la plupart des cas ;
- Au développement de la chirurgie endonasale sous guidage endoscopique, qui permet de réaliser une chirurgie moins invasive et plus précise.

L'exérèse chirurgicale est le traitement de première intention du fibrome nasopharyngien. Elle a pour but l'exérèse complète de la tumeur avec une déperdition sanguine minimale, en entraînant le moins de séquelles possibles.

Le choix de la voie d'abord doit se baser sur la localisation, le volume et l'extension de la tumeur, sur sa vascularisation, sur l'efficacité de l'embolisation et sur l'expérience de l'équipe chirurgicale.

Les autres moyens thérapeutiques : radiothérapie, chimiothérapie et hormonothérapie gardent des indications limitées.

L'importance des récurrences commande la nécessité d'une surveillance postopératoire à l'examen endoscopique, la TDM ou mieux l'IRM, afin de dépister un reliquat tumoral postopératoire ou une récurrence à distance.

VII. RÉSUMÉ

Objectif : Le fibrome nasopharyngien (FNP) est une tumeur bénigne rare, richement vascularisée, touchant presque exclusivement l'adolescent de sexe masculin. Sa gravité est liée à son potentiel hémorragique et à son agressivité locale. Le but de l'étude est de mettre en lumière les difficultés diagnostiques et thérapeutiques rencontrées lors de la prise en charge des fibromes nasopharyngiens au service d'ORL CHU HASSAN II de Fès tout en comparant nos résultats avec les revues de la littérature.

Matériels et méthode: Etude rétrospective incluant 5 cas de FNP colligés au service d'ORL CHU HASSAN II de Fès entre 2012 et 2018.

Résultats : Tous les malades, dans notre série, étaient de sexe masculin. L'âge moyen était de 16 ans avec des extrêmes allant de 12 à 19 ans.

Le délai moyen entre l'apparition des symptômes et la première consultation était de 12 mois.

La symptomatologie clinique est dominée par les signes rhinologiques : l'obstruction nasale et les épistaxis étaient les 2 signes cliniques majeurs chez nos patients.

L'endoscopie nasale a été faite chez tous nos patients et a permis de suspecter le diagnostic.

La TDM a été réalisée chez tous nos patients, complétée par l'IRM chez un patient. Ces imageries ont confirmé le diagnostic du FNP en montrant le caractère hypervasculaire de la lésion et ont permis de réaliser un bilan d'extension extracrânien et intracrânien précis.

Sur la base des résultats du scanner et de l'IRM, nos patients ont été classés selon la classification de Radkowski en stade IIb (2 cas) et stade IIc (3 cas).

L'embolisation a été réalisée en même temps que l'angiographie, dans tous les cas, sans difficulté technique notable. Le côté droit était plus souvent touché que le côté gauche (3 /2). La vascularisation tumorale était exclusivement homolatérale, assurée par l'artère maxillaire interne dans tous les cas et par l'artère pharyngienne ascendante dans 2 cas. La participation de la carotide interne a été noté chez 1 cas.

Tous les malades ont été opérés dans un délai de 48 heures après l'embolisation et la technique chirurgicale était choisie selon la taille et le siège de la tumeur. Tous nos patients ont bénéficié d'une exérèse tumorale par voie endoscopique endonasale qui était en un seul temps opératoire et aucune complication peropératoire n'a été enregistrée. Les suites post opératoires immédiates étaient simples.

L'évolution a notée 2 récurrences ; 1 an et 2 an du post opératoire.

Une reprise, après une deuxième embolisation a été réalisée par voie endoscopique endonasale seule chez un patient et par voie combinée chez l'autre. Les suites opératoires étaient favorables.

Conclusion : Le FNP est une tumeur rare de l'adolescent. Malgré son aspect histologique bénin elle se caractérise par une agressivité loco régionale. L'imagerie en coupe permet d'évoquer le diagnostic et d'évaluer l'extension de la tumeur qui constitue une étape importante dans le choix de la voie d'abord. L'embolisation préopératoire constitue une étape essentielle dans la stratégie thérapeutique par la diminution du saignement peropératoire. Son traitement est principalement chirurgical. Dans certains cas, l'extension de cette tumeur pose des problèmes d'exérèse, nécessitant une intervention en double équipe ORL et neurochirurgicale et/ou une radiothérapie.

ABSTRACT

Objective: The Juvenile Nasopharyngeal angiofibroma « JNA » is a rare benign tumor, highly vascularized, that affecting almost exclusively adolescent males. Its severity is linked to its hemorrhagic potential and its local aggressiveness. The goal of this study is to bring out the diagnostic and therapeutic difficulties encountered while taking charge of nasopharyngeal fibroids in the ENT department of CHU HASSAN II in Fes and to compare our results with the literature reviews.

Materials & methods: Retrospective study including 5 cases of FNP collected at the ENT department CHU HASSAN II of Fez between 2012 and 2018.

Result: All the patients of our series were male. The average age was 16 with an extreme ranging from 12 to 19 years old.

The average time between the onset of symptoms and the first consultation was 12 months.

The clinical symptomatology is dominated by rhinologic signs: the nasal obstruction and the epistaxis were the 2 major clinical signs in our patients; the nasal obstruction was the main symptom, it occurred in 4 patients (80%). This symptom was progressive onset, unilateral in 3 patients (75%), bilateral in 1 patient (25%).

The epistaxis is the symptom that urge the patients to consult. It was present in all the patients, usually unilateral; in 4 cases (80%) and bilateral in only one case (20%).

The computed tomography CT had been done to all the patients, completed with an MRI for one patient. This imaging corroborates the diagnosis of the JNA by depicting the hypervascular character of the lesion and allows to make a specific extracranial and intracranial extended assessment.

Based on the results of the scanner and the MRI, our patients had been classified according to the Radkowski classification stage IIb (2 cases) and stage IIc (3 cases).

In all cases, the embolization has been done simultaneously with the angiography without significant technical difficulty. The right side was more often affected than the left side (3/2). The vascularization tumour was strictly homolateral, insured by the internal maxillary artery in all the cases and by the ascending pharyngeal artery in 2 cases. The contribution of the internal carotid has been noted in 1 case.

All the patients has been operated within 48 hours after the embolization and the surgical technique was chosen depending on the size and the site of the tumor. All the patients benefits from the tumoral exeresis by endonasal endoscopic techniques. It was a total tumoral exeresis in one time and no peroperative complication has been recorded. The immediate follow-up post-operative was simple.

The evolution has noticed 2 relapses. 1 year and 2 years post-operative.

A surgery has been done after a second embolization by endonasal endoscopic approach in one case and combined approach for the other one case . The follow-up operatory was favourable.

Conclusion :The nasopharyngeal angiofibroma is a rare tumor that occurs mostly to the adolescent. Despite its benign histological appearance, it is characterized by loco-regional aggressiveness. Cross-sectional imaging helps to discuss the diagnosis and assess the extent of the tumor, which is an important step in choosing the surgical approach. Presurgical embolization is an essential step in the therapeutic strategy by reducing intraoperative bleeding. Its treatment is based primarily on surgery. However, in some cases, the extension of this tumor poses exeresis problems, that needs an intervention in double ENT team and neurosurgery or even a single or complementary radiotherapy.

ملخص

الهدف: الورم الليفي الخيشومي هو ورم نادر حميد وجد مجهز وعائيا يحدث شبه حصري عند الذكور المراهقين. خطورته تتجلى في قدرته على النزيف المتكرر وكونه مسؤولا عن مضاعفات وظيفية وحيوية. الهدف من عملنا هو توضيح الصعوبات التشخيصية والعلاجية لمرضى الورم الليفي الخيشومي من خلال الرجوع الى المراجع العلمية

المواد والأساليب: دراسة بأثر رجعي تشمل 5 حالات من الليفوم الوعائي التي تم جمعها في قسم الأذن والأنف والحنجرة في مستشفى الحسن ١١ بفاس بين 2012 و2018.

النتائج: جميع مرضانا ذكور، ويبلغ متوسط أعمارهم 16 سنة مع أعمار تتراوح بين 12 و19 سنة. المدة الزمنية المتوسطة التي تفصل أول الأعراض واستشارة الطبيب تتمثل في 12 شهرا. أهم الأعراض السريرية الموجودة عند مرضانا هي انسداد الأنف والرعاف.

تم القيام بكشف بالمنظار الداخلي لجميع مرضانا والذي مكن من الشك في وجود الورم. أجريت الأشعة المقطعية لجميع مرضانا، إضافة إلى التصوير بالرنين المغناطيسي لمرضى واحد، والذين أكدوا وجود الورم بإظهار مدى غنى الأفة بالأوعية الدموية ومكنوا من تحديد مدى تمدد الورم.

الكشف الإشعاعي مكن من تصنيف المرضى وفقا لتصنيف رادكوسكي: المرحلة 11b (حالتين) والمرحلة

11c (3 حالات).

تم القيام بالتصوير الإشعاعي لجميع المرضى مع تنفيذ الانصمام الشرياني بدون صعوبات تقنية ملحوظة. الجانب الأيمن كان أكثر إصابة من الجانب الأيسر.

تمت عملية الجراحة لجميع المرضى في ظرف 48 ساعة بعد الإنصمام الشرياني بالتنظير لوحده. المتابعة بعد الجراحة كانت بدون حوادث أو مضاعفات.

التطور عرف عند مريضين انتكاسة الورم مما أدى بهما إلى عملية جراحية ثانية و كان التطور جيدا.

الخلاصة: الورم الليفي الخيشومي هو ورم نادر عند المراهقين، رغم أنه حميد إلا أنه يتميز بعدوانية محلية والجهوية. التصوير الطبي يؤكد التشخيص و يقيم امتداد الورم، وهي خطوة مهمة في اختيار العلاج. يعتبر الانصمام الشرياني مرحلة مهمة قبل الجراحة. في بعض الحالات، يطرح امتداد الورم مشاكل في الاستئصال ويتطلب أحيانا تدخلا من فريقي الأنف والأذن والحنجرة وجراحة الأعصاب أو العلاج بالأشعة لوحده أو التكميلي.

VIII. BIBLIOGRAPHIE

[1] **Acuna RT.**

The nasopharyngeal fibroma and its treatment.

Arch Otolaryngol 1956 ; 64 : 451–455.

[2] **Liston R.**

Tumour of the upper jaw bone: excision and recovery.

Lancet 1841 ; 1 : 67–68.

[3] **Myhre M, Michaels L.**

Nasopharyngeal angiofibroma treated in 1841 by maxillectomy.

J Otolaryngol 1987 ; 16 : 390–392.

[4] **Chelius MJ.**

A system of surgery.

London : Renshaw, 1847 : 1–726.

[5] **Gosselin L.**

Fibrome ou polype fibreux nasopharyngien.

Clin Chir Hôp de la Charité 1873 ; 1 : 92–116.

[6] **Chauveau C.**

Histoire des maladies du pharynx.

Paris : JB Ballière et fils, 1906 : 1–562

[7] **Sébileau P.**

Considérations sur les fibromes naso- pharyngiens.

Ann Mal Oreille 1923 : 553–615.

[8] **Friedberg SA.**

Nasopharyngeal fibroma.

Arch Otolaryngol 1940 ; 31 : 313–326.

[9] Lloyd G., Howard D., Phelps P., Cheesman A.

Juvenile angiofibroma: the lessons of 20 years of modern imaging.

J Laryngol Otol. 1999 Feb;113(2):127–34.

[10] Duckert LG, Carley RB, Hilger JA.

Computerized axial-tomography in the preoperative evaluation of an angiofibroma.

Laryngoscope. 1978 Apr;88(4):613–8.

[11] Tranbahuy P, Borsik M, Herman P, Wassef M, Casasco A.

Direct intratumoral embolization of juvenile angiofibroma.

Am J Otolaryngol. 1994 Nov–Dec;15(6):429–35.

[12] Borota L, Mahmoud E, Nyberg C, Ekberg T.

Combined percutaneous and transarterial devascularisation of juvenile nasopharyngeal angiofibroma with protection of internal carotid artery: A modification of the technique.

Intery Neuroradiol.2015 Jun;21(3):390–6

[13] Kamel RH.

Transnasal endoscopic surgery in juvenile nasopharyngeal angiofibroma.

J Laryngol Otol. 1996 Oct; 110(10): 962 –8.

[14] Bon Fils P, Chevallier JM.

Anatomie ORL.

Paris: Flammarion Médecine–Sciences; 2005.

[15] Jean Marc Chevalier, Pierre Boufils.

Le rhinopharynx et la trompe auditive.

Anatomie ORL3,8–11/226– 285,1998,10c

[16] **Frank H. Netter, MD.**

Atlas Of Human Anatomy.

4^{ème} édition. USA: Elsevier Saunders, 2007, 1–44.

[17] **Cannoni M., Zanaret M., Bartoli J.M., Gras R.**

Fibrome nasopharyngien.

EMC ORL 1991,20585A10,13p

[18] **V. Urbain, P. Meunier , B. Otto.**

A propos de l'angiofibrome nasopharyngien juvénile.

Rev Med Liège 2015; 70 : 9 : 461–464.

[19] **Carlos R, Thompson LD, Netto AC, Pimenta LG, Correia–Silva Jde F,**

Gomes CC, et al.

Epstein–Barr virus and human herpes virus–8 are not associated with juvenile nasopharyngeal angiofibroma.

Head Neck Pathol. 2008 Sep;2(3):145–9.

[20] **Alimli AG, Ucar M, Oztunali C, Akkan K, Boyunaga O, Damar C,**

Derinkuyu B, Tokgoz N.

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: magnetic resonance imaging findings. J

Belg Soc Radiol 100(1):63, 2016.

[21] **Boghani Z, Husain Q, Kanumuri VV, Khan MN, Sangvhi S, Liu JK, Eloy JA.**

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a systematic review and

comparison of endoscopic, endoscopic–assisted, and open resection in 1047 cases.

Laryngoscope 123(4):859–869, 2013.

[22] Riggs S, Orlandi RR.

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma recurrence associated with

Exogenous testosterone therapy.

Head Neck 32(6):812–815, 2010.

[23] Thakar A, Hota A, Bhalla AS, Gupta SD, Sarkar C, Kumar R.

Overt and occult vidian canal involvement in juvenile angiofibroma and its possible impact on recurrence.

[24] Mcknight CD, Parmar HA, Watcharotone K, Mukherji SK.

Reassessing the anatomic origin of the juvenile nasopharyngeal angiofibroma.

J Comput Assist Tomogr 41(4):559–564, 2017.

[25] Windfuhr JP, Vent J.

Extranasopharyngeal angiofibroma revisited.

Clin Otolaryngol. 2018 Feb;43(1):199–222.

[26] Herman PH, Lot G, Chapot R, Salvan D, Tran Ba Huy P.

Long-term follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: analysis of recurrences.

Laryngoscope 1999 ; 109 : 140–147

[27] Hervé S, Portier F, Chapot R, Guichard JP, Wassef M, Tran Ba Huy P et Herman P.

Fibrome nasopharyngien. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris,) , 20–585–A–10, 2001, 14 p.

[28] Leroux–Robert J, Brux J.DE

Histologie ORL et cervicofaciale.

Paris: Masson, 1976 . p. 220–7 (Monographies d'histologie; 7)

[29] Girgis IH, Fahmy SA.

Nasopharyngeal fibroma: its histopathological nature.

J Laryngol Otol. 1973 Nov;87(11):1107–23.

[30] Schiff M.

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. a theory of pathogenesis.

Laryngoscope. 1959 Aug;69:981–1016

[31] Johns ME, MacLeod RM, Cantrell RW.

Estrogen receptors in nasopharyngeal angiofibromas.

Laryngoscope. 1980 Apr;90(4):628–34.

[32] Mont AG, Tretiakov AM, Richardson M.

Steroid hormone receptor expression in nasopharyngeal angiofibromas.

Consistent expression of estrogen receptor beta.

Am J clin Pathol. 2006; 125 (6): 832–7.

[33] LiuZ,WangJ,WangH,WangD,HuL,LiuQ,etal.

Hormonal receptors and vascular endothelial growth factor in juvenile nasopharyngeal angiofibroma: immunohistochemical and tissue microarray analysis.

Acta Otolaryngol. 2015 Jan;135(1):51–7.

[34] Zhang M, Sun X, Yu H, Hu L, Wang D.

Biological distinctions between juvenile nasopharyngeal angiofibroma and vascular malformation: an immunohistochemical study.

Acta Histochem. 2011 Oct;113(6):626–630.

- [35] **Coutinho CM, Bassini AS, Gutierrez LG, Butugan O, Kowalski LP, Brentani MM, et al.**
Genetic alterations in Ki-ras and Ha-ras genes in juvenile nasopharyngeal angiofibromas and head and neck cancer.
Sao Paulo Med J 1999; 117 (3) : 113–20
- [36] **Allan WB.**
Nasopharyngeal fibroma.
Arch Otolaryngol. 1934 Feb;19(2):216–223.
- [37] **Tapia Acuna R.**
Juvenile nasopharyngeal fibroma.
Ann Otol Rhinol Laryngol. 1981 Sep–Oct;90(5pt1):420–2
- [38] **Stubbs VC, Miller LE, Parasher AK, Glicksman JT, Adappa ND, Palmer J.**
Nasopharyngeal Angiofibroma: A Forgotten Entity in Older Patients.
Clin Med Insights Case Rep. 2019 Apr 23;12:1179547619841062.
- [39] **Neel HB, Whicker JH, Devine KD, Weiland LH.**
Juvenile angiofibroma. Review of 120 cases,
Am. J. Surg. 1973 Oct;126(4):547–556.
- [40] **Glad H, Vainer B, Buchwald C, Petersen BL, Theilgaard SA, Bonvin P, et al.**
Juvenile nasopharyngeal angiofibromas in Denmark 1981–2003:
diagnosis, incidence, and treatment.
Acta Otolaryngol. 2007 Mar;172(3):292–9
- [41] **Srinivas Rao U, Venkata Subbaiah CH, Bargava KSR.**
Juvenile nasopharyngeal angiofibroma in our experience.
IAIM, 2017; 4(12): 107–112.

[42] **Shaheen Ahmed , Muhammad Imran , Atiq Ahmed Khan , Anwar Ali ,Syed Ijlal Ahmed , Asim Rehmani, et al.**

Lefort 1 Access for Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma Treated Without Angiographic Embolization.
PJNS. 2017;12(4):15–21.

[43] **Martin H, Ehrlich HE, Abels JC.**

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma.
Ann Surg 1948 Mar;127(3):513–36

[44] **Conley J, Healy WV, Blaugrund SM, Erzin KH.**

Nasopharyngeal angiofibroma in the juvenile.
Surg Gynecol Obstet. 1968 Apr;126(4):825–837.

[45] **Zhang HK, Wang JJ, Liu ZF, Wang DH.**

Management of nasopharyngeal angiofibroma in a 72-year-old male through a sublabial and buccolabial incision approach: A case report and literature review.
Oncol Lett. 2015 Sep; 10(3): 1267–1270.

[46] **Albrecht**

Fibrome nasopharyngien.
J. tun ORL .2010 ;25 :70–75

[47] **Fitzpatrick P.J, Rider W.D.**

The radiotherapy of nasopharyngeal angiofibroma.
Radiology 1973, 109, n*1, 171–178.

[48] **Janakiram, Shilpee Bhatia Sharma, Vidya Bhargavan Panicker.**

Endoscopic Excision of Non-embolized Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: Our Technique. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.
2016 Sep; 68(3): 263–269.

-
- [49] Seattle Children's Vascular Anomalies Program, **Jonathan A. Perkins and Eden Palmer**
- [50] **Lasjaunias P, Picard L, Manelfe C, Moret J, Doyon D.**
Angiofibroma of the nasopharynx. A review of 53 cases treated by embolisation. The role of pretherapeutic angiography. Pathophysiological hypotheses. J Neuroradiol. 1980;7(2):73–95.
- [51] **Mishra S, Praveena NM, Panigrahi RG, Gupta YM.**
Imaging in the diagnosis of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. J Clin Imaging Sci. 2013 Mar 22;3(Suppl 1):1.
- [52] **Percodani J, Serrano E.**
Explorations cliniques et fonctionnelles des fosses nasales. Rev Mal Respir, 2002 (19) : 655–7.
- [53] **Achouche J, Laccourreye O, De Gaudemar I, George B, Merland JJ, Tran Ba Huy P.**
Les fibromes nasopharyngiens intra et extracrâniens. Apport de l'imagerie et étude de l'échec local. À propos de 34 patients. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1992 ; 109 : 223–230
- [54] **Bryan RN, Sessions RB, Horowitz BL.**
Radiographic management of juvenile angiofibromas. Am J Neuroradiol 1981 ; 2 : 157–166
- [55] **Jamal MN.**
Imaging and management of angiofibroma. Eur Arch Otorhinolaryngol 1994 ; 251 : 241–245.

[56] **Mehra YN, Mann SB, Dubey SP, Suri S.**

Computed tomography for determining pathways of extension and a staging and treatment system for juvenile angiofibromas.

ENTJ 1989 ; 68 : 576–589.

[57] **Sessions RB, Bryan RN, Naclerio RM, Alford BR.**

Radiographic staging of juvenile angiofibroma.

Head Neck Surg 1981 ; 3 : 279–283.

[58] **Szymańska A, Szymański M, Czekajska–Chehab E, Szczerbo–Trojanowska M.**

Invasive growth patterns of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: radiological imaging and clinical implications.

Acta Radiol. 2014 Jul;55(6):725–31.

[59] **Zrig A, Gassab E, Jellali MA, Salem R, Saad J, Mnari W, et al.**

Imagerie des tumeurs et pseudotumeurs vasculaires des cavités nasosinusiennes.

Services d’Imagerie Médicale et d’ORL – CHU Monastir–Tunisie. JFR 2011.

[60] **Andrews JC, Fisch U, Valavanis A, Aeppli U, Makek MS.**

The surgical management of extensive nasopharyngeal angiofibromas with the infratemporal fossa approach.

Laryngoscope. 1989 Apr;99(4):429–37.

[61] **Radkowski D, McGill T, Healy GB, Ohlms L, Jones DT.**

Angiofibroma. Changes in staging and treatment.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1996 ; 122 : 122–129

[62] **Snyderman CH, Pant H, Carrau RL, Gardner P.**

A new endoscopic staging system for angiofibromas.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2010 Jun;136(6):588–94.

[63] **Moulin G, Chagnaud C, Gras R, Gueguen E, Dessi P, Gaubert JY, et al.**

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: comparison of blood loss during removal in embolized group versus nonembolized group.

Cardiovasc Intervent Radiol. 1995 May–Jun;18(3):158–61.

[64] **Schroth G, Haldemann AR, Mariani L, Remonda L, Raveh J.**

Preoperative embolization of paragangliomas and angiofibromas.

Measurement of intratumoral arteriovenous shunts.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1996; 122:1320–5.

[65] **Hackman T, Snyderman CH, Carrau R, Vescan A, Kassam A.**

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: The expanded endonasal approach.

Am J Rhinol Allergy. 2009 Jan–Feb;23(1):95–9.

[66] **Khoueir N, Nicolas N, Rohayem Z, Haddad A, Abou Hamad W.**

Exclusive endoscopic resection of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a systematic review of the literature.

Otolaryngol Head Neck Surg: Off J Am Acad Otolaryngol–Head Neck Surg. 2014;150(3):350–8.

[67] **Potti TA, Gemmete JJ, Pandey AS, Chaudhary N.**

Trigeminocardiac reflex during the percutaneous injection of ethylene vinyl alcohol copolymer (Onyx) into a juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a report of two cases.

J Neurointerv Surg. 2011 Sep;3(3):263–5.

[68] **Biller H.F. :**

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma.

Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. 1978. 87, 630–632.

[69] **Li JR, Qian J, Shan XZ, Wang L.**

Evaluation of the effectiveness of

preoperative embolization in surgery for nasopharyngeal angiofibroma.

Eur ArchOtolaryngol 1998;255:430–2

[70] **Derek Rogers, Christopher Hartnick, Johan Fagan.**

Chirurgie du fibrome nasopharyngien.

[71] **Huang Y, Liu Z, Wang J, Sun X, Yang L, Wang D.**

Surgical management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: analysis of 162 cases from 1995 to 2012.

Laryngoscope. 2014;124(8):1942–6.

[72] **Calichiama J.P.**

Les formes invasives des fibromes nasopharyngiens.

Thèse méd. Marseille, 1985.

[73] **Sinha Nk, Rashid Mh, Shaheen Mm, Talukder Dc, Fakir May, Hussain Mz**

Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma – Excision Through Lateral

Rhinotomy And Sublabial Approach – A Case Report.

J Dhaka Med Coll. 2011; 20(1) : 78–81.

[74] **Tosun F, Ozer C, Gerek M, Yetiser S.**

Surgical approaches for nasopharyngeal angiofibroma: comparative analysis and currentt rends.

J Craniofac Surg. 2006 Jan;17(1):15–20.

[75] **Lewark TM, Allen GC, Chowdhury K, Chan KH.**

Le Fort I osteotomy and skull base tumors: a pediatric experience.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2000 Aug;126(8):1004–8.

[76] **Dingman DL, Conley J.**

Lateral approach to the pterygomaxillary region.

Ann Otol Rhinol Laryngol 1970 ; 79 : 967–970

[77] **Legent P, Beauvillain C, De Kersaint–Gilly A, Leroy G, Rousseau A.**

Fosse ptérygo–maxillaire (fossa infratemporalis). Division

topographique. Moyens d’exploration. Abord transmandibulaire de la région des ptérygoïdiens.

AnnOtolaryngol Chir Cervicofac 1981 ; 98 : 435–442

[78] **Biller HF, Sessions DG, Ogura JH.**

Angiofibroma: a treatment approach.

Laryngoscope 1974 ; 84 : 695–706

[79] **H C Taneja, Isha Tyagi.**

Juvenile angiofibroma transpalatal approach for intracranial extensions.

Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery 1997

January:49(1):70–2.

[80] **Mishra A, Mishra SC, Verma V, Singh HP, Kumar S, Tripathi AM, et al.**

In defence of transpalatal, transpalatal–circumaxillary

(transpterygopalatine) and transpalatal–circumaxillary–sublabial

approaches to lateral extensions of juvenile nasopharyngeal

angiofibroma.

J Laryngol Otol. 2016 May;130(5):462–73.

- [81] **Cummings BJ, Blend R, Keane T, Fitzpatrick P, Beale F, Clark R, et al.**
Primary radiation therapy for juvenile nasopharyngeal angiofibroma.
Laryngoscope. 1984 Dec;94(12 Pt 1):1599–605.
- [82] **Economou TS, Abemayor E, Ward PH.**
Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: an update of the UCLA
experience, 1960–1985.
Laryngoscope 1988 ; 98 : 170–175
- [83] **Kuppersmith RB, Teh BS, Donovan DT, Mai WY, Chiu JK, Woo SY, et al.**
The use of intensity modulated radiotherapy for the treatment of
extensive and recurrent juvenile angiofibroma.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2000 May 30;52(3):261–8.
- [84] **Goepfert H, Cangir A, Lee YY.**
Chemotherapy for aggressive juvenile nasopharyngeal angiofibroma.
Arch Otolaryngol. 1985 May;111(5):285–9.
- [85] **Schick B, Kahle G, Hassier R, Draf W.**
Chemotherapy of juvenile angiofibroma – an alternative?
HNO 1996;44(3):148–52.
- [86] **Gates GA, Rice DH, Koopmann CF Jr, Schuller DE.**
Flutamide-induced regression of angiofibroma.
Laryngoscope. 1992 Jun;102(6):641–4.
- [87] **Ungkanont K, Byers RM, Weber RS, Callender DL, Wolf PF, Goepfert H.**
Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: an update of therapeutic
management.
Head Neck 1996 ; 18 : 60–66

[88] Stansbie JM, Phelps PD.

Involution of residual juvenile nasopharyngeal angiofibroma (a case report). *J Laryngol Otol* 1986 ; 100 : 599–603

[89] Dohar JE, Duvall AJ.

Spontaneous regression of juvenile nasopharyngeal angiofibroma.
Ann Otol Rhinol Laryngol 1992 ; 101 : 469–471.

[90] Sergent H., Muler H.

Récidives des fibromes naso-pharyngiens. Problèmes actuels d'ORL,
Maloine Ed., Paris, 1968, 201–208

[91] Jones JC, Desanto LW, Bremer W, Neel B.

Juvenile angiofibromas.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1986 ; 112 : 1191–1193

[92] Malard O, Crampette L, Herman P.

Épistaxis: rapport 2015 de la Société française d'ORL et de chirurgie
cervico-faciale. Elsevier Masson ed.2015.

[93] Dare AO, Gibbons KJ, Proulx GM, Fenstermaker RA.

Resection followed by radiosurgery for advanced juvenile
nasopharyngeal angiofibroma: report of two cases.

Neurosurgery 2003; 52: 1207–11.

[94] Lyon L.Gleich.

Juvenile angiofibroma: Histology and anatomical considerations. *Operative
Techniques in Otolaryngology–Head and Neck Surgery.*

1999Jun ;10(2):95–97.

[95] **N. Leboulanger.**

L'obstruction nasale de l'enfant. Annales françaises d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale 133 (2016) 164-168

[96] **Klossek JM, Claude BM.**

Chirurgie du nez, des fosses nasales et des sinus.

Elsevier Masson ed 2007.

[97] **Weprin LS, Siemers PT.**

Spontaneous regression of juvenile nasopharyngeal angiofibroma.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1991 Jul;117(7):796

[98] **Tosun F9, Onerci M, Durmaz A, Ugurel S.**

Spontaneous involution of nasopharyngeal angiofibroma.

J Craniofac Surg. 2008 Nov;19(6):1686-9.

[99] **Spielmann PM, Adamson R, Cheng K, Sanderson RJ.**

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: spontaneous resolution.

Ear Nose Throat J. 2008 Sep;87(9):521-3.

الورم الليفي الخيشومي

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2020/12/23

من طرف

الآنسة زينب بنونة

المزودة في 25 يوليوز 1995 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات المفتاحية

الورم الليفي الخيشومي - الكشف بالمنظار الداخلي الأنفي - أشعة مقطعية - التصوير بالرنين المغناطيسي -
تصوير شرياني - انصمام شرياني - جراحة

اللجنة

الرئيس	السيد ريدال محمد.....
	أستاذ في علم أمراض الأذن والأنف والحنجرة
المشرف	السيد أويدي عبد اللطيف.....
	أستاذ في علم أمراض الأذن والأنف والحنجرة
أعضاء	السيد بنمنصور نجيب.....
	أستاذ في علم أمراض الأذن والأنف والحنجرة
	السيد عاطفي هشام.....
	أستاذ في علم أمراض الأذن والأنف والحنجرة