



ROYAUME DU MAROC
Université Mohammed V – Rabat
Faculté de Médecine et de Pharmacie
RABAT



Année : 2022

N° : MS90/22

Mémoire de fin d'études

Pour l'obtention du diplôme national de spécialité en
« **OTORHINOLARYNGOLOGIE ET CHIRURGIE
CERVICO-FACIALE** »

Intitulé

**LE MELANOME NASOSINUSIEN :
PARTICULARITES DIAGNOSTIQUES ET LIMITES
THERAPEUTIQUES**

Réalisé par :

Dr ARKOUBI Zakaria

Encadré par

Mme le professeur LEILA ESSAKALLI HOSSYNI

REMERCIEMENTS

**A madame le professeur Leila Essakalli Hossyni,
Chef de service d'otorhinolaryngologie et de chirurgie cervico faciale**

Très chère maître,

Je ne sais par quels mots ou expressions je pourrais vous exprimer ma gratitude sur tous ce que vous avez pu me transmettre durant ces cinq dernières années.

Vous nous avez transmis votre savoir-faire, votre savoir être, le sens de la responsabilité, la rigueur, l'esprit d'équipe, les valeurs scientifiques et humaines.

Vous êtes et vous serez toujours un modèle à suivre pour nous et pour les générations à venir.

Vous êtes une grande dame aujourd'hui à la tête de la société Marocaine d'ORL. Cela témoigne de l'estime, du respect et de la reconnaissance que non seulement moi et mes collègues résidents avons pour vous mais aussi que tous les membres de cette famille d'ORL national ainsi que des sommités internationales ont pour vous.

Puissiez-vous trouver à travers ce travail que vous avez bien voulu encadrer l'expression de ma haute considération, de ma sincère reconnaissance et de mon profond respect.

A nos chers Maîtres et honorables enseignants des services d'ORL et de CCF de l'hôpital des spécialités et de l'hôpital militaire d'instruction Mohamed V

Je leur témoigne ma grande estime, ma haute considération, mon profond respect, ainsi que ma grande reconnaissance pour leur enseignement, leur encadrement et leur appui continu le long de ma formation.

**Le mélanome nasosinusien : particularités
diagnostiques et limites thérapeutiques**

SOMMAIRE

Préambule.....	1
PRE REQUIS	4
Etude Morphologique.....	5
Embryologie :.....	5
Anatomie nasosinusienne , Topographique et endoscopique :	6
Sinus maxillaire :.....	9
Le labyrinthe ethmoïdal :	9
Sinus frontal :	11
Sinus sphénoïdal :.....	11
Vascularisation et innervation des cavités nasosinusiennes :.....	12
EXPLORATIONS NASOSINUSIENNES :.....	13
Moyens physiques de diagnostic :.....	13
Rhinoscopie :.....	13
Endoscopie diagnostique :.....	13
Endoscopie rigide :.....	14
Nasofibroscopie :.....	14
IMAGERIE :	15
Radiologie standard :.....	15
Tomodensitométrie :	15
Imagerie par résonance magnétique :.....	15
L'échographie :	16
PET-SCAN :.....	16

Explorations fonctionnelles :.....	17
Rhinométrie acoustique :.....	17
Mesure des débits aériens :.....	17
TUMEURS MALIGNES NASOSINUSIENNES	18
Classification TNM :.....	19
Formes anatomocliniques :.....	21
Carcinome épidermoïde :	21
Adénocarcinome de l'éthmoïde :	22
Carcinome indifférencié nasosinusal :	22
Carcinome adénoïde kystique :	23
Esthésioneuroblastome :.....	23
Autres	24
Particularités diagnostiques et thérapeutiques des mélanomes nasosinusiens :.....	25
Observation n°1 :.....	27
Observation n°2 :.....	30
Observation n°3 :.....	33
Observation n°4 :.....	35
DISCUSSION	37
CONCLUSION	43
Résumés	45
REFERENCES.....	49

PREAMBULE

Le travail de mémoire n'est pas simplement une pièce de l'examen de fin de spécialité mais un travail censé révéler l'essence même de la spécialité permettant une confrontation scientifique entre l'intuition du chercheur et l'état de la recherche scientifique. Il existe une infinité de sujets en matière d'Oto-rhino-laryngologie pouvant se prêter à la recherche scientifique pour une mémoire de fin de spécialité, mais le choix de ce premier ne peut se faire de manière aléatoire. Compte tenu de la formation à la fois théorique et pratique acquise au sein du service, certains cas ou certaines expériences ne peuvent nous laisser indifférents.

L'Oto-rhino-laryngologie (ORL) générale n'est pas seulement une spécialité tête et cou, c'est un véritable carrefour intéressant un bon nombre de spécialités. On a dû faire appel à de nombreux avis multidisciplinaires durant notre formation. Enfant ou adulte, patients en état général stable ou critique, on en a vu de presque tout. La richesse de cette spécialité nous garde en perpétuelle connexion avec la médecine générale d'une part et nous projette vers les limites de la spécialisation d'autre part.

Désormais, devant l'évolution de la médecine, notre spécialité tend actuellement vers l'hyperspécialisation, répondant à la stratégie de division pour une meilleure maîtrise, chose qui est tout à fait logique vu la rapidité de l'avancée scientifique en la matière. Dans notre contexte, l'ORL générale est au devant de la scène, ce qui pour nous, en tant qu'interne, est une chance de pouvoir explorer toutes les facettes de cette spécialité.

Le sujet de travail de mémoire portera sur la rhinologie. Il s'intéresse à la pathologie tumorale maligne des cavités nasosinusiennes. Etant donné l'importance et la complexité des rapports anatomiques de cette région et leur accès parfois difficile, certaines tumeurs malignes peuvent présenter une réelle impasse thérapeutique.

Notre travail portera sur le mélanome nasosinusien. C'est une entité assez rare dans notre pratique dotée d'un pouvoir lésionnel très agressif faisant la hantise des praticiens.

Cette forme anatomopathologique représente un exemple intéressant des sujets pouvant se prêter à la recherche scientifique afin de répondre aux exigences d'une prise en charge qui se trouve jusque là assez délicate. Malgré tout, l'avancée de la recherche scientifique a pu

partiellement contrôler cette entité qui reste toujours un sujet de recherche vu son agressivité et son pouvoir récidivant.

Notre choix de mémoire s'est tourné vers cette tumeur, afin d'illustrer à travers quelques cas cliniques les difficultés diagnostiques et thérapeutiques qui se présentent malgré l'arsenal de prise en charge dont on dispose actuellement.

PRE REQUIS

Etude Morphologique

La connaissance des bases embryologiques et anatomiques des cavités nasosinusiennes présente un intérêt majeur dans la compréhension des phénomènes pathologiques.

La théorie Evo-Devo, développée par le professeur Roger Jankowski illustre parfaitement cette notion, à travers laquelle il met en avant la phylogénèse et l'ontogénèse afin de permettre de mieux comprendre la façon à travers laquelle l'anatomie conditionne la pathologie et permet par conséquent de guider le diagnostic et le traitement. (1)

Embryologie :

Le développement et la maturation des sinus suivent une certaine chronologie. Depuis la 12^{ème} semaine de vie intra-utérine jusqu'à l'âge de 18 ans voir plus, les sinus se développent selon une chronologie réglée par des mécanismes de régulation qui restent méconnus. Certains sinus ne font apparition qu'après la naissance.

Le sinus maxillaire est le premier à apparaître. Il se produit une invagination dans la paroi latérale de la cavité nasale autour de la 12^{ème} semaine de vie. Cette invagination va prendre du volume proportionnellement avec l'augmentation de la croissance faciale et inversement proportionnelle à la taille de l'ostium du sinus maxillaire qui va se voir rétrécir parallèlement au développement ethmoïdal. Le développement du sinus maxillaire va se poursuivre jusqu'à l'âge de 15 à 18 ans. (2)

Le cornet moyen, élément principal du labyrinthe ethmoïdal est visible à partir du 5^{ème} mois de grossesse. A partir du 6^{ème} mois, on arrive à voir la racine cloisonnante du cornet moyen qui divise l'éthmoïde en deux régions : une antérieure en avant dont fera parti le sinus frontal et une postérieure en arrière, dont fera partie le sinus sphénoïdale. (2)

Les sinus frontal et ethmoïdal sont des sinus qui sont absents à la naissance, et ne font apparition que deux à trois années plus tard voir cinq ans pour ce qui est du sinus frontal. Le sinus sphénoïdal quant à lui, est représenté par une invagination au niveau du corps du sphénoïde, il ne prend sa forme définitive qu'après l'adolescence.

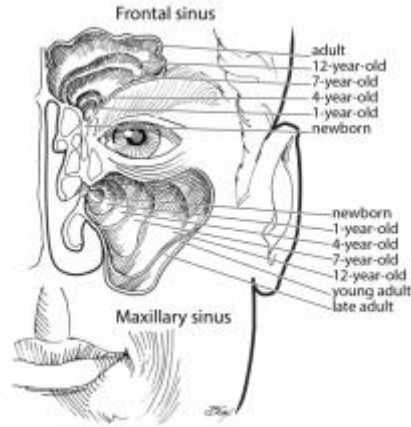


Figure 1 : Chronologie des sinus (1')

Anatomie nasosinusienne , Topographique et endoscopique :

En matière de pathologie tumorale, il est impératif de bien maîtriser l'anatomie locorégionale. Un chirurgien ne saurait pratiquer sans son anatomie. Cette condition fondamentale réside dans le fait que seule l'anatomie représente la carte géographique nécessaire pour tout repère chirurgicale.

La connaissance de l'anatomie locorégionale ne permet pas seulement un guidage opératoire à travers les différentes voies d'abord, mais aussi comprendre la traduction clinique d'une expansion tumorale et ainsi connaître les limites des différents outils thérapeutiques.

Depuis l'avènement de la chirurgie endoscopique endonasale, l'anatomie se voit désormais en trois dimensions. L'anatomie endoscopique est devenue ainsi un outil indispensable devant le déploiement important de l'usage de cette technique.

La description anatomique se fera par une division de la zone nasosinusienne indépendamment des origines embryologiques ou même des origines présentées par la théorie des trois nez suscitée.

L'envahissement tumoral s'étend généralement là où se présente des zones de faiblesse avec une indifférence devant la nature des tissus avoisinants.

L'unité nasosinusienne se projette au centre de la face, de façon symétrique par rapport à la ligne médiane malgré les volumes qui souvent diffèrent d'un sinus à l'autre.

La cavité nasale est formée d'une entrée et une sortie avec quatre parois dont une présente un accès directe pour les sinus paranasaux. Le volume des cavités nasales présente des variations jouant un rôle principal dans la respiration nasale et l'olfaction.

Le vestibule narinaire et la choane représentent les voies d'accès à la cavité nasale. Formé par deux orifices, un inférieur ou superficiel et un orifice supérieur ou profond, le vestibule se présente sous forme d'un canal implanté à la partie médiane de la face, il est revêtu par du tissu cutané où s'implantent des poils nommés vibrisses. Le vestibule présente une transition douce entre la peau de la face et la muqueuse nasale, principalement au niveau de l'orifice profond. D'aspect piriforme, il présente un intérêt physiologique essentiel vu que sa partie supérieure, qui est effilée est la valve nasale proprement dite, dont la partie inférieure, région sous valvaire, se projette la tête du cornet inférieur, et a pour rôle de diriger les courants aériens et régule la résistance nasale.

La choane forme l'orifice de sortie postérieur, composée par l'arc choanal dans sa partie supérieur, et une partie inférieure ou seuil choanal correspondant à une ligne qui relie la queue du cornet inférieur à la base de l'arc septal limitant la partie postérieure du plancher de la cavité nasale. Cette zone représente la paroi postérieure de la fosse nasale en additionnant à la choane, le récessus sphéno-éthmoïdal au dessus de l'arche choanal.

Chaque cavité nasale présente quatre parois : le plafond et le plancher, une paroi interne qui représente le septum nasal et une paroi externe, la plus importante dans notre contexte puisqu'elle livre accès à la majorité des sinus paranasaux.

La paroi supérieure présente un intérêt particulier vu son rapport intime avec les méninges. La partie antérieure ou fente olfactive, et une partie postérieure illustrent ce contact intime avec le cerveau représenté par la lame criblée de l'éthmoïde.

La paroi latérale, comme suscitée, est une zone présentant un intérêt particulier vu les voies d'accès aux sinus paranasaux qui y siègent et vu son importance physiologique. Elle comporte les cornets, qui sont au nombre de trois avec leurs méats, dont le plus important en chirurgie

endonasal et qui représente aussi un élément clé de repérage chirurgical est le cornet moyen avec son méat. Limité médialement par son cornet et latéralement par trois reliefs, qui sont d'avant en arrière : la bosse lacrymale, le processus unciforme et la bulle éthmoïdale. Ce sont des repères très importants, avec le cornet moyen et son col de l'opercule en chirurgie endonasale à l'aide d'une optique à 30°.

Une optique à 70° permettra de fournir plus de détails à l'exploration du méat en permettant la visualisation de l'étoile des gouttières décrite par Terrier et qui représente les gouttières unciturbinaire, uncibulaire et rétrobulbaire formée par les trois becs du cornet moyen, de la bulle et du processus unciforme. (3)

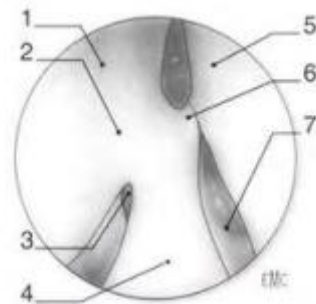


Figure 2 : étoile des gouttières (2')

1 : cornet moyen ; 2 : corne médiale ; 3 : gouttière rétrobulbaire ; 4 : bulle éthmoïdale ; 5 : processus unciforme ; 6 : bec de la bulle ; 7 : gouttière uncibulaire

A la partie inférieure de la gouttière uncibulaire se trouve l'ostium du sinus maxillaire qui donne accès à ce dernier.

Sinus maxillaire :

Il est sous forme de cavité pyramidale dont les parois peuvent être cloisonnées.

Il est composé d'une paroi supérieure ou toit sinusien, de forme triangulaire à sommet postérieur, dont la limite latérale est représentée par le relief du nerf infraorbitaire, avec le récessus zygomatique comme prolongement latéral. Une paroi interne, marquée par le relief du canal lacrymo-nasal en avant et creusée par la fossette ovale (3) qui représente le relief de l'insertion du processus unciforme surplombée par l'ostium du sinus maxillaire.

L'accès au sinus maxillaire est permis par voie méatale moyenne par un endoscope à 30°, ou par voie du méat inférieur grâce à un endoscope à 30° permettant la visualisation du toit sinusien, du recessus zygomatique et de la paroi postérieure. L'endoscope à 70° ou 120° permet l'exploration du plancher sinusien ou de la zone ostiale.

Le labyrinthe ethmoïdal :

C'est un os sous forme de parallépipède aplati transversalement plus étroit en avant qu'en arrière, dont l'unité anatomique est représentée par la cellule éthmoïdale avec des tailles et volumes variant selon la position dans le labyrinthe, la répartition de ces cellules dans le labyrinthe a été source de plusieurs classifications, dont la plus utilisée est celle de Mouret.

Sa face antérieure s'articule avec l'os lacrymal et le processus frontal du maxillaire. La face latérale est formée par l'os lacrymal et la lame papyracée. La partie médiale est constituée par la lame des cornets. Sa paroi inférieure rejoint l'os maxillaire en avant et les os palatin et sphénoïdal en arrière. La partie postérieure est en rapport avec la partie supérieure et antérieure du sphénoïde ainsi que le processus sphénoïdal du palatin. La paroi supérieure est en rapport avec la partie horizontale de l'os frontal.

La division de Mouret du système labyrinthique lui reconnaît deux principaux systèmes délimités par les attaches supérieures et latérales de la bulle ethmoïdale. Les cellules en avant de ces attaches font partie du système prébullaire, lui-même divisé sagitalement en deux systèmes : un système unciformien latéralement et un système méatique médialement, tandis

que les cellules en arrière de l'attache de la bulle forment le système bullaire. L'ensemble de ces cellules se draine au niveau du méat moyen et forme l'éthmoïde antérieur. En arrière de la racine cloisonnante du cornet moyen on retrouve l'éthmoïde postérieur, avec les cellules ethmoïdales moins nombreuses et plus volumineuses se drainant au niveau du méat supérieur.

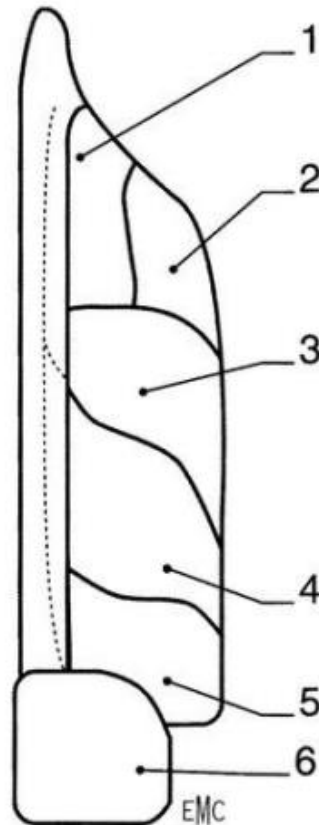


Figure 3 : répartition de cellules ethmoïdales selon Mouret (3')

1 : Système méatique ; 2 : Système unciformien ; 3 : Système bullaire ; 4 : Système postérieur ; 5 : Système postérieur reculé ; 6 : Sinus sphénoïdal

Sinus frontal :

Situé dans l'épaisseur de l'os frontal entre ses tables interne et externe, cette cavité présente de nombreuses variations anatomiques.

Un sinus de taille moyenne est de forme triangulaire doté d'une paroi antérieure en rapport avec la peau et le tissu cellulaire sous cutané, une paroi postérieure formée d'os compact en rapport avec la dure mère et le lobe frontal, une paroi inférieure où siège, dans le point le plus déclive de cette paroi, l'orifice nasal du sinus frontal.

Sinus sphénoïdal :

Il représente la partie la plus profonde du complexe sinusien, c'est le seul sinus qui se draine hors des systèmes méatiques ethmoïdaux. Il présente 6 parois et se développe au niveau du corps du sphénoïde. La paroi antérieure est la plus importante chirurgicalement vu qu'elle représente la voie d'abord endoscopique. Le toit est en continuité avec le toit ethmoïdale, et la partie postérieure présente un bombement correspondant à la selle turcique.

La paroi latérale est aussi très importante en matière de chirurgie endoscopique puisqu'elle présente deux reliefs importants, celui du nerf optique et de la carotide interne au niveau de la jonction des parois postérieure et latérale.

La paroi médiale forme la cloison intersinusale.

Vascularisation et innervation des cavités nasosinusiennes :

La vascularisation artérielle est tributaire de deux systèmes carotidiens :

- Un système carotidien externe, donnant naissance aux artères faciales et sphéno-palatine.
- Un système carotidien interne, à travers les artères ethmoïdales antérieures et postérieures.

La vascularisation artérielle du septum nasal est particulière vu qu'elle réunit les deux systèmes.

Le système veineux nasal suit les trois grands réseaux de distribution artérielle : antérieur (facial), postérieur (sphéno-palatin) et supérieur (ethmoïdale). (4)

Au niveau de la muqueuse de la face médiale et le bord inférieur du cornet, principalement du cornet inférieur, il existe un tissu veineux caverneux jouant un rôle essentiel dans la physiologie nasale.

Les principales voies de drainage lymphatiques se jettent dans les chaînes ganglionnaires rétro-pharyngiennes, parotidiennes et jugulo-digastrique.

L'innervation est principalement issue du système trigéminosympathique et le nerf maxillaire. (4)

EXPLORATIONS NASOSINUSIENNES :

L'exploration des cavités nasosinusiennes en matière d'imagerie ou d'exploration fonctionnelle tend à explorer le mécanisme de fonctionnement dans une reproduction la plus proche possible de la réalité afin de répondre aux interrogations imposées par les différents aspects physiopathologiques.

Les outils d'exploration sont de deux natures : physiques et fonctionnelles.

Il est évident que dans notre contexte, l'aspect physique sera au premier plan tandis que les techniques fonctionnelles ne seront qu'une objectivation de la conséquence des anomalies retrouvées dans le premier.

Moyens physiques de diagnostic :

Ces outils englobent les différentes techniques d'imagerie ainsi que les techniques d'exploration endoscopique permettant une exploration en temps réel. Ces dernières ont plus tendance à être intégrées dans le cadre de l'examen clinique vu leur importance et leur caractère indispensable, c'est pourquoi ils méritent la première position dans ce chapitre.

Rhinoscopie :

C'est un véritable outil d'exploration clinique, ne nécessitant pas de matériel sophistiqué, permet une exploration basique des zones les plus antérieures (rhinoscopie antérieure) et les zones les plus profondes (rhinoscopie postérieure) des fosses nasales. C'est une technique qui ne doit pas être laissée en désuétude vu sa simplicité et la disponibilité du matériel. Elle permet de fournir des informations directes et /ou indirectes permettant des fois d'établir un diagnostic définitif.

Endoscopie diagnostique :

L'exploration endoscopique est une forme de rhinoscopie qui permet de porter l'œil de l'examineur jusqu'au sein de la cavité nasale. On reconnaît, à cette fin, deux outils d'exploration, l'endoscopie rigide et la nasofibroscopie dont chacune ses avantages et inconvénients.

L'avantage de ces outils est qu'ils permettent une image nette et enregistrable à des fins d'archivage et d'enseignement.

Endoscopie rigide :

C'est une technique nécessitant l'utilisation d'optiques rigides. Elle permet une exploration satisfaisante grâce à la lumière froide. Il existe des optiques de 4mm et de 2,7mm de diamètre principalement pour un usage pédiatrique. Il existe plusieurs angulations des optiques pour une vision plus globales. La rigidité de l'optique permet la réalisation de gestes interventionnels tout en gardant une image fixe.

Elle permet l'exploration de l'anatomie endoscopique avec les différentes structures et repères, l'état de la muqueuse nasale en évitant si possible l'utilisation d'anesthésie locale.

Nasofibroskopie :

Grâce au nasofibroscope, composé de fibres optiques, cette technique permet aussi la visualisation des reliefs de la lumière des fosses nasales avec une certaine souplesse, autorisant l'accès à des zones d'accès difficile. Cela dit malgré le fait que certains nasofibrosopes soient dotés d'un canal opérateur, les gestes réalisables restent limités.

IMAGERIE :

Les principaux examens complémentaires utilisés dans ce cadre sont le scanner et l'imagerie par résonances magnétique qui reprennent une cartographie des cavités nasosinusiennes et permettent suivant les différentes coupes disponibles de délimiter l'étendue de la lésion tumorale. L'IRM, avec ses différentes séquences permet une étude plus précise du processus tumoral et fournit une orientation sur sa typologie.

Radiologie standard :

La radiographie standard n'a plus sa place pour une exploration nasosinusienne. Devant la richesse d'informations que fournit l'examen clinique, et le développement des autres moyens d'imagerie, le risque se voit nettement plus important que le bénéfice en matière de radiologie standard.

Tomodensitométrie :

C'est un examen de choix dans l'exploration nasosinusienne vu son excellente résolution spatiale. Le scanner, reste un examen irradiant ce qui voudrait que sa prescription soit justifiée.

En matière de pathologie tumorale, le scanner permet une évaluation de l'extension tumorale. Il permet une étude fine du cadre osseux, et précise ainsi l'existence ou non d'une lyse tumorale osseuse dans les séquences sans injection. L'injection de produit de contraste iodé permet une étude parenchymateuse et permet d'orienter sur la nature tissulaire, liquidienne ou calcifiée de la zone étudiée selon sa densité.

Il permet ainsi l'étude des aires ganglionnaires et dépiste les métastases ganglionnaires surtout dans les régions les moins accessibles tels que l'espace retropharyngé.

Imagerie par résonance magnétique :

L'IRM n'est pas un examen de première intention dans l'exploration nasosinusienne sauf en pathologie tumorale. L'IRM est nettement plus performante que le scanner en ce qui concerne l'étude des parties molles, ainsi qu'en matière de pathologie tumorale. Elle permet d'orienter la nature bénigne ou maligne de la tumeur. La majorité des tumeurs

présentent un signal intermédiaire en pondération T1 et T2, les séquences pondérées en T2 différencient mieux les formations tissulaires des lésions inflammatoires. A côté de ces caractéristiques de base fournies par les séquences, l'IRM permet aussi de déterminer une éventuelle extension périnerveuse ce qui est fort suspect de malignité.

Malgré ces avantages, et le fait que ça soit un examen anodin, il reste non réalisable chez les sujets porteurs de pacemaker ou de certaines prothèses, vu son incompatibilité avec les éléments métalliques.

L'échographie :

L'échographie est un outil indispensable dans le milieu médical, il présente plusieurs indications à côté de son caractère anodin et son coût faible.

En matière de pathologie tumorale, nasosinusienne, il retrouve sa place dans la recherche d'adénopathie cervicale. Il permet l'étude des glandes salivaires principales, de la glande thyroïde et des chaînes ganglionnaires cervicales qui représentent les voies de drainage des cavités nasosinusiennes.

PET-SCAN :

La tomographie par émission de positons à la 18FDG est un outil très utilisé en oncologie. C'est un examen qui permet la détection de métastases locorégionales et à distance. Il a été prouvé que le PET SCAN présente un intérêt majeur en matière de mélanome. On lui reconnaît une sensibilité à 83% et une spécificité à 85% (5). Il fait aussi parti des moyens d'évaluation thérapeutique et de suivi.

Explorations fonctionnelles :

L'exploration fonctionnelle permet d'objectiver le dysfonctionnement nasosinusien, ce ne sont sûrement pas des examens de première intention devant la suspicion d'une pathologie tumorale.

Rhinométrie acoustique :

Le principe de ce test est l'analyse de la réflexion d'une onde acoustique qui renseigne sur le calibre de la cavité nasale dans le but d'établir la géométrie des fosses nasales en différents points.

Mesure des débits aériens :

Débit nasal inspiratoire de pointe et débit nasal expiratoire de pointe : permet d'avoir une idée sur l'obstruction nasale.

Rhinomanométrie : Par la mesure simultanée des débits et variations de pressions que subit le courant aérien traversant les fosses nasales, elle permet de calculer la résistance nasale.

**TUMEURS
MALIGNES
NASOSINUSIENNES**

Afin d'étudier le comportement du mélanome nasosinusal, il est nécessaire de définir les autres lésions malignes nasosinusiennes, déterminer leurs caractéristiques cliniques et radiologiques ainsi que les différentes formes anatomopathologiques afin de ressortir avec les principales différences.

Les cancers des fosses nasales et des sinus constituent une même entité clinique, l'approche physiopathologique, clinique et diagnostique est similaire.

Les tumeurs malignes nasosinusiennes sont rares et malheureusement souvent diagnostiquées à un stade avancé.

L'expression clinique est souvent non spécifique, commune à plusieurs autres entités pathologiques. La symptomatologie est dominée par l'obstruction nasale, l'épistaxis, les rhinorrhées chroniques et la cacosmie. Les caractères unilatéraux progressifs sont sensiblement en faveur de la présence d'un processus néoplasique. Les signes fonctionnels non rhinologiques sont souvent en faveur d'un stade avancé, et pourraient être en rapport avec des extensions ophtalmologiques, buccale, une atteinte faciale ou même en rapport avec une atteinte cérébrale.

Classification TNM :

Tout processus tumoral malin est intégré dans une classification afin de permettre l'optimisation du traitement et établir un pronostic.

La classification utilisée actuellement est la classification TNM de 2006 de l'Union For International Cancer Control.

T1	Muqueuse du sinus maxillaire
T2	Tumeur avec ostéolyse, palais osseux, méat nasal médian
T3	Paroi postérieure du sinus maxillaire, tissus sous-cutanés, plancher ou paroi interne de l'orbite, fosse ptérygoïde, sinus ethmoïdal
T4a	Cavité orbitaire antérieure, peau de la joue, apophyses ptérygoïdes, fosse infratemporale, lame criblée, sinus sphénoïdal/frontal
T4b	Toit de l'orbite, dure-mère, cerveau, étage moyen de la base du crâne, nerfs crâniens autres que V2, nasopharynx, clivus

Figure 4 : Classification TNM pour les carcinomes du sinus maxillaire (4')

T1	Limité à une cellule ethmoïdale, avec ou sans lyse osseuse
T2	Limité à un site nasoethmoïdal voisin, avec ou sans lyse osseuse
T3	Étendu à la lame papyracée, au plancher de l'orbite, au sinus maxillaire, au palais ou à la lame criblée
T4a	Étendu à l'orbite antérieure, à l'étage antérieur de la base du crâne (extension minimale), au sinus frontal ou sphénoïde, à l'apophyse ptérygoïde ou à la peau
T4b	Étendu au toit de l'orbite, à la méninge ou à l'encéphale, à l'étage moyen de la base du crâne, au clivus, au nasopharynx, au nerf crânien (autre que le nerf V2)

Figure 5 : Classification TNM des carcinomes de l'éthmoïde (5')

La classification ganglionnaire a quant à elle connu une variation par l'introduction d'un élément nouveau représenté par l'extension extra ganglionnaire. (6)

cN		pN	
cNX	Atteinte ganglionnaire non évaluable	pNX	Atteinte ganglionnaire non évaluable
cN0	Pas d'atteinte des ganglions lymphatiques régionaux	pN0	Pas d'atteinte des ganglions lymphatiques régionaux
cN1	Métastase homolatérale unique ≤ 3 cm, sans EEG	pN1	Métastase homolatérale unique ≤ 3 cm, sans EEG
cN2a	Métastase homolatérale unique >3 cm et ≤6 cm, sans EEG	pN2a	Métastase homolatérale unique, ≤ 3 cm avec EEG ou Métastase homolatérale unique > 3 cm et ≤ 6 cm, sans EEG
cN2b	Métastases homolatérales multiples ≤ 6 cm, sans EEG	pN2b	Métastases homolatérales multiples ≤ 6 cm, sans EEG
cN2c	Métastases bilatérales ou controlatérales ≤ 6 cm, sans EEG	pN2c	Métastases bilatérales ou controlatérales ≤ 6 cm, sans EEG
cN3a	Métastase > 6 cm, sans EEG	pN3a	Métastase > 6 cm, sans EEG
cN3b	Métastases unique ou multiples, avec EEG	pN3b	Métastase(s) unique ou multiples, homo et/ou controlatérale(s), >3 cm, avec EEG

Figure 6 : EEG : Extension extra-ganglionnaire. En rouge : modifications par rapport à la 7e version de la classification TNM

Formes anatomocliniques :

Carcinome épidermoïde :

Représente 50% des tumeurs malignes nasosinusiennes, se développent vers 60 ans avec un sexe ratio de 2 hommes pour 1 femme.

Il se développe principalement au niveau du sinus maxillaire, et se présente comme étant le plus lymphophile avec des adénopathies notées dans 5 à 20% des cas. (7)

Le pronostic dépend principalement de l'extension tumorale.

Sur un plan anatomopathologique, le carcinome épidermoïde basaloïde est considéré comme une variante agressive, tandis que le carcinome verruqueux est rare et est considéré comme un carcinome de bas grade.

L'envahissement périnerveux est prédictif de récidives locales.

Selon les séries, la survie sans récurrence est compromise entre 35 et 60% à cinq ans, et la survie brute est comprise entre 25 et 50%. (7)

On note que le carcinome épidermoïde développé à partir d'un papillome inversé est plus agressif, mais avec une survie globale identique. Ce dernier est associé dans 10% des cas à un carcinome épidermoïde. (7)

Adénocarcinome de l'éthmoïde :

Reconnu comme maladie professionnelle, 70% des adénocarcinomes sont en rapport avec le bois.

Il atteint généralement les sujets de sexe masculin exposés aux poussières de bois entre la quatrième et la huitième décennie.

Le pronostic de la maladie est lié principalement aux récurrences locales. L'association : chirurgie suivie de la radiothérapie adjuvante reste le protocole thérapeutique permettant l'obtention du meilleur taux de survie.

Carcinome indifférencié nasosinusal :

Ce sont les carcinomes anaplasiques, d'évolution rapide et agressive, avec des atteintes ganglionnaires fréquentes, ainsi que les métastases à distance.

Ces carcinomes semblent plus fréquents chez les hommes, et un lien avec le virus EBV serait réel dans la population asiatique.

L'analyse anatomopathologique et immunohistochimique permet de le différencier des autres lésions.

La survie à 5 ans varie entre 20 à 60%, la chirurgie large suivie de radiochimiothérapie reste le traitement de choix.(7)

Carcinome adénoïde kystique :

Ce sont des tumeurs, qui sont d'habitude développées depuis les glandes salivaires principales et accessoires avec une croissance lente, sauf que la localisation sinusienne est de mauvais pronostic.

Il présente plusieurs types anatomopathologiques, le type cribiforme qui est le plus fréquent, le type tubulaire ou trabéculaire et le type solide qui est le moins différencié et heureusement le moins fréquent.

La chirurgie large suivie d'une radiothérapie adjuvante est le traitement de choix.

Le pronostic est lié principalement à l'extension tumorale, des travaux récents ont mis en évidence la mutation c-kit qui est corrélée à un mauvais pronostic.

Le taux de survie est de 65% à 5 ans, 55% à 10 ans et de 28% à 15 ans. (7)

Esthésioneuroblastome :

C'est une tumeur rare : 3 à 6% de toutes les tumeurs des sinus avec un sexe ratio à 1. (7)

Le point de départ se situe au niveau de l'épithélium olfactif, quelques rares cas décrits au niveau de la partie inférieure de la cloison, le rhinopharynx et le sinus maxillaire.

Le taux de récurrence local est assez élevé, à 60% et à distance est de 35%. (7)

Parmi les éléments de mauvais pronostic, on retrouve l'extension tumorale locorégionale et l'envahissement ganglionnaire.

Les moyens thérapeutiques de choix restent la chirurgie et la radiothérapie adjuvante.

Autres : (formes rares)

Carcinome mucoepidermoïde

Carcinome neuroendocrine

Chondrosarcome

Lymphome malin non hodgkinien

**PARTICULARITES
DIAGNOSTIQUES ET
THERAPEUTIQUES DES
MELANOMES
NASOSINUSIENS :**

Le mélanome nasosinusal fait parti des localisations muqueuses du mélanome au niveau des voies aéro-digestives supérieures.

C'est une forme assez rare du mélanome, dont la localisation est le plus souvent connue au niveau cutané, les mélanomes muqueux des voies aéro-digestives supérieures ne présente que 0,3 à 2% des mélanomes malins et 4% des mélanomes de la tête et du cou. (7)

C'est une localisation assez rare et malheureusement bien plus agressive que la localisation cutané. Les tumeurs des voies aéro-digestives sont connues pour avoir comme facteur de risque principal, l'intoxication alcoolo-tabagique. Le mélanome nasosinusal semble ne pas répondre à la règle. Le formaldéhyde paraît être le principal facteur de risque responsable.

Le mélanome nasosinusal se présente par une symptomatologie plutôt banale dans les stades précoces, souvent responsable de retard diagnostique ce qui conduit à une complexité de prise en charge vu la rapidité évolutive de cette forme anatomopathologique. Le diagnostic repose principalement sur une batterie d'examens utilisés devant les tumeurs nasosinusiennes notamment l'exploration endoscopique, l'imagerie et l'étude anatomopathologique.

L'évolution rapide et le grand pouvoir de récurrence de cette tumeur font toute la complexité de prise en charge. Elle réside classiquement en la chirurgie et la radiothérapie adjuvante, en plus de l'avènement des thérapies ciblées qui ont vu le jour forcé par la persistance d'un pronostic sombre malgré le traitement classique.

Notre travail consiste à relever les particularités diagnostiques du mélanome nasosinusal.

Le deuxième objectif consiste à mettre en gras l'agressivité de la tumeur malgré l'avènement et le développement des techniques de la chirurgie endoscopique par voie endonasale rapportant une comorbidité chirurgicale moindre.

Observation n°1 :

Il s'agit d'une patiente de 48 ans présentant depuis 4 mois une symptomatologie unilatérale d'aggravation progressive composée d'épistaxis de faible abondance mais répétée associée à une anosmie et des rhinorrhées hémopurulentes. Le tout évoluant dans un cadre de douleurs insomniantes.

L'examen endoscopique : montre un processus brunâtre hémorragique au contact comblant toute la cavité nasale.

Scanner nasosinusien : objective l'absence de vascularisation importante de la masse ce qui a conduit à la réalisation d'une biopsie.

Examen anatomopathologique de la biopsie : l'étude microscopique plaide en faveur de mélanome.

Un bilan d'extension par scanner thoraco-abdomino-pelvien a été réalisé revenu négatif



Figure 7 : Image montrant l'aspect avant prise en charge

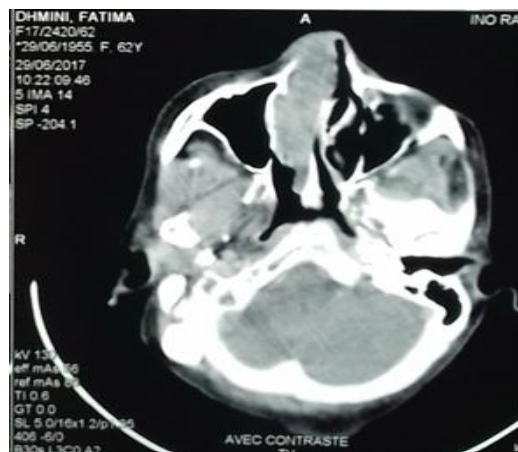


Figure 8 : Image TDM montrant un comblement de la cavité nasale droite avec absence de lyse osseuse et d'extension intra-orbitaire. (T3)



Figure 9 : Coupe coronale de l'IRM du massif faciale
montrant la masse au niveau de la fosse nasale
droite exerçant un effet de masse sur la lame papyracée

La patiente a bénéficié de 3 cures de Dacarbazine

Le contrôle après le traitement, 4 mois après le début de la cure, on note une régression importante du volume de la masse objectivé par l'IRM montrant la régression de l'effet de masse sur la paroi interne de l'orbite avec l'absence d'infiltration de la graisse orbitaire.



Figure 10 : Image montrant la disparition de l'expression tumorale modifiant l'auvent nasal



Figure 11 : Image IRM montrant la régression
de l'effet de masse sur la parois interne
de l'orbite avec absence d'infiltration
de la graisse orbitaire (T1)

On a procédé par la suite à une exérèse du reliquat tumorale par voie endonasale associée à une turbinectomie moyenne partielle et une ethmoïdectomie antérieure.

Le contrôle est réalisé une fois par mois pendant les trois premiers mois puis chaque 2 mois. La patiente présente un contrôle satisfaisant à 11 mois.

Observation n°2 :

La deuxième patiente est une dame de 56 ans dont le début de la symptomatologie remonte à 7 mois par une épistaxis associée à une obstruction nasale, des douleurs de l'hémiface et des rhinorrhées purulentes antéro-postérieur évoluant de façon progressive et unilatérale à droite.

L'exploration endoscopique montre une masse bourgeonnante dont le site d'implantation se situ au niveau du cornet moyen, le comblant en totalité.



Figure 12 : Processus tissulaire arrivant jusqu'à l'étage ethmoïdale sans lyse osseuse et sans infiltration intra orbitaire (T2)

La biopsie : révèle la présence de prolifération tumorale maligne en faveur d'un mélanome conforté par le complément immunohistochimique.

Un bilan d'extension par le PET SCAN au FDG révélant une hyper fixation au niveau du sein droit dont la cytoponction est revenu en faveur d'un carcinome médullaire.

La patiente a bénéficié d'une prise en charge chirurgicale initiale par voie combinée : endonasale et vestibulaire avec exérèse de la totalité de la lésion.

Entretemps la patiente a subit une chirurgie sénologique pour sa tumeur du sein.

La patiente s'est présentée 3 mois après sa chirurgie endonasale suite à la réapparition de la même symptomatologie initiale.

Une IRM nasosinusienne a été réalisée montrant la récurrence du processus tumoral.

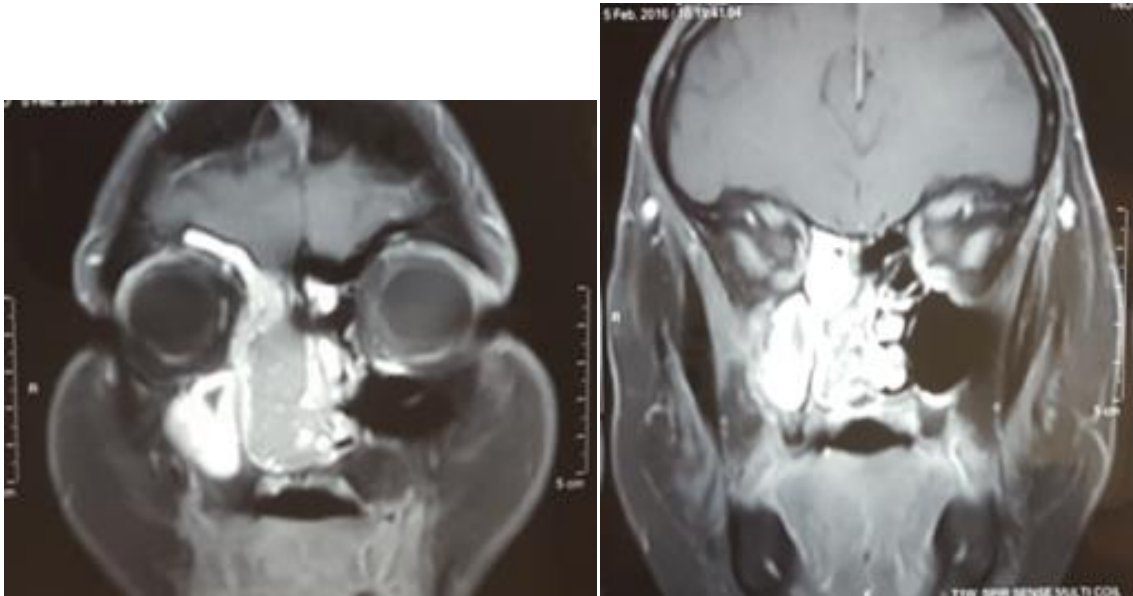


Figure 13 14 : Processus tumoral envahit cellules ethmoïdales antérieures et déforme lame papyracée sans invasion intra orbitaire avec infiltration de la muqueuse septale, en isosignal T1 renfermant quelques zones en hypersignal T1 (zones hémorragiques) (T3)

La patiente a été réopérée, par les mêmes voies d'abord puis adressée pour chimiothérapie adjuvante.

La patiente a été revue 4 mois après la deuxième chirurgie, présentant une résistance à la chimiothérapie



Figure 15 : Aspect clinique après échec de la chimiothérapie



Figure 16 : TDM montrant l'infiltration intra orbitaire + sinus maxillaire et lyse du septum (T4a)

Observation n°3 :

Patiente de 79 ans, présentant depuis 03 mois une obstruction nasale évoluant de façon progressive associée à des épistaxis et des douleurs permanentes, le tout au niveau de la fosse nasale droite.

Endoscopie nasale: Processus tissulaire comblant la fosse nasale droite d'aspect brunâtre, hémorragique par endroit, saignant au contact de l'endoscope.

TDM: masse tissulaire de la fosse nasale droite sans lyse osseuse et sans envahissement intra orbitaire (T2)

Biopsie: mélanome de la fosse nasale droite

Bilan d'extension: scintigraphie osseuse +TDM thoraco-abdomino-pelvienne, revus normaux

La patiente a bénéficié d'une prise en charge chirurgicale par chirurgie endoscopique par voie endonasale avec abord vestibulaire: résection de la totalité de la masse puis adressée pour chimiothérapie (perdue de vue)

- 5 mois après.....: Récidive



Figure 17 : Processus tumoral naso ethmoïdal droit avec extension intra orbitaire (T4a)

- Reprise chirurgicale par voie endonasale et externe, avec mise en évidence en per opératoire d'une infiltration du septum nasale, parois interne du sinus maxillaire, et extension intra orbitaire, d'où exérèse large avec résection osseuse. Puis patiente adressée pour chimiothérapie.. (actuellement)

Observation n°4 :

Il s'agit d'une patiente âgée de 59 ans présentant depuis 6 mois une symptomatologie unilatérale gauche évoluant de façon progressive composée d'épistaxis de faible abondance répétée, de rhinorrhées purulentes, de douleurs et d'obstruction nasale.

Endoscopie nasale: processus tumorale brûnatre comblant la cavité nasale saignant au contact

TDM nasosinusienne: processus comblant la cavité nasale gauche avec extension au cavum

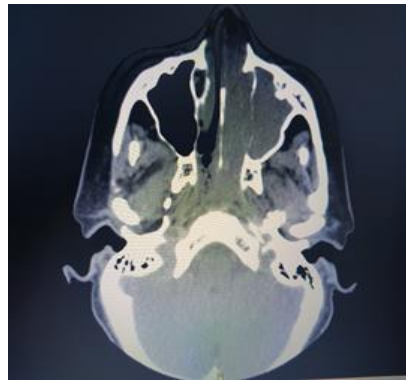


Figure 18 : processus comblant la cavité nasale gauche avec extension au cavum (T3)

Biopsie (immunohistochimie): mélanome

Chirurgie combinée: endonasale + voie vestibulaire

→ Patiente a bénéficié de séances de radiothérapie

- Contrôle locale 3 puis 6 mois après puis patiente perdue de vue (à 18 mois actuellement)

Age	Sexe	Délai diag (mois)	Symptomatologie	Stade	Histologie	CAT	Récidive?
48	F	4	Epistaxis(Epist) -Droit(D) -Anosmie -rhinorrhées – obstruction(obs)	T 3	biopsie (biop)	Chimio + chirurgie	NON (21mois)
56	F	7	Epis- D – cacosmie – rhino - obs	T1	Microscopie +Immuno histochimie(IHC)	Chirurgie seule	Oui (3mois)
79	F	3	Epist – D - Obs	T2	micro	Chirurgie seule	Oui (5mois)
59	F	6	Epist – D - Obs	T2	micro+IHC	Chirurgie + radioth	NON (6mois..)
60	F	5	Epist- Douleur- Obst –Troubles olfactif- rhinorrhée	2*T2 1*T1 1*T3	2 IHC 2 microscopie	2 chir 1 chimio+chir 1 chir+ Rx	50% récidive

Figure 19 : Tableau récapitulatif des 4 observations et synthèse

DISCUSSION

Les mélanomes de localisation muqueuse, sont relativement rares par rapport à la localisation cutané qui est beaucoup plus fréquente représentant environ 90% de tous les mélanomes.(8)

Les mélanomes muqueux de la tête et du cou quant à eux représentent 55% de tous les mélanomes muqueux. Ces derniers sont plus fréquemment retrouvés au niveau des muqueuses issues de l'ectoderme. La localisation au niveau des fosses nasales et des sinus représente 61% des cas. Les sites de prédilection au niveau des cavités nasosinusiennes sont tout d'abord la partie antérieure de la cloison nasale, puis le cornet moyen et le cornet inférieur. Il est très rare de retrouver un mélanome au niveau de la zone supérieur des fosses nasales, tel le cornet supérieur, la zone olfactive et l'éthmoïde.

L'âge moyen de diagnostique intéresse généralement les sujets âgés dont l'âge varie entre 65 et 70 ans avec un sexe ratio proche de 1. (9)

Comme suscité , le mélanome nasosinusal ne présente pas les mêmes facteurs de risque connus pour les tumeurs des voies aéro-digestives supérieures, et ne présente pas non plus de corrélation avec les facteurs de risque connu pour les mélanomes cutané principalement l'exposition solaire.

La présentation clinique est souvent non spécifique, et généralement la tumeur est découverte tardivement, ce qui se trouve être une des raisons des difficultés thérapeutiques rencontrées.

Les mélanomes muqueux de la tête et du cou se présentent le plus souvent dans les stades de début sous forme de lésion maculaire, nodulaire ou ulcérée bien circonscrite ou irrégulière et pigmentée. Généralement, les mélanomes nasosinusal sont en général de forme ulcéreuse, polyploïde et infiltrant.(8)

Le diagnostic à ce moment là portera sur les données de l'étude anatomopathologique qui se fera suite à la biopsie de la lésion. L'étude au microscope retrouve des plages de cellules peu cohésives, dissociées parfois de foyers hémorragiques et remaniés par de la nécrose. Les cellules sont de grande taille avec de gros noyaux nucléolés proéminents et des cytoplasmes souvent éosinophiles. Les atypies cytonucléaires et les mitoses sont souvent retrouvées. La présence de pigment mélanique n'est pas toujours retrouvée à l'intérieur des cellules

tumorales surtout dans les mélanomes muqueux non pigmentée. La confirmation diagnostique repose sur le complément immunohistochimique recherchant les trois marqueurs spécifiques : la protéine S100, la Tyrosinase (clone T311) et le MITF (facteur de transcription microphthalmique) qui sont le plus souvent positifs tandis que les marqueurs anti-cytokératine, lymphoïdes et neuroendocrines sont le plus souvent négatifs. Le profil sur le plan biomoléculaire des mélanomes muqueux est assez différent de celui des mélanomes cutanés. Les mutations BRAF sont très rares contrairement aux mutations NRAS, avec une surexpression des mutations activatrices de c-KIT dans les mélanomes nasosinusiens. (8)

Le pronostic du mélanome nasosinusal est connu, c'est une tumeur très agressive et de pronostic très sombre présentant souvent des échecs thérapeutiques, la survie est moyenne de 24 mois (10). Certains facteurs prédictifs ont été définis par Prasad concernant les mélanomes de stade I (N0-M0) :

*niveau 1: lésion in situ ou micro-invasive

*niveau 2: atteinte du chorion

*niveau 3: infiltration des plans profonds (os, cartilage)

Ainsi que deux présentations architecturales péjoratives:

*architecture pseudopapillaire

*architecture sarcomatoïde

Autres:

-Épaisseur >5mm

- présence d'embolies vasculaires

-métastases à distance

- un taux de KI67 <35% est corrélé à une meilleure survie (11)

Le traitement de base est la résection chirurgicale complète si possible. L'administration de thérapies adjuvantes a été longuement débattue. Il faut souligner que la chirurgie endoscopique endonasale a réduit considérablement la morbidité par rapport à la chirurgie à

ciel ouvert. Quoi qu'il en soit, le mélanome nasosinusal est une pathologie principalement à prise en charge chirurgicale avec nécessité de respecter les marges d'exérèse. Lors des dernières décennies, la chirurgie endoscopique endonasale a fait preuve de performance dans la gestion des tumeurs de l'étage antérieur de la base du crâne avec le respect des bases de la chirurgie oncologique. Il a été d'ailleurs prouvé suite à une méta-analyse menée par Rawal, qu'il n'existe pas de différence significative comparant la chirurgie endoscopique à la chirurgie à ciel ouvert. (12)

Concernant le traitement adjuvant, la radiothérapie est mise au centre du débat. Il a été démontré suite à 2 méta-analyses menées indépendamment par Li et al puis par Jarrom et al que la radiothérapie adjuvante aurait un effet sur le contrôle local de la tumeur mais pas sur la survie.(12) Ceci s'explique par le fait qu'au bout de 5 ans de contrôle postopératoire, malgré l'absence de récurrence locale il est noté 80% de métastase à distance. De là, se pose la question sur l'intérêt du traitement systémique comme traitement adjuvant. La chimiothérapie est principalement réservée, en matière de mélanome muqueux, pour les patients inopérables ou présentant des métastases à distance. (12) Son utilisation comme traitement adjuvant systématique reste encore débattue vu l'absence d'études ayant tranché sur la question. La Dacarbazine est la molécule principalement utilisée, une association avec le Carboplatin et le paclitaxel a présenté des résultats plus significatifs. (12)

L'idéal serait de trouver la meilleure combinaison parmi les moyens thérapeutiques disponibles présentant une morbidité moindre et prolongeant ainsi la durée de survie. La décision thérapeutique repose sur une décision multidisciplinaire en tenant compte du stade de la tumeur et de la capacité d'adhésion du patient aux différents moyens disponibles.

Une méta-analyse a été réalisée comparant les différents traitements de base comportant 39 revues de littérature, avec étude de 423 cas présentant des résultats assez mitigés.

(Figure 20)

Average Survival (Months) by Treatment Modality			
Modality	n	Average Survival (Months)	Standard Deviation
Surgery	53	24.15	19.78
Surgery + Radiotherapy	91	30.12	29.27
Surgery + Radiotherapy + Chemotherapy	26	23.45	24.56
Radiotherapy	15	18.73	17.66
Chemotherapy	3	12.7	5.8
Surgery + Chemotherapy	15	38.8	17.1
Chemotherapy + Radiotherapy	3	38.7	40.3

Figure 20 : Comparaison des différents moyens thérapeutiques de base(7')

90% des patients inclus dans cette étude avaient bénéficié d'un traitement chirurgical. Il a été retrouvé que les patients avec des marges d'exérèse positifs présentent un taux de survie assez bas.

Il a été conclu que la chirurgie associée à la radiothérapie n'augmentait pas la survie mais le contrôle local de la maladie. La survie a été augmentée par l'association de chirurgie large à la chimiothérapie.

Il est donc recommandé de procéder à une chirurgie de contrôle large associée à la radiothérapie et d'une chimiothérapie adjuvante à distance. (10)

Le National Comprehensive Cancer Network (NCCN 2012 version 1) avait proposé un algorithme de prise en charge des mélanomes nasosinusiens avec le protocole chirurgie + radiothérapie mis en première ligne.

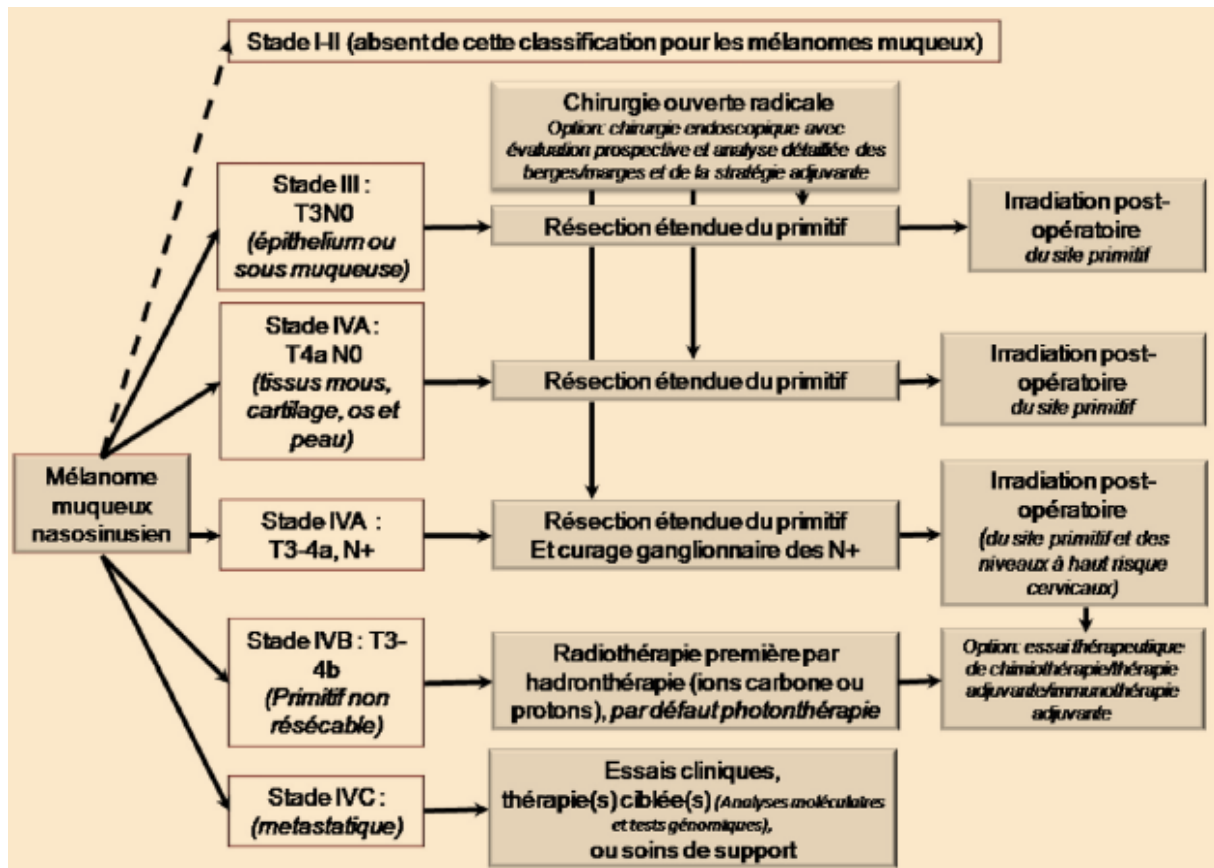


Figure 21 : algorithme de prise en charge des mélanomes nasosinusiens (8')

Durant ces dernières années, l'avènement de l'immunothérapie présente des résultats satisfaisant en oncologie médicale. Tel est le cas concernant le mélanome cutané. Les inhibiteurs de checkpoints ont été évalués en comparaison sur les stades avancés de mélanome nasosinuisien et des mélanomes cutanés, avec une augmentation de la survie dans le groupe de ce dernier. Le mélanome nasosinuisien ne présenterait pas une bonne réponse aux inhibiteurs de checkpoint dû à la faible charge de mutation. (13) Malgré l'espoir rapporté par cette thérapie ciblée, le mélanome nasosinuisien y est toujours réfractaire. (13)

CONCLUSION

Le mélanome nasosinusal présente une entité heureusement rare mais malheureusement très agressive et de pronostic sombre redouté par les médecins ORL oncologues. L'incrimination du formaldéhyde devrait amener à limiter son utilisation et en informer les risques encourus auprès des professions qui en font l'usage. La chirurgie endoscopique a porté la recherche thérapeutique d'un grand pas en avant réduisant la morbidité chirurgicale. L'évolution rapide et agressive du mélanome nasosinusal présente des limites aux techniques chirurgicales et laisse place aux thérapies ciblées sur lesquelles les recherches devront se pencher pour un contrôle local et à distance.

RESUMES

Résumé

Titre : Le mélanome nasosinusal : particularités diagnostiques et limites thérapeutiques

Auteur : Zakaria ARKOUBI

Mots clé : Mélanome – sinus - tumeur

- **Introduction:**

Entité rare, d'expression clinique non spécifique, à fort pouvoir récidivant lui conférant une difficulté de prise en charge thérapeutique.

- **Objectifs:**

- Définir les particularités clinico-radiologiques du mélanome nasosinusal
- Souligner l'agressivité locoregionale de cette tumeur lui conférant un pronostic très sombre.
- La place de la radio-chimiothérapie à côté de la chirurgie qui est reconnue comme traitement de référence

- **Observations:**

4 sujets de sexe féminin, moyenne d'âge: 60 ans, même symptomatologie avec un délai diagnostique de 4 mois en moyenne.

L'examen endoscopique retrouve un processus noirâtre saignant au contact unilatéral comblant toute la fosse nasale. Absence de lésion suspecte extra-nasale.

L'imagerie (TDM-IRM) pour l'extension locorégionale et à distance.

Chirurgie réalisée chez les 4 patientes par voie endonasale, exérèse large, associée à un traitement adjuvant principalement par chimiothérapie. Les études anatomopathologiques des pièces opératoires confirmant le diagnostic.

- **Conclusion:**

Tumeur rare, de pronostic très sombre. La chirurgie est reconnue comme seul traitement avec nécessité de prise en charge multidisciplinaire.

Abstract

Title : Nasosinus melanoma: diagnostic features and therapeutic limits

Author : Zakaria ARKOUBI

Key words :Melanoma – sinus - tumor

- **Introduction:**

Rare entity, with non-specific clinical expression, with high recurrence potential, making it difficult to manage therapeutically.

- **Goals:**

- Define the clinical and radiological particularities of nasosinus melanoma
- Emphasize the locoregional aggressiveness of this tumor, giving it a very poor prognosis.
- The place of radio-chemotherapy alongside surgery, which is recognized as the reference treatment

- **Comments:**

4 female subjects, average age: 60 years old, same symptomatology with an average diagnostic delay of 4 months.

Endoscopic examination found an unilateral blackish bleeding process filling the entire nasal cavity.

Absence of suspicious extra-nasal lesion.

Imaging (CT-MRI) for locoregional and remote extension.

Surgery performed in the 4 patients by endonasal approach, wide excision, associated with adjuvant treatment mainly by chemotherapy. Anatomopathological studies of surgical specimens confirming the diagnosis.

- **Conclusion:**

Rare tumor with very poor prognosis. Surgery is recognized as the only treatment with the need for multidisciplinary management.

المخلص

العنوان : الورم الميلانيني الأنفي: السمات التشخيصية والحدود العلاجية

الكاتب: زكرياء عرقبي

الكلمات المفتاحية: ورم – الجيوب الأنفية - ميلانوما

المقدمة

كيان نادر، مع تعبير سريري غير محدد، مع إمكانية النكوص عالية، مما يجعل من الصعب علاجه.

•الأهداف:

-تحديد الخصائص السريرية والإشعاعية للورم الميلاني الأنفي

-التأكيد على العدوانية محلية لهذا الورم، مما يجعل التشخيص سيئاً للغاية.

-مكان العلاج الكيماوي الإشعاعي بجانب الجراحة ، والذي يعتبر العلاج المرجعي

•تعليقات:

4إناث ، متوسط العمر: 60 عامًا ، نفس الأعراض مع تأخير تشخيصي متوسطه 4 أشهر.

وجد الفحص بالمنظار نزيقاً أسود اللون عند ملامسة كتلة أحادية الجانب تملأ تجويف الأنف بالكامل .

عدم وجود آفة خارج الأنف مشبوهة.

التصوير بالرنين المغناطيسي (CT-MRI) للامتداد المحلي والبعيد.

يتم إجراء الجراحة في 4 مرضى عبر الأنف ، والاستئصال الواسع ، عن طريق الجراحة بشكل رئيسي و

العلاج المساعد عن طري عن طريق العلاج الكيميائي. الدراسات التشريحية المرضية للعينات الجراحية

التي أكدت التشخيص.

• استنتاج:

ورم نادر مع تشخيص سيئ للغاية. تعتبر الجراحة العلاج الوحيد الذي يتطلب مشاركة عدة

تخصصات.

REFERENCES

- (1) The Evo-Devo origin of the nose, anterior skull base and midface
Roger Jankowski
- (2) Embryologie et anomalies congénitales du nez
J-B Charrier
2007 Elsevier Masson SAS
- (3) Anatomie des cavités nasosinusiennes
Jean-Michel Klossek
- (4) Anatomie ORL 1^{ère} Edition ; p 213
Pierre Bonfils
- (5) Explorations physiques et fonctionnelles des fosses nasales
J. Michel
- (6) Changements dans la nouvelle classification TNM en oncologie cervico-faciale
Dr SILVIA LAMBIEL et Pr PAVEL DULGUEROV
Rev Med Suisse 2017 ; 13 : 1684-9
- (7) Tumeurs des cavités nasales et paranasales
X. Dufour
- (8) (3) Mélanomes muqueux de la tête et du cou : état actuel des pratiques et controverses
Idriss Troussier 1 , Anne-Catherine Baglin 2,8, Pierre-Yves Marcy
Bull Cancer 2015; 102: 559–567
- (9) (4) Mélanomes des muqueuses nasosinusiennes Patrick Saint-Blancard1 , Michel Kossowski2
Reçu le 10 février 2005 Accepté le 4 juillet 2006
Presse Med. 2006; 35: 1664-7 © 2006. Elsevier Masson SAS Tous droits réservés
- (10) (5) Survival in Sinonasal Melanoma: A Meta-analysis
Mitchell R. Gore, M.D., Ph.D. 1 Adam M. Zanation, M.D. 1
J Neurol Surg B 2012;73:157–162
- (11) (9) Tumeurs des cavités nasales et paranasales
X.Dufour et Al
- (12) (1) Updates in the management of sinonasal mucosal melanoma
Meghan M. Crippena , Suat Kılıc, a , and Jean A. Eloya,b,c,d
CURRENT OPINION
- (13) (2) Immunotherapy in sinonasal melanoma: treatment patterns and outcomes compared to cutaneous melanoma50
Daniella Klebaner,

Références des figures:

(1') Figure 1:

chronologie des sinus

Pediatric Anatomy: Nose and Sinus Habib G

Operative Techniques in Otolaryngology - Head and Neck Surgery

(2') Figure 2:

Anatomie des cavités nasosinusiennes

Jean-Michel Klossek

(3') Figure3 :

Anatomie des cavités nasosinusiennes

Jean-Michel Klossek

(4') Figure4 :

Tumeurs des cavités nasales et paranasales

X. Dufour

(5') Figure5 :

Tumeurs des cavités nasales et paranasales

X. Dufour

(6') Figure 6 :

Changements dans la nouvelle classification TNM en oncologie cervico-faciale

Dr SILVIA LAMBIEL et Pr PAVEL DULGUEROV

Rev Med Suisse 2017 ; 13 : 1684-9

(7') Figure7 :

Survival in Sinonasal Melanoma: A Meta-analysis

Mitchell R. Gore, M.D., Ph.D. 1 Adam M. Zanation, M.D. 1

J Neurol Surg B 2012;73:157–162

(8') Figure8:

Survival in Sinonasal Melanoma: A Meta-analysis

Mitchell R. Gore, M.D., Ph.D. 1 Adam M. Zanation, M.D. 1

J Neurol Surg B 2012;73:157–162