

TUMEUR MALIGNE DES GAINES NERVEUSES PÉRIPHÉRIQUES DE LA CAVITÉ NASALE : UN DÉFI DIAGNOSTIQUE ET THÉRAPEUTIQUE RARE.

Dr AZGAOUI Anas, Pr ANAGAM Manal, Pr BOULAADAS Malik
Service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie - Hôpital des spécialités RABAT



INTRODUCTION :

Les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques (MPNST) sont des sarcomes rares et agressifs issus des nerfs périphériques. Leur diagnostic est souvent difficile en raison de signes cliniques peu spécifiques, en particulier dans la région cervico-faciale. Bien qu'elles soient fréquemment associées à la neurofibromatose de type 1, elles peuvent aussi survenir de manière sporadique et présentent un risque élevé de récurrence et de métastases. L'imagerie aide à l'évaluation préopératoire, mais le diagnostic repose sur l'histopathologie. Le traitement est principalement chirurgical.

Ce travail rapporte un cas rare de MPNST de la cavité nasale et souligne l'importance d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge multidisciplinaire.

OBSERVATION :

Un patient de 78 ans a été adressé au service de Chirurgie Orale et Maxillo-Faciale de l'Hôpital Ibn Sina de Rabat pour une masse rapidement évolutive de la fosse nasale droite, associée à des épistaxis récurrentes. Ses antécédents comprenaient un diabète équilibré, une hypertension artérielle et un tabagisme actif.

L'examen retrouvait une masse ferme, indolore, non adhérente, obstruant la fosse nasale droite, mesurant environ 3 cm et saignant au contact. (fig 1)



Figure 1 : Image montrant l'aspect macroscopique de la tumeur.

La tomodensitométrie montrait une lésion centrée sur le cornet inférieur droit, sans lyse osseuse, mais avec comblement polypoïde du sinus maxillaire droit, évoquant une tumeur maligne. (Fig 2)

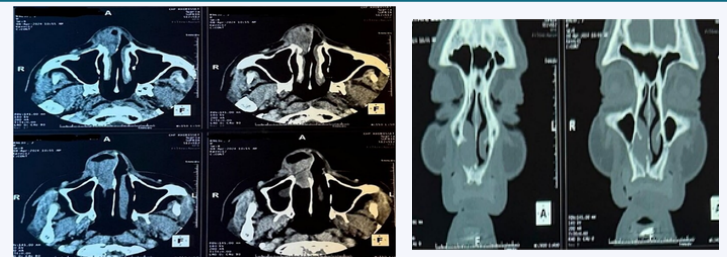


Figure 2 : Image montrant un aspect TDM en faveur d'une masse de la fosse nasale droite centrée sur le cornet inférieur droit d'allure tumorale bénigne.

En raison de la suspicion de malignité et du volume tumoral, une exérèse chirurgicale d'emblée a été réalisée par voie paralatéronasale. L'analyse histopathologique a conclu à un sarcome fusocellulaire peu différencié de haut grade, classé MPNST grade 3. (fig 3) Une chimiothérapie adjuvante a été instaurée un mois après l'intervention. Le patient est malheureusement décédé peu après les premières cures, témoignant de l'agressivité de cette tumeur.



Figure 4 : Images post-opératoire un mois après

DISCUSSION :

Le diagnostic des MPNST est complexe en raison de leur rareté, de leur agressivité et de leur présentation clinique peu spécifique. Bien qu'elles soient fréquemment associées à la neurofibromatose de type 1, des formes sporadiques existent, comme dans notre cas.

Au niveau cervico-facial, ces tumeurs sont exceptionnelles et peuvent mimer des lésions bénignes. Les symptômes tels que l'obstruction nasale unilatérale ou l'épistaxis peuvent retarder le diagnostic.

L'imagerie (TDM et surtout IRM) est essentielle pour évaluer l'extension tumorale et planifier la chirurgie. Toutefois, le diagnostic définitif repose sur l'examen histopathologique, montrant une prolifération de cellules fusiformes à forte activité mitotique. L'immunohistochimie, notamment le marquage S-100, aide à différencier les MPNST des autres sarcomes fusocellulaires.

Le traitement repose principalement sur l'exérèse chirurgicale large, dont la qualité des marges conditionne le pronostic. La chimiothérapie adjuvante est généralement proposée pour les formes de haut grade, bien que son efficacité reste discutée.

Le fort potentiel de récurrence et de métastase justifie une prise en charge multidisciplinaire et un suivi rigoureux.

Ce cas souligne la nécessité d'évoquer une MPNST devant toute masse nasale suspecte, en particulier chez les patients âgés présentant des facteurs de risque.

CONCLUSION :

Les MPNST représentent un défi diagnostique en raison de leur présentation clinique peu spécifique et de leur évolution agressive.

L'imagerie et l'analyse histopathologique sont indispensables au diagnostic. L'exérèse chirurgicale constitue le traitement de référence, tandis que les thérapies adjuvantes doivent être discutées au cas par cas.

Une prise en charge précoce et multidisciplinaire est essentielle afin d'améliorer le pronostic et de limiter le risque de récurrence ou de métastase.