

HAMARTOME CHONDRO-MESENCHYMATEUX NASAL : À PROPOS D'UN CAS

NASAL CHONDROMESENCHYMAL HAMARTOMA: ABOUT ONE CASE

ILLÉ S, DJAFAROU AB, KADRE AKO, BOUBÉ HABIBOU A, AMADOU ISSA S, KOFFI AKA V.



Correspondance : Dr ILLÉ Salha

Maitre de conférences agrégé en ORL et CCF, Faculté des Sciences de la Santé, Université Abdou Moumouni de Niamey, BP 10896, Niamey- Niger. E-mail : ille_salha07@yahoo.fr

RÉSUMÉ

Les auteurs rapportent le premier cas d'hamartome chondro-mésenchymateux nasal observé au Niger. Il s'agissait d'un garçonnet de 4ans, admis pour une tumeur nasosinusienne droite. Les images scannographiques extensives et lytiques orientaient vers un processus malin naso-ethmoïdo-maxillaire. Le diagnostic a été histologique après exérèse de la masse par voie de rhinotomie paralatéro-nasale. Les suites opératoires étaient simples. Le recul était de 1an, sans récurrence.

MOTS-CLÉS : HAMARTOME CHONDRO-MÉSENCHYMATEUX, TUMEUR NASOSINUSIENNE, HISTOLOGIE, CHIRURGIE, NIGER.

SUMMARY

The authors report the first case of nasal chondromesenchymal hamartoma observed in Niger. This was a 4-year-old boy, admitted for chronic rhinosinusitis tumor syndrome. Extensive and lytic scannographic images pointed to a naso-ethmoido-maxillary malignant process. The diagnosis was histological after removal of the mass by paralateronasal rhinotomy. The postoperative follow-up was simple. The decline was 1 year, without recurrence.

KEYWORDS: CHONDROMESENCHYMAL HAMARTOMA, NASO SINUS TUMOR, CT, HISTOLOGY, NIGER.

INTRODUCTION

L'hamartome chondromésenchymateux est une tumeur bénigne nasosinusienne rare et se rencontre principalement chez les enfants. Leur localisation dans la sphère ORL et surtout dans la cavité nasale et le sinus ethmoïdal est exceptionnelle. Seuls environ, cinquante cas ont été décrits dans la littérature anglaise à nos jours [1]. Malgré leur bénignité histologique cette tumeur a un potentiel agressif vis-à-vis de l'orbite, les os du crâne, l'encéphale et présente un risque de dégénérescence maligne chez l'adulte. Les manifestations cliniques sont fonction de l'extension de cette tumeur par rapport aux structures anatomiques voisines. Le diagnostic n'est pas aisé. Nous rapportons le premier cas dans notre service ainsi qu'une revue de la littérature.

OBSERVATION

Il s'agissait d'un garçon de 04 ans reçu en consultation ORL pour une tuméfaction sous-orbitaire droite évoluant depuis 13mois, associée à une obstruction nasale homolatérale avec une rhinorrhée mucopurulente et une épistaxis intermittente. L'état général était bon. Cette tuméfaction était indolore, dans un contexte non

fébrile. Les antécédents médico-chirurgicaux étaient sans particularités.

L'examen physique notait une masse sous-orbitaire droite ferme, d'environ 6 cm de grand axe horizontal, allant du zygoma à la région nasogénienne et refoulant le globe oculaire en haut et en dehors (figure 1 a). Cette masse présentait une fistulisation sous-orbitaire, laissant sourdre du liquide séro-hématique, parfois muco-purulent, non fétide. La rhinoscopie antérieure a mis en évidence un comblement de la fosse nasale droite par une masse tissulaire, rosâtre, ulcéreuse, indolore, ne saignant pas au contact. L'examen endobuccal était normal et les aires ganglionnaires cervicales étaient libres. L'examen ophtalmologique avait mis en évidence une exophtalmie droite latéralisée et irréductible, une baisse de l'acuité visuelle droite estimée à 7/10, l'absence de paralysie oculomotrice. L'examen neurologique est normal.

La tomodynamométrie maxillo-faciale (figure b et c) avait objectivé une lésion tissulaire naso-ethmoïdo-maxillaire droite avec des calcifications centrales, se rehaussant après injection de produit de contraste. Elle soufflait les parois osseuses ethmoïdo-maxillaires et lysait le plancher de l'orbite.

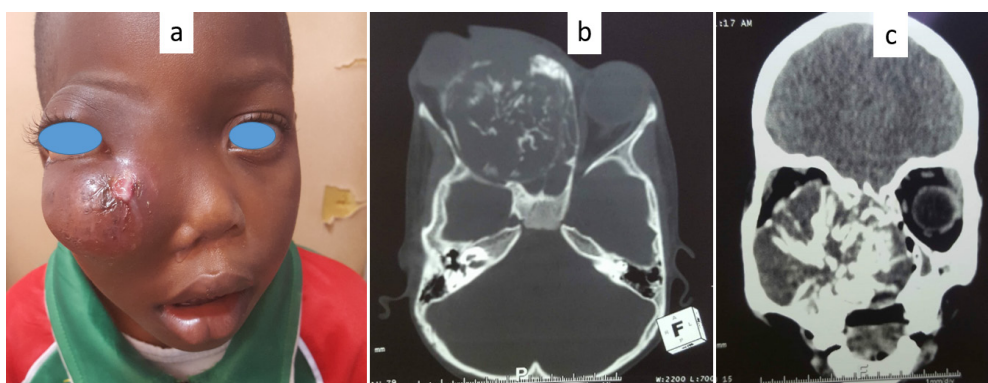


Figure 1 : a) vue de face du patient montrant la masse et l'exophtalmie

b) image TDM en coupe axiale montrant la lésion ethmoïdale droite soufflant la lame papyracée et refoulant le globe oculaire en haut et en dehors

c) image TDM en coupe coronale montrant un processus tissulaire ethmoïdo-maxillaire droit avec des calcifications centrales et destruction du plancher de l'orbite

Le traitement a consisté à une exérèse de la tumeur par voie de rhinotomie paralatéronasale (figure 2 a) avec mise en place d'une plaque de titane soutenant le plancher orbitaire. L'équipe chirurgicale associait les chirurgiens orl et maxillo-faciaux.

L'examen histopathologique de la pièce opératoire a mis en évidence un hamartome chondro-mésenchymateux nasal (pages de

tissus chondroïdes, des zones de calcifications et des éléments cellulaires mésenchymateux tels que les cellules fusiformes et le stroma myxoïde). Les suites opératoires immédiates ont été marquées par l'apparition d'une fistule de la région canthale interne droite ayant nécessité une fermeture par un lambeau frontal. Il n'y avait pas de rhinoliquorrhée et la vision était normale. Le recul était de 1 an, sans récurrence (figure 2 b).

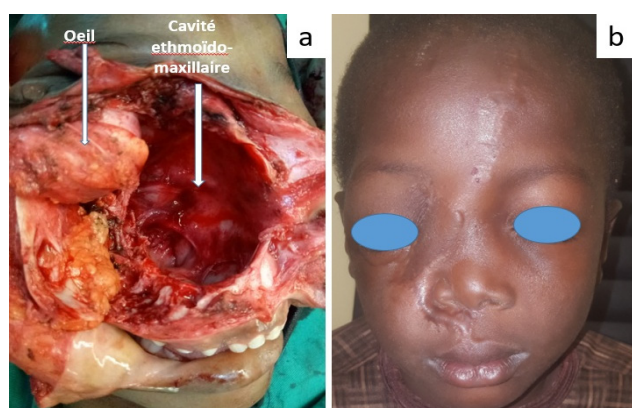


Figure 2 : a) vue peropératoire, b) vue à 1 an post opératoire

DISCUSSION

Les hamartomes chondromésenchymateux nasaux sont rares. En 2022, seule une cinquantaine de cas avait été publiée dans la littérature anglo-saxonne [2]. Nous rapportons le premier cas au Niger. Il s'agit d'une tumeur essentiellement de l'enfant et sa découverte chez l'adulte est encore très rare. Le cas de sexe masculin que nous rapportons, vient conforter, une prédominance masculine déjà constatée par Mason sur une méta analyse de 48 Cas [3].

La pathogénie n'est pas encore élucidée. Bien que considérée comme une lésion bénigne, une transformation maligne de l'hamartome chondromésenchymateux a été décrite pour la première fois en 2013 par Li *et al* [4].

La présentation clinique de cette tumeur est polymorphe et, dépend de son extension aux organes voisins [5]. La plupart des patients se présentent avec une obstruction nasale chronique, associée à une épistaxis ou une rhinorrhée muco-purulente et la présence d'une masse endonasale, ou des signes oculaires témoignant d'une extension orbitaire. Les signes oculaires peuvent être à type de strabisme, extropie, hypertélorisme, exophtalmie ou ophtalmoplégie [6]. Pour notre cas clinique, les complications oculo-orbitaires étaient une baisse de l'acuité visuelle, une exophtalmie et la lyse du plancher de l'orbite.

L'imagerie médicale permet de préciser la topographie de la tumeur et les signes d'ostéolyse. Au scanner, les hamartomes chondromésenchymateux se présentent comme des lésions avec un fort potentiel invasif et d'érosion osseuse pouvant mimer une lésion maligne. L'IRM retrouve une masse de signal hétérogène avec ou sans calcification intratumorale et une

composante kystique.

Cependant, à la différence des tumeurs malignes, les destructions osseuses avec des arêtes vives ne se voient pas dans les hamartomes chondromésenchymateux [7]. Tout comme dans notre cas clinique, des calcifications ont également été rapportées dans la plupart des cas [8].

Le diagnostic de certitude de l'hamartome est apporté par l'examen anatomo-pathologique qui met en évidence les lésions caractéristiques de cette tumeur à type des plages de tissus chondroïdes tels que du cartilage hyalin, des zones de calcification et des éléments cellulaires mésenchymateux tels que les cellules fusiformes et le stroma myxoïde [9]. Les diagnostics différentiels du hamartome chondromésenchymateux nasal sont représentés par les autres masses rencontrées dans cette topographie : les hémangiomes, l'angiofibrome, le gliome nasal, le papillome inversé, la cellule géante, le granulome réparateur, le fibrome ossifiant chondro-osseux, le hamartome adénoïde respiratoire, le chondrosarcome.

Le traitement du hamartome chondromésenchymateux repose primordialement sur l'exérèse chirurgicale tout en préservant une marge de sécurité. De ce point de vue, l'exérèse complète est considérée comme curative. La chirurgie endoscopique permet l'exérèse des lésions localisées et la voie externe semble être la préférée surtout pour les formes étendues [9]. Le caractère infiltrant de cette lésion, rend plus difficile la possibilité d'avoir un contrôle chirurgical sur la tumeur par voie endoscopique particulièrement en cas d'extension intracrânienne [10]. Pour notre part, nous avons opté pour un abord chirurgical par voie de paralatéronasale parce qu'elle nous offrait un contrôle satisfaisant des différents gestes à pratiquer. Le recul était à 1 an sans récurrence.

L'exérèse incomplète expose à des récurrences. Des formes de transformation carcinomateuse ont été décrites. D'autres équipés ont effectuées une radiothérapie et chimiothérapie dans ces cas [12].

CONCLUSION

Le hamartome chondromésenchymateux est une tumeur bénigne et rare.

Les signes cliniques ne sont pas spécifiques. L'imagerie joue un rôle important au plan diagnostique et thérapeutique. Le diagnostic de certitude repose sur l'histologie. L'exérèse chirurgicale est le traitement de référence.

RÉFÉRENCES

1. ZHU Z J, HUANG Q, CHENG L, YANG JJ. Transnasal endoscopic resection of nasal chondromesenchymal hamartoma in infancy : an analysis of 5 cases. *BMC Pediatr* 2022 (1):24. *Doi.org/10.1186/s12887-021-03082-4*.
2. MIRCHIA K, NAOUS R. Nasal chondromesenchymal hamartoma: rare case report in an elderly patient and brief review of literature. *Hindawi* 2018; *Article ID* 5971786: 1-7p. *Doi.org/10.1155/2018/5971786*.
3. MASON KA, NAVARATNAM A, THEODORAKOPOULOU E, CHOKKALINGAM PG. Nasal chondromesenchymal hamartoma (NCMH): a systematic review of the literature with a new case report. *J Otolaryngol Head Neck Surg* 2015; 44(1):28. DOI 10.1186/s40463-015-0077-3.
4. LI Y, YANG QX, TIAN XT, LI B, LI Z. Malignant transformation of nasal chondromesenchymal hamartoma in adult: a case report and review of the literature. *Histol Histopathol* 2013; 28(3):337-44.
5. ALRAWI M, MCDERMOTT M, ORR D, RUSSELL J. Nasal chondromesenchymal hamartoma presenting in an adolescent. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67(6):669-72.
6. MATTOS J, STEPHEN V, EARLY S. Nasal chondromesenchymal hamartoma: A case report and literature review. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2011; 6:215-219. DOI:10.1016/J.PEDEX.2010.09.005.
7. CUI Y, WANG L, HUANG G, ZHAO L. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings of nasal chondromesenchymal hamartoma in a young child: a case report. *J Int Med Res* 2020; 48(8): 1-7. Doi : 10.1177/0300060520920431.
8. WANG T, LI W, WU X, LI Q, CUI Y, CHU C et al. Nasal chondromesenchymal hamartoma in young children: CT and MRI findings and review of the literature. *World J Surg Oncol* 2014; 12; 12:257. *Doi.org/10.1186/1477-7819-12-257*.
9. ÜNAL A, KUM RO, AVCI Y, ÜNAL D T. Nasal chondromesenchymal hamartoma, a rare pediatric tumor: Case report. *Turk J Pediatr* 2016; 58(2):208-211.
10. NAYAKA M, YOSHIHARA S, YOSHITOMI A, BABA S. Endoscopic endonasal excision of nasal chondromesenchymal hamartoma with intracranial extension. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2017; 134(6):423-425. Doi: 10.1016/j.an-ortl.2016.05.014.
11. JOHNSON C, NAGARAJ U, ESGUERRA J, WASDAHL D, WURZBACH D. Nasal chondromesenchymal hamartoma: radiographic and histopathologic analysis of a rare pediatric tumor. *Pediatr Radiol* 2007; 37:101-104
12. ETRAT J, JAVAD A, SABA M, SORAYA S. A systematic review of nasal chondromesenchymal hamartoma (NCMH) with a new case report. *Head and Neck Pathology* 2022; 16:1172-1184.