

# A PROPOS DE L'ANGIOFIBROME NASOPHARYNGIEN JUVÉNILE

V. URBAIN (1), P. MEUNIER (2), B. OTTO (3)

**RÉSUMÉ :** Nous rapportons le cas clinique d'un jeune homme de 17 ans atteint d'un angiofibrome nasopharyngien. Nous profitons de cette observation pour discuter de la prise en charge multidisciplinaire de cette pathologie rare des fosses nasales : à la fois clinique, radiologique et chirurgicale. Nous rappellerons les caractéristiques cliniques importantes de cette tumeur, nous explorerons ensuite son aspect radiologique spécifique (notamment sa localisation et ses extensions possibles). Nous détaillerons sa prise en charge d'un point de vue radio-interventionnel. Et nous terminerons par son histologie particulière.

**MOTS-CLÉS :** *Angiofibrome nasopharyngien juvénile - Radiologie - Radio-interventionnel - Anatomopathologie*

## INTRODUCTION

L'angiofibrome nasopharyngien est une tumeur rare (incidence de 0,05 à 0,5 de l'ensemble des tumeurs de la tête et du cou) (1) de l'adulte jeune (7 à 25 ans) (2) de sexe masculin (3).

Les principaux symptômes sont l'obstruction nasale, présente dans 90 % des cas et l'épistaxis, présent dans 80 % des cas (4).

## OBSERVATION

Un patient âgé de 17 ans se présente à la consultation d'ORL pour une obstruction nasale unilatérale chronique, un épistaxis et un ronflement depuis 2 mois, avec rhinorrhée antérieure fréquente et une hyposmie.

Il ne présente pas d'allergie ni de notion de traumatisme récent.

Dans ses antécédents, on note une hernie inguinale indirecte droite, une adénoïdectomie ainsi que des convulsions hyperthermiques.

A l'examen clinique, on ne palpe pas d'adénopathies.

Une rhinoscopie antérieure ainsi que deux fibroscopies ont été réalisées démontrant la présence d'une masse hypervascularisée au niveau de la partie postérieure de la fosse nasale droite (allant jusque la queue du cornet moyen

## ABOUT JUVENILE NASOPHARYNGEAL ANGIOFIBROMA

**SUMMARY :** We report the case of a young man with a juvenile nasopharyngeal angiofibroma. In this paper, we will first remind the clinical signs of this pathology and its radiological appearance (localisation and extensions). Then we will explain how radioembolisation techniques were used to facilitate the surgical intervention. Finally we will discuss the histology of this tumor.

**KEYWORDS :** *Juvenile nasopharyngeal angiofibroma - Radiology - Radioembolisation - Anatomopathology*

et inférieur et descendant jusqu'au plancher de la fosse nasale), refoulant la cloison nasale du côté gauche jusque la paroi antérieure latérale du cavum droit et motivant la réalisation d'un scanner.

Le scanner du cou démontre, à la phase à blanc, une masse molle envahissant et élargissant la fosse ptérygomaxillaire, déformant sans l'envahir le sinus maxillaire droit, et infiltrant la partie postérieure du cornet moyen, ainsi que le sphénoïde droit, la face postéro-inférieure de l'orbite droite et le nasopharynx.

En phase injectée, on observe une hypervascularisation globale de l'ensemble de cette masse (Figures 1, 2).

A l'IRM, on observe, une masse bien délimitée de 4,9 cm d'axe transverse, 4 cm d'axe antéro-postérieur et 4,4 cm d'axe céphalo-caudal, développée dans la fosse ptérygomaxillaire et la fosse nasale droite, hypo-intense en T1, de signal mixte en pondération T2 comprenant de nombreux signaux de flux.

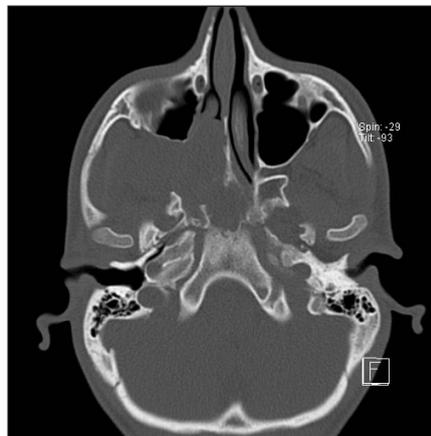


Figure 1. CT face et cou sans injection de produit de contraste.

(1) Etudiante, Université de Liège.

(2) Chef de Service de Radiodiagnostic, CHU de Liège. Chargé de cours, Université de Liège.

(3) Médecin spécialiste en Neuroradiologie, Service de Radiodiagnostic, CHU de Liège.



Figure 2. CT face et cou avec injection de produit de contraste.

Elle s'étend vers le haut le long du trajet du V2, bourgeonnant dans la partie antéro-inférieure et la partie postérieure de l'orbite et de la loge caverneuse. Elle s'étend en postérieur au niveau de la choane droite et de la lumière rhinopharyngée. Elle infiltre en supéro-postéro-médian la paroi antérieure du sinus sphénoïde droit, les cellules ethmoïdales postérieures droites ainsi qu'en supéro-postéro-latéral, la petite aile droite du sphénoïde. On ne note cependant pas d'infiltration du parenchyme cérébral (temporal interne) ainsi que du nerf optique et du canal optique droit (Figure 3).

Le sexe masculin, le jeune âge du patient ainsi que l'origine de la masse au niveau de la fosse ptérigo-maxillaire sont des critères orientant très probablement vers un angiofibrome naso-pharyngien.

Une embolisation pré-opératoire a été réalisée afin de réduire le saignement lors de l'exérèse de la masse et de faciliter l'hémostase.

Une angiographie de l'artère carotide interne droite/gauche et externe droite/gauche a été réa-

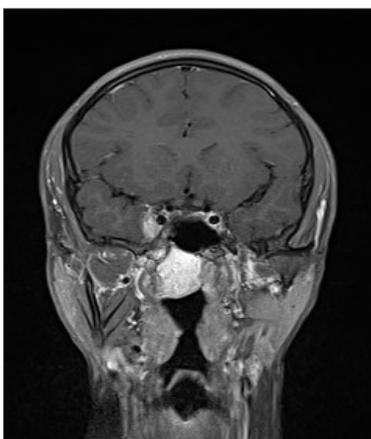


Figure 3. IRM T1 fat sat, coupe frontale au niveau du sinus caverneux.

lisée. Celle-ci démontrait une implication nette de l'artère sphéno-palatine droite dans la vascularisation de la masse tumorale. Cette artère naît de la troisième portion de l'artère carotide externe et s'engage dans le trou sphéno-palatin, qui lui donne son nom. Une embolisation de cette artère a donc été effectuée (Figure 4).

De par sa localisation, une chirurgie ORL a été effectuée, permettant ainsi l'accouchement de la masse par voie basse, sans implications endocrâniennes, ni endo-orbitaires.

D'un point de vue anatomopathologique, on observe macroscopiquement, une lésion bien délimitée, lobulée et rouge (Figure 5).

Microscopiquement, elle est constituée d'un stroma formé de cellules fusiformes de type myofibroblastes, enserrant de nombreuses structures vasculaires dont l'endothélium ne montre pas d'atypies cytonucléaires.

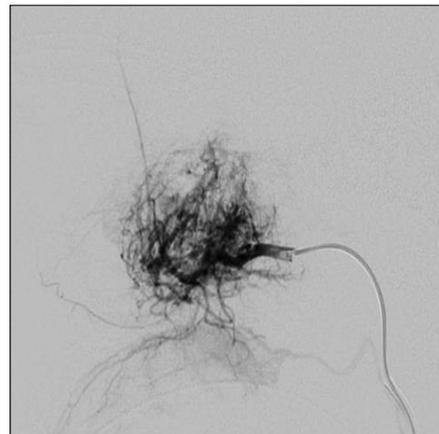


Figure 4. Angiographie de l'artère sphéno-palatine.



Figure 5. Angiofibrome de 4,3 cm.



Figure 6. Immuno-marquage au CD31 (marqueur cytoplasmique de l'endothélium vasculaire).

Des immuno-marquages contre le CD31 et la B-cathénine confirment le diagnostic d'angio-fibrome nasopharyngien (Figure 6).

## DISCUSSION

L'angiofibrome naso-pharyngien est une tumeur histologiquement bénigne à haut pouvoir invasif de l'individu jeune essentiellement diagnostiquée au scanner (5) appréciant, en phase à blanc, sa localisation extra-crânienne (6) et en phase injectée, son rehaussement global, témoin de son hypervascularisation caractéristique.

Le point de départ de la lésion se situe au niveau du foramen sphéno-palatin et celui-ci évolue en refoulant, sans les pénétrer, les parois osseuses adjacentes par amincissement et décalcification plutôt que par ostéolyse. Ainsi, la lésion envahit la base du crâne et la face par les orifices et canaux nerveux et vasculaires qui lui sont proches (7).

Cette tumeur s'étend essentiellement à la fosse ptérygo-palatine (90 % des cas) puis au sinus sphénoïdal (61 %), au sinus maxillaire (43 %), aux cellules ethmoïdales (35 %) et enfin, à la fosse crânienne moyenne (5-20 %) (8). Son extension est généralement extradurale et extracônale.

La localisation précise de cette masse permet une prise en charge adéquate de celle-ci.

Son extension peut, en effet, intéresser le sinus caverneux et donc, entraîner des troubles oculomoteurs, par compression du NCIII, IV, VI (9). Elle peut envahir largement la fosse temporale et l'orbite.

Les résidus tumoraux non réséqués par la chirurgie nécessitent une prise en charge par radiothérapie (7).

Une extension au niveau de la face postéro-inférieure de l'orbite peut également entraîner une exophtalmie avec altération de l'acuité visuelle (7).

Le bilan radiologique peut être complété par une IRM, nécessaire à l'examen intracrânien (6).

Son aspect à l'IRM est caractérisé par un signal intermédiaire en T1 et un signal intermédiaire ou un hypersignal en T2 (10). Les séquences «fat sat»\* sont utiles pour apprécier le sinus caverneux, sphénoïde, ainsi que la base du crâne (6).

L'angiofibrome nasopharyngien présente une localisation et un aspect scannographique ou IRM très caractéristique chez un patient de sexe masculin, permettant un diagnostic uniquement sur base de l'imagerie.

Celui-ci pourrait éventuellement se poser avec les tumeurs nasales et sinusales de la face, en particulier, le polype antrochoanal de Killian, pathologie fréquente qui se marque plutôt par une obstruction pouvant être bilatérale et non un épistaxis, une localisation nasale antérieure et nasopharyngienne, ainsi qu'un rehaussement périphérique au gadolinium (11).

L'encéphalocèle intra-nasal est une masse au niveau du septum nasal et du cornet moyen, contenant un tissu cérébro-méningé (12).

Une localisation plutôt antérieure d'une masse avec évolution triphasique, plus commune chez le nourrisson fille, est caractéristique d'un hémangiome du nez (13).

Macroscopiquement, l'angiofibrome juvénile nasopharyngien se décrit comme une masse rouge lisse et lobulée avec une surface hémorragique. A la coupe, elle présente une surface homogène.

Microscopiquement, elle est constituée de nombreux vaisseaux de calibre variable avec un aspect caractéristique «en bois de cerf». Leur endothélium ne présente pas d'atypies cytologiques. Ceux-ci sont entrapés dans une matrice constituée de cellules fusiformes et d'un stroma fibreux (de collagène dense) (14).

A l'immunohistochimie, les cellules stromales sont positives pour la vimentine et négatives

\* Fat sat : séquence à l'IRM permettant de mettre la graisse en évidence

tives pour l'actine (marqueur du muscle lisse). Le marqueur CD34 est positif, signant sa nature richement vasculaire (16).

La tumeur possède des récepteurs à la testostérone, signe de sa croissance prédominante chez les adolescents de sexe masculin (15).

## CONCLUSION

L'angiofibrome nasopharyngien est une tumeur bénigne rare, développée essentiellement chez le garçon jeune avec épistaxis et obstruction nasale unilatérale, au dépend du foramen sphéno-palatin et s'étendant au niveau de la fosse ptérido-palatine, nécessitant une prise en charge multidisciplinaire diagnostique et thérapeutique, à la fois ORL, radiologique et éventuellement neurochirurgicale.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Celik B, Coskun H.— Atypical angiofibromas, a report of four cases. *J pediatr otorhinolaryngol*, 2005, **69**, 415-421.
2. Paris J, Triglia JM.— Diagnosis and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2001, **258**, 120-124.
3. Ngonde Sende C, Fewou A, Njock R, et al.— Angiofibrome Naso-pharyngien : diagnostic à propos d'un cas bien documenté. *Health Sci Dis*, 2010, **11**, 149-152.
4. Bourguet J, Carsin J.— A propos de 30 fibrome nasopharyngiens. *Ann Otolaryngol*, 1980, **97**, 295-303.
5. Lasjaunais P, Doyons D.— Angiofibroma of the nasopharynx - A review of 53 case treated by embolisation. The role of pretherapeutic angiography. Pathophysiological hypotheses. *J Neuroradiology*, 1980, **7**, 73-75.
6. Darrouzet V, Simon C, Tran Ba Huy P, et al.— L'angiofibrome nasopharyngien : pathologie vasculaire en ORL. *Société française d'ORL et de chirurgie de la face et du cou*, 2000, **15**, 287-310.
7. Belcadhi M, Mani R, Harzallah M, et al.— L'angiofibrome nasopharyngien avec extension intracrânienne: place de l'association chimiothérapie-radiothérapie. *SciVerse Sci Direct J*, 2008, **12**, 385-388.
8. Jacobsson M, Berthelsen B.— Juvenile nasopharyngeal angiofibromas. A report of eighteen cases. *Acte otolaryngol*, 1998, **105**, 132-139.
9. Korchi AM, Vargas MI.— Imagerie des lésions du sinus caverneux. *J Radiol Dia Interv*, 2013, **94**, 1009-1023.
10. Seo SC, Yeon KM.— Angiofibroma confined to the pterigoid muscle region; CT and MRI demonstration. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1995, **17**, 374-376.
11. Ayache S, Chatelain D, Denimal F, et al.— Un cas rare d'obstruction nasale et buccale chez l'enfant : le polype antrochoanal de Killian. *Arch Pédi*, 2005, **12**, 1492-1495.
12. Ombir S, Mann S.— Intra-nasal encephalocele in an adult, an atypical presentation. *Indian J Otolar Head Neck Surg*, 1993, **45**, 97-98.
13. Casanova D, Norat F, Bardot J, et al.— Les hémangiomes cutanés : aspects cliniques. *Ann Chir Plast Esthet*, 2006, **51**, 287-292.
14. Humphrey PA, Dehner LP, Pfeifer JD.— *The Washington Manual of Surgical Pathology*, 1<sup>ère</sup> édition, Lippincott Williams & Wilkins, USA, 2008.
15. Hornick J.L.— *Practical soft tissue pathology a diagnostic approach*, 1<sup>ère</sup> édition, Elsevier, China, 2013, 112.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr P. Meunier, Service de Radiologie, CHU de Liège, Belgique.  
E-mail : paul.meunier@chu.ulg.ac.be