

# Tumeurs malignes du septum nasal,

## données anatomo-cliniques de 13 cas et revue de la littérature

S. KHAROUBI,

Service ORL Hôpital Dr Dorban, CHU Annaba, Faculté de médecine, Université Badji Mokhtar - BP 12.

23000 – Annaba, Algérie.

### Résumé

**Objectif :** Le but de cette étude est de présenter 13 variétés histologiques de tumeurs septales malignes qui demeurent une pathologie peu fréquente. **Matériels et méthodes :** Analyse rétrospective des observations de 13 tumeurs septales malignes colligées entre janvier 1998 et août 2021. **Résultats :** L'analyse des résultats a montré la prédominance des tumeurs malignes épithéliales (carcinomes épidermoïdes) (38,46 %) suivies des mélanomes malins (30,76 %), les lymphomes non hodgkiniens (de type NT/K) 23,07 % et un cas de chondrosarcome septal. L'évolution était variable selon le type et le stade tumoral, les modalités de traitement (supériorité du choix chirurgical) avec une gravité significative pour les mélanomes malins, les carcinomes épidermoïdes de haut grade et les lymphomes malins. **Conclusion :** Bien que rares, les tumeurs malignes du septum nasal posent des problèmes variables de prise en charge avec souvent un haut grade carcinologique, un diagnostic tardif et des difficultés d'asseoir un protocole codifié.

#### >>> Mots-clés :

Septum nasal, tumeur nasale, carcinome épidermoïde du septum, mélanome malin muqueux, lymphome NT/K.

### Introduction

Le septum nasal est une structure ostéo cartilagineuse médiane qui sépare la cavité nasale en fosses nasales droite et gauche. Sur le plan histologique, cette structure est composée de cartilage, d'os, d'une muqueuse très riche avec des artères, des veines, des nerfs, des glandes, des cellules mélaniques, expliquant le grand polymorphisme histopathologique des tumeurs septales<sup>(1)</sup>.

Les tumeurs malignes du septum nasal sont dominées par les carcinomes épidermoïdes, les carcinomes salivaires, plus rarement des mélanomes malins ou des lymphomes non hodgkiniens.

La symptomatologie n'est pas spécifique expliquant la grande latence diagnostique. Elle se résume à une

### Abstract

The purpose of the study is to present 13 uncommon varieties of malignant septal tumors. **Methods:** Retrospective analysis of 13 malignant septal tumors colliged between January 1998 and August 2021. **Results:** Results analysis shows the predominance of malignant epithelial tumors (squamous cell carcinomas) (38.46 %), malignant melanomas (30.76 %), lymphomas (NT/K) 23.07 % and only one case of septal chondrosarcoma. Evolution is variable according to type and stage of tumor, treatment procedure (prevalence of surgical option) with significant severity for malignant melanomas, high-grade squamous cell carcinomas and lymphomas. **Conclusion:** Although rare, malignant tumors of the nasal septum pose variable management problems with often a high oncological grade, late diagnosis and difficulties with treatment choice.

#### >>> Keywords :

Nasal septum, nasal tumor, septal epidermoid carcinoma, mucous malignant melanoma, NT/K lymphoma.

obstruction nasale progressive ou une épistaxis. L'examen endoscopique nasal permet de reconnaître la lésion, ses caractéristiques macroscopiques, ses extensions et les modifications des structures de voisinage. L'imagerie est systématique et repose sur le scanner et l'IRM. La biopsie est un acte nécessaire qui permet d'apprécier la variété tumorale facilitant ainsi sa prise en charge. Elle n'est pas toujours décisive et peut être non concluante voire déroutante.

Le traitement est basé essentiellement sur la chirurgie par voie endoscopique ou externe seule ou associée à la radiothérapie. La chimiothérapie conserve quelques indications curatrices (lymphomes malins) ou plus souvent palliatives. Toutes ces procédures s'organisent

autour d'une prise en charge multidisciplinaire. L'étude de la pièce d'exérèse chirurgicale (immunohistochimie) permet un diagnostic définitif, une évaluation de la qualité de l'exérèse et de prévoir le profil évolutif de ces tumeurs. Le suivi clinique et l'imagerie sont nécessaires compte tenu de la fréquence des récives loco-régionales ou générales<sup>1,2</sup>.

## Matériels et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective de 13 cas de tumeurs du septum nasal (cloison nasale) colligés entre janvier 1998 et juillet 2021 au niveau du Service ORL, Hôpital Dr DORBAN - CHU Annaba (voir tableau 1).

La prise en charge d'une tumeur du septum nasal comporte trois étapes successives :

- L'endoscopie nasale : qui permet de visualiser la tumeur, son aspect macroscopique (forme et surface), ses dimensions, son siège et ses extensions (les tumeurs volumineuses rendent cet examen difficile voire impossible).
- L'imagerie : l'examen tomodensitométrique et l'IRM du massif facial en coupes fines avec injection de produit de

contraste constituent un préalable afin d'affiner le diagnostic topographique (siège et extension) de ces tumeurs et de réfléchir à un avant-projet thérapeutique.

- La biopsie : l'examen anatomopathologique permet un diagnostic de nature et aide au choix thérapeutique.

Il est utile surtout pour déterminer le profil évolutif de la tumeur (récives, transformation maligne).

La biopsie est faite sous contrôle endoscopique par une pince de Blakesley avec un fragment fixé et un fragment adressé au laboratoire à l'état frais. Les lésions pédiculées ou de petites dimensions (10 mm) ont bénéficié d'emblée d'une biopsie-exérèse.

Le traitement de base était chirurgical dans 11 cas : voie endoscopique endonasale (6 cas), voie externe (5 cas : Voie Para-latéro-nasale dans 4 cas et une voie de Degloving dans 1 cas).

Une radiothérapie seule a concerné un (01) cas de carcinome épidermoïde ou associée à la chirurgie dans 4 cas (3 cas de mélanomes malins, 1 chondrosarcome) et une chimiothérapie a été réalisée dans 3 cas de Lymphomes Non Hodgkiniens (LNH).

**Tableau 1 : Tumeurs malignes du septum nasal: Caractéristiques cliniques et thérapeutiques de la population étudiée.**

N°	Age	Sexe	Délai DG	Clinique	Traitement	Type Histologique de la tumeur	Observation
1	59	M	9	Ep+ C + D°	RTH	Carcinome épidermoïde	Perdu de vue après 8 mois.
2	60	F	6	ON	DEGL	Mélanome malin	Métastases. décès 10 mois
3	55	M	6	ON + C	PLN	Carcinome épidermoïde	Stable après 48 mois.
4	70	M	8	ON+ Ep + R	PLN	Carcinome épidermoïde	Stable après 60 mois.
5	30	F	1	Ep + R	CHT	LNH NT/K	Stable après 18 mois.
6	68	F	6	Ep+ ON	Endon RTH	Mélanome malin achromique	Stable sans récives 180 mois 15 ans.
7	69	M	3	Ep+ ON	Endon RTH	Mélanome malin	Perdu de vue 3 mois
8	58	M	4	Ep+ ON	Endon RTH	Mélanome malin	Perdu de vue 6 mois
9	54	F	3	ON+ D°	endon	Carcinome épidermoïde	Stable sans récive : 12 mois.
10	45	M	2	Ep + ON	endon	Carcinome épidermoïde	Perdu de vue après 6 mois.
11	80	F	6	ON+ D°	PLN CHT	LNH NT/K	Stable après 5 mois.
12	75	F	8	ON+ D°	PLN CHT	LNH NT/K	Décédée après 10 mois.
13	58	F	5	Ep + ON	Endon RTH	Chondrosarcome Grade I	Tumeur en sablier septum. Stable : 48 mois

PLN : para-latéro-nasale  
Ep : épistaxis  
ON : obstruction nasale  
R : rhinorrhée

D° : douleurs  
Endo : voie endonasale  
C : croûtes

Délai DG : Délai diagnostic  
RTH : radiothérapie  
CHT : chimiothérapie

M : masculin  
F : féminin  
DEG : Degloving

## Résultats

Age : L'âge médian était de 60,07 ans avec des extrêmes entre 30 et 80 ans.

Sexe : Nous avons noté 7 femmes et 6 hommes soit un sex-ratio de 1,1.

Sur le plan des antécédents nous avons :

- Une intoxication tabagique chronique dans 3 cas (carcinomes épidermoïdes)
- Une exposition au nickel dans 1 cas (carcinome épidermoïde).

Le délai moyen de consultation était de 5,15 mois avec des extrêmes entre 1 et 9 mois.

La symptomatologie clinique n'était pas spécifique et comportait : une obstruction nasale, une épistaxis, une rhinorrhée et plus rarement des douleurs crânio-faciales. Les caractéristiques endoscopiques sont résumées dans le tableau 2.

Sur le plan histologique :

Les tumeurs malignes sont dominées par les carcinomes épidermoïdes (5/13 - 38,46 %) et les mélanomes malins (4/13 - 30,76 %) (tableau 2).

**Tableau 2 : Caractéristiques histopathologiques des tumeurs septales.**

Macroscopie Total : 13 cas	Histologie Biopsie	Histologie Pièce d'exérèse
Tumeur ulcéro-bourgeonnante et bourgeonnante 10 et 40 mm: 5 cas	Oui	Carcinome épidermoïde
Tumeur septale hémorragique noirâtre 20 à 30 mm: 3 cas	Oui	Mélanome malin
Tumeur septale pédiculée 25 mm: 1 cas	Non Aspect polype angiomateux pédiculé	Mélanome malin achromique
Tumeur septale sous muqueuse en bissac: 1 cas	Biopsie chirurgicale Endoscopique	Chondrosarcome grade I
Bourgeon tumoral 15 mm : 1 cas	Oui	Lymphome non Hodgkinien
Tumeurs Invasives nécrosées 90 mm : 2 cas	Biopsies négatives ou non concluantes. Abord chirurgical	LNH type NT/K

Sur le plan évolutif et selon le type histologique :

- Carcinomes épidermoïdes : 1 cas stable après 48 mois, 1 cas stable après 60 mois, 1 cas stable après 12 mois, 2 cas perdus de vue après 6 et 8 mois.
- Mélanomes malins : 1 décès après 10 mois, 1 cas recul 180 mois -15 ans, 2 cas perdus de vue après 3 et 6 mois.
- Lymphomes NT/K : 1 cas stable après 18 mois, 1 cas stable après 5 mois, 1 cas décédé après 10 mois de recul.
- Chondrosarcome : vivant sans signes de récurrences après 48 mois.

## Discussion

Il est classique de dire que les tumeurs septales malignes sont peu fréquentes. Elles devancent cependant les autres localisations des fosses nasales ; plancher-paroi externe <sup>(1)</sup>. Les publications sur ce sujet sont rares ou portent sur des périodes très longues voire prennent un caractère exceptionnel par leur présentation ou leur nature anatomopathologique. La répartition selon l'âge des tumeurs malignes montre un pic à partir de 70 ans avec un sex-ratio nettement en faveur de l'homme.

Sur le plan étiopathogénique, nous retrouvons la notion d'exposition au nickel, aux solvants ou aux produits pétroliers, un tabagisme chronique pour les carcinomes épidermoïdes

de la cloison <sup>(2)</sup>, le rôle des virus herpès (papillomes) avec par ailleurs l'influence possible des lésions de grattage et traumatismes répétés.

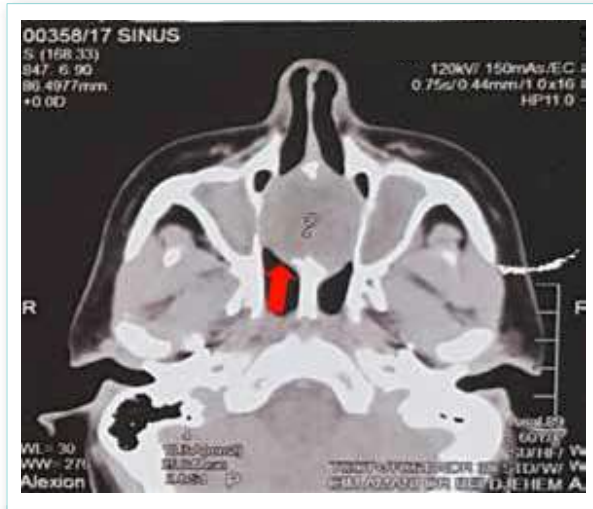
Le délai de consultation est très variable et dépend surtout de la symptomatologie d'appel ; une épistaxis ou des douleurs persistantes conduisent plus rapidement à une consultation. Ce délai est de 5,15 mois dans notre série.

Il est en moyenne de 6 mois dans la littérature <sup>(2)</sup>.

La sémiologie clinique révélatrice est assez uniforme, obstruction nasale uni ou bilatérale progressive et devenant rapidement permanente, épistaxis récidivantes, croûtes nasales, rhinorrhée muco-purulente, douleurs crânio-faciales. Dans les formes avancées, nous pouvons retrouver des signes de souffrance des organes de voisinage sous forme d'une exophtalmie, une tuméfaction paranasale, une tumeur du palais dur, une fistule cutanée ou muqueuse voire une infiltration tumorale de la columelle et de la lèvre supérieure.

L'endoscopie des fosses nasales est un examen capital. Elle permet de rattacher la lésion à la cloison nasale, de définir sa topographie précise (antéro-inférieure ou haute osseuse), ses limites, son aspect macroscopique (ulcération, infiltration, bourgeonnement, lésion ulcéro-bourgeonnante), sa surface (lisse, kératosique) et sa coloration

(vascularisée en surface, noire-mélanique). Cet examen peut être difficile en cas de développement tumoral massif ou imprécis dans les tumeurs très étendues. L'imagerie est devenue un complément indispensable à l'étude des tumeurs septales, exception faite peut être pour les petites lésions très limitées (moins de 8 mm). Elle comporte deux plans d'incidence axiale et coronale en coupes fines (3 ou 5 mm) avec injection de produit de contraste. Elle permet un diagnostic topographique et un bilan d'extension aux structures avoisinantes (figure 1).



**Figure 1 :** Scanner massif facial - coupe axiale Tumeur en «bissac» du septum nasal (flèche) (chondrosarcome du septum nasal).

L'IRM en séquence pondérée T1 et T2 avec injection de gadolinium est intéressante par ses possibilités de coupes multi-directionnelles et la qualité de sa cartographie nécessaire à une approche thérapeutique ciblée <sup>(3)</sup>. L'IRM couplée au scanner permet une fiabilité de 98 %. Enfin l'imagerie peut donner des indications sur l'origine de ces tumeurs, sur leur caractère invasif et malin (volume, lyse, extension massive) voir des suggestions sur leur nature ; signal très bas en séquence T2 à l'IRM pour le mélanome malin; calcifications à la TDM pour les chondrosarcomes et des infiltrations péri-nerveuses dans les carcinomes adénoïdes kystiques <sup>(3)</sup>.

D'autres examens innovants sont intéressants et commencent à faire partie du bilan général de la maladie, de l'évaluation de la réponse thérapeutique et du suivi. La tomographie par émission de positons (TEP) apporte des renseignements parfois décisifs pour la prise en charge thérapeutique en particulier dans certaines variétés tumorales : mélanomes malins muqueux, lymphomes non hodgkiniens, sarcomes mésoenchymateux.

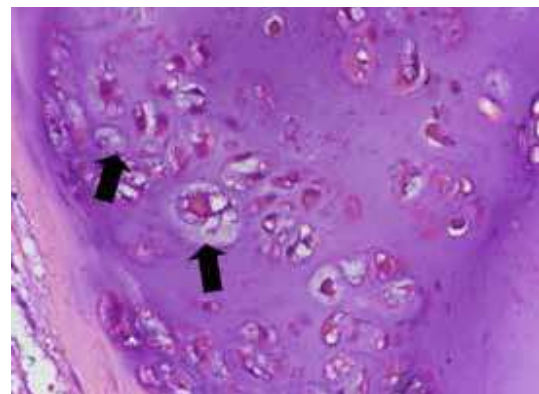
La biopsie de la tumeur permet un diagnostic précis. Elle peut se faire par voie endoscopique après un bilan radiologique initial.

Les prélèvements doivent être multiples, de bonne qualité avec un conditionnement adapté ; un fragment placé dans un fixateur et un fragment adressé à l'état frais au laboratoire pour les besoins de l'étude immuno-histochimique. La biopsie peut porter sur du matériel inflammatoire, superficiel, nécrotique et nécessiter des prélèvements répétés avec parfois une obligation de recourir à un abord chirurgical. La biopsie oriente le diagnostic dans la majorité des cas mais nécessite la corrélation de l'examen définitif de la pièce opératoire en raison de certaines difficultés ou mimétismes histopathologiques <sup>(4)</sup>. L'immunohistochimie est un élément incontournable dans l'étude histopathologique des tumeurs malignes par l'analyse du marquage tumoral spécifique à chaque variété permettant ainsi un diagnostic différentiel entre des tumeurs assez proches ou prêtant à confusion de par leur présentation cyto-architecturale. D'autres techniques de biologie moderne sont parfois utilisées : microscopie électronique, marqueurs viraux et examens génétiques.

Les variétés mésoenchymateuses malignes sont nombreuses et très variées.

Les chondrosarcomes du septum nasal sont rares 0,05 % à 41 % des cas. Ces tumeurs sont issues de cellules souches du mésoenchyme primitif ou par différenciation de cellules mésoenchymateuses en cellules cartilagineuses. On distingue classiquement quatre types : conventionnels, à cellules claires, dédifférenciés et mésoenchymateux. On distingue 3 grades (I, II, III) selon le degré de cellularité, la taille des noyaux et l'activité mitotique.

Leur évolution est lente et se démarquent par leur caractère infiltrant avec atteinte souvent de la base du crâne à partir de la cloison osseuse. Très récidivants, les abords mixtes ont permis d'avoir de bons contrôles locaux. La survie moyenne à 5 ans est de 50 - 60 % <sup>(5)</sup> (figure 3).



**Figure 2 :** Coupe histologique : chondrosarcome nasal. stroma fibro conjonctival avec des foyers localisés de chondrocytes invasifs comportant un noyau élargi hyperchromatique (flèche) (HE X 400).

Les hémangiopéricytomes malins se développent à partir des cellules péricytaires des structures capillaires et représentent entre 0,5 à 1 % des localisations naso-sinusiennes. Se distinguent des formes bénignes par les atypies cellulaires et les mitoses fréquentes. Les localisations à la partie postérieure de la cloison ont été décrites <sup>(6)</sup>. Le diagnostic est posé par la biopsie ou l'analyse de la pièce opératoire. L'immunohistochimie montre une formule positive pour l'actine, la vimentine, le facteur XIIIa et une formule négative pour CD99, CD119 et la cytokératine. La malignité de ces formes nasales est légèrement «atténuée». Le traitement est chirurgical avec une résection large (classique, Laser) avec parfois le recours à une embolisation pour réduire le saignement per opératoire. Les récurrences sont notées dans 20 à 40 % des cas et les métastases sont observées dans 3 % des cas.

Les tumeurs malignes lymphoréticulaires sont représentées par les plasmocytomes de la cloison, solitaires non sécrétant avec un aspect de tumeur lobulée et de consistance ferme. L'endoscopie montre souvent une masse sous muqueuse rougeâtre ou grisâtre sessile ou pédiculée. L'imagerie n'est pas spécifique et peut montrer un épaississement du septum nasal (à discuter devant toute tumeur infiltrante ou exophytique). Un bilan biologique (myélogramme - électrophorèse des protéines) permet de rechercher une diffusion générale <sup>(12)</sup>. Il est classique de distinguer 3 stades : stade 1 (limité site extramédullaire), stade 2 (atteinte ganglionnaire ou extension locale), stade 3 (métastases multiples).

Le traitement est radio chirurgical (l'exérèse chirurgicale radicale seule est parfois difficile) et la chimiothérapie est réservée pour les formes résistantes ou récidivantes.

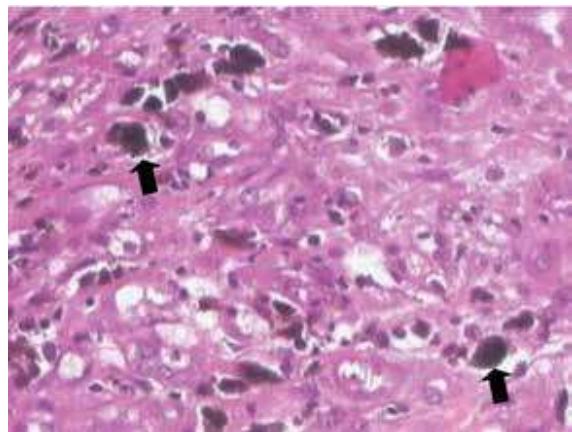
Les lymphomes primitifs de la cavité nasale représentent 0,17 à 2 % des lymphomes non hodgkiniens. BONFILS a rapporté 3 cas à localisation septale sur 5 <sup>(1)</sup>. Les signes précoces sont peu spécifiques. La biopsie peut rester négative ou imprécise dans 60 % des cas (souvent importance de la nécrose tumorale) d'où l'intérêt des examens immuno-histologiques, voir des biopsies chirurgicales. Un bilan d'extension général est obligatoire. La variété NT/K peut se traduire par une destruction (perforation) septale isolée avec épistaxis et formation de croûtes nasales. En 2013, Aslan avait rapporté une localisation septale d'un lymphome de Burkitt chez un patient âgé de 78 ans présentant une obstruction nasale avec une infiltration tumorale septale <sup>(7)</sup>.

Les tumeurs épithéliales malignes septales sont plus fréquentes. Parmi les tumeurs neuro-ectodermiques <sup>(27)</sup>, JOHNSON a rapporté un cas de schwannome malin

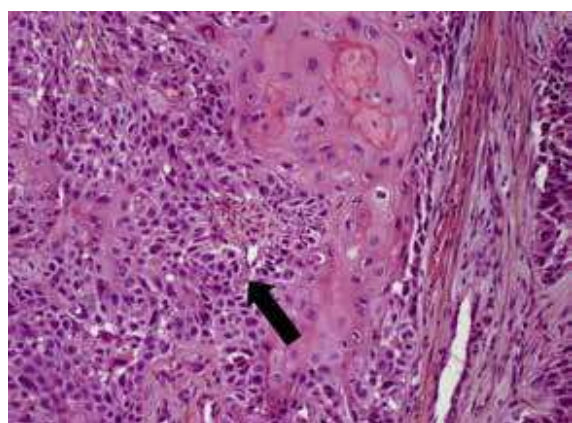
sous forme d'une masse tumorale de 2 cm localisée à la cloison, opéré avec 15 mois de recul <sup>(8)</sup>. L'immunohistochimie est très utile avec positivité des marqueurs vimentine, CD 56 et négative pour CK, LCA et CD34. L'association à la maladie de Von Recklinghausen est fréquente.

Les mélanomes malins du septum nasal représentent 25 à 39 % des cas <sup>(9)</sup>. Le caractère «pigmenté» de la tumeur est inconstant (40 % des cas). Dans les formes achromiques, on utilise en plus des colorations spécifiques, tel que la coloration FONTANA-PERLS ; la microscopie électronique et l'immuno-histochimie. Un examen général permet le bilan de la maladie et élimine une localisation septale secondaire. Le taux de survie à 5 ans est de 17,9 % <sup>(9,10)</sup> (figure 2). Le chordome est une tumeur maligne de la notochorde de l'adulte de sexe masculin. Quelques observations de chordomes du septum, aussi bien du septum antérieur que postérieur, ont été rapportées. Les lésions sont infiltrantes pouvant s'étendre à la base du crâne <sup>(11)</sup>. À l'IRM, les lésions sont hypo ou iso denses en T1, hétérogènes en T2 avec des septa intra lésionnelles et des calcifications amorphes localisées qui prennent modérément le contraste <sup>(12)</sup>. Les tumeurs septales malignes non épidermoïdes comportent: les adénocarcinomes rares, 2 cas rapportés par Bonfils <sup>(1)</sup> en l'absence d'une atteinte ethmoïdale associée. Ils sont particulièrement récidivants et métastatiques avec un très mauvais pronostic : 80 % de décès à 3 ans. Les carcinomes adénoïdes kystiques ou cylindriques du septum nasal peuvent être observés <sup>(13,14)</sup>, ils ont une évolution lente, infiltrante périnerveuse avec une diffusion hématogène fréquente. L'aspect endoscopique peut se résumer à une infiltration sous muqueuse de la cloison nasale. Les suites sont marquées par des métastases pulmonaires, osseuses, cérébrales et hépatiques. La survie à 5 ans est de 59 % pour les formes tubulaires. Les carcinomes muco épidermoïdes intéressent les fosses nasales dans 8 % des cas <sup>(1)</sup>. Plusieurs cas (18 cas) de carcinomes à cellules acineuses ont été décrits <sup>(15)</sup>. Les carcinomes épidermoïdes représentent la majorité des tumeurs septales malignes <sup>(6)</sup>. Ils se présentent sous forme d'ulcérations muqueuses, ou masses polypoides obstructives (figure 4). Les adénopathies cervicales sont rares au début. Il s'agit globalement de carcinomes bien différenciés <sup>(2)</sup>, d'autres variétés ont été rapportées : carcinome verruqueux <sup>(16)</sup>, carcinome baso-cellulaire <sup>(17)</sup>, indifférencié <sup>(18)</sup>. L'extension tumorale peut nécessiter une exérèse étendue (nez - cavités para nasales - infrastructure).

Le pronostic est fonction du stade tumoral avec 90 % de guérison pour les stades de début aussi bien en chirurgie qu'en radiothérapie <sup>(2)</sup>.



**Figure 3 :** Coupe microscopique : mélanome malin septal revêtement malpighien non kératinisé avec chorion comportant une prolifération indifférenciée en nappe avec des dépôts de mélanine (flèche) (HS Gx20).



**Figure 4 :** Carcinome épidermoïde bien différencié conventionnel (HSE). cellules tumorales organisées en travées anastomosées, polyédriques avec un large cytoplasme éosinophile (flèche).

Notre revue de la littérature a permis de retrouver une grande variété de tumeurs septales malignes assez rares, non spécifiques sur le plan clinique, reconnues par la biopsie ou l'exérèse chirurgicale. Ces variétés tumorales n'ont pas de protocoles codifiés de prise en charge et nécessitent des concertations multidisciplinaires au cas par cas. Elles sont souvent à un stade avancé lors du diagnostic et leur pronostic est assez médiocre. Nous citons les angiosarcomes de la cloison nasale, les histiocytofibromes malins, les rhabdomyosarcomes, les synoviosarcomes et les carcinomes myoépithéliaux<sup>(19)</sup>. Plus rarement, les tumeurs carcinoïdes du septum nasal dont la première description remonte à 2009 rapportée par Galm, chez un patient âgé

de 81 ans, souffrant d'une obstruction nasale avec masse polypoïde du septum nasal. L'exérèse endoscopique avait conclu à une tumeur carcinoïde<sup>(20)</sup>.

Enfin, les tumeurs septales d'origine métastatique sont régulièrement rapportées dans la littérature sous forme de cas clinique. Elles sont pauci-symptomatiques (obstruction nasale, épistaxis). Le diagnostic est évoqué devant le contexte et les antécédents du patient, confirmé par la biopsie. La prise en charge dépendra du statut de la tumeur primitive (en rémission ou poursuite évolutive), du caractère unique de la métastase et des possibilités de résection. Nous retrouvons ainsi des métastases de cancers du rein, du foie, du colon et du rectum<sup>(21, 22, 23)</sup>.

### Modalités Thérapeutiques

La prise en charge thérapeutique des tumeurs septales malignes, souvent diagnostiquées à des stades évolués, repose sur la chirurgie complétée par la radiothérapie en mode post opératoire plus ou moins associée à la chimiothérapie. Les modalités de ces protocoles sont discutées en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP).

Un bilan précis est nécessaire essentiellement une imagerie complète et adaptée : TDM - IRM pour une évaluation loco-régionale, une TDM thoraco-abdominale, une scintigraphie osseuse ou au mieux une tomographie par émission de positons (TEP). La tumeur est classée (TNM - Stades) et une analyse de résécabilité de la tumeur est discutée.

Sur le plan technique, la voie externe est classique, offrant une large exposition des lésions et le contrôle direct des extensions aux structures de voisinage. Cette voie autorise, dans la mesure du possible, une exérèse en monobloc avec des recoups (dans les limites des rapports vasculo-nerveux, orbitaires et basi-crâniens). Elle reste parfois l'ultime et l'unique possibilité dans les reprises opératoires (après chirurgie mini invasive). La pièce est bien orientée, libellée avec des recoups précises et identifiées pour servir de réflexion et discussion pour le protocole complémentaire post opératoire<sup>(1,4,8)</sup>.

La chirurgie endonasale sous guidage endoscopique (mini invasive) est une avancée importante à encourager et qui s'impose comme alternative avec des résultats appréciables voire semblables à la voie externe. Elle ne permet pas en général de résection en monobloc mais plutôt par morcellement ou debulking mais qui ne semble pas modifier de façon très significative le contrôle de la maladie et le pronostic. L'instrumentation moderne (débrideur, Laser) facilitent singulièrement cette chirurgie (durée de l'acte, saignement per opératoire, morbidité).

Les marges habituellement admissibles sont de 1 à 1,5 cm pour les carcinomes épidermoïdes, à 2 cm pour les mélanomes malins.

La radiothérapie est souvent associée à la chirurgie surtout en cas de marges infiltrées ou de tumeurs invasives (haut grade tumoral, tumeurs invasives avec embolies vasculaires et engainements nerveux).

Elle peut être la seule possibilité devant des récurrences tumorales inopérables. Plus rarement, la radiothérapie est utilisée à titre curatif et comme première option (contre-indications opératoires, tumeurs radiosensibles). Les progrès modernes de la radiothérapie (techniques d'irradiation et nouvelles énergies) ont permis un impact significatif (radiosensibilité et contrôle de la maladie) sur certaines variétés tumorales réputées jusque là radio-résistantes<sup>(15,18,20)</sup>.

La chimiothérapie n'a pas fait ses preuves dans la prise en charge des tumeurs malignes du septum nasal (sur le mode curatif) sauf cas particuliers (histologie). Elle peut être indiquée à titre palliatif (douleurs, saignements) ou devant une maladie métastatique. Les nouvelles drogues anti-mitotiques et les nouveaux protocoles méritent d'être introduits dans des indications précises pour évaluer leurs impacts.

L'avènement des thérapies ciblées et de l'immunothérapie constitue un progrès thérapeutique isolé ou en mode multimodal. Le suivi post-opératoire est capital. Il repose sur l'examen endoscopique et l'imagerie. Il permet de reconnaître les complications post-thérapeutiques, de dépister les récurrences loco-régionales et les diffusions générales.

## Conclusion

Les tumeurs septales malignes bien que rares constituent des entités oncologiques souvent difficiles à prendre en charge en raison de leur agressivité loco-régionale d'une part et l'absence de consensus thérapeutique.

Le diagnostic habituellement tardif avec des stades avancés complique cette prise en charge qui nécessite une attention particulière vis à vis de toute symptomatologie nasale traînante, récidivante et résistante à un traitement standard. L'examen clinique (endoscopie) oriente les explorations (imagerie, biopsie) obligatoires.

L'histopathologie peut être difficile malgré les techniques biologiques modernes (immunohistochimie) et nécessite un examen de la pièce opératoire en totalité.

Le pronostic est variable, fonction du type histologique (tumeurs malignes épithéliales ou mésenchymateuses), du grade tumoral (TNM, Stades), des possibilités chirurgicales (qualité exérèse) et l'apport des thérapeutiques complémentaires (radiothérapie). Dans tous les cas, un diagnostic précoce permettra d'améliorer la prise en charge et l'issue favorable de cette pathologie.

## Date de soumission

23 mai 2023.

## Liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de conflits d'intérêt.

## Références

- Bonfils P, Brasnu D, Menard M, Jaubert F, Laccourreye H Tumeurs des fosses nasales: étude rétrospective d'une série de 67 cas Ann Oto-laryngol (Paris) 1989 oe 225-231
- Dileo M, Miller RH, Rice JC, Butcher R Nasal septal squamous cell carcinoma; A chart review and meta-analysis Laryngoscope 1996 106- 10 1218- 1222
- Marsot Dupuch K, Meyer B, Chabolle F, Michel G Intérêt et limites de l'IRM dans le bilan des tumeurs du massif facial in Richard. JM -Guerrier. Y EDS. Les tumeurs du massif facial supérieur. Actualités de carcinologie cervico faciale Masson Edt (Paris) 1991 9-22
- Kharoubi S Pleomorphic adenoma of nasal septum masquerading as squamous cell carcinoma : about one case. J Otolaryngol Rhinol 2020, Volume 6 Issue 3 Page 13. doi: 10.23937/2572-4193.1510089
- Lee DH, Jung SH, Yoon TM, Lee JK, Joo YE, Lim SC Low grade chondrosarcoma of the nasal septum World J Clin Cases 2013 April 16; 1(1): 64-66 doi:10.12998/wjcc. v1.i1.64
- Augut Fuster MA, Sala CR, Vizcaino VC, Hermida CD, Molina JV Hé-mangiopéricyctome sinusal. Acta Otorrinolaringol Esp 2001 52 699-702. doi: 10.1016/S0001-6519 (01) 78268-4.
- Aslan G Unusual presentation of sporadic Burkitt's lymphoma originating from the nasal septum: a case report. J Med Case Rep. 2013 Mar 8; 7:60. doi: 10.1186/1752-1947-7-60.
- Lee EJ, Song KJ, Seo YS, Kim KS. A solitary malignant schwannoma in the choana and nasal septum. Case Report in Otolaryngology Volume 2014 ID 202910 4 P doi.org/10.1155/2014/202910.
- Letievant JC, Poupart M, Ambrun A, Colin C, Pignat JC Single-center retrospective series of fourteen patients with mucosal melanoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. Eur Ann of Otorhinolaryngol, Head Neck Dis 133 (2016) 387–39. doi.org/10.1016/j. anorl.2016.07.003
- Dréno M, Georges M, Espitalier F, Ferron C, Charnolé A, Dréno B, Malard O. Sinonasal mucosal melanoma : A 44-case study and literature analysis. European Annals of Oto rhino laryngology, Head and Neck diseases 134 (2017) 237–242. dx.doi.org/10.1016/j. anorl.2017.02.003
- Holley C, Breining T, Scheithauer M, Möller P, Barth TFE. Primary extra-axial chondroid chordoma of the anterior nasal septum: case report of a rare chordoma with literature review. HNO. 2021 Mar; 69(3):221-228. doi: 10.1007/s00106-020-00957-3.
- Yan ZY, Yang BT, Wang ZC, Xian JE, Li M. Primary chordoma in the nasal cavity and nasopharynx: CT and MR imaging findings. AJNR Am J Neuroradiol. 2010 Feb; 31(2):246-50. doi: 10.3174/ajnr. A1802
- Tai SY, Chien CY, Tai CF, Kuo WR, Huang WT, Wang LF Nasal septum adenoid cystic carcinoma: a case report. Kaohsiung J Med Sci. 2007 Aug; 23(8): 426-30. doi:10.1016/S0257-5655 (07) 70008-1.
- Akiyama K, Karaki M, Hosikawa H, Mori N. A massive adenoid cystic carcinoma of nasal septum progressed into the skull base. Auris Nasus Larynx. 2012 Jun 2. doi: 10.1016/j. anl.2012.02.006. Epub 2012 Jun 2.
- Nassereddine H, Cristofari JB, Halimi C, Couvelard A, Guyard A, Hourseau M. Acinic cell carcinoma: an unsuspected malignancy of the nasal cavity. Ann Pathol. 2020 Jan; 40(1):24-27. doi: 10.1016/j. anpat.2019.11.003.
- Vico P, Nagypal P, Rahier I, Deraemaeker R. Verrucous carcinoma of the nasal septum and columella. Acta Chir Belg. 1997 Jan-Feb; 97(1):50-1
- Hoy N, Wong J, Mahmood M, Brassard A. Basaloid squamous cell carcinoma of the nasal septum presenting as a primary cutaneous lesion. J Cutan Med Surg. 2012 Sep-Oct; 16(5):375-7. doi: 10.1177/120347541201600520
- Leeman DJ, Shuler KJ, Han K, Mirani N. Dedifferentiation of primary squamous cell carcinoma arising from the nasal septum. Otolaryngol Head Neck Surg. 1996 Jan; 114(1):131-6. doi: 10.1016/s0194-5998(96)70299-1.
- Yildirim A, Tosun F, Alaomeroglu M Synovial sarcoma of the nasal septum. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2005 Jan; 114(1 Pt 1):84-6. doi: 10.1177/000348940511400115.
- Galm T, Turner N. Primary carcinoid tumour of nasal septum. J Laryngol Otol. 2009 Jul; 123(7):789-92. doi: 10.1017/S0022215108003411. Epub 2008 Sep 2.
- Liu FQ, Han Y, Fei G Colonic adenocarcinoma metastatic to the nasal septum: a case report. Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi. 2012 Dec; 47(12):1043-4.
- Achar MVR Metastatic hypernephroma occurring in nasal septum Arch Otolaryngol. 1955;62(6):644-648
- Doğan S, Can IH, Sayn M, Ozer E, Bayz U, Yazici G, Samim EE The nasal septum: an unusual presentation of metastatic renal cell carcinoma. J Craniofac Surg. 2009 Jul; 20(4):1204-6. doi: 10.1097/SCS. 0b013e3181acdd2e.