

## LES TUMEURS DE L'ETHMOÏDE

M. Gignoux, M.D.

La discussion des tumeurs du nez des sinus malheureusement est trop vaste, et difficile à réaliser dans le temps disponible, aussi avons nous décidé de nous limiter à celle des **tumeurs de l'ethmoïde**.

Bien moins connues des Rhinologistes, elles ont cependant l'avantage de faire un tout, et beaucoup d'entre elles sont encore mal précisées. De plus, elles posent un problème thérapeutique particulier.

L'ethmoïde os pair, symétrique doit être considéré dans son ensemble: masses latérales avec les cellules ethmoïdales, lame perpendiculaire et lame criblée. Recouvert d'une muqueuse, il est traversé à sa partie supérieure par les filets du nerf olfactif. Enfin ses rapports se font avec l'orbite en dehors dont il est séparé par l'os planum, les méninges et l'endocrâne en haut, les fosses nasales en bas. De plus l'ethmoïde est en relation avec les autres sinus de la face, dont il constitue le lien: sinus frontal, maxillaire et sphénoïdal. Son siège profond explique, comme nous le verrons, la difficulté de ses voies d'abord. Quant à son innervation, elle est assurée par le nerf nasal, dont les deux branches externe et interne pourront être lésées dans les tumeurs malignes, ainsi que l'a montré PIETRANTONI.

L'étude des tumeurs de l'ethmoïde est en général confondue avec celle des tumeurs du nez et des sinus, ce qui, à notre avis, est une erreur, car elles présentent une individualité anatomique, clinique et thérapeutique propre. Seul PIETRANTONI et son Ecole (PELLEGRINI, RICARDO FREGNI) ont isolé ces tumeurs, et insisté sur l'importance du syndrome oculo-orbitaire.

Nous distinguerons successivement:

- les **tumeurs bénignes**, souvent encapsulées, à extension purement locale, non métastatiques.
- les **tumeurs malignes** extériorisées, infiltrantes et métastatiques.
- les **formes intermédiaires** et de transition, posant des problèmes diagnostiques, pronostiques et thérapeutiques parfois délicats.

### 1. LES TUMEURS BENIGNES

Elles représentent de 20 à 25% des tumeurs de l'ethmoïde, mais elles peuvent revêtir des types histologiques très variables, du fait de la structure même de la région ethmoïdale.

Toutes ces tumeurs bénignes possèdent une capsule propre formée du tissu conjonctif avoisinant, et leur exérèse doit être extracapsulaire pour assurer la guérison.

Selon le tissu qui leur a donné naissance, il est classique de distinguer:

- les **tumeurs épithéliales**: adénomes et papillomes.

Les **papillomes** durs ou verruqueux sont en général de siège nasal vestibulaire. Ceux observés au niveau des sinus, et parfois de l'ethmoïde sont des papillomes mous ou «inverting papillomas» pour NORRIS. Leur cancérisation secondaire est possible.

Les **adénomes**, d'origine glandulaire sont très rares au niveau de l'ethmoïde. Ces adénomes muqueux se présentent comme une lésion d'aspect polypeux, qui peut récidiver et subir une transformation maligne.

### — Les tumeurs conjonctives

Nous éliminerons les néoplasies prenant naissance aux dépens du tissu conjonctif et adipeux:

- fibromes, lipomes, myxomes exceptionnels à ce niveau. Les plus fréquentes sont les tumeurs nées aux dépens du tissu cartilagineux et osseux:
- chondromes, ostéomes et ostéopathies fibreuses, auxquelles BENJAMINS a consacré une Monographie.

Les **chondromes** sont les plus rares, d'origine dysgénétiques, semble-t-il, dont l'intérêt provient de leur transformation maligne possible en chondrosarcome.

Nous ne voulons pas nous étendre sur les **ostéomes** dont le siège ethmoïdal s'observe dans 20% des cas. Ils sont bien connus de tous les Rhinologistes, et leur intérêt tient aux complications orbito-oculaires qu'ils entraînent et à la dimension parfois considérable qu'ils atteignent (500 gr. — CARRERAS — ARAGO en 1881).

Beaucoup plus intéressante, parce que moins connue, nous a paru être l'**ostéite fibreuse localisée essentielle**. RUPPE en 1924 décrit l'ostéite fibreuse des maxillaires. BENJAMINS en 1938 en signale 6 cas au niveau des sinus. Actuellement de nombreux auteurs ont procédé au dénombrement de cette dyplasie fibreuse, formée d'affections souvent disparates:

Il importe en effet de distinguer:

- les ostéopathies fibreuses généralisées, où la lésion ethmoïdale parfois primitive fait partie d'un ensemble, dont les manifestations associées n'apparaissent que secondairement:
- maladie de PAGET,
- ostéose parathyroïdienne de RECKLINGHAUSEN, et surtout dysplasie fibreuse essentielle:
- maladie de JAFFE LICHTENSTEIN et syndrome d'ALBRIGHT.

Quant à l'ostéite fibreuse essentielle localisée, elle existe, mais est très rare après l'élimination de toutes les causes précédemment citées. Elle représente un mode de réaction du tissu osseux à des agressions diverses générales ou locales. Leur intérêt provient de la difficulté du diagnostic, et il faut savoir que parfois leur transformation sarcomateuse est possible comme nous l'avons observé.

Les **tumeurs à myéloplaxes** sont exceptionnelles et nous ne connaissons qu'une observation au niveau de l'ethmoïde, celle de JACOD et Melle BUSSY en 1946.

### — les tumeurs vasculaires

Développées aux dépens des parois vasculaires, les tumeurs angioma-teuses de l'ethmoïde sont rares, et leur histogénèse difficile à préciser, secondaires à un granulome inflammatoire pour certains, d'origine dysgénétique pour d'autres.

— **les tumeurs nerveuses** des fosses nasales, sont des tumeurs de l'ethmoïde, puisqu'elles prennent naissance et ce développent à son niveau.

Leur fréquence semble s'être accrue depuis que les travaux des Anato-mopathologistes les ont fait mieux connaître.

La classification suivante est actuellement admise par tous:

- tumeurs de la placode olfactive: esthésio-neuro-épithéliomes et esthésio-neuro-cytomes, selon la présence ou non de rosettes.
- tumeurs d'origine névrotique, comprenant les gliomes et les neuro-spongiomes.
- tumeurs sympathiques ou sympathomes.
- les neurinomes, développés aux dépens des gaines de Schwann et pouvant revêtir parfois un type malin.

L'intérêt de ces tumeurs nerveuses vient de la difficulté de leur traitement, l'ablation chirurgicale large étant délicate, et nécessitant à notre avis un complément radiumthérapique.

## II — LES TUMEURS MALIGNES

Elles représentent 80% des tumeurs de l'ethmoïde, et 15% environ des tumeurs malignes du massif maxillaire supérieur avec lesquelles elles ont été longtemps confondues.

— **les tumeurs épithéliales** sont de loin les plus fréquentes. Leur point de départ se fait le plus souvent au niveau des **masses latérales** de l'ethmoïde. BACLESSE a distingué des formes antérieures, moyennes, et postérieures, selon le siège de la lésion. Il nous semble plus simple de suivre la classification anatomique classique et de se limiter à un groupe antérieur et postérieur.

Les lésions métaplasiques inflammatoires de la muqueuse ethmoïdale très exposée à sa partie antérieure nasale et en arrière au niveau du cavum, explique les deux types histologiques rencontrés:

- épithélioma spino-cellulaire,
- épithélioma glandulaire, dans les formes à début intra-ethmoïdal, sur une muqueuse saine, et beaucoup plus radiorésistante.

Une particularité à bien connaître de ces lésions est leur extension en arrière par la voie de la cloison à l'ethmoïde opposé. Cette bilatéralité est toujours à redouter dans l'évolution des épithéliomas postérieurs.

— **Les épithéliomes de la lame verticale** plus rares, mais à évolution très grave, en raison de leur extension endocranienne rapide.

Il faut en rapprocher les **métastases ethmoïdales** des épithéliomas glandulaires primitifs (prostate — corps thyroïde), dont il faut connaître l'existence.

Enfin avec PIETRANTONI, nous faisons rentrer dans ce chapitre l'**épithélioma de l'angle interne de l'oeil**, dont l'évolution en profondeur intra-ethmoïdale pose des problèmes thérapeutiques identiques à ceux des tumeurs de l'ethmoïde.

### — Les tumeurs conjonctives

Elles sont relativement fréquentes au niveau de l'ethmoïde de 15 à 20% des tumeurs malignes, et peuvent revêtir des types histologiques variables.

Les **fibro-sarcomes** à évolution locale et métastatique à distance, non ganglionnaire ont la particularité d'être radio-résistantes, et sont des sarcomes à traiter par l'intervention chirurgicale.

Les autres variétés de sarcomes: chondro-sarcomes, angio-sarcomes, rhabdomyosarcomes, ostéosarcomes peuvent s'observer au niveau de l'ethmoïde.

Quant aux **lympho-sarcomes**, ce sont peut-être les plus fréquents, et les mieux connus (BACLESSE et REVERDY, Congrès Français O.R.L. 1951).

#### — Les tumeurs mélaniques

C'est là une localisation relativement fréquente des mélanomes malins dans le domaine O.R.L. Leurs caractéristiques histologiques et cliniques sont bien connues, mais l'infection surajoutée et la possibilité de mélanomes achromiques rend parfois leur diagnostic délicat.

Le traitement chirurgical large dans les tumeurs au début, est bien plus difficile en cas de lésions étendues ou récidivantes: agents physiques, frénateurs hypophysaires, téléroent-gentherapie préconisée par l'Ecole Lyonnaise.

Enfin certaines affections, dites «**maladies de système**» peuvent avoir des localisations ethmoïdales.

Ce sont les **plasmocytomes**, caractérisés par la présence de plasmocytes dans la tumeur. Devant un plasmocytome isolé de l'ethmoïde, il faut rechercher les signes de la maladie de Kahler ou myélomes multiples: radiographies de tout le squelette à la recherche d'une lacune, électrophorèse (augmentation des gamma globulines), albuminurie de Bence-Jones, taux élevé des plasmocytes à la ponction de moëlle.

— et les **tumeurs du système-réticulo-endothélial** dont la codification est en perpétuel remaniement. Elles peuvent toutes donner des manifestations ethmoïdales:

— réticulo-sarcomes différenciés ou non — les plus fréquents.

— histiocytome, granulome éosinophile et maladie de Hand-Schuller-Christian, qui sont des réticuloses d'évolution lente.

Enfin, on peut observer, quoi qu'exceptionnellement des **tumeurs amyloïdes** localisées aux fosses nasales et à l'ethmoïde.

La possibilité de **tumeurs mixtes** et de **cyliindromes** est prouvée par quelques observations décrites dans la littérature médicale.

## ETUDE CLINIQUE

La symptomatologie des tumeurs de l'ethmoïde est bien connue, mais nous voudrions insister sur quelques points particuliers.

Tout d'abord l'infection surajoutée pratiquement constante va compliquer le diagnostic entre extension tumorale, et réaction inflammatoire de voisinage. De plus, le siège de l'ethmoïde, à la partie supérieure des fosses nasales, explique la latence clinique assez longue du début, qui fait que les malades seront vus à un stade tardif d'extériorisation de la tumeur.

Deux ordres de signes sont à rechercher: la symptomatologie endo-nasale, où l'épistaxis a une grande valeur, le syndrome oculo-orbitaire sur lequel a insisté l'Ecole de PIETRANTONI, qui est très souvent le premier en date. Ceci explique qu'en général ces malades vont d'abord voir l'Ophthalmologiste.

La **biopsie** revêt une valeur capitale; parfois facile, elle demande souvent à être répétée, en raison de l'infection surajoutée, et nécessite même dans certains cas une intervention exploratrice.

Ce sont les **radiographies** dans les différentes positions classiques (face - vertex menton plaque) et les tomographies qui vont permettre le diagnostic

d'extension des lésions. De lui découle en effet le traitement. Les réactions inflammatoires de voisinage compliquent le diagnostic.

Quant à l'**extension ganglionnaire**, elle peut se voir dans les tumeurs malignes, puisque nous l'avons observée trois fois sur 20 tumeurs épithéliales, et qu'il faut la rechercher systématiquement dans les lésions conjonctives et les maladies dites de système.

## LE TRAITEMENT

Dans les **tumeurs bénignes**, il est avant tout chirurgical, et ne pose pas de problèmes particuliers.

L'exérèse doit être large, extra-capsulaire pour éviter les récurrences, ce qui oblige le plus souvent à l'intervention par voie externe. Dans certains cas, la voie de Denker transmaxillaire pourra être utilisée, avec des avantages esthétiques indiscutables.

Certaines formes récidivantes, en particulier dans les tumeurs nerveuses nécessitent un complément de traitement par agents physiques.

Le traitement des **tumeurs malignes** pose des problèmes bien plus délicats, en raison de l'exérèse large à distance de la tumeur, comme il est classique en cancérologie.

Différentes voies d'abord ont été décrites, dont la plus classique est la para-latéro-nasale. Elle donne une bonne vision de la fosse nasale, mais ne montre pas le pôle supérieur et postérieur de la tumeur. C'est pour cela que nous utilisons actuellement la voie transfrontale et paranasale décrite par notre ami Jean LABAYLE: trépanation de la paroi antérieure du sinus frontal, — ouverture de la paroi postérieure — décollement de la méninge le long de la lame criblée jusqu'au sinus sphénoïdal, et abaissement en masse de la tumeur de haut en bas.

En cas de lésions étendues aux régions voisines: orbite, sinus maxillaire, différentes incisions ont été décrites: incision sus-orbitaire pour exentération de l'orbite de Hendrick, incision palpébrale inférieure de Fergusson, incision de Hautant transmaxillaire.

Le geste chirurgical demande à être complété par des agents physiques: radium local peropératoire in situ, mais dont le maintien en place des aiguilles est difficile, ainsi que le montre les radiographies de contrôle.

La Radiothérapie, et la Cobalthérapie post-opératoire nous semblent préférables, car les radiations avec les techniques actuelles sont plus homogènes. Le seul inconvénient est représenté par les accidents oculaires fréquents en cas d'irradiation majeure.

En raison des lésions infectieuses constantes, il importe de pratiquer un traitement antibiotique associé et prolongé.

Quant à la chimiothérapie, elle est peu efficace, et le cyclophosphamide (Endoxan) nous semble le plus actif.

Le **pronostic** des tumeurs de l'ethmoïde, favorable dans les tumeurs bénignes, quoique sujet à des récurrences fréquentes, reste grave dans les néoplasies malignes. Les différentes statistiques donnent un pourcentage de guérison de 15 à 20% environ.

## TUMORS OF THE ETHMOID

The ethmoidal tumors represent a great number of tumors of the nose and sinuses and are characterized by an anatomical, clinical and therapeutical entity which is well defined by Pietrantonì. From the point of view of pathology we have to distinguish between:

- benign tumors, often encapsulated, with limited extension and without metastases, amounting to 20—25% of the ethmoidal neoplasms. They have to be removed with the capsule in order to avoid recurrence. According to their origin they are epithelial or mesenchymal. Among the last group we have to consider the limited form of the osteitis fibrosa and the neural tumors. In the last case in our opinion operation has to be followed by radium therapy.
- malign tumors, with extension, invasion and metastases amounting to 80% of the ethmoidal tumors. Among these 15% of the malign tumors extend to the super structures of the maxilla. The malign tumors comprise by far the majority of epithelial tumors and also comprise the ethmoidal metastases of glandular carcinoma and carcinoma of the inner angle of the orbita. The mesenchymal tissue tumors are often seen, especially the lymphosarcoma's and the melanoma's.  
Systemic diseases may also give rise to an ethmoidal localisation e.g. the plasmocytoma's, reticulo-endothelial tumors and amyloidal tumors.
- **Mixed tumors** and cylindroma's are very rarely seen.

The endonasal oculo-orbital manifestations as first symptoms of these tumors are well known. We want to emphasize the presence of superinfection which nearly always exists and complicates the radiological diagnosis of the extension of the new growth. The biopsy is the most essential part of the diagnosis and, being difficult, often has to be repeated. Sometimes nodal involvement is present.

The therapy of the benign tumor consists of surgery and sometimes of radiotherapy in case of recurrence. In case of malignancy we have different surgical procedures: the para-lateronasal route and at present the trans-frontal and paranasal method of Labayle.

After surgery treatment has to be completed by radiotherapy: either by local application of Radium during the operation or by R<sub>ö</sub> or Cobalt therapy after operation.

Chemotherapeutics are not very effective. Antibiotics should always be given. Prognosis is good for the benign tumors but poor in case of malignancy where no more than 15—20% of the patients are cured.

Prof. Dr M. Gignoux,  
Hôpital de l'Antiquaille,  
1, Rue de l'Antiquaille,  
Lyon (5), France.