

Les tumeurs neuroendocrines cervicofaciales

W. Abid^{*a} (Dr), O. Ben Gamra^a (Dr), S. Kdous^a (Dr), A. Kaabi^a (Dr), N. Romdhane^a (Dr), I. Hariga^a (Dr), C. Mbarek^a (Pr)
^a service ORL CHU Habib Thameur, Tunis, TUNISIE

Introduction :

-Groupe de tumeurs composées de cellules ayant un phénotype commun caractérisé par l'expression de marqueurs protéiques généraux, et éventuellement par des produits de sécrétion spécifiques
 -Groupe hétérogène de tumeurs rares de différentes localisations et à présentations clinico-biologique, génétique et pronostique très variées.

Matériels et méthodes:

-Etude rétrospective à propos de 56 cas de tumeurs neuroendocrines colligés au service d'ORL de l'hôpital Habib Thameur
 -Période de 15 ans, de 1998 à 2012

Résultats:

Pathologies	Nb	Age moyen	Sex ratio	Signes fonctionnels	Biologie	VMA	Enquête familiale	Recherche d'une endocrinopathie	Explorations	Traitement
Tumeurs parathyroïdiennes	40	53 ans	0.14	- Signes d'hypercalcémie: 28 cas - Tuméfaction basicervicale: 2 cas	- Calcémie: 2.87 mmol/l - PTH: 556 pg/ml	Non faite	Non faite	Négative chez 7 patients	- Échographie cervicale: 100% - Scintigraphie au SestaMIBI: (+) dans 20 cas (se: 100%) - Scintigraphie au technétium 99: (+) dans 4 cas (se: 54%)	Parathyroïdectomie: (fig1) -adénome unique: 38 cas -2 adénomes: 1 cas -carcinome: 1 cas
Carcinomes médullaires de la thyroïde	7	42 ans	2.5	- Tuméfaction basicervicale: 7 cas - adénopathie cervicale: 2 cas (fig 2)	-Calcitonine élevée dans 2 cas -- BHT: normal 100%	Négative	Faite chez 3 patients: négative	Négative	-Echographie cervicale (100%): critères de malignité: 60% -Cytoponction: en faveur de la malignité dans 3 cas.	Thyroïdectomie totale + curage MR bilatéral + curage fonctionnel bilatéral RT post-opératoire: 4 cas
Paragangliomes carotidiens	5	50 ans	0.66	Tuméfaction latérocervicale: 5 cas	-	Négative	Faite chez 5 patients: négative	Négative	-échographie cervicale -angio-IRM (fig 3)	Cervicotomie avec exérèse en totalité d'une formation aux dépens de la bifurcation carotidienne
Esthésioneuroblastomes olfactifs	3	54 ans	3	Obstruction nasale: 3 cas	-	Non faite	Non faite	Non faite	TDM IRM	-exérèse par voie paralatéronasale + curage fonctionnel:1 cas -exérèse par voie endonasale + RT: 1 cas -ttt palliatif: RCT
Métastase ganglionnaire d'une tumeur neuroendocrine pulmonaire	1	40 ans	1	Tuméfaction latérocervicale: 1 cas	-	Non faite	Non faite	Non faite	Échographie cervicale	Traitement palliatif: radiochimiothérapie

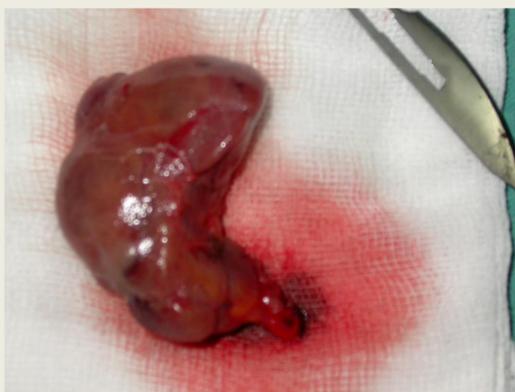


Figure 1: Vue peropératoire d'un adénome parathyroïdien

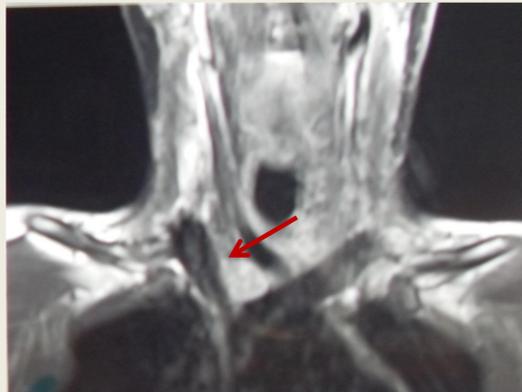


Figure 2: IRM en coupe coronale séquence T1 après injection de gadolinium: Métastase ganglionnaire médiastinale supérieure

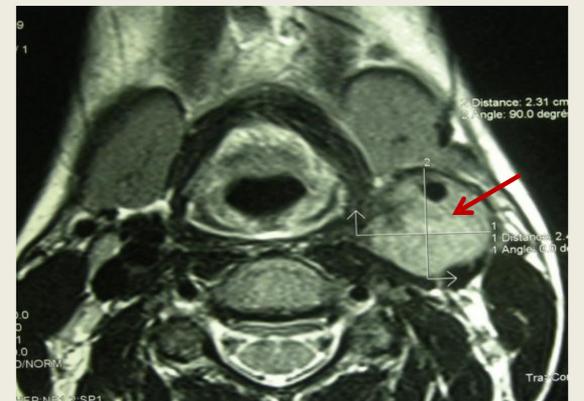


Figure 3: IRM en coupe axiale en séquence T2. Paragangliome carotidien gauche en hypersignal T2 refoulant la carotide externe en avant et la carotide interne en arrière.

Commentaires :

-Le système neuroendocrinien disséminé: ensemble de cellules spécialisées ayant des origines embryologiques diverses, intégrant des structures fonctionnelles aussi variables que les glandes parathyroïdiennes, les paragangliomes, les cellules C de la thyroïde, la médullaire surrénalienne...

-Particularité des cellules neuroendocrines: capacité sécrétoire qui peut s'exprimer cliniquement ou biologiquement

-Cliniquement inconstante, la sécrétion hormonale d'une TNE reste un élément d'orientation essentiel en faveur d'une pathologie neuroendocrine.

-La recherche d'une NEM ou une autre pathologie héréditaire est systématique par l'étude des antécédents personnels et familiaux.

-La diversité des cellules composant ce système neuroendocrinien explique les difficultés à regrouper les manifestations cliniques, moyens de diagnostic et le traitement de ces tumeurs. La prise en charge multidisciplinaire et le pronostic dépendent du type histologique.