

## Abstract

L'hamartome épithélial respiratoire adénomatoïde (HERA, REAH pour les anglo-saxons : respiratory adenomatoid epithelial hamartoma) des fosses nasales et des sinus est une entité anatomopathologique [1] qui semblait relativement rare. En effet, seule une cinquantaine de cas ont été décrits dans la littérature [2]. Il s'agit en fait d'une tumeur bénigne mal connue tant du clinicien que du radiologue ou de l'anatomopathologiste et qui semble relativement fréquente quand on sait la reconnaître. Le REAH a été décrit pour la première fois dans une série de 31 cas par Wenig et Heffner en 1995.[1]. Avant 1995, seuls 13 cas d'hamartome nasal avaient été signalés. La majeure partie des cas signalés concernaient des hommes âgés de la troisième à la neuvième décennie.[2]. Ces masses surviennent dans la cavité nasale, les sinus paranasaux et le nasopharynx. [2]. À ce jour, il existe peu de littérature concernant REAH, et la majorité a été publiée sous forme de rapports de cas.[3]. Des publications récentes ont développé les caractéristiques immunohistochimiques et génétiques moléculaires de ces lésions, ce qui a contribué à une meilleure compréhension.[4]. L'enjeu de cette lésion est de ne pas la surdiagnostiquer comme maligne car elle peut être traitée par une simple excision plutôt qu'une chirurgie radicale. Cette revue comprendra les caractéristiques cliniques, histopathologiques, immunohistochimiques et génétiques moléculaires.

## Objectifs

Le but de ce travail est tout d'abord de décrire les caractères cliniques, scanographiques et anatomopathologiques de notre cas qui permettent aujourd'hui de reconnaître cette nouvelle entité clinique qui représente un diagnostic différentiel aux tumeurs polypoides des fosses nasales et que sont exérèse nécessite une dissection des fentes olfactives et non pas des carters ethmoïdaux.

## Méthodes et Matériels

Il s'agit d'une femme de 55 ans présentant une obstruction nasale unilatérale depuis plusieurs années qui a été adressé en consultation. Le bilan clinique retrouve une masse polypoïde translucide gauche, radiologique (TDM, IRM fig.1) a mis en évidence une volumineuse masse développée aux dépens de l'ethmoïde gauche étendue à la fente olfactive, avec des signes d'ostéolyses localisés. la patiente a bénéficié d'une exérèse par voie endoscopique, avec des résultats anatopath en faveur d'un Hamartome épithélial adénomatoïdes, 2 années après une exérèse chirurgicale complète par voie endoscopique, aucun reliquat tumoral n'apparaissait.

## Résultats

REAH est une lésion bénigne touchant principalement les hommes entre la troisième et la neuvième décennie de la vie. Le ratio hommes/femmes est d'environ 7 : 1 [2]. L'hamartome touche généralement les personnes âgées [6], la symptomatologie retrouve à des degrés divers obstruction nasale, hyposmie, cacosmie, agueusie, rhinorrhée antérieure ou postérieure [5] peu spécifiques. REAH a tendance à avoir un aspect polypoïde. Les polypes ont tendance à être charnus à fermes, jaunes à blancs, de tailles variables, dans notre cas l'aspect était celui d'un polype simple, Radiologiquement, le résultat le plus fréquent de REAH est une opacification du sinus affecté et une certaine connexion avec la cloison nasale.[3,4]. Diagnostic différentiel c'est les Polypes inflammatoires [6]. le REAH peut être diagnostiqué à tort comme un polype inflammatoire en raison du chevauchement des caractéristiques cliniques, morphologiques, thérapeutiques et biologiques [6], Le traitement constitue en L'exérèse complète du pédicule d'implantation de cette tumeur.

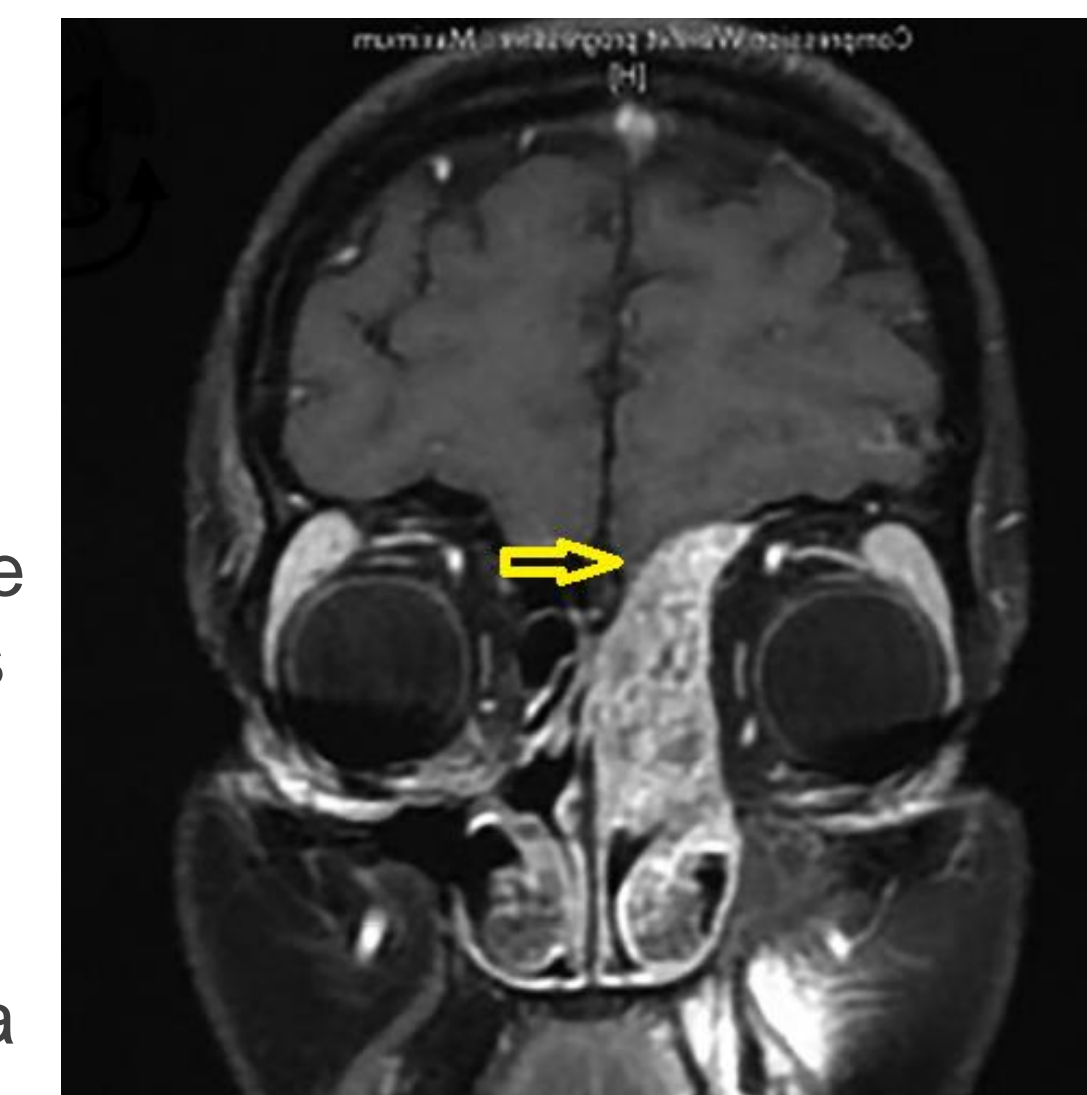


Fig.1.IRM pré opératoire en coupe coronale montrant le siège de la lésion

## Conclusion

L'hamartome respiratoire adénomatoïde des fentes olfactives pourrait être une lésion plus fréquente que l'on croit, parfois isolée, parfois associée à une PNS, nous rapportant le cas où l'insertion était au niveau de la fente olfactive qui simulait une meningocelle avec un geste agressif qui a été prodigué. Une mauvaise interprétation diagnostique est un problème sérieux concernant cette lésion. Les médecins ORL doivent être conscients de cette entité afin d'éviter un surdiagnostic et des interventions chirurgicales excessives pour le patient.

## Références

1. Wenig BM, Heffner DK. Respiratory epithelialadenomatoid hamartomas of the sinonasal tract and nasopharynx: a clinicopathologic study of 31 cases. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1995.
2. Malinvaud D, Halimi P, Cote JF, Vilde F, Bonfils P. [Adenomatoïde hamartome de l'ethmoïde sinus:one case report]. Rev Laryngol Otol Rhinol.(Bord) 2004; 125: 45-48.
3. Endo R, Matsuda H, Takahashi M et al. Hamartome adénomatoïde épithélial respiratoire dans la cavité nasale. Acta Otolaryngol. 2002 ; 122 : 398-400.
4. Delbrouck C, Fernandez Aguilar S et al. Hamartome adénomatoïde épithélial respiratoire associé à une polyposse nasale. Suis J Otolaryngol. 2004 ; 25 : 282-4
5. Ozolek JA, Barnes EL, Hunt JL. Cellules basales/myoépithéliales dans la sinusite chronique, l'hamartome adénomatoïde épithélial respiratoire, le papillome inversé et l'adénocarcinome sinonasal de type intestinal et nonintestinal : une étude immunohistochimique. Laboratoire Arch PatholMed. 2007 ; 131 : 530-7
6. Braun H, Beham A, Stammler H. [Respiratoryepitheloid adenomatoid hamartoma of the nasalcavity--case report and review of the literature]. Laryngorhinootologie 2003; 82: 416-420.