

TUMEURS

DE LA CAVITÉ BUCCALE, NASO-SINUSIENNES ET DU CAVUM, ET DES VOIES AÉRODIGESTIVES SUPÉRIEURES

Pr Sébastien Vergez^{1,2}, Dr Agnès Dupret-Bories², Dr Benjamin Vairel^{1,2}, Dr Guillaume de Bonnecaze¹

1. Service ORL et chirurgie cervico-faciale, CHU Toulouse, hôpital Rangueil-Larrey, 31000 Toulouse, France

2. Département de chirurgie, institut universitaire du cancer de Toulouse-Oncopole, 31000 Toulouse, France

vergez.s@chu-toulouse.fr



DIAGNOSTIQUER une tumeur de la cavité buccale, naso-sinusienne ou du cavum, ou des voies aérodigestives supérieures.

Cancers buccaux, oropharyngés, hypopharyngés et laryngés

Épidémiologie, facteurs de risque et histoire de la maladie

Les cancers buccaux et pharyngo-laryngés représentent environ 10 % de l'ensemble des tumeurs malignes (fig. 1). C'est le 5^e cancer chez l'homme en terme de fréquence. Son incidence augmente progressivement pour le sexe féminin tandis qu'elle diminue pour le sexe masculin. La prédominance masculine demeure avec une incidence en France pour l'année 2015 de respectivement : 8 010 cancers buccaux et pharyngés, 2 611 cancers laryngés chez des hommes pour 3 600 et 485 chez des femmes. Le principal facteur de risque est représenté par les intoxications alcoolique et tabagique. Chacun constitue un puissant oncogène pour ces localisations. L'habituelle association des deux intoxications joue un rôle synergique sur la survenue de cancers de la bouche et de la gorge et facilite la survenue de tumeurs synchrones voire métachrones (deuxièmes cancers présents au moment du diagnostic ou au décours). L'implication du papillomavirus humain (HPV) [16/18] est démontrée dans la survenue de cancers oropharyngés, concerné dans près de 50 % de ces localisations oropharyngés aux États-Unis et en Europe du Nord, plutôt 25 % en France.

L'histologie principale est le carcinome épidermoïde.

Ces cancers ont la particularité d'être lymphophiles et sujets aux localisations multiples. Donc dès la consultation initiale, lors du bilan d'extension endoscopique et tomodensitométrique ainsi

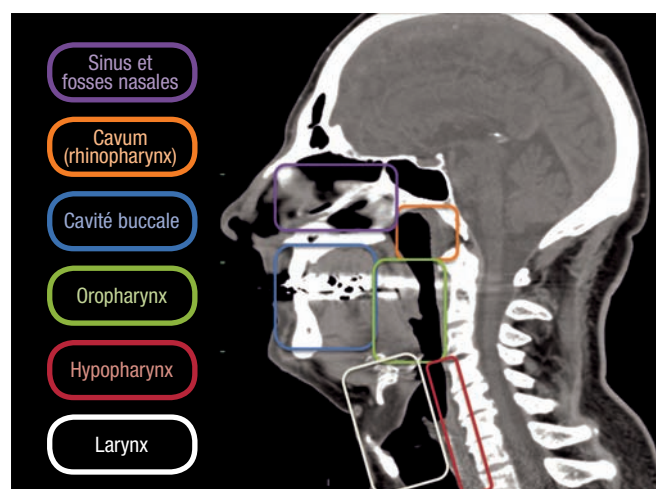


FIGURE 1 Localisation des cancers des voies aérodigestives supérieures.

que dans le suivi, la prise en compte de ces caractéristiques est primordiale, avec la recherche de ganglions et de nouveau cancer de la bouche ou la gorge, voire du poulmon.

Le pronostic de ces tumeurs s'est largement amélioré au cours des dernières années, notamment avec les progrès thérapeutiques effectués en chirurgie, radiothérapie et oncologie médicale. Les taux de mortalité de ces cancers diminuent au fil des ans en France.

Diagnostic

1. Signes généraux

La dénutrition est fréquente, conjonction d'anorexie, amaigrissement, voire altération de l'état général potentialisés par l'odynophagie.

2. Signes fonctionnels

La découverte d'une adénomégale cervicale est souvent le motif de consultation initiale conduisant au diagnostic d'une tumeur buccale ou pharyngo-laryngée.

Dysphagie, douleur, odynophagie, saignements sont associés aux tumeurs buccales et pharyngées. L'otalgie réflexe est classiquement présente pour des tumeurs oropharyngées ou hypopharyngées.

La dysphonie signe l'atteinte laryngée glottique ou la fixité tumorale d'un hémilarynx.

La dyspnée est présente en cas de tumeurs obstructives, notamment sous-glottiques.

3. Signes physiques

L'inspection est cervicale, buccale (langue mobile, plancher, joues, lèvres, gencives, palais) et oropharyngée (voile, luette, base de langue, amygdales palatines, paroi pharyngée postérieure). Il faut évaluer la protraction et la mobilité linguale, l'ouverture buccale.

À la palpation cervicale et laryngée, les adénopathies sont classiquement indurées, indolores, avec une fixation progressive au plan profond et/ou superficiel. Un schéma daté est important. À l'exception des tumeurs débutantes de corde vocale, toutes ces tumeurs buccales et pharyngo-laryngées présentent un risque fort d'envahissement ganglionnaire cervical. Le stade N de la classification TNM est identique pour tous les cancers oto-rhino-laryngés (tableau).

La palpation oropharyngée recherche une induration, une lésion douloureuse saignante pouvant passer inaperçue à l'inspection de l'amygdale ou la base de langue (où la muqueuse n'est pas lisse).

Il faut rechercher des atteintes de structures de voisinage : nerfs crâniens, examen neurologique et ophtalmologique.

Une laryngoscopie indirecte au miroir ou, mieux, une nasofibroscopie est réalisée pour l'examen pharyngolaryngé :

- pour le larynx, examen muqueux glottique (cordes vocales) et appréciation de la mobilité des cordes ; examen sous-glottique et sus-glottique (épiglote, bandes ventriculaires, fig. 2) ;
- pour l'hypopharynx, examen des sinus piriformes droit, gauche, paroi hypopharyngée postérieure et de la région rétrocricoïdienne (fig. 2).

Les extensions tumorales doivent être décrites. Une deuxième tumeur synchrone doit être recherchée au sein des voies aéro-digestives supérieures.

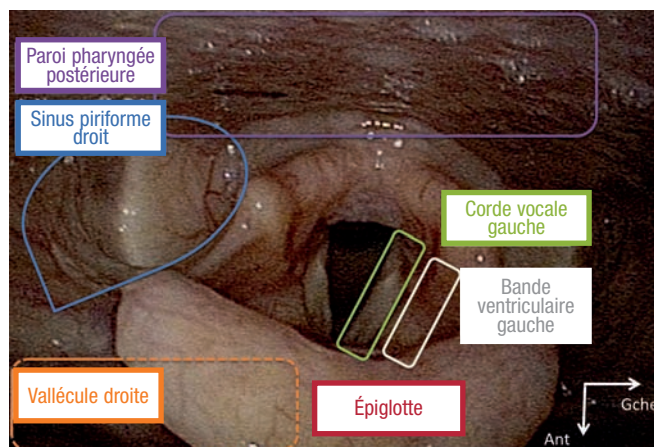


FIGURE 2 Nasofibroscopie détaillant les étages glottique (cordes vocales) et sus-glottique (épiglote, bandes ventriculaires) du larynx, ainsi que l'hypopharynx (sinus piriformes, paroi hypopharyngée postérieure).

Bilan complémentaire

1. Panendoscopie des voies aérodigestives supérieures (VADS)

Cet examen endoscopique s'effectue sous anesthésie générale et associe l'endoscopie de la cavité buccale, de l'oropharynx, de l'hypopharynx, la laryngoscopie, la trachéoscopie et l'œso-phagoscopie. La tumeur est circonscrite et ses extensions détaillées. Des biopsies sont réalisées à visée anatomo-pathologique (si elles n'ont pas été faites en consultation). Enfin, une deuxième tumeur synchrone est recherchée. Un schéma daté ou une vidéo est archivé dans le dossier du patient.

2. Bilan d'extension radiologique (local et à distance)

La tomodensitométrie cervico-thoracique injectée évalue les extensions profondes cervicales de la tumeur. Avec la panendoscopie, elle permet d'en évaluer la résécabilité. Elle recherche des adénopathies cervicales et analyse des rapports de ces dernières avec l'axe jugulo-carotidien. Elle permet le bilan d'extension thoracique associé, principal siège des métastases des cancers des voies aéro-digestives supérieures.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) injectée est réalisée en cas de suspicion d'envahissement de la mandibule, la langue ou l'oropharynx. Elle donne des informations complémentaires pour ces localisations par rapport aux données du scanner.

La tomographie par émission de positons (TEP-TDM) au 18FDG est réalisée selon les équipes, pour les tumeurs avancées, au fort risque métastatique (T3, T4, N2, N3). Devant une adénopathie cervicale épidermoïde à la ponction, sans primitif évident, la TEP-TDM au 18 FDG est indiquée.

3. Bilan préthérapeutique

Il comprend un panoramique dentaire, une évaluation/prévention odontologique avant une radiothérapie cervico-faciale (risque d'ostéite et ostéo-radionécrose mandibulaire), une évaluation biologique rénale et fonctionnelle cardiaque avant une chimiothérapie, une évaluation nutritionnelle et une évaluation des addictions.

TABEAU

Classification N et M de la TNM 2009

N (adénopathie)		M (métastases)	
N0	pas d'adénopathie	M0	pas de métastases
N1	adénopathie homolatérale unique < 3 cm	M1	métastases à distance
N2a	homolatérale, unique > 3 cm, < 6 cm		
N2b	homolatérale, multiples < 6 cm		
N2c	bilatérale ou controlatérale < 6 cm		
N3	adénopathie > 6 cm		

Décision thérapeutique et dispositif d'annonce

Le processus de décision est :

- une réunion de concertation pluridisciplinaire avec un quorum d'au moins trois médecins de spécialités différentes ; elle fait la synthèse du bilan de résecabilité et d'extension (stade TNM) et proposition thérapeutique ;
- une consultation d'annonce médicale suivie d'une consultation d'annonce paramédicale ; la remise du programme personnalisé de soins ;
- la mise en place des soins de support : diététiques, orthophoniques, odontologiques, tabacologiques, alcoologiques, psychologiques, sociaux... La mise en place d'une gastrostomie est parfois nécessaire afin d'éviter toute dénutrition.

Principes thérapeutiques : traitement de la tumeur et des aires ganglionnaires de drainage

Les deux premiers points sont l'arrêt de l'alcool et du tabac.

L'exérèse tumorale peut se faire avec un large abord cervical ou bien par voie transorale pour les tumeurs de petite taille, notamment du plan glottique, de l'étage sus-glottique, voire certaines tumeurs pharyngées. Par voie externe ou par voie transorale, l'exérèse respecte les principes de chirurgie oncologique d'exérèses en monobloc avec marges carcinologiques de sécurité (centimétriques).

Un geste de curage ganglionnaire cervical uni- ou bilatéral (tumeur médiane ou franchissant la ligne médiane) est associé au geste d'exérèse tumorale. Celui-ci est réalisé à visée thérapeutique en présence d'adénopathie métastatique au bilan. Il est aussi régulièrement indiqué en l'absence d'adénopathie au bilan devant le haut risque lymphophile avec un intérêt diagnostique et pronostique (découverte de métastases ganglionnaires infracliniques).

La radiothérapie peut être proposée pour certaines tumeurs débutantes en traitement exclusif. À l'irradiation tumorale, une irradiation prophylactique cervicale est associée (en dehors des primitifs glottiques peu lymphophiles).

La radiothérapie est régulièrement faite en postopératoire pour les tumeurs moyennes et avancées. Enfin, elle occupe un rôle de choix pour les tumeurs non résécables en association avec la chimiothérapie. La radiochimiothérapie concomitante est aussi parfois indiquée en première ligne, en alternative à un traitement comportant un temps chirurgical.

La radiothérapie a connu de grandes optimisations récemment avec la radiothérapie conformationnelle en modulation d'intensité apportant une délivrance plus ciblée de la dose tout en épargnant mieux les tissus sains avoisinants. Il en résulte une nette amélioration des suites fonctionnelles avec moins de séquelles, notamment salivaires.

L'irradiation de la mandibule impose encore une prévention dentaire avec assainissement préthérapeutique et fluoration en per- et post-thérapeutique. L'ostéoradionécrose reste une complication tardive redoutée de la radiothérapie cervico-faciale.

Tumeurs de la cavité buccale, naso-sinusiennes et du cavum, et des voies aérodigestives supérieures



POINTS FORTS À RETENIR

- ➊ Facteurs de risque : l'alcool et le tabac pour les tumeurs orales, pharyngées et laryngées ; l'HPV principalement pour l'oropharynx ; les poussières de bois pour les adénocarcinomes naso-ethmoïdaux.
- ➋ Lymphophilie de ces cancers : à prendre en compte dès l'examen clinique initial (schéma date), lors de la prescription du bilan d'extension loco-régional (TDM cervico-faciale avec injection de produit de contraste), lors de la décision en RCP avec de fréquents traitements prophylactiques ganglionnaires cervicaux ; et lors du suivi (possibles récurrences ganglionnaires).
- ➌ Fréquentes deuxième localisations dans les cancers épidermoïdes justifiant l'indispensable panendoscopie à la recherche de localisations synchrones.

La chimiothérapie a aussi connu des avancées en ORL, et de nouveaux protocoles ont démontré leur efficacité, particulièrement en chimiothérapie néo-adjuvante (v. Larynx). La chimiothérapie est régulièrement associée à la radiothérapie postopératoire des tumeurs moyennes et avancées présentant des critères histologiques d'agressivité (adénopathies en rupture capsulaire, marges chirurgicales positives, engainements périnerveux, etc.).

Enfin, la chimiothérapie est le traitement des patients en situation métastatique et palliative. Les drogues utilisées sont les sels de platine (néphrotoxicité, ototoxicité), le 5-fluoro-uracile (cardiotoxicité), les taxanes (neuropathies périphériques) et le cétuximab (thérapie ciblant le récepteur aux facteurs de croissance des épidermes).

Suivi post-thérapeutique

Le suivi clinique est trimestriel les trois premières années, puis semestriel et enfin annuel jusqu'à dix ans post-traitement. Une imagerie tomodensitométrique est faite au moins annuellement. Les suivis odontologiques, orthophoniques, diététiques, hormonaux (TSH), addictologiques, sociaux sont également assurés parallèlement pendant plusieurs années.

Pronostic

La survie relative à 5 ans est variable en fonction des localisations tumorales : bon pronostic global des cancers glottiques, pronostic plus sombre des lésions sous-glottiques ou hypopharyngées.

Parmi les facteurs péjoratifs, notons un stade TNM élevé, des comorbidités associées, un âge > 75 ans, une intoxication alcoolotabagique importante, un diagnostic tardif.

Cancers des lèvres et de la cavité buccale

Caractéristiques cliniques : états précancéreux

Des lésions précancéreuses peuvent être décelées dans la cavité buccale. Il s'agit d'altérations tissulaires au sein desquelles le cancer apparaît plus souvent que dans le tissu normal. On estime que 12 % des patients présentant une dysplasie de la cavité orale (leucoplasie, érythroplasie) développeront un cancer sur la lésion initiale (**fig. 3**). Une biopsie-exérèse est proposée, le plus souvent à visée diagnostique et thérapeutique.

Une mauvaise hygiène bucco-dentaire avec pathologie parodontale constitue également un facteur de risque pour certains auteurs.

Caractéristiques thérapeutiques

L'exérèse chirurgicale, lorsqu'elle est possible, constitue la meilleure option pour les cancers de la cavité buccale. En fonction de la localisation tumorale et de la taille de la tumeur, la chirurgie peut se faire par voie orale, par voie cervico-transorale, si besoin associée à une résection mandibulaire interruptrice ou partielle (non interruptrice).

Après l'exérèse de la tumeur avec des marges d'exérèse larges, une reconstruction de la perte de substance peut être effectuée par suture directe, lambeau local ou lambeau libre à distance (anastomoses microvasculaires) en fonction de la taille et de la localisation de la perte de substance.

Une trachéotomie provisoire et/ou une alimentation par sonde entérale peuvent être nécessaires le temps de la cicatrisation.

Un curage ganglionnaire uni- ou bilatéral est classiquement associé, concernant les territoires de drainage théoriques sous-mental, sous-mandibulaire et jugulo-carotidien.

Une radiothérapie adjuvante (gouttières dentaires de fluoration de manière définitive) est préconisée en cas d'adénopathies métastatiques et/ou pour les volumineuses tumeurs.

Une chimiothérapie adjuvante est préconisée en cas d'adénopathie avec rupture capsulaire, de facteurs histologiques de mauvais pronostic.

Cancers de l'oropharynx

Caractéristiques épidémiologiques et cliniques

La prise en charge diagnostique et thérapeutique des tumeurs de l'oropharynx se rapproche des tumeurs de la cavité buccale. La double intoxication alcool-tabagique représente le principal facteur de risque. Cependant, il existe une part non négligeable (20-30 %) de tumeurs liées aux papillomavirus.

Les tumeurs amygdaliennes (**fig. 4**) se présentent fréquemment sous des formes « pseudo-angineuses » avec ulcération et induration. Une otalgie réflexe, une odynophagie sont fréquentes. La palpation oropharyngée est indispensable devant le caractère irrégulier de la muqueuse normale oropharyngée pouvant dissimuler de petites tumeurs.



FIGURE 3 Cancer épidermoïde du plancher buccal antérieur avec contact mandibulaire et respect de la langue mobile.

Le bilan d'extension et la prise en charge thérapeutique ne diffèrent pas des tumeurs de la cavité buccale. Les localisations sont aussi très lymphophiles (territoire jugulo-carotidien).

Plus rarement, la biopsie peut révéler un lymphome ou un carcinome développé sur glandes salivaires accessoires (muco-épidermoïde, adénoïde kystique, adénocarcinome...).

Caractéristiques thérapeutiques

Les tumeurs débutantes (T1T2N0) peuvent faire l'objet d'un traitement exclusif (chirurgie seule, voire radiothérapie seule), mais ce traitement concerne la tumeur et les aires ganglionnaires (en prophylactique).

Les carcinomes oropharyngés strictement viro-induits (HPV+ chez des patients non tabagiques et non alcooliques) sont de meilleur pronostic qu'une tumeur de même stade chez un patient éthylo-tabagique HPV-.

L'exérèse chirurgicale peut être transorale directe ou avec une assistance robotique pour les tumeurs débutantes bourgeonnantes. Les tumeurs avancées sont opérées par voie externe (avec parfois nécessaire mandibulotomie d'exposition pour l'exérèse et la reconstruction). Tout comme pour la cavité buccale, les défauts sont reconstruits (lambeaux locaux, lambeaux libres).

Une radiothérapie postopératoire est habituellement associée, éventuellement avec une chimiothérapie concomitante (adénopathie métastatique en rupture capsulaire, marges positives...). Les maladies non résécables reçoivent une radio-chimiothérapie concomitante parfois précédée d'une chimiothérapie néo-adjuvante.

Les séquelles fonctionnelles de ces traitements oropharyngés justifient une rééducation intensive orthophonique post-thérapeutique.



FIGURE 4 Cancer épidermoïde de l'amygdale droite avec extension sous-muqueuse au voile homolatéral.

Cas particulier : adénopathie épidermoïde sans primitif évident

L'adénopathie cervicale est un mode de découverte fréquent d'un carcinome des voies aérodigestives supérieures (régulier primitif oropharyngé associé).

Le primitif passe parfois inaperçu lors de la première évaluation clinique. Dans ces conditions, la séquence est :

- 1) TEP-TDM au 18 FDG à la recherche d'un hypermétabolisme pharyngé permettant de cibler les biopsies lors de la panendoscopie ;
- 2) ponction cytologique ganglionnaire pour prouver la nature épidermoïde du ganglion.
- En l'absence de primitif retrouvé après ces examens :
- 3) adénectomie et analyse extemporanée, sous anesthésie générale avec curage cervical dans le même temps opératoire dès confirmation. Une biopsie en quartiers d'orange est formellement contre-indiquée ;
- 4) amygdalectomie lors de la même anesthésie générale (primitif occulte intra-amygdalien fréquent).

Cancer du larynx

Caractéristiques épidémiologiques et cliniques

Le cancer du larynx représente 3,5 % des cancers diagnostiqués annuellement dans le monde. Il représente près de 25 % des cancers des voies aérodigestives supérieures. Le facteur de risque principal est le tabac. Le risque est dose-dépendant. La fumée du tabac comporte de nombreux carcinogènes comme les hydrocarbures et les nitrosamines. L'alcool est un facteur de risque indépendant du tabac. Il aurait un impact surtout sur la survenue des cancers sus-glottiques par contact direct muqueux.

Des lésions précancéreuses dysplasiques peuvent être détectées suite à l'apparition d'une dysphonie. Une biopsie-exérèse par cordectomie superficielle en endoscopie sous anesthésie générale est alors nécessaire pour confirmation diagnostique et traitement.

En fonction de la localisation tumorale, les signes révélateurs varient :

- la dysphonie est le principal symptôme, d'apparition très précoce dans les lésions du plan glottique. Toute dysphonie, évoluant depuis plus de 21 jours, chez un homme de plus de 40 ans, tabagique, nécessite un examen ORL spécialisé pour rechercher de principe un cancer du larynx ;
- la dyspnée laryngée apparaît en cas d'effet de masse dans la lumière respiratoire. C'est généralement un signe tardif, sauf pour les lésions sous-glottiques qui peuvent être rapidement dyspnéisantes ;
- la dysphagie est fréquemment décrite dans les lésions sus-glottiques avec sensation de corps étranger ;
- un saignement de type hémoptysie peut survenir en cas de lésion ulcérée ;
- une tuméfaction cervicale peut être le premier signe d'appel en rapport avec une adénopathie métastatique ou une extension extralaryngée de la lésion primitive.

L'examen laryngé s'effectue avec en nasofibroscopie (mieux qu'en laryngoscopie indirecte) (**fig. 2**), en consultation, et évalue la tumeur, son implantation, ses extensions et ses répercussions sur la mobilité laryngée et le calibre de la filière respiratoire laryngée.

La tomодensitométrie cervicale avec injection de produit de contraste (et thoracique) est un élément décisif pour apprécier l'extension locale de la lésion et des adénopathies aux structures environnantes musculaires, cartilagineuses ou osseuses, voire l'artère carotide commune. Le scanner thoracique est un complément utile dans le cadre du bilan d'extension régional à la recherche d'atteinte secondaire médiastino-pulmonaire chez ces patients majoritairement fumeurs.

Lors de la panendoscopie, une étape primordiale est la vérification d'une bonne exposition opératoire en vue du traitement endoscopique des tumeurs débutantes.

Caractéristiques thérapeutiques

Pour les lésions précoces T1 du plan glottique, les taux de contrôle local sont élevés avec une radiothérapie exclusive ou une cordectomie par voie endoscopique (95 % de survie à 5 ans). Pour ces localisations glottiques peu lymphophiles, en l'absence d'adénopathie au bilan initial, une surveillance cervicale est admise. Pour la chirurgie, si les conditions d'exposition opératoire sont bonnes, la résection s'effectue en micro-endoscopie au laser CO₂. Quel que soit le traitement, une rééducation orthophonique vocale est de mise après traitement d'un cancer laryngé.

Pour les T1 sus-glottiques et les T2, la prise en charge est soit chirurgicale conservatrice sous la forme d'une laryngectomie

partielle (par voie endoscopique ou par voie externe), soit par radiothérapie exclusive. Le compartiment ganglionnaire cervical est habituellement traité avec la tumeur.

Pour les lésions T3 non accessibles à une chirurgie conservatrice, une indication théorique de laryngectomie totale est posée. Afin d'éviter cette mutilation, en fonction des comorbidités du patient, un protocole de préservation d'organe peut être proposé avec une chimiothérapie d'induction suivie en cas de réponse satisfaisante d'une radio-chimiothérapie concomitante (trois cycles de taxanes, sels de platine et 5-fluoro-uracile).

En cas de lésion laryngée classée T4, ou T3 en échec de préservation après chimiothérapie d'induction, une chirurgie non conservatrice à type de laryngectomie totale avec curage(s) suivie d'une radiothérapie devra être proposée.

En cas de lésion non résécable, une radio-chimiothérapie est proposée.

La survie globale à 5 ans est de l'ordre de 60 % tous stades confondus. Il existe une grande variabilité avec une survie de près de 90 % à 5 ans pour les T1 du plan glottique contre moins de 50 % pour les lésions sous-glottiques dont le diagnostic est trop tardif.

Cancers de l'hypopharynx

Caractéristiques épidémiologiques et cliniques

Les cancers de l'hypopharynx représentent près de 15 % des cancers des voies aéro-digestives supérieures et sont en majorité des carcinomes épidermoïdes. Ils surviennent préférentiellement chez l'homme entre 50 et 70 ans. La localisation dominante est le sinus piriforme (fig. 2).

Ce cancer est classiquement en lien avec une intoxication alcool-tabagique et s'associe à un risque élevé de lésions secondaires. Par ailleurs, certaines expositions professionnelles ont été incriminées dans le développement de ces lésions (industrie du caoutchouc et de l'amiante, agriculture...). L'impact de l'HPV n'est pas reconnu.

Son diagnostic est souvent fait tardivement et à un stade avancé. Son pronostic est péjoratif (20 % de survie à 5 ans).

La dysphagie et l'odynophagie avec otalgie réflexe sont des signes classiques pouvant être présents initialement sous forme de simple gêne pharyngée notamment à la déglutition. La dysphonie et la dyspnée sont des signes tardifs faisant redouter une extension au mur pharyngo-laryngé avec fixation de l'hémilarynx. L'examen se fait en nasofibroscopie (voire laryngocopie indirecte).

Une adénopathie peut être le seul signe d'appel du fait de la fréquence importante d'atteintes ganglionnaires, y compris pour des tumeurs de petite taille.

Les deuxième localisations muqueuses sont fréquentes, notamment dans l'œsophage. Une œsophagoscopie est donc indispensable au bilan de ces cancers (lors de la panendoscopie ou fibroscopie œsogastrique différée selon les équipes).

Les carcinomes hypopharyngés sont souvent de stade avancé au moment du diagnostic, donc à haut risque métastatique. Donc le recours à une TEP-TDM au 18 FDG dans le bilan d'extension est souvent associé à la TDM cervico-thoracique avec injection de produit de contraste.

Caractéristiques thérapeutiques des cancers hypopharyngés

Les tumeurs peu avancées (T1-T2) relèvent d'une prise en charge chirurgicale pharyngo-laryngée partielle conservatrice ou par radiothérapie exclusive, mais associent toujours un traitement cervical prophylactique (lymphophilie importante).

Les lésions T3-T4 relèvent d'une chirurgie mutilante de type pharyngo-laryngectomie totale. Pour les lésions T3 non accessibles à une chirurgie conservatrice, en fonction des comorbidités du patient, un protocole de préservation d'organe pharyngo-laryngé peut être proposé avec une chimiothérapie d'induction, suivie en cas de réponse satisfaisante d'une radio-chimiothérapie concomitante (v. § Cancer du larynx).

En cas de lésion hypopharyngée classée T4, une chirurgie non conservatrice (pharyngo-laryngectomie totale avec curage) suivie d'une radiothérapie doit être proposée.

En cas de lésion non résécable, une radio-chimiothérapie est proposée.

Tumeurs des sinus et des fosses nasales

Épidémiologie, facteurs de risque et histoire de la maladie

Les tumeurs des fosses nasales et sinus paranasaux sont rares et représentent 3 à 5 % des tumeurs des voies aéro-digestives supérieures. Leur diagnostic est souvent tardif.

Les histologies sont variées : adénocarcinomes (naso-ethmoïdal), carcinomes épidermoïdes (maxillaire), esthésio-neuroblastomes, mélanomes, lymphomes, carcinomes adénoïdes kystiques... Ces tumeurs ne sont pas associées aux facteurs de risque éthylo-tabagiques, à l'exception des carcinomes épidermoïdes maxillaires. L'oncogenèse des adénocarcinomes naso-ethmoïdaux est liée à l'exposition aux poussières de bois. Cette pathologie est reconnue comme une maladie professionnelle pour les travailleurs du bois (n° 47B dans le tableau des maladies professionnelles). Le délai de prise en charge est de 30 ans après l'exposition.

La gravité de ces pathologies tient essentiellement par extension tumorale locale aux fréquentes atteintes ophtalmologiques et neurologiques associées.

Diagnostic

Les signes fonctionnels sont rhinologiques : obstruction nasale, épistaxis, rhinorrhée muco-sanglante, douleur sinusienne, limitation de l'ouverture buccale, déformation palatine, gingivale voire faciale.

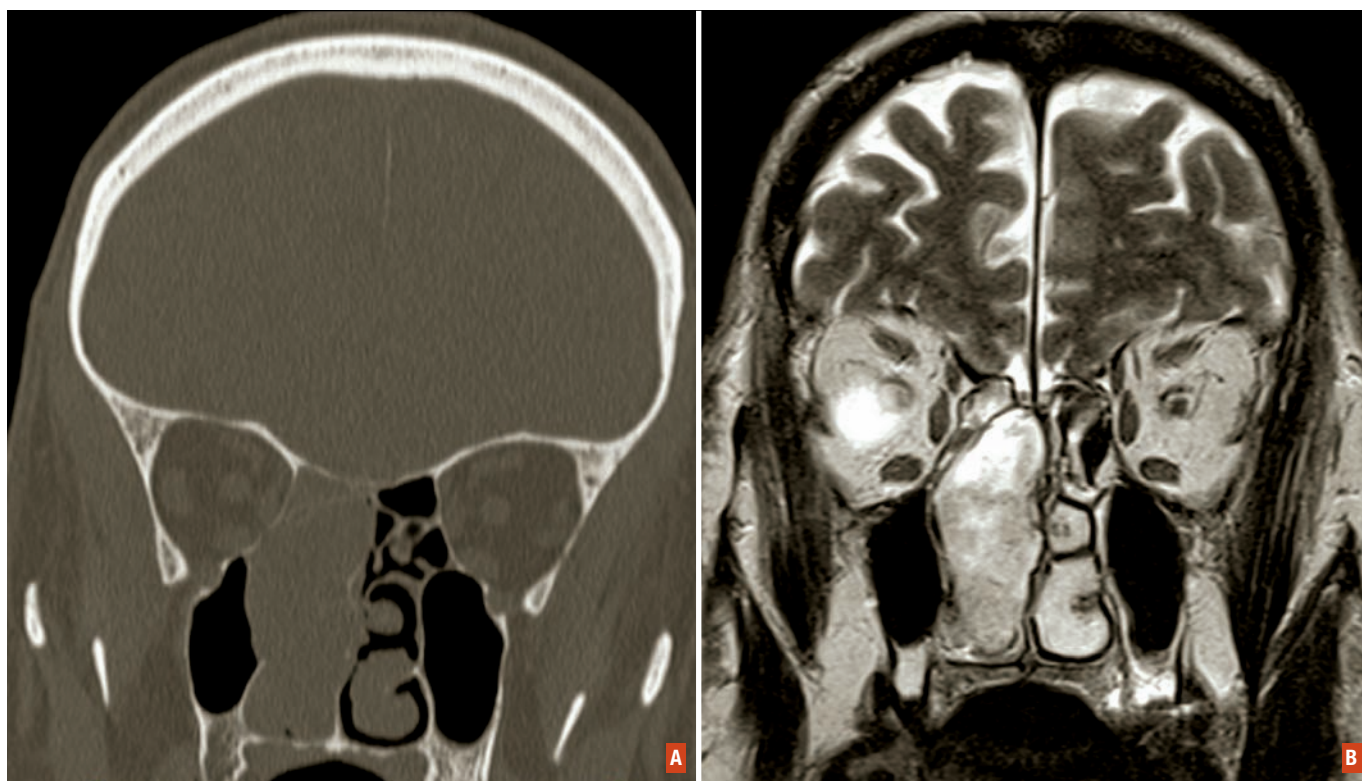


FIGURE 5 Coupes coronales en TDM (A) et IRM T2 (B) d'un adénocarcinome naso-ethmoïdal droit au contact de la base du crâne (gouttière olfactive).

Il s'y associe des signes fonctionnels ophtalmologiques/neurologiques : diplopie (par extension orbitaire ou atteintes basicrâniennes des nerfs à destination orbitaire), exophtalmie, trouble de l'acuité visuelle, céphalées, syndrome méningé, déficit sensitif dans le territoire trigéminal...

Le bilan clinique nécessite rhinoscopie antérieure, nasofibros-copie, inspection de la cavité buccale (gencives maxillaires, palais, voile, oropharynx), otoscopie, examen d'oculomotricité, examen neurologique, recherche de trismus...

Bilan complémentaire

Il nécessite une rhinoscopie avec biopsie de la lésion suspecte (sous anesthésie générale ou locale), le plus souvent bourgeonnante et hémorragique.

Le bilan d'extension associe :

- une TDM avec injection de produit de contraste du sinus et de la base du crâne : recherche d'une lyse osseuse associée à une tumeur (fig. 5) ;
- une IRM avec injection de gadolinium du sinus et de la base du crâne : meilleure définition des atteintes loco-régionales, complémentaire des informations tomодensitométriques (fig. 5) ;
- une TDM avec injection de produit de contraste cervico-thoracique : recherche d'adénopathies cervicales et de localisations secondaires.

Traitement

Le traitement associe classiquement une exérèse chirurgicale (voie transfaciale, voire voie endoscopique pour des tumeurs sélectionnées et des équipes entraînées), puis une radiothérapie postopératoire. Certaines histologies présentent un risque d'extension ganglionnaire cervicale (esthésio-neuroblastomes) et d'autres moins (adénocarcinomes, carcinomes adénoïdes kystiques). Un traitement chirurgical ou radiothérapie cervicale sera proposée au cas par cas selon le statut NO ou N+ et le caractère lymphophile ou non de l'histologie concernée.

Il est possible d'avoir recours à des épithèses (palatines, oculaires, nasales, jugales...).

Tumeurs du rhinopharynx (cavum)

Épidémiologie, facteurs de risque et histoire de la maladie

Le cavum est la portion de pharynx en regard des fosses nasales (fig. 1). Il est limité en haut par le corps du sphénoïde, en arrière par l'articulation cranio-cervicale et le rachis cervical.

Le type histologique le plus fréquemment en cause est le carcinome indifférencié de type nasopharyngé (UCNT pour *undifferentiated carcinoma of nasopharyngeal type*).

D'autres histologies peuvent être vues : carcinomes épidermoïdes et lymphomes principalement.

Deux profils à risque sont associés aux tumeurs UCNT du rhinopharynx :

- origine ethnique : Asie du Sud-Est, Maghreb, Alaska ;
- infection virale : virus d'Epstein-Barr (intérêt comme marqueur tumoral lors du suivi thérapeutique ou lors de la démarche diagnostique d'une adénopathie sans primitif).

Le tabac et l'alcool ne représentent pas des facteurs de risque dans cette localisation.

Les carcinomes UCNT ont la particularité de donner des métastases ganglionnaires, des localisations à distance, et sont plutôt radio- et chimiosensibles.

Diagnostic

De par la localisation profonde du rhinopharynx, la symptomatologie clinique est souvent frustrante, rendant le diagnostic difficile et parfois tardif. La population concernée est large (adultes, enfants et adolescents) :

- adénopathies cervicales volontiers multiples, postérieures et bilatérales, souvent inaugurales ;
- signes fonctionnels otologiques : par atteinte de l'orifice tubaire, elle se traduit par une otite chronique le plus souvent séro-muqueuse (hypoacousie, plénitude d'oreille, dysfonction tubaire, voire acouphènes, vertiges) ; une otite séro-muqueuse chronique de l'adulte doit donc amener à un examen spécialisé du rhinopharynx (cavoscopie) ;
- signes fonctionnels rhinologiques : obstruction nasale, épistaxis ;
- signes fonctionnels neurologiques, ophtalmologiques : névralgies V, IX, autre atteinte des paires crâniennes, infiltration de la base du crâne, de l'orbite (sinus caverneux...) ;
- signes cliniques : cavoscopie lors de la nasofibroskopie retrouvant un syndrome bourgeonnant et hémorragique, souvent latéralisé, otoscopie (otite séro-muqueuse), inspection de la cavité buccale (voile, oropharynx postérieur), examen d'oculomotricité, examen neurologique...

Bilan complémentaire

Il nécessite une cavoscopie avec biopsie de la lésion suspecte (sous anesthésie générale ou locale). L'examen des voies aéro-digestives sous anesthésie générale n'est pas nécessaire dans le cadre du carcinome indifférencié.

Le bilan d'extension associe :

- une TDM avec injection de produit de contraste du cavum et de la base du crâne : recherche d'un lyse osseuse crânio-cervicale ;
- une IRM avec injection de gadolinium du cavum et de la base du crâne : meilleure définition des atteintes loco-régionales ;
- une TDM avec injection de produit de contraste cervico-thoracique : recherche d'adénopathies cervicales et de localisations secondaires ;
- une TEP-TDM au 18FDG : recherche de localisations secondaires à distance (fig. 6).

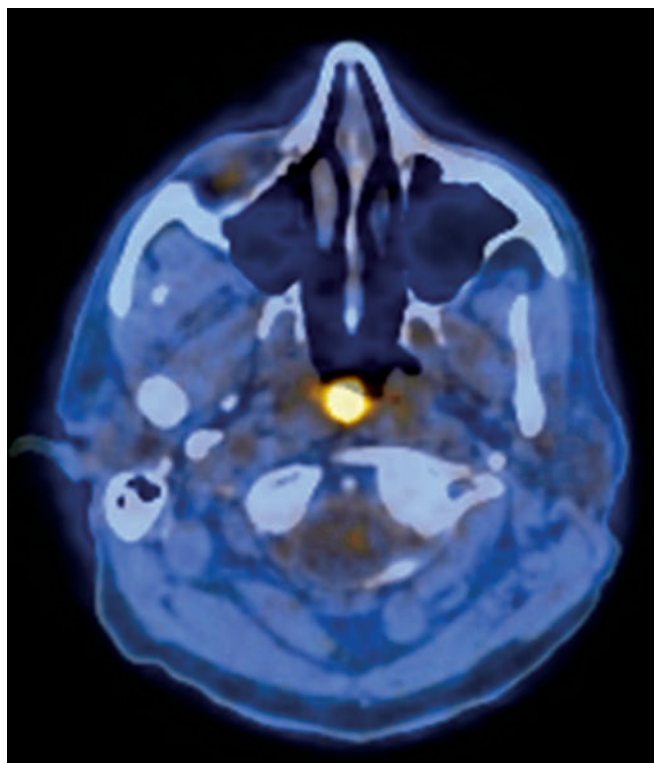


FIGURE 6 Image axiale fusionnée TEP-FDG et TDM authentifiant l'hypermétabolisme d'un carcinome indifférencié UNCT rhinopharyngé paramédian droit.

Le bilan préthérapeutique est semblable à celui des carcinomes des voies aéro-digestives (prévention d'ostéo-radionécrose avant radiothérapie cervico-faciale, et bilan néphrologique, cardiologique avant chimiothérapie).

La sérologie EBV (*viral capsid antigen* [VCA], *Epstein-Barr nuclear antigen* [EBNA]) est un marqueur pertinent pour le suivi et peut permettre un diagnostic précoce de récurrence.

Traitement

Elle repose sur l'association radio- et chimiothérapie. Les progrès des techniques de radiothérapie (radiothérapie conformationnelle en modulation d'intensité) permettent de limiter les séquelles tardives de ces traitements et d'en augmenter l'efficacité.

Classiquement, 65-70 Gy sont délivrés sur la tumeur et les cibles ganglionnaires macroscopiques.

Les maladies localement avancées ou atteintes ganglionnaires étendues justifient une chimiothérapie d'induction suivie de radiochimiothérapie concomitante.

La prise en charge de l'otite chronique souvent associée ne doit pas être négligée. •

Retrouvez le message de l'auteur <http://etudiants.larevuedupraticien.fr/item-ecni/295>

S. Vergez, A. Dupret-Bories, B. Vairel et G. de Bonnecaze déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts.