

145- Tumeur de la cavité buccale et des voies aéro-digestives supérieures

Les cancers ORL sont essentiellement les cancers des voies aérodigestives supérieures (VADS) développés aux dépens de la cavité buccale, du pharynx, du larynx et des cavités nasosinusiennes.

Tables des matières

Epidemiologie

Les cancers de la cavité buccale, de l'oropharynx, de l'hypopharynx et du larynx

Les cancers rhinosinusiens et les cancers du rhinopharynx

Traitement

Diagnostic et bilan pre-therapeutique

Signes d'appel

Extension locale

Extension régionale

Extension générale

suivi post-thérapeutique

Surveillance

Evolution

Prévention

LES DIFFERENTS CANCERS DE LA CAVITE BUCCALE

LES CANCERS DE L'OROPHARYNX

Cancer de l'amygdale

Carcinomes

Lymphomes malins

Cancer du voile du palais

Cancer de la base de langue

LES CANCERS DE L'HYPOPHARYNX

Les cancers du larynx

Cancer de l'étage glottique

Cancer sous-glottique

Cancer sus-glottique (bande ventriculaire et épiglote)

LE CANCER DU RHINOPHARYNX (UCNT)

LES CANCERS DES FOSSES NASALES ET DES SINUS

Cancer de l'ethmoïde

Cancer du sinus maxillaire

Tumeur de la cloison nasale

Tumeur du sphénoïde



EPIDEMIOLOGIE

Ils représentent environ 15 % de la totalité des cancers chez l'homme, 2 % chez la femme. La cause de leur installation est inconnue mais il existe des facteurs épidémiologiques classiques. Le pronostic est lié au diagnostic précoce. Ce dernier dépend de la sagacité du médecin généraliste qui saura évoquer le cancer devant tout symptôme d'appel des VADS et de la région cervicale, surtout si ce symptôme est fixe, unilatéral et persiste plus de trois semaines. Parmi les cancers des VADS, on peut d'emblée opposer 2 groupes qui sont différents par leur épidémiologie et leur histologie.

Les cancers de la cavité buccale, de l'oropharynx, de l'hypopharynx et du larynx

Ils frappent essentiellement l'homme (95 % des cas), leur maximum de fréquence se situe entre 45 et 70 ans. Ils sont dus essentiellement à l'association de deux substances irritantes : **tabac et alcool**. Pour ces cancers de la cavité buccale, la mauvaise hygiène dentaire augmente encore le risque. Pour ceux du larynx (glotte et sous-glotte), le facteur tabac est prédominant. A l'histologie il s'agit le plus souvent de **carcinome épidermoïde** plus ou moins différencié. Ils s'accompagnent souvent d'adénopathies sauf pour le cancer glottique. Les métastases hématogènes (pulmonaires, hépatiques, osseuses, cérébrales) étaient classiquement peu fréquentes : elles le deviennent actuellement puisque l'évolution après traitement est plus longue. Il faut toujours rechercher un cancer associé : synchrone (surtout cancer de l'oesophage, du poumon ou autre cancer des VADS), mais aussi successif ou métachrone (20 % des cancers des VADS seront associés à un cancer bronchique). C'est dire l'intérêt du bilan pré-thérapeutique, et du suivi post-thérapeutique.

Les cancers rhinosinusiens et les cancers du rhinopharynx

- Le cancer de l'ethmoïde est un cancer dû aux **poussières de bois**. C'est une maladie professionnelle reconnue (tableau N° 47 des maladies professionnelles) pour les travailleurs du bois, dont le délai maximum de prise en charge est de 30 ans après l'exposition. Là encore, les sujets de sexe masculin de plus de 50 ans sont les plus touchés. Il s'agit d'**adénocarcinomes**.
- Le cancer du rhinopharynx atteint le plus souvent des sujets d'Asie du Sud-Est ou Nord-Africains. Il est dû à un facteur viral : le **virus d'Epstein-Barr**. Il s'agit d'un **carcinome indifférencié** (UCNT : Undifferentiated Carcinoma of Nasopharyngeal Type).

TRAITEMENT

Le traitement fait appel à **toutes les techniques oncologiques** isolées ou le plus souvent associées, après **décision d'un comité multidisciplinaire** (associant chirurgiens, chimio et radiothérapeutes) :

- Chirurgie d'exérèse
- Agents physiques : radiothérapie externes, curiethérapie. La dose cumulée est de 65 à 75 Grays délivrée le plus souvent en 6 semaines environ
- Chimiothérapie : Cisplatine, 5 Fluoro-Uracile essentiellement.

La décision thérapeutique est prise au cas par cas, lors des comités pluridisciplinaires et conformément aux données de la science.



DIAGNOSTIC ET BILAN PRE-THERAPEUTIQUE

Signes d'appel

Outre les signes spécifiques à chaque localisation décrits ci-dessous, les cancers des VADS, ils peuvent ne se manifester au début que par une **adénopathie cervicale**.

Le bilan d'un patient porteur d'une adénopathie cervicale requiert donc un examen ORL et une panendoscopie : si ces examens sont normaux, dans la plupart des cas une **cervicotomie exploratrice** s'impose, permettant de retirer l'adénopathie en entier, sans effraction la capsulaire (biopsie proscrite), afin de réaliser un examen histologique extemporané.

S'il s'agit d'un carcinome épidermoïde, un curage ganglionnaire doit être réalisé dans le même temps opératoire, associé, en l'absence de primitif, à une amygdalectomie homolatérale à visée histologique (localisation fréquente de microcarcinomes).

Extension locale

- EXAMEN CLINIQUE ET ENDOSCOPIQUE
 - Examen clinique ORL
Il doit être complet et soigneux avec inspection endo-buccale et oropharyngée, laryngoscopie indirecte complétée par un examen fibroscopique pharyngo-laryngé (souple), rhinoscopie, cavoscopie et palpation du plancher buccal, de la langue mobile et de la base de langue. Si la lésion est accessible, des biopsies peuvent déjà être réalisées à ce stade.
 - Panendoscopie des voies aérodigestives supérieures au tube rigide systématique, sous anesthésie générale avec cavoscopie, laryngoscopie, hypopharyngoscopie, œsophagoscopie et bronchoscopie
Elle précise le siège exact et la mensuration de la tumeur, permet des biopsies, et recherche des localisations synchrones. La palpation est systématique.
- TOMODENSITOMETRIE CERVICALE AVEC INJECTION DE PRODUIT DE CONTRASTE
Coupes étagées de la base du crâne aux clavicules, éventuellement étendues au massif facial si nécessaire, et au médiastin (carcinome oesophagien, extension sous-glottique)
- IRM
Pour les tumeurs du rhinopharynx surtout, et pour les tumeurs de la cavité buccale ou de l'oropharynx (afin d'évaluer l'atteinte mandibulaire par exemple, ou l'extension d'une tumeur de la base de langue).

Extension régionale

- EXAMEN CLINIQUE
Palpation des aires ganglionnaires du cou à la recherche d'adénopathies.
- TOMODENSITOMETRIE CERVICALE AVEC INJECTION DE PRODUIT DE CONTRASTE
A la recherche d'adénopathies infracliniques.



Extension générale

- RECHERCHE DE METASTASES VISCERALES
 - Radiographie pulmonaire de face et de profil, avec TDM thoracique et fibroscopie bronchique en cas d'anomalie.
 - Bilan biologique hépatique et échographie hépatique (surtout en cas d'anomalie)
 - Recherche de métastases osseuse et cérébrales en cas de signes clinique d'appel (radiographies osseuses centrées, scintigraphie osseuse, TDM cérébrale)
 - Au terme de ce bilan le stade TNM est établi

Classification TNM de l'UICC de 2002 - Cavité buccale et oropharynx

T (tumeur primitive)	N (adénopathie)	M (métastases)
Tis épithélioma in situ		
T0 pas de signe de tumeur primitive	N0 pas d'adénopathie	M0 pas de signe de métastases à distance
T1 tumeur = à 2 cm	N1 adénopathie homolatérale unique = à 3 cm	M1 métastases à distance
T2 tumeur > à 2 cm et = à 4 cm	N2a adénopathie homolatérale unique > à 3 cm et = à 6 cm	
T3 tumeur > à 4 cm	N2b adénopathies homolatérales multiples = à 6 cm	
T4 tumeur étendue à l'os, aux muscles, etc.	N2c adénopathies bilatérales ou controlatérales = à 6 cm	
	N3 adénopathie > à 6 cm	
Tx tumeur inclassable	Nx N inclassable	Mx M

Classification TNM de l'UICC de 2002- Hypopharynx

T (tumeur primitive)	N (adénopathie)	M (métastases)
Tis épithélioma in situ		
T0 pas de signe de tumeur primitive	N0 pas d'adénopathie	M0 pas de signe de métastases à distance
T1 tumeur limité à un siège (paroi latérale isolée par exemple) et larynx mobile	N1 adénopathie homolatérale unique = à 3 cm	M1 métastases à distance
T2 diminution de mobilité du larynx	N2a adénopathie homolatérale unique > à 3 cm et = à 6 cm	
T3 tumeur > à 4 cm ou hémilarynx bloqué	N2b adénopathies homolatérales multiples = à 6 cm	
T4 tumeur étendue en dehors du larynx ou avec extension cartilagineuse jugée sur le scanner	N2c adénopathies bilatérales ou controlatérales = à 6 cm	
	N3 adénopathie > à 6 cm	
Tx tumeur inclassable	Nx N inclassable	Mx M inclassable



Classification TNM de l'UICC de 2002 - Larynx - plan glottique

T (tumeur primitive)	N (adénopathie)	M (métastases)
Tis épithélioma in situ		
T0 pas de signe de tumeur primitive	N0 pas d'adénopathie	M0 pas de signe de métastases à distance
T1a : tumeur limitée à une corde vocale mobile T1b : tumeur limitée aux deux cordes vocales mobiles	N1 adénopathie homolatérale unique = à 3 cm	M1 métastases à distance
T2 : diminution de mobilité de la corde vocale ou extension au fond du ventricule	N2a adénopathie homolatérale unique > à 3 cm et = à 6 cm	
T3 : hémilarynx bloqué	N2b adénopathies homolatérales multiples = à 6 cm	
T4 tumeur étendue en dehors du larynx ou avec extension cartilagineuse jugée sur le scanner	N2c adénopathies bilatérales ou controlatérales = à 6 cm	
	N3 adénopathie > à 6 cm	
Tx tumeur inclassable	Nx N inclassable	Mx M inclassable

- RECHERCHE DE LOCALISATIONS TUMORALES SYNCHRONES
 - Panendoscopie des voies aérodigestives supérieures au tube rigide systématique, sous anesthésie générale
 - Fibroscopie oeso-gastrique (souple) sauf en cas de carcinome du rhinopharynx ou des sinus
 - Anticorps anti-EBV dans les carcinomes du rhinopharynx (et les carcinomes indifférenciés de l'oropharynx)
- ETAT GENERAL
 - Cardio-vasculaire, pulmonaire, rénal, hépatique, nutritionnel
 - Bilan préanesthésique
 - Evaluation de la dépendance alcoolique et tabagique
 - **Bilan stomatologique** : il doit être réalisé avant toute irradiation de ces territoires. Il faut impérativement extraire les dents malades qui sont dans le champ d'irradiations et assurer la protection des dents saines au moyen de gouttières de fluoruration, et ceci à vie. Il faut donc obtenir la participation du sujet. L'hyposialie post-radique et la non observance de cette prescription entraîne systématiquement des caries multiples, un déchaussement majeur des dents, dont la complication la plus redoutable est l'ostéoradionécrose mandibulaire (le plus fréquemment) ou maxillaire, de traitement difficile.

SUIVI POST-THERAPEUTIQUE

Surveillance

Un cancer traité doit être suivi régulièrement par le thérapeute ORL et radiothérapeute qui ont traité le patient initialement, pendant au moins **5 ans** afin de dépister au plus tôt une reprise évolutive ou une récurrence accessible à un traitement conservateur, un autre cancer synchrone ou métachrone, ou encore des métastases viscérales.

Modalités :



Question 145

- Examen général et ORL, aidé par une fibroscopie pharyngo laryngé si besoin, tous les 2 mois la 1^{ère} année, tous les 3 mois la 2^{ème} et 3^{ème} année, tous les 6 mois la 4^{ème} et 5^{ème} année, puis tous les ans ensuite, à vie (cancer métachrones)
- Radiographie pulmonaire (face et profil) tous les ans
- Dosage de la TSH après irradiation cervicale ou thyroïdectomie partielle à chaque contrôle
- Panendoscopie des voies aérodigestives supérieures au tube rigide sous anesthésie générale, fibroscopie oesophagienn, TDM thoracique, échographie hépatique ou scintigraphie osseuse en cas de signes d'appel
- Souvent une TDM de référence et une panendoscopie des voies aérodigestives supérieures au tube rigide sous anesthésie générale sont réalisées vers 6 mois après la fin du traitement
- Dans le cas particulier du cancer du rhinopharynx, la TDM +/- IRM doit être réalisée tous les 6 mois pendant 2 ans, puis 1 fois par an jusqu'à 5 ans.

Evolution

L'évolution peut être émaillée d'incidents et accidents dus à une récurrence ou aux suites de la thérapeutique, plus particulièrement de la radiothérapie.

Une dyspnée (récurrence ou œdème post-radique) peut nécessiter une trachéotomie, une dysphagie la mise en place d'une dérivation alimentaire (sonde naso-gastrique, gastrostomie, jéjunostomie).

Une ostéoradionécrose mandibulaire imposera souvent une intervention d'exérèse.

Une hémorragie des gros vaisseaux du cou est une éventualité non exceptionnelle par radionécrose ou récurrence de la tumeur. Elle est le plus souvent cataclysmique mais quelquefois accessible au traitement chirurgical (ligature carotidienne).

PREVENTION

Elle est fondée sur l'information et l'éducation de la population : la suppression du tabac et une consommation modérée de boissons alcoolisées réduirait des 2/3 le nombre de cancers des VADS. L'amélioration de l'écologie des ateliers de menuiserie est également un facteur fondamental.



LES DIFFERENTS CANCERS DE LA CAVITE BUCCALE

Signes d'appel

- **Leucoplasie** (plaque blanche plus ou moins granuleuse visible sur la muqueuse) inquiétant le patient ou découverte par le dentiste
- Certaines lésions muqueuses chroniques, susceptibles de dégénérer (**lichen plan**) qui imposent un suivi attentif
- **Ulcérations** paraissant d'origine dentaire, rebelles aux soins
- **Glossodynies**, gêne buccale, **dysarthrie**, très rarement **otalgie**
- **Hypersialorrhée** et **dysphagie** sont plus tardifs,
- **Adénopathie** sous-mentonnière ou sous-maxillaire dure plus ou moins fixée de découverte parfois fortuite.

Examen clinique : observation et surtout palpation

- Stade de début : une leucoplasie ou leucokératose doit faire craindre un cancer surtout s'il existe une induration,
- Stade confirmé : ulcération ou bourgeonnement et surtout induration avec saignement au contact, trouble de la mobilité linguale.
- La palpation des aires ganglionnaires est systématique.

Diagnostic

- La biopsie affirme le diagnostic. Il s'agit le plus souvent d'un carcinome épidermoïde plus ou moins différencié.

Traitement

- Le traitement est le plus souvent radio-chirurgical : exérèse large de la lésion associée à un curage ganglionnaire et une irradiation avec dose totale de 65 à 75 Grays.
- La curiethérapie interstitielle peut être proposée dans les cas limités.

LES CANCERS DE L'OROPHARYNX

Seront envisagés ici les cancers :

- De l'amygdale, le plus fréquent,
- Du voile du palais,
- De la base de langue.

Cancer de l'amygdale

Il est fréquent (15 % des cancers ORL).

Il s'agit essentiellement de carcinomes (85 à 90 %). Les lymphomes malins se voient dans 10 à 15 % des cas du fait de la richesse de cet organe en formations lymphoïdes.

• CARCINOMES

○ Les signes d'appel

Ils peuvent égarer :

- Discrets, à type de gêne pharyngée unilatérale apparaissant à la déglutition,
- Trompeurs lorsqu'il s'agit d'une otalgie.
Ces signes persistants doivent attirer l'attention chez un homme de la cinquantaine alcool-tabagique.
- Adénopathie sous-angulo-maxillaire, dure et plus ou moins fixée, le plus souvent indolore et découverte fortuitement par le malade, pouvant être isolée.

○ Examen clinique

Il comprend l'inspection et la palpation qui doivent être systématiques :

- Tantôt il montrera à l'évidence, au niveau de la loge amygdalienne, une tumeur bourgeonnante ulcérée avec infiltration profonde, saignant au contact, indurée au toucher
- Ailleurs, le diagnostic est beaucoup moins évident : tumeur de petite dimension, cachée derrière le pilier antérieur, au fond d'un récessus amygdalien ou atteignant le sillon amygdaloglosse ; un aspect granité au niveau du pôle supérieur de l'amygdale est de diagnostic encore plus difficile.

La tumeur ne sera reconnue qu'à la palpation : induration localisée souvent douloureuse.

○ Diagnostic

- La biopsie, facile à ce niveau, affirme le diagnostic et la forme histologique de la tumeur.

○ Le traitement, toujours discuté au sein d'un comité multidisciplinaire, associe le plus souvent une chirurgie d'exérèse (buccopharyngectomie avec évidement ganglionnaire cervical uni ou bilatéral) suivie d'une radiothérapie.

○ Le pronostic reste sévère en dépit des progrès thérapeutiques : lié aux récurrences loco-régionales ou générales. Ceci impose une surveillance rigoureuse (tous les 3 mois pendant 2 ans, puis tous les 6 mois pendant 5 ans).

• LYMPHOMES MALINS

Les lymphomes malins non hodgkiniens de l'amygdale représentent 50 % des lymphomes malins des VADS. Les localisations oropharyngées des autres lymphomes malins (Hodgkin, plasmocytomes...) sont très rares.



Les lymphomes malins non hodgkiniens se voient à tout âge, avec un maximum de fréquence vers 60 ans. La prédominance masculine, bien que nette, n'est pas aussi caricaturale que dans les carcinomes. L'influence des facteurs locaux n'est pas évidente.

- o Les signes d'appel

Hypertrophie unilatérale d'une amygdale, quelquefois d'aspect pseudo-phlegmoneux, avec gêne pharyngée et voix étouffée, mais aussi adénopathie cervicale révélatrice ou concomitante, ferme, mobile, ou polyadénopathies.

- o Le diagnostic est histologique sur la biopsie de la tumeur amygdalienne ou d'un ganglion.

- o Un bilan général s'impose confié à l'hématologiste

- Clinique (autres ganglions, foie, rate)
- Radiologique : TDM du thorax et de l'abdomen, échographie hépatique. Il permet de classer l'affection en stades :
 - I envahissement limité aux VADS
 - II envahissement ganglionnaire sus-diaphragmatique
 - III envahissement ganglionnaire sous-diaphragmatique
 - IV envahissement disséminé
- Hématologique (NFS, myélogramme, biopsie osseuse)
- Immunologique

- o Le traitement

Il fait appel à la polychimiothérapie complétée éventuellement par la radiothérapie suivant des modalités variables.

- o Le pronostic dépend du stade.

Dans les formes localisées la survie à 5 ans est de 40 à 50 %.

Cancer du voile du palais

Il s'agit en règle générale d'un carcinome épidermoïde.

L'alcool-tabagisme, les lésions leucoplasiques sont des facteurs favorisants.

- o Les signes d'appel

Ils se manifestent par une dysphagie haute, une otalgie réflexe unilatérale, une ou des adénopathies cervicales dures plus ou moins fixées, présentes dans la moitié des cas, souvent bilatérales.

- o Examen clinique :

L'ulcération indurée du voile mou est de diagnostic facile, en revanche certains aspects sont trompeurs : érythème diffus d'aspect framboisé ou au contraire dépoli.

- o Diagnostic : fait par la biopsie.

- o Le traitement

Est avant tout radiothérapique, intéressant la tumeur et les aires ganglionnaires avec surimpression par une irradiation à haute énergie, la dose totale étant de 70 à 75 Grays après mise en état dentaire.

La chirurgie, très mutilante, ne peut s'adresser qu'aux petites tumeurs ou en rattrapage après échec de la radiothérapie. Le curage ganglionnaire bilatéral est systématique.



Beaucoup plus rarement, il peut s'agir d'une tumeur épithéliale, d'origine salivaire :

- Carcinome adénoïde kystique (cylindrome) de pronostic réservé du fait de récidives et de métastases, essentiellement pulmonaires
- Adénome pleiomorphe (tumeur mixte) de pronostic bénin.

Cancer de la base de langue

Il s'agit en règle générale d'un carcinome épidermoïde bien différencié, infiltrant et lymphophile, de haute gravité.

Le lymphome malin non hodgkinien est également possible à ce niveau (amygdale linguale), mais très rare.

o Les signes d'appel

Ils se manifestent par une dysphagie haute et une otalgie réflexe, une dysarthrie ou par une adénopathie cervicale très fréquente, souvent bilatérale.

o Examen clinique

Le diagnostic est souvent fait tardivement par le praticien, pourtant il est facile : il suffit de demander au patient de tirer la langue et de palper la base de langue. Il se manifeste par une déviation homolatérale à la tumeur, lors de la protraction de la langue et une induration de la base de langue en arrière du V lingual, à la palpation.

o Diagnostic

Il est affirmé par la biopsie effectuée en laryngoscopie indirecte ou en laryngoscopie directe.

- o Le traitement fait appel à la radio-chimiothérapie, parfois associée à une chirurgie très mutilante ; l'ablation de la base de langue même partielle entraîne des troubles de la déglutition qui peuvent être majeurs et nécessiter une laryngectomie totale de nécessité.

o Le pronostic

Il est très sombre du fait de l'évolution insidieuse (retard au diagnostic), de l'infiltration diffuse dans le muscle lingual, de la lymphophilie bilatérale.

 Les cancers de l'oropharynx se manifestent essentiellement par une dysphagie haute, une otalgie unilatérale et une adénopathie cervicale.

 Leur diagnostic de présomption est en général aisé pour le praticien par l'examen clinique attentif de la cavité buccale et du cou.

 La palpation est un geste clinique essentiel.



LES CANCERS DE L'HYPOPHARYNX

Fréquent et de pronostic grave du fait de son évolution insidieuse et de son caractère lymphophile, le cancer de l'hypopharynx est presque toujours un carcinome épidermoïde bien différencié du sinus piriforme.

L'épidémiologie répond aux règles générales des cancers ORL :

- Age : 50 à 60 ans,
- Sexe : masculin prépondérance (95 % des cas)
- Les signes d'appel sont classiques :
 - gêne pharyngée latéralisée puis dysphagie haute progressive,
 - otalgie réflexe unilatérale,
 - adénopathie cervicale moyenne unilatérale, de caractère métastatique ou quelquefois surinfectée, révélatrice dans le tiers des cas.

Les caractères permanent, progressif et unilatéral de ces troubles doivent attirer l'attention.

Plus rarement, et lorsque la tumeur est volumineuse, peuvent s'installer en outre une dysphonie, une dyspnée laryngée par envahissement laryngé ou récurrentiel, une baisse de l'état général avec amaigrissement.

○ L'examen clinique

L'examen de l'hypopharynx ne pourra que rarement être réalisé par le praticien généraliste : laryngoscopie indirecte au miroir, laryngofibroscopie. Il nécessite en effet chez un malade souvent hyperréflexique, nauséux, une grande habitude et un matériel adéquat.

Il faut donc adresser le malade rapidement à l'ORL qui constatera la tumeur ulcéro-bourgeonnante du sinus piriforme, associée le plus souvent à une immobilité laryngée unilatérale.

○ Le diagnostic

Sera affirmé par la biopsie qui indiquera la nature maligne de la tumeur : carcinome épidermoïde.

○ Le traitement

Il est en général radiochirurgical : pharyngectomie ou pharyngolaryngectomie partielle ou totale avec évidemment ganglionnaire bilatéral en monobloc ayant comme conséquence un trachéostome et une mutilation vocale.

Il est toujours complété par une radiothérapie et éventuellement une chimiothérapie.

La radiothérapie seule est peu efficace et n'est utilisée que chez un malade âgé ou au terrain précaire ou en cas de refus de l'intervention.

○ Le pronostic

Reste grave malgré les progrès thérapeutiques : 20 % de survie à 5 ans.

Les récurrences locales ou ganglionnaires, l'apparition d'une deuxième localisation ou d'une métastase générale grèvent en effet lourdement la survie dans les trois premières années.

 **Toute gêne pharyngée ou otalgie réflexe unilatérale apparue depuis quelques semaines chez un homme de la cinquantaine doit être tenue pour suspecte d'un cancer du sinus piriforme et doit être adressée sans retard au spécialiste ORL.**

LES CANCERS DU LARYNX

De fréquence égale à celle du cancer de l'hypopharynx, le cancer du larynx a cependant dans l'ensemble un meilleur pronostic car peu lymphophile dans sa forme localisée à l'étage glottique.

Cancer de l'étage glottique

Le tabac est la cause première de ce cancer à prédominance masculine (90%).

Il s'ajoute cependant un autre facteur local important : la laryngite chronique avec dysplasie (état précancéreux), induite ou favorisée par l'irritation tabagique et le malmenage vocal.

Tous les intermédiaires sont possibles entre la dysplasie grave, le cancer in situ et le cancer infiltrant ; cela rend nécessaire la surveillance laryngoscopique attentive de toute laryngite chronique et son contrôle histologique.

Il s'agit la plupart du temps de carcinomes épidermoïdes différenciés.

- Les signes d'appel
 - La dysphonie est le maître symptôme : elle est précoce, progressive, permanente. Elle peut soit être installée récemment, variable dans la journée, soit se manifester par une modification d'une dysphonie pré-existante chez un fumeur porteur d'une laryngite chronique : l'enrouement s'aggrave, ne cède pas au traitement médical mais n'inquiète pas le patient, ce qui assombrit le pronostic.

! Tout enrouement apparu ou aggravé depuis plus de 3 semaines commande un examen laryngoscopique.

- La dyspnée laryngée est beaucoup plus tardive.
- La gêne pharyngée ou la dysphagie avec otalgie s'observent dans les formes évoluées.
- L'adénopathie cervicale est très rare, antérieure.

- Examen clinique

Cet examen ne peut être fait que par le spécialiste ORL. Examen laryngoscopique indirect au miroir ou fibrolaryngoscopique permettant de visualiser la lésion tumorale glottique.

- Diagnostic

L'examen clinique est toujours complété par une laryngoscopie directe en suspension sous anesthésie générale et microscope ou optique. Cet examen permettra le bilan d'extension locorégionale, de poser l'indication thérapeutique, et une biopsie affirmera le diagnostic.

Le bilan sera complété par une TDM du larynx.

- Traitement

- Simple cordectomie ou radiothérapie externe pour un cancer de corde vocale mobile. Le pronostic est excellent : 95 % de survie à 5 ans.
- Laryngectomie partielle ou totale reconstructive, pour les cancers plus étendus,
- Laryngectomie totale pour des cancers évolués avec persistance d'un trachéostome définitif entraînant une mutilation vocale (nécessitant un apprentissage de voix oesophagienne ou la mise en place d'une prothèse phonatoire).

Le pronostic reste encore favorable dans ces deux dernières éventualités (50 % de survie à 5 ans).



Cancer sous-glottique

Il est très rare. Son premier signe est la dyspnée laryngée, malheureusement d'apparition tardive. Le traitement est radiochirurgical : laryngectomie totale suivie de radiothérapie. Le pronostic est peu favorable du fait de l'extension fréquente au corps thyroïde, des récidives au niveau trachéal ou de l'envahissement médiastinal du fait de sa lymphophilie (adénopathies récurrentielles).

Cancer sus-glottique (bande ventriculaire et épiglotte)

Il s'apparente plus aux cancers hypopharyngés sur le plan épidémiologique, thérapeutique et pronostique. Les signes d'appel sont souvent tardifs, moins évocateurs : gêne pharyngée et dysphagie.

Le traitement est radiochirurgical : laryngectomie totale ou horizontale sus-glottique associée toujours à un évidement ganglionnaire cervical (lymphophilie de ces cancers), complétée par une radiothérapie. Le pronostic est variable entre 30 et 60% de survie à 5 ans.

- ⚠ La dysphonie est le maître symptôme du cancer des cordes vocales.
- ⚠ Les cancers de la corde vocale sont peu lymphophiles.
- ⚠ Leur pronostic est très souvent favorable lorsque le diagnostic est précoce.
- ⚠ Dans ce cas, les séquelles fonctionnelles post-chirurgicales sont mineures ou acceptables.

LE CANCER DU RHINOPHARYNX (UCNT)

Par sa topographie profonde basi-crânienne peu accessible à l'examen, et malgré une symptomatologie d'emprunt riche mais trompeuse, ce cancer reste de diagnostic tardif et de pronostic redoutable.

o Epidémiologie

Dans sa forme d'épithélioma indifférencié, la plus fréquente, le cancer du rhinopharynx occupe au sein de la pathologie tumorale des VADS, une place originale liée à 4 facteurs principaux :

- Une distribution géographique mondiale très particulière, permettant de distinguer :
 - des zones à haut risque (Asie du sud-est, Alaska),
 - des zones à risque intermédiaire (pourtour méditerranéen, notamment le Maghreb où il représente un problème majeur de santé publique),
 - des zones à risque faible (Europe, USA, Japon) où il ne représente que 0,25 % des cancers et 3 % des cancers des VADS.
- Une répartition à tous les âges de la vie (non rare chez l'enfant et l'adolescent) ; les femmes étant atteintes dans 1/3 des cas.
- L'absence de toute liaison avec alcoolisme et tabagisme
- L'existence constante d'un facteur viral (virus d'Epstein-Barr) avec un profil sérologique spécifique (augmentation des taux d'anticorps anti-EBV) pouvant être bénéfique dans la détection précoce d'une récurrence. Cette recherche biologique peut être intéressante à effectuer devant une adénopathie en apparence primitive chez un sujet à haut risque.

o Les signes d'appel

Isolés, ils sont souvent trompeurs. Il s'agit :

- **de symptômes cervicaux** : adénopathie (50 à 90 % des cas) de topographie haute et postérieure, rétromandibulaire et sous-mastoïdienne, souvent bilatérale,
- **de symptômes otologiques** (25 % des cas) traduisant une obstruction tubaire unilatérale : hypoacousie de transmission, autophonie et bourdonnements,
- **des symptômes rhinologiques** (20 % des cas) obstruction nasale et épistaxis ou rhinorrhée sérosanglante,
- **des symptômes neurologiques** (10 à 15 % des cas) à type d'algies (névralgies du V ou du IX, céphalées persistantes) ou de paralysies oculomotrices.

Souvent (2/3 des cas) ces 4 syndromes sont diversement associés notamment adénopathie cervicale et obstruction tubaire : le diagnostic est alors aisé.

o Examen clinique

L'examen du cavum par rhinoscopie antérieure et postérieure est facilité par l'emploi d'un fibroscope. La tumeur est visualisée :

- sa localisation est le plus souvent latérale ou postéro-supérieure,
- son aspect est ulcéro-bourgeonnant ou infiltrant.

L'examen otoscopique peut révéler un aspect d'otite séro-muqueuse unilatérale.

o Diagnostic

Il repose sur la biopsie qui détermine le type histopathologique :

- soit carcinome dont le groupe majeur est représenté par le carcinome indifférencié de type nasopharyngé (U.C.N.T.), qui se distingue nettement des autres carcinomes épidermoïde plus ou moins différenciés,



Question 145

- soit lymphome, le plus souvent de type lymphome malin non hodgkiniens (10 à 20 % des cas).
- Bilan d'extension
Il est essentiel pour la conduite thérapeutique. Il est fait en milieu spécialisé et doit rechercher :
 - des signes d'envahissement des structures voisines, notamment une atteinte osseuse basicrânienne par les examens cliniques (adénopathie, atteinte des paires crâniennes), audiométriques et imagerie (TDM injectée et IRM),
 - des métastases principalement osseuse mais également pulmonaire et hépatique.
- Le diagnostic différentiel se pose avant la biopsie :
 - végétations adénoïdes hypertrophiques chez l'enfant,
 - polype antro-choanal,
 - fibrome nasopharyngien de la puberté masculine,
 - certaines ulcérations spécifiques (tuberculose, sarcoïdose), rares.
- Le traitement
 - Il relève essentiellement de la radiothérapie rendue difficile et dangereuse du fait de la localisation anatomique profonde du site tumoral, et de la nécessité d'une irradiation large des aires ganglionnaires cervicales. Les doses délivrées sont de l'ordre de 65 à 70 Grays.
 - La chirurgie concerne uniquement l'exérèse des reliquats ganglionnaires persistant plus de 2 mois après la fin de l'irradiation.
 - La chimiothérapie peut être proposée :
 - soit comme traitement d'induction (pour éviter les métastases),
 - soit à titre systématique après l'irradiation en fonction du type histologique (lymphome) dans le but de diminuer la fréquence des récives et des métastases,
 - soit en cas de métastases avérées.

Le taux de survie globale se situe autour de 40 % à 3 ans et 30 % à 5 ans.

- Les facteurs pronostiques essentiels sont :
 - Le type histologique,
 - Le degré d'extension initial avec notamment l'ostéolyse basicrânienne (très péjorative).

 **Le cancer du cavum est surtout un carcinome indifférencié. Il se voit à tout âge. Son épidémiologie est originale.**

 **Il faut penser au cancer du rhinopharynx devant :**

 **une adénopathie cervicale isolée**

 **des symptômes naso-sinusiens, otologiques trainants progressifs et unilatéraux**



LES CANCERS DES FOSSES NASALES ET DES SINUS

Les cancers nasosinusiens sont rares. La multiplicité tissulaire de cette région explique leur grande variété histologique où les carcinomes occupent cependant la première place. Leur diagnostic est difficile. Ils sont peu lymphophiles.

Cancer de l'ethmoïde

- L'épidémiologie en est particulière sur le plan des facteurs prédisposants :
 - Pas d'influence notable de l'intoxication alcoolo-tabagique contrairement aux cancers bucco-pharyngo-laryngés,
 - Importance des facteurs exogènes d'origine professionnelle,
 - profession du bois : l'adénocarcinome ethmoïdal figure au tableau 47 B des maladies professionnelles
 - autres substances : nickel (tableau N° 37ter des maladies professionnelles), nitrosamines, goudrons de houille, amiante...

- Les signes d'appel

Syndrome nasal :

- L'obstruction nasale unilatérale est souvent accompagnée d'une rhinorrhée mucopurulente, éventuellement striée de sang.
- L'épistaxis, le plus souvent spontanée, unilatérale, répétée, constitue le classique "signal symptôme", survenant sans cause locale ou générale évidentes.

Syndrome ophtalmologique :

- Les signes ophtalmologiques sont expliqués par les rapports anatomiques étroits entre les cavités nasosinusiennes et les parois supérieure, interne et inférieure de l'orbite :
 - œdème de la paupière supérieure, dacryocystite,
 - exophtalmie isolée,
 - ptosis, paralysie oculaire, diplopie,

Syndrome neurologique :

- Les douleurs, rares au début, peuvent prendre l'allure d'une véritable névralgie faciale symptomatique.

- Examen clinique (assuré par le spécialiste)

- La rhinoscopie antérieure peut montrer une masse bourgeonnante, hémorragique, ou un banal polype réactionnel, unilatéral, cachant une lésion plus haut située : polype sentinelle.
- L'examen de la cavité buccale, de la face et de la région orbito-oculaire : il peut visualiser une extension.
- L'examen cervical, à la recherche d'une adénopathie : très rare.

Cet examen clinique est complété par une endoscopie nasale qui le plus souvent arrive à découvrir la tumeur bourgeonnante dans le méat moyen.

- Diagnostic

Le diagnostic est posé sur la biopsie par les voies naturelles, la plupart du temps sous contrôle endoscopique. L'examen histologique montrera :

- un adénocarcinome le plus souvent,
- beaucoup plus rarement une tumeur nerveuse de la plaque olfactive (esthésioneuroblastome), une tumeur papillaire à potentiel malin (papillome inversé), un mélanome. Ces tumeurs sont sans rapport avec les facteurs de risque professionnel.

- Le bilan d'extension

Est essentiellement réalisé par la TDM du massif facial en coupes coronales et horizontales permettant de préciser la topographie de la masse et l'extension aux



Question 145

régions voisines (face, orbite, base du crâne et endo-crâne), et l'IRM, visualisant l'extension tumorale dans l'orbite ou dans l'étage antérieur (lobe frontal).

o L'évolution

Est essentiellement locorégionale, plus rarement métastatique :

- locorégionale, vers l'orbite ou l'endocrâne (de mauvais pronostic), la fosse temporozygomatique et la fosse ptérygomaxillaire, les autres sinus, la cavité buccale et la face,
- évolution ganglionnaire, rare,
- évolution métastatique dans 20 % des cas (poumon, os, cerveau).

o Le traitement est radiochirurgical :

Exérèse large de la tumeur par voie ORL seule ou par voie combinée ORL et neurochirurgicale, associée dans tous les cas à une radiothérapie complémentaire sauf pour certaines formes radiorésistantes (mélanome). La chimiothérapie a des indications limitées : tumeurs très étendues, récidives, certaines formes histologiques.

o Résultats

Survie à 5 ans de 40 à 50 %.

Cancer du sinus maxillaire

Favorisé par une infection naso-sinusienne chronique, il apparaît essentiellement chez le sujet âgé.

Il peut se manifester par :

- Un début algique prédominant ou isolé : douleurs dentaires à type de pulpite, névralgie faciale localisée au nerf sous-orbitaire, avec anesthésie à ce niveau, algie faciale de type vasomotrice : il s'agit donc d'une **névralgie faciale symptomatique typique**,
- Un tableau de sinusite maxillaire aiguë ou chronique avec rhinorrhée fétide et hémorragique,
- Des signes bucco-dentaires : ulcération gingivale hémorragique, bombement alvéolaire,
- Une tuméfaction de la fosse canine et de la joue.

Il s'agit d'un carcinome épidermoïde.

L'examen clinique, le bilan et le traitement sont similaires au cancer de l'ethmoïde. Le pronostic est plus mauvais.

Tumeur de la cloison nasale

Elle peut prendre le masque d'une folliculite ou d'une rhinite vestibulaire traînantes.

Tumeur du sphénoïde

Elle se manifeste volontiers au début par des céphalées profondes ou postérieures, des troubles ophtalmologiques y sont fréquents (proximité de l'apex orbitaire).