

CANCER DU LARYNX

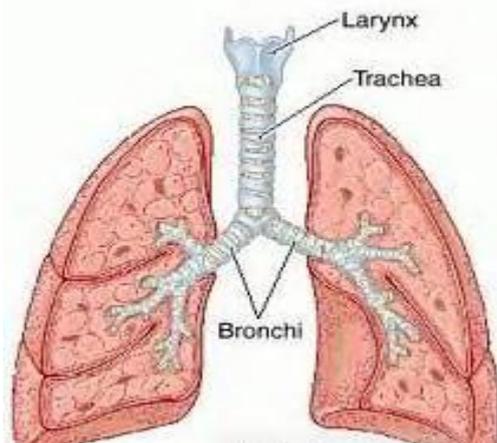
Professeur A DAOUDI

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.

Rappels anatomiques :

Le larynx est un conduit musculo-cartilagineux d'une longueur d'environ cinq centimètres situé au niveau du prolongement de la trachée. Il s'ouvre vers le haut dans la portion inférieure du pharynx.

L'association des cordes vocales et de l'épiglotte forme le carrefour aérodigestif des voies aériennes supérieures.



2-1-Subdivision du larynx :

Le larynx est divisé en trois étages par deux plis vocaux : l'étage sus-glottique, l'étage glottique et l'étage sous glottique.

-L'étage sus-glottique :

situé au-dessus des plis vocaux. Cette région comprend plusieurs types de tissus, dont des muscles, et se termine par l'**épiglotte**. Elle est divisée en deux parties :

- **La margelle laryngée:** partie supérieure (bord libre de l'épiglotte) constituée de l'oropharynx et de l'hypopharynx.
- **Le vestibule,** partie inférieure (pied de l'épiglotte) constitué des bandes ventriculaires participant à la fermeture du larynx lors de la déglutition.

-L'étage glottique ou vocal:

situé au niveau central du larynx et contenant deux bandes de tissu musculaire, appelées **cordes vocales**. Il s'agit de deux replis blancs et lisses qui se rapprochent en phonation et s'écartent lors de la respiration. Le tiers postérieur de chaque corde est essentiellement cartilagineux et les deux tiers antérieurs constituent quant à eux la corde membraneuse qui est un ligament musculaire. Les plis vocaux ainsi que l'espace situé entre eux constituent la **glotte**.

-L'étage sous-glottique :

se compose du cartilage cricoïde et communique avec le premier anneau trachéal.

2-2- Le squelette cartilagineux :

De haut en bas les différents cartilages qui le composent sont :

-l'épiglotte :

C'est un cartilage impair et médian. Mince et souple sa forme rappelle celle d'un pétale.

Ce cartilage est sollicité pour la protection des voies respiratoires : il se rabat sur l'orifice laryngé lors du deuxième temps de déglutition.

-le cartilage thyroïde :

C'est un cartilage impair situé au-dessus du cartilage cricoïde et l'entoure en partie. La jonction des lames qui le compose forme un angle visible et palpable de 90° chez l'homme

« la pomme d'Adam », et de 120° chez la femme. Chaque lame thyroïdienne se termine par deux cornes :

l'une supérieure (grande corne) et l'autre inférieure (petite corne). Ce cartilage abrite les plis vocaux.

-les deux cartilages aryénoïdes :

Ce sont des cartilages pairs et mobiles. Ils ont la forme d'une pyramide dont la base repose sur le chaton cricoïde.

-le cartilage cricoïde :

C'est un cartilage impair de forme circulaire situé sous le cartil qui supporte l'ensemble notamment, les

Il est constitué d'un arc antérieur peu élevé (haute (**chaton cricoïdien**)).

D'autres cartilages accessoires sont à mentionner :

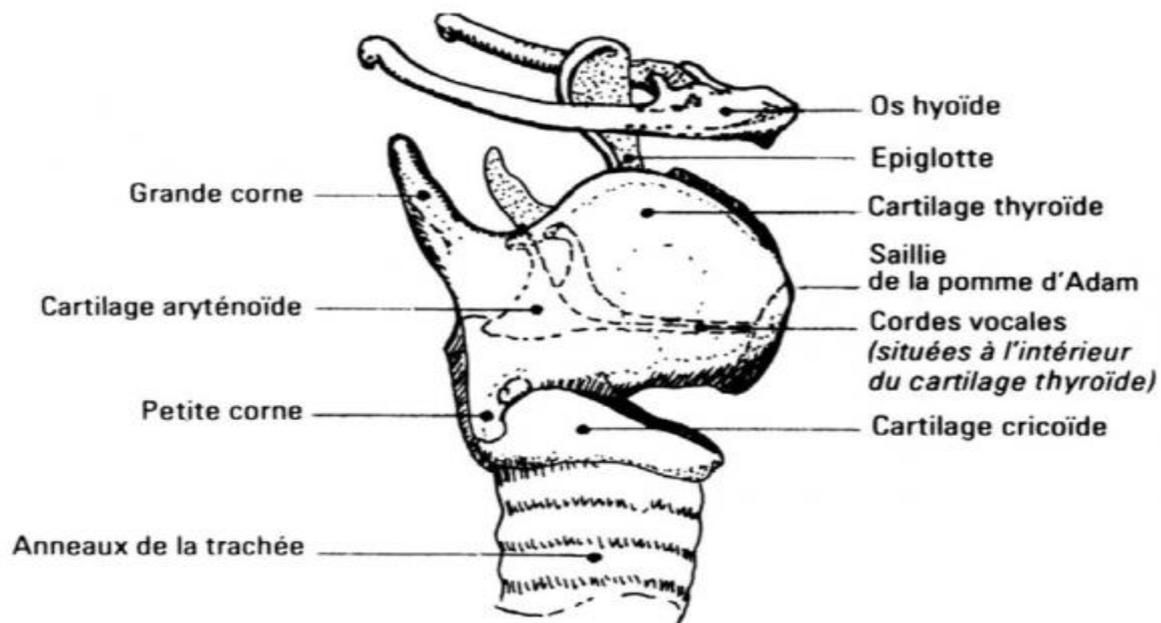
-le cartilage cornicule de Santorini : p
cartilage aryténoïde.

-le cartilage cunéiforme de Morgani : petit, situé dans le pli ary épiglottique
au-dessus du cartilage corniculé.

-L'os hyoïde :

constitue une partie du système support
ce squelette osteo-cartilagineux: c'est un os flottant qui ne s'articule avec
aucun autre muscle.

Ces éléments sont reliés entre eux par des ligaments et des muscles et les
sont recouvertes par des muqueuses. Les faces externes sont, quant à elles
recouvertes par du périchondre.



2-3-Zones de résistances et zones de faiblesse

□

Zones de résistance ou barrières anatomiques à l'extension tumorale:

- Barrière à l'extension extra laryngée : cartilage thyroïde, cartilage cricoïde, membrane thyrohyoïdienne, membrane hyoépiglottique.
- Barrière à l'extension intra laryngée : membrane crico vocale ou cône élastique qui s'oppose à la propagation tumorale de l'espace sus glottique et l'espace para glottique vers l'étage sous glottique.

Zones de faiblesse

Extension extra-laryngée : membrane crico thyroïdienne, commissure antérieure.

Extension intra-laryngée : épiglotte, ligament thyro épiglottique, espace para glottique.

3-Anatomopathologie :

Le diagnostic du cancer du larynx repose sur l'examen anatomopathologique après biopsie de la tumeur.

Des états précancéreux correspondent à certaines laryngites chroniques : laryngite œdémateuse, pseudo myxoedémateuse, papillomateuse, kératosiques.

Traitées à temps, elles peuvent disparaître, mais le tabagisme et l'alcoolisme augmentent leur risque d'évolution défavorable. Par contre, si la personne arrête de fumer et de boire, le risque de récurrence des lésions précancéreuses diminue.

3-1-Le cancer épidermoïde : }

Peut se présenter comme une lésion ferme polyploïde, verruqueuse, exophytique ou comme une plaque bien délimitée avec rebords ourlés.

La muqueuse peut être épaissie, blanche ou érythémateuse, parfois ulcérée. Les lésions glottiques sont majoritairement de petite taille lors du diagnostic initial ; il peut avoir un développement intra mural sans expression muqueuse (cancer du ventricule et cancer sur laryngocèle)

Afin de confirmer la malignité d'une lésion du larynx, certains critères doivent être respectés. Par rapport aux lésions bénignes, les lésions malignes ont souvent un pléomorphisme nucléaire accru, un rapport nucléo-cytoplasmique augmenté, un index mitotique plus élevé, incluant des figures de mitoses atypiques.

Les lésions infiltrantes doivent démontrer une transgression de la membrane basale et un envahissement de la sous-muqueuse, généralement accompagné d'une réaction desmoplasique.

Le grade histologique des tumeurs est déterminé selon le degré de kératinisation, incluant la présence de perles de kératine et de kératinisation de cellules individuelles, la présence de ponts intercellulaires, le pléomorphisme et les mitoses.

Les lésions sont catégorisées en grade 1 (bien différenciée), grade 2 (modérément différenciée) et grade 3 (pauvrement différenciée).

Les lésions de grade 1 ressemblent à de l'épithélium pavimenteux normal et kératinisent abondamment.

Les lésions de grade 2 ont plus de pléomorphisme nucléaire, plus de mitoses et moins de kératinisation.

Les lésions de grade 3 sont formées de cellules immatures, avec des figures de mitoses abondantes et très peu de kératinisation.

Carcinome in situ: }

Prolifération carcinomateuse se développant dans l'épaisseur du plan épithéliale sans rupture de la membrane basale. Cette variété de carcinome est rare, et particulière à la corde vocale. Macroscopiquement il s'agit d'une lésion circonscrite ou diffuse.

Carcinome épidermoïde micro invasif : }

La tumeur micro-invasive se définit comme étant l'envahissement du chorion jusqu'à une profondeur de 3mm au-dessous de la basale de l'épithélium sans dissémination lymphatique ni vasculaire.

Carcinome épidermoïde invasif : }

Le carcinome épidermoïde est dit invasif quand l'envahissement du chorion et au-delà de 3 mm, ou s'accompagne de métastases lymphatiques ou viscérales. Il peut être peu, moyennement ou bien différencié.

Carcinome épidermoïde à cellule basaloides : }

C'est un terme récemment proposé pour cette tumeur laryngée hautement maligne caractérisée par la présence de zones de carcinome in situ typique et /ou de carcinome épidermoïde invasif associées à des amas de petites cellules rappelant les cellules germinatives de l'épithélium de revêtement.

3-2- Tumeurs malignes développées à partir des glandes :

⊗ Adénocarcinome : }

L'adénocarcinome représente moins de 1% des tumeurs carcinomateuses. Il naît à partir des glandes muqueuses du larynx, et peut être pur, fait uniquement d'un contingent glandulaire, ou mixte, comportant une composante malpighienne et dans ces cas, il sera appelé adénocarcinome muco épidermoïde.

Carcinome adénoïde kystique : }

Tumeur laryngée exceptionnelle, le cylindrome par sa structure microscopique caractéristique, est de diagnostic facile.

Tumeurs malignes primitives développées à partir du système endocrinien diffus :

Carcinome à petites cellules : }

Le carcinome à petites cellules représente 0,5% de toutes les tumeurs malignes du larynx ; il siège surtout en dehors de l'étage glottique, il est de croissance lente et de pronostic sombre. ∞

Carcinoïde : }

Le carcinoïde laryngé est très rare.

3-4- Tumeurs mésoenchymateuses :

Elles sont exceptionnelles : ∞

L'angiosarcome : } apparaît comme une masse polyploïde rouge violacée de l'épiglotte

Le chondrosarcome : } naît du cartilage cricoïde.

Le rhabdomyosarcome : } est de type embryonnaire et se rencontre essentiellement chez l'enfant.

3-5-Mélanome malin : }

Avant de retenir une nature primitive, il importe d'éliminer en premier une métastase.

1 - Cancer de l'étage glottique

Le tabac est la cause première de ce cancer à prédominance masculine (90 %). Il s'y 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 attentive de toute laryngite chronique et son contrôle histologique.

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

1. 1 - Signes d'appel

- La dysphonie est le maître symptôme : elle est précoce, progressive, permanente. Elle peut soit :
 - être installée récemment, variable dans la journée ;
 - se manifester par une modification d'une dysphonie préexistante 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.
- 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.

1. 2 - Examen clinique

Cet examen ne peut être fait que par le spécialiste ORL : laryngoscopie indirecte au miroir ou nasofibroscopie permettant de visualiser la lésion tumorale glottique.

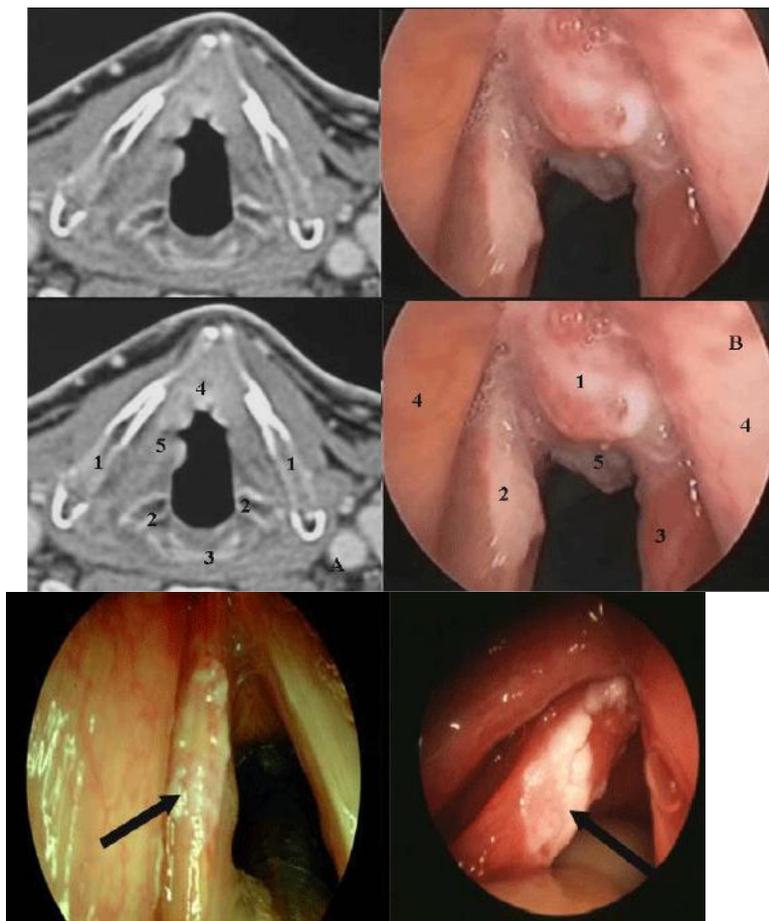
1. 3 - Diagnostic

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

Le bilan est complété par une TDM du larynx

Classification TNM des tumeurs du larynx (classification TNM de l'UICC, 2002)

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 ≤ 3 cm	M1 métastases à distance
T2 diminution de mobilité de la corde vocale ou extension au fond du ventricule	N2a adénopathie homolatérale unique > 3 cm et ≤ 6 cm	
T3 hémilarynx bloqué	N2b adénopathies homolatérales multiples ≤ 6 cm	
T4 tumeur étendue en dehors du larynx ou avec extension cartilagineuse jugée sur le scanner	N2c adénopathies bilatérales ou controlatérales ≤ 6 cm	
	N3 adénopathie > 6 cm	
Tx tumeur inclassable	Nx N inclassable	Mx M inclassable



4 - 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 subtotale reconstructive pour les cancers plus étendus.
- La chimiothérapie néo-adjuvante peut être utilisée dans un but de préservation d'organe lorsque le traitement chirurgical est une laryngectomie totale. En cas de régression tumorale importante, la radiothérapie est proposée. En cas d'absence de régression tumorale après chimiothérapie, le traitement est chirurgical.
- Laryngectomie totale pour des cancers évolués avec confection d'un trachéostome définitif entraînant une mutilation vocale (nécessitant un apprentissage de voix œsophagienne 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).

2 - 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 récurrences au niveau trachéal ou de l'envahissement médiastinal du fait de sa lymphophilie (adénopathies récurrentielles).

3 - 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