

CANCERS
DU
RHINOPHARYNX (CAVUM).

DR SMAIL KHAROUBI

OBJECTIFS :

- savoir diagnostiquer une tumeur du rhinopharynx.
- apprécier les signes de gravité et les facteurs pronostiques.
- l'étudiant doit connaître les modalités de suivi d'un cancer du nasopharynx.

INTRODUCTION :

Les cancers du nasopharynx, dominés par les carcinomes épidermoïdes surtout indifférenciés (UCNT), ont une incidence variable, intermédiaire pour le Maghreb et le Bassin méditerranéen, très élevée pour l'Asie du Sud-est et faible dans les pays occidentaux.

Ils ont une relation évidente avec le virus Epstein-Barr (EBV).

Les signes d'appel les plus fréquents sont la présence d'adénopathies cervicales, de symptômes otologiques ou rhinologiques. Le bilan lésionnel repose sur la rhinoscopie avec biopsie de la tumeur du nasopharynx, l'imagerie par tomodensitométrie et imagerie par résonance magnétique cérébro cervicale et le bilan de recherche des métastases.

La radiothérapie reste le traitement de référence. Le pronostic dépend du volume tumoral locorégional (T et N) ainsi que de la réponse au traitement.

RAPPEL ANATOMIQUE :

Le nasopharynx est une cavité aérienne située en arrière des choanes, sous le corps du sphénoïde, en avant de l'apophyse basilaire de l'occipital et de l'axis.

Les parois latérales du cavum entretiennent des rapports étroits avec les espaces parapharyngés rétrostyliens et préstyliens et avec leur contenu vasculo-nerveux.

En haut, le cavum est en rapport avec le sinus sphénoïdal et le sinus caverneux plus latéralement. En avant, le cavum communique avec les fosses nasales par les choanes.

La muqueuse du cavum est un épithélium de type respiratoire riche en éléments lymphoïdes.

Les cancers du nasopharynx naissent le plus souvent au niveau de la fossette de Rosenmüller, qui est un récessus localisé au niveau de la paroi latérale du nasopharynx, immédiatement en haut et en arrière de l'orifice de la trompe d'Eustache.

Le réseau lymphatique du nasopharynx se draine vers trois relais principaux :

- le premier est situé dans l'espace rétro pharyngé, à proximité des nerfs crâniens IX, X, XI (foramen jugulaire) et XII (canal condylien antérieur).

- La deuxième voie de drainage se fait au niveau de la confluence du spinal accessoire et de la veine jugulaire avec, en particulier, un ganglion situé au niveau de la pointe de la mastoïde.

- La troisième voie de drainage se fait vers les ganglions sous-digastriques.

ANATOMO-PATHOLOGIE :

Les cancers du nasopharynx sont dominés par les variétés épithéliales représentées par les carcinomes épidermoïdes. La classification histologique de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) définit trois types de tumeurs épidermoïdes selon le degré de différenciation morphologique des cellules épithéliales :

- Les carcinomes bien différenciés ou type 1 de l'OMS
- Les carcinomes non kératinisants ou type 2 de l'OMS
- Les carcinomes indifférenciés ou type 3 de l'OMS de type UCNT,

Autres variétés tumorales :

- les tumeurs de type glandulaire : adénocarcinome, carcinome adénoïde kystique.
- les tumeurs de type mélaniques (mélanome malin).
- les lymphomes malins non hodgkiniens (LMNH).

EPIDEMIOLOGIE :

INCIDENCE :

Les Cancers du nasopharynx, qui sont dans plus de 90 % de type épidermoïde, sont rares et sporadiques dans les pays occidentaux avec une incidence de < 1/100 000 en Europe et Etats-Unis. L'incidence est maximale dans les pays dits à haut risque épidémiologique entre 20 à 50/100 000 dans le sud-est de la Chine (Kwantung) et Hong Kong. Le Maghreb et les pays du pourtour méditerranéen l'incidence est dite intermédiaire et varie entre 3 à 7/100 000.

ÂGE ET SEXE :

Dans les pays du Sud-est asiatique, ces cancers sont observés à partir de 20 ans avec un pic aux alentours de 50 ans. Dans les zones à risque intermédiaire (Maghreb), on observe deux pics : un premier pic entre 10 et 24 ans et un deuxième à 50 ans. Aux États-Unis, l'âge moyen de survenue est plus élevé, en général supérieur à 50 ans.

Le sex-ratio est de 2 à 3 en faveur de l'homme (masculin).

ÉTHIOPATHOGENIE :

- Virus d'Epstein-Barr
- Facteurs environnementaux : consommation précoce, surtout dans l'enfance, de poisson séché et salé cantonais, riche en nitrosamines volatiles, euphorbiacées.
- Anomalies chromosomiques (perte d'hétérozygotie touchant le chromosome 3).
- Type HLA : mis en évidence différents marqueurs de susceptibilité pour le cancer du nasopharynx pour l'Afrique du Nord les allèles sont : B13, A23, DRB1*05 et HLA B5 pour l'Algérie.

DIAGNOSTIC :

SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE :

Le diagnostic est souvent tardif devant la latence clinique de cette localisation tumorale. Les manifestations cliniques sont variables isolées ou associées et sont regroupées en cinq syndromes :

- Les adénopathies Cervicales :

Le premier signe fréquemment rencontré est une ou des adénopathies cervicales haut située(s) dans le territoire sous-digastrique ou spinal haut (triangle postérieur du cou) de distribution uni ou bilatérale(s).

- Les signes otologiques :

- hypoacousie de transmission en rapport avec une otite séromuqueuse ;
- acouphènes uni- ou bilatérales ou plus rarement otalgie ou otorrhée.

- Les signes rhinologiques :

- obstruction nasale uni- ou bilatérale ;
- épistaxis répétées évidentes ou au mouchage ;
- écoulement nasal persistant, sanguinolent non amélioré par le traitement.

- L'atteinte des nerfs crâniens :

Elle est rare et traduit l'envahissement de la base du crane.

- une diplopie par atteinte du VI (droit externe) ;
- des algies de l'hémiface ou du pharynx par atteinte du V ou du IX ;
- des céphalées ou hémicrâniées en rapport avec une extension endocrânienne.

- L'atteinte Ophtalmologique :

L'atteinte oculo-orbitaire est rare à type d'exophtalmie ou de paralysie oculomotrice.

EXAMEN CLINIQUE :

1- Le Bilan clinique Local :

Le diagnostic repose sur l'examen direct du nasopharynx devant toute symptomatologie évocatrice. L'examen clinique est conduit au nasofibroscope ou avec des optiques rigides après anesthésie des cavités nasales à la xylocaine naphthazolinée à 5%. L'endoscopie du nasopharynx permet de préciser le siège de la tumeur ; au niveau de la paroi latérale (fossette de Rosenmuhler) ou de la paroi postéro supérieure ; sa présentation macroscopique (ulcération, tumeur bourgeonnante ou infiltrante) et son extension.

Des biopsies profondes seront réalisées pour préciser la nature de la lésion.

L'examen otologique va rechercher des signes d'une otite séro muqueuse. Un audiogramme avec impédancemétrie sont systématiques pour l'évaluation de l'audition.

2- Le Bilan clinique régional : va préciser l'extension ganglionnaire cervicale. Il faut examiner méthodiquement l'ensemble des aires ganglionnaires cervicales en notant le nombre de ganglions atteints, les mensurations et les caractères cliniques (adhérences superficielles et profondes).

L'examen des paires crâniennes est systématique, le fond d'œil et le champ visuel précise l'extension aux structures de voisinage, en particulier de la base du crâne.

3- Le Bilan général : comprend la recherche de métastases viscérales, pulmonaires, hépatiques, osseuses ou cérébrales. Il apprécie l'état cardio-respiratoire, la fonction rénale, l'état nutritionnel et l'état de la dentition en vue d'une radiothérapie.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

EXAMENS DIAGNOSTIQUES :

IMAGERIE :

1- Tomodensitométrie : elle est indispensable dans l'évaluation du volume de la tumeur et l'extension loco-régionale. Elle doit comporter des coupes axiales et coronales, allant du sommet du crâne jusqu'aux creux sus-claviculaires, en fenêtres osseuses et parties molles.

2- L'IRM permet de préciser l'extension de la tumeur aux structures endocrâniennes, para-pharyngées ou à la fosse ptérygo-maxillaire et l'atteinte des nerfs crâniens.

BILAN D'EXTENSION :

-La radiographie du thorax,

-l'échographie abdominale,

- la scintigraphie osseuse permet également d'apprécier l'extension tumorale locale à la base du crâne et la recherche de métastases osseuses disséminées.

SEROLOGIE VIRALE :

Le dosage des anticorps anti-EBV est systématique avant de commencer le traitement. un taux élevé est constaté en cas de carcinome indifférencié. Les taux s'effondrent après traitement et sont détectables de nouveau en cas de récurrence ou métastases.

CLASSIFICATIONS ANATOMOCLINIQUES :

La tumeur sera classée selon la **CLASSIFICATION TNM UICC (97 -2002) :**

Tumeur :

T1 Tumeur confinée au nasopharynx

T2 Extension vers les tissus mous de l'oropharynx et/ou des fosses nasales

T2a Sans extension para-pharyngée

T2b Avec extension para-pharyngée

T3 Envahissement des structures osseuses et/ou des sinus paranasaux

T4 Extension endocrânienne et/ou atteinte des nerfs crâniens et/ou de la fosse infra-temporale et/ou hypopharynx et/ou orbite

Adénopathies :

N0 Absence de ganglions cervicaux

N1 Ganglions unilatéraux (< 6 cm) au-dessus des clavicules

N2 Ganglions bilatéraux (< 6 cm) au-dessus des clavicules

N3 N3a Ganglions > 6 cm au-dessus des clavicules

N3b Extension dans les creux sus-claviculaires

Métastases à distance

M0 Pas de métastases à distance

M1 Présence de métastase(s) à distance.

LES FORMES CLINIQUES :

Les formes de l'enfant sont rares et représentent 25 % des cancers cervico-faciaux de l'enfant. Le diagnostic est souvent tardif car la symptomatologie est voisine de l'hypertrophie des végétations adénoïdes. Sur le plan histologique il s'agit des rhabdomyosarcomes, carcinomes indifférenciés et des lymphomes malins non hodgkiniens. Le lymphome malin non hodgkinien représente 30 % des localisations tumorales du cavum. Il se révèle le plus souvent par des adénopathies cervicales hautes, mais sans symptomatologie douloureuse, sans paralysie d'un nerf crânien, ni épistaxis.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

CHEZ L'ADULTE :

TUMEURS BENIGNES :

- un kyste du cavum,
- un reliquat embryonnaire ou d'une hypertrophie des végétations adénoïdes.

INFECTIONS SPECIFIQUES :

- tuberculose, sarcoïdose ou syphilis du nasopharynx.

CHEZ L'ENFANT :

TUMEURS BENIGNES :

- une hypertrophie adénoïdienne,
- un angiofibrome.
- polype de Killian.

TRAITEMENT :

Les méthodes :

La Radiothérapie : l'irradiation externe est d'autant plus efficace qu'il s'agit d'une forme histologique indifférenciée. Elle est délivrée sur le site tumoral incluant la base du crâne et les aires ganglionnaires cervicales bilatérales à une dose usuelle de 65 à 70 Gy en 6,5 à 7 semaines à raison de cinq fractions de 2 Gy/semaine et 50 à 55 Gy pour les aires ganglionnaires.

La chimiothérapie peut être proposée, soit en induction, soit à titre systématique dans certains types histologiques (forme indifférenciée avec adénopathies métastatiques).

La chirurgie : elle est essentiellement cervicale ganglionnaire pour effectuer un évidement ganglionnaire sur des reliquats post cobaltothérapie.

Les indications :

Chez l'adulte, la radiothérapie peut être utilisée seule ou associée à la chimiothérapie. Le traitement peut être suivi d'un évidement ganglionnaire en cas de non stérilisation ou de récurrence ganglionnaire cervicale.

Chez l'enfant, l'association radiothérapie, chimiothérapie, est la plus fréquemment utilisée. En cas de lymphome malin non hodgkinien, la radiothérapie externe est le plus souvent associée à une chimiothérapie en fonction du typage de la lésion et des données du bilan d'extension.

SURVEILLANCE :

Elle doit être constante et est faite chaque 3 mois durant les deux premières années, chaque 6 mois la troisième année puis tous les ans. Cette surveillance comporte un examen clinique ORL notamment une fibroscopie, une radiographie du thorax et une échographie

abdominale. L'imagerie nasopharyngée reste basée sur l'examen TDM, et / ou l'IRM de façon périodique.

EVOLUTION ET PRONOSTIC :

Les métastases restent encore un écueil thérapeutique et sont principalement osseuses ou plus rarement hépatiques ou osseuses. Leur taux varie selon les séries de 30 à 60 %.

La survie est en moyenne de 30 % pour les carcinomes épidermoïdes.

Le pronostic dépend :

- de l'atteinte osseuse qui est péjorative,
- du caractère différencié ou non de la tumeur
- de l'âge (le pronostic est meilleur chez le sujet jeune).

Les lymphomes très radio et chimio sensibles ont un pronostic relativement favorable lorsque le diagnostic est précoce.

RETENIR :

- Le cancer du cavum est souvent un carcinome indifférencié. Il s'observe à tout âge, notamment chez le jeune. Son épidémiologie est originale par ses facteurs géographiques et viraux.
- la précocité diagnostique est fondamentale car le pronostic est fonction du volume tumoral et de l'envahissement locorégional.
- Le diagnostic est difficile et les signes d'appel trompeurs (signes d'emprunt).
- L'examen du rhinopharynx en nasofibroscopie doit être systématique devant toute symptomatologie otologique ou rhinologique trainante et surtout unilatérale.
- Un déficit neurologique isolé (nerf crânien en particulier IV ou VI) doit comporter dans le bilan étiologique, un examen du cavum.
- L'examen du cavum est également systématique devant une adénopathie cervicale sans origine retrouvée (partie haute et postérieure du cou).