

Item 295 – UE 9

Tumeurs de la cavité buccale, nasosinusienne et du cavum, et des voies aérodigestives supérieures

- I. Rappel anatomique
- II. Épidémiologie
- III. Principes de traitement
- IV. Diagnostic et bilan préthérapeutique
- V. Suivi post-thérapeutique
- VI. Prévention
- VII. Cancers de la cavité buccale
- VIII. Cancers de l'oropharynx
- IX. Cancers de l'hypopharynx
- X. Cancers du larynx
- XI. Cancer du rhinopharynx (UCNT)
- XII. Cancers des fosses nasales et des sinus

Objectifs pédagogiques

Nationaux

- Diagnostiquer une tumeur de la cavité buccale, nasosinusienne ou du cavum, ou des voies aérodigestives supérieures.

Collège français des enseignants d'ORL

- Connaître l'épidémiologie et l'anatomopathologie des cancers buccopharyngolaryngés, sinusiens et rhinopharyngés.
- Connaître les moyens thérapeutiques, les modalités évolutives des cancers des voies aérodigestives supérieures et leur pronostic.
- Savoir évoquer un cancer buccopharyngolaryngé.
- Connaître les signes d'appel d'une néoformation nasosinusienne bénigne ou maligne. Savoir qu'une image d'ostéolyse évoque avant tout un processus néoplasique.
- Connaître les signes d'appel d'un cancer de l'œsophage.

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

I. Rappel anatomique

Les voies aérodigestives supérieures (VADS) assument les fonctions d'alimentation (mastication, déglutition), d'articulation, de phonation, de respiration, tout en protégeant le poumon des risques d'inhalation. Il est important de connaître leur anatomie car le traitement des cancers des VADS, notamment chirurgical, va largement dépendre de leur localisation et de leur extension. On divise les VADS en trois sites : la cavité orale, le pharynx, le larynx ([figure 18.1](#)).

Les cancers des VADS sont lymphophiles. Leur traitement comportera donc celui des aires ganglionnaires. La classification de Robbins les sépare en six zones ([figure 18.2](#)) :

- I :
 - Ia : sous-mentale : drainage lymphatique de la cavité orale ;
 - Ib : sous-mandibulaire : drainage lymphatique de la cavité orale, de la face, des fosses nasales ;
- II :
 - IIa : sous-angulo-mandibulaire ;
 - IIb : sus- et rétro-spinale (nerf accessoire) ;
- III : jugulocarotidienne moyenne ;
- IV : sus-claviculaire ;
- V :
 - Va : spinale ;
 - Vb : cervicale transverse ;
- VI : pré-laryngée : drainage lymphatique du larynx.

Drainage Lymphatique de tous les Sites

Le premier relais ganglionnaire drainant les VADS est fréquemment situé en zone IIa. Un curage ganglionnaire emportera classiquement les zones IIa, IIb, III, IV. Il sera étendu aux zones Ia et Ib dans les tumeurs de la cavité orale ou de la face et/ou réalisé de façon bilatérale dans les tumeurs franchissant la ligne médiane. Seules les petites tumeurs (T1) du plan glottique ne nécessitent pas de traitement systématique des aires ganglionnaires.

II. Épidémiologie

Il y a environ 15 000 nouveaux cas de cancers des VADS par an en France, prédominant chez l'homme. Ces cancers représentent environ 15 % de la totalité des cancers chez l'homme, 2 % chez la femme. Le pronostic est lié au diagnostic précoce. Un cancer doit être évoqué par le médecin généraliste devant tout symptôme d'appel des VADS et de la région cervicale, surtout si ce symptôme est fixe, unilatéral et persiste plus de 3 semaines. Parmi les cancers des VADS, on peut d'emblée opposer deux groupes qui sont différents par leur épidémiologie et leur histologie.

A. 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 cancérigènes : tabac et alcool. Pour les cancers du larynx (glotte et sous-glote), le tabac est prédominant. L'infection à papillomavirus (HPV) est fortement suspectée d'être liée à l'émergence de cancers de l'oropharynx, essentiellement sur l'amygdale.

À l'histologie, il s'agit le plus souvent de carcinomes épidermoïdes plus ou moins différenciés. Ils s'accompagnent souvent d'adénopathies, sauf pour le cancer glottique. Les métastases hématogènes (pulmonaires, hépatiques, osseuses, cérébrales) sont classiquement peu fréquentes.

Il faut toujours rechercher un cancer associé : synchrone (surtout cancer de l'œsophage, du poumon ou autre cancer des VADS), mais aussi secondaire ou métachrone (plus de 20 % des patients font un deuxième cancer des VADS et 10 % un cancer bronchique). C'est dire l'intérêt du bilan préthérapeutique et du suivi post-thérapeutique.

B. Cancers rhinosinusiens et cancers du rhinopharynx (cavum)

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, ou cancer du cavum, 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*).

III. Principes de traitement

Au terme du bilan, une proposition thérapeutique est formulée en réunion de concertation pluridisciplinaire (associant chirurgiens, oncologues, radiothérapeutes, radiologues, anatomopathologistes... avec un quorum minimal de trois spécialités différentes représentées). Cette proposition est expliquée au patient en consultation d'annonce et un programme personnalisé de soins lui est remis dès acceptation de la prise en charge proposée. Le dispositif d'annonce du Plan Cancer prévoit aussi un temps d'annonce paramédicale ainsi que l'accès à des soins de support (diététiques, orthophoniques...). Un indispensable sevrage des intoxications tabagiques et/ou éthyliques est préconisé. Le traitement fait appel à toutes les techniques oncologiques.

A. Chirurgie

La résection tumorale respecte les principes de chirurgie oncologique d'exérèse en monobloc avec marges carcinologiques de sécurité. Pour des tumeurs débutantes, le traitement peut être une chirurgie exclusive. Un geste de curage ganglionnaire cervical uni- ou bilatéral est régulièrement associé à une exérèse tumorale. Celui-ci est réalisé à visée thérapeutique en présence d'adénopathies métastatiques découvertes dans le bilan. Il est aussi régulièrement indiqué en l'absence d'adénopathie détectable au bilan devant la lymphophilie des cancers ORL. L'analyse anatomopathologique précise les limites d'exérèse de la tumeur, ses caractéristiques péjoratives (présence d'embolies vasculaires et/ou d'engainement péri-nerveux) et l'envahissement ganglionnaire (nombre, taille et rupture capsulaire).

B. Radiothérapie

La radiothérapie a connu de récents progrès avec la radiothérapie conformationnelle en modulation d'intensité, délivrant une dose plus ciblée sur la tumeur et les aires ganglionnaires tout en épargnant mieux les tissus sains avoisinants. Il en résulte une nette amélioration des suites fonctionnelles avec moins de séquelles, notamment salivaires.

Elle peut être proposée pour certaines tumeurs débutantes en traitement exclusif. Elle est aussi régulièrement faite en postopératoire pour les tumeurs de stade intermédiaire ou avancé. Enfin, en association avec la chimiothérapie, elle occupe un rôle de choix pour les tumeurs non chirurgicales.

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 cervicofaciale.

C. Chimiothérapie

La chimiothérapie est régulièrement associée à la radiothérapie postopératoire des tumeurs avancées présentant des critères histologiques d'agressivité (adénopathies en rupture capsulaire, marges chirurgicales positives, engainements péri-nerveux, 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 à l'EGF, *Epidermal Growth Factor*).

IV. Diagnostic et bilan préthérapeutique

A. Signes d'appel

Les symptômes classiques évoquant la présence d'une tumeur des VADS sont la dysphagie, la dysphonie, la dyspnée. Il s'y ajoute la douleur, une otalgie réflexe, une toux sèche, une tuméfaction cervicale. Chacun de ces signes, persistant plusieurs jours sans évolution favorable, doit alerter et inciter à faire un examen clinique ORL minutieux à la recherche d'une zone suspecte, sous la forme d'une ulcération ou d'une tumeur bourgeonnante. Cette attitude se justifie d'autant plus s'il s'agit d'un patient ayant des facteurs de risque de consommation de tabac et/ou de boissons alcoolisées.

Au moindre doute, un examen sous anesthésie générale (endoscopie) avec biopsie doit être programmé. Outre les signes spécifiques à chaque localisation, les cancers des VADS peuvent être asymptomatiques et, comme nous l'avons précisé, se manifester au départ par une *adénopathie cervicale* (cf. item 216 au chapitre 16). Parfois, il s'agit d'un examen clinique de principe chez un patient de plus de 40 ans avec facteurs de risque.

Dans ces situations, le bilan requiert donc un examen ORL et une panendoscopie. Devant une adénopathie dite sans porte d'entrée, une *cervicotomie exploratrice* s'impose, permettant de retirer l'adénopathie en entier, sans effraction capsulaire (biopsie proscrite), afin de réaliser un examen histologique extemporané. S'il s'agit d'un carcinome épidermoïde, un évidement 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).

B. Extension locale : examen clinique et endoscopique, imagerie

L'examen clinique ORL doit être complet et soigneux avec inspection endobuccale et oropharyngée, laryngoscopie indirecte complétée par un examen fibroscopique pharyngo-laryngé (souple), rhinoscopie du cavum 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, mais si la tumeur est douloureuse, elles seront réalisées lors de l'examen sous anesthésie générale.

La panendoscopie des VADS au tube rigide systématique, sous anesthésie générale, précise le siège exact, la taille, les extensions de la tumeur. Elle étudie l'ensemble de la muqueuse des VADS et l'œsophage cervical. Elle permet des biopsies et recherche des localisations synchrones. La palpation des zones suspectes et accessibles est systématique.

L'imagerie est indispensable au bilan préthérapeutique des cancers des VADS.

La tomодensitométrie cervicale avec injection de produit de contraste est un examen devenu classique : il comprend des coupes étagées de la base du crâne aux clavicules. Dans le même temps, des coupes thoraciques sont réalisées afin de dépister une éventuelle lésion associée, éliminer des métastases et étudier le médiastin, en particulier pour les cancers de l'œsophage ou étendus à la région sous-glottique.

L'IRM est également très utile ; ses indications sont réservées aux tumeurs du rhinopharynx, de la cavité buccale, de l'oropharynx.

Comme un moyen très « schématique » de définir l'examen le plus pertinent, nous pouvons retenir que la TDM est indiquée pour les tumeurs situées sous le plan de l'os hyoïde et l'IRM associée à la TDM pour toutes celles situées au-dessus de lui. Cette répartition des indications doit toujours tenir compte des données individuelles et de l'extension locorégionale.

C. Extension régionale

L'examen clinique est toujours réalisé et cherche les adénopathies accessibles. Malgré l'expérience et le soin apporté, le risque de faux négatif est de l'ordre de 30 %, particulièrement si le patient est en surpoids ou en situation post-thérapeutique.

L'échographie, la tomодensitométrie cervicale avec injection de produit de contraste et l'IRM sont nécessaires à cette recherche des adénopathies infracliniques ou pour préciser leurs caractéristiques, leur localisation.

D. Extension générale

Au moins au début de l'évolution, la fréquence des métastases viscérales est faible. La seule localisation à risque est le nasopharynx (ou cavum). La réalisation d'une TDM thoracique est devenue systématique. La fibroscopie bronchique ne sera réalisée que s'il existe une anomalie.

Les autres localisations potentielles, osseuses et cérébrales, seront étudiées en cas de signes cliniques d'appel (radiographies osseuses centrées, TEP, TDM cérébrale).

Au terme de ce bilan, le stade TNM est établi.

La recherche de localisations tumorales synchrones repose sur :

- une panendoscopie des VADS au tube rigide systématique, sous anesthésie générale ;
- une fibroscopie œsogastrique (souple), mais inutile en cas de carcinome du rhinopharynx ou des sinus ;
- la recherche d'anticorps anti-EBV dans les carcinomes du rhinopharynx.

E. État général

Le bilan de l'état général comporte :

- un bilan cardiovasculaire, pulmonaire, rénal, hépatique, nutritionnel ;
- un bilan préanesthésique ;
- l'évaluation de la dépendance alcoolique et tabagique ;
- un *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'irradiation 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 entraînent 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.

V. Suivi post-thérapeutique

A. Surveillance

Un cancer traité doit être suivi régulièrement par l' ORL et le 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.

Les modalités de la surveillance sont les suivantes :

- examen général et ORL avec une nasofibroscopie tous les 2 mois la première année, tous les 3 mois la deuxième et la troisième année, tous les 6 mois la quatrième et la cinquième année, puis tous les ans ensuite à vie (cancer métachrone) ;
- radiographie pulmonaire (face et profil) tous les ans ou scanner thoracique à faible dose si le patient est fumeur ou ancien fumeur ;
- après irradiation cervicale ou thyroïdectomie partielle, dosage de la TSH tous les ans ;
- panendoscopie des VADS au tube rigide sous anesthésie générale, fibroscopie œsophagienne, TDM thoracique, échographie hépatique ou scintigraphie osseuse en cas de signes d'appel ;
- une évaluation clinique (avec parfois panendoscopie des VADS au tube rigide sous anesthésie générale) et une TDM de référence sont réalisées 3 à 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 une fois par an jusqu'à 5 ans.

B. Évolution

Le suivi a pour but de rechercher une récurrence, une localisation métachrone (ORL ou œsophagienne ou pulmonaire) mais également de prendre en charge les séquelles douloureuses et fonctionnelles du traitement ainsi qu'un suivi des conséquences psychologiques et de la qualité de vie.

L'évolution peut être émaillée d'incidents et accidents dus à une récurrence ou aux séquelles thérapeutiques, plus particulièrement de la radiothérapie :

- une dyspnée (récurrence ou œdème post-radique) peut nécessiter une trachéotomie ; une dysphagie avec perte de poids peut nécessiter la mise en place d'une dérivation alimentaire (sonde nasogastrique, gastrostomie, jéjunostomie) ;
- une ostéoradionécrose mandibulaire impose 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) ou à l'embolisation de branches de la carotide externe.

VI. Prévention

La prévention est fondée sur l'information et l'éducation de la population : la suppression du tabac et une consommation modérée de boissons alcoolisées réduiraient de deux tiers le nombre de cancers des VADS. Concernant le virus HPV, les campagnes de vaccination initiées pour la prévention des cancers du col utérin laissent espérer une diminution de l'incidence des carcinomes oropharyngés viro-induits dans les décennies à venir.

Les mesures préventives sont applicables chez les travailleurs du bois. Des mesures de protection individuelles (masques) et collectives (systèmes d'aspiration) permettent de limiter les expositions professionnelles aux carcinogènes. Actuellement en France, une étude nationale évalue les modalités et les résultats d'un dépistage chez les professionnels du bois.

VII. Cancers de la cavité buccale

A. Signes d'appel

Ces signes sont les suivants :

- *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* muqueuses rebelles aux soins ;
- *glossodynies*, gêne buccale, douleur, très rarement *otalgie* ;
- *mobilité dentaire* ;
- *dysarthrie* et *dysphagie*, plus tardives ;
- *adénopathie* sous-mentonnière ou sous-maxillaire, dure, plus ou moins fixée, de découverte parfois fortuite.

B. Examen clinique : observation et surtout palpation

Au stade de début, une leucoplasie ou une leucokératose doit faire craindre un cancer, surtout s'il existe une induration.

Les cancers de la cavité buccale (figures 18.3 et 18.4) sont souvent diagnostiqués à un stade tardif. Ils se manifestent par une ulcération ou un bourgeonnement et surtout une induration avec saignement au contact. La palpation de la langue peut permettre de retrouver une induration sous une muqueuse d'apparence normale. Dans les grosses tumeurs, il peut exister un trouble de la protraction linguale.

La palpation des aires ganglionnaires est systématique (tableau 18.1).

Tableau 18.1.

Classification TNM des tumeurs de la cavité buccale (UICC, 2009).

T (tumeur primitive)	N (adénopathie)	M (métastases)
<p>Tis : épithélioma <i>in situ</i> T0 : pas de signe de tumeur primitive T1 : tumeur ≤ 2 cm T2 : tumeur > 2 cm et ≤ 4 cm T3 : tumeur > 4 cm T4a : tumeur envahissant la corticale osseuse, les muscles profonds/extrinsèques de la langue, le sinus maxillaire ou la peau du visage T4b : Tumeur envahissant l'espace masticateur, l'aile interne des apophyses ptérygoïdes, la base du crâne ou l'artère carotide interne Tx : tumeur inclassable</p>	<p>N0 : pas d'adénopathie N1 : adénopathie homolatérale unique ≤ 3 cm N2a : adénopathie homolatérale unique > 3 cm et ≤ 6 cm N2b : adénopathies homolatérales multiples ≤ 6 cm N2c : adénopathies bilatérales ou controlatérales ≤ 6 cm N3 : adénopathie > 6 cm Nx : N inclassable</p>	<p>M0 : pas de signe de métastase à distance M1 : métastases à distance Mx : M inclassable</p>

C. Diagnostic

La biopsie affirme le diagnostic. Il s'agit le plus souvent d'un carcinome épidermoïde plus ou moins différencié. Le bilan est le même que celui des autres cancers ORL.

D. Traitement

Le traitement est décidé en réunion de concertation pluridisciplinaire. Il fait appel le plus souvent à la chirurgie : on réalise une exérèse large de la lésion. En cas de perte de substance importante liée à l'exérèse tumorale, une reconstruction par lambeau est pratiquée pour limiter les séquelles fonctionnelles et cosmétiques.

Un curage ganglionnaire est systématiquement associé, pouvant être remplacé dans les petites tumeurs par la technique du ganglion sentinelle (adénectomie sur le premier relais ganglionnaire repéré par marquage radioactif. Un complément de curage est réalisé en cas de positivité du ganglion prélevé).

Ce traitement pourra être exclusif dans les stades T1-2, en cas d'exérèse complète, si l'évidement retrouve au maximum un ganglion envahi sans rupture capsulaire.

Dans tous les autres cas, une irradiation complémentaire avec dose totale maximale de 70 grays sera réalisée.

La curiethérapie interstitielle peut pour certains être proposée pour des tumeurs de petite taille à distance de la gencive. La surveillance est la même que pour les autres cancers ORL.

VIII. Cancers de l'oropharynx

Il s'agit des cancers du voile du palais, de la base de langue, de la loge amygdalienne et de la paroi pharyngée postérieure.

A. Signes d'appel

Les signes d'appel peuvent être discrets :

- gêne pharyngée unilatérale apparaissant à la déglutition ;
- otalgie ;
- dysphagie haute ;
- adénopathie sous-angulo-maxillaire, dure et plus ou moins fixée, le plus souvent indolore et découverte fortuitement par le malade, pouvant être isolée.

Ces signes persistants doivent attirer l'attention, particulièrement chez un homme de la cinquantaine, alcoolotabagique, mais aussi chez des patients plus jeunes sans facteur de risque évident : le virus HPV (*Human Papilloma Virus*) est un facteur de risque émergeant dans les cancers de l'oropharynx et particulièrement de l'amygdale : on le retrouve selon les séries dans 20 à 70 % des cas.

B. Examen clinique

L'examen clinique comprend l'inspection et la palpation qui pourra mettre en évidence une tumeur bourgeonnante ulcérée avec infiltration profonde, saignant au contact, indurée au toucher ([tableau 18.2](#)).

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 ([figure 18.5](#)). 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 ([figure 18.6](#)).

Visualiser une tumeur de la base de langue nécessite le recours au miroir laryngé ou au nasofibroscope. La tumeur n'est parfois reconnue qu'à la palpation : induration localisée souvent douloureuse.

Tableau 18.2.

Classification TNM des tumeurs de l'oropharynx (UICC, 2009).

T (tumeur primitive)	N (adénopathie)	M (métastases)
<p>Tis : épithélioma <i>in situ</i> T0 : pas de signe de tumeur primitive T1 : tumeur ≤ 2 cm T2 : tumeur > 2 cm et ≤ 4 cm T3 : tumeur > 4 cm ou extension à la face linguale de l'épiglotte T4a : tumeur envahissant au moins : larynx, muscles profonds/extrinsèques de la langue, muscle ptérygoïdien interne, palais dur ou mandibule T4b : Tumeur envahissant au moins : muscle ptérygoïdien latéral, apophyses ptérygoïdes, nasopharynx latéral, base du crâne ou artère carotide interne Tx : tumeur inclassable</p>	<p>N0 : pas d'adénopathie N1 : adénopathie homolatérale unique ≤ 3 cm N2a : adénopathie homolatérale unique > 3 cm et ≤ 6 cm N2b : adénopathies homolatérales multiples ≤ 6 cm N2c : adénopathies bilatérales ou controlatérales ≤ 6 cm N3 : adénopathie > 6 cm Nx : N inclassable</p>	<p>M0 : pas de signe de métastase à distance M1 : métastases à distance Mx : M inclassable</p>

C. Diagnostic

Le diagnostic est affirmé par la biopsie effectuée lors d'une panendoscopie ([figure 18.7](#)).

Il s'agit le plus souvent d'un carcinome épidermoïde plus ou moins différencié. Le bilan est le même que celui des autres cancers ORL. Cependant, les amygdales linguales et palatines (ainsi que les végétations adénoïdes, siégeant dans le nasopharynx) peuvent être le siège d'une prolifération lymphomateuse non hodgkinienne, parfois localisée, qui peut donc mimer un carcinome. Il existe en général une polyadénopathie associée. Le bilan et le traitement sont confiés à l'hématologue. Beaucoup plus rarement, il peut s'agir d'une tumeur épithéliale, d'origine salivaire, comme le carcinome adénoïde kystique, de pronostic réservé du fait de récidives et de métastases en premier lieu pulmonaires.

D. Traitement

Le traitement est discuté en réunion de concertation pluridisciplinaire. Il pourra faire appel à une radiothérapie potentialisée ou non par de la chimiothérapie. Cette radiothérapie pourra être précédée (ou suivie en cas de non-stérilisation) d'une chirurgie comportant l'exérèse large de la tumeur, un évidement ganglionnaire cervical uni- ou bilatéral, et une reconstruction de la perte de substance si nécessaire.

La surveillance est la même que pour les autres cancers ORL.

E. Pronostic

Le pronostic de ces cancers très lymphophiles reste sévère en dépit des progrès thérapeutiques, lié aux récurrences locorégionales ou générales, particulièrement lorsque la base de langue est atteinte.

Points clés

- Les cancers de l'oropharynx se manifestent essentiellement par une dysphagie haute, une otalgie unilatérale et une adénopathie cervicale.
- Ils doivent être suspectés devant la persistance de ces symptômes pendant plus de 15 jours.
- La palpation est un geste clinique essentiel.

IX. 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 :

- âge : 50 à 60 ans ;
- sexe : prépondérance masculine (95 % des cas).

A. Signes d'appel classiques

Il s'agit des troubles suivants :

- 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. Le diagnostic est souvent tardif et peut se faire lorsque la tumeur est volumineuse, devant une dysphonie, une dyspnée laryngée par envahissement laryngé ou récurrentiel et parfois une altération de l'état général avec amaigrissement.

B. Examen clinique

L'examen de l'hypopharynx ne peut pas être réalisé par le praticien généraliste : laryngoscopie indirecte au miroir, nasofibroskopie. Il nécessite en effet un matériel adéquat.

Il faut donc adresser le malade rapidement à l'ORL qui constate la tumeur ulcérobourgeonnante du sinus piriforme, associée le plus souvent à une immobilité laryngée unilatérale ([tableau 18.3](#)).

C. Diagnostic

Le diagnostic est affirmé par la biopsie qui indique la nature maligne de la tumeur : carcinome épidermoïde.

Tableau 18.3.

Classification TNM des tumeurs de l'hypopharynx (UICC, 2009).

T (tumeur primitive)	N (adénopathie)	M (métastases)
Tis : épithélioma <i>in situ</i> T0 : pas de signe de tumeur primitive T1 : tumeur limitée à un siège (paroi latérale isolée par exemple) de moins de 2 cm T2 : tumeur occupant plus d'une sous-localisation ou > 2 cm et ≤ 4 cm T3 : tumeur > 4 cm ou hémilarynx bloqué ou lyse limitée de la corticale interne du cartilage thyroïdien T4 : tumeur étendue en dehors du larynx ou avec extension cartilagineuse Tx : tumeur inclassable	N0 : pas d'adénopathie N1 : adénopathie homolatérale unique ≤ 3 cm N2a : adénopathie homolatérale unique > 3 cm et ≤ 6 cm N2b : adénopathies homolatérales multiples ≤ 6 cm N2c : adénopathies bilatérales ou controlatérales ≤ 6 cm N3 : adénopathie > 6 cm Nx : N inclassable	M0 : pas de signe de métastase à distance M1 : métastases à distance Mx : M inclassable

D. Traitement

La chimiothérapie néoadjuvante peut être utilisée dans un but de préservation d'organe afin d'éviter une laryngectomie totale. En cas de régression tumorale importante après la chimiothérapie, la radiothérapie est proposée.

En cas d'absence de régression tumorale après chimiothérapie, le traitement est chirurgical : pharyngolaryngectomie totale avec évidement ganglionnaire bilatéral en monobloc ayant comme conséquence une trachéostomie définitive et une mutilation vocale.

Il est toujours complété par une radiothérapie ou une chimioradiothérapie concomitante.

E. Pronostic

Il 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.

Points clés

Toute gêne pharyngée ou otalgie réflexe unilatérale apparue depuis quelques semaines chez un patient fumeur doit être tenue pour suspecte d'un cancer du sinus piriforme, et le patient doit être adressé sans retard au spécialiste ORL.

X. 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. Ceci est lié à une faible lymphophilie des formes localisées à l'étage glottique et un diagnostic plus précoce, la dysphonie étant le signe d'appel.

A. Cancer de l'étage glottique

Le tabac est la cause première de ce cancer à prédominance masculine, favorisé par un long passé de laryngite chronique avec différentes formes de dysplasie (état précancéreux).

Tous les intermédiaires sont possibles entre la dysplasie grave, le cancer *in situ* et le cancer infiltrant ([figure 18.8](#)) ; *cela rend nécessaire la surveillance attentive de toute laryngite chronique et son contrôle histologique régulier si nécessaire*. Il s'agit la plupart du temps de carcinomes épidermoïdes différenciés.

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, et le signe d'une obstruction tumorale de la voie aérienne supérieure.

La gêne pharyngée ou la dysphagie avec otalgie s'observent dans les formes évoluées vers l'étage sus-glottique.

La présence d'une adénopathie cervicale est plus tardive, rarement présente lors du diagnostic des formes débutantes.

Toute dysphonie évoluant depuis plus de 8 jours, sans signe d'amélioration, doit faire réaliser un examen laryngoscopique.

2. Examen clinique

Cet examen ne peut être fait que par le spécialiste ORL : laryngoscopie indirecte au miroir ou nasofibroskopie permettant de visualiser la lésion tumorale glottique ([figure 18.9](#)).

3. Diagnostic, bilan d'extension

L'examen clinique est toujours complété par une laryngoscopie directe en suspension sous anesthésie générale et microscope ou optique. Cet examen permet de dresser le bilan d'extension locorégionale ([tableau 18.4](#)) et de poser l'indication thérapeutique. Une biopsie affirme le diagnostic.

Le bilan est complété par une TDM du larynx ([figure 18.10](#)).

Tableau 18.4.

Classification TNM des tumeurs du larynx (UICC, 2002).

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

4. Traitement

Les formes débutantes sont accessibles à un traitement conservateur soit par chirurgie soit par radiothérapie. La décision dépend des résultats des examens endoscopiques, de l'imagerie, de l'accessibilité à un traitement et surtout du patient. La décision est proposée après la tenue de la réunion de concertation pluridisciplinaire :

- la chirurgie peut être réalisée par voie endoscopique (cordectomie) pour les tumeurs accessibles, de plus petite taille T1 et T2, ou par voie externe pour les tumeurs non accessibles ou plus infiltrantes et plus évoluées T2. La laryngectomie totale est encore réalisée, pour les cancers évolués, et donc un trachéostome définitif nécessitant une réhabilitation vocale (apprentissage de voix œsophagienne ou mise en place d'une prothèse phonatoire) ;
- la radiothérapie externe pour un cancer de corde vocale mobile est une alternative au traitement endoscopique ou, pour des tumeurs plus évoluées, en complément postopératoire d'une laryngectomie totale ou encore dans le cadre d'un protocole de préservation laryngée ;
- la chimiothérapie néoadjuvante ou concomitante peut être utilisée dans un but de préservation d'organe lorsque le traitement chirurgical proposé est une laryngectomie totale.

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

B. Cancer sous-glottique

Il est très rare. Son premier signe est la dyspnée laryngée, malheureusement d'apparition tardive. Le traitement est chirurgical puis radiothérapique. Le pronostic est peu favorable du fait de l'extension fréquente au corps thyroïde, de récurrences au niveau trachéal, de l'envahissement médiastinal du fait de sa lymphophilie (adénopathies récurrentielles).

C. Cancer sus-glottique : pli vestibulaire (ou 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 chirurgical et/ou radiothérapique.

Comme pour les tumeurs du plan glottique, la chirurgie partielle endoscopique ou externe est réservée aux formes débutantes T1 ou T2. Les formes plus évoluées T3 ou T4 nécessitent une laryngectomie totale ou la réalisation d'un protocole de préservation laryngée associant chimiothérapie et radiothérapie.

Le traitement doit toujours inclure celui des aires ganglionnaires car ces localisations sus-glottiques sont lymphophiles. Le pronostic est variable : entre 30 et 60 % de survie à 5 ans.

Points clés

- 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 postchirurgicales sont mineures ou acceptables.

XI. Cancer du rhinopharynx (UCNT)

Par sa topographie profonde basicrânienne peu accessible à l'examen, et malgré une symptomatologie d'emprunt riche, mais trompeuse, le cancer du rhinopharynx (ou cancer du cavum) reste de diagnostic tardif et de pronostic redoutable.

A. Épidémiologie

Dans sa forme d'épithélioma indifférencié (*Undifferentiated Carcinoma of Nasopharyngeal Type*, UCNT), la plus fréquente, le cancer du rhinopharynx occupe, au sein de la pathologie tumorale des VADS, une place originale liée à quatre facteurs principaux :

- une distribution géographique mondiale très particulière, permettant de distinguer :
 - des zones à haut risque (Maghreb, Asie du Sud-Est, où il représente un problème majeur de santé publique, Alaska) ;
 - des zones à risque intermédiaire (Afrique de l'Est, Chine, Mongolie) ;
 - des zones à risque faible (Europe, États-Unis, 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 un tiers 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.

Le pic d'incidence est entre 40 et 50 ans. Il peut exister des formes familiales dans 10 % des cas.

B. Signes d'appel

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

- *symptômes cervicaux* : adénopathie (50 à 90 % des cas), parfois isolée, de topographie haute et postérieure, rétromandibulaire, parotidienne et sous-mastoïdienne, souvent bilatérale ;

Toute adénopathie isolée cervicale chez l'adulte impose une cavoscopie.

- *symptômes otologiques* (25 % des cas), traduisant une obstruction tubaire unilatérale : hypoacousie de transmission, autophonie et bourdonnements ;

Toute otite séreuse unilatérale doit faire rechercher un cancer du cavum.

- *symptômes rhinologiques* (20 % des cas) : obstruction nasale et épistaxis ou rhinorrhée séroanglante ;
- *symptômes neurologiques* (10 à 15 % des cas), à type d'algies (névralgies du V ou du IX, céphalées persistantes) ou de paralysies oculomotrices.

Souvent (deux tiers des cas), ces quatre syndromes sont diversement associés, notamment adénopathie cervicale et obstruction tubaire : le diagnostic est alors aisé.

C. Examen clinique

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

- sa localisation est le plus souvent latérale ou postérosupérieure ;
- son aspect est ulcérobourgeonnant ou infiltrant.

L'examen otoscopique peut révéler un aspect d'otite séromuqueuse unilatérale.

L'analyse clinique des paires crâniennes à une valeur d'extension, de prise en charge fonctionnelle et pronostique.

La palpation cervicale est indispensable à la recherche de métastases ganglionnaires.

D. Diagnostic

Le diagnostic repose sur la biopsie, qui détermine le type histopathologique, soit :

- carcinome, dont le groupe majeur est représenté par le carcinome indifférencié de type nasopharyngé (UCNT), qui se distingue nettement des autres carcinomes épidermoïdes plus ou moins différenciés ;
- lymphome, le plus souvent de type lymphome malin non hodgkiniens (10 à 20 % des cas).

E. Bilan d'extension

Le bilan d'extension ([tableau 18.5](#)) est essentiel pour la conduite thérapeutique et comprend systématiquement un scanner du massif facial ([figure 18.11](#)) et de la base du crâne, une IRM de la base du crâne et cérébrale, un PET-scan à la recherche de métastases ganglionnaires et à distance. Il est fait en milieu spécialisé et doit rechercher :

- des signes d'envahissement des structures voisines, notamment une atteinte osseuse basi-crânienne, par les examens cliniques (adénopathie, atteinte des paires crâniennes), audiométriques et d'imagerie (TDM injectée et IRM) ;
- des métastases, principalement osseuses mais également pulmonaires et hépatiques.

Tableau 18.5.

Classification TNM des tumeurs du cavum (UICC, 2009).

T (tumeur primitive)	N (adénopathie)	M (métastases)
<p>Tis : épithélioma <i>in situ</i> T0 : pas de signe de tumeur primitive T1 : tumeur limitée à un seul site du nasopharynx T2 : extension tumorale aux tissus mous de l'oropharynx et/ou de la fosse nasale : T2a : sans extension parapharyngée T2b : avec extension parapharyngée T3 : invasion tumorale des structures osseuses et/ou des sinus maxillaires T4 : Tumeur avec extension intracrânienne et/ou atteinte des nerfs crâniens, de la fosse sous-temporale, de l'hypopharynx ou de l'orbite ou de l'espace masticateur Tx : tumeur inclassable</p>	<p>N0 : pas d'adénopathie N1 : Adénopathie(s) métastatique(s) unilatérale(s), ≤ 6 cm dans la plus grande dimension, au-dessus du creux sus-claviculaire N2 : Adénopathies métastiques bilatérales, ≤ 6 cm dans la plus grande dimension, au-dessus des creux sus-claviculaires N3 Adénopathie(s) métastatique(s) : N3a : > 6 cm N3b : au niveau du creux sus-claviculaire Nx : N inclassable</p>	<p>M0 : pas de signe de métastase à distance M1 : métastases à distance Mx : M inclassable</p>

F. Diagnostic différentiel établi avant la biopsie

Le diagnostic différentiel cherche à éliminer :

- des végétations adénoïdes hypertrophiques ;
- un polype antrochoanal ;
- un fibrome nasopharyngien de la puberté masculine ;
- certaines ulcérations spécifiques (tuberculose, sarcoïdose), rares ;
- d'autres histologies malignes plus rares (carcinome kératinisant, adénocarcinome de bas grade ou salivaire).

G. Traitement des UCNT

Le traitement des UCNT relève essentiellement de la radiothérapie, difficile 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 :

- à titre systématique, associée à l'irradiation en fonction du stade évolutif dans le but d'améliorer le contrôle local ;
- 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).

Points clés

- 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.
- Il faut penser au cancer du rhinopharynx devant des symptômes nasosinusiens, otologiques traînants, progressifs et unilatéraux.

XII. 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 la première place. Leur diagnostic est difficile en raison de l'espace disponible pour le développement tumoral (volume d'une cavité nasale normale adulte : 15 à 20 cm³). Les symptômes sont donc tardifs et banals (obstruction nasale, rhinorrhée). Ils sont peu lymphophiles.

A. Cancer de l'ethmoïde

1. Épidémiologie

L'épidémiologie des cancers de l'ethmoïde est particulière sur le plan des facteurs prédisposants :

- pas d'influence notable de l'intoxication alcoolotabagique, contrairement aux cancers buccopharyngolaryngés ;
- importance des facteurs exogènes d'origine professionnelle :
 - profession du bois : l'adénocarcinome de la fente olfactive (anciennement ethmoïdal) figure au tableau n° 47B des maladies professionnelles. Les poussières de bois s'accumulent volontiers dans la partie postérieure des fentes olfactives qui est le lieu en moyenne 30 ans après le début de l'exposition du pédicule d'implantation de la lésion ;
 - autres substances : nickel (tableau n° 37ter des maladies professionnelles), nitrosamines, goudrons de houille, amiante...

2. Signes d'appel

Syndrome nasal

L'obstruction nasale unilatérale sera présente dans 100 % des cas. Permanente, résistante aux différents traitements anti-infectieux et vasoconstricteurs, elle doit attirer l'attention du

praticien. Elle est souvent accompagnée d'une rhinorrhée mucopurulente (30 %), éventuellement striée de sang, d'une diminution ou d'une perte de l'odorat (35 %).

L'épistaxis, le plus souvent spontanée, unilatérale, répétée, constitue le classique « signal symptôme », survenant sans cause locale ou générale évidente (35 % des cas).

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. Ils sont le signe d'une tumeur déjà évoluée :

- œdème de la paupière supérieure, dacryocystite ;
- exophtalmie isolée, non réductible ;
- ptosis, paralysie oculomotrice, diplopie.

Syndrome neurologique

Les céphalées sont rares (11 %) et peu spécifiques (obstruction nasale, rétentions et poussées inflammatoires sinusiennes). Les douleurs par extension tissulaire sont rares au début. Elles peuvent prendre l'allure d'une véritable névralgie faciale symptomatique par envahissement des branches du nerf trijumeau.

3. Examen clinique (assuré par le spécialiste)

La rhinoscopie antérieure peut montrer une masse bourgeonnante, hémorragique, ou un banal polype réactionnel, unilatéral, cachant une lésion située plus haut : polype sentinelle.

L'examen de la cavité buccale, de la face, de la région orbito-oculaire des paires crâniennes peut mettre en évidence une extension.

L'examen cervical systématique recherche une adénopathie, très rare.

Cet examen clinique est complété par une endoscopie des deux fosses nasales et du cavum qui, le plus souvent, arrive à découvrir la tumeur bourgeonnante.

4. Diagnostic

Le diagnostic est posé sur la biopsie sous anesthésie locale ou générale par voie endoscopique. L'examen histologique montre :

- un adénocarcinome de la fente olfactive (++) ;
- beaucoup plus rarement un carcinome épidermoïde plus ou moins bien différencié, une tumeur maligne de la muqueuse olfactive (neuroblastome olfactif), une tumeur papillaire à potentiel malin (papillome inversé), un mélanome muqueux, des lymphomes, des sarcomes... Ces tumeurs sont sans rapport avec les facteurs de risque professionnels.

5. Bilan d'extension

Le bilan d'extension ([tableau 18.6](#)) est réalisé par la TDM du massif facial et de la base du crâne en coupes coronales, axiales et sagittales, permettant de préciser la topographie de la masse, son extension aux régions voisines (face, orbite, base du crâne et endocrâne), et l'IRM, seul examen capable de faire la différence entre la tumeur, l'inflammation et les rétentions naso-sinusiennes, qui visualise l'extension tumorale dans l'orbite, l'étage antérieur, l'endocrâne, les paires crâniennes et l'extension ganglionnaire ([figures 18.12 et 18.13](#)). Le PET-scan sera systématique lors d'un mélanome muqueux pour le bilan d'extension régional et à distance.

Tableau 18.6. Classification TNM des tumeurs de la fosse nasale et du sinus ethmoïdal (UICC, 2009).

T (tumeur primitive)	N (adénopathie)	M (métastases)
<p>Tis : épithélioma <i>in situ</i></p> <p>T0 : pas de signe de tumeur primitive</p> <p>T1 : tumeur limitée à une sous-localisation de la fosse nasale ou du sinus ethmoïdal avec ou sans atteinte osseuse</p> <p>T2 : tumeur s'étendant à deux sous-localisations ou dans une seule localisation ou envahissant une localisation voisine à l'intérieur du complexe naso-ethmoïdal avec ou sans atteinte osseuse</p> <p>T3 : tumeur envahissant la paroi interne ou le plancher de l'orbite, le sinus maxillaire, le palais ou la lame criblée</p> <p>T4a : Tumeur s'étendant à l'une des structures suivantes : orbite antérieure, peau du nez ou de la joue, extension minimale à l'étage antérieur de la base du crâne, apophyses ptérygoïdes, sinus sphénoïdal ou frontal</p> <p>T4b : tumeur envahissant l'une des structures suivantes : toit de l'orbite, dure-mère, le cerveau, étage moyen de la base du crâne, les nerfs crâniens autres que le V2, le nasopharynx, le clivus</p>	<p>N0 : pas d'adénopathie</p> <p>N1 : adénopathie métastatique homolatérale unique ≤ 3 cm dans la plus grande dimension</p> <p>N2a : adénopathie métastatique homolatérale > 3 cm et ≤ 6 cm</p> <p>N2b : adénopathies homolatérales multiples ≤ 6 cm</p> <p>N2c : adénopathies bilatérales ou controlatérales multiples ≤ 6 cm</p> <p>N3 : adénopathie(s) métastatique(s) > 6 cm</p>	<p>M0 : pas de signe de métastase à distance</p> <p>M1 : métastases à distance</p>

6. Évolution

Elle 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 (10 %) ;
- évolution métastatique dans 20 % des cas (poumon, os, cerveau).

7. Traitement radiochirurgical

Le traitement consiste en une exérèse large de la tumeur par voie ORL seule ou par voie combinée ORL et neurochirurgicale, associée parfois à une radiothérapie complémentaire, sauf pour certaines formes radiorésistances (mélanome).

La chimiothérapie a des indications limitées : tumeurs très étendues, récidives, métastatiques ou certaines formes histologiques.

8. Résultats

La survie à 5 ans est très variable en fonction de l'histologie et du stade. Pour les adénocarcinomes, le taux de survie à 5 ans est en moyenne de 100 % pour les T1, 86 % pour les T2, 62 % pour les T3 et T4a ; il n'est que de 13 % pour les T4b à 3 ans. Il est donc important de les dépister au plus tôt.

B. Cancer du sinus maxillaire

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 buccodentaires : ulcération gingivale hémorragique, bombement alvéolaire ;

Toute mobilité des molaires en secteur 1 et 2 nouvellement apparue chez un adulte est suspecte d'être une tumeur du sinus maxillaire.

- une tuméfaction de la fosse canine et de la joue.

Il s'agit d'un carcinome épidermoïde plus ou moins bien différencié.

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

C. Tumeur de la cloison nasale

Elle peut prendre le masque d'une folliculite ou d'une rhinite vestibulaire traînantes. Il s'agit souvent d'un carcinome épidermoïde très agressif, infiltrant, térébrant, ulcérant, très lymphophiles, nécessitant une exérèse chirurgicale précoce, un curage ganglionnaire bilatéral (ligne médiane) et une radiothérapie adjuvante sur la tumeur primitive et les zones ganglionnaires touchées.

D. Tumeur du sphénoïde

Elle se manifeste volontiers au début par des céphalées profondes (rétro-orbitaires) ou postérieures, occipitales ou du vertex. Les troubles ophtalmologiques sont fréquents (proximité de l'apex orbitaire et du sinus caverneux traversé par les nerfs oculomoteurs).

Points clés

- Toute symptomatologie nasale unilatérale doit faire éliminer une néoplasie sinusienne.
- Toute mobilité des molaires doit faire évoquer une néoplasie du sinus maxillaire.
- Une exposition professionnelle peut être responsable d'un cancer de l'ethmoïde.

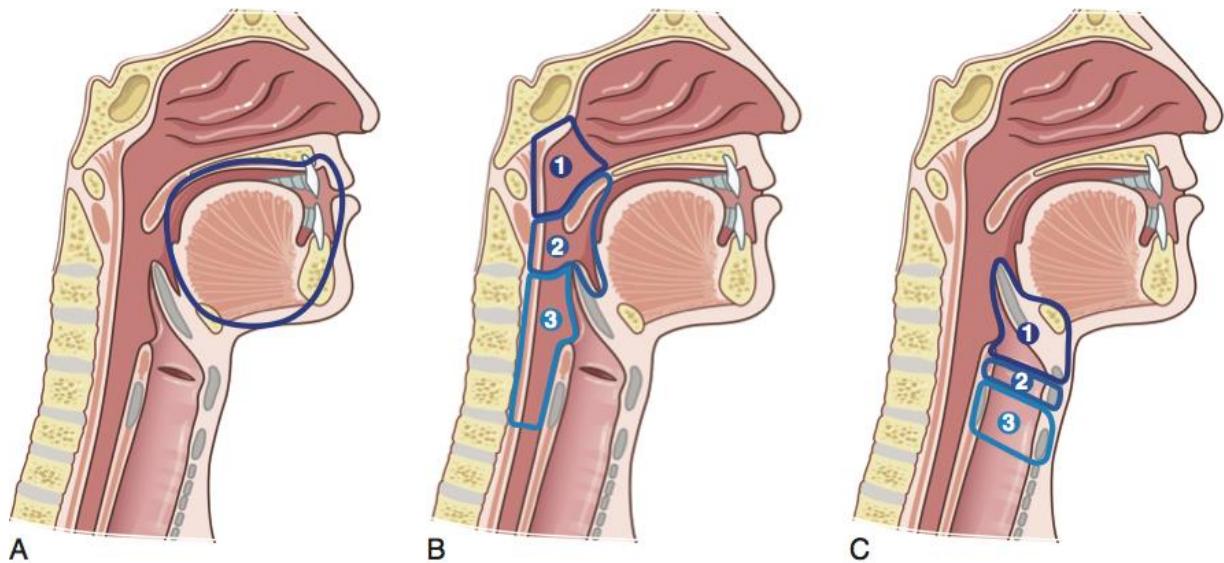


Fig. 18.1.

Voies aérodigestives supérieures.

A. Cavité orale : lèvres rouges, vestibule labial/jugal, gencives, régions rétromolaires (non visibles sur le schéma), plancher buccal, langue mobile (jusqu'au « V » lingual), palais.

B. Pharynx. 1. Nasopharynx (ou cavum) : base du crâne (corps du sphénoïde), torus tubaires (ou bourrelets tubaires), paroi pharyngée postérieure en regard (où se développent les végétations adénoïdes). **2. Oropharynx :** base de langue, vallécules, sillons amygdaloglosses, voile du palais et ses piliers, tonsilles (ou amygdales) linguales et palatines, paroi pharyngée postérieure en regard. **3. Pharyngolarynx (ou hypopharynx) :** ou sinus piriformes, paroi pharyngée postérieure en regard, région rétrocricoarythénoïdienne jusqu'à la bouche œsophagienne.

C. Larynx. 1. Étage supraglottique : épiglotte, plis aryépiglottiques, arythénoïdes, plis vestibulaires (ou bandes ventriculaires). **2. Étage glottique :** cordes vocales, commissure antérieure, commissure postérieure. **3. Étage sous-glottique :** cricoïde.

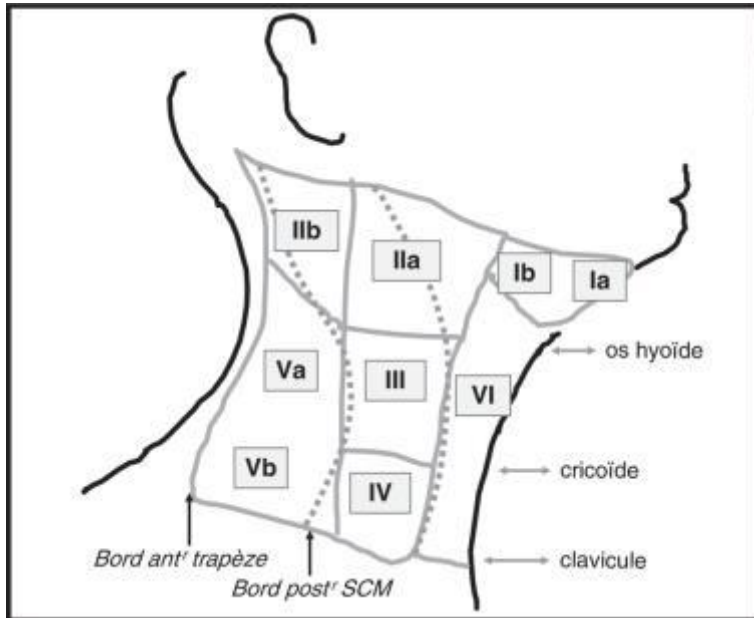


Fig. 18.2.

Drainage lymphatique de tous les sites.

(Source : Robbins KT. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 2002.)

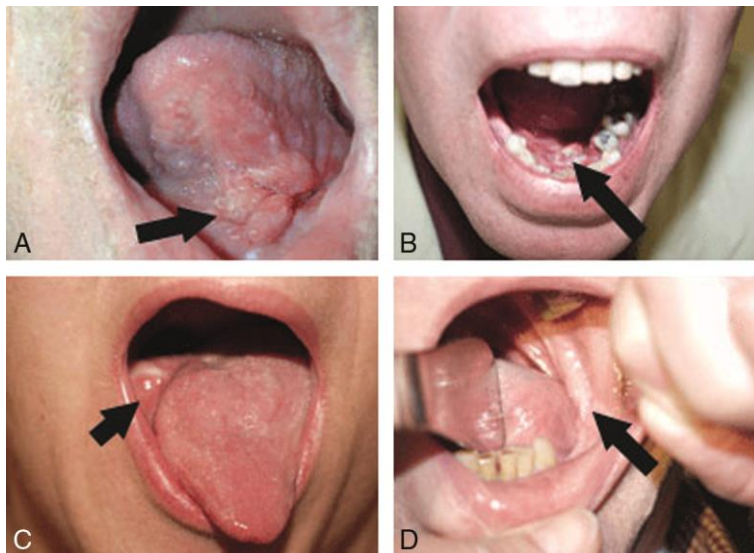


Fig. 18.3.

Différentes localisations des carcinomes de la cavité buccale.

A. Face ventrale de la langue et plancher buccal. **B.** Plancher buccal antérieur. **C.** Face dorsale de la langue. **D.** Gencive latérale gauche et plancher buccal postéro-latéral gauche.



Fig. 18.4.

Aspects cliniques des carcinomes de la cavité buccale.

A. Carcinome bourgeonnant de la lèvre inférieure. B. Carcinome ulcéré de l'hémilangue gauche. C. Carcinome bourgeonnant du bord libre droit de langue. D. Carcinome ulcéro-nécrotique de la langue et du plancher buccal.



Fig. 18.5.

Cancers de l'oropharynx (les flèches indiquent les lésions carcinomateuses).

Cancer du pilier antérieur de l'amygdale droite et de la région rétromolaire (A), de l'amygdale gauche (B).

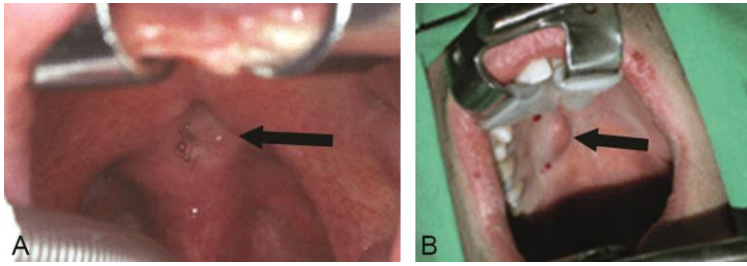


Fig. 18.6.
Carcinomes du palais dur.
A. Ulcéré. B. Bourgeonnant.

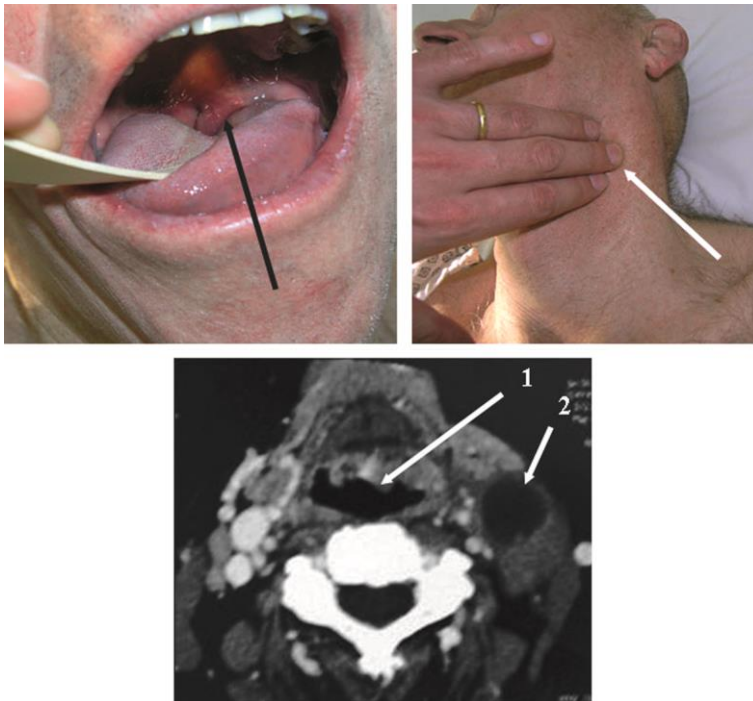


Fig. 18.7.
Carcinome basilingual.
A et B. Carcinome de la base de langue (A : flèche), responsable d'une adénopathie métastatique jugulocarotidienne gauche (B : flèche). C. Le scanner montre la lésion primitive (1) et la métastase ganglionnaire d'aspect nécrotique (2).

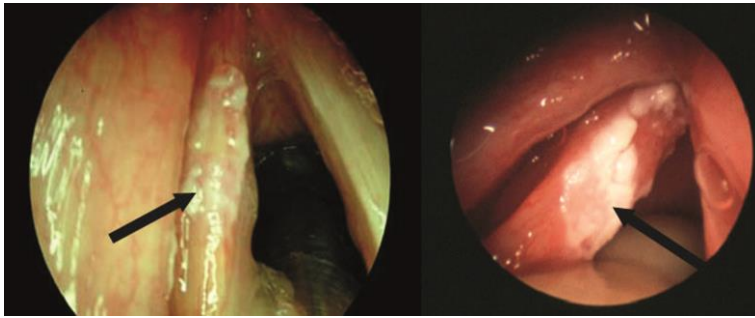


Fig. 18.8.

Exemples d'évolution de leucoplasies laryngées.

A. Plaque de leucoplasie de la corde vocale gauche qui se révélera être une dysplasie sévère lors de l'analyse anatomopathologique (flèche). **B.** Carcinome de la corde vocale gauche de forme infiltrante développé sur une plaque de leucoplasie (flèche).

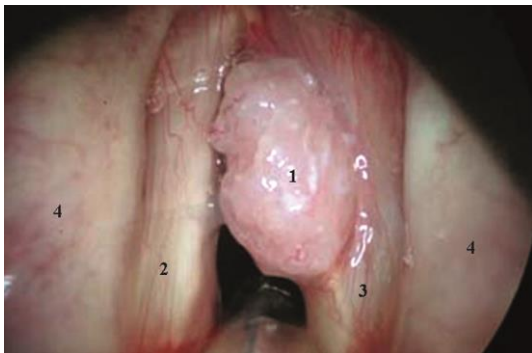


Fig. 18.9.

Carcinome de la corde vocale.

Vue sous optique rigide lors d'une endoscopie d'un carcinome bourgeonnant (1) de la corde vocale droite (3). Noter la corde vocale gauche saine (2) et les plis vestibulaires (ou bandes ventriculaires) (4).

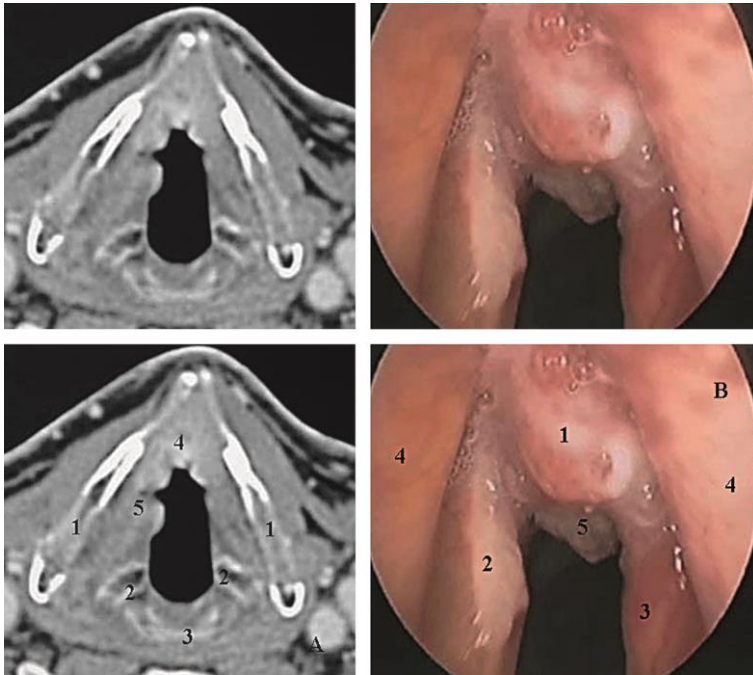


Fig. 18.10.

Carcinome de l'endolarynx.

A. Aspect scannographique en coupe axiale : lésion tumorale de la commissure antérieure (4) ; lésion de la corde vocale droite (5) ; cartilage thyroïde (1) ; cartilage aryténoïde (2). **B.** Vue endoscopique de la lésion tumorale bourgeonnante au niveau de la commissure antérieure (1), avec une extension en sous-glottte (5), vers la corde vocale gauche (2). Noter les plis vestibulaires (ou bandes ventriculaires) (4) et la corde vocale droite (3).

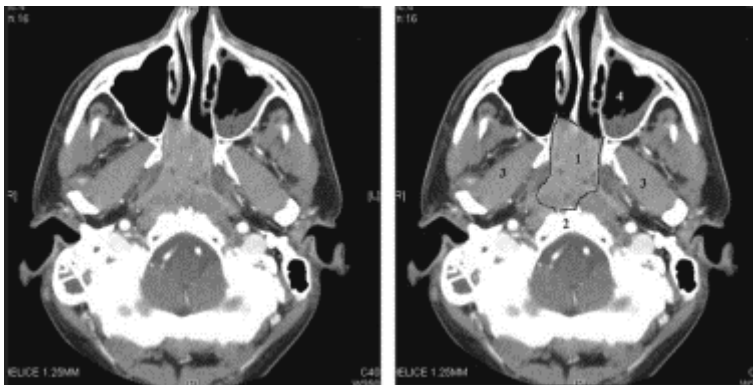


Fig. 18.11.

Carcinome du cavum.

Scanner en coupe axiale d'un carcinome du cavum. Noter la tumeur du cavum (1), le clivus (2), les muscles ptérygoïdiens (3) et le sinus maxillaire gauche (4).

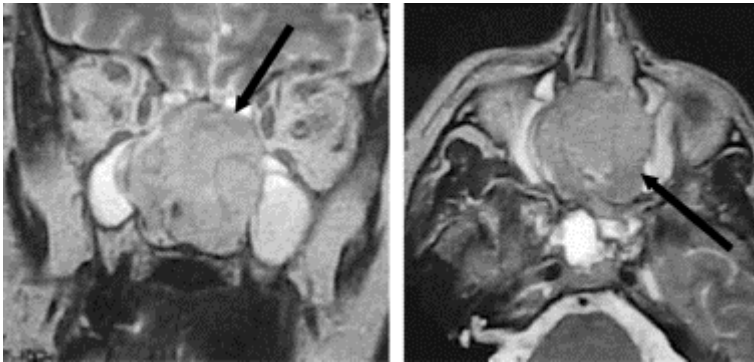


Fig. 18.12.

Cancer de l'éthmoïde.

IRM en séquence T2. **A.** Coupe frontale. **B.** Coupe axiale. La tumeur (flèche) est en isosignal, alors que les tissus inflammatoires ou les liquides sont en hypersignal, comme au niveau des sinus maxillaires.

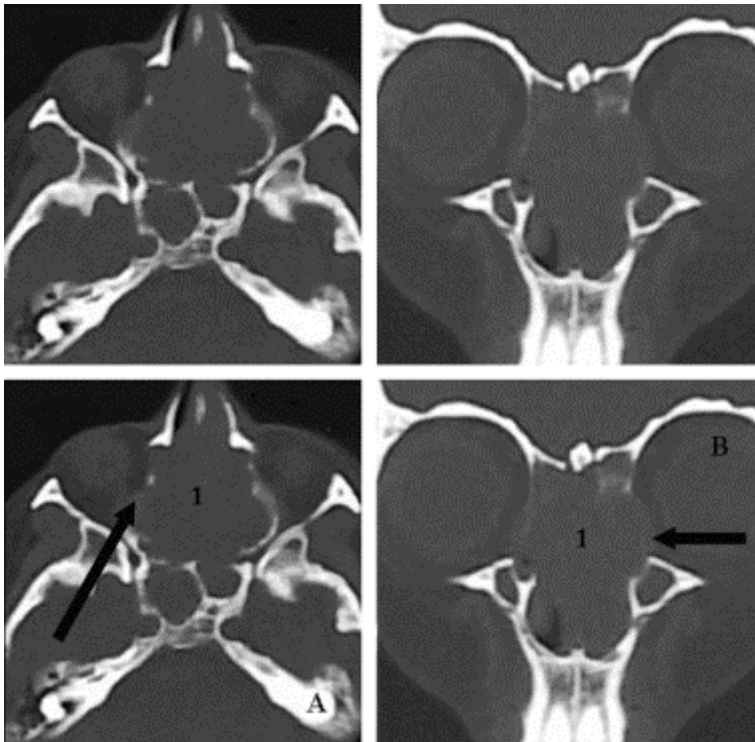


Fig. 18.13.

Cancer du sinus ethmoïdal.

Scanner chez un patient présentant un cancer du sinus ethmoïdal (1). Noter l'extension vers l'orbite de la lésion avec destruction (lyse) de la lame orbitaire (ou papyracée) (flèches noires).