Item 295 (ex item 145) : Tumeurs de la cavité buccale, naso-sinususiennes et du cavum, et des voies aérodigestives supérieures

Collège Français d'ORL et de Chirurgie Cervico-faciale

2014
Table des matières

Introduction .................................................................................................................................................. 5
1. Rappel anatomique .................................................................................................................................. 5
2. Épidémiologie .............................................................................................................................................. 7
  2.1. Cancers de la cavité buccale, de l'oropharynx, de l'hypopharynx et du larynx ........................................... 7
  2.2. Cancers rhinosinusiens et cancers du rhinopharynx ............................................................................ 7
3. Principes de traitement ............................................................................................................................. 7
4. Diagnostic et bilan préthérapeutique ....................................................................................................... 7
  4.1. Signes d'appel ....................................................................................................................................... 7
  4.2. Extension locale : examen clinique et endoscopique .......................................................................... 8
  4.3. Extension régionale ............................................................................................................................ 8
  4.4. Extension générale ............................................................................................................................. 8
  4.5. État général ........................................................................................................................................ 8
5. Suivi post-thérapeutique ............................................................................................................................ 9
  5.1. Surveillance ......................................................................................................................................... 9
  5.2. Évolution .......................................................................................................................................... 9
6. Prévention .................................................................................................................................................. 9
7. Cancers de la cavité buccale ..................................................................................................................... 9
  7.1. Signes d'appel .................................................................................................................................... 9
  7.2. Examen clinique : observation et surtout palpation ............................................................................ 10
  7.3. Diagnostic ......................................................................................................................................... 11
  7.4. Traitement ........................................................................................................................................ 11
8. Cancers de l'oropharynx ........................................................................................................................... 11
  8.1. Cancer de l'amygdale .......................................................................................................................... 11
    8.1.1. Carcinomes .................................................................................................................................. 11
      8.1.1.1. Signes d'appel ............................................ 11
      8.1.1.2. Examen clinique ........................................ 11
      8.1.1.3. Diagnostic ................................................... 12
      8.1.1.4. Traitement ..................................................... 12
      8.1.1.5. Pronostic ........................................................ 12
    8.1.2. Lymphomes malins ...................................................................................................................... 12
      8.1.2.1. Signes d'appel ............................................ 12
      8.1.2.2. Diagnostic ..................................................... 12
      8.1.2.3. Bilan général confié à l'hématologiste .............. 12
      8.1.2.4. Traitement ..................................................... 13
  8.2. Cancer du voile du palais .................................................................................................................... 13
    8.2.1. Signes d'appel ............................................ 13
    8.2.2. Examen clinique ........................................... 13
    8.2.3. Diagnostic ..................................................... 13
12.1.7. Traitement radiochirurgical

12.1.8. Résultats

12.2. Cancer du sinus maxillaire

12.3. Tumeur de la cloison nasale

12.4. Tumeur du sphénoïde
Objectifs ENC

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

Objectifs spécifiques

- Connaître l’épidémiologie et l’anatomopathologie des cancers bucco-pharyngolaryngés, sinusiens et rhinopharyngés.
- Connaître les moyens thérapeutiques, les modalités évolutives des cancers des voies aérodigestives supérieure et leur pronostic.
- Savoir évoquer un cancer bucco-pharyngolaryngé.
- 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.

Introduction

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 nasosinusienes.

1. Rappel anatomique

Les voies aérodigestives supérieures (VADS) assurent 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 connaitre 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 3 sites : la cavité orale, le pharynx, le larynx.

Figure 1 : Cavité orale

![Figure 1](image1.png)

CAVITE ORALE : Lèvres rouges - Vestibule labial / jugal - Gencives - Régions rétromolaires - Plancher buccal - Langue mobile (jusqu’au V lingual) - Palais

Figure 2 : Pharynx

![Figure 2](image2.png)
NASOPHARYNX (CAVUM) (trait noir) : Base du crâne (corps du sphénoïde) - Bourrelets tubaires - Paroi pharyngée postérieure en regard (où se développent les végétations adénoïdes)

OROPHARYNX (trait bleu foncé) : Base de langue - Valléculae - Sillons amygdaloglosses - Voile du palais et ses piliers - Amygdales linguales et palatines - Paroi pharyngée postérieure en regard

PHARYNGOLARYNX (HYPOPHARYNX) (trait bleu clair) : Sinus piriformes - Paroi pharyngée postérieure en regard - Région rétrocricoaryténoïdienne jusqu’à la bouche oesophagienne

**Figure 3 : Larynx**

**ETAGES :**

**SUPRA-GLOTTIQUE** (trait noir) : Epiglotte - Replis ary-épiglottiques - Arythénoïdes - Bandes ventriculaires

**GLOTTIQUE** (trait bleu foncé) : Cordes vocales - Commissure antérieure - Commissure postérieure

**SOUS-GLOTTIQUE** (trait bleu clair) : Cricoïde

Les cancers des VADS sont lymphophiles. Leur traitement comportera donc celui des aires ganglionnaires. La classification de Robbins les sépare en 6 zones :

- **Ia** : sous mentale : drainage lymphatique de la cavité orale
- **Ib** : Sous mandibulaire : drainage lymphatique de la cavité orale, de la face, des fosses nasales
- **IIa** : Sous angulomandibulaire
- **IIb** : Sus et rétro spinale (nerf accessoire)
- **III** : Jugulocarotidienne moyenne
- **IV** : Sus claviculaire
- **Va** : Spinale
- **Vb** : Cervicale transverse
- **VI** : Prélaryngée : drainage lymphatique du larynx

**Figure 4**

Le premier relai 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.
2. Épidémiologie

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 sait 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 deux groupes qui sont différents par leur épidémiologie et leur histologie.

2.1. 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-glotte), le tabac est prédéminant. L’infection à papillomavirus est fortement suspectée d’être liée à l’émergence de certains cancers de l’oropharynx. À 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) 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 préréséutique et du suivi post-thérapeutique.

2.2. Cancers rhinosinusiens et 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.


3. Principes de traitement

Le traitement fait appel à toutes les techniques oncologiques isolées ou le plus souvent associées, après décision d’un comité multidisciplinaire (associant chirurgiens, oncologues 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-fluorouracile essentiellement.

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

4. Diagnostic et bilan préréséutique

4.1. Signes d’appel

Toute douleur, ulcération persistante, trouble de la voix ou de la déglutition chez un patient qui présente des facteurs de risque alcoolotabagique doit alerter et inciter à faire un examen clinique minutieux à la recherche d’une ulcération ou d’une tumeur bourgeonnante. 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 ne peuvent 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 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).

4.2. Extension locale : examen clinique et endoscopique

- L’examen clinique ORL doit être complet et soigneux avec inspection endobuccale et oropharyngée, laryngoscopie indirecte complétée par un examen fibroscopique pharyngolaryngé (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.
- Tomodensitométrie cervicale avec injection de produit de contraste : coupes étagées de la base du crâne aux clavicules, éventuellement étendues au massif facial si nécessaire. Dans le même temps, des coupes thoraciques sont réalisées afin de dépister une éventuelle lésion associée, éliminer des métastases à ce niveau et étudier le médiastin, en particulier pour les cancers de l’œsophage ou étendus à la région 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’extension d’une tumeur de la base de langue, par exemple).

4.3. Extension régionale

- Examen clinique : palpation des aires ganglionnaires du cou à la recherche d’adénopathies.
- Tomodensitométrie cervicale avec injection de produit de contraste : à la recherche d’adénopathies infracliniques.

4.4. Extension générale

- Recherche de métastases viscérales :
  - radiographie pulmonaire de face et de profil, avec TDM thoracique et fibroscopie bronchique en cas d’anomalie ;
  - bilan biologique hépatique et échographie hépatique en cas d’anomalie ;
  - recherche de métastases osseuses et cérébrales en cas de signes cliniques d’appel (radiographies osseuses centrées, scintigraphie osseuse, TDM cérébrale).

- **Au terme de ce bilan, le stade TNM est établi.**
- Recherche de localisations tumurales synchrones :
  - panendoscopie des voies aérodigestives supérieures au tube rigide systématique, sous anesthésie générale ;
  - fibroscopie œsogastrique (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).

4.5. État général

- Cardiovasculaire, pulmonaire, rénal, hépatique, nutritionnel.
- Bilan pré-anesthésique.
- Évaluation 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’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.
5. Suivi post-thérapeutique

5.1. Surveillance

Un cancer traité doit être suivi régulièrement par le thérapeute 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 récidive accessible à un traitement conservateur, un autre cancer synchrone ou métachrone, ou encore des métastases viscérales.

Modalités :

- examen général et ORL, aidé par une fibroscopie pharyngolaryngée si besoin, tous les 2 mois la 1re année, tous les 3 mois la 2e et 3e année, tous les 6 mois la 4e et 5e année, puis tous les ans ensuite à vie (cancer métachrone) ;
- 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 œsophagienne, 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 environ 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.

5.2. Évolution

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

Une dyspnée (récidive ou œdème post-radique) peut nécessiter une trachéotomie, une dysphagie la mise en place d'une dérivation alimentaire (sonde nasogastrique, gastrotomie, 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 récidive 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.

6. Prévention

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.

7. Cancers de la cavité buccale

7.1. Signes d'appel

- **Leucoplasie** (plaque blanche plus ou moins granuleuse visible sur la muqueuse) inquiétant le patient ou découvert par le dentiste.
- Certaines lésions muqueuses chroniques, susceptibles de dégénérer (*lichen plan*) qui imposent un suivi attentif.
- **Ulcération**s paraissant d'origine dentaire, rebelles aux soins.
- **Hypersialorrhée** et *dysphagie* sont plus tardives.
- **Adénopathie** sous-mentonnière ou sous-maxillaire dure plus ou moins fixée de découverte parfois fortuite.
7.2. 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 (tableau 1 et figures 5 et 6).

Tableau 1 : Classification TNM des tumeurs de la cavité buccale (classification TNM de l’UICC de 2002)

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>T (tumeur primitive)</th>
<th>N (adénopathie)</th>
<th>M (métastases)</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Tis</td>
<td>épithélioma in situ</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>T0</td>
<td>pas de signe de tumeur primitive</td>
<td>N0 pas d’adénopathie</td>
<td>M0 pas de signe de métastases à distance</td>
</tr>
<tr>
<td>T1</td>
<td>tumeur ≤ 2 cm</td>
<td>N1 adénopathie homolatérale unique ≤ 3 cm</td>
<td>M1 métastases à distance</td>
</tr>
<tr>
<td>T2</td>
<td>tumeur &gt; 2 cm et ≤ 4 cm</td>
<td>N2a adénopathie homolatérale unique &gt; 3 cm et ≤ 6 cm</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>T3</td>
<td>tumeur &gt; 4 cm</td>
<td>N2b adénopathies homolatérales multiples ≤ 6 cm</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>T4</td>
<td>tumeur étendue à l’os, aux muscles, etc.</td>
<td>N2c adénopathies bilatérales ou controlatérales ≤ 6 cm</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>Tx tumeur inclassable</td>
<td>Nx N inclassable</td>
<td>Mx M inclassable</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Figure 5 : Différentes localisations des carcinomes de la cavité buccale.
Figure 6

Carcinome bourgeonnant de la lèvre inférieure (photo A), carcinome ulcéré de l’hémilangue gauche (photo B), carcinome bourgeonnant du bord libre droit de langue (photo C), carcinome ulcéro-nécrotique de langue et du plancher buccal (photo D).

7.3. Diagnostic

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

7.4. Traitement

Le traitement est le plus souvent radiochirurgical : exérèse large de la lésion associée à un curage ganglionnaire et une irradiation complémentaire avec dose totale maximale de 65 à 75 Grays.

La curiethérapie interstitielle peut être proposée pour des tumeurs de petite taille à distance de la gencive.

8. Cancers de l’oropharynx

8.1. 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.

8.1.1. Carcinomes

8.1.1.1. 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 alcoolotabagique ;
- adénopathie sous-angulomaxillaire, dure et plus ou moins fixée, le plus souvent indolore et découverte fortuitement par le malade, pouvant être isolée.

8.1.1.2. Examen clinique

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

- tantôt il montre 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 (figure 7).
La tumeur n'est parfois reconnue qu'à la palpation : induration localisée souvent douloureuse.

Figure 7

*Cancer du pilier antérieur de l’amygdale droite (photo de gauche), de l’amygdale gauche (photo de droite)*

8.1.1.3. *Diagnostic*

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

8.1.1.4. *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.

8.1.1.5. *Pronostic*

Il reste sévère en dépit des progrès thérapeutiques : lié aux récidives locorégionales ou générales. Ceci impose une surveillance rigoureuse (tous les 3 mois pendant 2 ans, puis tous les 6 mois pendant 5 ans).

8.1.2. *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, plasmocytes...) 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.

8.1.2.1. *Signes d’appel*

Hypertrophie unilatérale d’une amygdale, quelquefois d’aspect pseudophlegmoneux, avec gène pharyngée et voix étouffée, mais aussi adénopathie cervicale révélatrice ou concomitante, ferme, mobile, ou polyadénopathies.

8.1.2.2. *Diagnostic*

Il est histologique sur la biopsie de la tumeur amygdalienne ou d’un ganglion (de préférence sur un tissu non fixé pour étude cytogénétique).

8.1.2.3. *Bilan général confié à l’hématologue*

- Clinique (autres ganglions, foie, rate).
- Radiologique : TDM du thorax et de l’abdomen, échographie hépatique. Il permet de classer l’affection en stades :
  1. envahissement limité aux VADS ;
  2. envahissement ganglionnaire sus-diaphragmatique ;
  3. envahissement ganglionnaire sous-diaphragmatique ;
4. envahissement disséminé.

- Hématologique (NFS, myélogramme, biopsie osseuse).
- Immunologique.

8.1.2.4. Traitement

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

Le pronostic dépend du stade. Dans les formes localisées, la survie à 5 ans est de 40 à 50 %.

8.2. Cancer du voile du palais

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

L’alcoolotabagisme, les lésions leucoplasiques sont des facteurs favorisants.

8.2.1. 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.

8.2.2. 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 (figure 8).

8.2.3. Diagnostic

Il est fait par la biopsie.

8.2.4. Traitement

Il 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, comme le carcinome adénoïde kystique (cylindrome) de pronostic réservé du fait de récidives et de métastases essentiellement pulmonaires.
8.3. 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.

8.3.1. 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.

8.3.2. 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.

8.3.3. Diagnostic

Il est affirmé par la biopsie effectuée en laryngoscopie indirecte ou en laryngoscopie directe (figure 9).

![Figure 9](image)

*Carcinome de la base de langue (flèche en haut à gauche), responsable d’une adénopathie métastatique jugulo-carotidienne gauche (flèche blanche en haut à droite). Le scanner (en bas à droite) montre la lésion primitive (1) et la métastase ganglionnaire d’aspect nécrotique (2)*

8.3.4. Traitemet

Il fait appel à la radiochimiothérapie, 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.

8.3.5. Pronostic

Il est très sombre du fait de :

- l’évolution insidieuse (retard au diagnostic) ;
- l’infiltration diffuse dans le muscle lingual ;
- la lymphophilie bilatérale.
9. 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).

9.1. Signes d’appel 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, outre une dysphonie, une dyspnée laryngée par envahissement laryngé ou récurrentiel, une altération de l’état général avec amaigrissement peuvent s’installer.

9.2. Examen clinique

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

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

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

9.3. Diagnostic

Il est affirmé par la biopsie qui indique la nature maligne de la tumeur : carcinome épidermoïde (tableau 2).

Tableau 2 : Classification TNM des tumeurs de l’hypopharynx (classification TNM de l’UICC, 2002)

<table>
<thead>
<tr>
<th>T (tumeur primitive)</th>
<th>N (adénopathie)</th>
<th>M (métastases)</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Tis épithélioma in situ</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>T0 pas de signe de tumeur primitive</td>
<td>N0 pas d’adénopathie</td>
<td>M0 pas de signe de métastases à distance</td>
</tr>
<tr>
<td>T1 tumeur limité à un siège (paroi latérale isolée par exemple) et larynx mobile</td>
<td>N1 adénopathie homolatérale unique ≤ 3 cm</td>
<td>M1 métastases à distance</td>
</tr>
<tr>
<td>T2 diminution de mobilité du larynx</td>
<td>N2a adénopathie homolatérale unique &gt; 3 cm et ≤ 6 cm</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>T3 tumeur &gt; 4 cm ou hémilarynx bloqué</td>
<td>N2b adénopathies homolatérales multiples ≤ 6 cm</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>T4 tumeur étendue en dehors du larynx ou avec extension cartilagineuse jugée sur le</td>
<td>N2c adénopathies bilatérales ou controlatérales ≤ 6 cm</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>
9.4. Traitement

La chimiothérapie néo-adjuvante peut être utilisée dans un but de préservation d’organe afin d’éviter 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 : pharyngolaryngectomie totale avec évidement ganglionnaire bilatéral en monobloc ayant comme conséquence un trachéostome et une mutilation vocale.

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

9.5. Pronostic

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

Les récidives 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.

10. 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.

10.1. 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.

10.1.1. 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’enroulement s’aggrave, ne cède pas au traitement médical mais n’inquiète pas le patient, ce qui assombrir 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.

10.1.2. 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 (figure 6).
Carcinome bourgeonnant (1) de la corde vocale droite (3). Noter la corde vocale gauche saine (2) et les bandes ventriculaires (4).

10.1.3. 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 (tableau 3 et figure 11 et 12).

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

<table>
<thead>
<tr>
<th>T (tumeur primitive)</th>
<th>N (adénopathie)</th>
<th>M (métastases)</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Tis épithélioma in situ</td>
<td>N0 pas d’adénopathie</td>
<td>M0 pas de signe de métastases à distance</td>
</tr>
<tr>
<td>T0 pas de signe de tumeur primitive</td>
<td>N1 adénopathie homolatérale unique ≤ 3 cm</td>
<td>M1 métastases à distance</td>
</tr>
<tr>
<td>T1a tumeur limitée à une corde vocale mobile T1b tumeur limitée aux deux cordes vocales mobiles</td>
<td>N2a adénopathie homolatérale unique &gt; 3 cm et ≤ 6 cm</td>
<td>M2a métastases à distance</td>
</tr>
<tr>
<td>T2 diminution de mobilité de la corde vocale ou extension au fond du ventricule</td>
<td>N2b adénopathies homolatérales multiples ≤ 6 cm</td>
<td>M2b métastases à distance</td>
</tr>
<tr>
<td>T3 hémilarynx bloqué</td>
<td>N2c adénopathies bilatérales ou controlatérales ≤ 6 cm</td>
<td>M2c métastases à distance</td>
</tr>
<tr>
<td>T4 tumeur étendue en dehors du larynx ou avec extension cartilagineuse jugée sur le scanner</td>
<td>N3 adénopathie &gt; 6 cm</td>
<td>M2d métastases à distance</td>
</tr>
<tr>
<td>Tx tumeur inclassable</td>
<td>Nx N inclassable</td>
<td>Mx M inclassable</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Figure 11 : Carcinome de l’endolarynx
La photo A montre la vue endoscopique de la lésion au niveau de la commissure antérieure (1), avec une extension en sous-glotte (5), vers la corde vocale gauche (2). Noter les bandes ventriculaires (4) et la corde vocale droite. La photo A montre l’aspect scannographique en coupe axiale (4 : lésion de la commissure antérieure ; 5 : lésion de la corde vocale gauche ; 1 : cartilage thyroïde, 2, cartilage aryénoïde, 3 : cartilage cricoïde).

Figure 12

Dysplasie sévère de la corde vocale gauche (photo de gauche). Carcinome de la corde vocale gauche (photo de droite).

10.1.4. Traitement

- Simple cordecotomy 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 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).

10.2. Cancer sous-glottique


10.3. 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 (lymphophillie de ces cancers), complétée par une radiothérapie. Le pronostic est variable entre 30 et 60 % de survie à 5 ans.

11. Cancer du rhinopharynx (UCNT)

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

11.1. Épidémiologie

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 quatre 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 récidive. Cette recherche biologique peut être intéressante à effectuer devant une adénopathie en apparence primitive chez un sujet à haut risque.

11.2. 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 ;
● 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 sérosanguinante ;
● 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 quatre syndromes sont diversement associés, notamment adénopathie cervicale et obstruction tubaire : le diagnostic est alors aisé.

11.3. 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 postérosupérieure ;
● son aspect est ulcéro-bourgeonnant ou infiltrant.

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

11.4. 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 (UCNT), qui se distingue nettement des autres carcinomes épidermoïde plus ou moins différenciés ;
● lymphome, le plus souvent de type lymphome malin non hodgkiniens (10 à 20 % des cas).

11.5. 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 basiocrânienne par les examens cliniques (adénopathie, atteinte des paires crâniennes), audiométriques et imagerie (TDM injectée et IRM) ;
des métastases principalement osseuses mais également pulmonaires et hépatiques (figure 11).

**Figure 11 : 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)

11.6. Diagnostic différentiel établi avant la biopsie

- Végétations adénoïdes hypertrophiées.
- Polype antro-choanal.
- Fibrome nasopharyngien de la puberté masculine.
- Certaines ulcérations spécifiques (tuberculose, sarcoïdose), rares.

11.7. Traitement des UCNT

Il 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 relieurs 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).

12. Cancers des fosses nasales et des sinus

Les cancers naso-sinusiens 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.

12.1. Cancer de l’ethmoïde

12.1.1. Épidémiologie

Elle 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 ethmoïdal figure au tableau n° 47B des maladies professionnelles,
○ autres substances : nickel (tableau n° 37 ter des maladies professionnelles), nitrosamines, goudrons de houille, amiante…

12.1.2. Signes d’appel

12.1.2.1. 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 évidente.

12.1.2.2. Syndrome ophtalmologique

Les signes ophtalmologiques sont expliqués par les rapports anatomiques étroits entre les cavités naso-sinusienes et les parois supérieure, interne et inférieure de l’orbite :

● œdème de la paupière supérieure, dacryocystite ;
● exoptalmie isolée ;
● ptôsis, paralysie oculaire, diplopie.

12.1.2.3. Syndrome neurologique

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

12.1.3. 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 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.

12.1.4. Diagnostic

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

● 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.

12.1.5. Bilan d’extension

Il 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 régions voisines (face, orbite, base du crâne et endocrâne), et l’IRM, visualisant l’extension tumoreale dans l’orbite ou dans l’étage antérieur (lobe frontal) (figure 12 et 13).
12.1.6. 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 ;
- évolution métastatique dans 20 % des cas (poumon, os, cerveau).

12.1.7. Traitement 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 radiorésistances (mélanome). La chimiothérapie a des indications limitées : tumeurs très étendues, récidives, certaines formes histologiques.

12.1.8. Résultats

Survie à 5 ans de 40 à 50 %.
12.2. Cancer du sinus maxillaire

Favorisé par une infection nasosinusienne 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, névrалgie faciale localisée au nerf sous-orbitaire, avec anesthésie à ce niveau, algie faciale de type vasomotrice : il s’agit donc d’une névrалgie faciale symptomatique typique ;
- un tableau de sinusite maxillaire aiguë ou chronique avec rhinorrhée fétide et hémorragique ;
- des signes buccodentaires : 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.

12.3. Tumeur de la cloison nasale

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

12.4. 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).

Points essentiels

- 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.
- 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.
- Tout enrouement apparu ou aggravé depuis plus de 8 jours commande un examen laryngoscopique.
- 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.
- 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 naso-sinusiens, otologiques traînants, progressifs et unilatéraux.