



Lukas, 14ans
Bilan d'adénopathies cervicales



- Rémi Duprès IHN

Anamnèse

- Enfant **caucasien**
- Absence d'antécédent
- Apparitions d'**adénopathies cervicales gauches rapidement évolutives depuis 2mois**, mesurant cliniquement 7X4cm
- **Examen endo-buccal sans particularité**
- Pas d'autre aire ganglionnaire atteinte; pas d'hépto-splénomégalie associée
- **Bon état général conservé**
- **Possibles sueurs nocturnes**; absence de prurit
- **Biologie standard sans particularité**

Bilan d'imagerie initial

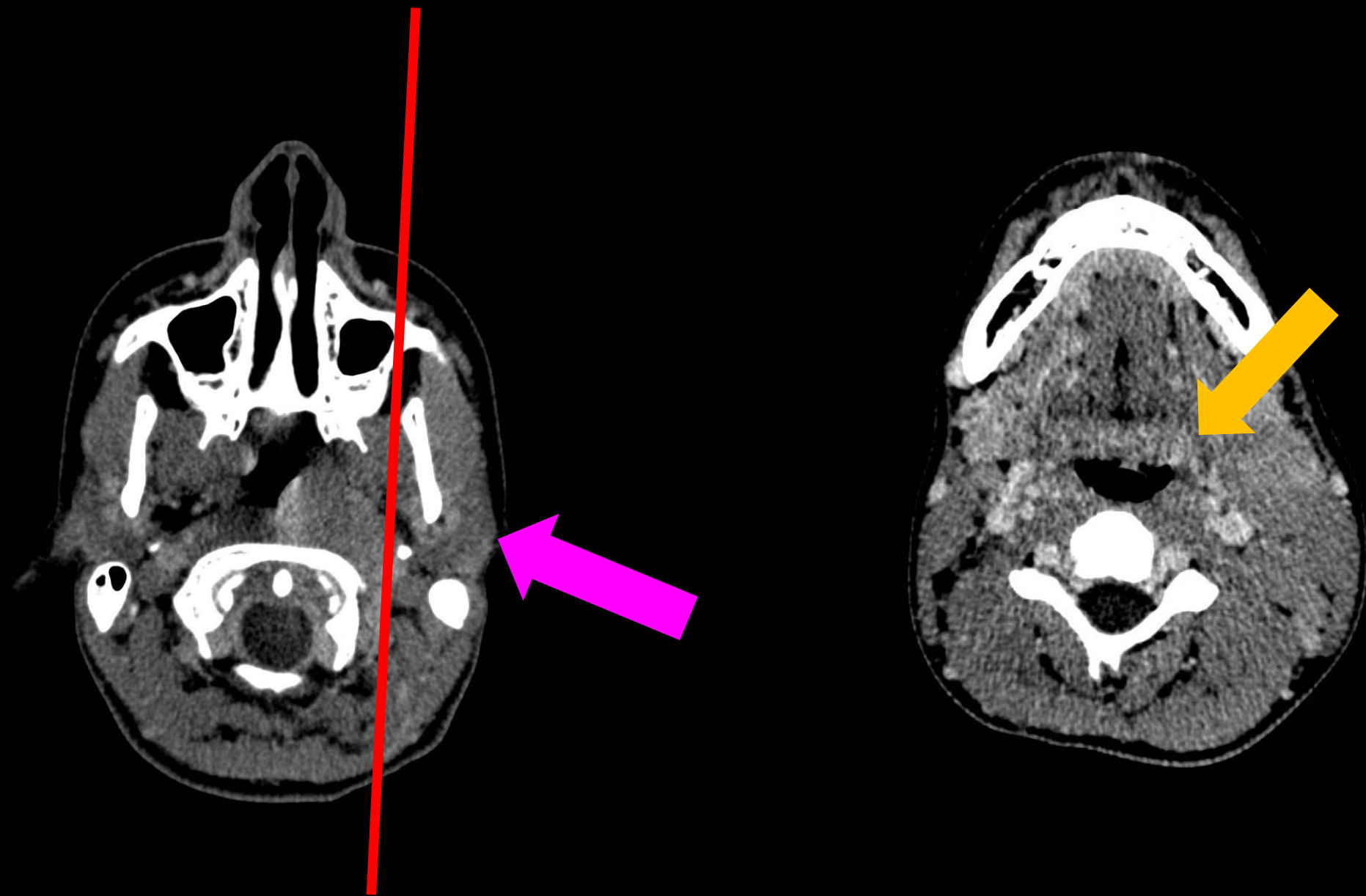
1. Echo cervicale : confirme la présence de multiples adénopathies
2. Rx Thorax sans particularité

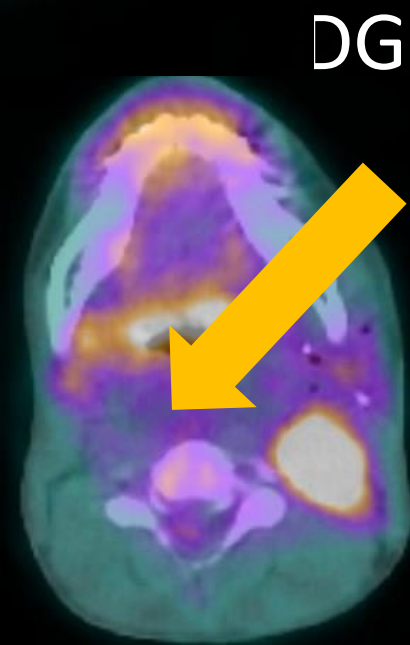
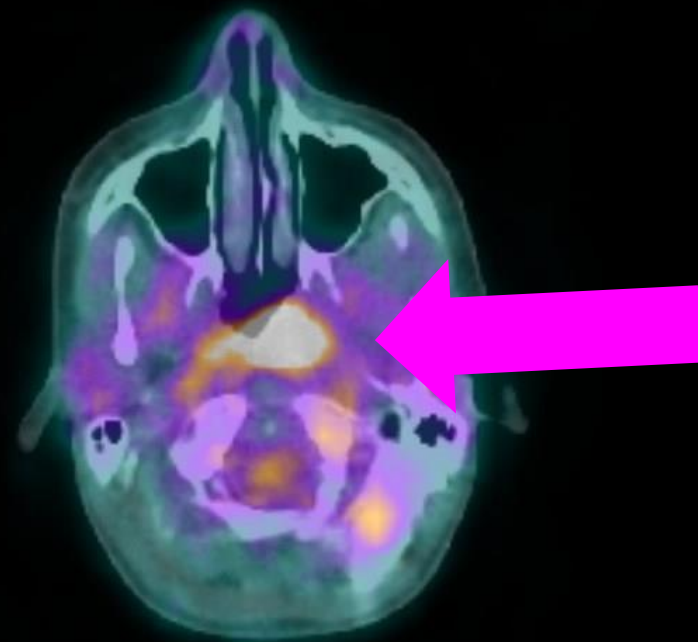
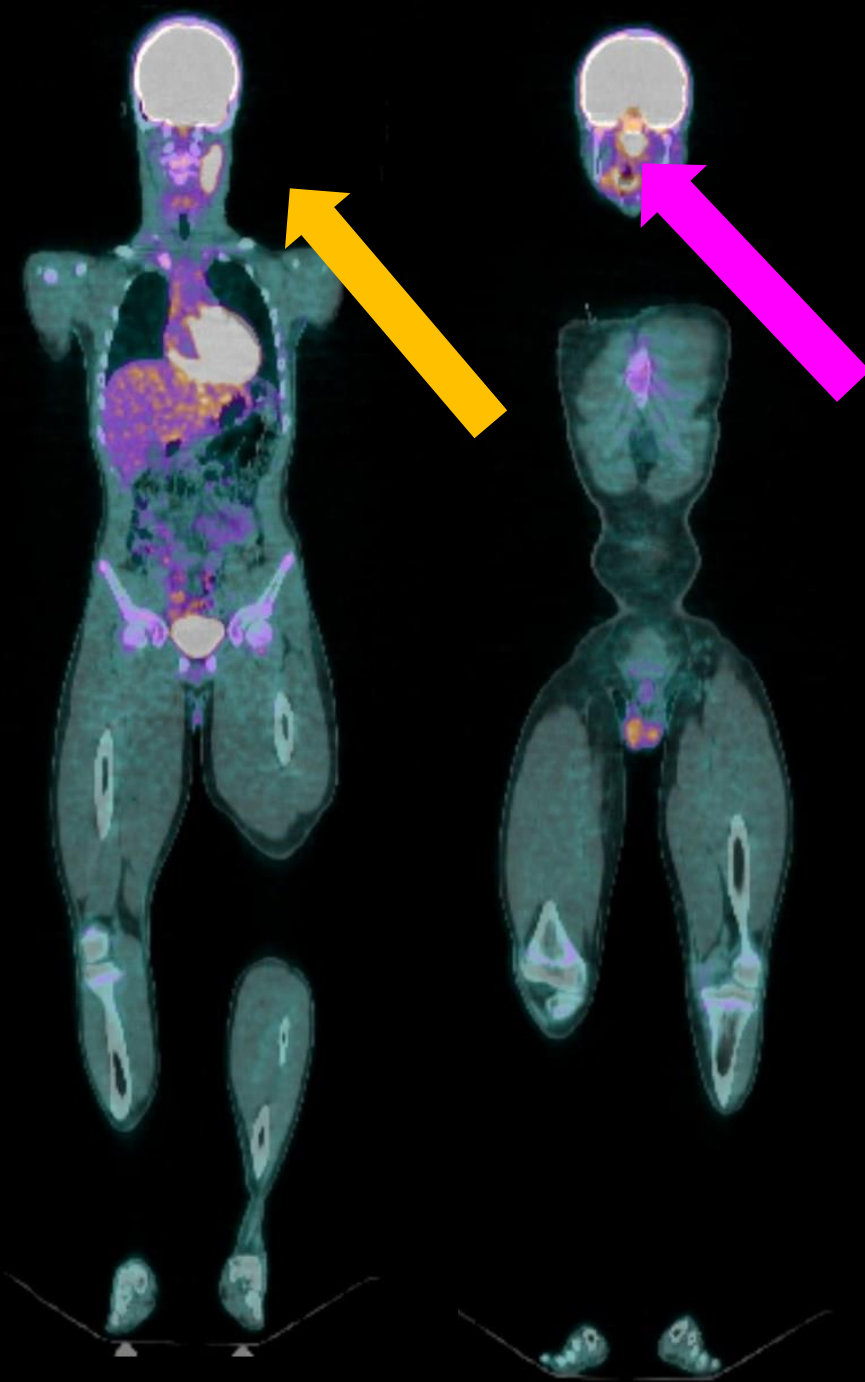


Suspicion de Lymphome



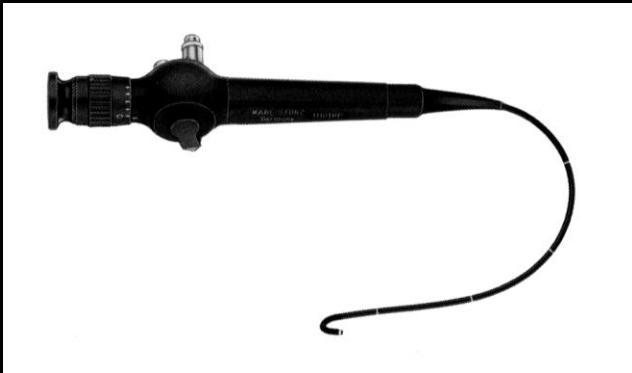
Scanner Sinus-CTAP





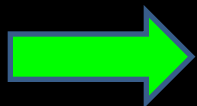
Nasofibroscopie

- **Lésion bourgeonnante** développée au niveau de la paroi latérale gauche du cavum, obstruant la trompe d'Eustache et ne venant pas au contact du palais mou

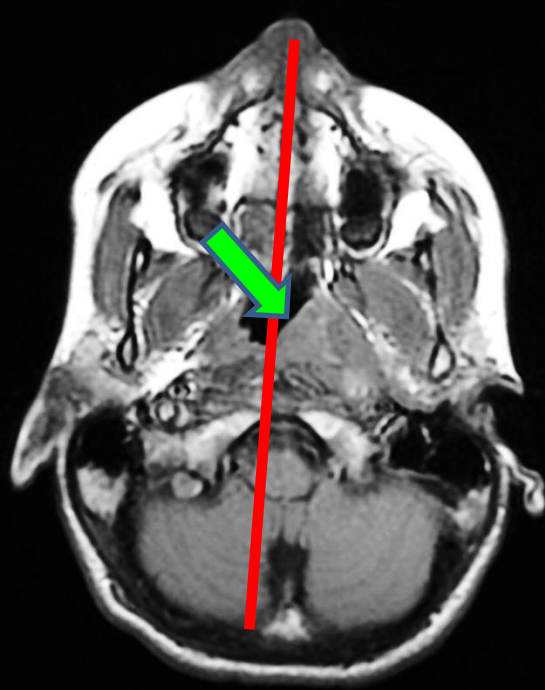


Biopsie exérèse ganglionnaire gauche

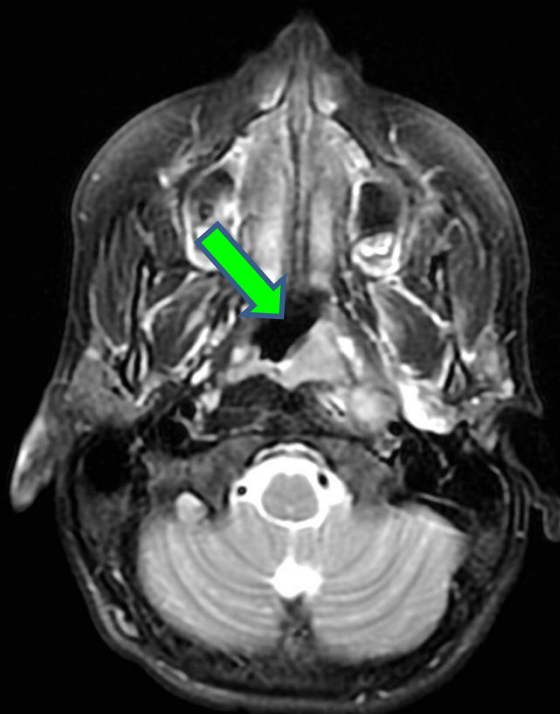
- **Macroscopie** : ganglion d'aspect homogène et beige
- **Microscopie** :
 - Prolifération tumorale carcinomateuse
 - Cellules de grande taille à contours irrégulier, aux limites indistinctes, aux noyaux clarifiés, arrondis, aux nucléoles proéminents
- **Immunohistochimie** :
 - Expression forte des Ag P63 et pancytokératine AE1/AE3
 - Expression faible de la Kératine 5/6
 - Absence d'expression des Kératines 7 et 20
- **Hybridation in situ** :
 - Recherche d'EBV avec sonde EBER fortement positive



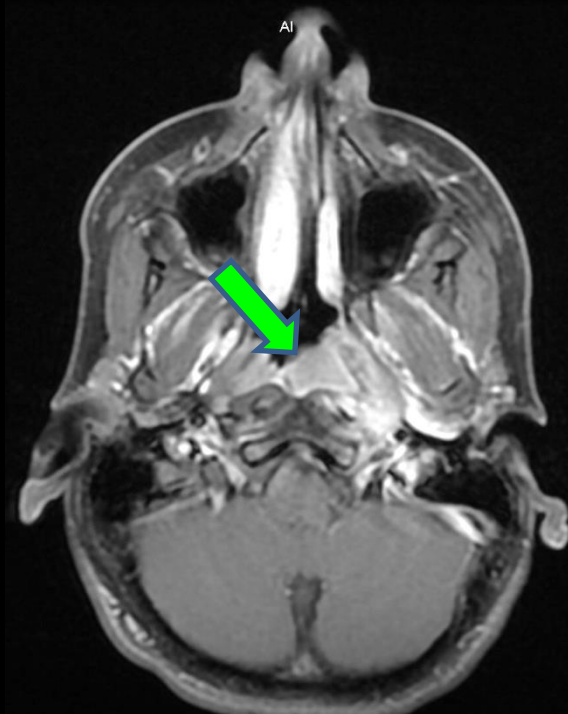
Localisation secondaire d'un UCNT



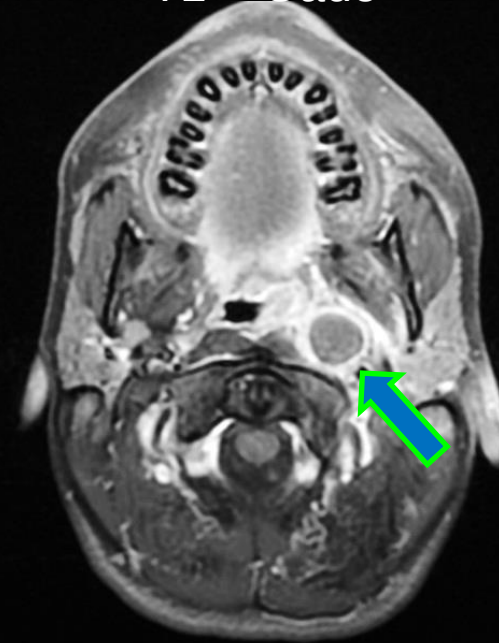
T1

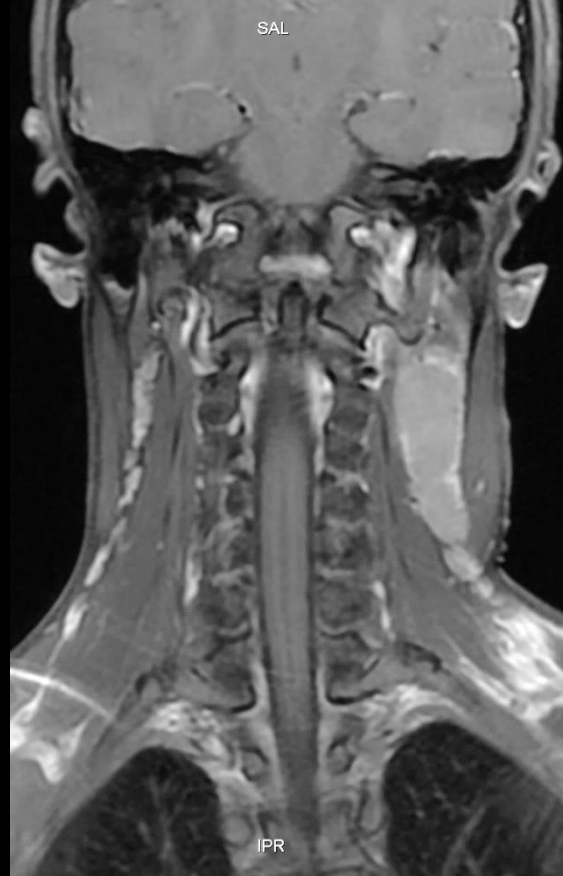


T2



T1^{PS} + Gado





- Tt décidé :
 - Chimiothérapie
néoadjuvante 5FU +
Cisplatyl
 - Radiothérapie
nasopharynx + aires
ganglionnaires
cervicales bilatérales
 - Immunothérapie par
interféron

• UCNT de stade IVB : T2N3M0

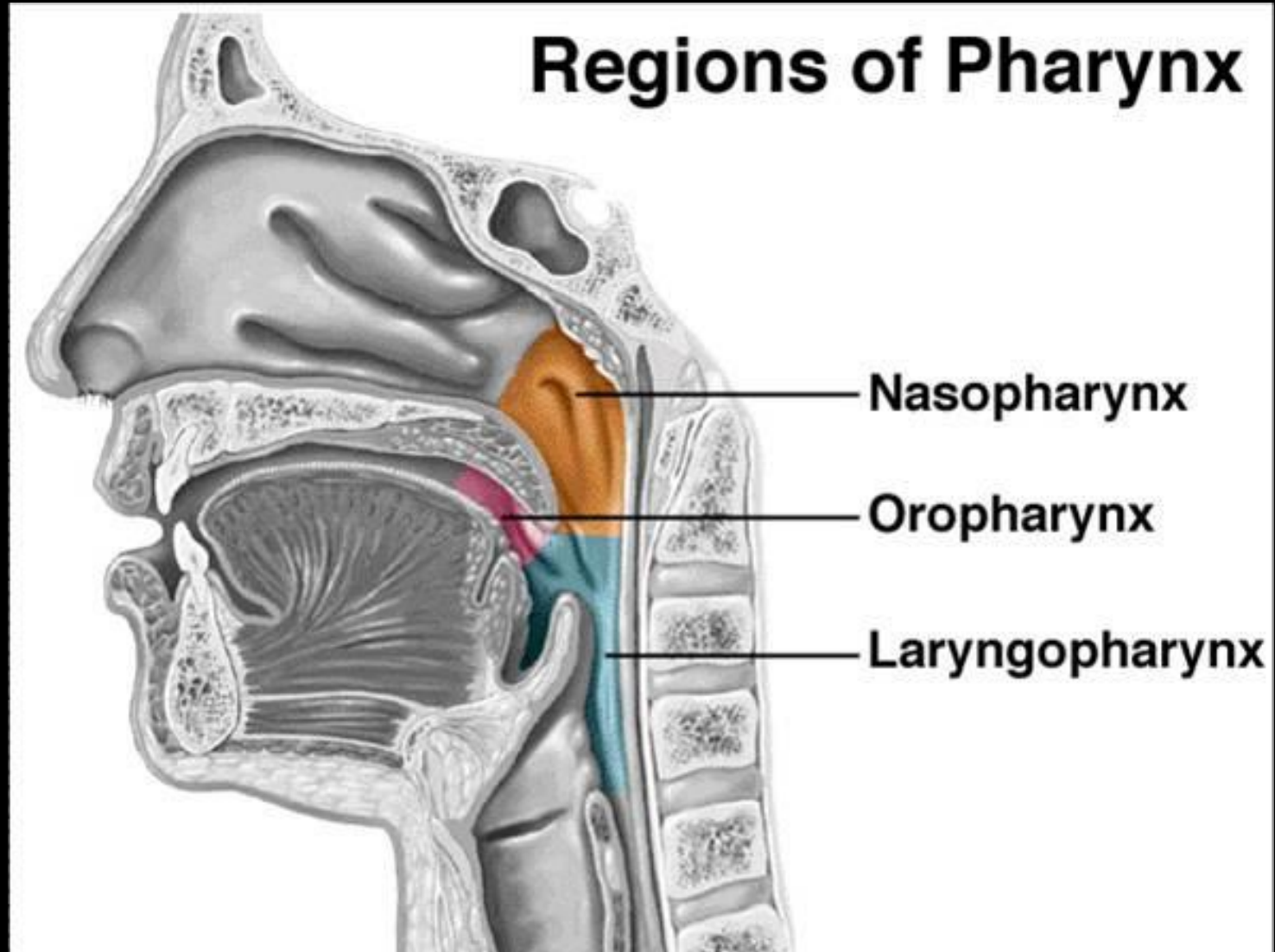
UCNT

undifferentiated carcinoma of nasopharyngeal type

carcinome indifférencié de type rhinopharyngé

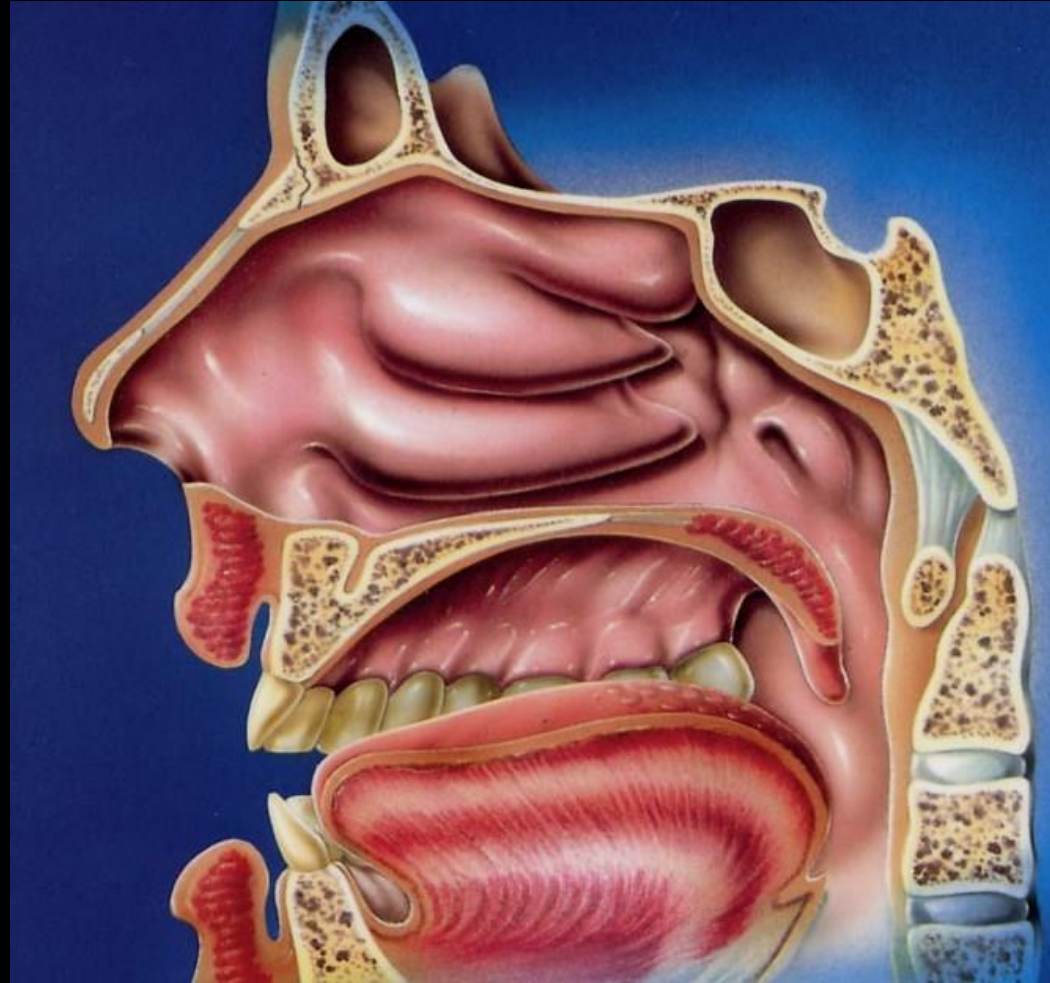
Rappels anatomiques

Nasopharynx = Cavum = Rhinopharynx = Epipharynx

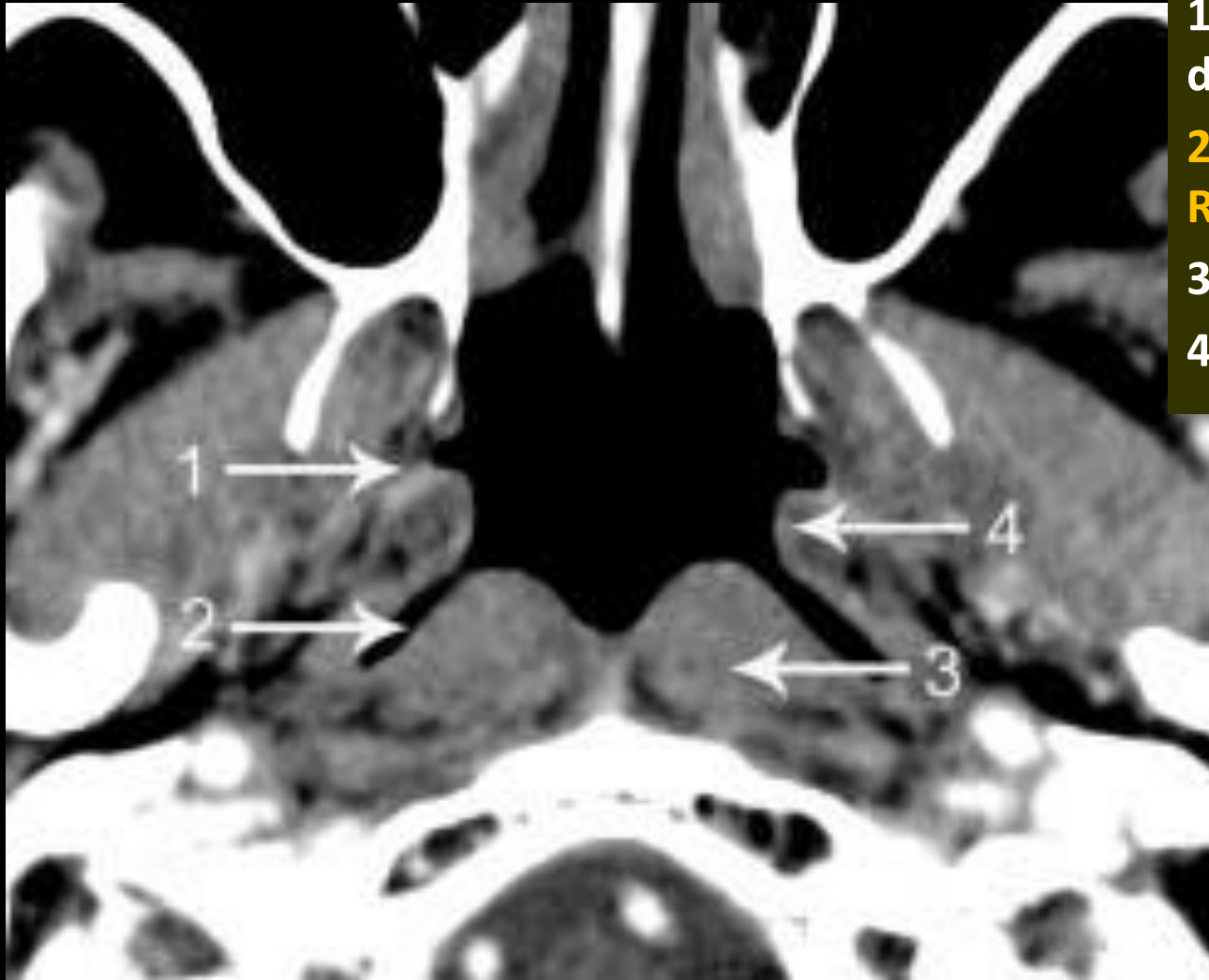


Limites anatomiques

- Ant : choanes
- Sup : face inférieure de la moitié post du sphénoïde et partie basilaire de l'os occipital
- Lat : ostium pharyngien de la trompe d'Eustache
- Post : de la partie basilaire de l'os occipital à l'atlas
- Inf : partie sup de l'oropharynx



Aspect normal du cavum au scanner

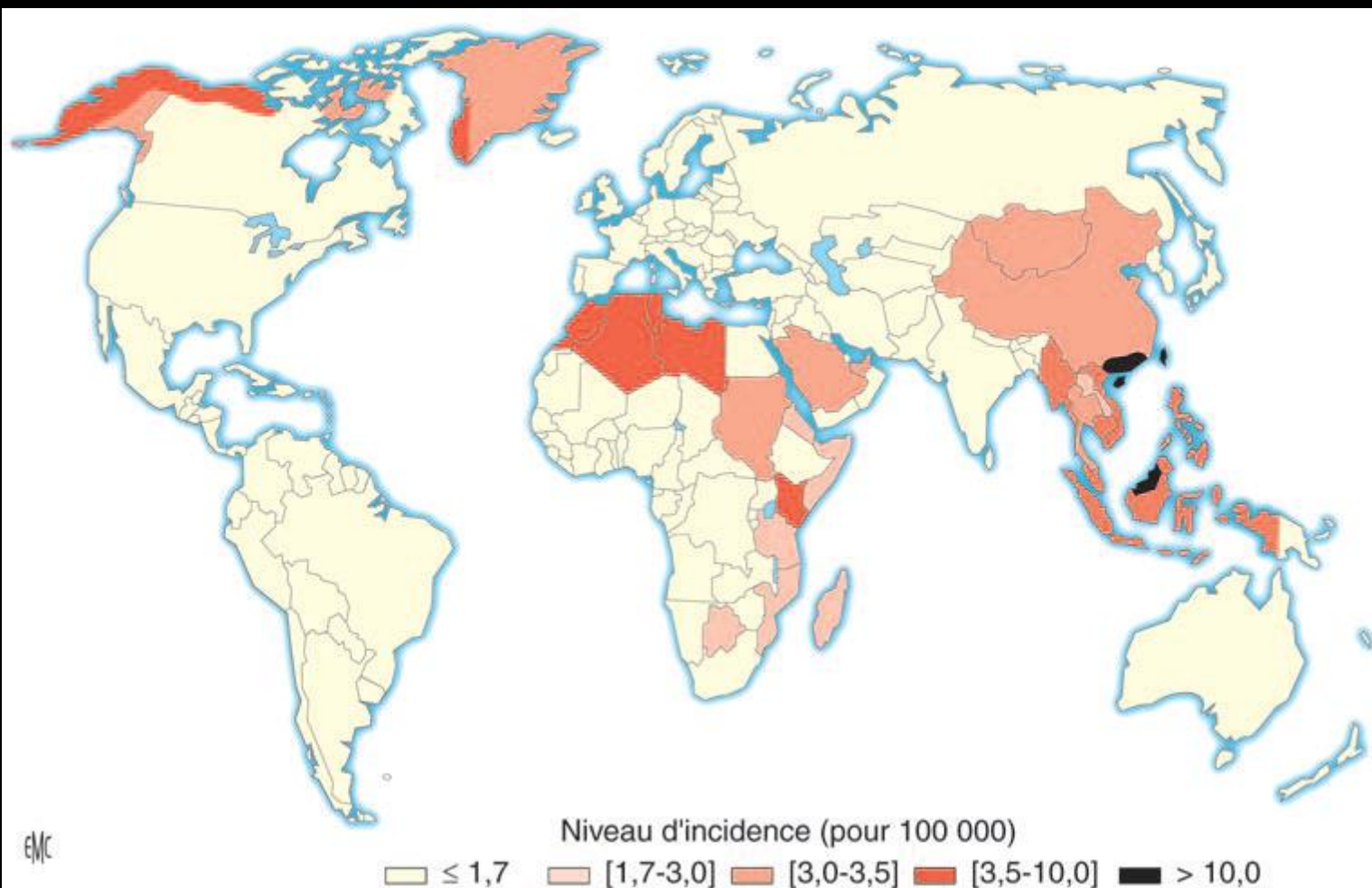


Epidémiologie

- **Incidence :**

- Forte : 20 à 50/100,000 en Asie du Sud Est (jusqu' à 80/100,000 pour la population cantonaise)
- Intermédiaire : 3 à 10/100,000 sur le pourtour méditerranéen, Maghreb, moyen orient et cercle arctique
- **Faible : <1/100,000 en Europe et pays occidentaux**





- **Age :**

- **Asie du Sud Est :** dès 20ans;
pic à 50ans

- **Maghreb :**

- **1^{er} pic :** 10-24ans

- **2nd pic :** 50ans

- **Europe :**

- **1^{er} pic :** 15-24ans

- **2nd pic :** 65-74ans

- **Sexe :** SR = 1/2-3

- **Sexe :** SR = 1/2-3

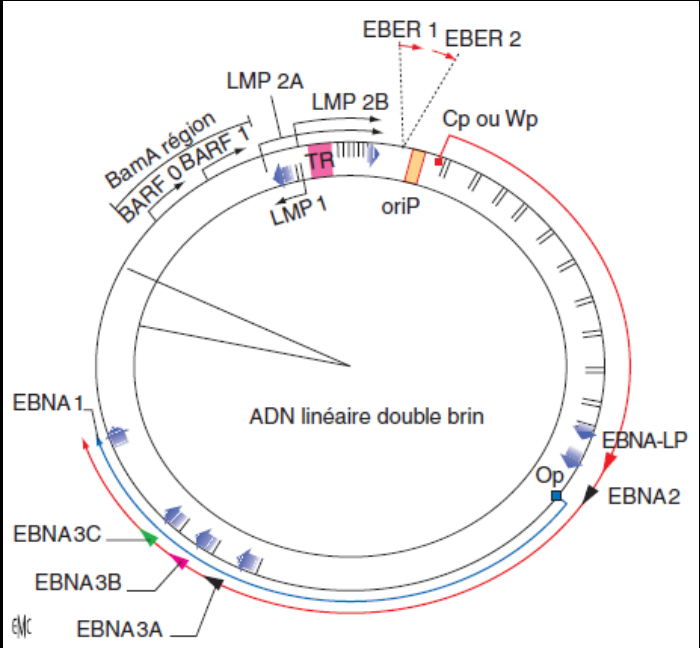
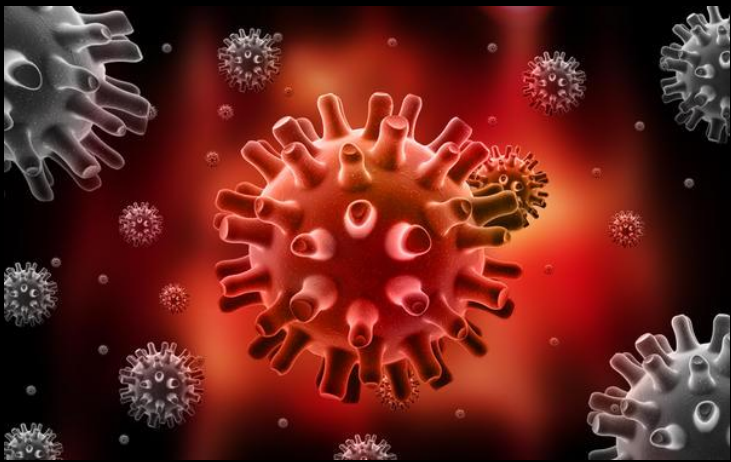
Etioopathogénie

- Multifactorielle et complexe, faisant intervenir des facteurs :
 - Viraux
 - Environnementaux et alimentaires
 - Génétiques



- Facteur viral : **Virus d'Epstein Barr** -

- **L'infection par l'EBV est latente.** Elle commence dans les cellules oropharyngées affectant à la fois les cellules épithéliales et les lymphocytes B qui représentent la voie de dissémination vers les structures épithéliales des voies aérodigestives supérieures dont le nasopharynx.

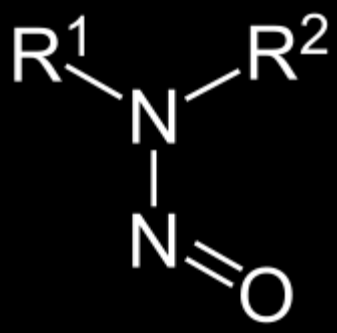


- La présence de l'EBV dans les cellules épithéliales du nasopharynx entraîne une réponse immune humorale avec apparition d'anticorps dirigés contre plusieurs protéines virales latentes.

- L'infection par l'EBV est un **cofacteur associé au cancer du nasopharynx qui contribue à l'oncogenèse de celui-ci**
- **Association de découverte fortuite** par Old en 1966 dans une enquête cas-témoin réalisée en Ouganda
- **Pas de particule virale retrouvée dans les cellules d'UCNT mais ADN de l'EBV**

- **Facteurs environnementaux et diététiques :**

Le risque de la maladie est significativement associé à la consommation de produit de conservation traditionnelle contenant des nitrosamines volatiles cancérigènes



- **Facteurs environnementaux et diététiques :**

- Il s'agit selon les régions de la consommation précoce de poissons séchés et salés surtout selon la mode cantonaise, de viande séchée et salée (kaddid), de graisse séchée et salée rance, de piments rouges (harissa) ou saumures de fruits et de légumes
- **Majoration du risque en cas d'exposition dès le plus jeune âge avec effet-dose**



- **Facteurs génétiques :**

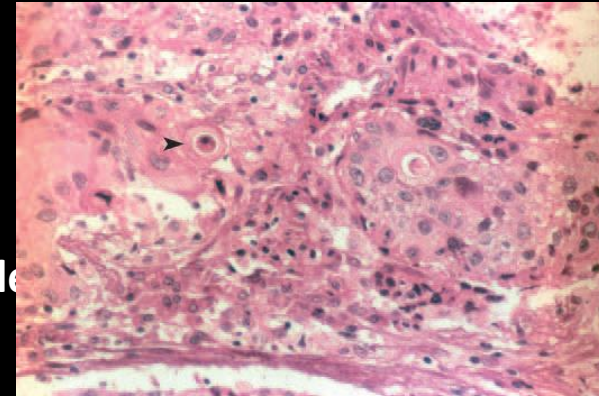
Plusieurs observations de cas familiaux d'UCNT rapportés dans les zones de haute incidence suggèrent une prédisposition génétique

- RR = 2,35 en cas d'allèle HLA-A2 et HLA-B sin2
- Délétion du bras court du Chr 3 (gène RASSF1A) ou perte d'hétérozygotie en 9p21-22 mis en évidence dans certaines études
- Pas ou peu d'implication du gène P53

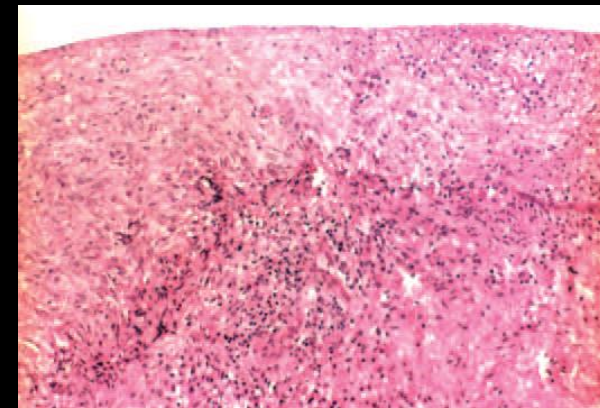


Anatomopathologie des carcinomes du nasopharynx

- Classification OMS:
 - **Type 1, carcinomes épidermoïdes kératinisants bien différenciés** représentant 30 % à 40 % des cancers du nasopharynx en zone de basse incidence (France par exemple) et moins de 0,5 % en zone d'endémie ;
 - **Type 2, carcinomes épidermoïdes non kératinisants bien différenciés** représentant 15 % à 20 % des cas ;
 - **Type 3, carcinomes indifférenciés de type UCNT** représentant la **majorité des cas en zone d'endémie**.



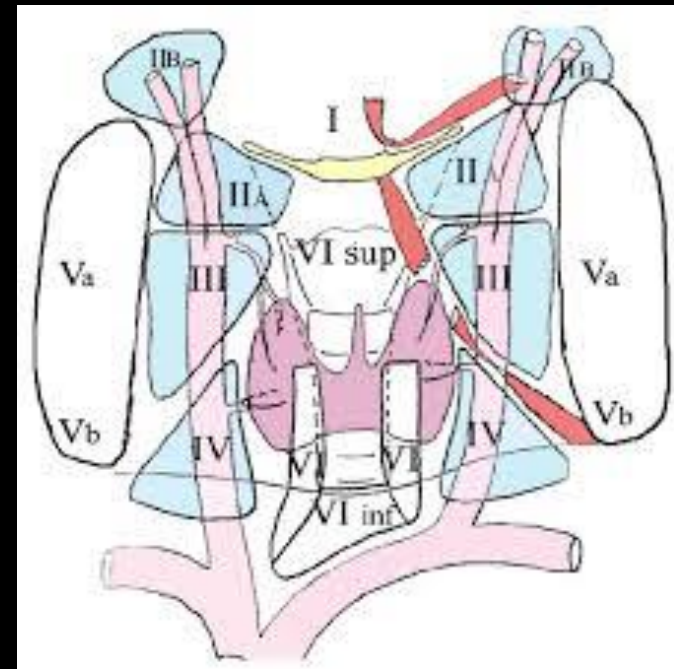
Type 1



Type 3

Circonstances de découvertes

- **ADP** uni ou bilatérales dans 75% des cas
- **Signes otologiques** (60% des cas) :
 - Unilatéraux
 - Hypoacousie de transmission en rapport avec une OSM +++
 - Otalgie
 - Otorrhée
- **Signes rhinologiques** :
 - Obstruction nasale unilatérale progressive et permanente
 - Rhinorrhée purulente chronique
 - Épistaxis à répétition

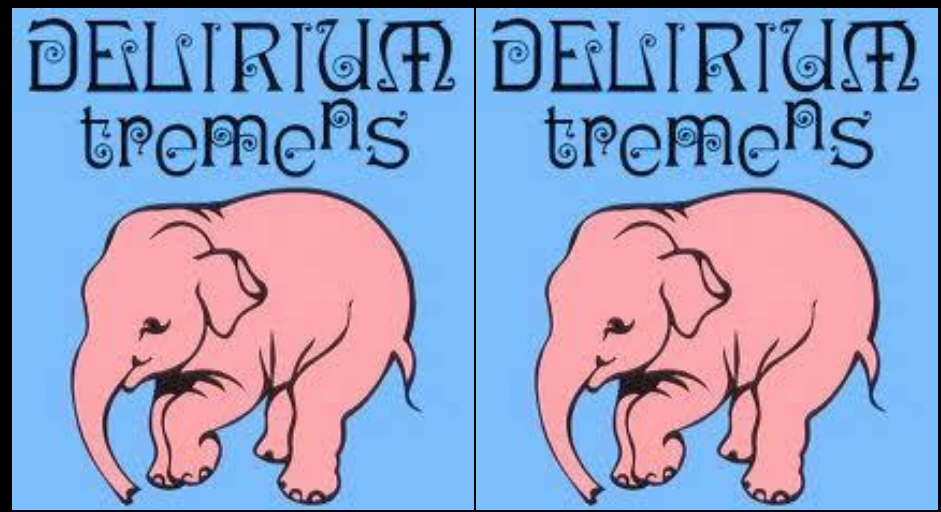


- **Signes neuro-ophtalmologiques** (plus tardifs,

signant un envahissement de la base du

crâne) :

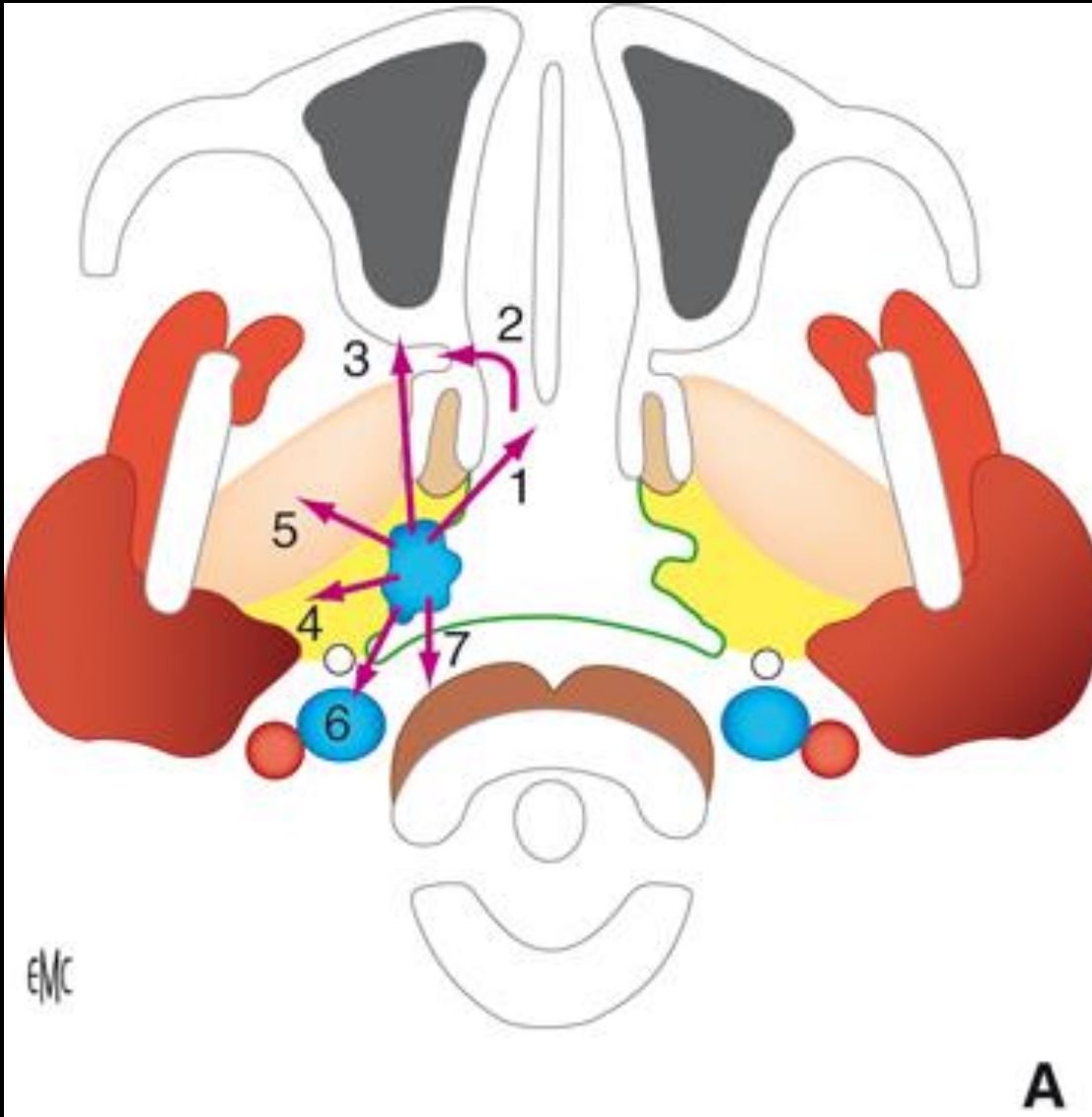
- Névralgie trigéminal
- Paralyse oculomotrice
- Céphalées rétro-orbitaires



Extensions des carcinomes du rhinopharynx



A. Vue axiale



1. fosses nasales

2. fosse ptérygopalatine à travers
le foramen sphéno-palatin

3. processus ptérygoïde puis
fosse ptérygo-palatine

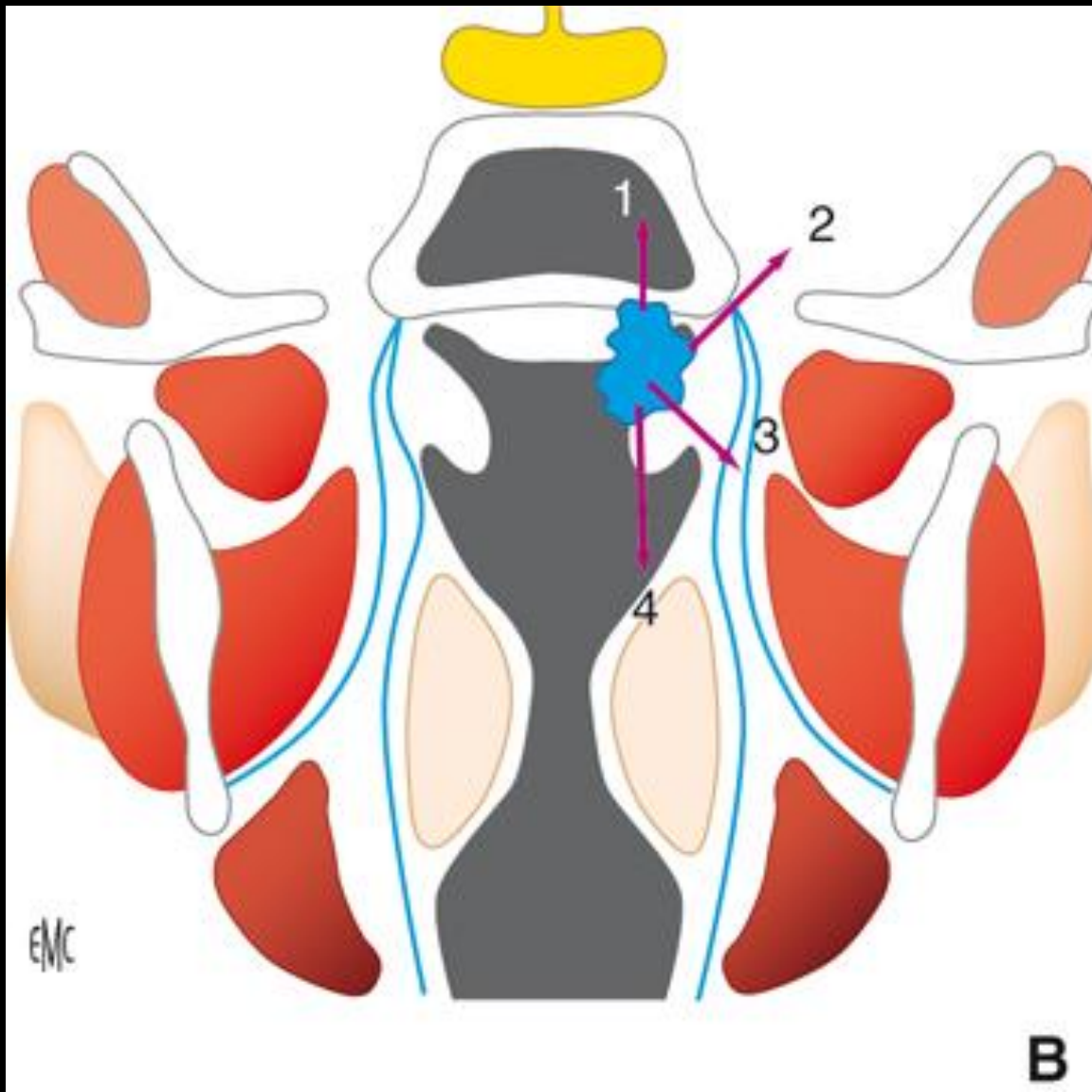
4. espace préstylien

5. fosse infratemporale

6. espace rétrostylien

7. espace rétropharyngé.

. Vue coronale



1. sinus sphénoïdal

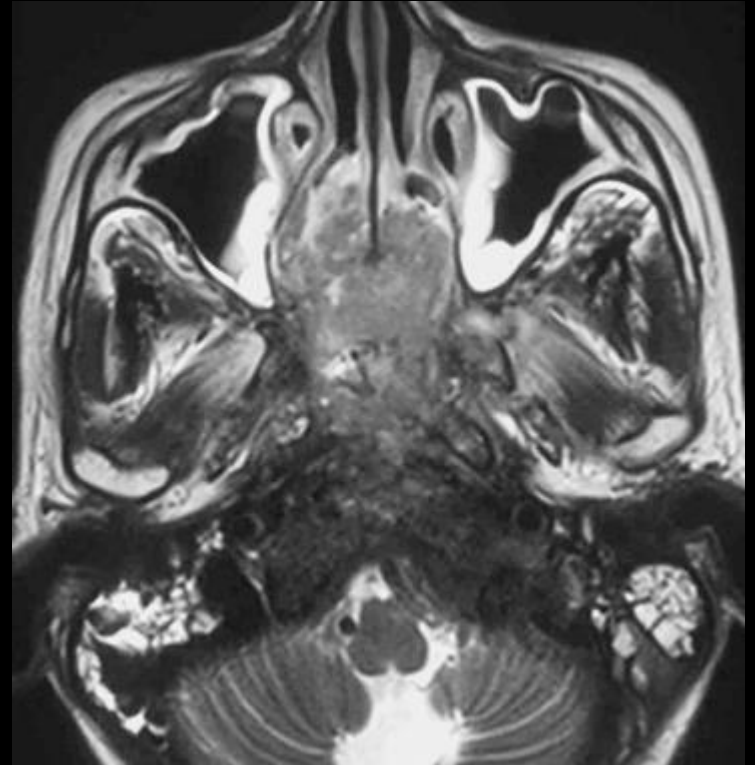
2. endocrâne à travers le
foramen ovale

3. espace préstylien puis fosse
infratemporelle

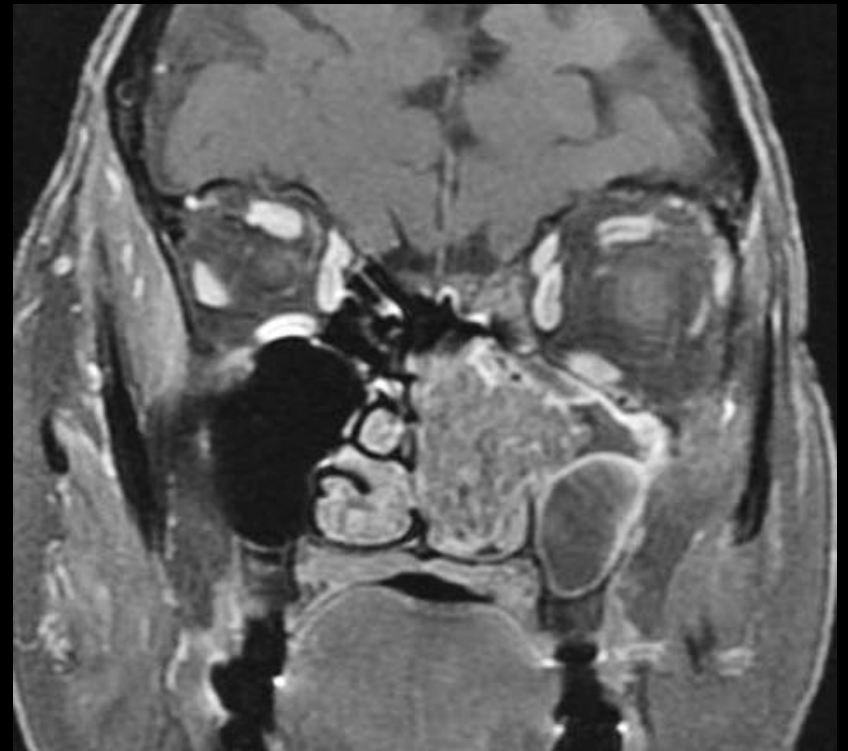
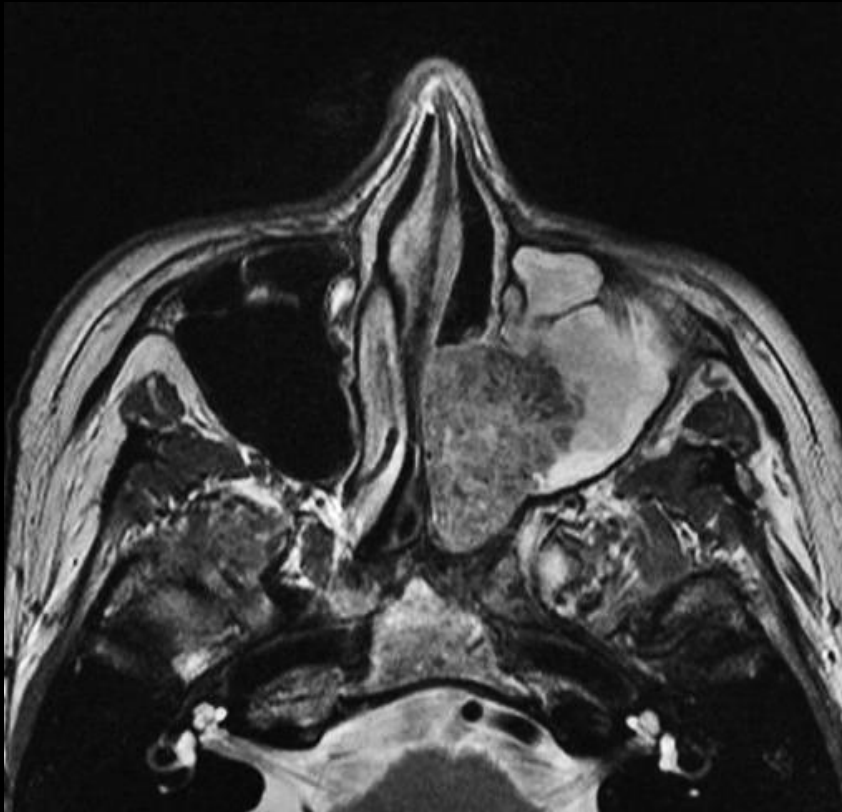
4. oropharynx puis
hypopharynx.

Extension antérieure

- À partir des fosses nasales, la tumeur peut s'étendre à la **fosse ptérygopalatine** (FPP) par le foramen sphéno-palatine
- La fosse ptérygopalatine permet à la tumeur de s'étendre :
 - au **foramen rond** le long du nerf maxillaire (V2), puis à la **loge caverneuse** et à l'**endocrâne** ;
 - à la **fissure orbitaire inférieure** puis à l'**apex orbitaire** et à l'**orbite**;

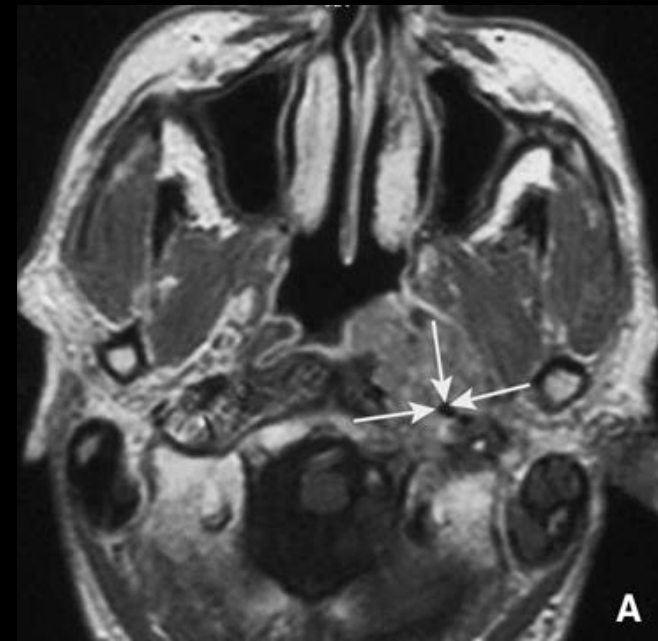


- à la **fissure orbitaire inférieure** puis à l'**apex orbitaire** et à l'**orbite**;
- à la **fosse infratemporale** (FIT) qui communique librement avec la FPP avec un risque d'extension périnerveuse le long du nerf mandibulaire (V3) vers le **foramen ovale** puis à l'**endocrâne**.



Extension latérale

- L'extension aux **espaces parapharyngés** est possible directement lorsque la tumeur rompt et franchit le FPB ou indirectement par le point de faiblesse du FPB qui livre passage à la trompe auditive
- L'extension à l'**espace préstylien** se traduit par l'effacement de la graisse parapharyngée
- À un stade plus avancé, ce sont les **espaces masticateurs de la FIT**, en dehors, et l'**espace rétrostylien ou carotidien**, en arrière, qui sont envahis. L'extension à la FIT peut se manifester par un trismus et celle à l'espace carotidien par une atteinte des nerfs mixtes

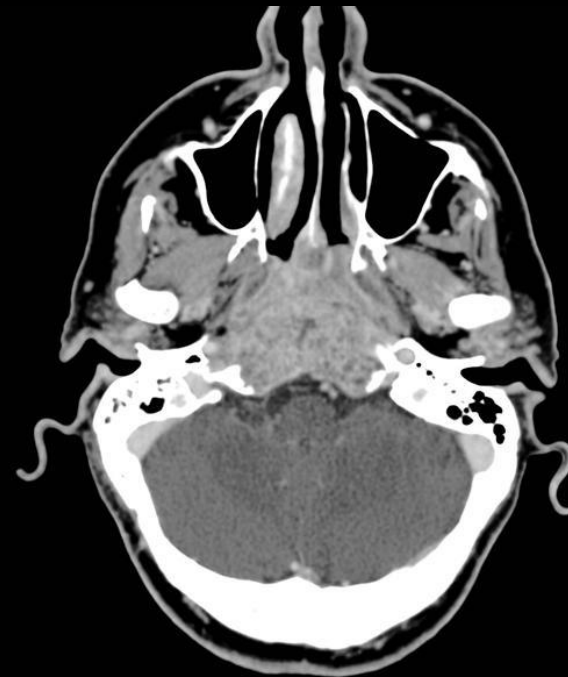


Extension postérieure

- La tumeur peut s'étendre à l'espace rétropharyngé puis envahir le plan musculaire prévertébral
- À un stade plus avancé, elle peut être responsable d'une lyse vertébrale



11



W 266 : L 75

30



W 633 : L 101

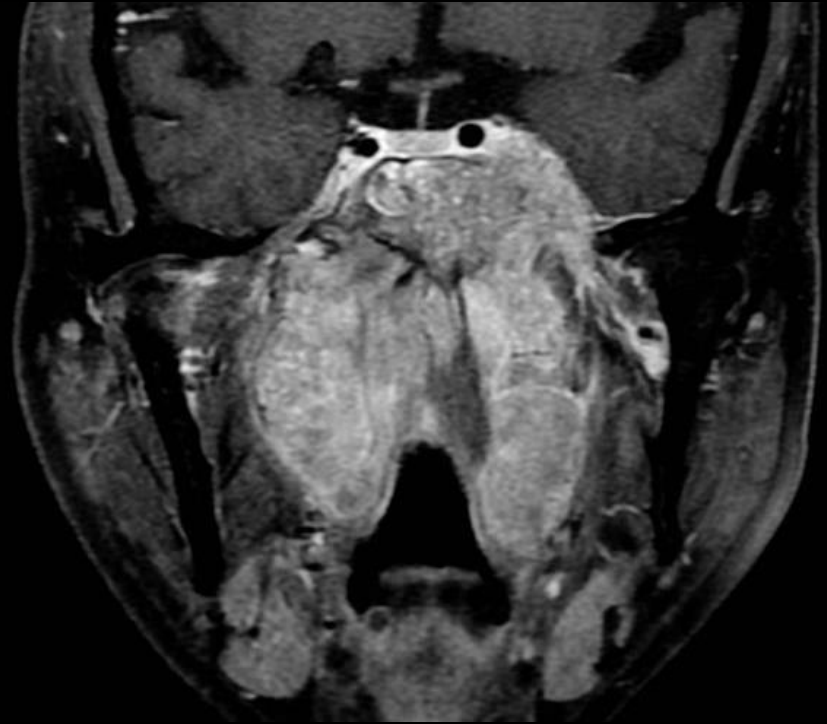
51

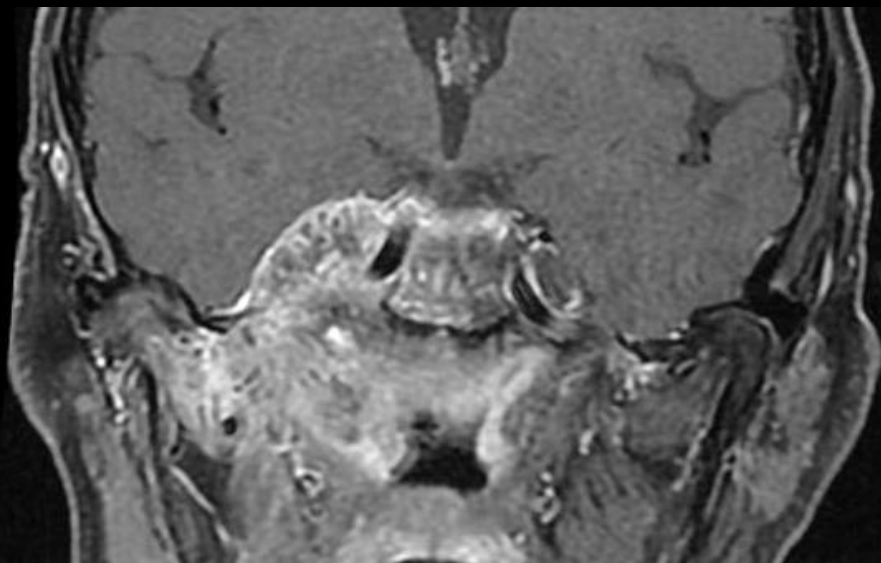


W 339 : L 94

Extension supérieure

- La tumeur peut également envahir directement le **sinus sphénoïdal** pour s'étendre secondairement à la **fosse cérébrale moyenne** ou plus rarement au **clivus** et secondairement à la **fosse cérébrale postérieure**





Extension inférieure

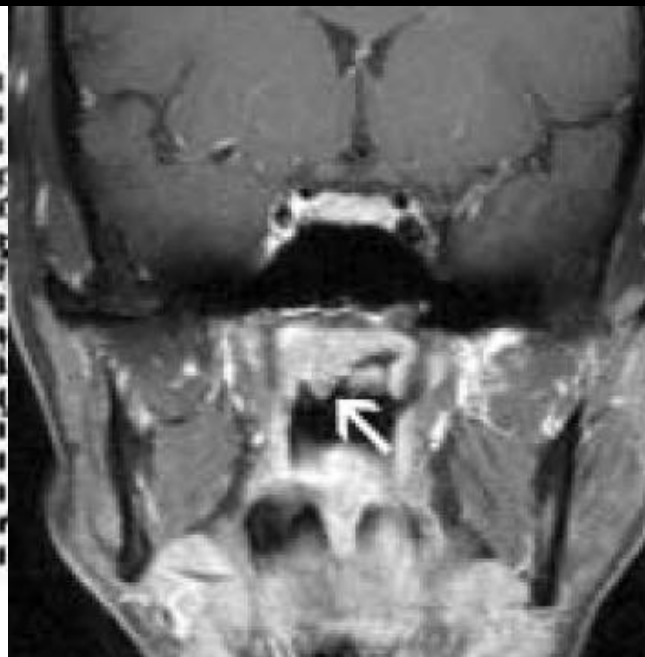
- Les tumeurs du nasopharynx peuvent s'étendre vers le bas à l'oropharynx et plus rarement à l'hypopharynx
- L'**extension inférieure à l'oropharynx** se fait le long de la paroi latérale vers la loge amygdalienne ou vers le voile du palais. La muqueuse et les muscles sous-muqueux de l'oropharynx sont envahis par continuité et présentent les mêmes caractéristique de rehaussement que la formation primitive du nasopharynx
- L'**extension inférieure à l'hypopharynx** est très rare, en général liée à la présence de formations ganglionnaires rétropharyngées



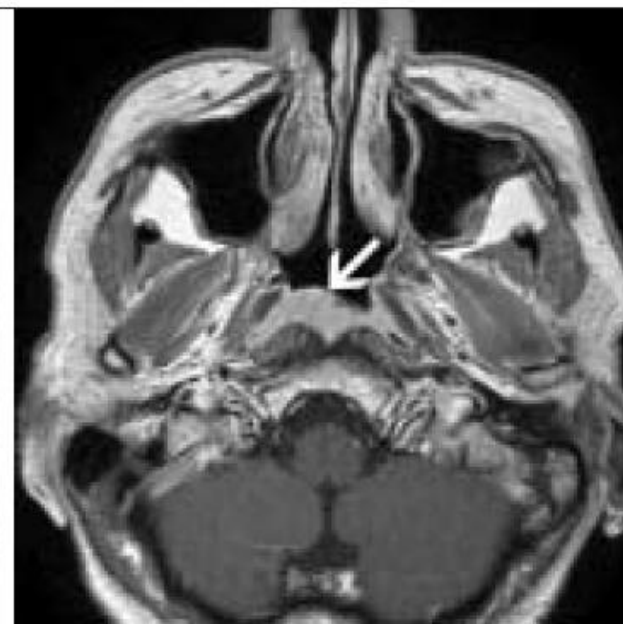
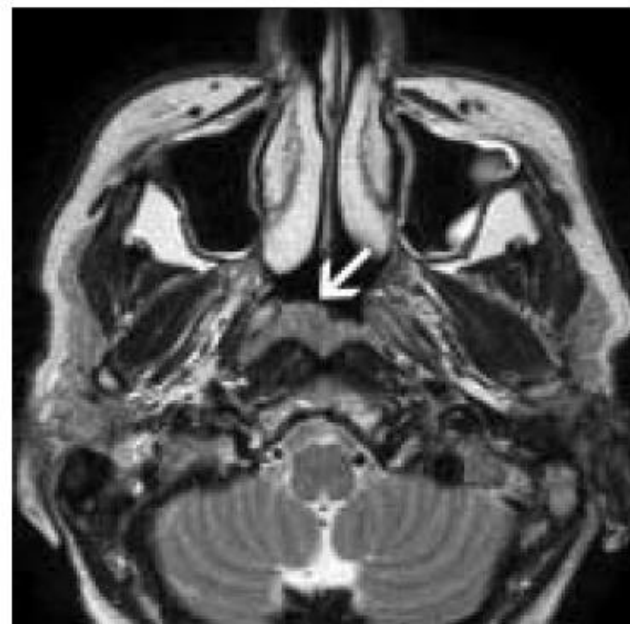
TNM - AJCC

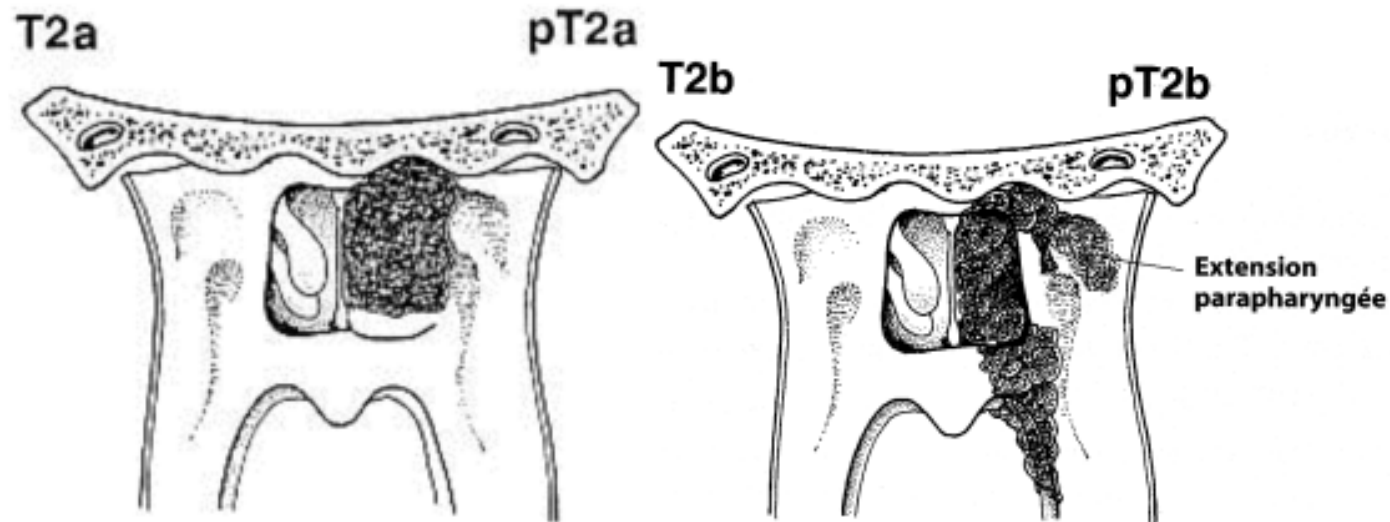
Extension	T1	T2a	T2b = rupture du fascia pharyngo-basilaire	T3 = atteinte osseuse	T4
Antérieure	–	Fosses nasales	± Fosses nasales	Sinus de la face	± Fosses nasales et sinus
Postérieure	–	–	Espace rétropharyngé		± Rachis cervical, méninge
Inférieure	–	Oropharynx	Muscles prévertébraux ± Oropharynx	Rachis cervical ± Oropharynx	Hypopharynx
Supérieure	–	–	–	Sinus sphénoïdal	Dure-mère Sinus caverneux Foramens ovale, rond, jugulaire ; canal carotidien ; fissure orbitaire supérieure Lyse osseuse endocrânienne
Latérale	–	–	Espaces parapharyngés antérieur et postérieur	Grandes ailes du sphénoïde	Orbite par la fissure infra-orbitaire ou l'ethmoïde Fosse infratemporale par la fente ptérygo-palatine

Extension	T1
Antérieure	–
Postérieure	–
Inférieure	–
Supérieure	–
Latérale	–



T1: Tumeur localisée à un seul site du nasopharynx



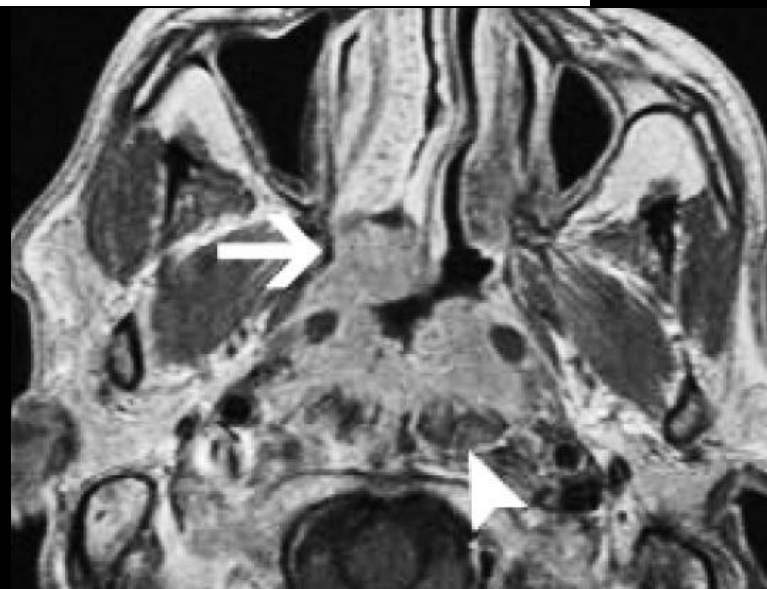


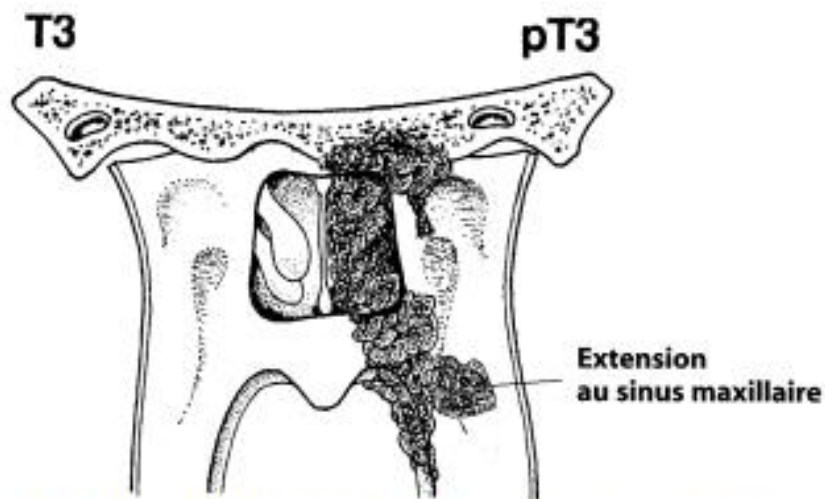
T2: Tumeur étendue aux parties molles de l'oropharynx et/ou aux fosses nasales

T2a: sans extension parapharyngée

T2b: avec extension parapharyngée

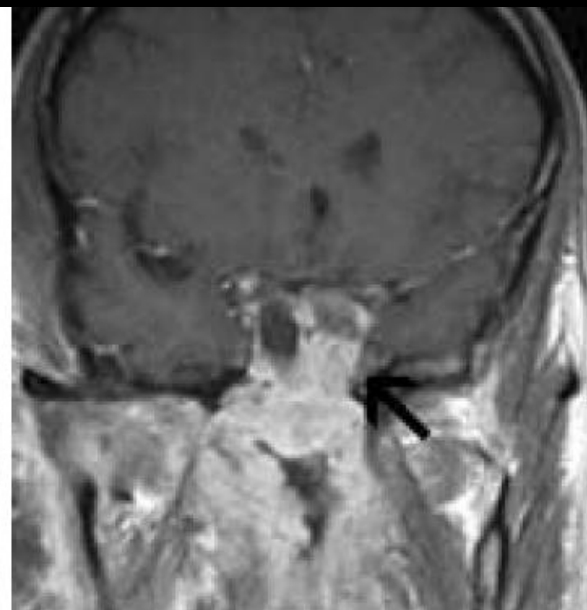
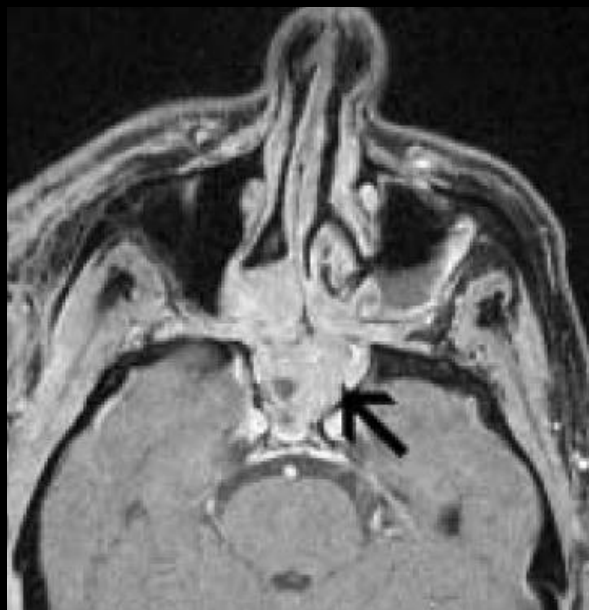
Extension	T2a	T2b = rupture du fascia pharyngo-basilaire
Antérieure	Fosses nasales	± Fosses nasales
Postérieure	–	Espace rétropharyngé
Inférieure	Oropharynx	Muscles prévertébraux ± Oropharynx
Supérieure	–	–
Latérale	–	Espaces parapharyngés antérieur et postérieur

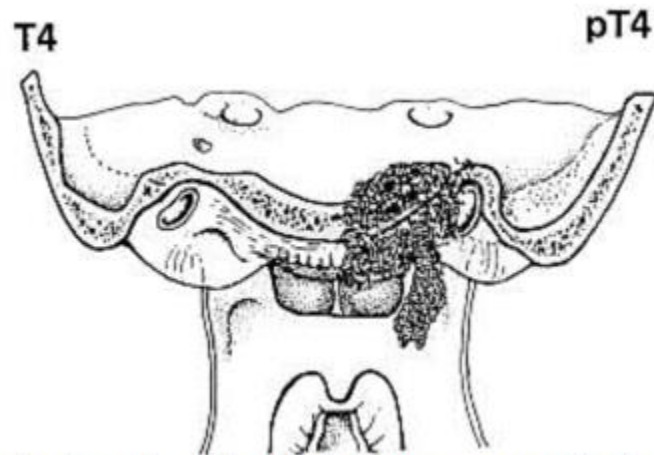




T3: Tumeur envahissant les structures osseuses ou les sinus maxillaires

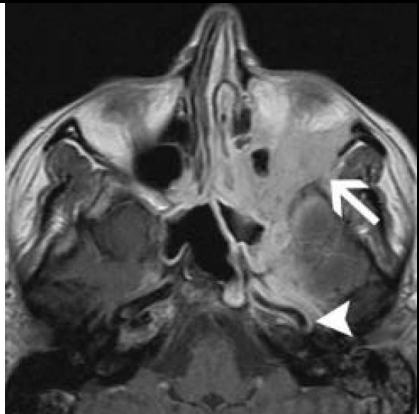
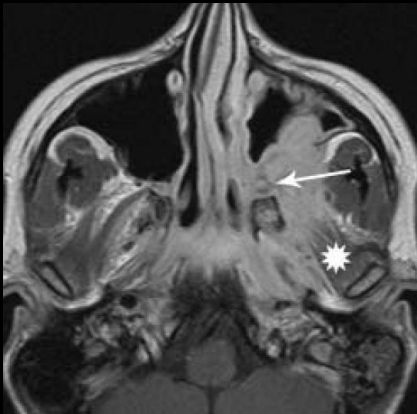
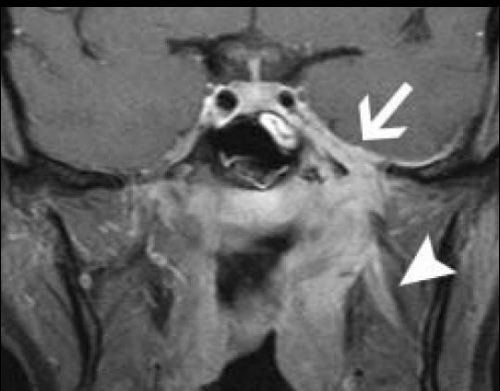
Extension	T3 = atteinte osseuse
Antérieure	Sinus de la face
Postérieure	
Inférieure	Rachis cervical ± Oropharynx
Supérieure	Sinus sphénoïdal
Latérale	Grandes ailes du sphénoïde





T4: Tumeur avec extension intracrânienne et/ou atteinte des nerfs crâniens, de la fosse sous temporale, de l'hypopharynx, de l'orbite ou de l'espace masticateur

Extension	T4
Antérieure	± Fosses nasales et sinus
Postérieure	± Rachis cervical, méninge
Inférieure	Hypopharynx
Supérieure	Dure-mère
	Sinus caverneux
	Foramens ovale, rond, jugulaire ; canal carotidien ; fissure orbitaire supérieure Lyse osseuse endocrânienne
Latérale	Orbite par la fissure infra-orbitaire ou l'ethmoïde Fosse infratemporale par la fente ptérygo-palatine



- N1 : ADP métastatique **unique unilatérale < 6 cm** dans sa plus grande dimension, sus-claviculaire
- N2 : ADP métastatiques **bilatérales ou controlatérales < 6 cm** dans leur plus grande dimension, sus-claviculaire
- N3: ADP métastatique **> 6 cm** dans sa plus grande dimension ou dans le creux sus-claviculaire
 - N3a : > 6cm dans sa plus grande dimension
 - N3b : atteinte du creux sus-claviculaire

→ - Richesse du réseau lymphatique sous muqueux du nasopharynx

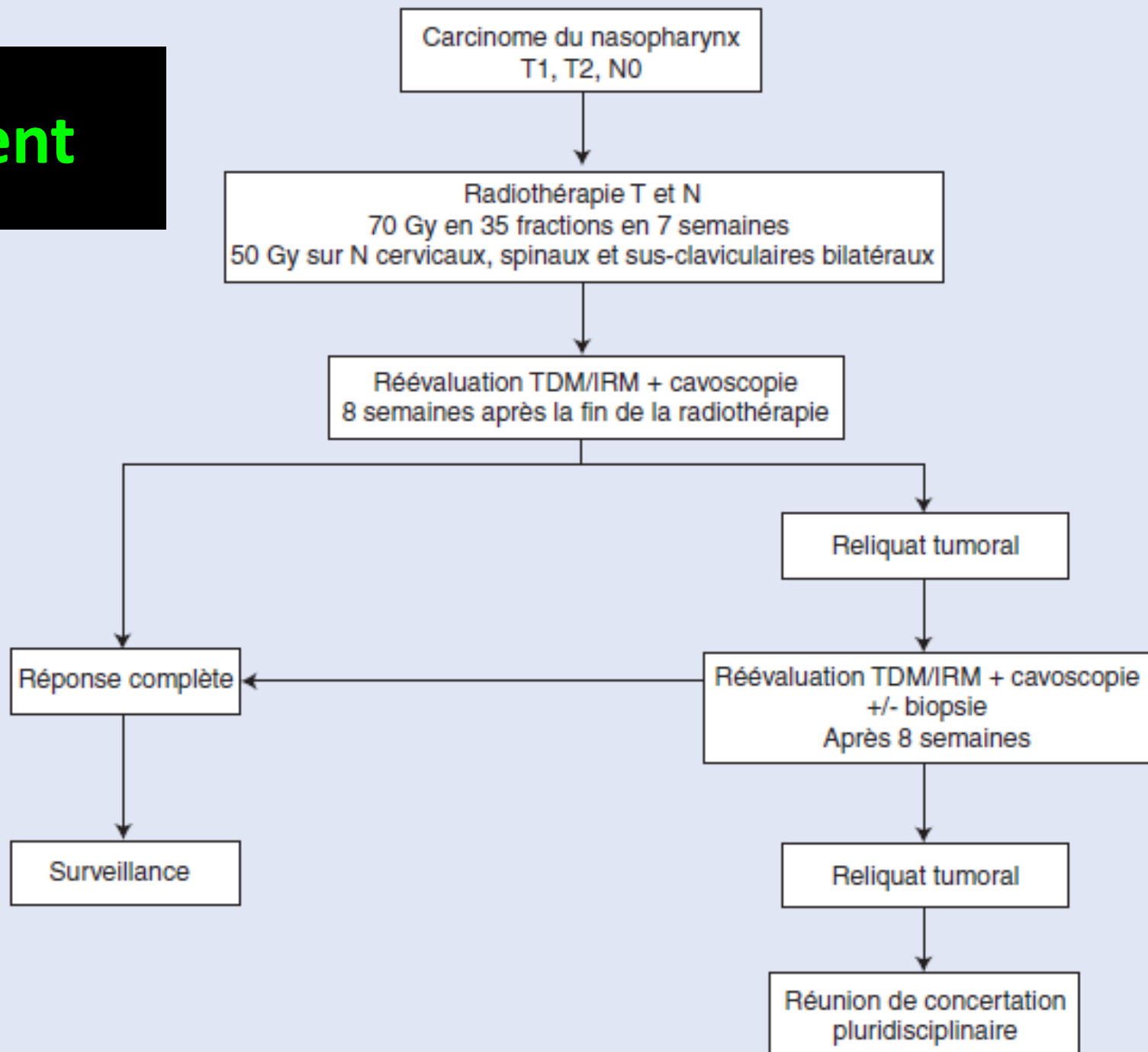
- très grande lymphophilie du cancer

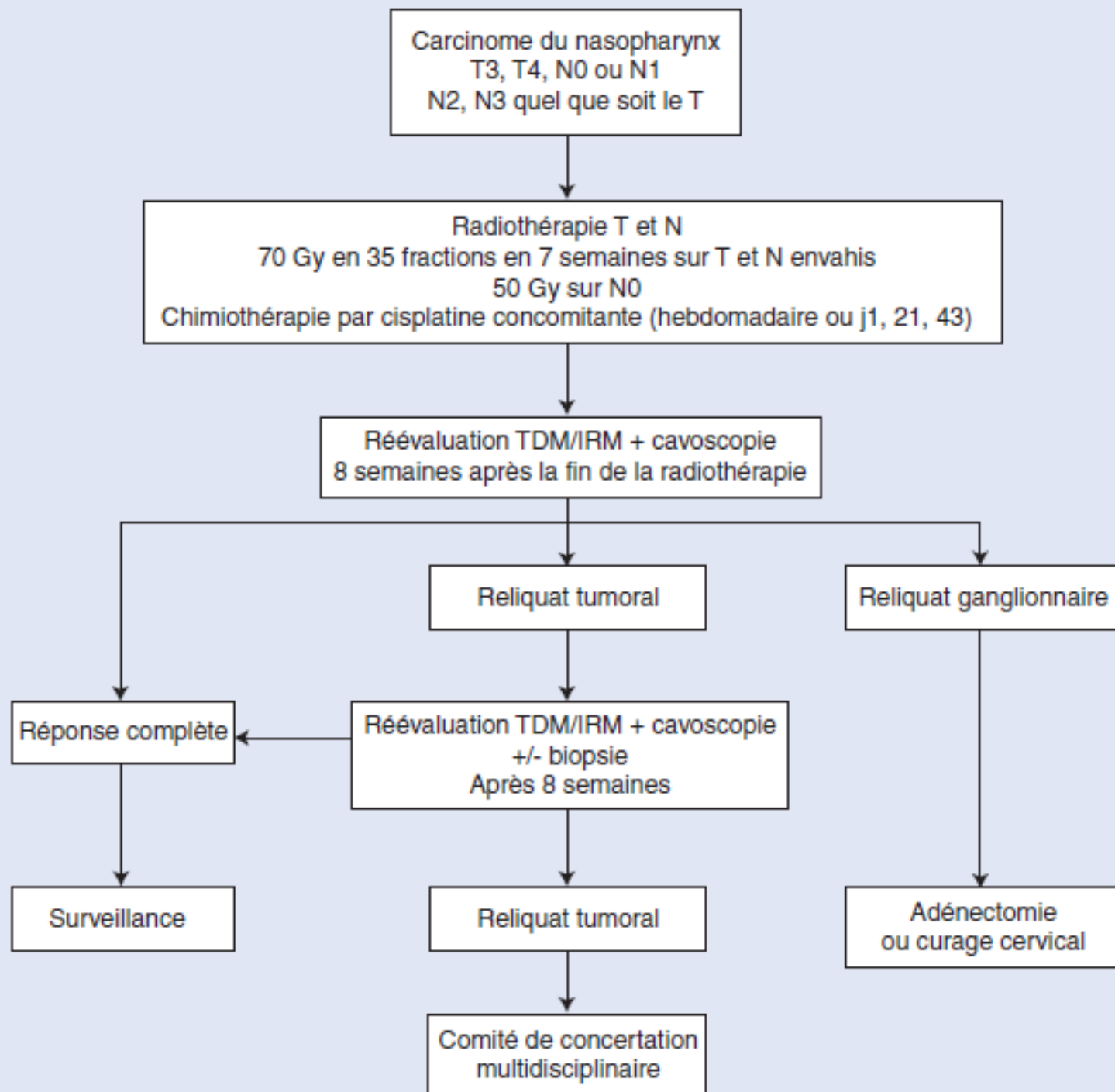
Envahissement ganglionnaire extrêmement fréquent (75 à 90%)

- MO Absence de métastase viscérale à distance
- M1 Présence de métastases à distance
- Les tumeurs du nasopharynx sont les tumeurs des VADS les plus pourvoyeuses de métastases à distance
- Fréquence = 5 à 41%
- Sites préférentiels :
 - Os (20%)
 - Poumon (13%)
 - Foie (9%)

- Stade 0 : Tis, N0, M0
- Stade I : T1, N0, M0
- Stade IIA : T2a, N0, M0
- Stade IIB (T1, N1, M0 ; T2, N1, M0 ; T2a, N1, M0 ; T2b, N0, M0 ; T2b, N1, M0)
- Stade III (T1, N2, M0, T2a, N2, M0, T2b, N2, M0, T3, N0, M0, T3, N1, M0, T3, N2, M0)
- Stade IVA (T4, N0, M0, T4, N1, M0, T4, N2, M0)
- Stade IVB : tout T, N3, M0
- Stade IVC : tout T, tout N, M1

Traitement





Carcinome du nasopharynx
métastatique d'emblée

3 à 6 cycles de chimiothérapie à base de cisplatine

Réévaluation TDM/IRM + cavoscopie
plus cibles métastatiques
2 à 3 semaines après la fin de la chimiothérapie

Réponse complète

Radiothérapie locorégionale

Réponse incomplète ou progression

Radiothérapie palliative
Chimiothérapie palliative/rattrapage
Soins palliatifs

Pronostic

- **Survie globale : 15-50 % à 5 ans**
- **Récidives locales : 30-40 %**
- **Métastases (os, foie, poumon) : 30-40 %**
- **Récidives ganglionnaires régionales**

Diagnostics différentiels

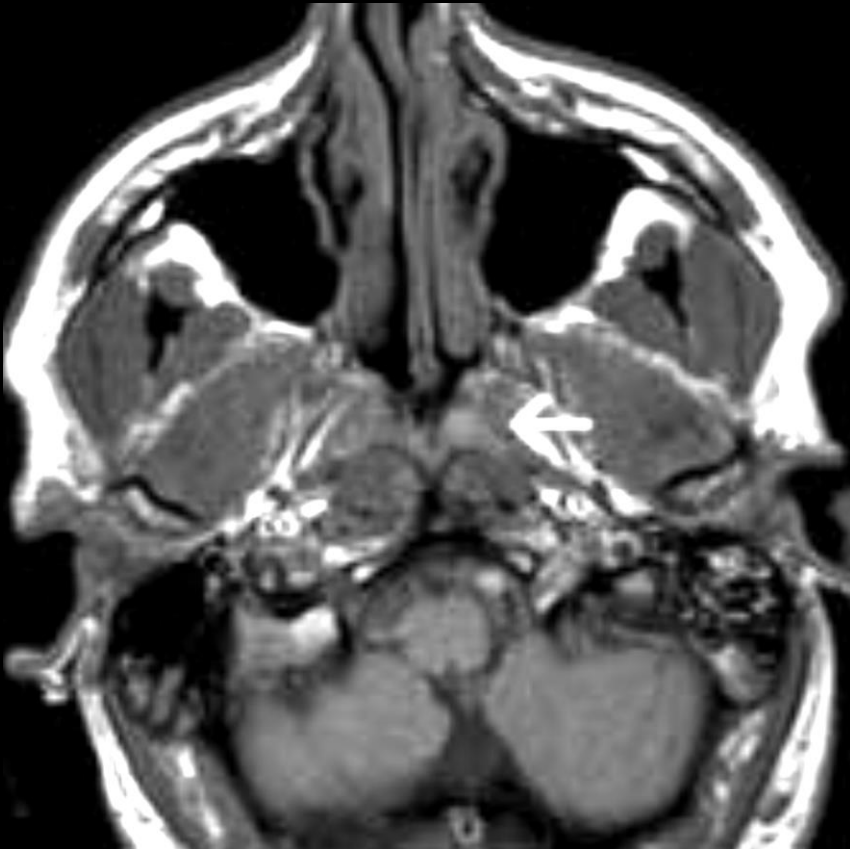
1) Végétations adénoïdes

- densité identique à la muqueuse
- peu rehaussées
- homogènes
- prenant un **aspect strié lié au « piégeage aérique » au sein des replis muqueux**



2) Kyste adénoïdien

Petite structure kystique enchâssée dans les végétations



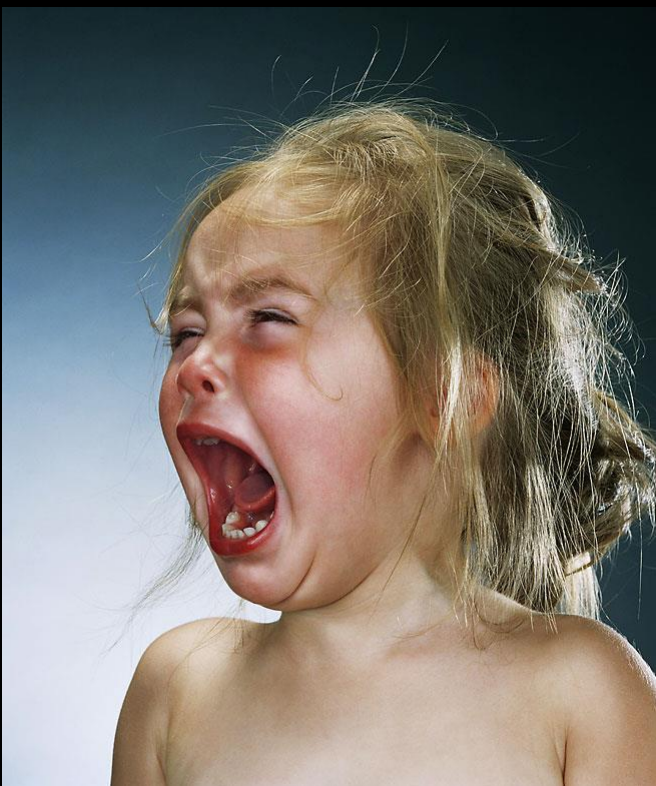
3) Kyste de Thornwaldt

- Toujours en position médiane
- formé par une **rétenction liquidienne**
translucide par suite de la fermeture
de la bourse de Luschka



Références

- L. Hendaoui, A. Askri, L. Charrada-Ben Farhat, A. Saadi, M.-H. Bouhaouala, H. Saadaoui, W. Said, N. Dali. Imagerie des cancers du nasopharynx. EMC - RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE : Cardiovasculaire - Thoracique - Cervicale 2010:1-16 [Article 32-650-A-11].
- Cancer du nasopharynx. F Cohen, O Monnet, F Casalonga, A Jacquier, V Vidal, JM Bartoli et G Moulin. J Radiol 2008;89:956-67
- Cancer du nasopharynx (cavum). J Bourhis, G Schwaab. ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 20-590-A-10
- Boussen H., Bouaouina N., Gamoudi A., Mokni N., Benna F., Boussen I., Ladgham A. Cancers du nasopharynx. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-590-A-10, 2007.
- Imagerie en ORL. F.Dubrulle, N. Martin-Duverneuil, G.Moulin. Imagerie médicale diagnostic. EM



Des enfants trop bruyants?
... une fin de journée difficile?
... un mari chiant?

... ayez le reflexe

LEXOMIL
500

BIEN-ÊTRE ET CONFORT



Pour la tranquillité de toute la famille!