

CANCER DU NASOPHARYNX : UNE EXTENSION RARE DEROUTE LE DIAGNOSTIC

H. DHOUIB¹, M.MNEJJA¹, S. KALLEL¹, M. FRIKHA², J. DAUD³, A.GHORBEL¹

¹ : Service d'otorhinolaryngologie, chu habib bourguiba, 3029, sfax-tunisie

² : service carcinologie medicale, chu habib bourguiba, 3029, sfax-tunisie

³ : service de radiotherapie, chu habib bourguiba, 3029, sfax-tunisie

INTRODUCTION

Le cancer du cavum constitue une entité particulière parmi les cancers des voies aéro-digestives supérieures vu ses caractéristiques épidémiologiques [5,6]. En Tunisie, comme dans tout le bassin méditerranéen, ce cancer sévit sur un mode épidémique bimodal [3,9]. En effet, en Tunisie, dans une série publiée en 2003, 27% des patients atteints de NPC étaient âgés entre 5 et 30 ans avec un pic entre 15-20 ans [3]. Sa prévalence, par rapport à sa distribution géographique mondiale est moyenne (incidence 1-6/100 000)[8]. Dans notre établissement, entre 1990 et 2003, 400 cas de NPC ont été diagnostiqués (soit 30 cas par an).

Il est actuellement bien établi que l'EBV est un facteur considérable favorisant la genèse du cancer. D'autres cofacteurs environnementaux et alimentaires sont également incriminés [9-10]. Sur le plan clinique, du fait de sa localisation, le nasopharynx constitue un carrefour entre la région crânio-encéphalique et les espaces profonds de la face. Il est situé en arrière des choanes, sous le corps du sphénoïde et en avant de l'apophyse basilaire de l'occipital et de l'atlas et l'axis [11]. L'expression clinique est alors formée par un syndrome rhinologique, un syndrome otologique et des signes neurologiques, associés à un envahissement ganglionnaire loco-régional [6] et parfois des métastases à distance.

Le cancer du nasopharynx, comme tous les cancers des voies aéro-digestives supérieures, est caractérisé par une agressivité locale importante. Alors que l'envahissement parapharyngé est classiquement très fréquent (80% des cas) [6], l'extension antérieure est beaucoup plus rare (15% des cas) [6]. Cependant, l'extension postérieure en particulier vers les premières vertèbres cervicale (C1C2) n'a jamais été discutée dans la littérature.

Nous rapportons deux observations d'envahissement par contiguïté de C1 et C2 développé chez un enfant et un adulte, colligés parmi 400 cas de néoplasie nasopharyngée colligés dans notre établissement pendant 14 ans (1990-

2003). En effet, notre série comporte 7 cas similaires. Ces observations sont particulières par leurs présentations cliniques et on discutera les difficultés diagnostiques rencontrées ainsi que les implications thérapeutiques.

OBSERVATIONS

Observation 1

Il s'agissait d'un enfant âgé de 14 ans, adressé du service de neurochirurgie pour une épistaxis droite et un trismus évoluant depuis deux mois. En effet, le patient a été hospitalisé en urgence pour l'exploration d'une torticolis douloureuse évoluant depuis sept mois d'aggravation progressive associée à une hémicrânie gauche, sans notion de traumatisme cervical ni syndrome infectieux. La radiographie du rachis cervical a montré une fracture de la masse latérale gauche de C1 avec une luxation rotatoire de C1C2. L'IRM cérébrale et du rachis cervical n'a pas trouvé une origine centrale au torticolis mais a découvert une tumeur du cavum qui détruit la masse latérale de l'axis et fuse dans le canal médullaire (figure 1). A l'examen ORL, la palpation cervicale n'a pas trouvé des adénopathies. La nasofibroskopie a montré une tumeur ulcéro-bourgeonnante du toit du cavum dont la biopsie était en faveur d'un carcinome indifférencié de nature nasopharyngé (UCNT). Le scanner du cavum a montré la tumeur du cavum qui détruit C1 et s'étend en intra-médullaire, descend vers l'oropharynx et envahit latéralement la fosse infra-temporale gauche mais respecte la base du crane (figure 2). Le bilan d'extension à distance comportant une échographie abdominale, une radiographie du thorax et une scintigraphie osseuse, était normal. Cette dernière a montré, en fait, une fixation au niveau de la base du crane en rapport avec la tumeur primitive sans pouvoir mettre en évidence au sein de cette hyperfixation l'atteinte de C1. La tumeur a été classée T4N0M0 et le patient a été traité par une chimiothérapie première (3cures de BFC : bléomycine, farmorubicine, cysplatyl) entraînant une fonte de la tumeur nasopharyngée

mais une persistance de la tumeur vertébrale. Une radiothérapie sur le mode standard sur le cavum et les aires ganglionnaires et 45 Gy sur C1 a été par la suite délivrée. Ce traitement a permis une rémission complète nasopharyngée clinique, radiologique et histologique. Au niveau rachidien, la scintigraphie osseuse, faite après un recul de huit mois, a montré une fixation modérée au niveau de C1. Sur le plan clinique, il y avait une disparition du torticolis, persistance d'une cervicalgie modérée mais fait important, il n'y avait pas de troubles de la stabilité céphalique. Après un recul de 4 ans, la scintigraphie osseuse est devenue normale au niveau du rachis cervical ainsi que dans le reste du squelette. Actuellement, le patient est en rémission complète locale et à distance, clinique et radiologique avec un recul de 8 ans.

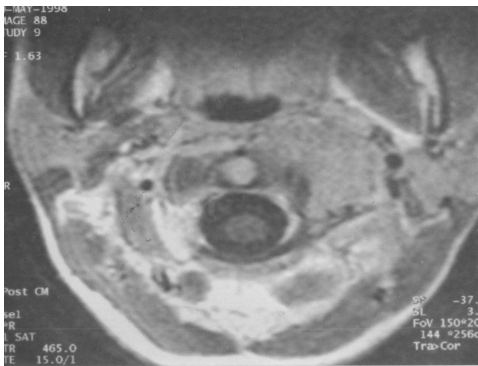


FIGURE 1 : IRM cavum, coupe axiale: Atteinte de la masse latérale de C1
 FIGURE 1: IRM cavum, axial cut : attack of the side mass of C1



FIGURE 2 : TDM du cavum, coupe axiale: lyse de la base du crâne et l'arc antérieur de C1 avec extension endo-canalair.

Observation 2

Il s'agissait d'un homme âgé de 45 ans, sans antécédents pathologiques, a présenté brutalement un torticolis sans autres signes associés. Le patient a été hospitalisé en urgence en neurochirurgie. L'examen des nerfs crâniens était normal. Devant ce tableau clinique, une étiologie centrale a été suspectée. Le scanner cérébral pratiqué d'urgence a montré un envahissement de la base du crâne par une tumeur nasopharyngée qui détruit en outre le sinus sphénoïdal et le corps vertébral de C1 et C2 sans extension endocanalair. Pour chercher une atteinte médullaire cervicale expliquant le torticolis, une IRM du rachis cervical faite a confirmé l'absence d'envahissement médullaire en regard de C1 C2. Le patient a été adressé alors à l'ORL où l'examen cervical a trouvé une adénopathie du groupe II droit de 3cm de grand axe et l'examen au nasofibroscope a montré une tumeur du cavum dont la biopsie a conclut à un carcinome épidermoïde peu différencié. L'échographie abdominale a trouvé l'aspect de foie secondaire alors que la radiographie du thorax et le scanner thoracique ont montré un aspect en lâcher de ballon. La tumeur a été classée T4N1M+. Le traitement a été alors une chimiothérapie selon le protocole métastatique. Au cours du traitement, le patient est décédé.

DISCUSSION

Le carcinome du nasopharynx naît le plus souvent au niveau de la fossette de Rosen Muller. La tumeur s'étend de proche en proche et peut envahir la muqueuse ou croître le plus souvent au niveau de la sous-muqueuse envahissant les structures adjacentes telles que les cavités nasales, les parois latérales de l'oropharynx, l'espace parapharyngé[6].

L'atteinte vertébrale métastatique dans le cadre du cancer cavum est bien connue [1,6,12]. Cependant, l'atteinte par contiguïté, particulièrement au niveau de C1 C2 n'a jamais été rapportée dans la littérature. Une telle extension pose des difficultés diagnostiques par l'éventuelle symptomatologie neurologique périphérique associée, de classification et thérapeutiques. Sur le plan clinique, le diagnostic de cancer du cavum peut être dérouter par des signes fonctionnels neurologiques cervico-brachiaux mis au premier plan par le patient tel qu'il était le cas dans non deux observations où les malades ont été hospitalisés au début au service de neurochirurgie pour torticolis.

Le diagnostic de cancer du cavum a été redressé par l'imagerie.

La deuxième difficulté rencontrée était lors de la classification TNM de la tumeur. Faut-il considérer l'atteinte de C1C2 comme métastatique et traiter le patient selon le protocole métastatique ou comme faisant partie de la tumeur primitive ?

Encore, dans la deuxième éventualité qui paraît plus logique, à quel stade T cette extension vertébrale initiale va-t-elle appartenir ? En effet, aucune classification du cancer du cavum (UICC 1997 et UICC 2002) n'a pris en compte l'atteinte de C1C2.

Concernant le statut ganglionnaire et métastatique à distance, nos patients ont été classés N0N1. Cette pauvreté de l'atteinte ganglionnaire, associée à l'étendue extension postérieure, témoignent de l'agressivité locale particulièrement importante de ces tumeurs. L'imagerie basée sur la TDM et l'IRM permet de découvrir ces atteintes rares et d'y rattacher la symptomatologie cervicale. La TDM permet de montrer une destruction de la corticale vertébrale mais elle a des limites pour évaluer l'extension médullaire. C'est ainsi, l'IRM est essentielle pour la détection de l'envahissement des tissus mous de l'espace épidual [1], une atteinte à chercher puisqu'elle expose ultérieurement à l'apparition de métastases vertébrale sous-jacentes [1]. De nos jours, les nouvelles techniques d'imagerie, particulièrement l'IRM en séquence cis et en saturation de graisse peuvent offrir une résolution meilleure du canal médullaire et des structures nerveuses. Par ailleurs, de nos jours, le PET-scan a révolutionné les explorations des cancers de la tête et du cou. Il est fait, pour certaines équipes, en première intention à la place de la TDM ou l'IRM surtout en cas de cancer du nasopharynx ayant un potentiel métastatique important [12], tel qu'il est le cas de l'atteinte de C1C2 quand elle associe une épidualite.

La prise en charge thérapeutique de ces patients est difficile du fait du siège critique de C1 C2 et du risque de toxicité médullaire post-radique. En effet, la dose maximale tolérée au niveau de la moelle cervicale est de 45 Gy, en étalement classique. Cependant, cette dose ne permet qu'une stabilisation de la maladie [1]. L'apparition actuellement de nouvelles techniques de radiothérapie telle que la radiothérapie de conformation et la radiothérapie par modulation d'intensité peuvent permettre une meilleure irradiation locale avec moins de risque [2,4].

Dans l'observation n°1, le cancer du cavum a été traité par radiothérapie classique à partir d'un

champ antérieur nasal incluant toute la tumeur primitive et recevant 65 à 70 Gy et deux champs latéraux délivrant 45 Gy vers les plans postérieurs du cavum y compris C1 avec un cache médullaire. Une instabilité atloïdo-axiale peut se voir souvent du fait de la destruction osseuse d'origine tumorale ou secondaire à la radiothérapie. Une stabilisation par des vis et matériel prothétique est proposée pour les atteintes minimales des premières vertèbres cervicales [2].

CONCLUSION

L'atteinte vertébrale initiale par contiguïté en cas de cancer du cavum est exceptionnelle. Cette atteinte pose des difficultés à toute les étapes de prise en charge depuis le diagnostic jusqu'au traitement. Elle est la conséquence d'une agressivité tumorale importante. Des séries plus larges pourraient permettre de contourner les problèmes de classification et surtout de choix thérapeutiques.

REFERENCES

- 1- Bagat zounis A., Erakleous E., Michaelides I. Epidural metastasis in nasopharyngeal carcinoma. *Strahlenther Onkol.* 2003; 179(2): 123-8
- 2- Chen LH, Chen WJ, Nin CC, Shih CH. Anterior reconstructive spinal surgery with Zielk instrumentation for metastatic malignancies of the spine. *Arch orthop trauma surg* 2000 ; 120 (1-2) : 27-31
- 3- Daoud J, Toumi N, Bouaziz M, Ghorbel A, Jlidi R, Drira M, Frikha M . Nasopharyngeal carcinoma in childhood and adolescence. Analysis of a series of 32 patients treated with combined chemotherapy and radiotherapy. *Am J cancer* 2003; 39 :2349-2354.
- 4- Elaugo.S, Kareem.BA , Chandrasekaran S : nasopharyngeal carcinoma with spinal secondaries. *J. Laryngol Otol* 1991; 105: 772-773.
- 5- Frikha M, Bouaziz M, Daoud J, Ghorbel A, Elloumi M, Boudaya M, Jlidi R, Souissi T, Kechou MS, M. Drira. Evaluation de la réponse tumorale et ganglionnaire à la chimiothérapie néoadjuvante dans les carcinomes indifférenciés du nasopharynx. *Bull cancer*1997; 84 (3) : 273-6.
- 6- Hasbini A, Raymond E, Cvitkavic E. les carcinomes du nasopharynx . *Bull cancer* 2000 ; 5 : 21-26
- 7- Henry S, Sacaze C, Berrajeh L, Karray H, DriraM, Hammami A, I cart J, Mariame B. In nasopharyngeal carcinoma bearing patients,tumors and lymphocytes are infected by different EpsteinBarr virus strains. *Inst J. cancer* 2001 ; 91, 698-704.
- 8- Karray H, Ayadi W, Fki L, Hammami A, Daoud J, Drira M frikha M, Jlidi. . Comparison of three different serological techniques for primary diagnosis and monitoring of nasopharyngeal carcinoma in two age groups from Tunisia. *J. Med virology* 2005; 9 : 1-10.
- 9- Khabir A, Sellami A , Sakka M, Ghorbel A, Daoud J, Frikha M, Drira M, Busson P, Jlidi R. Contrasted frequencies of P 53 accumulation in the two age groups of north African

nasopharyngeal carcinomas. Clin cancer Res 2000; 7 : 3932-3932.

10- Khabir A, Ghorbel A, Daoud J, Frikha M , Diram, Laplanche A, Busson P, Jlidi R., Similar BCEX but different BCL- 2 levels the two age group of north African nasopharyngeal carcinomas. Cancer Detect Prev 2003; 27 : 250-255.

11- Truilhe Y, Pichaud P., Hauliat T : Place de la chirurgie dans le traitement des cancers du cavum classées T4 évaluation préliminaire à partir d'une série de 18 cas. Ann otolaryngol chir cervico-fac 2004;119(3) :138-145.

12- Wai Lup Wong, Vincent Batty. Role of PET/CT in maxilla-facial surgery. Br J Oral Maxillofac Surg 2009, doi: 10.1016/j.bjoms.2008.11.011.