

Diagnostic et bilan d'extension d'une tumeur du nasopharynx

Frédérique Dubrulle, François Bidault, Pierre Blanchard

PLAN DU CHAPITRE

Rappel anatomique	136	Diagnostic différentiel	146
Tumeurs malignes du nasopharynx	137	Traitement	146
Bilan d'extension en imagerie	138	Conclusion	147

Le nasopharynx, cavum ou rhinopharynx, constitue la partie supérieure du pharynx et des voies aérodigestives supérieures (VADS). Les tumeurs du nasopharynx sont majoritairement malignes. Ces tumeurs peuvent s'étendre aux espaces profonds de la face, à la base du crâne et en intracrânien. Elles sont difficiles à examiner cliniquement : l'imagerie est donc importante pour le bilan initial et pour le suivi.

Rappel anatomique

Le nasopharynx (Fig. 9.1) a la forme d'un cube ouvert vers l'avant, juste sous la base du crâne. Le nasopharynx est localisé en arrière des fosses nasales avec lesquelles il communique par les choanes. Il se situe au-dessus de l'oropharynx. La limite virtuelle entre nasopharynx et oropharynx est représentée par une ligne entre le palais dur en avant et l'arc antérieur de la vertèbre C1 en arrière. [1].

Le nasopharynx est composé d'une paroi postérosupérieure, d'une paroi latérale et d'une paroi inférieure. La paroi latérale comporte deux reliefs muqueux : en avant, le torus tubaire situé juste en arrière de l'orifice de la trompe d'Eustache ; en arrière (et plus haut), la fossette de Rosenmüller, ou récessus pharyngien latéral [2]. La paroi inférieure correspond à la face supérieure du palais mou.

Les rapports anatomiques sont la base du crâne, le rachis et les espaces profonds de la face.

La paroi postérosupérieure du nasopharynx est située immédiatement en regard du corps de l'os sphénoïde en haut et se poursuit vers l'arrière face au clivus (partie antérieure de l'os occipital) puis devant l'espace rétropharyngé,

lui-même situé en avant de l'espace périvertébral et des muscles prévertébraux (muscles longs du cou). L'espace rétropharyngé est en continuité avec l'espace carotidien, situé plus latéralement, et contient des ganglions réalisant le premier relais lymphatique du cavum.

La paroi latérale du cavum est bordée par l'espace parapharyngé, lui-même au contact de l'espace carotidien, de l'espace parotidien et de l'espace masticateur (cf. chapitre « espaces profonds de la face »)

Les parois du cavum appartiennent à l'espace muqueux qui contient la muqueuse, le tissu lymphoïde de la partie supérieure de l'anneau de Waldeyer, des glandes salivaires accessoires, des reliquats cellulaires de la notochorde, une partie du muscle élévateur du voile du palais, une partie du cartilage de la trompe d'Eustache, le muscle salpingopharyngien et les muscles constricteurs supérieurs du pharynx (Fig. 9.2).

Cet espace muqueux est délimité en profondeur et attaché à la base du crâne par le fascia pharyngobasilaire. Ce fascia sépare l'espace muqueux de l'espace parapharyngé, il s'insère en avant sur les lames médiales des processus ptérygoides, en haut sur la face inférieure du rocher, en dedans du foramen ovale mais en dehors du foramen lacerum. En arrière, il s'insère sur le tubercule pharyngien de l'os occipital [3]. Le foramen lacerum, du fait de sa position interne par rapport à l'insertion du fascia, peut donc être une voie d'extension facile vers la base du crâne et l'endocrâne pour les tumeurs de la lumière du cavum, bien qu'il soit fermé par un fibrocartilage. Le fascia pharyngobasilaire présente des zones de moindre résistance à l'extension tumorale : au niveau d'ouvertures appelées sinus de Morgagni ainsi qu'au niveau du passage des muscles élévateurs du voile et de la trompe d'Eustache [2, 3].

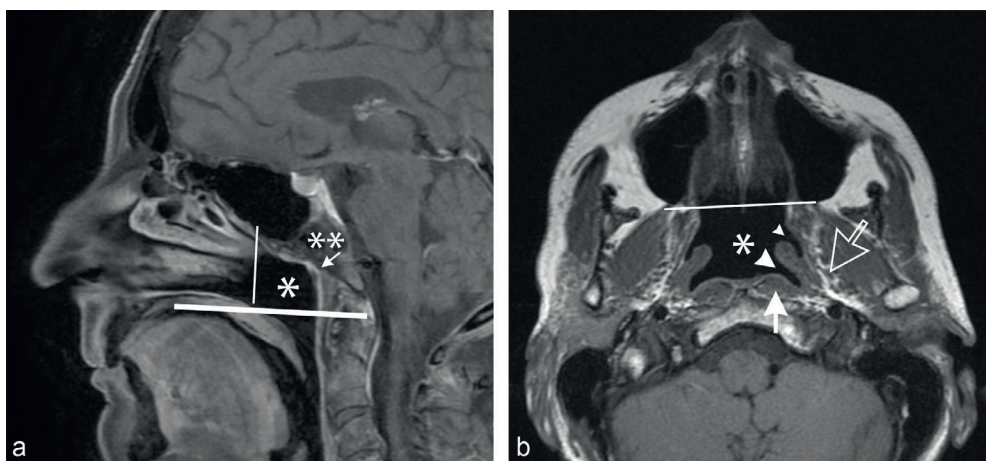


Figure 9.1. Anatomie du cavum. (a) Coupe sagittale IRM en pondération T1 avec injection de chélate de gadolinium et effacement du signal de la graisse. (b) Coupe axiale IRM en pondération T1. Nasopharynx (*), relief de la trompe auditive (tête de flèche fine), relief du récessus pharyngien (tête de flèche épaisse), clivus (***) correspondant à la partie postérieure du sphénoïde et à la partie basilaire de l'os occipital, qui comporte le tubercule pharyngien (flèche fine). Muscles longs du cou (flèche épaisse). Espace parapharyngé (flèche évidée). Limite antérieure du nasopharynx (choanes, ligne fine), limite inférieure avec l'oropharynx (ligne épaisse).

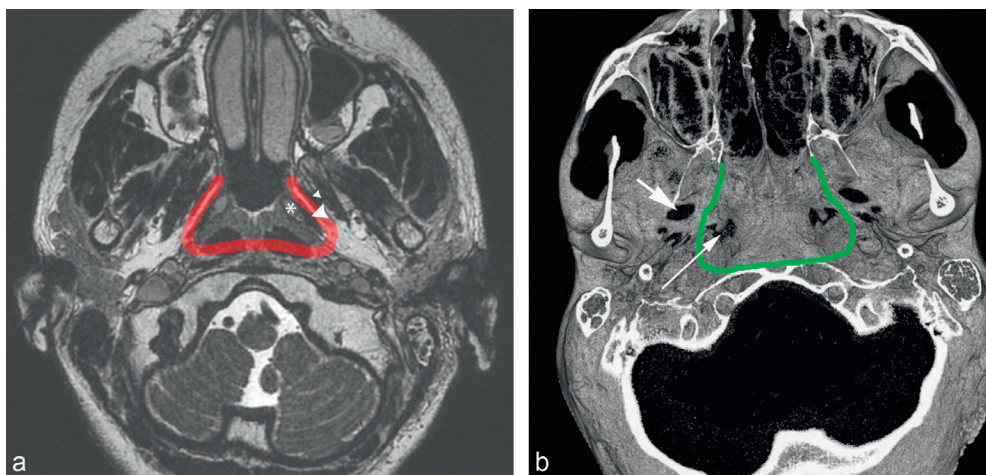


Figure 9.2. Anatomie de l'espace muqueux et du fascia pharyngobasilaire. Coupe IRM axiale en pondération T2, image scanner en 3D. (a) Schématisation du fascia pharyngobasilaire (rouge) : le muscle élévateur du voile du palais (tête de flèche épaisse) est situé à l'intérieur du fascia, alors que le muscle tenseur du voile du palais (tête de flèche fine) est situé à l'extérieur du fascia. Cartilage de la trompe auditive (*). (b) Schéma des projections du foramen déchiré (flèche longue) et du foramen ovale (flèche courte) par rapport au fascia pharyngobasilaire (en vert) : le foramen déchiré se projette à l'intérieur alors que le foramen ovale se projette à l'extérieur.

Tumeurs malignes du nasopharynx

Épidémiologie des *undifferentiated carcinomas of nasopharyngeal type*

Les tumeurs du cavum sont principalement des carcinomes (tumeurs malignes). Le plus fréquent est le carcinome indifférencié, ou UCNT (*undifferentiated carcinoma of nasopharyngeal type*), associant des facteurs génétiques, environnementaux et la présence du virus d'Epstein-Barr (EBV). Les patients atteints d'UCNT ont des taux élevés d'anticorps anti-EBV [1-4].

La Classification de l'OMS des carcinomes est fondée sur le degré de différenciation [5] :

- OMS type I : carcinome épidermoïde bien différencié kératinisant,
 - OMS type II : carcinome épidermoïde différencié non kératinisant,
 - OMS type III : carcinome indifférencié de type nasopharyngé (UCNT).
- La distribution géographique de l'incidence de l'UCNT est calquée sur les zones d'endémie de l'EBV. Plusieurs zones de niveaux de risque différents sont définies :
- **zones à haut risque** : Asie du sud-est, sud de la Chine, population cantonnaise, Hong-Kong (incidence de 30 à 80/100 000 habitants/an). Dans ces régions, il s'agit de l'affection maligne la plus fréquente;
 - **zones à risque intermédiaire** : Afrique du nord et Moyen-Orient, pourtour méditerranéen, Taïwan, Vietnam, Philippines, Indonésie, Malaisie, Thaïlande, Groenland, Alaska (incidence de 10/100 000 habitants/an).
 - **zones à risque faible** : reste du monde, dont Europe occidentale (< 1/100 000 habitants/an).

Le pic de fréquence de la maladie se situe entre 40 et 50 ans : en Afrique du nord, deux pics sont observés, vers 20 ans puis vers 60 ans.

D'autres types de tumeurs malignes sont moins fréquents, tels l'adénocarcinome, le carcinome adénoïde kystique (ou cylindrome), le lymphome ou les sarcomes. La réalisation de biopsies (histologie) est donc indispensable afin d'obtenir l'histologie et de définir la prise en charge thérapeutique.

Signes cliniques révélateurs

Les signes cliniques révélant une tumeur du cavum sont tardifs : le délai moyen entre les premiers symptômes et la découverte de la tumeur va de huit à dix mois.

L'otalgie est un signe fréquent, associée à une sensation d'oreille bouchée et une surdité de transmission, révélant une otite séreuse par défaut de drainage de la trompe d'Eustache. Toute otite séreuse unilatérale de l'adulte persistante doit donc faire réaliser une imagerie du cavum, même si l'examen clinique du cavum est normal.

Une adénoopathie cervicale ou une obstruction nasale avec épistaxis est parfois révélatrice d'une tumeur du cavum. Dans les cas de tumeurs évoluées, certains signes neurologiques peuvent être au premier plan : céphalées, atteinte de nerfs crâniens, en particulier du trijumeau, voire des nerfs oculomoteurs et plus rarement du nerf hypoglosse.

Histoire naturelle

La tumeur du nasopharynx débute le plus fréquemment au niveau du récessus pharyngé latéral, ou fossette de Rosenmüller, et est exophytique dans la lumière du cavum (Fig. 9.3). La tumeur infiltre ensuite la profondeur, les muscles, en particulier le muscle élévateur du voile, responsable de l'ouverture de la trompe d'Eustache, ce qui conduit à l'otite séreuse (Fig. 9.4).

En profondeur, la tumeur va suivre les points de faiblesse du fascia pharyngobasilaire, puis s'étendre aux espaces profonds de la face, voire à la base du crâne (cf. « Bilan d'extension à l'imagerie »).

Des adénoopathies sont retrouvées dans 90 % des cas, d'abord au niveau de l'espace rétropharyngé puis au niveau des seconds relais cervicaux, jugulaires principalement. Les métastases sont retrouvées dans 5 à 41 % des cas, selon les études, lors du bilan initial.

Classification TNM [6]

La 8^e version de la classification TNM correspond à la classification en vigueur à la date d'écriture de ce chapitre (Tableau 9.1) [6]. Une modification importante de la huitième classification par rapport à la septième concerne l'espace masticateur ; une extension aux muscles ptérygoïdiens n'est plus classée T4, mais T2, comme l'avaient souhaité plusieurs auteurs (Fig. 9.5 et 9.6) [7, 8]. La classification T4 correspond dans cette nouvelle classification au franchissement du bord latéral du muscle ptérygoïdien latéral.

Le volume de la tumeur est un des facteurs pronostiques additionnels de l'UICC (Tableau 9.2) [9–13], il apparaît donc intéressant de mesurer la tumeur lors du bilan initial (par exemple, la dimension de la tumeur selon 3 axes).

Bilan d'extension en imagerie

Type d'imagerie

L'imagerie prolonge l'examen clinique, car elle permet la recherche des extensions tumorales aux espaces profonds de la face et à la base du crâne (T), des localisations tumorales ganglionnaires régionales cervicales (N) et des localisations à distance (M).

La TDM cervicothoracique, l'IRM cervicale et le TEP-scanner au fluorodésoxyglucose (FDG) sont les examens recommandés pour le bilan initial [14].

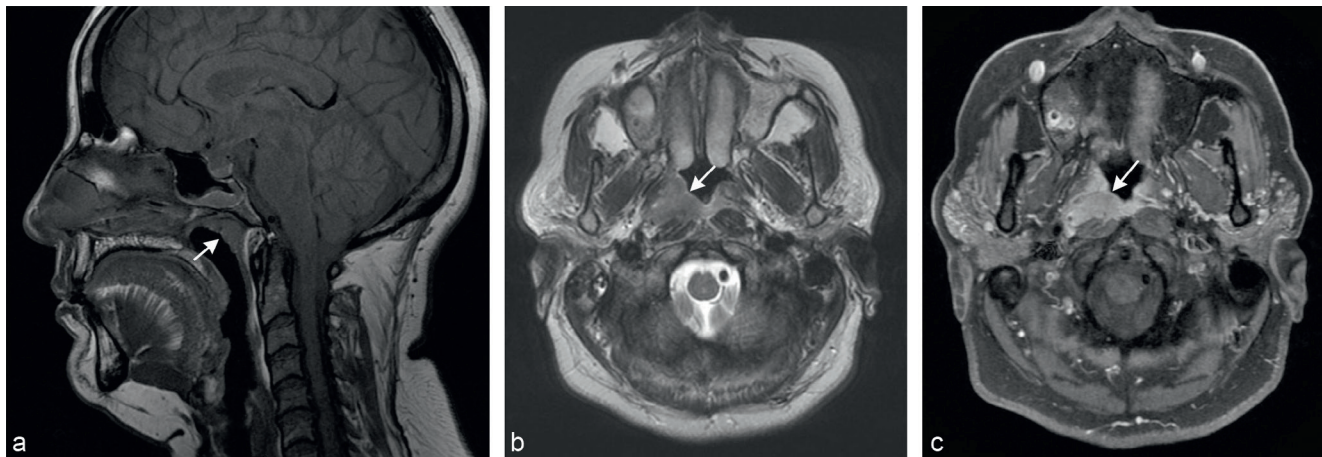


Figure 9.3. Tumeur du nasopharynx classée T1 selon la huitième édition de la classification TNM (flèche) (a) Coupe sagittale IRM en pondération T1. (b) Coupe axiale en pondération T2. (c) Coupe axiale en pondération T1 avec injection intraveineuse de chélate de gadolinium et effacement du signal de la graisse. Masse centrée sur l'espace muqueux, latéralisée à droite, en isosignal T1 par rapport aux muscles, hypersignale T2, avec rehaussement du signal T1 après injection du produit de contraste.

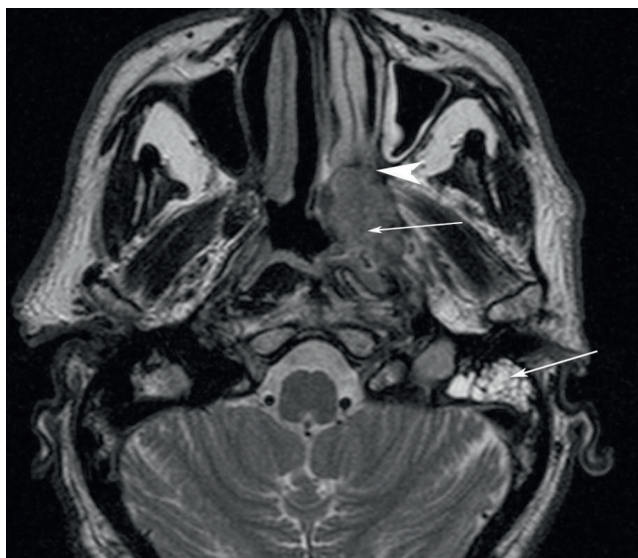


Figure 9.4. Tumeur du nasopharynx classée T1. Patient présentant une tumeur du nasopharynx gauche (longue flèche en haut) révélée par une otite séreuse (flèche en bas) en signal T2 intermédiaire, présentant une extension antérieure à la choane gauche (tête de flèche). Aucune extension latérale aux espaces profonds. Tumeur classée T1.

La TDM est réalisée avec deux hélices injectées : l'une en respiration indifférente (respiration douce sans déglutir) pour l'exploration ORL (bras le long du corps, champs de vue de petite taille) ; l'autre en inspiration, pour l'exploration thoracique (bras en haut, champs de vue plus large). En fonction des pratiques, l'exploration ORL est réalisée avant ou après l'exploration thoracique. Une injection biphasique du produit de contraste est recommandée pour la partie ORL (cf. chapitre 11, « Imagerie en cancérologie du larynx et de l'hypopharynx »). L'examen ORL doit comporter des reconstructions en filtre parties molles et en filtre osseux. Le carcinome du cavum se présente sémiologiquement comme une masse dont la prise de contraste est un peu supérieure à celle des muscles. La TDM a l'avantage sur l'IRM quant à la recherche d'une atteinte corticale osseuse et d'une érosion ou d'un élargissement des foramens de la base du crâne. Le scanner thoracique permet la recherche des métastases nodulaires pulmonaires de petites tailles (< 5 mm) difficiles à détecter au TEP-scan, dont l'hélice scanner est le plus souvent en respiration libre.

L'IRM est recommandée pour l'exploration d'une tumeur du nasopharynx : elle sera réalisée avec une antenne tête et cou [15–18] : l'épaisseur des coupes doit faire entre 3 et 4 mm, les champs de vue doit être d'environ 24 cm, et la matrice, égale ou supérieure à 256 × 352, pour permettre une bonne résolution spatiale tout en gardant un rapport signal sur bruit suffisant. Les pondérations le plus souvent recommandées sont : T1, T2, T1 avec injection intraveineuse de chélate de gadolinium et effacement de la graisse, et séquence de diffusion. Le plan axial doit être présent.

Les carcinomes du cavum présentent un signal T2 intermédiaire supérieur à celui du muscle et inférieur à celui du tissu adipeux, un signal T1 proche de celui du muscle, un hypersignal en diffusion (associé à un coefficient apparent

Tableau 9.1. Classification TNM 8.

T, tumeur primaire			
T1	Tumeur confinée nasopharynx ou étendue à l'oropharynx et/ou à la fosse nasale), sans extension parapharyngée		
T2	Tumeur avec extension parapharyngée et/ou infiltration des muscles ptérygoïdiens (médial, latéral) et/ou des muscles prévertébraux		
T3	Tumeur avec extension osseuse (base du crâne, vertèbres cervicales, ptérygoïdes) et/ou extension aux cavités sinusiennes		
T4	Tumeur avec extension intracrânienne et/ou extension aux nerfs crâniens, à l'hypopharynx, à l'orbite ou à la glande parotide, et/ou infiltration au-delà de la partie latérale du muscle ptérygoïdien latéral		
N, ganglions régionaux			
N0	Aucune adénopathie (ADP) décelable		
N1	ADP cervicales unilatérales de moins de 6 cm de plus grand axe et/ou ganglions rétropharyngés bilatéraux de moins de 6 cm situés au-dessus du bord inférieur du cricoïde		
N2	ADP cervicales bilatérales de moins de 6 cm de plus grand axe, situées au-dessus du bord inférieur du cricoïde		
N3	ADP cervicales de plus de 6 cm de plus grand axe et/ou extension sous le bord inférieur du cartilage cricoïde		
Stade			
Stade 0	Tis	N0	M0
Stade I	T1	N0	M0
Stade II	T1	N1	M0
	T2	N0, N1	M0
Stade III	T1, T3	T2N2	M0
		N0, N1, N2	M0
Stade IVA	T4 tout T	N0, N1, N2	M0
		N3	M0
Stade IVB	tout T	tout N	M1

ADP : adénopathie.
Source : UICC, 2017 [6]

de diffusion bas), un rehaussement modéré T1 après injection de gadolinium (Fig. 9.3) souvent bien mieux apprécié sur les séquences avec effacement du signal de la graisse (Fig. 9.5a) [1].

La pondération T1 sans injection ni effacement du signal graisseux permet de rechercher une extension osseuse médullaire au moyen du remplacement de l'hypersignal médullaire, normalement parallèle à celui des vertèbres du patient, par un signal inférieur proche de celui du muscle (Fig. 9.7), et de rechercher également un envahissement tumoral des espaces graisseux parapharyngés.

La pondération T2 (Fig. 9.4) donne un contraste tumeur-muscle et ganglions-muscle plus marqué que le scanner et la pondération T1. Nous recommandons de couvrir le cavum et l'ensemble des aires ganglionnaires cervicales avec cette pondération.

Lors du bilan initial, la pondération T1 avec injection de gadolinium et effacement de la graisse est réalisée dans

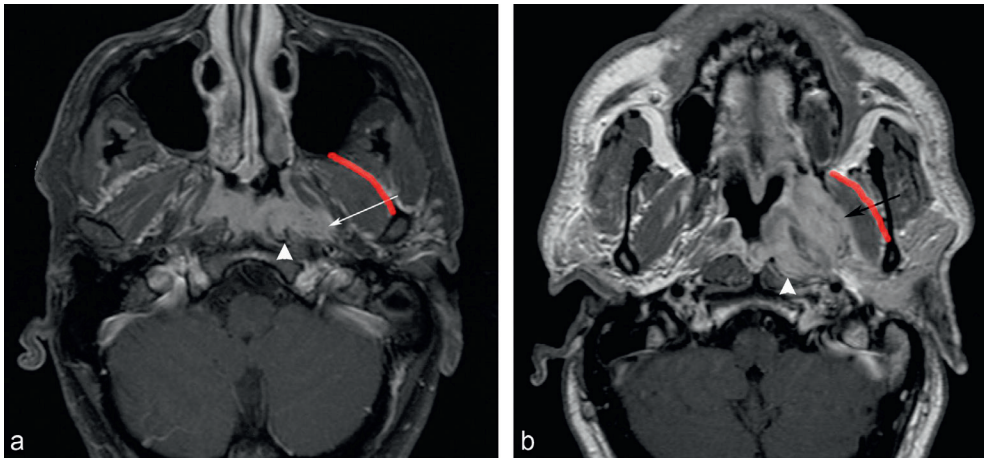


Figure 9.5. Tumeurs du nasopharynx classées T2 Carcinomes indifférenciés du nasopharynx avec extension parapharyngée gauche (flèches) et extension aux muscles longs du cou du même côté (têtes de flèches), correspondant à une classification T2 de la 8^e édition de la classification TNM. (a, b) Coupes IRM axiales T1 avec injection intraveineuses de chélate de gadolinium : le bord latéral du muscle ptérygoïdien latéral n'est pas franchi (ligne rouge).

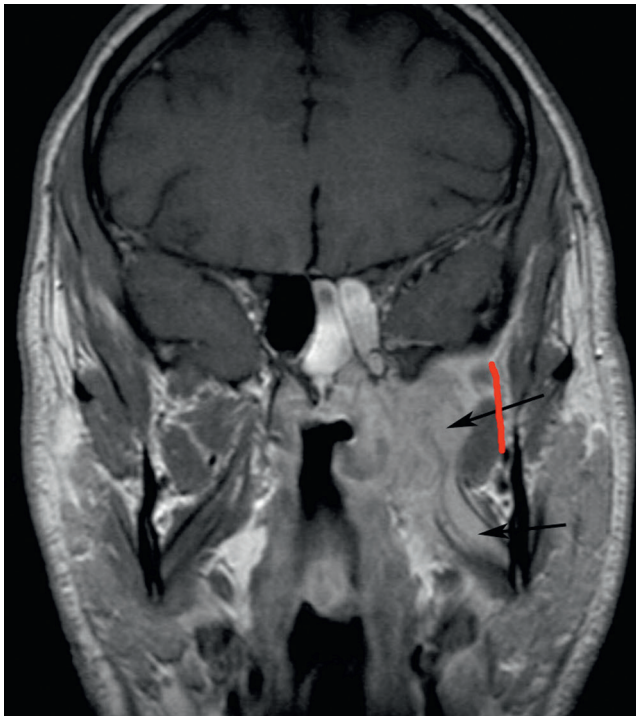


Figure 9.6. Tumeur du nasopharynx classée T2 Coupe IRM coronale en pondération T1 avec injection de gadolinium, sans saturation de la graisse : tumeur du cavum avec extension latérale directe, franchissement du fascia pharyngobasilaire, extension à l'espace parapharyngé puis à l'espace masticateur, avec infiltration des ptérygoïdiens (flèches) restant en dedans du bord latéral du muscle ptérygoïdien latéral (ligne rouge). Tumeur classée T2 (TNM8).

au moins deux plans, si possible dans les trois plans. Elle permet d'analyser les extensions tumorales profondes, en particulier périnerveuses et intracrâniennes. La sémiologie de l'extension périnerveuse est la prise de contraste et l'élargissement du trajet nerveux, et, plus tardivement, l'élargissement du foramen de la base du crâne correspondant.

Une séquence pondérée en diffusion couvrant l'ensemble des VADS et les aires ganglionnaires présente les intérêts suivants (Fig. 9.8) : elle permet de dépister rapidement les ganglions pathologiques, par observation des images réalisées avec valeur b élevées. La mesure de l'ADC est, de plus, considérée comme un critère pronostique selon plusieurs études [19–21] : des valeurs basses de l'ADC semble corrélées à des facteurs pronostiques tels que l'aspect indifférencié de la tumeur, le volume tumoral et la *staging* ganglionnaire. Le taux de survie serait moins bon en cas de valeurs d'ADC plus élevées [20], et cela bien que la reproductibilité du calcul de l'ADC reste un défi pour la pratique multicentrique [22].

L'utilisation du TEP-scan au FDG pour l'exploration des carcinomes du nasopharynx a fait l'objet de nombreuses études mettant en évidence ses bonnes performances pour la recherche d'adénopathies et de métastases [23–29]. Il est actuellement recommandé dans le bilan d'extension d'une tumeur du cavum.

Extension tumorale et classification TNM

Les principales extensions tumorales à analyser découlent de la situation anatomique du cavum [1, 15]. Le compte-rendu d'imagerie doit permettre de compléter l'examen clinique pour l'établissement de la classification TNM8 [6].

Extension limitée à l'espace muqueux

Les extensions répondant au T1 de la 8^e classification TNM sont les suivantes : lumière du cavum, choane, fosse nasale et oropharynx (Fig. 9.4). Le compte-rendu d'imagerie localise la tumeur sur la paroi latérale, supérieure ou inférieure du cavum et en donne la taille.

Notons que les tumeurs du cavum s'étendent fréquemment à la fosse nasale, celle-ci étant en continuité directe, sans aucune barrière anatomique.

Certaines tumeurs du cavum présentent une extension inférieure à la muqueuse de l'oropharynx (Fig. 9.7).