

LISTE DES ABREVIATIONS

ADN	: Acide Désoxyribonucléique
CAK	: Carcinome adénoïde kystique
CE	: Carotide externe
CEB	: Carcinome épidermoïde basaloïde
CIRC	: Comité international de recherche sur le cancer
CN	: Carcinome nasopharyngé
CV	: Cordes vocales
EBV	: Epstein Barr Virus
FN	: Fosses nasales
HPV	: Human Papilloma Virus
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
ORL	: Oto- rhino- laryngologie
PVVIH	: Personne vivant avec le VIH
TDM	: Tomodensitométrie
VADS	: Voies aéro digestives supérieures
VAS	: Voies aériennes supérieures
VHB	: Virus de l'hépatite B
VRI	: Voies respiratoires inférieures
5FU	: 5 Fluorouracile

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Coupe frontale des sinus de la face	06
Figure 2 : Coupe sagittale de la tête et du cou montrant les VADS	08
Figure 3 : Paroi antérieure du pharynx montrant ses trois étages	09
Figure 4 : Paroi postérieure et latérale du larynx	12
Figure 5 : Vue antérieure de la cavité buccale	15
Figure 6 : Mandibule et paroi inférieure de la cavité orale	15
Figure 7 : Vascularisation artérielle des VADS	20
Figure 8 : Vascularisation veineuse des VADS	22
Figure 9 : Groupes ganglionnaires cervicaux.....	25
Figure 10 : Topographie des ganglions du cou	25
Figure 11 : Chondrosarcome	39
Figure 12 : Mélanome	39
Figure 13 : Lymphome TNK.....	40
Figure 14 : Carcinome basaloïde	40
Figure 15 : Porte d'entrée de l'hôpital Principal de Dakar	50
Figure 16 : Pavillon Saint Louis (service de maternité HPD).....	50
Figure 17 : Porte d'entrée hôpital Principal de Dakar.....	51
Figure 18 : Pavillon de Saint Louis (la maternité)	51
Figure 19 : Masse noirâtre rétro tympanique	56
Figure 20 : Masse noirâtre endonasale gauche	56
Figure 21 : Patient présentant une tumeur du cavum	57
Figure 22 : IRM du cavum (coupe axiale)	57
Figure 23 : Lésion médio faciale ulcéro nécrotique	60
Figure 24 : TDM larynx (coupe axiale).....	62
Figure 25 : Patient présentant une tumeur mandibulaire.....	64
Figure 26 : TDM massif facial (coupe axiale)	64

LISTE DES TABLEAUX

TABLEAU I : TABLEAU RECAPITULATIF DES OBSERVATIONS	65
TABLEAU II : INCIDENCE DES CANCERS ORL RARES SELON LES ANNEES	66
TABLEAU III : REPARTITION SELON LA TRANCHE D'AGE.....	66
TABLEAU IV : REPARTITION SELON LE TYPE HISTOLOGIQUE	67

DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE

I.	Matériels et Méthodes.....	49
I-1	Cadre d'étude : Hôpital Principal de Dakar.....	49
I-2	Patients et Méthodes.....	53
I-2.1	Type et durée de l'étude.....	53
I-2.2	Critères d'inclusion et de non inclusion.....	53
I-2.3	Collecte et analyses des données.....	54
I-2.4	Code éthique.....	54
I-2.5	Limites méthodologiques.....	54
II.	Résultats	54
II-1	Nos observations.....	54
II-2	Analyse des résultats.....	66
II-2.1	Au plan épidémiologique.....	66
II-2.2	Au plan clinique.....	67
II-2.3	Au plan paraclinique.....	68
II-2.4	Au plan thérapeutique.....	68
II-2.5	Au plan évolutif.....	68
III.	Discussion.....	68
III-1	Au plan épidémiologique.....	68
III-2	Au plan clinique.....	70
III-3	Au plan paraclinique.....	70
III-4	Au plan thérapeutique.....	71
III-5	Au plan évolutif.....	74
	CONCLUSION.....	76
	REFERENCES	80

INTRODUCTION

Les cancers des voies aérodigestives supérieures (VADS), se définissent comme l'ensemble des cancers développés aux dépens de la cavité buccale, du pharynx, du larynx et des cavités nasosinusiennes [1].

Cette entité traduit peu la diversité diagnostique, pronostique et thérapeutique des différentes localisations de ces cancers.

Environ 15000 nouveaux cas de cancers des VADS par an, sont enregistrés en France. Ils se situent au 5ème rang des cancers les plus fréquents en France et au 6ème au niveau mondial.

Ces cancers des VADS touchent en majorité l'homme (95 %).

Le carcinome épidermoïde est le type histologique le plus fréquemment retrouvé dans les cancers de la cavité buccale, de l'oropharynx et du larynx [1,2].

D'autres types histologiques prédominent dans les localisations nasopharyngée et naso-sinusiennes.

Les cancers ORL rares, représentent une entité peu fréquente (moins de 10 % des cancers de la tête et du cou), particulière de par leur histologie (sarcomes, mélanomes malins, variants des carcinomes épidermoïdes conventionnels) et ou leur localisation (sinus, glandes salivaires, oreille, sites eux-mêmes d'histologies diverses).

La difficulté diagnostique de ces cancers, explique souvent le recours à des experts, et parfois à des techniques biomoléculaires complémentaires de l'histologie morphologique et de l'immunohistochimie classiques [3].

La prise en charge thérapeutique fait appel à différents moyens, intégrant la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie avec différentes indications reposant sur des critères histocliniques classiques, mais également des spécificités histologiques et le grade.

La prise en charge des cancers, impose une collaboration multidisciplinaire, elle est discutée en réunion de concertation pluridisciplinaire, associant des chirurgiens, des oncologues, des radiothérapeutes, des radiologues et des anatomopathologistes avec un quorum minimal de trois spécialités différentes représentées [1,2].

Le pronostic des cancers ORL rares est sombre, d'abord local : la récurrence locale est la première cause d'échec, survenant le plus souvent au cours des deux premières années, mais également la survenue précoce de métastases viscérales.

En Afrique en général et, au Sénégal en particulier, les études sur le sujet sont très rares, il nous a paru alors, intéressant de mener cette étude.

L'objectif de notre travail était de décrire le profil épidémiologique, les aspects cliniques, thérapeutiques, évolutifs et pronostiques de ces cancers orl rares, et de les comparer aux données de la littérature.

Après un chapitre de rappels, nous allons d'abord étudier le profil épidémiologique et les aspects cliniques de ces cancers rares, ensuite préciser les modalités diagnostiques en insistant sur la place de l'imagerie et l'histologie, enfin déterminer les aspects thérapeutiques évolutifs et pronostiques de ces entités.

PREMIERE PARTIE :
GENERALITES

I. Rappel anatomique sur les VADS :

I-1 Anatomie descriptive :

On regroupe sous le terme de VADS, l'ensemble des cavités, tapissé de muqueuses, qui constitue la partie haute de la voie respiratoire et de la voie digestive (Fig.1).

L'appareil respiratoire est un ensemble complexe de structures anatomiques, constitué de conduits, chargés d'acheminer l'oxygène inspiré jusqu'au sang en vue d'alimenter les tissus grâce à la circulation sanguine et, d'éliminer le gaz carbonique produit par l'organisme.

Au plan anatomique, l'appareil respiratoire est subdivisé en 2 parties :

Un appareil haut, encore appelé voies aériennes supérieures (VAS) ou hautes, et un appareil bas dénommé voies respiratoires inférieures (VRI) ou basses.

Les VAS comprennent successivement :

- les fosses nasales
- le cavum
- l'oropharynx
- le larynx

Les VRI comprennent :

- la trachée cervicale, et thoracique
- les bronches (2 bronches souches, les bronchioles)
- les alvéoles pulmonaires

La voie digestive haute commence par les lèvres et comprend successivement, la cavité buccale, l'oropharynx et l'hypopharynx. Elle s'arrête à l'origine de l'œsophage, au niveau d'un sphincter musculaire, la bouche œsophagienne. L'oropharynx est le carrefour où se croisent les voies respiratoire et digestive [4].

I-1.1 Les fosses nasales et sinus para nasaux

Les fosses nasales

Les fosses nasales, sont 2 cavités situées de part et d'autre d'une cloison médiane, au centre du massif osseux facial.

Elles sont placées au-dessus de la cavité buccale, au-dessous de l'étage antérieur de la base du crâne, en dedans des orbites et des os maxillaires, en avant du rhinopharynx.

présentent à décrire 4 parois (une paroi médiale, une paroi latérale complexe, une paroi supérieure et une paroi inférieure).

Les sinus para nasaux

- **Le sinus maxillaire**

Le sinus maxillaire (ou antra de Highmore) est une cavité pneumatique, creusée dans le corps de l'os maxillaire et annexée à la fosse nasale avec laquelle elle communique par un ostium s'ouvrant dans le méat moyen.

Il est de forme pyramidale triangulaire, à sommet externe zygomatique et à base interne.

Il est situé en dessous des cavités orbitaires et, surplombe latéralement la cavité buccale. Ainsi, il est en rapport étroit avec les dents dites sinusiennes (les prémolaires et les molaires supérieures).

- **Le sinus ethmoïdal**

L'ethmoïde est un os impair, médian et symétrique qui appartient à la fois à l'étage antérieur de la base du crâne et au massif facial.

Il est constitué de quatre parties : la lame verticale, la lame horizontale ou lame criblée de l'ethmoïde et deux masses latérales appendues à la lame horizontale.

La lame verticale est divisée en deux, par la lame horizontale :

- à sa partie supérieure : l'apophyse crista galli, qui est intracrânienne.
- à sa partie inférieure, la lame perpendiculaire qui est endonasale.

Elle participe à la formation de la cloison nasale. La lame horizontale ou lame

criblée est perforée d'orifices, livrant le passage aux filets olfactifs et à des déhis-
cences de la dure-mère.

Les masses latérales : elles sont appendues aux bords externes de la lame hori-
zontale et s'interposent entre les FN et les cavités orbitaires.

Elles sont pneumatisées par les cellules ethmoïdales, constituant le labyrinthe
ethmoïdal qui s'ouvre dans les FN au niveau des méats supérieur et moyen.

- **Le sinus frontal**

Il est constitué de 2 cavités pneumatiques paires asymétriques, creusées dans
l'épaisseur de l'os frontal, à la jonction entre l'écaille et la partie horizontale.

Il est annexé aux fosses nasales avec lesquelles, il communique par le canal
naso frontal. Il est constitué de 4 parois (antérieure ou cutanée, postérieure ou céré-
brale, médiale ou inter sinusienne et une paroi inférieure ou orbito nasale).

- **Le sinus sphénoïdal**

Cavité aérique paire et paramédiane, creusée dans le corps du sphénoïde, elle
est annexée à la partie postéro supérieure des fosses nasales. Il s'ouvre de part et
d'autre de la ligne médiane par un ostium. De forme cubique, il présente à décrire 6
parois (une paroi antérieure ou nasale, une paroi postérieure, une paroi supérieure ou
toit, une paroi inférieure ou plancher, une paroi latérale ou ophtalmologique, une pa-
roi médiale ou inter sinusienne).

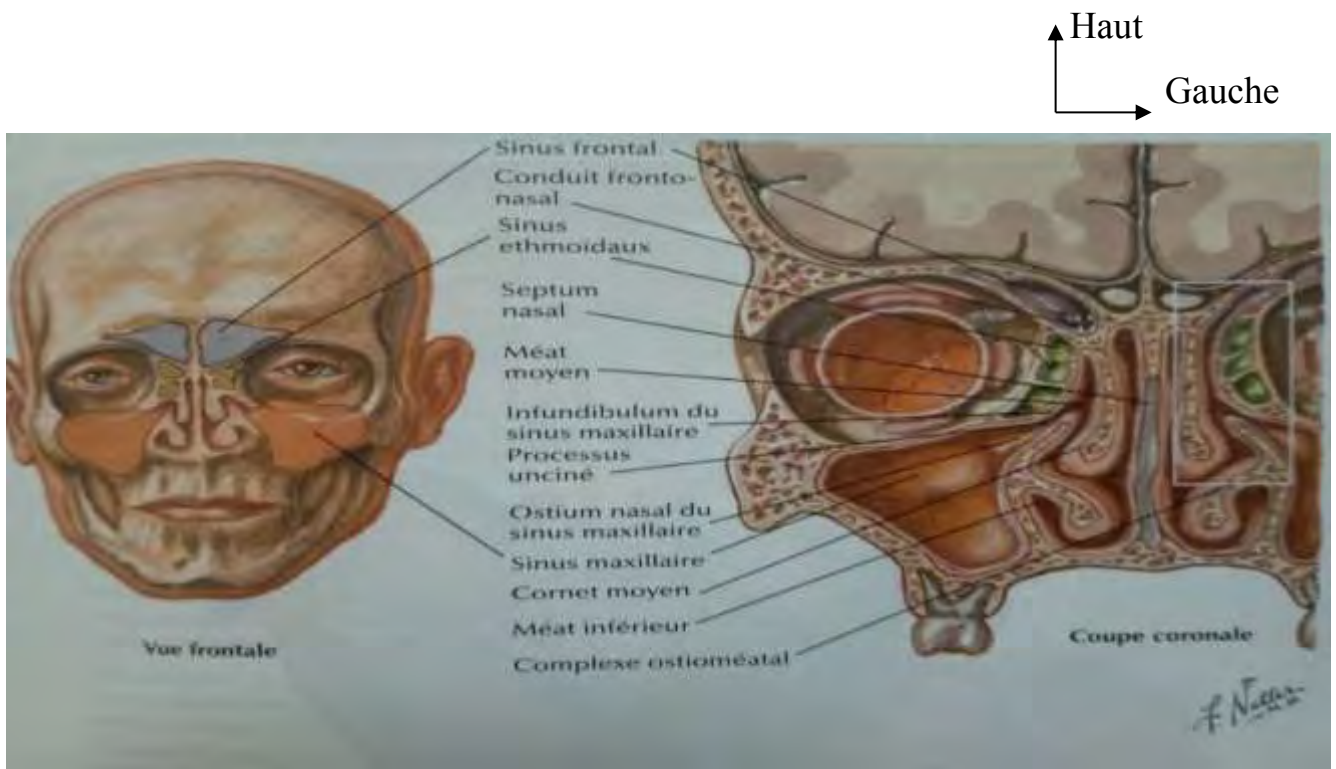


Figure 1 : coupe frontale des sinus de la face [5]

I-1.2 Le cavum

Le cavum ou rhinopharynx est la partie supérieure du pharynx, exclusivement aérienne et non digestive, qui communique en avant avec les FN par les choanes. Il est situé :

- derrière le squelette de la face
- en avant du rachis cervical supérieur
- en dessous de la base du crâne
- au-dessus du voile du palais

➤ Structure de la paroi du cavum

Configuration interne

La paroi est constituée de dedans en dehors :

- une muqueuse comprenant un épithélium et un chorion.

L'épithélium de type respiratoire : cylindrique stratifié non kératinisé avec des cils vibratiles. Le chorion est riche en glandes et en tissu lymphoïde.

– un fascia interne, séparant la muqueuse du plan musculaire, dénommé fascia pharyngobasilaire.

– les muscles constricteurs supérieur et moyen du pharynx

Ils forment une gouttière recouverte par 02 fascias.

– un fascia externe qui sépare les muscles, des espaces profonds de la face.

➤ **Les parois**

• **Paroi supérieure**

Elle correspond à la partie postérieure de la face inférieure du corps du sphénoïde et à la partie basilaire de l'os occipital. Elle se continue en bas et en arrière, en pente douce par la paroi postérieure.

• **Paroi postérieure** : elle répond :

– sur la ligne médiane : à la partie basilaire de l'os occipital situé en arrière du tubercule pharyngé et à la membrane atlanto-occipitale.

– latéralement : aux muscles long du cou et long de la tête

• **Parois latérales** : Elles sont musculoaponévrotiques

Elles sont centrées sur l'ostium pharyngien de la trompe auditive. En bas et en avant de l'ostium, se trouve le torus de l'élévateur qui est un repli muqueux, soulevé par le muscle élévateur du voile du palais.

Au-dessus et en arrière de l'ostium, un repli saillant est présent : Le torus tubaire qui est prolongé en bas par le pli salpingo-pharyngien et en avant par le pli salpingo-palatin. Entre le torus tubaire et la paroi post du rhinopharynx, se situe un profond récessus : le récessus pharyngien ou fossette de Rosenmüller. Siège des UNCT

• **paroi antérieure** :

Elle est constituée par les choanes : orifices postérieurs des FN, séparés sur la ligne médiane, par le bord postérieur du vomer.

• **Paroi inférieure** :

Largement ouvert sur l'oropharynx. C'est l'ostium intra pharyngien fermé par le voile du palais, qui s'applique contre la paroi postérieure du pharynx lors de la dé-

glutition.

|

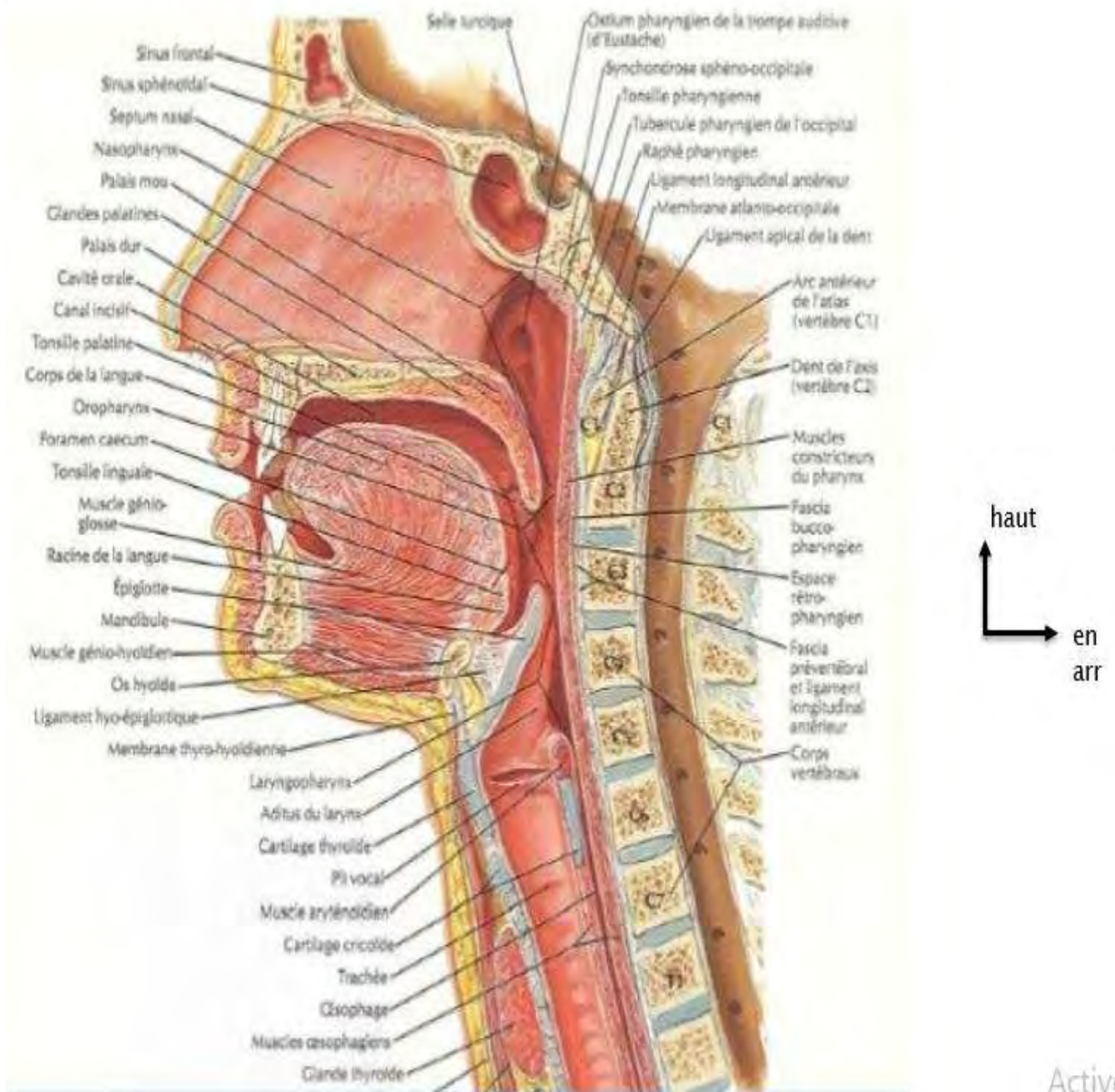


Figure 2 : Coupe sagittale de la tête et du cou, montrant les voies aérodigestives supérieures [5]

Haut
 Droite

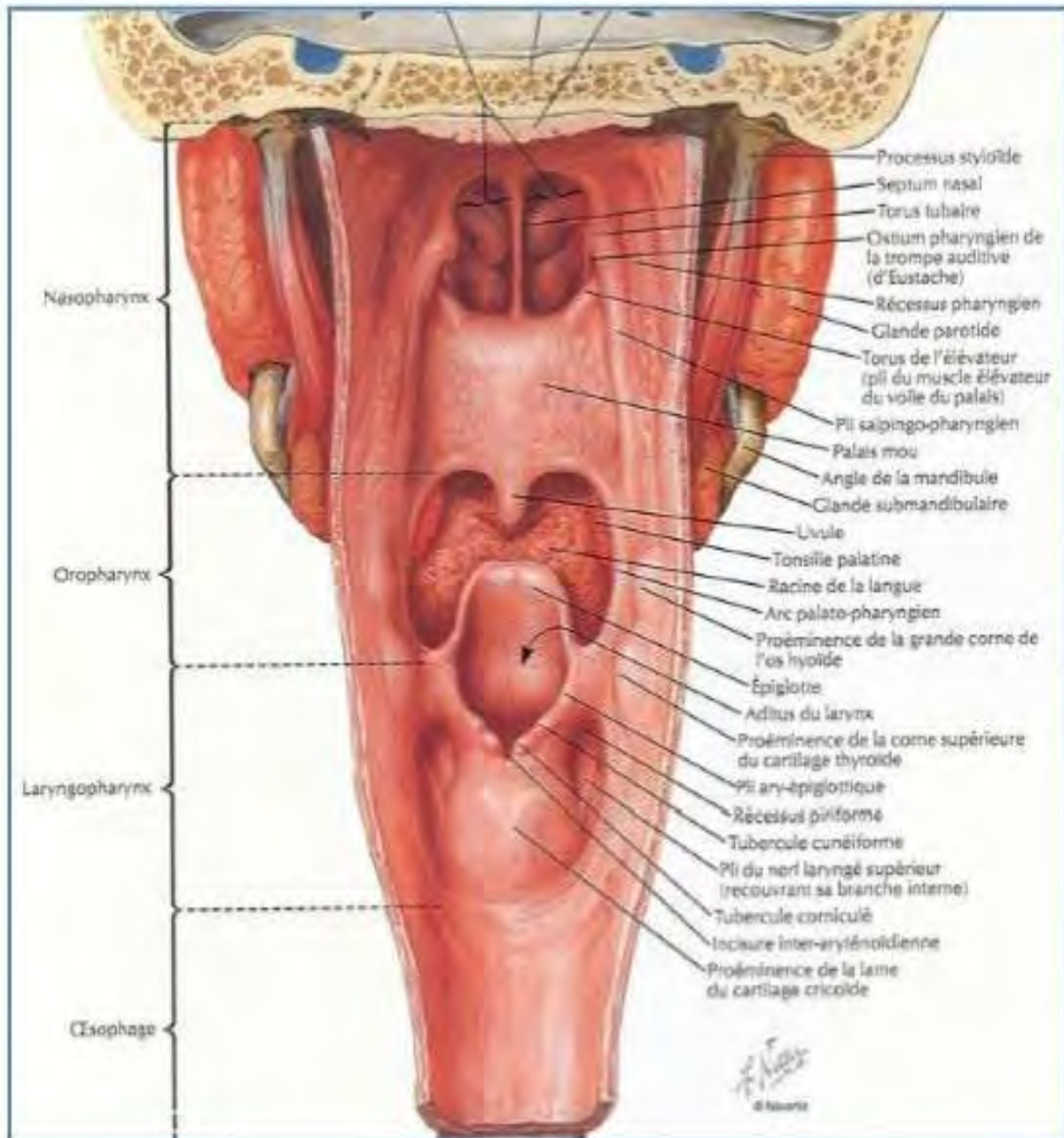


Figure 3 : Paroi antérieure du pharynx montrant ses trois étages [5]

I-1.3 Le larynx

Le larynx est un organe impair et médian, situé à la partie supérieure de la région infra hyoïdienne.

Il s'agit d'un squelette cartilagineux, s'ouvrant en haut dans la partie supérieure de l'hypopharynx, appendu à la base de langue, et en bas, se poursuit par la trachée cervicale.

Configuration externe

➤ Cartilages du larynx

C'est un assemblage de 11 cartilages :

- 03 impairs et médians: cartilage thyroïde, cricoïde et épiglottique (ou cartilages de soutien) qui servent à maintenir ouverte la filière laryngée.
- 04 pairs : cartilages aryénoïdes (cartilage mobile), sésamoïdes, corniculés de Santorini, cunéiformes de Wrisberg.

➤ Articulations du larynx

- Articulation crico-aryénoïdienne
- Articulations crico-thyroïdiennes

➤ Membranes et ligaments du larynx

- Membrane crico-trachéale
- Membrane et ligaments thyro-hyoïdiens
- Membrane et ligaments crico-thyroïdiens
- Ligaments de l'épiglotte. L'épiglotte est reliée :
 - au cartilage thyroïde par le ligament (lgt) thyro-épiglottique,
 - aux cartilages aryénoïdes par les ligaments ary-épiglottiques.
 - au bord sup de l'os hyoïde par la membrane, le muscle et le ligament hyo-épiglottique,
 - à la langue par les ligaments glosso-épiglottiques médians et latéraux,
 - au pharynx par les ligaments pharyngo-épiglottiques

- Ligaments du complexe aryténoïdien

➤ **Musculature du larynx**

Musculature intrinsèque

- Muscle crico-aryténoïdien postérieur : seul muscle abducteur des CV
- Muscle thyro-aryténoïdien inférieur ou Muscle vocal : tenseur des CV
- Muscle thyro-aryténoïdien latéral : adducteur des CV
- Muscle thyro-aryténoïdien supérieur : adducteur des CV
- Muscle crico aryténoïdien latéral : adducteur des CV
- Muscle aryténoïdien transverse : adducteur des CV
- Muscle aryténoïdien oblique : adducteur des CV
- Muscle ary-épiglottique : adducteur des CV
- Muscle crico-épiglottique : adducteur de la glotte

Musculature extrinsèque

- Les muscles éleveurs, naissent de l'os hyoïde et élèvent le larynx lors de la déglutition, à condition que la bouche soit fermée :
 - le muscle digastrique ;
 - les muscles stylo ; mylo ; génio ; thyro-hyoïdiens
- Les muscles abaisseurs unissent le larynx au sternum, à la clavicule et à la scapula :
 - le muscle Omo-hyoïdien ;
 - le muscle sterno-hyoïdien et sterno-thyroïdien

Ces éléments sont réunis entre eux par des articulations, et des structures fibro-élastiques. L'ensemble est doublé d'un appareil musculaire et recouvert par une muqueuse de type respiratoire.

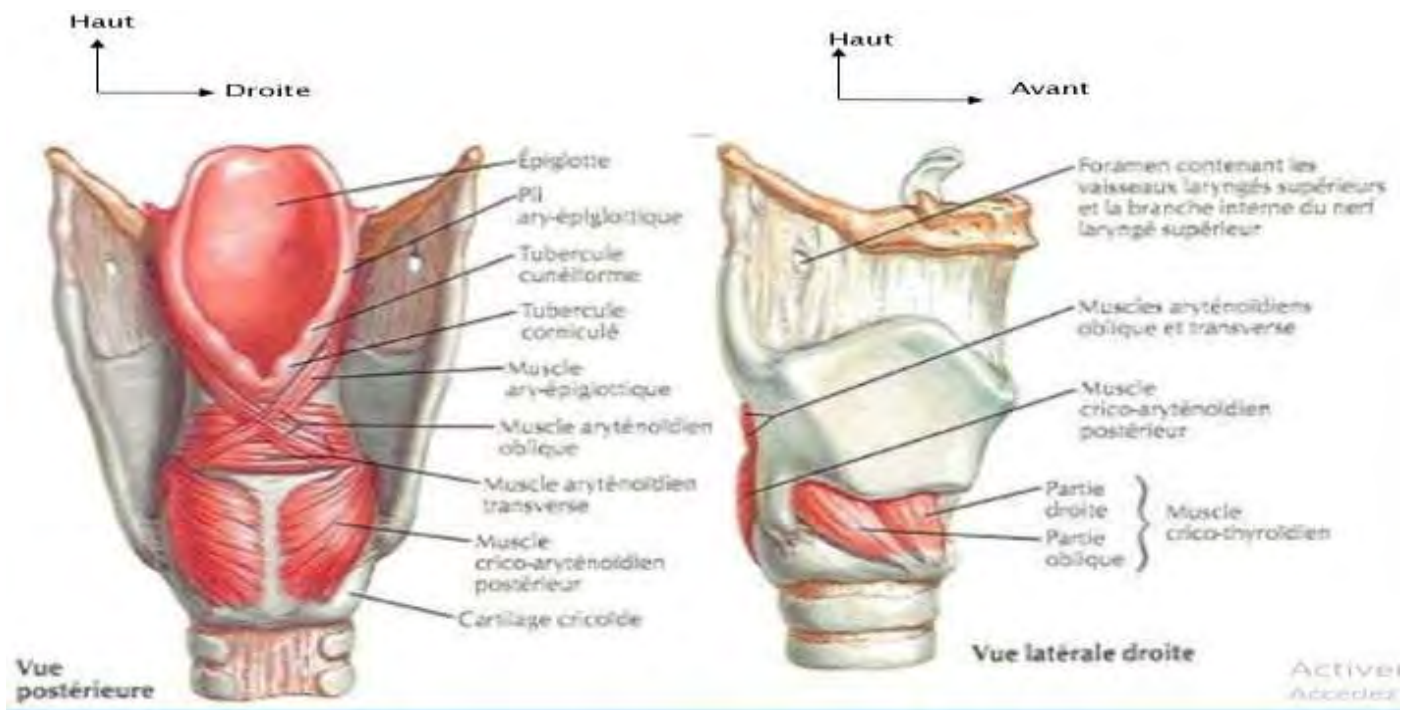


Figure 4 : Paroi postérieure et latérale du larynx [5]

I-1.4 Cavité buccale et mandibule :

➤ La cavité buccale :

Encore appelée cavité orale, est une cavité irrégulière, comprise entre les maxillaires en haut, et la mandibule en bas, fermée en avant par les lèvres, limitée latéralement par les joues et, communiquant en arrière avec l'oropharynx par l'isthme du gosier.

Elle est constituée de six parois :

- une paroi antérieure, formée par les lèvres, qui sont constituées de la lèvre supérieure et de la lèvre inférieure, séparées par la fente orale. Les lèvres se réunissent latéralement pour former les commissures labiales.
- une paroi postérieure, largement ouvert sur l'oropharynx par l'isthme de gosier, qui est un orifice limité par le voile du palais en haut, les piliers antérieurs et postérieurs de la loge amygdalienne.
- une paroi supérieure qui la sépare des fosses nasales et qui comprend 2 parties :

- une partie antérieure osseuse, qui supporte les arcades dentaires supérieures, le palais osseux,
- une partie postérieure, musculaire et mobile : le voile du palais
- une paroi inférieure, ou plancher oral, dont la partie centrale est occupée par le corps de la langue. Ce plancher est constitué de trois muscles :
 - le muscle mylohyoïdien, le génio hyoïdien et le ventre antérieur du digastrique, sous lequel siège la région cervicale.
- une paroi latérale

La face interne de la joue qui présente une fine saillie horizontale, la Línea alba, reflet de la ligne d'occlusion des dents où naît, en regard de la deuxième molaire supérieure, l'ostium du canal de Sténon, qui est le canal excréteur de la glande parotide.

Cette face interne de la joue se poursuit en haut et en bas par les vestibules supérieur et inférieur, qui sont interrompus sur la ligne médiane par les freins labiaux.

Sa limite postérieure est la commissure intermaxillaire, représentée par une ligne arciforme verticale, joignant les deux régions rétro molaires supérieure et inférieure.

En dedans de ces arcades dentaires, il existe une cavité, largement occupée par la langue mobile. Cette cavité a pour limite supérieure, le palais osseux auquel fait suite le voile en arrière, et pour limite inférieure, le plancher buccal qui contourne la langue.

La langue mobile est composée d'une pointe, deux bords latéraux, d'une face ventrale et d'une face dorsale. Le « V » lingual, bien identifié par les papilles caliciformes, délimite la langue mobile de la base de langue.

➤ **La Mandibule**

Os impair, médian et symétrique, constitue le squelette mobile de l'étage inférieur de la face, elle assure la mastication. Elle s'articule en haut avec la base du crâne par l'articulation temporo mandibulaire.

Elle est composée de 2 parties :

- une partie horizontale, en forme de fer à cheval appelée corps
- deux branches verticales, situées à ses extrémités postérieures, appelées branches montantes.

La symphyse mandibulaire réunit les hémimandibules droite et gauche. La partie antérieure présente une proéminence mentonnière, appelée menton. La mandibule présente à décrire, une face antérieure, une face latérale, une face postérieure et une face interne.

- La face antérieure est formée :
 - de 2 crêtes verticales médianes, appelées symphyse mentonnière,
 - la protubérance mentonnière, saillie osseuse triangulaire, à base inférieure prolongeant en bas la symphyse.
 - de part et d'autre de la symphyse, 2 petites dépressions appelées fossettes mentonnières où s'insèrent les muscles de la houppe mentonnière.
- La face latérale
 - la ligne oblique externe (LOE) est tendue entre le trou mentonnier et le bord antérieur de la branche montante.

C'est une zone d'insertion des muscles abaisseurs de la lèvre inférieure.

- le trou ou foramen mentonnier est l'orifice de sortie du nerf alvéolodentaire qui prend alors, le nom de nerf mentonnier.
- les branches montantes sont des lames osseuses, quadrilatères, aplaties transversalement, présentant à leurs extrémités supérieures, 2 saillies osseuses, en avant, le processus coronoïde et en arrière, le condyle mandibulaire, séparés par l'incisure mandibulaire.

Le processus coronoïde est une lame osseuse triangulaire, donnant insertion au tendon du muscle temporal.

Le condyle recouvert de cartilage, s'articule avec le condyle temporal pour former l'articulation temporo mandibulaire.

La face latérale de la branche montante est le lieu d'insertion du muscle masséter.

- La face postéro interne

A la face postérieure du corps mandibulaire, se trouvent les apophyses géni,

- 2 supérieures, où s'insèrent les muscles génio glosses,
- 2 inférieures, lieu d'insertion des muscles génio hyoïdiens.

En dessous des apophyses, on retrouve la fossette digastrique où se fixe le muscle digastrique.

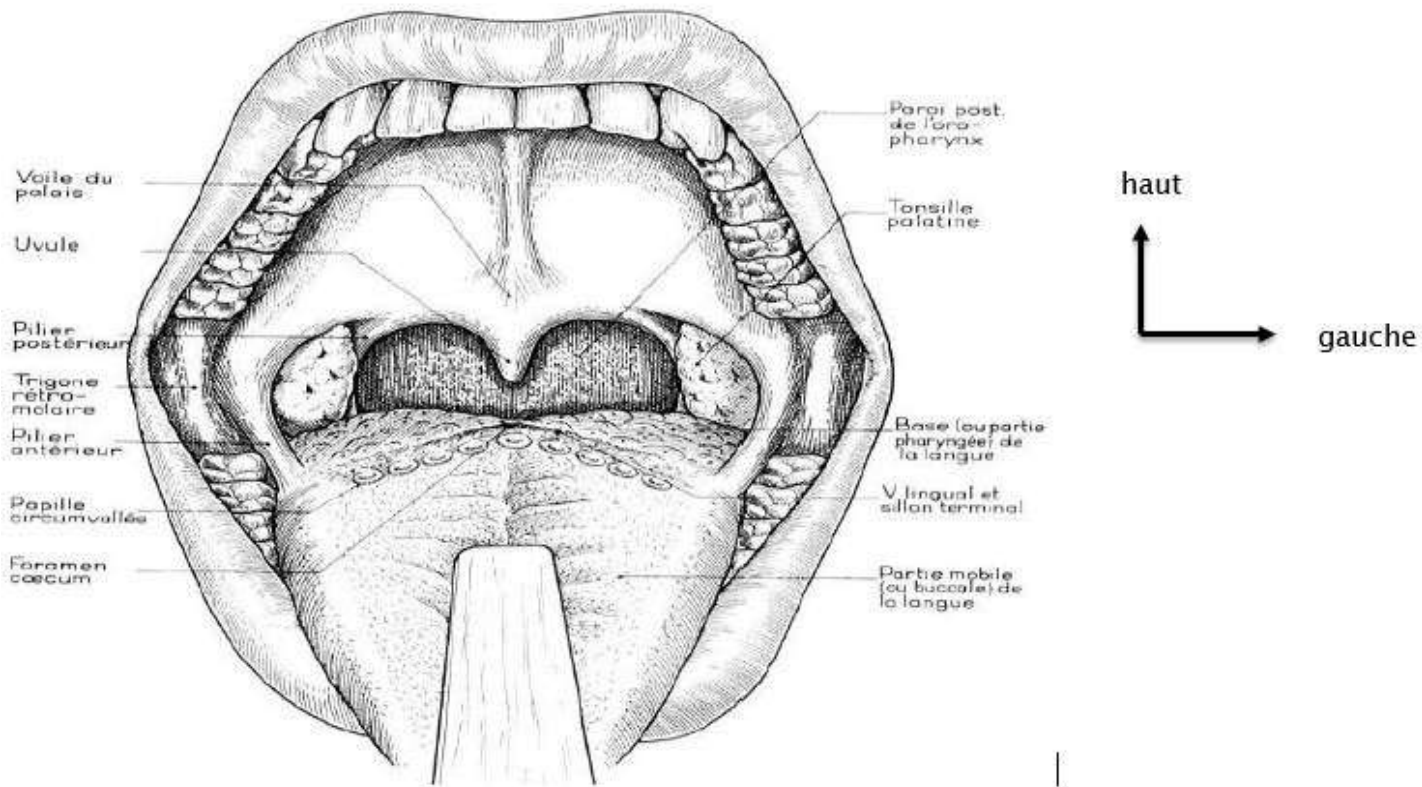


Figure 5 : vue antérieure de la cavité buccale [6]

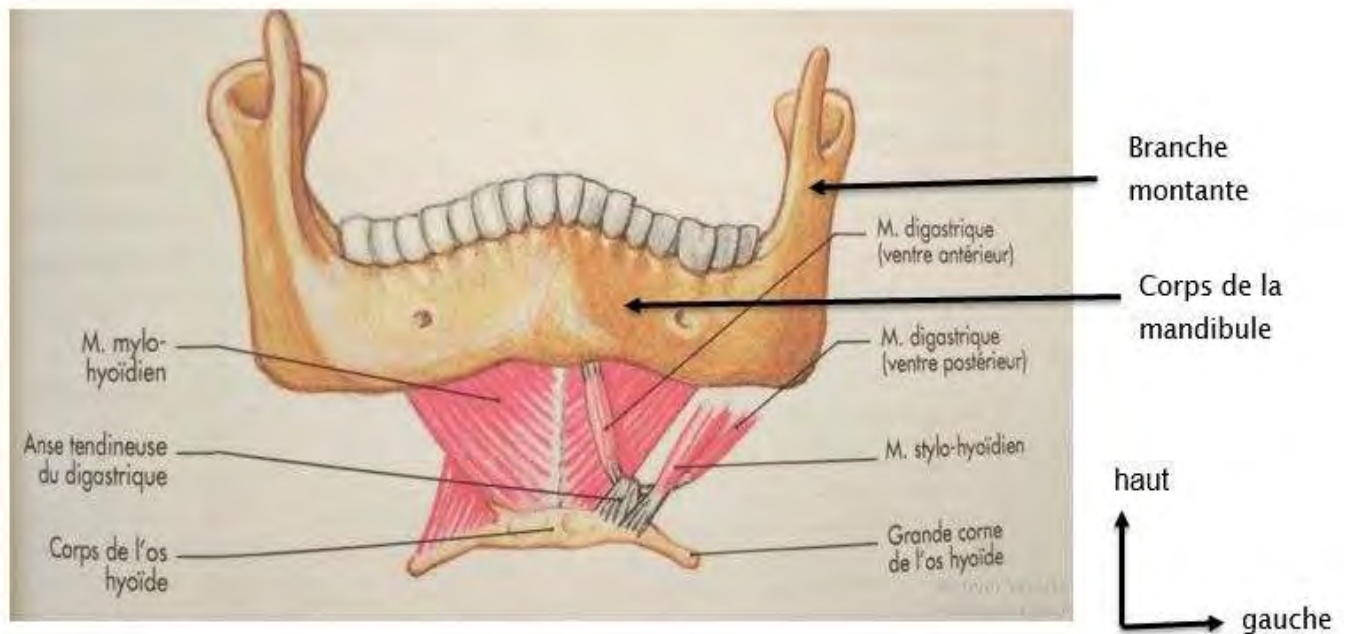


Figure 6 : Mandibule et paroi inférieure de la cavité orale [7]

I-1.5 Pharynx :

C'est un véritable carrefour aérodigestif, qui fait communiquer d'une part, les FN avec le larynx et, d'autre part la cavité buccale avec l'œsophage.

Il est composé de 3 étages :

- un étage supérieur (le cavum ou rhinopharynx) (sus décrit)
- un étage moyen : l'oropharynx
- un étage inférieur : l'hypopharynx

➤ L'oropharynx :

De forme cubique, comprenant 6 faces :

- une face supérieure

Elle est formée par le voile du palais et en arrière par l'ostium intra pharyngien, voie de communication avec le rhinopharynx.

C'est une limite arbitraire entre l'oropharynx et le rhinopharynx. C'est un véritable sphincter, mis en jeu dans la déglutition et dans la phonation.

Il a la forme d'un quadrilatère avec 2 faces et 4 bords.

Le bord antérieur est fixé au palais osseux.

Le bord postérieur libre et flottant, il délimite en haut, l'isthme du gosier et

présente à sa partie médiane, l'uvule palatine.

Les bords latéraux se poursuivent avec les parois latérales de l'oropharynx.

- une face inférieure

Elle communique avec l'hypopharynx, elle correspond à un plan horizontal passant par le bord supérieur du corps de l'os hyoïde en avant, et par le bord inférieur de C3, en arrière.

- une face postérieure

Elle repose sur le plan pré vertébral. Elle correspond aux vertèbres cervicales, situées entre le plan passant par l'arc antérieur de l'atlas et le plan passant par le bord inférieur de C3.

Ces vertèbres sont recouvertes par le ligament longitudinal ventral, et les muscles prévertébraux, drapés par la lame prévertébrale du fascia cervical.

- une face antérieure

Elle est constituée de 2 parties :

- une partie supérieure, appelée isthme du gosier qui constitue l'orifice postérieur de la cavité orale.
- une partie inférieure, constituée de la base de langue, en arrière du V lingual, comprenant les papilles circumvallées de la gustation.

- les faces latérales ou fosses tonsillaires

La fosse tonsillaire comprend 3 parois et un sommet :

- la paroi antérieure, constituée de l'arc palatoglosse ou pilier antérieur, contenant le muscle palatoglosse
- la paroi postérieure, représentée de l'arc palatopharyngien ou pilier postérieur, contenant le muscle palatopharyngien
- la paroi latérale comprend de dedans en dehors, le fascia pharyngo basilaire, les muscles constricteurs supérieur et moyen du pharynx et, un fascia externe.

Le sommet de la fosse tonsillaire est formé par la réunion des arcs palato glosse et palato pharyngien.

➤ Hypopharynx

Conduit musculomembraneux, tendu verticalement en avant du rachis cervical et en arrière du larynx.

Il est limité en haut, par le bord supérieur de l'épiglotte qui correspond à un plan horizontal passant par le bord supérieur du corps de l'os hyoïde et le bord inférieur de C3.

- **la paroi antérieure** appelée région rétro-crico-aryténoïdienne (RCA)
- **la paroi postérieure**

Elle est en rapport étroit avec l'espace rétropharyngé,

- **les récessus piriformes** ou sinus piriformes en forme de U, ouvert en avant, s'invaginant postéro latéralement au larynx.

Ils présentent à décrire :

- une paroi externe ou latérale, constituée de la muqueuse hypopharyngée qui, vient recouvrir la paroi interne de la membrane thyro-hyoïdienne dans son 1/3 sup et, dans ses 2/3 inf, par la lame ou face postérieure du cartilage thyroïde.

La membrane thyro-hyoïdienne est traversée par le pédicule laryngé supérieur (artère, veine et nerf)

- la paroi médiale, dénommée en clinique : mur pharyngolaryngé, dont le sommet est le pli ary-épiglottique et qui vient se mouler sur le larynx
- un angle antérieur, formé par la réunion en avant des deux parois du sinus piriforme, point de départ fréquent des carcinomes épidermoïdes de l'hypopharynx
- un fond, qui est la convergence des parois médiale, latérale et de l'angle antérieur ; il se poursuit par la bouche de l'œsophage.

I-2 Vascularisation des VADS

I-2.1 Vascularisation artérielle

Elle est principalement tributaire du système carotidien externe, et parfois du

système carotidien interne.

➤ **Fosses nasales et sinus**

L'artère maxillaire avec ses branches collatérales,

- la sphéno-palatine et ses branches, pour les FN et le sinus maxillaire
- les artères ptérygoïdienne et tubérositaire pour le sinus maxillaire.

Les artères ethmoïdales antérieure et postérieure (branches collatérales de la carotide interne) vascularisent le sinus ethmoïdal et la partie haute des FN.

Les artères ethmoïdales antérieures et les artères du méat moyen sont destinées au sinus frontal.

Les artères ostiales (branches de la maxillaire) et trans osseuses (branches de l'ophtalmique) assurent celle du sinus sphénoïdal.

➤ **Cavum**

Elle est assurée par les branches de la carotide externe :

- artère pharyngienne ascendante
- artère palatine ascendante
- branches de l'artère maxillaire

➤ **cavité buccale**

La vascularisation artérielle est assurée par l'artère faciale, la linguale, et la pharyngienne ascendante, qui donnent plusieurs collatérales aux différentes régions : les artères labiales supérieure et inférieure pour les lèvres, les branches terminales de la linguale, et les branches collatérales de la pharyngienne ascendante pour la langue, l'artère sphéno-palatine et la palatine descendante (branche de la maxillaire) sont destinées au palais.

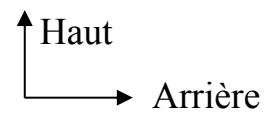
➤ **Oropharynx et hypopharynx**

La vascularisation artérielle est assurée en majeure partie, par les branches de la thyroïdienne supérieure, et la pharyngienne ascendante (branches de la carotide externe). Elles se distribuent à la paroi pharyngée en donnant 3 branches : inférieure, moyenne et supérieure. L'artère laryngée supérieure et, un pédicule né de la thyroïdienne inférieure, participent également à cette vascularisation. Il existe aussi, des

artères accessoires moins importantes.

➤ **Larynx**

La vascularisation du larynx est assurée par deux pédicules, les artères laryngées supérieure et inférieure.



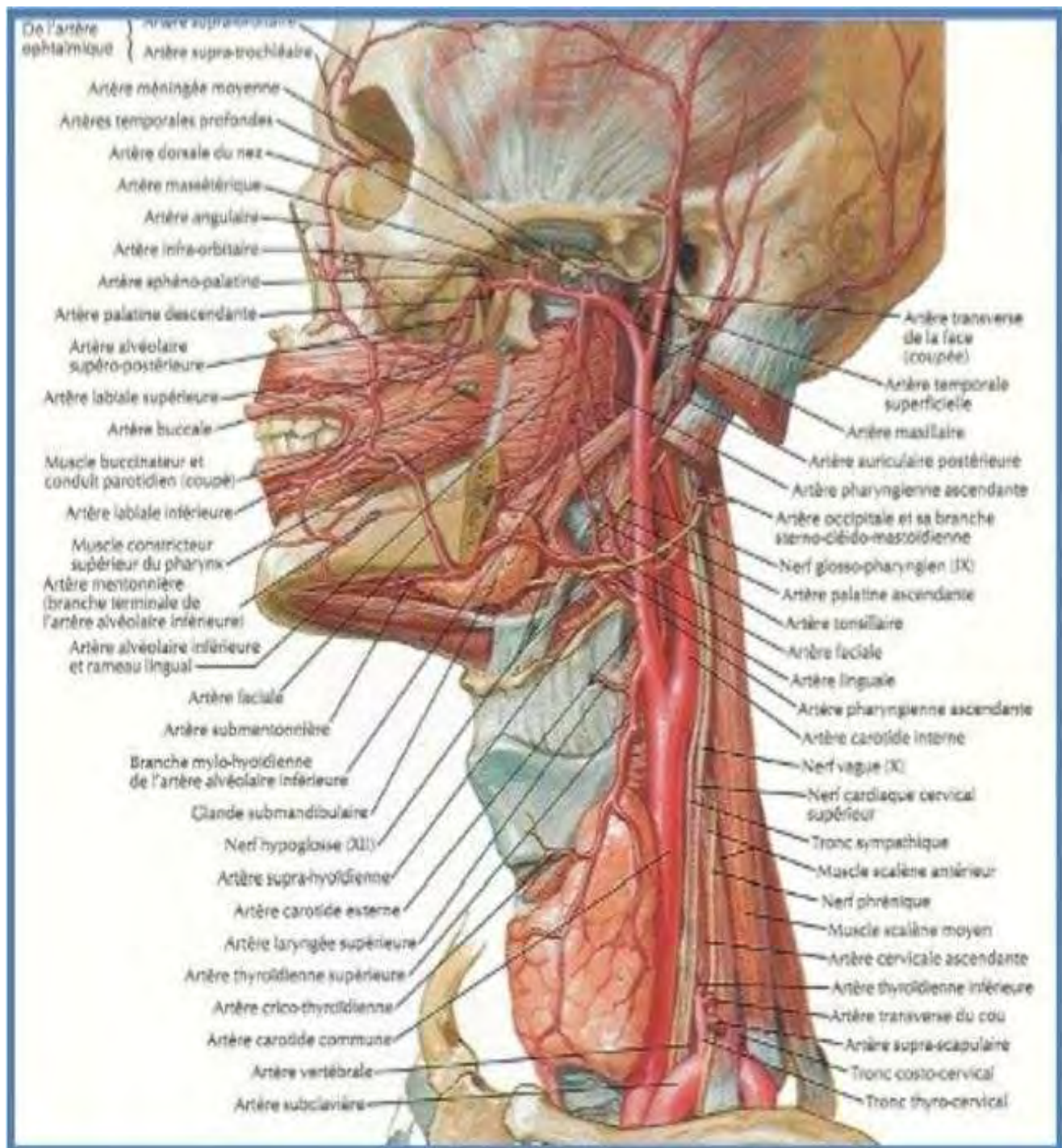


Figure 7 : Vascolarisation artérielle des VADS [5]

I-2.2 Vascularisation veineuse

➤ Fosses nasales, sinus et cavum

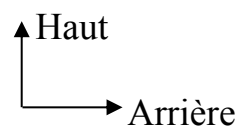
Souvent, satellites des pédicules artériels, les veines se jettent directement ou indirectement dans la veine jugulaire interne.

Pour le sinus frontal, certaines veines se jettent dans le sinus sagittal supérieur.

Pour le sinus sphénoïdal, un groupe veineux rejoint le système veineux nasal et un autre, le sinus caverneux.

➤ **Cavité buccale, larynx, oropharynx, et hypopharynx**

Les veines, parfois satellites des artères, se jettent directement, ou par l'intermédiaire du tronc thyro-linguo-facial, dans la jugulaire interne.



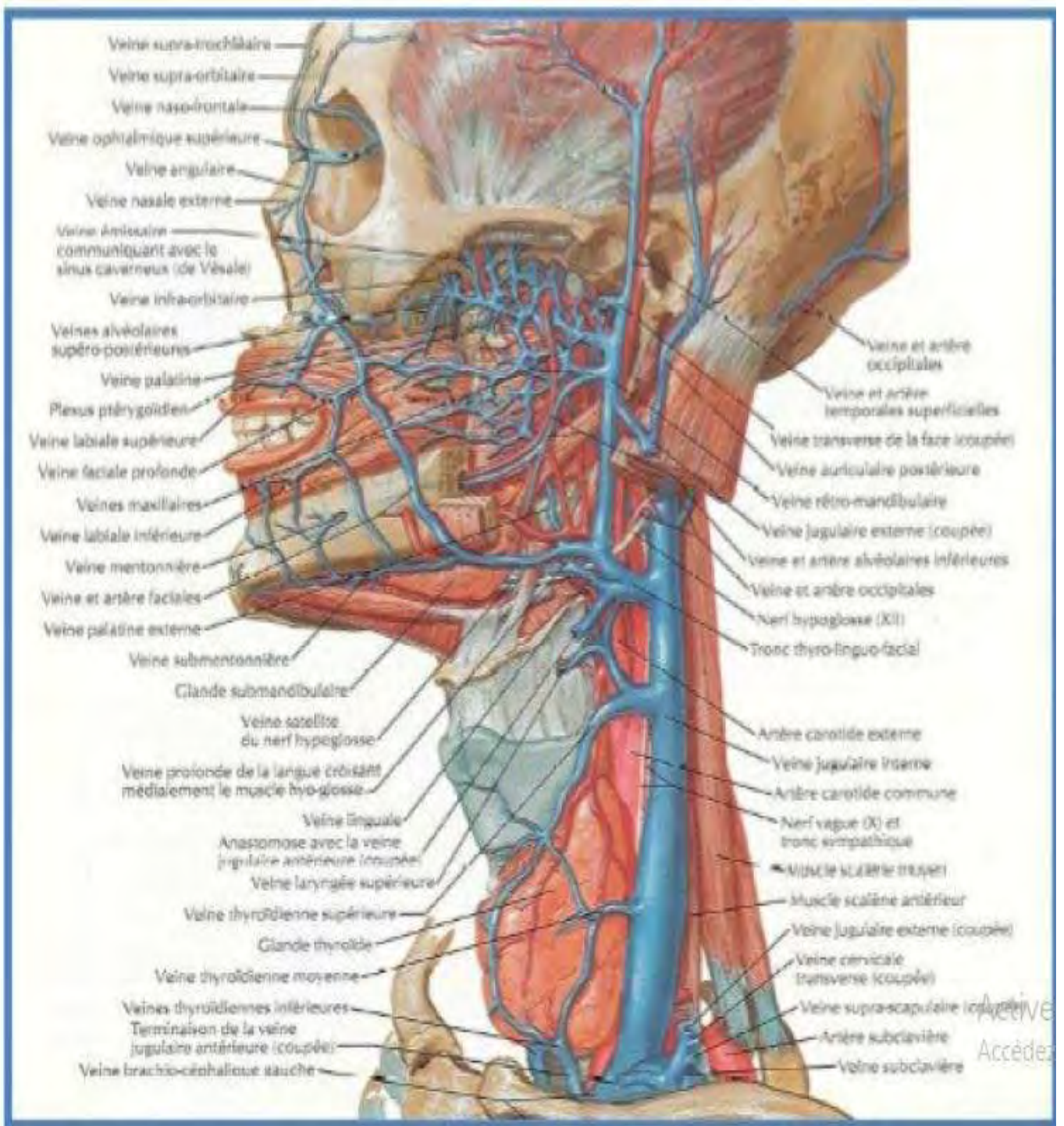


Figure 8 : Vascolarisation veineuse des VADS [5]

I-3 Innervation des VADS

L'innervation des VADS est riche et, dépend de plusieurs nerfs.

➤ **Fosses nasales, sinus et cavum**

Le système trigémino-sympathique pour le sinus maxillaire, le sinus frontal, le sinus sphénoïdal et les FN.

Pour les FN, les filets olfactifs assurent la fonction olfactive.

- Les nerfs ethmoïdaux antérieur et postérieur pour le sinus ethmoïdal,
- Le nerf ethmoïdal postérieur pour le sinus sphénoïdal,
- Le sinus frontal est innervé par les branches du nerf ophtalmique.

Pour le cavum, l'innervation sensitive est assurée par le IX.

➤ **Cavité buccale et mandibule**

L'innervation motrice des lèvres et des joues est assurée par le nerf facial, celle sensitive est assurée par le nerf trijumeau. L'innervation motrice de la langue dépend du nerf hypoglosse XII, celle sensitive et sensorielle sont assurées en avant du V lingual, par le nerf lingual, et en arrière du V lingual, par le glosso-pharyngien IX.

L'innervation sensitivo motrice de la mandibule est tributaire des branches du nerf mandibulaire V3.

➤ **Larynx, oropharynx et hypopharynx**

L'innervation motrice dépend du plexus pharyngien formé par le IX, le X et le sympathique cervical.

L'innervation sensitive de l'hypopharynx est assurée par le nerf laryngé supérieur. Le nerf laryngé inférieur ou nerf recurrent, est responsable de l'innervation motrice de tous les muscles du larynx, excepté le crico thyroïdien, qui est sous la dépendance du nerf laryngé supérieur.

Ce dernier assure également, l'innervation sensitive du larynx.

I-4 Drainage lymphatique des VADS

Il est complexe, et fait appel à plusieurs chaînes et relais ganglionnaires.

De nombreuses classifications des chaînes ganglionnaires cervicales ont été rapportées dans la littérature. La plus communément utilisée aujourd'hui est la classification établie, par le Comité Américain de Chirurgie et Cancérologie ORL (2002), qui subdivise les chaînes ganglionnaires en 6 secteurs distincts.

➤ **Niveau I :**

- Ia : groupe sous-mental.
- Ib : groupe sous-mandibulaire.

➤ **Niveau II : groupe jugulaire supérieur**

- IIa : ganglions du niveau II situés en avant du plan vertical défini par le nerf spinal.
- IIb : ganglions du niveau II situés en arrière du plan vertical défini par le nerf spinal.

➤ **Niveau III : groupe jugulaire moyen**

➤ **Niveau IV : groupe jugulaire inférieur**

➤ **Niveau V : groupe du triangle postérieur**

- Va : ganglions du niveau V situés au-dessus du plan horizontal passant par le bord inférieur du cricoïde (ganglions spinaux)
- Vb : ganglions du niveau V situés au-dessous du plan horizontal passant par le bord inférieur du cricoïde (ganglions de la chaîne cervicale transverse).

➤ **Niveau VI : compartiment central**

➤ **Niveau VII : groupe médiastinal supérieur**

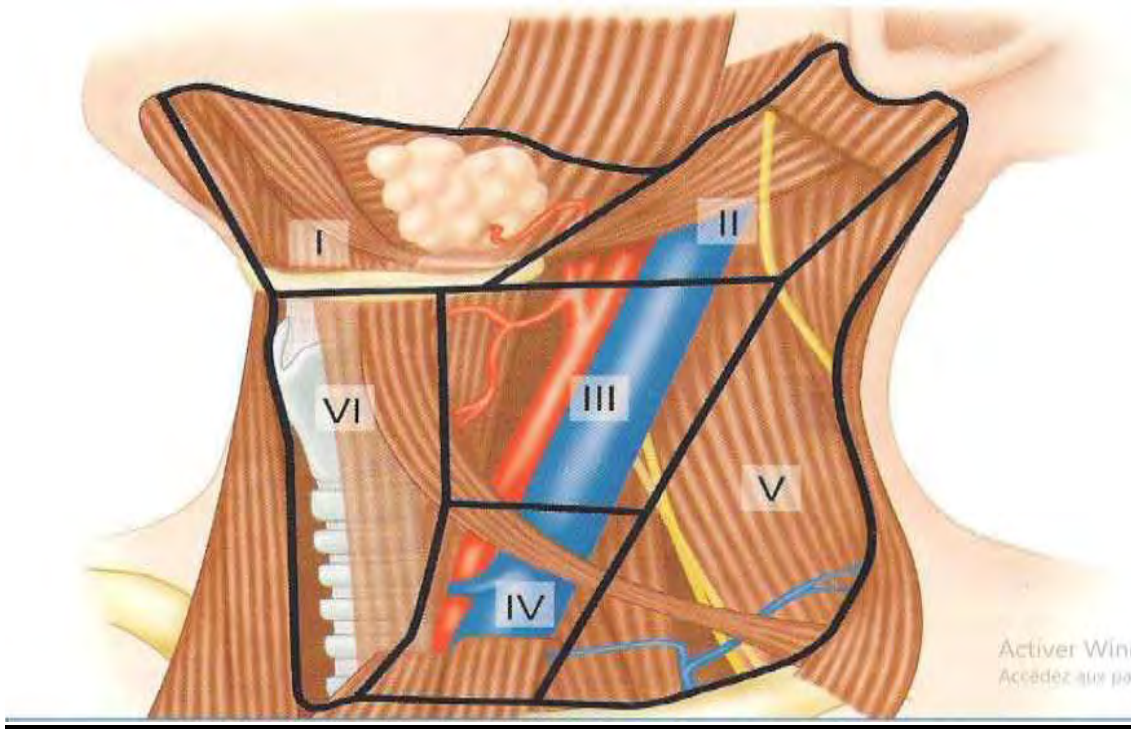


Figure 9: Groupes ganglionnaires cervicaux (classification de l'American Head and Neck Society et l'American Academy of Otolaryngology (2002) [8])

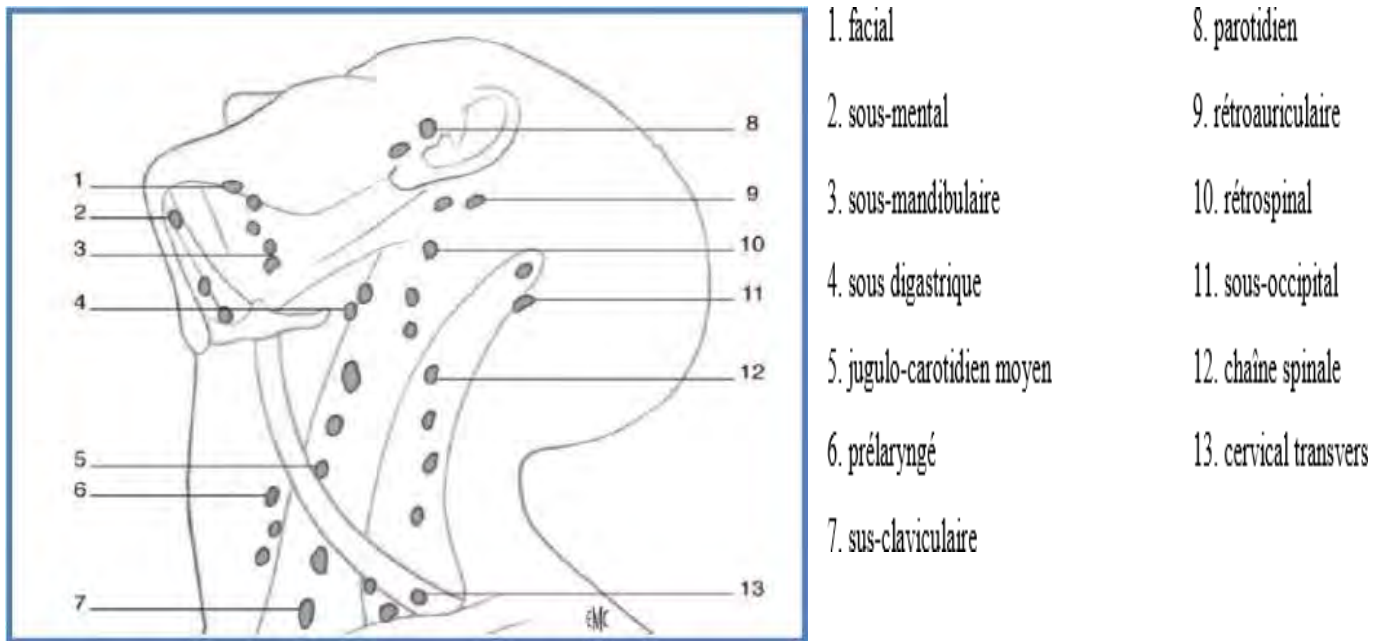


Figure 10 : Topographie des ganglions du cou [8]

Topographie des zones de drainage lymphatique selon les groupes ganglionnaires cervicaux.

1. plancher buccal, lèvre inférieure, gencive inférieure
2. nez, face, sinus, cavité buccale, glande sous-mandibulaire
3. thyroïde, larynx, hypopharynx, œsophage
4. thyroïde, œsophage
5. scalp antérieur, front, parotide
6. cavité buccale, oropharynx, cavum, hypopharynx, larynx sus-glottique
7. scalp postérieur, pavillon d'oreille postérieur
8. cavum, thyroïde, œsophage

II. Généralités sur les cancers orl

II-1 Etiopathogénie des cancers des VADS

II-1.1 Les facteurs toxiques

Les cancers des VADS sont en rapport avec une intoxication alcoolotabagique, dans 90% des cas, exception faite aux cancers nasosinusiens et du cavum.

Un certain nombre de cancer de la cavité buccale et du larynx présente également d'autres facteurs de risque [9].

➤ Le tabac

Le tabagisme chronique est le facteur de risque majeur. Le risque est d'autant plus important à partir de 20 paquet-années [2].

Ce dernier étant mesuré par, le nombre de cigarettes consommées par jour,

rapporté en nombre de paquet, multiplié par le nombre d'années de consommation.

Le tabac agirait :

- par brûlure chronique,
- par ses composants toxiques (nicotine, monoxyde de carbone, phénol, aldéhyde),
- par ses composants cancérigènes (hydrocarbures aromatiques polycycliques).

Le tabagisme passif est aussi incriminé, par des auteurs japonais comme facteur de risque élevé, de cancer des VADS. Ce risque serait de 3 fois plus important, pour un sujet ayant un conjoint fumeur, que pour un sujet témoin non exposé [10,11].

➤ **L'alcool**

L'alcoolisme chronique constitue le 2ème facteur de risque de survenue d'un cancer des VADS.

Ce risque est d'autant plus élevé à partir de 40 à 60 g de consommation d'alcool pur par jour (en g/j).

Cette dernière, se calcule par le volume d'alcool ingéré (en ml), multiplié par le degré d'alcool, multiplié par 0,8 (masse volumique de l'alcool).

L'alcool agirait également :

- par action irritante locale directe par l'éthanol,
- par la dégradation des moyens hépatiques, notamment de résistance aux agressions externes et aux carences nutritionnelles (avitaminose A),
- par son rôle de solvant des substances cancérigènes du tabac [9].

L'intoxication simultanée à l'alcool et au tabac, a un effet synergique sur le risque de développement d'une tumeur maligne des VADS [2].

Il a été démontré que, si le risque relatif de développer un cancer des VADS est de 1 chez les «non buveurs, non fumeurs», il est de 2,33 chez les «grands fumeurs, non buveurs», de 2,43 chez les «grands buveurs, non fumeurs» et de 15,5 chez les «grands fumeurs, grands buveurs » [11,12].

II-1.2 Les facteurs infectieux

➤ **Le virus d'Epstein Barr**

C'est un virus ubiquitaire appartenant à la famille des herpesviridae. Il existe sous 2 phases (latente et répliquative).

Pendant le cycle latent, l'EBV exprime six protéines nucléaires.

L'ADN viral est détecté dans 100% des carcinomes du nasopharynx de type 1 ou 2, moins fréquent dans les carcinomes nasopharyngés de type 3 [13].

Le virus d'Epstein-Barr a été décrit en 1964 par A. Epstein et Y. Barr à partir du lymphome de Burkitt. Ce virus est constamment retrouvé dans les cellules tumorales du lymphome de Burkitt endémique et du carcinome indifférencié du nasopharynx et, a été largement documenté par des études virales, immunologiques et moléculaires [14,15].

L'EBV se transmet d'un individu à un autre, par un contact étroit, tel que la salive et les transfusions sanguines, il persiste dans l'organisme toute la vie dans de petits foyers de réplication, régulièrement localisés dans la muqueuse oropharyngée.

➤ **Le virus papilloma humain**

Les papillomavirus, sont des virus à ADN très répandus, appartenant à la famille des papillomaviridae.

Par rapport aux cancers des autres localisations des VADS, les cancers de l'oropharynx sont en nette augmentation, du fait de l'émergence des infections à HPV. Ainsi, 25% des carcinomes oropharyngés, sont associés à un HPV oncogène ou à haut risque. Il s'agit de l'HPV 16, dans 90% des cas environ [12, 16].

Deux types de HPV sont à haut risque carcinogènes : le HPV16 et le HPV18. Ils peuvent transformer les cellules épithéliales dérivées, à la fois du tractus génital et des VADS. Ils agissent en entraînant une mutation du gène P53.

En cancérologie ORL, les cancers de l'amygdale et de l'oropharynx sont les plus souvent associés à l'infection à HPV [12, 16].

Les cancers des VADS HPV induits, ont la particularité d'atteindre des patients plus jeunes, avec une absence d'intoxication alcool-tabagique, un niveau socioéconomique plus élevé. Ils ont un meilleur pronostic, du fait d'une meilleure radio et

chimio sensibilité [16].

➤ **Herpès virus**

Sa possible implication dans la genèse des cancers de la cavité buccale et des lèvres, a été rapportée.

II-1.3 Les facteurs nutritionnels

L'implication de facteurs alimentaires a fait l'objet de plusieurs études. L'association entre une consommation importante en fruits et légumes, et un risque diminué de survenue d'un cancer de la cavité buccale et du pharynx, a été établie. Les micronutriments concernés ne sont pas clairement identifiés.

La vitamine A, la vitamine C et le bêta-carotène seraient impliqués [10].

➤ **Les carences vitaminiques**

Les carences en vitamines, liées à la dénutrition spontanée ou provoquée par l'alcool notamment, peuvent aboutir à la survenue d'un cancer des VADS.

Une alimentation pauvre en fruits et légumes, un déficit chronique en vitamine A et C [10, 17].

➤ **Les nitrosamines**

Plusieurs études ont suggéré le rôle de la consommation des poissons séchés et salés, dans les régions du Sud- Est asiatique, dans la genèse des CNP, notamment par la présence en quantité importante, de dimethyl - nitrosamines [18].

Dans les pays du Maghreb, la consommation de graisse animale séchée, ainsi que de la viande séchée et conservée, semblent être corrélées à un risque élevé de CNP [15, 18].

➤ **La dysphagie sidéropénique**

Décrite simultanément en 1919 par Plummer et Vinson, ainsi que Kelly et Patterson. De nombreux cas de cancers des VADS, ont été rapportés sur ce terrain, notamment des localisations sur la région rétro crico aryénoïdienne (RCA), et dans la cavité buccale [10].

II-1.4 Les autres facteurs de risque

➤ **Les facteurs génétiques**

En dehors des facteurs sus décrits, la susceptibilité génétique a été retrouvée comme cofacteur influençant la survenue d'un cancer des VADS.

La constatation d'un risque plus élevé de cancers dans l'ascendance et la fratrie de cancéreux [19].

Il existe des prédispositions génétiques mineures et majeures aux cancers.

Celles majeures, intéresseraient 10% des cancers chez l'homme. Un certain nombre d'altérations géniques sont mis en évidence dans les cancers des VADS, notamment le gène PRAD1 sur le chromosome 11, le gène suppresseur de tumeur RB sur le chromosome 13, et le gène suppresseur de tumeur P53 situé sur le chromosome 17, dont l'altération est la plus connue des cancers des VADS [10, 20].

➤ **Les facteurs professionnels**

- **le travail de bois**

Reconnu depuis 1981 comme maladie professionnelle en France, le carcinome primitif de l'ethmoïde est la première cause de cancers professionnels des VADS.

Le ponçage et la libération de poussières de bois et de fines particules qu'il induit, constituent un facteur de risque majeur de survenue de ce cancer [10,11].

- **le formaldéhyde**

Substance chimique reconnue depuis 2004 par le CIRC, comme cancérigène avéré. Le formaldéhyde est très souvent utilisé sous forme liquide (formol) dans les laboratoires d'anatomo pathologie et dans beaucoup d'industries [10].

- **l'amiante**

C'est un minéral, longtemps utilisé dans le bâtiment et l'industrie automobile. Il est incriminé dans la survenue de certains cancers du larynx [10,21].

- **le nickel**

Métal utilisé dans l'aéronautique, l'électroménager, l'industrie automobile et pour bien d'autres usages. Les dérivés du nickel sont reconnus cancérigènes par le CIRC.

Ils peuvent être responsables d'un cancer des cavités naso sinusiennes [10,21].

➤ **Les radiations ionisantes**

Des cancers des VADS radio- induits ont été décrits à travers plusieurs travaux. Le délai entre l'exposition aux radiations et l'apparition de ces cancers, serait entre 15 et 20 ans.

Il s'agirait le plus souvent de sarcome conjonctif : chondrosarcome de la mandibule, fibrosarcome des parties molles, et d'ostéosarcome [10,21].

➤ **Le reflux gastro œsophagien**

Il serait un facteur favorisant à long terme, la survenue d'un cancer du larynx du fait de la laryngite chronique qu'il induit [10,22].

➤ **Le mauvais état bucco-dentaire et l'infection chronique**

Bien qu'il n'y ait pas de preuve formelle, ces états sont souvent incriminés comme facteurs pouvant favoriser l'apparition d'un cancer des VADS.

Un état dentaire médiocre est souvent associé à ce type de cancer [10, 21,22].

➤ **L'immunodépression**

Qu'elle soit congénitale ou acquise, l'immunodépression constitue un terrain pouvant faire le lit de cancers des VADS.

Ces derniers peuvent être parfois associés à l'infection à VIH et à l'infection à HPV 16, notamment les cancers oropharyngés.

Il a été noté plus de cancers oropharyngés chez les PVVIH, que le reste de la population [19, 20, 22].

➤ **La consommation de drogues**

L'usage de drogues, telles que l'opium et la marijuana serait un facteur de risque établi, de survenue de cancers des VADS, particulièrement le cancer du larynx et de la langue [10,23].

II-2 Diagnostic

II-2.1 Circonstances de découverte

Elles varient selon la topographie de la lésion.

➤ Cavité buccale et oropharynx

- une douleur ou une sensation de corps étranger, provoquée par une tuméfaction, ou une ulcération saignant aux traumatismes mineurs,
- une douleur à la déglutition (odynophagie) irradiant à l'oreille (otalgie réflexe).

Toute angine chronique, rebelle au traitement, doit faire évoquer un cancer de l'oropharynx.

➤ Fosses nasales et sinus de la face

Les signes rhinologiques sont au premier plan, ils sont d'autant plus suspects, qu'ils sont unilatéraux : une obstruction nasale progressive, une rhinorrhée purulente souvent striée de sang, des épistaxis minimales récidivantes, une rhinolalie fermée.

➤ Rhinopharynx

- signes rhinologiques : une obstruction nasale, des épistaxis récidivantes, une rhinolalie, une rhinorrhée postérieure, des apnées du sommeil,
- signes otologiques : une hypoacousie, une otalgie réflexe, une OSM, une sensation de plénitude de l'oreille,
- signes neurologiques : des céphalées, une névralgie du V, une diplopie, une paralysie des nerfs crâniens. Leur caractère unilatéral doit alerter.
- une adénopathie cervicale métastatique : rétro spinale ou jugulocarotidienne haute.

➤ Hypopharynx

- une dysphagie, d'abord intermittente, puis permanente avec souvent une

otalgie reflexe.

➤ **Larynx**

- une dysphonie, une dyspnée laryngée, des crachats sanglants

Toute dysphonie chronique ou persistante, surtout chez un tabagique chronique, doit faire penser à un cancer du larynx.

Tous ces signes sus-cités, survenant chez un sujet de plus de 45 ans, alcoolotabagique, doivent faire évoquer un cancer des VADS.

En effet, ces signes peuvent être d'apparition tardive, ou négligés par le patient, ce qui explique la découverte possible d'une adénopathie cervicale métastatique.

II-2.2 Examen clinique

➤ **Matériels**

Un bon examen des VADS requiert du matériel adapté :

- un fauteuil d'examen, une lumière frontale,
- des gants d'examen, des abaisse-langues, une pince de Politzer
- un jeu de spéculum nasal, de spéculum d'oreille, un jeu d'aspiration d'oreille et de nez, un diapason,
- un otoscope, ou au mieux un otomicroscope,
- de la xylocaïne naphazolinée 5% pour la rétraction des FN,
- un miroir laryngé, des optiques rigides 0°, 30°, et un nasofibroscope.

➤ **Examen local**

Il doit être minutieux et méthodique et appréciera :

- l'aspect macroscopique de la lésion : bourgeonnante, ou ulcéro bourgeonnante, ulcéro infiltrante, ulcéreuse ou infiltrante,
- la mobilité, l'infiltration, la profondeur tumorale par la palpation et la recherche d'autres localisations,
- la laryngoscopie indirecte au miroir laryngé, ou au mieux la nasofibroscopie pourrait compléter les données de l'examen physique en visualisant des lésions profondes (laryngées, et au niveau des 3 étages du pharynx) et permet

d'apprécier la bonne mobilité laryngée.

Ces résultats seront consignés sur un schéma daté et signé.

➤ **Examen régional**

Il recherchera :

- des adénopathies métastatiques cervicales, par la palpation systématique de toutes les aires ganglionnaires; ensuite, il sera apprécié,
- le siège, la taille, le nombre, la consistance, la mobilité des adénopathies,
- le siège le plus fréquent étant sous digastrique ou spinal haut.

➤ **Examen général**

Il appréciera :

- l'état général du patient (amaigrissement, pâleur cutanéomuqueuse)
- l'auscultation pulmonaire
- la palpation des autres aires ganglionnaires, du foie et de la rate (lymphome)

➤ **Biopsie pour examen anatomopathologique**

Seule l'histologie, permet de confirmer le diagnostic de cancer après biopsie réalisée au fauteuil, si la lésion est accessible, ou effectuée au bloc opératoire au décours d'une pan endoscopie si la lésion est d'accès difficile.

(Nous détaillerons l'anatomie pathologie dans les prochains chapitres).

II-2.3 Examens complémentaires

Le bilan pourrait faire appel à :

- des examens biologiques standards pour apprécier le retentissement de la lésion et le terrain,
- la Tomodensitométrie (TDM), performante pour évaluer l'extension en profondeur de certaines tumeurs, en particulier celles du cavum et des sinus de la face, ainsi que d'éventuels envahissements osseux ou cartilagineux.

Elle recherchera l'existence d'adénopathies cervicales, en particulier, quand elles sont inaccessibles à l'examen physique.

- l'imagerie par résonance magnétique (IRM) peut être utile pour l'étude des parties molles, de la cavité buccale, du rhinopharynx, et de la base du crâne,
- l'endoscopie des VADS : elle est réalisée sous anesthésie générale, elle permet l'évaluation loco régionale de la lésion, d'effectuer un prélèvement à visée biopsique.

La pan endoscopie : Elle dépistera une éventuelle lésion synchrone, et comportera une cavoscopie, une laryngoscopie directe en suspension (explorera le larynx et l'hypopharynx) et sera complétée par un examen de l'œsophage et éventuellement, de l'arbre trachéo bronchique.

II-2.4 Bilan d'extension

Elle évaluera :

- l'extension loco régionale et à distance de la lésion primitive,
- permet d'établir le stade tumoral et de planifier la stratégie thérapeutique.

La TDM thoraco abdomino pelvienne (examen de référence dans le bilan d'extension à distance d'un cancer des VADS), recherchera l'existence de lésions d'allure secondaire.

La radiographie des poumons et l'échographie abdomino pelvienne peuvent être réalisées à défaut, en cas de non disponibilité de la TDM, mais elles sont moins performantes et moins sensibles que la TDM dans l'évaluation des lésions secondaires.

La TEP-TDM (Tomodensitométrie par émission de positrons) n'est pas de réalisation systématique, son indication est discutée en cas de tumeurs à haut potentiel métastatique (tumeurs du cavum) et, en cas d'adénopathies cervicales sans tumeur primitive retrouvée.

II-3 Anatomie pathologie

Plusieurs revêtements épithéliaux (malpighien, glandulaire) tapissent les voies aéro-digestives supérieures.

Les pathologies infectieuses et inflammatoires sont au premier plan.

Toutefois, les pathologies tumorales bénignes ou malignes se développant aux dépens des voies aéro digestives, sont fréquentes.

Le carcinome épidermoïde, parfois précédé de lésions précancéreuses, est le type histologique le plus fréquent des cancers des VADS.

Malgré des aspects cliniques, radiologiques ou endoscopiques évocateurs, un diagnostic histologique précis est indispensable.

Les cancers des VADS rares, sont une entité rare de par leur histologie (sarcomes, mélanomes, variants des carcinomes épidermoïdes conventionnels) et représentent moins de 10 % des cancers de la tête et du cou. Leur diagnostic nécessite souvent un recours à des experts et parfois des techniques biomoléculaires complémentaires de l'histologie morphologique et de l'immunohistochimie classiques [3].

II-3.1 Rappel des techniques d'examens anatomo-cytopathologiques

:

Le pathologiste travaille le plus souvent sur des prélèvements histologiques (biopsiques ou pièces opératoires), mais peut aussi réaliser une étude cytologique des liquides (cytoponction de masse kystique, de ganglion, apposition de l'empreinte sur lame...). Le chirurgien peut souhaiter un examen extemporané sur la pièce opératoire, cet examen peut être demandé pour les marges d'exérèse ou pour orienter le geste chirurgical mais en aucun cas pour accélérer le diagnostic.

➤ Aspect macroscopique :

Lors de l'examen macroscopique, la pièce d'exérèse et les lésions observées sont orientées, mesurées et décrites en précisant l'aspect morphologique (couleur, consistance), l'extension de la lésion, la qualité d'exérèse. Les cassettes sélectionnées par le pathologiste, fixées le plus souvent dans du formol 10%, sont ensuite incluses en paraffine puis, coupées en fins rubans et colorées.

Ainsi, on apprécie la forme macroscopique de la tumeur : exophytique, ulcérée,

infiltrant, serpigineuse ou sous muqueuse normale.

➤ **Aspect microscopique** :

Les tumeurs des VADS sont majoritairement des carcinomes épidermoïdes.

Ces derniers sont le plus souvent de type conventionnel, mais il existe des variants histologiques correspondant à des entités anatomo cliniques particulières qu'il faut savoir identifier afin d'adapter leur prise en charge [24].

II-3.2 Différents types histologiques

Nous ferons un rappel histopathologique de quelques formes histologiques rares.

➤ **Le carcinome adénoïde kystique (CAK)**

Anciennement appelé cylindrome, est la tumeur maligne la plus fréquente des glandes salivaires accessoires, il atteint les deux sexes. Sa localisation nasopharyngée ou laryngée est exceptionnelle.

Histologie : il est constitué de deux types cellulaires : canalaire et myoépithéliale. Les cellules tumorales s'organisent autour des cavités tubulaires renfermant du mucus, on peut aussi retrouver, des cellules tumorales groupées en nappe, hyperchromatiques, avec parfois des aires de nécrose.

Evolution : il s'agit d'un type histologique agressif, dont l'évolution est souvent marquée par la survenue de récidives locales, de métastases locorégionales ou à distance (surtout pulmonaires).

➤ **Le carcinome épidermoïde de type basaloïde (CEB)**

Il s'agit d'un variant rare, de carcinome de haut grade, composé d'une double population, cellulaire basaloïde et malpighienne mature.

Il s'observe le plus souvent au niveau de la base de langue, de l'hypopharynx et l'étage sus glottique du larynx.

Il peut être observé dans les deux sexes, mais prédomine chez les hommes de 60 à 70ans.

Histologiquement, la majorité des cellules sont de type basaloïde, elles sont ré-

gulières, au noyau ovalaire. Elles s'agencent en lobules bordés par des cellules s'organisant en palissade.

Au centre des nodules, on observe souvent des plages de nécrose, réalisant des aspects de comédonécrose.

Ce carcinome est parfois difficilement différenciable, d'un carcinome épidermoïde peu différencié. Cependant, son diagnostic comporte un intérêt pronostique. Les CEB HPV+, seraient meilleurs répondeurs à la radiothérapie [25].

➤ **Le mélanome**

Le mélanome est une prolifération néoplasique maligne, faite de cellules d'origine neuro ectodermique de type mélanocytes, avec ou sans pigment mélanique. Le plus souvent, de localisation cutanée, mais aussi peut se développer sur des muqueuses notamment digestives, ou de la sphère ORL (mélanome muqueux) mais, avec un pronostic plus réservé. Son incidence augmente dans les populations à peau claire, en particulier les tranches d'âge de 30-50 ans. Il possède un grand potentiel métastatique.

Aucun traitement n'a prouvé son efficacité sur la survie des malades en phase métastatique, d'où l'importance du dépistage et de la prévention.

A l'histologie, c'est une prolifération faite de cellules rondes ou fusiformes au sein d'un cytoplasme éosinophile, incrusté de pigments mélaniques.

Cette prolifération est fusocellulaire, mais peut aussi se présenter sous forme de nappes diffuses, méningothéliale, périthéliomateuse (autour des vaisseaux), stori-forme, pseudopapillaire, alvéolaire...

L'immuno histochimie est intéressante pour la confirmation diagnostique avec les marqueurs des tumeurs mélanocytaires tels que l'anti protéine S100, les anticorps anti mélanome HMB 45, le Melan A, la vimentine [26].

➤ **Le chondrosarcome**

C'est la deuxième tumeur osseuse maligne, la plus fréquente (15 à 20%) des TOM :

- le terrain : l'âge de survenue est entre 50-70ans, il est rare chez l'enfant et

l'adolescent

- la localisation : il siège le plus souvent au pelvis, au fémur proximal ou distal et, à l'humérus proximal, la localisation mandibulaire est rare.

Classification : il existe 2 groupes, les chondrosarcomes conventionnels et les variants de chondrosarcomes.

- les chondrosarcomes dédifférenciés, les chondrosarcomes mésenchymateux
- les chondrosarcomes périostés, et les chondrosarcomes à cellules claires.

L'imagerie objective une lésion radio transparente avec quelques calcifications.

L'histopathologie permet d'identifier 3 grades histologiques, établis à partir des critères cytologiques, architecturaux et des remaniements.

- ✓ **Les critères cytologiques** de malignité sont l'hyper cellularité, le volume nucléaire augmenté, l'anisonucléose, la densification chromatinienne, les bi ou pluri nucléations.
- ✓ **Les critères architecturaux** sont l'organisation en nappes ou en lobules, de taille importante et irrégulière, séparés par des tractus fibreux, et la résorption des travées osseuses par la tumeur.
- ✓ **Les remaniements** sont myxoides, avec une nécrose spontanée en dehors des territoires de calcifications possibles, la nécrose ischémique des chondrocytes ou la kystisation.

La classification d' O'Neal et Ackerman permet d'établir les 3 grades histologiques :

- Grade 1 : nature cartilagineuse évidente (faible malignité)
- Grade 2 : lésion manifestement cartilagineuse et maligne (malignité intermédiaire)
- Grade 3 : lésion manifestement maligne (haute malignité)

Cette classification a une forte valeur pronostique, la fréquence des métastases étant corrélée au grade de la tumeur [27, 28].

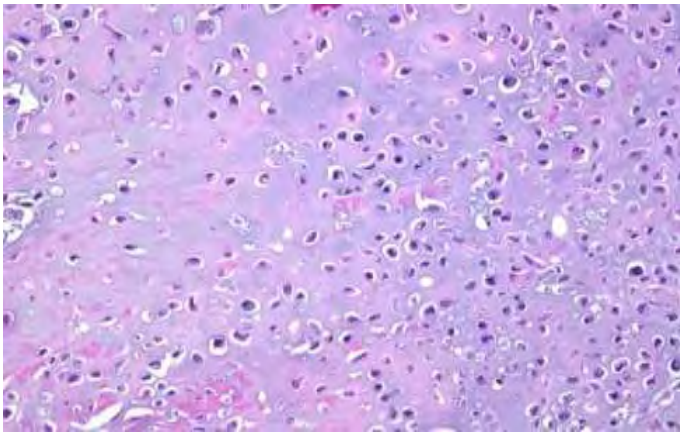


Figure 11 : Chondrosarcome (web pathology)

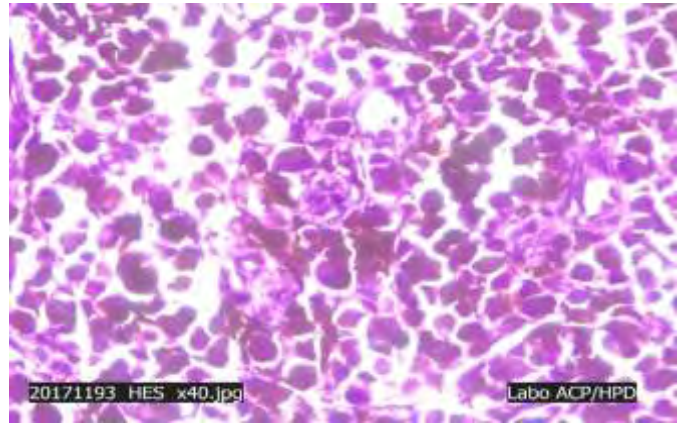


Figure 12 : Mélanome (labo HPD)

➤ Le lymphome T NK

Le lymphome T à cellules NK, ou extra ganglionnaire de type nasal, est un type rare et agressif de lymphome non hodgkinien (LNH) qui évolue rapidement.

Il peut prendre naissance dans les lymphocytes T, mais se développe le plus souvent aux dépens des cellules tueuses naturelles (NK).

Il correspond à une entité clinique, réalisant une nécrose qui débute préférentiellement dans les FN et le rhinopharynx, avant de s'étendre aux structures centrales médio faciales.

Le lymphome T NK de type nasal est plus fréquent en Asie, en Amérique centrale et en Amérique du Sud, qu'en Amérique du Nord et en Europe.

Il touche plus l'homme que la femme. L'âge moyen lors du diagnostic est de 60 ans. On l'associe fortement au virus d'Epstein-Barr (EBV), en particulier chez les personnes d'origine asiatique.

Histologiquement, ce lymphome se caractérise par :

- un effacement de l'architecture, pouvant respecter des follicules résiduels, et souvent des sinus périphériques,
- une prolifération polymorphe, constituée de petits lymphocytes, de plasmocytes, de quelques immunoblastes, de polynucléaires éosinophiles, d'histiocytes et parfois de cellules épithéloïdes,
- une prolifération vasculaire, notamment des veinules post-capillaires.

Aspects immunophénotypiques : le phénotype des cellules tumorales est T CD3+, essentiellement CD4 ; ces cellules sont mêlées à quelques immunoblastes B dispersés et à des plages de cellules folliculaires dendritiques (CD35+, CD21+, CNA-42+) [27, 29, 30]

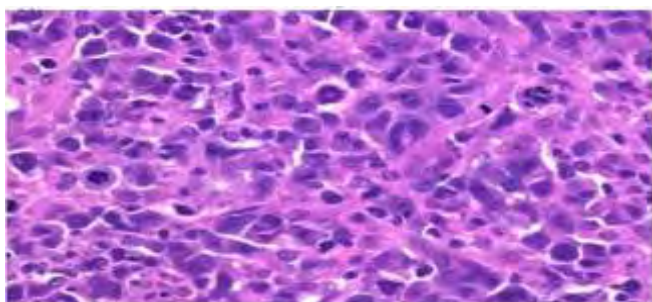


Figure 13 : Lymphome TNK (web pathology)

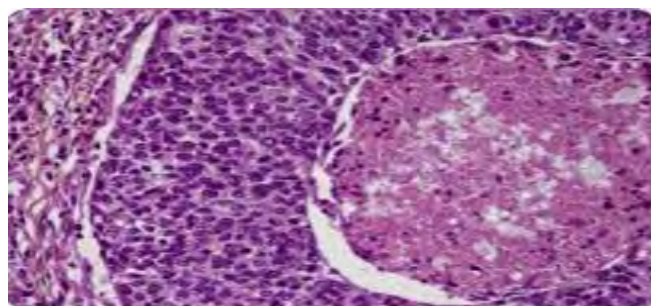


Figure 14 : Carcinome basaloïde (web patho)

II-3.3 Facteurs pronostiques

Les critères pronostiques classiques actuellement retenus pour l'évaluation de l'agressivité d'un cancer des VADS sont :

- le type histologique
- le temps de dédoublement tumoral
- la taille de la tumeur,
- les marges de sécurité après résection,
- l'invasion vasculaire, l'invasion des structures adjacentes (nerf, os, cartilage),
- le statut ganglionnaire.

En cas de traitement néo adjuvant, le pathologiste devra évaluer la réponse au traitement.

Le curage ganglionnaire est adapté en fonction de la localisation de la lésion et son stade (curage radical ou fonctionnel).

Sur la pièce de curage, le pathologiste évaluera le statut ganglionnaire :

- le nombre total de ganglions,
- la taille de la métastase,
- le nombre des ganglions métastatiques,
- la présence d'effraction capsulaire, d'invasion du tissu adipeux péri gan-

glionnaire et en cas de traitement néo adjuvant, il précisera la présence de stigmates des métastases ganglionnaires nettoyées par le traitement.

II-4 Traitement

La prise en charge d'un cancer relève de plusieurs spécialités. Elle doit donc être discutée préalablement, en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP).

Cette réunion rassemble des spécialités différentes : oto- rhino-laryngologiste, chirurgien maxillo-facial, stomatologue, oncologue médical, radiothérapeute, anatomopathologiste, radiologue.

Trois types de traitements sont essentiellement utilisés, dans le traitement des cancers des VADS : la chirurgie, la radiothérapie et le traitement systémique (la chimiothérapie classique et les thérapies ciblées).

Ces traitements peuvent être utilisés seuls ou associés, selon les indications. La stratégie thérapeutique est discutée selon la topographie, le stade de la tumeur et le type histologique, mais aussi selon l'état général du patient et son choix éclairé.

II-4.1 Buts

- la résection de la tumeur, des ganglions envahis ou des métastases,
- l'arrêt ou le ralentissement de la prolifération tumorale ou des métastases,
- la prise en charge des symptômes liés à la maladie, afin de maintenir la meilleure qualité de vie possible,
- l'amélioration de la survie du malade.

II-4.2 Moyens

➤ moyens spécifiques

✓ La chirurgie :

❖ chirurgie de la tumeur :

- elle dépendra du siège de la tumeur et, de son extension loco régionale et à distance,

- elle sera réalisée quand la tumeur est accessible, le contrôle local est possible (tumeur résécable),
 - elle peut se faire par voie externe ou par voie endoscopique (pour les tumeurs du larynx et des cavités naso sinusiennes, de petite taille et ou accessibles).
- **Cavité buccale**
 - glossectomie partielle ou totale,
 - pelvectomy, pelvi glossectomie partielle, pelvi glossomandibulectomie conservatrice non interruptrice avec résection de l'os alvéolaire sans interruption de la continuité de l'arc mandibulaire,
 - pelvi glossomandibulectomie interruptrice : entraîne la rupture de l'arc mandibulaire.
- **Oropharynx**
 - buccopharyngectomie transmaxillaire avec désarticulation temporo-mandibulaire,
 - abord endobuccal pour les petites tumeurs,
 - buccopharyngectomie trans mandibulaire (BPTM) non conservatrice (cette intervention interrompant la continuité de l'arc mandibulaire, donc mutilante, a vu une partie de ses indications progressivement remplacées par la BPTM conservatrice),
 - BPTM conservatrice.
- **Hypopharynx**
 - **Chirurgie partielle**
 - pharyngectomie partielle (conservant la fonction pharyngée et laryngée) avec la pharyngectomie partielle postérieure (rarement indiquée, abord transhyoïdien, pour la résection des tumeurs jusqu'au plan du fascia pré-vertébral),
 - hémi-laryngo-pharyngectomie supra cricoïdienne (tumeurs des sinus piriformes).

Chirurgie radicale

- laryngectomie totale + pharyngectomie partielle (la résection de la totalité du larynx + une partie de l'hypopharynx, des marges de 10 mm au minimum est nécessaire. Elle nécessite une trachéostomie définitive,
- pharyngo-laryngectomie totale (la reconstruction se fait par gastroplastie, par transposition jéjunale ou colique dans le médiastin ou par lambeau fascio cutané).

• Larynx

Chirurgie partielle

La chirurgie partielle par voie externe, longtemps pratiquée, conserve toujours sa place, toutefois ; les techniques endoscopiques sont de plus en plus développées par certaines équipes.

Cette chirurgie est conservatrice au mieux, des trois fonctions essentielles du larynx que sont la phonation, la déglutition et la respiration.

- la chirurgie endoscopique des cordes vocales par Laser CO2 ou à l'aide d'instruments de phonochirurgie (cordectomie),
- la chirurgie endoscopique supra glottique (de réalisation plus délicate et, plus controversée dans ses indications). Elle est réservée à des tumeurs de petite taille de l'épiglotte, et des plis ventriculaires.
- la chirurgie partielle par voie externe : la chirurgie partielle verticale (la cordectomie, la laryngectomie fronto latérale, et la laryngectomie frontale antérieure reconstructive avec épiglottoplastie), la chirurgie partielle horizontale avec :
 - la chirurgie partielle supracricoïdienne,
 - ✓ la laryngectomie supracricoïdienne avec crico hyoïdopexie (CHP) et,
 - ✓ la laryngectomie supracricoïdienne avec crico-hyoïdo-

épiglottopexie (CHEP).

Chirurgie radicale

- la laryngectomie totale (exérèse complète du larynx),
- la trachéostomie est réalisée dans le même temps (par amarrage de la trachée à la peau).

• **Nasopharynx**

La chirurgie est rarement pratiquée du fait de l'accès difficile au cavum, et la difficulté d'avoir des marges de résection saines.

- la nasopharyngectomie par voie endoscopique (surtout pour les tumeurs de petite taille),
- la nasopharyngectomie trans maxillaire (pour les tumeurs de grande taille).

• **Fosses nasales et sinus**

- la rhinotomie paralatéronasale,
- la voie sous labiale de Rouge-Denker,
- le «Degloving» abord sous labial bi vestibulaire et transnasal,
- la voie de Caldwell-Luc (voie vestibulaire)
- la chirurgie endonasale sous guidage endoscopique : moins invasive, de plus en plus pratiquée (traitement de référence pour les tumeurs de petite taille, accessibles),
- la maxillectomie partielle, maxillectomie médiale, maxillectomie totale,
- l'éthmoïdectomie,
- les voies combinées.

❖ **chirurgie des adénopathies :**

Exploratrice et thérapeutique, uni ou bilatérale en fonction du siège de la tumeur ; elle peut-être :

- sélective ou partielle : enlève une partie des ganglions, du même côté de la tumeur,

- radicale : inclut les groupes ganglionnaires de I à V; la veine jugulaire interne, le muscle sterno-cléido-mastoïdien et le nerf spinal,
- radicale modifiée : épargne une ou plusieurs de ces trois structures,
- fonctionnelle : conservatrice des structures anatomiques sus-citées.

❖ **chirurgie de reconstruction**

Elle consiste au comblement de la perte de substance muqueuse, musculaire et osseuse. La réparation doit idéalement :

- être faite dans le même temps de l'exérèse et compatible avec un traitement associé,
- garder un résultat esthétique satisfaisant.

La réparation des parties molles fait appel :

- aux lambeaux cutanés : nasogénien, frontal,
- aux lambeaux musculo-cutanés : peaucier supérieur, grand pectoral et grand dorsal, rarement, celui du sterno-cléido-mastoïdien, situé en zone irradiée et, ne pouvant combler qu'une exérèse de petit volume.
- Aux lambeaux fascio cutanés : lambeau chinois, lambeau libre de péroné

La réparation des pertes de substance mandibulaires peut se faire par des prothèses, par greffe osseuse, ou par greffe composite.

✓ **La radiothérapie**

- post opératoire : radiothérapie sur le lit tumoral et les aires ganglionnaires : permet de stériliser la maladie microscopique,
- exclusive : curative (stades précoces),
- palliative : (stades avancés),
- Elle peut aussi être associée ou non à la chimiothérapie.

Préparation du malade :

- arrêt de l'intoxication alcool-tabagique,
- mise en état bucco-dentaire,
- solution antiseptique alcaline pour bain de bouche,

- confection de gouttières fluorées.

❖ Techniques

- **Radiothérapie externe**

- radiothérapie conformationnelle tridimensionnelle (RC 3D),
- radiothérapie conformationnelle avec modulation d'intensité (RCMI),
- radiothérapie stéréotaxique,
- tomothérapie,
- protonthérapie,

- **Curiethérapie**

Sources radioactives au contact de la zone à traiter (de moins en moins utilisée).

- curiethérapie interstitielle
- curiethérapie endocavitaire

✓ Chimiothérapie

- chimiothérapie concomitante à la radiothérapie,
- chimiothérapie d'induction avant la radio chimiothérapie, ou la chirurgie,
- chimiothérapie post-opératoire est indiquée en cas de marge positive ou T4,
- chimiothérapie palliative (tumeurs avancées, métastatiques ou inopérables).

❖ Protocoles

Ils utilisent de façon combinée différentes molécules : les sels de platines (carboplatine, cisplatine) les taxanes (taxol, taxotere), et d'autres molécules,

- CHOP (Cyclophosphamide - Hydroxyadriamycine - Oncovin - Prednisone),
- CHOEP (Cyclophosphamide -Hydroxyadriamycine -Oncovin- Etoposide- Prednisone),
- TPF (Docetaxel- Cisplatine- 5 Fluorouracile),
- Cyclophosphamide- methotrexate-5FU ; Cisplatine - 5 FU,
- Cyclophosphamide- adriablastine- 5FU ; Carboplatine - 5FU,
- Carboplatine-taxol-zometa ; Carboplatine –Taxol,
- Méthotrexate ou taxanes en monothérapie (palliatif).

✓ **Thérapies ciblées**

- Anticorps monoclonaux (cetuximab, rituximab, atézolumab),
- Inhibiteurs enzymatiques (imatinib, iniparib, apatinib).

➤ **Moyens non spécifiques**

Antalgiques

- Paracétamol : 15mg /kg par prise sans dépasser 60mg/kg/jour,
- Tramadol : 1 à 2 mg/kg par prise sans dépasser 8mg/kg/24h,
- Morphine : 10 mg x 3 ou 4/ jour en sous cutané et par voie orale.

Le soutien psychologique

L'accompagnement psychologique fait partie intégrante de la prise en charge des patients atteints de cancer, il est au mieux assuré par un spécialiste. Il permet d'atténuer l'anxiété, la peur, la douleur et l'impuissance engendrées par le diagnostic de cancer, mais également d'améliorer les capacités fonctionnelles, et la qualité de vie de ces malades.

Les médecins et toute l'équipe soignante, sont concernés par cette démarche d'écoute et de dialogue qui permet d'établir un climat de confiance.

Arrêt de l'intoxication alcoolo-tabagique

La prise en charge nutritionnelle

Elle est nécessaire pour corriger la dénutrition, due au cancer lui-même, et aux effets liés au traitement (chimiothérapie et radiothérapie). Elle peut faire appel à une nutrition orale, entérale (gastrostomie, sonde naso-gastrique) ou parentérale.

II-4-3 Indications

➤ **mélanome du cavum**

La prise en charge n'est pas assez codifiée.

- la chirurgie [31,32], qui reste difficile du fait de la localisation profonde du cavum et la découverte de tumeurs à des stades avancés,
- un curage ganglionnaire est indiqué en présence d'adénopathies cliniques ou radiologiques [31],

- la radiothérapie peut être utilisée seule, ou comme traitement adjuvant à la chirurgie, ou en palliatif,
- la chimiothérapie est indiquée en cas de tumeur localement avancée ou de métastases à distance [31]. Elle est basée surtout sur le dactinomycine ou le cisplatine,
- les thérapies ciblées (interféron, interleukine2 (IL2) semblent être plus efficaces, mais elles sont, toujours à l'étude [31 ,33].

➤ **carcinome adénoïde kystique du cavum**

- la chirurgie, suivie de radiothérapie est le traitement de référence; cependant, la chirurgie du cavum présente certaines limites sus évoquées [33,34],
- la radiothérapie exclusive sur la tumeur et sur les aires ganglionnaires pourrait être une alternative (tumeurs non résecables) [33, 34],
- la chimiothérapie est indiquée en cas de métastases qui peuvent être parfois tardives,
- thérapies ciblées : au stade expérimental.

➤ **lymphome T NK de type nasal**

Le traitement n'est pas assez codifié (dépend du stade de la maladie : classification d'Ann Arbor) :

- la radiothérapie externe pour les lésions localisées (stade I ou II) [35].
- la chimiothérapie (CHEOP) suivie de radiothérapie pour les stades avancés [29, 30,35].

➤ **Chondrosarcome laryngé et mandibulaire**

- la chirurgie est le traitement de choix pour tous les stades (tumeurs résecables),
- la chimiothérapie est utilisée en cas de métastases (faible réponse) ou de tumeurs, à risque élevé de métastases [36],
- la radiothérapie est controversée (tumeurs radio résistantes), elle est indi-

quée, soit en cas de contre-indication à la chirurgie, soit en post opératoire ; cependant, très peu d'auteurs ont rapporté une réponse clinique après irradiation de chondrosarcomes [28, 36,37].

➤ **Carcinome épidermoïde basaloïde du cavum**

- la chirurgie (tumeurs résécables) et le curage ganglionnaire (dépend du statut ganglionnaire clinique) [38,39],
- la radiothérapie ou la chimiothérapie post opératoire (en cas de chirurgie mutilante, de marges de résection et ou de ganglions envahis) [38],
- la radio chimiothérapie concomitante en cas de contre-indication à la chirurgie,
- la chimiothérapie en cas de présence de métastase.

➤ **Dans tous les cas**, il sera associé une prise en charge de la douleur, un renforcement nutritionnel et un soutien psychologique précoces et adaptés.

DEUXIEME PARTIE :
NOTRE ETUDE

I. Matériels et Méthodes

I-1 Cadre d'étude

L'étude a été menée au service d'ORL de l'Hôpital Principal de Dakar.

I-1.1 Hôpital Principal de Dakar

L'Hôpital Principal de Dakar est un hôpital d'instruction des armées, géré par les Forces Armées Sénégalaises, sous la tutelle du ministère de la Santé et de l'Action Sociale.

Situé en plein cœur de la capitale sénégalaise, il est un élément central du groupe hospitalier militaire dakarois, mais il n'en demeure pas moins un établissement public de santé avec une mission de service public.

De son inauguration à nos jours, « l'ambulance militaire » de l'époque, a connu bien des évolutions dans son statut et par la composition et la qualité de ses ressources humaines.

Ses nouveaux chantiers, conçus dans un style moderne, sont à l'image de son changement, qui le hisse au rang des plus grands hôpitaux de la sous-région.

L'Hôpital Principal de Dakar est un établissement public, qui emploie environ 1200 personnels civils et militaires. L'encadrement est dévolu aux militaires, et est constitué d'une centaine d'officiers, composée de praticiens hospitaliers en majorité.

Il est dirigé par un officier supérieur, issu du rang des médecins.

Images HPD au début du XX^{ème} siècle



Figure 15 : Porte d'entrée de l'Hôpital Principal de Dakar (cellule information HPD)



Figure 16 : Pavillon Saint Louis (service de maternité HPD) (cellule information HPD)

Images actuelles



Figure 17 : Porte d'entrée Hôpital Principal de Dakar (cellule information HPD)



Figure 18 : Pavillon de Saint Louis (la maternité), bâtiment centenaire conserve toujours son charme d'époque (cellule information HPD)

I-1.2 Service d'ORL de l'Hôpital Principal de Dakar

Le service d'ORL est situé au sein du département Tête et Cou qui comporte en outre :

- le service d'ophtalmologie
- le service de stomatologie

Ces trois (3) services se partagent :

- seize (16) salles d'hospitalisation dont douze (12) salles pour deux malades quatre cabines individuelles, de première catégorie ;
- deux (2) salles de soins

Les centres de consultation réhabilités, sont entièrement équipés pour la consultation en ORL, Stomatologie et Ophtalmologie. Ils abritent aussi les bureaux des médecins :

- cinq (5) bureaux pour l'ORL
- cinq (5) bureaux pour l'ophtalmologie
- trois (3) bureaux pour la stomatologie
- le bloc opératoire et la salle de réveil sont partagés avec les autres services de chirurgie, dans l'aile du bâtiment conçue à cet effet.

La capacité d'accueil totale qui est de 16 lits, est nettement en dessous de la demande pour ces services très sollicités.

Le personnel médical ORL est constitué, dans son ensemble de :

- trois (3) médecins spécialistes des hôpitaux des armées,
- quatre (4) assistants des hôpitaux des armées, dont un en chirurgie maxillo faciale,
- quatre (4) étudiants du diplôme d'études spécialisées en oto-rhino-laryngologie admis dans le service, en collaboration avec le comité pédagogique.

Le personnel paramédical, pour le compte du département, est constitué de :

- quatre (4) infirmiers d'état,

- sept (7) aides infirmiers,
- six (6) garçons de salle,
- cinq (5) agents de bloc,
- trois (3) assistants dentaires.

Les moyens paramédicaux du département sont mutualisés.

Le personnel administratif est constitué :

- d'une secrétaire,
- d'un major administratif,
- d'une surveillante des soins.

I-2. Patients et Méthodes

I-2.1 Type et durée de l'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective, portant sur les patients suivis au service d'ORL de l'Hôpital Principal de Dakar, pour un cancer de la sphère ORL avec une forme histopathologique rare, dans la période allant du 01 Janvier 2009 au 30 Juin 2020.

C'est une étude descriptive, ayant porté sur les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, histopathologiques, thérapeutiques et pronostiques de ces formes rares de cancers.

I-2.2 Critères d'inclusion et de non inclusion

L'étude portait sur tout patient, reçu dans la période sus-mentionnée, pour un cancer ORL avec une forme histologique rare, confirmée à l'étude anatomocytopathologique après un bilan clinique et paraclinique. Tous les patients sont pris en charge au service d'ORL de HPD.

Les cas de type histologique et ou de localisation rares, présentant des dossiers médicaux incomplets, ont été exclus de l'étude.

Cela nous a permis de retenir 08 patients.

I-2.3 Collecte et analyses des données

La collecte des données s'est faite en exploitant les informations contenues dans les dossiers de patients.

Nous avons étudié :

- l'incidence, le sexe, l'âge,
- les facteurs de risque,
- les aspects cliniques et l'imagerie,
- l'histologie de ces cancers rares,
- la prise en charge thérapeutique,
- les modalités évolutives et le pronostic.

I-2.4 Code éthique

Notre étude a été réalisée dans le respect de l'anonymat des patients, et sur autorisation du chef de service d'ORL.

I-2.5 Limites méthodologiques

Nous avons été confrontés à un certain nombre de limites méthodologiques au cours de notre étude telles que :

- l'absence de précision de certaines données épidémiologiques dans les dossiers des malades, notamment l'intoxication alcoolique tabagique, ou l'exposition à d'autres facteurs de risque de ces cancers.
- l'absence de données suffisantes en rapport avec le suivi du patient, notamment la tolérance au traitement.

II. Résultats

II-1 Nos observations

Nous présentons les observations détaillées de nos patients.

Un tableau récapitulatif est fait juste après.

Observation n°1 :

M. I.S, âgé de 59 ans, sans antécédents pathologiques connus, a consulté au mois de Mai 2017 pour une obstruction nasale droite, une épistaxis récidivante, et une hypoacousie droite, associée à des acouphènes droits, évoluant depuis 03 mois.

➤ **A l'examen clinique :**

- l'état Général :
 - OMS 1,
 - des muqueuses conjonctivales colorées.
 - à la rhinoscopie antérieure, on ne notait pas de masse endonasale,
 - l'otomicroscopie retrouvait une masse noirâtre rétro tympanique droite (**figure 19**),
 - l'examen des aires ganglionnaires, notait une adénopathie jugulo-carotidienne haute droite d'environ 1,5 cm,
 - l'examen cutané et ophtalmologique, ne retrouvait pas de pigments mélaniques.
- **La nasofibroscopie** objectivait une masse bourgeonnante noirâtre de la paroi latérale droite du cavum, étendue à la fosse nasale homolatérale (**figure 20**).
- **A l'audiométrie tonale**, une surdité de transmission modérée droite était notée,
- **L'histologie de la pièce de biopsie**, aidée de **l'immuno histochimie** était en faveur d'un mélanome du cavum,
- **La TDM du massif facial** montrait une masse développée aux dépens de la paroi latérale droite du cavum, envahissant en avant la choane droite,
- **La TDM thoraco-abdominopelvienne** ne révélait pas de lésions secondaires,
- **La lésion fut classée T2N1M0** (UICC, 2017),
- **La prise en charge** a consisté en une radio chimiothérapie (Protocole chimio : Déticène),

- **L'évolution** fut marquée par le décès du patient 18 mois plus tard, lié à des métastases cérébrales.

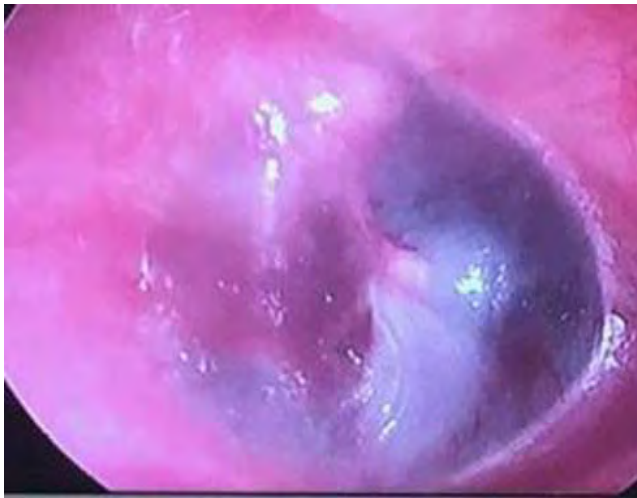


Figure 19 : masse noirâtre rétro tympanique
(Collection service ORL HPD)

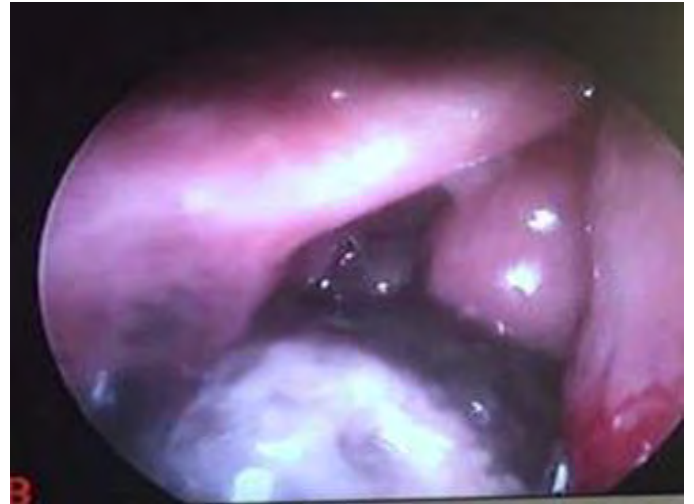


Figure 20 : masse noirâtre endonasale droite
(Collection service ORL HPD)

Observation n°2 :

M. M.N, âgé de 60 ans, a consulté au mois de Septembre 2019 pour une dysphonie chronique et une dysphagie mécanique évoluant depuis 4 mois.

➤ **Examen clinique :**

- l'état général :
 - OMS 2,
 - des muqueuses conjonctivales moyennement colorées.
 - l'examen retrouvait une paralysie faciale périphérique, une paralysie de l'hémilangue et du voile du palais à droite, un ptosis droit (**figure 21**),
 - on ne notait pas d'adénopathies cervicales.
- **La nasofibroscopie** objectivait une paralysie de l'hémi larynx droit
 - **La cavoscopie** sous anesthésie générale, montrait une discrète lésion bourgeonnante de la paroi latérale droite du cavum,
 - **L'histologie** de la **pièce de biopsie**, mettait en évidence un carcinome adé-

noïde kystique,

- **La TDM et l'IRM du massif facial** montraient un processus tumoral de la paroi latérale droite du cavum avec une lyse de la base du crâne, une infiltration massive de la fosse infra temporale, un engainement de la carotide interne, une extension au sinus caverneux, au clivus et à la mastoïde (**figure 22**),
- **La TDM thoraco-abdominopelvienne** révélait une absence de lésions secondaires,
- **La lésion fut classée T4N0M0** (UICC, 2017),
- **La prise en charge** a consisté en une radio chimiothérapie,
- **L'évolution** fut marquée par le décès du patient 02 mois plus tard après la première cure de chimiothérapie (Cisplatine- Adriamycine-5 FU).



Figure 21 : patient présentant une tumeur du cavum avec une extension à la base du crane

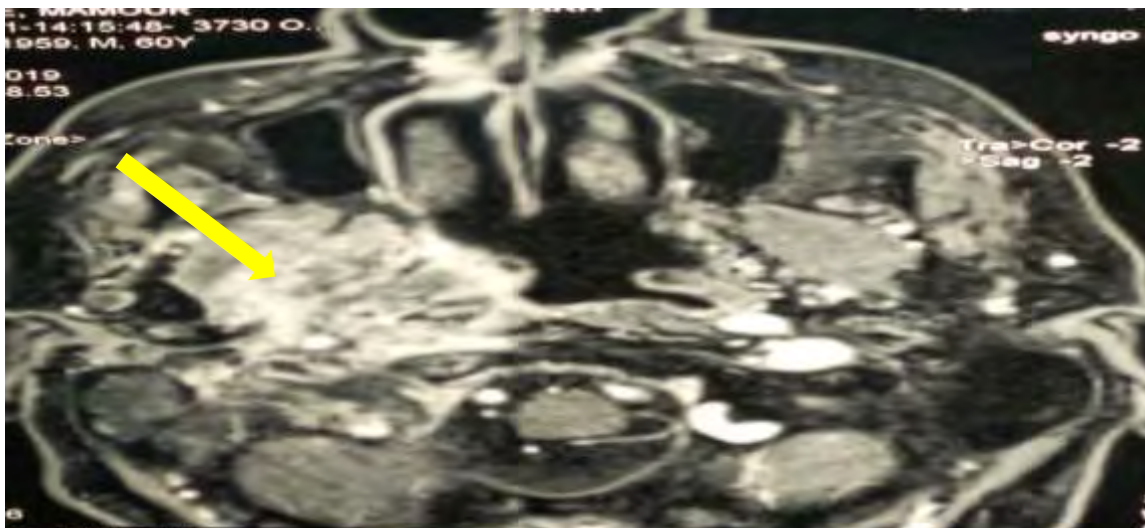


Figure 22 : IRM du cavum (coupe axiale) évoquant un processus tumoral paroi latérale droite avec extension à la fosse infra temporale (flèche jaune)

Observation n°3 :

M. A.D âgé de 51 ans, avait été reçu au service d'ORL de HPD au mois de Février 2009, pour une tuméfaction de l'hémiface gauche, évoluant depuis Octobre 2008, associée à une obstruction nasale homolatérale, avec une rhinorrhée purulente et une épistaxis intermittente droite.

➤ **Examen clinique :**

- l'état général :
 - OMS 2,
 - des muqueuses conjonctivales moyennement colorées.
 - la rhinoscopie antérieure retrouvait une masse lisse endonasale, comblant la FN gauche, de consistance ferme, avec issue de pus au niveau du méat moyen,
 - les aires ganglionnaires cervicales étaient libres.
- **la biologie** objectivait, une pancytopénie, une hypoprotidémie et une sérologie HIV négative,
- **la TDM du massif facial** montrait un processus tumoral occupant les sinus ethmoïdal et maxillaire droits et la fosse nasale droite,
- **l'IRM du massif facial** objectivait une masse du maxillaire droit, avec infiltration des parties molles de la joue,
- **l'histologie de la pièce de biopsie** aidée de **l'immuno histochimie**, après une première biopsie non concluante, mettait en évidence un lymphome T NK,
- **le bilan d'extension** (TDM thoraco abdominale) était normal,
- **la lésion fut classée** stade IE d' Ann Arbor,

- **sur le plan thérapeutique**, l'indication d'une chimiothérapie (protocole CHOP : Doxorubicine - Endoxan - Vincristine) a été posée,
- **L'évolution** fut marquée par le décès du patient 02 mois plus tard avant le début du traitement.

Observation n°4 :

M. B.N âgé de 32 ans, sans antécédents pathologiques connus, a consulté au service d'ORL de HPD au mois d'Aout 2019, pour une obstruction nasale chronique, associée à une rhinorrhée purulente évoluant depuis 03 mois.

➤ **Examen clinique :**

- l'état général :
 - OMS 2,
 - des muqueuses conjonctivales pales.
- l'examen notait :
 - une volumineuse lésion médio faciale, ulcéro nécrotique, croûteuse, destructrice, tapissée de sécrétions purulentes (**figure 23**).
 - des adénopathies jugulo carotidiennes bilatérales mesurant respectivement, 3 cm à droite, et 2 cm à gauche

➤ **La biologie** objectivait :

- une anémie légère, hypochrome microcytaire,
- des sérologies HIV et Ag hbs négatives.

➤ **La TDM du massif facial** montrait un processus expansif naso ethmoido-maxillaire droit, envahissant les FN avec une lyse de la paroi interne du sinus maxillaire droit, une amputation importante du septum nasal, du palais mou et osseux,

➤ **L'histologie de la pièce de biopsie et l'immuno histochimie**, évoquaient un lymphome T NK,

➤ **La TDM thoraco abdomino pelvienne** était normale,

➤ **La lésion fut classée** stade IIE d' Ann Arbor,

- **Sur le plan thérapeutique**, une chimiothérapie (Protocole CHOP) a été administrée,
- **L'évolution** fut marquée par le décès du patient 02 mois plus tard après 2 cures de chimiothérapie.



Figure 23 : lésion médio faciale ulcéro nécrotique crouteuse, destructrice

Observation n°5 :

M. H.H âgé de 43 ans, avec notion de portage chronique du VHB sous Ténofovir, a été reçu au mois de Février 2017, au service d'ORL de l'HPD, pour une obstruction nasale gauche chronique évoluant depuis 6 mois, associée à une épistaxis de moyenne abondance gauche.

➤ **Examen clinique :**

- l'état général :
 - OMS 2,
 - des muqueuses conjonctivales pales.
- une masse bourgeonnante endonasale gauche et, une épistaxis postérieure minime, étaient notées à l'examen,
- on ne notait pas d'adénopathies cervicales.

- **La biologie** objectivait, une anémie légère, normochrome normocytaire, des

sérologies HIV négative et Ag HBS positive,

- **L'IRM du massif facial** retrouvait un processus tumoral comblant toute la fosse nasale gauche,
- **L'histologie de la pièce de biopsie et l'immuno histochimie**, révélèrent un lymphome T NK,
- **Le bilan d'extension** (TDM thoraco abdomino pelvienne) était normal,
- **La lésion fut classée** stade IE d'Ann Arbor,
- **La prise en charge** a consisté en une chimiothérapie (Protocole CHOP),
- **L'évolution** fut marquée par le décès du patient 03 mois plus tard, après 3 cures de chimiothérapie.

Observation n°6 :

M. T.L âgé de 65 ans, peintre de profession, diabétique de type 2, hypertendu, non éthylo tabagique connu, a été reçu au mois de Juillet 2017, au service d'ORL de HPD pour une dysphonie chronique évoluant depuis 6 mois, sans dyspnée ni dysphagie associées.

➤ **A l'examen clinique :**

- l'état général :
 - OMS 2,
 - des muqueuses conjonctivales colorées.
 - l'examen retrouvait une tuméfaction cervicale antérieure, latéralisée à droite en regard du cartilage thyroïde, de consistance ferme, peu sensible à la palpation,
 - des aires ganglionnaires cervicales libres.
- **La nasofibroscopie** objectivait une masse endolaryngée sous muqueuse, avec une fixité de l'hémi larynx droit,
 - **La TDM pharyngo laryngée** retrouvait un processus tumoral intéressant la région supra glottique droite, étendu à la région pré-laryngée avec des calcifications, une destruction du cartilage thyroïde, une infiltration du bord supé-

- rieur du cartilage cricoïde et une partie du lobe thyroïdien droit (**figure 24**),
- **L'endoscopie** sous anesthésie générale, révélait une lésion sous muqueuse intéressant le vestibule laryngé droit avec envahissement de la bande ventriculaire droite. La muqueuse en regard est d'aspect normal. Des biopsies profondes ont été réalisées,
 - **L'histologie** de la **biopsie**, confirmait un chondrosarcome laryngé grade III,
 - **La TDM thoraco abdomino pelvienne** notait une absence de lésions d'allure secondaire,
 - **La lésion fut classée** T4N0M0 (UICC, 2017),
 - **Sur le plan thérapeutique**, le patient a bénéficié d'une laryngectomie totale + double curage fonctionnel cervical + lobo isthmectomie droite, suivie de radiothérapie,
 - **L'évolution** fut marquée par le décès du patient 01 an plus tard, du fait de métastases pulmonaires.

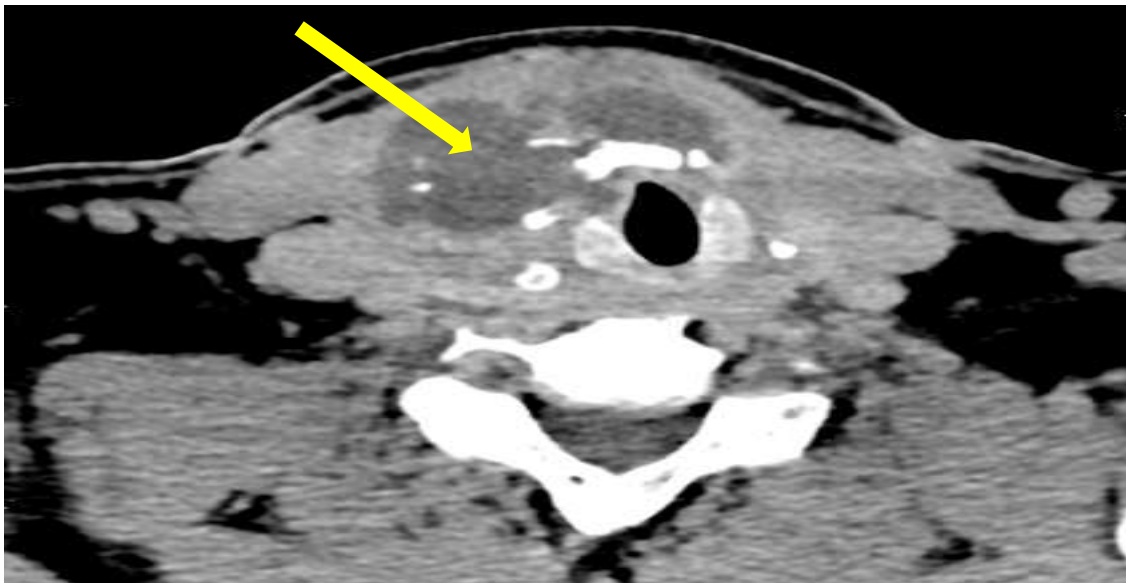


Figure 24 : TDM larynx (coupe axiale) évoquant une tumeur laryngée avec extension pré-laryngée, présence de calcifications et une lyse du cartilage thyroïde (flèche jaune)

Observation n°7 :

M. A.B âgé de 17 ans, non éthylo tabagique connu, a été reçu au mois de Juillet 2017, au service d'ORL de HPD pour une tuméfaction de la région jugale gauche

évoluant depuis 3 mois, associée à une glossodynie et des troubles de la déglutition.

➤ **Examen clinique :**

- L'état général :
 - OMS 2,
 - des muqueuses conjonctivales moyennement colorées.
- L'examen notait :
 - une limitation à l'ouverture buccale
 - un mauvais état bucco-dentaire avec caries dentaires multiples
 - une volumineuse tuméfaction de la région jugale et mandibulaire gauches, dépassant le bord inférieur de la mandibule, mesurant environ 10 cm de grand axe, de consistance ferme, légèrement sensible à la palpation, avec une peau en regard d'aspect normal (**figure25**),
 - une lésion ulcéro bourgeonnante de la face interne de la joue gauche, étendue au rebord alvéolaire inférieur, soufflant par endroit les dents,
 - des aires ganglionnaires cervicales libres.

➤ **La TDM du massif facial** retrouvait un aspect en faveur d'une tumeur mandibulaire gauche, ostéolytique, avec une réaction périostée en feu d'herbe (**figure 26**),

➤ **L'histologie** de la **pièce de biopsie**, était en faveur d'un chondrosarcome bien différencié,

➤ **Le bilan d'extension** (TDM thoraco abdomino pelvienne) était normal,

➤ **La lésion fut classée** : T2N0M0, stade IB (classification OMS, 2013),

➤ **La prise en charge** a consisté en 2 interventions chirurgicales : d'abord une héli mandibulectomie gauche en Octobre 2017 puis, une totalisation mandibulaire + reconstruction par un lambeau pédiculé du grand pectoral en Dé-

cembre 2017, pour une récurrence sur le moignon mandibulaire controlatéral,

- **L'évolution** fut marquée par le décès du patient 04 mois après la 2e intervention, du fait de métastases cérébrales.



Figure 25 : volumineuse tumeur mandibulaire gauche avec une lésion endobuccale



Figure 26 : TDM massif facial (coupe axiale) tumeur mandibulaire avec une réaction périostée (flèche jaune)

Observation n°8 :

M. M.G âgé de 48 ans, diabétique de type 2, tabagique chronique 15 paquets-années, a consulté au mois d'Août 2019, au service d'ORL de HPD pour une obstruction nasale chronique gauche évoluant depuis 3 mois.

➤ **Examen clinique :**

- l'état général :
 - OMS 1,
 - des muqueuses conjonctivales colorées.
- l'examen notait :
 - une ulcération palatine gauche mesurant environ 1,5 cm de grand axe
 - une ptose de l'œil gauche
 - une absence de masse endonasale
 - une adénopathie jugulo carotidienne haute gauche, mesu-

rant environ 1,5 cm de diamètre

- **L'IRM du massif facial** retrouvait une lésion à point de départ probable, la fosse ptérygo palatine gauche, étendue à la paroi latérale gauche du cavum et à la base du crâne,
- **La cavoscopie** : une 1^{ère} cavoscopie avait été faite au mois de Novembre 2019,
- **L'histologie** de la pièce de biopsie était non contributive,
 - **une 2^e cavoscopie + biopsie** réalisées au mois de Juin 2020 objectivait : une volumineuse lésion sous muqueuse, intéressant les parois latérale gauche et postérieure du cavum,
- **L'histologie** de la 2^e biopsie, était en faveur d'un carcinome épidermoïde basaloïde du cavum, celle de la pièce de biopsie ganglionnaire, évoquait une métastase d'un carcinome,
- **Le bilan d'extension** (TDM thoraco abdomino pelvienne) révélait des lésions pulmonaires et rachidiennes d'allure secondaire,
- **La lésion fut classée** T3N1M1,
- **Sur le plan thérapeutique**, l'indication d'une chimiothérapie a été posée (Protocole : Carboplatine -Taxol - Zometa),
- **Sur le plan évolutif**, le patient est vivant, après 3 cures de chimiothérapie (avec une réponse partielle) avec un recul de 04 mois.

TABLEAU I: TABLEAU RECAPUTILATIF DES OBSERVATIONS

Initiales	Age (ans)	Sexe	Atcdts	Localisation	Histologie	Traitement	Evolution /Pronostic
IS	59	M	Néant	Cavum	Mélanome	Radio chimio	Décès
MN	60	M	Néant	Cavum	Cylindrome	Chimio	Décès
AD	51	M	Néant	FN	Lymphome TNK	Chimio	Décès
BN	32	M	Néant	FN	Lymphome TNK	Chimio	Décès
HH	43	M	Néant	FN	Lymphome TNK	Chimio	Décès
TL	65	M	Néant	Larynx	Chondrosarcome	Chirurgie + Radio	Décès

AB	17	M	Néant	Mandibule	Chondrosarcome	Chirurgie	Décès
MG	48	M	Tabagique	Cavum	CE Basaloïde	Chimio	Vivant

II-2 Analyse des résultats

II-2.1 Au plan épidémiologique

II-2.1.1 Fréquence :

TABLEAU II : INCIDENCE DES CANCERS ORL RARES SELON LES ANNEES

Année Cancers rares	2009	2017	2019
Effectif total	1	4	3

II-2.1.2 : Sexe / Age :

Tous les patients sont de sexe masculin.

La tranche d'âge de 55 ans à 65 ans, est la plus représentée.

L'âge moyen est de 46 ans, avec des extrêmes allant de 17 ans à 65 ans.

TABLEAU III : REPARTITION SELON LA TRANCHE D'AGE

Age	Fréquence	Pourcentage
De 15 à 25 ans	01	12.5%
De 25 à 35 ans	01	12.5%
De 35 à 45 ans	01	12.5%
De 45 à 55 ans	02	25%
De 55 à 65 ans	03	37.5%
Total	08	100%

II-2.1.3 Terrain

Le diabète a été retrouvé dans 2 cas.

Un cas d'hypertension artérielle et un cas de portage chronique de l'antigène hbs ont été notés.

II-2.1.4 Mode de vie

Un cas de tabagisme chronique a été retrouvé.

Il n'y avait pas de cas d'éthylisme noté.

II-2.2 Au plan clinique :

Les localisations naso sinusienne et nasopharyngée étaient prédominantes.

Les délais de consultation étaient compris entre 3 et 6 mois avec un délai moyen de 4 mois.

II-2.3 Au plan paraclinique :

II-2.3.1 Endoscopie :

L'endoscopie sous anesthésie générale avec une biopsie pour examen anatomopathologique a été réalisée chez 3 patients présentant des lésions profondes, d'accès plus difficiles.

II-2.3.2 Imagerie :

La TDM et ou l'IRM ont été effectuées chez tous les patients, objectivant des lésions localement évoluées dans 4 cas.

Tous les patients ont bénéficié d'un bilan d'extension (TDM thoraco abdominale) qui a objectivé chez un seul patient, des lésions secondaires pulmonaires.

II-2.3.3 Histologie :

Un examen histologique a été réalisé chez tous les patients. Le type histologique prédominant était le lymphome T NK de type nasal, suivi du chondrosarcome

TABLEAU IV : REPARTITION SELON LE TYPE HISTOLOGIQUE

Type histologique	Fréquence
Lymphome TNK	03

Chondrosarcome	02
Carcinome adénoïde kystique	01
Carcinome Basaloïde	01
Mélanome	01

II-2.4 Au plan thérapeutique :

La chimiothérapie est le traitement le plus utilisé (dans 5 cas).

Deux patients ont bénéficié respectivement, d'une chirurgie seule et, d'une chirurgie associée à la radiothérapie.

Un cas de traitement par radio chimiothérapie, a été noté.

II-2.5 Au plan évolutif :

Un seul patient est vivant, tous les autres sont décédés.

La durée moyenne de survie :

- pour le lymphome T NK est de 2 mois après le diagnostic,
- pour le chondrosarcome, elle est de 10 mois.

III. Discussion

III-1 Au plan épidémiologique :

III-1.1 Fréquence :

Les cancers des VADS regroupent les tumeurs malignes solides de la cavité buccale, du pharynx et du larynx.

Leur incidence annuelle en France est estimée à 17000 cas environ et représenterait 10% de l'ensemble des cancers [9].

Les cancers ORL rares, par leur histologie (sarcomes, variants des carcinomes épidermoïdes conventionnels) et ou, leur localisation représentent moins de 10 % des cancers de la tête et du cou [3].

L'incidence des cancers orl rares au Sénégal et en Afrique est difficile à apprécier, du fait de la rareté des publications sur le sujet.

On constate dans notre étude, une augmentation de l'incidence de ces cancers ces 3 dernières années, probablement liée à l'amélioration du plateau technique et une plus grande fréquentation des structures de santé.

III-1.2 Sexe/ Age

La nette prédominance masculine dans les cancers des VADS a été rapportée par plusieurs auteurs [4, 11,19].

Les cancers ORL rares présentent la même particularité [33,38].

Chondrosarcome : Il existe une prédominance masculine rapportée dans la littérature avec un sex ratio de 2, concordant ainsi avec nos résultats [28, 37,40].

L'âge de survenue du chondrosarcome se situe en général, entre 50 et 70 ans, Ce qui est retrouvé dans notre étude, avec le cas de chondrosarcome laryngé [33].

Seuls 4% des patients atteints de chondrosarcome ont moins de 20 ans selon Campanacci [41].

Le lymphome TN K est une affection de l'adulte jeune de sexe masculin, l'âge moyen est autour de 40 ans, ce qui est correspond aux résultats de notre étude où l'âge moyen des sujets atteints de lymphome est de 42 ans [29,30].

III-1.3 Facteurs de risque

Contrairement aux autres cancers des VADS, où l'intoxication alcoolotabagique est fortement incriminée dans l'étiopathogénie, les cancers ORL rares ne répondent à une aucune cause précise, d'autres facteurs de risque en dehors du tabac et de l'alcool sont souvent évoqués, sans preuve formelle [3, 38], ce qui est conforme à nos résultats (seul, un cas de tabagisme chronique a été noté, il n'y avait pas de cas d'éthylisme retrouvé).

L'infection chronique à HPV et à l'EBV sont associées à certains cas de carcinome basaloïde [38, 42].

L'infection chronique à EBV, le faible niveau socio-économique, le mauvais

état nutritionnel, de même que l'immunodépression seraient incriminés dans la pathogénie du lymphome T NK selon Diallo et al. Romero et al. [30,43] ;

Dans notre travail, une anémie a été retrouvée chez les 3 patients atteints de lymphome et un cas d' hypoprotidémie.

Les anomalies génétiques (aberrations chromosomiques : délétion chromosome 6, une mutation du gène suppresseur Fas, et du gène P53) sont aussi évoquées.

La sérologie EBV et les tests génétiques n'ont pu être réalisés, dans notre étude.

La notion d'exposition professionnelle à des carcinogènes volatils (formaldéhyde) qui est évoquée dans l'étiopathogénie des mélanomes muqueux [33], n'a pas été objectivée dans notre travail.

Les antécédents d'irradiation cervicale ou de traumatismes laryngés répétés incriminés par certains auteurs, dans la pathogénie du chondrosarcome laryngé, n'ont pas été retrouvés [36]. Un mauvais état bucco-dentaire était noté chez le patient présentant le sarcome mandibulaire.

III-2 Au plan clinique :

Le délai moyen de consultation était de 4 mois, avec des extrêmes de 3 et 6 mois. Dans 50% des cas, les patients ont consulté à un stade loco régionalement avancé ; ceci peut traduire le recours relativement tardif en milieu spécialisé.

Ce délai était un peu plus long pour les cancers des VADS selon Danfakha et Sonhaye [19,21] où il était respectivement, de 08 mois et 11 mois.

Ce retard de consultation en général avec quelques disparités, s'expliquerait d'une part, par les pesanteurs socio culturelles, l'ignorance, la pauvreté, le recours aux guérisseurs et autres tradipraticiens; d'autre part, il résulterait du fait que certains patients étaient suivis et traités pendant plusieurs semaines par un personnel médical et ou paramédical non adaptés [19, 44].

La différence significative des délais moyens de consultation entre le service d'ORL de HPD et celui de l'hôpital Fann, pourrait s'expliquer éventuellement, par le

profil des patients qui consultent à l'Hôpital Principal, qui auraient une plus grande facilité d'accès aux soins.

III-3 Au plan paraclinique :

➤ Imagerie

L'imagerie joue un rôle essentiel, complémentaire à celui de l'examen clinique et de l'endoscopie, dans la détermination précise de l'extension locorégionale et à distance des cancers des VADS, ce qui permet d'établir le stade et de planifier la prise en charge thérapeutique.

Elle participe également à l'évaluation de la réponse au traitement et la surveillance post thérapeutique [45].

La TDM et ou l'IRM occupent une place centrale dans le bilan pré thérapeutique. Elles sont parfois complémentaires dans le bilan d'extension loco-régionale.

L'indication de la TDM ou de l'IRM dans le bilan d'extension locorégionale des cancers des VADS est, en grande partie, fonction de la localisation tumorale. Elles sont un peu onéreuses, limitant leur indication et leur réalisation dans notre contexte, puisqu'elles ne sont pas toujours accessibles pour tous les malades.

Dans notre étude, tous les patients ont bénéficié d'une TDM (100%).

Quatre patients, ont bénéficié d'une IRM complétant l'exploration dans les extensions tumorales aux parties molles.

➤ L'endoscopie

Son intérêt réside dans l'exploration loco régionale des lésions profondes et la pratique d'une biopsie pour un examen histologique à visée diagnostique.

Dans notre série, 3 patients soit 42%, ont bénéficié d'une endoscopie avec biopsie pour des lésions profondes.

➤ Histologie

Le type histologique le plus fréquent dans les cancers des VADS, est le carcinome épidermoïde, ce qui est conforme aux données de la littérature [2, 4, 11,19]. Par contre, dans notre série de type histologique rare, le lymphome TNK est le type pré-

dominant, représentant 42%, suivi du chondrosarcome 28 %.

III-4 Au plan thérapeutique :

La stratégie thérapeutique dans les cancers des VADS est variée, dépendant de la localisation tumorale, du type histologique et du stade.

Elle associe à différents niveaux, des moyens tels que la chirurgie, la radiothérapie et, les traitements systémiques (chimiothérapie classique et thérapies ciblées).

Le traitement des cancers ORL rares est mal codifié et, repose sur de faibles niveaux de preuve. Pour la plupart des histologies rencontrées, la chimiothérapie a une efficacité faible ou aléatoire [3].

➤ Pour le lymphome TNK

Dans les stades précoces avec des lésions localisées stade I et II (Ann Arbor), la radiothérapie est indiquée selon plusieurs auteurs You et al. et Najouah et al. [29,35].

Les stades avancés font appel à la chimiothérapie suivie de radiothérapie.

Dans notre étude, tous les patients ont été traités par une chimiothérapie.

Aucun patient n'a bénéficié d'une radiothérapie du fait ; d'une part, de l'accès difficile à la radiothérapie dans notre contexte et, d'autre part, de l'agressivité de ce type histologique et la prise en charge à des stades relativement avancés (tous les patients sont décédés avant la radiothérapie).

➤ Pour le chondrosarcome mandibulaire et laryngé

La chirurgie est le traitement de référence en l'absence de contre-indication (tumeurs non résécables, ou métastatiques ou patient inopérable).

Le curage ganglionnaire est indiqué en cas d'adénopathies cliniques ou radiologiques.

La radiothérapie post opératoire peut être indiquée, surtout si la tumeur mesure au moins 5 cm de diamètre [37, 38, 46].

Nos deux patients ont bénéficié l'un, d'une chirurgie seule et, l'autre d'une chirurgie suivie de radiothérapie.

L'échec de la chirurgie, avec la survenue de récurrence et ou de métastases pourrait s'expliquer par la difficulté d'avoir des marges de résection saines (2 cm au moins) et le recours tardif aux structures spécialisées dans notre contexte.

La chimiothérapie indiquée en cas de métastases ou, de tumeurs à haut risque métastatique, présente une efficacité faible ou aléatoire [3, 38, 46].

➤ **Pour le mélanome du cavum**

La chirurgie reste le meilleur traitement si elle est possible [32,33].

Notre patient a bénéficié d'une chimiothérapie suivie de radiothérapie, du fait de la difficulté de résection tumorale, qui est souvent délabrante sans être radicale.

Notre cas est superposable à celui de Dhouib où le même traitement fut administré avec une faible réponse clinique [33].

Certains auteurs comme Thierauf et al. ont montré une meilleure réponse des thérapies ciblées telles que l'interféron, comparées à la chirurgie seule [31].

Toutefois, elles restent toujours à l'étude [33].

➤ **Pour le carcinome épidermoïde basaloïde nasopharyngé**

La chirurgie associée à un curage ganglionnaire en cas d'adénopathies cliniques ou radiologiques, est le traitement de base (pour les tumeurs résécables) [38].

Notre patient est traité par chimiothérapie en attendant une radiothérapie (avec une réponse partielle), du fait des limites de l'indication chirurgicale (tumeurs du cavum) et la présence de lésions secondaires. Il est en vie avec un recul de 05 mois. Dans la série de Suk-King Wan, 3 patients traités par radiothérapie, ont connu une survie au-delà de 34 mois, comparée à la médiane de survie de 24 mois, rapportée par la plupart des auteurs [42].

➤ **Pour le carcinome adénoïde kystique nasopharyngé**

La chirurgie suivie de radiothérapie constitue le traitement standard pour les

autres localisations, notamment les glandes salivaires. Cette chirurgie est difficile en cas de localisation nasopharyngée.

Notre patient a bénéficié d'une chimiothérapie (avec une faible réponse clinique), en raison du stade avancé de la lésion (T4) et des difficultés d'accès à la radiothérapie. Considérés comme radio sensibles, les CAK non résecables font appel à la radiothérapie ; cependant, la chirurgie + radiothérapie post opératoire, semblent donner de meilleurs résultats sur le contrôle local et la survie, comparée à la radiothérapie seule [33,47]. De nouvelles techniques d'irradiation et les thérapies ciblées paraissent prometteuses, selon Dhouib et al. et Mezri et al. [33,34].

III-5 Au plan évolutif et pronostique

L'évolution de ces cancers rares et agressifs, est souvent marquée par la récurrence, la poursuite évolutive et les métastases à distance.

Leur pronostic est sombre. En général, la survie dépasse rarement 5 ans.

Le pronostic des lymphomes TNK est sombre, avec une évolution rapide vers le décès, due à l'agressivité de cette forme histologique de cancer, la faible réponse à la radio chimiothérapie et dans notre contexte, le diagnostic à des stades avancés.

Dans notre série, la moyenne de survie des cas de lymphome est de 2 mois.

L'évolution des chondrosarcomes est relativement lente, avec un envahissement progressif des structures anatomiques de voisinage.

Le pronostic est relativement bon; toutefois, il dépend du degré de différenciation tumorale et de la qualité de la résection chirurgicale [48, 49]. Les récurrences tumorales locales sont fréquentes.

Le poumon et l'os sont les sièges de prédilection des métastases [36, 37].

Dans notre étude, les 2 patients ont présenté, respectivement l'un, une poursuite évolutive tumorale, 2 mois après la chirurgie; et l'autre, des métastases pulmonaires 1 an après la fin du traitement.

L'évolution du mélanome du cavum est souvent défavorable. Le pronostic reste sombre, même sous traitement.

Contrairement aux mélanomes cutanés de meilleur pronostic, le mélanome muqueux primitif cervico facial est de pronostic redoutable, la moyenne de survie est de 24 mois selon certains auteurs, ce qui concorde avec notre étude [31,33]. Le patient est décédé 18 mois après la radio chimiothérapie.

Pour le CEB, la présence à elle seule d'un contingent basaloïde, est classiquement associée à un pronostic péjoratif bien que sujet à controverse, de même que le stade qui est le plus souvent avancé au moment du diagnostic [38].

Une évolution métastatique à distance est souvent observée, responsable du décès des patients [39, 42]. C'est le cas chez notre patient qui présente des lésions métastatiques rachidiennes et pulmonaires ; il est toujours vivant, sous traitement par chimiothérapie avec un recul de 5 mois.

L'évolution du CAK du nasopharynx est souvent insidieuse, avec un haut potentiel métastatique et de récurrence locale.

Le pronostic est sombre et dépend de plusieurs facteurs, notamment la composante solide de la tumeur, le stade tumoral avancé et l'invasion périneurale, qui semblent être associés à un pronostic défavorable [50].

Dans notre étude, nous avons noté, une survie de 2 mois (pour le cas de CAK).

L'évolution est souvent fatale, même si des taux de survie prolongée ont été notés.

Des cas de survie à 5 ans, variant de 54 à 100%, ont été rapportés, selon Choi et al. Mekni et al. [47, 51].

Dans la série de Gentile et al., l'utilisation de techniques de radiothérapie telles que la protonthérapie et l'irradiation aux ions de carbone, semblent donner de meilleurs résultats. La survie à 5 ans étant supérieure à 59% [50].

CONCLUSION

Les cancers des VADS représentent l'ensemble des néoformations malignes développées aux dépens des voies aérodigestives supérieures.

Les cancers ORL rares, sont des cancers ORL, rares de par leur type histologique (variants de carcinome épidermoïde, sarcome, lymphome TNK), et ou leur localisation.

Leur diagnostic reste difficile, nécessitant un recours à des anatomopathologistes expérimentés et souvent, à des techniques biomoléculaires complémentaires de l'histologie morphologique et l'immunohistochimie classiques.

L'étiopathogénie de ces cancers rares, diffère de celle des autres cancers des VADS. Si l'intoxication alcoolique tabagique est le facteur de risque prédominant dans les cancers des VADS, elle n'est pas incriminée dans les cancers ORL rares, qui répondent à d'autres facteurs de risque qui ne sont pas suffisamment élucidés.

Le traitement de ces cancers ORL rares est mal codifié, il fait appel à divers moyens thérapeutiques tels que la chirurgie, la radiothérapie et les traitements systémiques.

La chirurgie est le traitement de choix dans bien des cas; toutefois, sa réalisation est souvent difficile, du fait de certaines localisations tumorales et, dans notre contexte, le diagnostic à des stades avancés.

La réalisation d'un curage dépend du grade, qui est souvent en corrélation avec l'agressivité tumorale. La réalisation d'une irradiation postopératoire dépend aussi du grade mais également d'autres critères tels que des marges positives, un envahissement tumoral péri nerveux entre autres.

Le pronostic de ces cancers ORL est sombre, la survie à 5 ans demeure rare.

L'incidence croissante de ces cancers rares dans notre contexte ces dernières années et, le peu d'études consacrées à ce sujet, justifient ce travail.

L'objectif de notre travail était de décrire les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques, puis de les comparer aux données de la littérature.

Nous avons ainsi mené une étude rétrospective sur une période de 11 ans, al-

lant de Janvier 2009 à Juin 2020, incluant 8 patients pris en charge à l'Hôpital Principal de Dakar pour un cancer ORL rare.

La tranche d'âge de 55 ans à 65 ans, était la plus représentée.

L'âge moyen était de 46 ans, avec des extrêmes allant de 17 ans à 65 ans.

Tous les patients étaient de sexe masculin.

Seul un cas de tabagisme chronique a été noté, il n'existait pas de notion d'éthylisme rapportée.

Les délais de consultation étaient compris entre 3 et 6 mois avec un délai moyen de 4 mois.

Les localisations naso sinusienne et nasopharyngée étaient prédominantes.

L'endoscopie a été réalisée dans 42% des cas, avec une biopsie pour examen histologique pour des lésions profondes, d'accès plus difficiles.

Tous les patients ont bénéficié d'une imagerie diagnostique (TDM et ou IRM) objectivant des lésions localement évoluées dans 50% des cas.

Le bilan d'extension (TDM thoraco abdominale) a été réalisé chez tous les patients.

Le type histologique prédominant était le lymphome T NK de type nasal (42 %), suivi du chondrosarcome (28 %).

Le type de traitement le plus utilisé était la chimiothérapie (62,5%), suivi de la chirurgie (25%). Un cas de radiothérapie complémentaire et un cas de radio chimiothérapie ont été notés.

La survie à 5 ans est nulle.

Le taux de survie moyen dans notre étude était de 10 mois.

Au terme de notre travail et tenant compte de nos résultats, nous formulons ces recommandations aux différents intervenants dans la prise en charge de ces cancers :

➤ Aux praticiens hospitaliers et autres personnels soignants :

- pour un diagnostic précoce de ces cancers, avoir toujours la hantise d'un cancer ORL devant la persistance de signes fonctionnels tels que la dysphonie, la dysphagie ou la dyspnée, de même que des signes rhinologiques tels que l'obstruction nasale chronique, les épistaxis récidivantes, la découverte d'une masse cervicale ou d'une adénopathie d'évolution chronique,
- améliorer la qualité de tenue des dossiers médicaux, en insistant à l'interrogatoire, sur la recherche de facteurs de risque classiques pour les cancers des VADS comme le tabac et l'alcool, mais aussi d'autres facteurs de risque pouvant expliquer la survenue d'un cancer rare, tels que l'exposition à certaines substances toxiques, la profession, certaines infections virales chroniques etc.,

Aux décideurs :

- le renforcement et l'amélioration de la qualité de prise en charge de ces cancers par la formation continue du personnel médical (chirurgiens, cytopathologistes, radiologues, chimiothérapeutes et radiothérapeutes) et paramédical,
- le relèvement des plateaux techniques, notamment par l'acquisition d'appareils d'imagerie (IRM et TDM) performants, la vulgarisation et la décentralisation des moyens de radiothérapie,
- la formation de cytopathologistes en nombre suffisant pour pallier les longs délais de mise à disposition des résultats d'histologie l'érection de centres de référence de lutte contre le cancer, dédiés à la recherche et, à la prise en charge des cancers, incluant les cancers rares,
- la création de comités à l'image de ceux des pays développés, chargés de la coordination du diagnostic et, de la prise en charge des cancers

ORL rares, dont le diagnostic et le traitement sont plus difficiles, nécessitant des techniques biomoléculaires et immuno histochimiques complémentaires de l'histologie classique et une prise en charge thérapeutique concertée,

- une meilleure tenue et une mise à jour constante du registre des cancers, ce qui permettra de mieux évaluer les aspects épidémiologiques de ces cancers rares au Sénégal et mieux définir une stratégie préventive.

REFERENCES

Bibliographie

- 1- Réussir ses ECN (collège français d'orl et de chirurgie cervico faciale)**
France Elsevier Masson 4e Edition 2017.
- 2- Albert H, Bozec H.**
Réussir l'ECN (ORL et chirurgie cervico faciale). France Ellipses 2006.
- 3- Baujat B, Thariat J, Baglin AC, Costes V, Testelin S, Reyt É, Janot F, et les membres du REFCOR.**
Cancers ORL rares et REFCOR, Réseau d'expertise français sur les cancers
ORL rares. Bull Cancer 2014; 101 : 411-23.
- 4- Kamal Z.**
Les Cancers de la sphère orl : Expérience du service d'oncologie médicale du CHU Hassan II Fès. Thèse Med Fès 2016; 06 : 193.
- 5- Frank H.**
Netter Précis d'anatomie clinique de Tête et du Cou. Elsevier Masson 2009 ;
284-461.
- 6- Legent F, Perlemuter L, and Vandenbrouck C.**
Cahiers d'anatomie ORL 1969.
- 7- Bonfils F, and Chevalier J.**
In Anatomie ORL.
Flammarion Médecine Sciences 3e Edition Paris : 222-255.

- 8- Manual.**
Cancer Staging Handbook from the AJCC Cancer Staging. New York
Springer-Verlag 2002.
- 9- Réussir ses ECNi**
(Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie).
Elsevier Masson France 4^e Edition 2017.
- 10- Marandas P, Marandas N.**
Epidémiologie des cancers des voies aérodigestives supérieures.
Traité d'ORL Paris Flammarion 2008; 64 : 481-483.
- 11- Niang F.**
Prise en charge des cancers aéro digestives supérieures.
Thèse Med UCAD 2019 ; N° 27.
- 12- Parquet L.**
Survie des patients atteints de carcinome épidermoïde de l'oropharynx
localement avancés traités par radio-chimiothérapie en fonction des
données cliniques, HPV et de la TEP initiale. Thèse Med Paris 2017.
- 13- Chafi H.**
Cancers du nasopharynx chez l'enfant.
Mémoire DES ORL UCAD 2018. N° 255
- 14- Busson P, Ooka T, Corbex M.**
Carcinomes nasopharyngés associés au virus d'Epstein-Barr.
Med Sci (Paris) 2004 ; 20(4) :453-457.
- 15- Ghita B.**

Le carcinome indifférencié du nasopharynx chez l'enfant et l'adulte jeune. Thèse Med Fès 2017; N° 236.

16- Mirghani H, Lacau Saint-Guily J.

Papillomavirus humain et cancer de l'oropharynx.

EMC Oto-rhino-laryngologie 2015; 10(4): 1-12.

17- Chang ET, Adami HO. The enigmatic epidemiology of nasopharyngeal carcinoma. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev* 2006 ; 15 : 1765-77.

18- Hadhri-Guiga B, et al.

Proline homozygosity in codon 72 of TP53 is a factor of susceptibility to nasopharyngeal carcinoma in Tunisia.

Cancer Genet Cytogenet 2007; 178 : 89-93.

19- Danfakha M.

Profil épidémiologique des cancers primitifs des voies aéro-digestives supérieures à l'Hôpital Principal de Dakar.

Thèse Med UCAD 2020 ; N° 29.

20- Cooper M, Jovanovic A, and Nauta J.

Role of genetic factors in the etiology of squamous cell carcinoma of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 121: p.157-160.

21- Sonhaye K.

Aspects épidémiologiques des cancers primitifs des voies aéro-digestives supérieures au service d'ORL du CHU de Fann.

Mémoire DES ORL UCAD 2016; N° 120.

22- Kania R, Laccoureye O.

Cancers de l'oropharynx.
Traité d'ORL Paris 2008; 73 : 550-562.

23- Girod A, Jouffroy T, et al.

Cancers de la cavité orale.
Traité d'ORL Paris Flammarion 2008; 72 : 542-549.

24- Badoual C, Péré H, Cros J, Roussel H.

Head and neck squamous cell carcinoma: What's new in 2009.
Ann Pathol. 2009; 29(4): 265-73.

25- Crissman JD, Sakr WA.

Squamous neoplasia of the upper aerodigestive tract. Intraepithelial and invasive squamous cell carcinoma. In : Head and neck Surgical pathology,
Pilch BZ. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins 2001:p34-52.

26- El Haouari A.

Aspects cliniques, anatomopathologiques, thérapeutiques et évolutifs des mélanomes cutanés et muqueux au CHU Hassan II de Fès : à propos d'une série rétrospective de 68 cas.
Mémoire DES Anatomie Pathologie Fès 2015.

27- Cabanne F, Gagne F, et al.

Anatomie Pathologie : Principes de pathologie générale et spéciale.
Les Presses de l'université Laval Québec 1^{ère} Edition 1980.

- 28- Moubadi Y.**
Les chondrosarcomes, aspects anatomopathologiques et difficultés diagnostiques. A propos de 15 cas expérience du laboratoire d'Anatomie Pathologique de l'hôpital IBN SINA. Thèse Med Rabat 2017; N° 218.
- 29- Najouah Bouhad, et al.**
Lymphome T N/K nasal: à propos de deux cas rares.
Pan African Medical Journal 2018; 30:141.
- 30- Diallo M, Diop A, Diatta BA, et al.**
Extranodal natural killer/T- cell lymphoma, nasal type, in Senegal.
International Journal of Dermatology 2018; 57: 401- 405.
- 31- Thierauf J, Gluck AM, Plinkert P, Veit JA, Hoffmann TK, et al.**
Mucosal melanoma of the cranio-facial region: Surgical challenges and therapeutic options. J.anl. 2019; 46 : 252-259.
- 32- Mardi K.**
Primary mucosal malignant melanoma of nasopharynx: A rare case report.
J Can Res Ther 2014;10 : 416-8.
- 33- Dhouib H, Mnejja M, Bouayed W, Chakroun A, Boudawara T, et al.**
Formes histologiques rares de cancer du cavum.
J.Tun.Orl 2007;19: 47-51.
- 34- Mezri S, Hedhili F, Imène RM, M'Hamed B, Akkari kh.**
Carcinome adénoïde kystique du nasopharynx: un challenge thérapeutique.

J.Tun.Orl 2019; 42: 64-66.

35- You JY, Chi KH, et al.

Radiation therapy versus chemotherapy as initial treatment for localized nasal natural killer(NK) /T-cell lymphoma: a single institute survey in Taiwan. Ann Oncol. 2004;15(4): 618-25.

36- Lame CA, Loum B, Diallo TB, et al.

Chondrosarcoma of the thyroid cartilage: a rare laryngeal malignancy. Otorhinolaryngol Head Neck Surg 2017; 2(5): 1-3.

37- M. Ndiaye, E.E.M. Nao, I. Thiam, et al.

Chondrosarcome mandibulaire: à propos d'un cas et revue de la littérature.

African Journal of Cancer 2010; 3(1): 82-84.

38- Aegerter P, BAUJAT B, BENSADOUN RJ et al.

Tumeurs malignes primitives des voies aérodigestives supérieures en excluant le carcinome épidermoïde de type « commun »

Recommandation pour la Pratique Clinique. REFCOR, juillet 2009.

39- Unsal AA, Booth JR, Rossi NA, Byrd JK, Kountakis SE.

Basaloid nasopharyngeal carcinoma : A population-based analysis of a rare tumor.

Laryngoscope 2019; 129(12): 2727-2732.

40- Garrington G, Collet W

Chondrosarcome of the jaw: analysis of 39 cases.

J Oral Pathol 1988; 17:12-20.

- 41- Campanacci M.**
Bone and Soft Tissue Tumors. Springer New York 1986: 267-304.
- 42- Suk-King Wan F.R.C.P.A et al.**
Basaloid- squamous carcinoma of the nasopharynx. An epstein-barr virus-associated neoplasm compared with morphologically identical tumors occurring in other sites.
ACS Journals 1995; 76:1689-93.
- 43- CS Romero, OP Almeida, et al.**
Extranodal NK/T-Cell Lymphoma, Nasal Type in Guatemala: An 86-Case Series Emphasizing Clinical Presentation and Microscopic Characteristics.
Head and Neck Pathology 2019; 13: 624-634.
- 44- Diop EM, Diouf R, Ndiaye IC, Tending G, Touré S.**
Maladies tropicales oto-rhino-laryngologiques.
EMC Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS Paris 2000.
- 45- Blustajn J, Mabile L.**
Place de l'imagerie dans la prise en charge des cancers des voies aérodigestives supérieures.
La Lettre du Cancérologue 2011; 20: 108-114.
- 46- Obeso S, Llorente JL, Díaz-Molina JP, et al.**
Surgical treatment of head and neck chondrosarcomas.
Acta Otorrinolaringol Esp 2010; 61: 262-271.

- 47- Choi Y, Kim SB, Yoon DH, Kim JY, Lee SW, Cho KJ.**
Clinical characteristics and prognostic factors of adenoid cystic carcinoma of the head and neck.
Laryngoscope 2013; 123: 1430-8.
- 48- Nao EE, Bozec A, Vallicioni J, Poissonnet G, Riss JC, et al.**
Laryngeal chondrosarcoma: report of two cases.
Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis 2011; 128: 191-193.
- 49- Chin OY, Dubal PM, Sheikh AB, Unsal AA, Park RC, et al.**
Laryngeal chondrosarcoma: A systematic review of 592 cases.
Laryngoscope 2017 ; 127: 430-439.
- 50- Gentile MS, Yip D, Liebsch NJ, Adams JA.**
Definitive proton beam therapy for adenoidcystic carcinoma of the nasopharynx involving the base of skull.
Oral Oncol. 2017; 65: 38-44.
- 51- Mekni A, Bouraoui S, Amdouni N, Tounsi-Guettiti H, et al.**
Une tumeur rhinopharyngée rare. Ann Pathol 2004; 24: 375-

PRISE EN CHARGE DES CANCERS ORL RARES
A PROPOS DE 8 CAS A L'HOPITAL PRINCIPAL DE DAKAR

RESUME

OBJECTIFS : L'objectif de ce travail, était de déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, histopathologiques des cancers ORL rares et, d'en évaluer les aspects thérapeutiques, évolutifs et pronostiques.

MATERIELS ET METHODES : Nous avons mené une étude rétrospective, descriptive, portant sur des patients suivis au service d'ORL de l'Hôpital Principal de Dakar, pour un cancer de la sphère ORL avec une forme histopathologique rare, sur une période de 11 ans, allant du 01 Janvier 2009 au 30 Juin 2020.

OBSERVATIONS : Nous rapportons huit observations de patients, dont l'âge moyen était de 46 ans. La tranche d'âge entre 55 et 65 ans était la plus représentée, avec des extrêmes allant de 17 ans à 65 ans. Tous nos patients étaient de sexe masculin.

Sur le plan clinique, les localisations naso sinusienne et nasopharyngée étaient prédominantes. Les délais de consultation étaient compris entre 3 et 6 mois avec un délai moyen de 4 mois.

Sur le plan paraclinique, tous nos patients avaient bénéficié d'une imagerie (TDM et ou IRM). L'endoscopie a été réalisée dans 42%. Tous nos patients avaient bénéficié d'une biopsie avec un examen histopathologique.

Le lymphome T NK était le type histologique le plus fréquent (42%) suivi du chondrosarcome (28%).

Au plan thérapeutique, la chimiothérapie associée ou non à la radiothérapie était le traitement le plus utilisé (62,5%), suivi de la chirurgie (25%).

La moyenne de survie était de 10 mois pour les cas de lymphome TNK, contre 10 mois pour les cas de chondrosarcome. Tous nos patients sont décédés à l'exception d'un seul, qui est en vie avec un recul de 5 mois.

CONCLUSION : Les cancers ORL rares, sont une entité particulière de type histologique, peu fréquent et agressif. Ils sont caractérisés par un risque élevé de récurrence locale et de métastases à distance. Leur diagnostic est difficile nécessitant des techniques particulières, complémentaires de l'histologie classique, leur traitement n'est pas suffisamment codifié et leur pronostic est sombre.

La mise sur pied de centres de lutte contre le cancer, bien équipés, la création de réseaux d'experts pour la prise en charge des cancers rares, de même que la mise à jour constante du registre national des cancers, pourraient aider à améliorer les possibilités diagnostiques et thérapeutiques de ces entités.

MOTS CLES : Cancers rares, ORL, VADS, Sénégal