

Métastase orbitaire révélatrice d'un carcinome de type indifférencié du nasopharynx: à propos d'un cas

Orbital metastasis revealing an Undifferentiated Carcinoma of Nasopharyngeal Type: a case report

Senda Turki, Ali Mardassi, Maher Abouda, Amani Hachicha, Wady Ben Jallel

Service ORL-Hôpital des FSI Tunis la Marsa / Faculté de médecine de Tunis el Manar

RÉSUMÉ

L'atteinte orbitaire dans le carcinome indifférencié du nasopharynx (UCNT) se voit habituellement dans un cortège sémiologique riche, témoin de l'importance de l'évolution tumorale. Nous rapportons l'observation d'un mode de révélation rare de cette affection : une métastase orbitaire bilatérale isolée. Les signes d'appel étaient une exophtalmie associée à un flou visuel et une rougeur oculaire d'aggravation progressive. L'imagerie a permis de mettre en évidence les masses rétro-orbitaires et de cerner les extensions tumorales. Après bilan d'extension, la tumeur a été classée T4N1M1 et le patient traité par chimio-radiothérapie concomitante. Une rémission notable avec régression des masses orbitaires a été notée avec un recul de 18 mois.

Mots-clés

Carcinome indifférencié du nasopharynx, métastase orbitaire, imagerie, chimio-radiothérapie.

SUMMARY

The evolution of the undifferentiated carcinoma of the nasopharynx (NPC) is marked by the occurrence of regional or distant metastasis. We report a rare observation of bilateral orbital metastasis of NPC. Clinical symptoms were ocular proptosis, blurred vision and eye redness. Imaging permitted to precise the extensions of the tumor which was classified T4N1M1 after clinical and paraclinical exams. The treatment consisted of concomitant radiochemotherapy. The evolution didn't revealed recurrence of the disease after 18 months.

Key-words

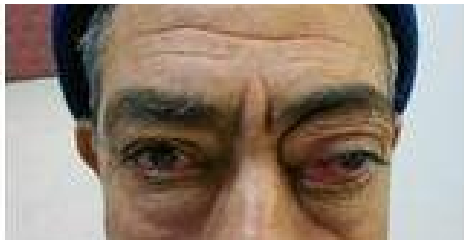
Undifferentiated carcinoma of the nasopharynx, orbital metastasis, imaging, radiochemotherapy.

Les cancers du cavum sont dominés principalement par les carcinomes indifférenciés (UCNT). La Tunisie constitue une zone de risque intermédiaire où l'incidence avoisine 3 nouveaux cas/100 000 habitants/an (1,2). Contrairement aux autres tumeurs de la tête et du cou, le cancer du nasopharynx est caractérisé par un taux élevé de dissémination métastatique qui révèle parfois la maladie (3). L'atteinte orbitaire se voit le plus souvent par extension tumorale locorégionale et très rarement par dissémination métastatique. Elle est principalement l'apanage des formes récidivées.

OBSERVATION

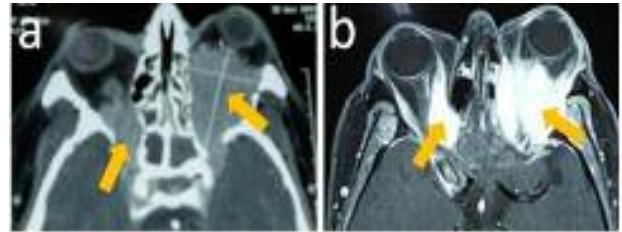
M. L., âgé de 58 ans, sans antécédents pathologiques notables a consulté en ophtalmologie pour une exophtalmie bilatérale, prédominant à gauche, associée à un flou visuel avec rougeur oculaire, symptomatologie d'aggravation progressive depuis quelques mois (Figure 1).

Figure 1 : exophtalmie bilatérale surtout gauche associée à un flou visuel et une rougeur oculaire



Une imagerie du massif facial demandée dans le cadre du bilan diagnostique, a révélé la présence de masses tumorales intra-orbitaires bilatérales avec lyse osseuse de la base du crâne (Figure 2). Le patient nous a été adressé pour une biopsie de la masse intra-orbitaire qui a été faite sous anesthésie générale par voie externe. Dans le même temps opératoire, une endoscopie nasale a été réalisée et n'a révélé aucune anomalie, ni au niveau des fosses nasales ni au niveau du nasopharynx. Toutefois et à titre systématique, une biopsie profonde du nasopharynx (sous-muqueuse) a été réalisée. L'examen anatomopathologique des masses intra-orbitaires et de la biopsie du cavum a conclu à un carcinome indifférencié du nasopharynx de type UCNT (Undifferentiated Carcinoma of Nasopharyngeal Type «). Le bilan d'extension de la maladie a permis de la classer T4N1M1 et un protocole de chimio-radiothérapie concomitante a été institué. L'évolution a été bonne avec une régression rapide et durable des masses tumorales intra-orbitaires. Des séquelles ophtalmologiques ont été notées : paralysie du nerf moteur oculaire commun gauche et détérioration partielle de l'acuité visuelle. Le recul actuel est de 18 mois.

Figure 2 : Masses orbitaires bilatérales intra et extra-coniques:(a) TDM en coupe axiale après injection de produit de contraste :rehaussement hétérogène des masses tumorales avec lyse osseuse sphénoïdale.(b) : IRM en coupe axiale en séquence T1 .



DISCUSSION

Le cancer du nasopharynx est caractérisé par une forte tendance à la dissémination métastatique qui est liée à l'importance de l'envahissement tumoral (stade T), mais aussi et surtout à l'atteinte ganglionnaire (stade N) de la tumeur initiale (4,5). L'envahissement orbitaire se fait habituellement par extension directe à travers différentes voies. La plus fréquente se fait par extension à la fosse ptérygo-palatine et à la fosse infra-temporale, puis à la fissure orbitaire inférieure dont la partie la plus postérieure répond à l'apex orbitaire. Plus accessoirement, l'envahissement tumoral peut se faire par la voie des sinus paranasaux, principalement l'ethmoïde et le sphénoïde, à la faveur d'une érosion de la frêle lame papyracée, pour atteindre la partie médiale de l'orbite ou la région rétro-bulbaire. Beaucoup plus rarement la tumeur, atteignant le sinus maxillaire envahit l'orbite par effraction du plancher orbitaire (A).

Dans la littérature, plusieurs cas de métastases au niveau du canal lacrymonasal ont été rapportés mais les métastases orbitaires en dehors d'une extension locale directe de la tumeur semblent être plus rares (8,9).Elles siègeraient préférentiellement à la partie antérieure et nasale de l'orbite et seraient l'apanage des formes récidivées. (B)

Les manifestations cliniques liées à ces métastases orbitaires sont peu spécifiques: exophtalmie, diplopie binoculaire, œdème ou tuméfaction périorbitaire. Parfois, il peut s'y associer des douleurs, une diminution de l'acuité visuelle ou une atteinte d'un nerf crânien (9) (A). L'apport de l'imagerie est incontournable dans le bilan diagnostique de la maladie et l'évaluation de l'extension locale osseuse et extra-osseuse (10).

La tomodensitométrie (TDM) est très performante dans la mise en évidence des lésions osseuses de la base du crâne, du cadre orbitaire et des parois naso-sinusiennes (4,8). Par ailleurs, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) a démontré sa supériorité par rapport à la TDM dans la mise en évidence de l'envahissement des parties molles et des paires crâniennes, dans la caractérisation de certaines masses intra-sinusiennes et dans la

distinction entre les récives tumorales et les remaniements de fibrose cicatricielle post-radique (6,7). Cet intérêt de l'IRM est d'autant plus précieux que la taille tumorale est importante ou qu'elle s'étend vers le cerveau, les orbites et les espaces parapharyngés. A tel point que les radiothérapeutes exigent désormais une IRM cervico-faciale lors du protocole d'irradiation des UCNT étendus pour mieux cerner le volume tumoral et ses extensions à l'espace para et rétropharyngé (10,11). Au terme du bilan d'extension, nous avons considéré l'atteinte orbitaire de notre patient comme métastase devant sa bilatéralité, ainsi que l'absence d'envahissement de la fosse infra-temporale et des sinus paranasaux. (C)La tumeur a été classée T4, du fait de la lyse osseuse de la base du crâne.

Le traitement de référence des UCNT du cavum reste l'association : radiothérapie et chimiothérapie selon plusieurs protocoles (3). Les tumeurs localement évoluées, avec ou sans atteinte basi-crânienne doivent avoir un traitement plus agressif. La dose de radiothérapie dans la tumeur et le cavum doit être au moins de 70 Gy et la dose prophylactique ganglionnaire au moins de 50 Gy (12).

En cas de récive locale, un complément de radiothérapie peut permettre d'obtenir le contrôle local. Il peut s'agir d'une radiothérapie externe conformationnelle ou idéalement d'une radiothérapie avec modulation d'intensité (IMRT) (2,10).

En cas d'envahissement orbitaire initial, ou à fortiori, métastatique, le traitement repose toujours sur la radiothérapie avec des contraintes liées à la nécessité de protection des tissus sains de voisinage et au respect des doses d'irradiation (5).

En effet, après une irradiation orbitaire, des séquelles peuvent apparaître à partir de 35 Gy pour les yeux et à partir de 54 Gy pour le nerf et le chiasma optique, même après l'utilisation de caches de protection adaptés (2,7,13).

La stratégie thérapeutique doit toujours être prise au sein d'un comité de concertation pluridisciplinaire, où les exigences carcinologiques priment souvent sur les séquelles fonctionnelles prévisibles (3).

Dans ce cadre particulier d'extension tumorale orbitaire, l'apport de l'IMRT a été souligné par plusieurs équipes, car il permet d'obtenir une couverture optimale pour les différents volumes cibles prévisionnels, tout en préservant au mieux les structures de voisinage à risque (2,7,14).

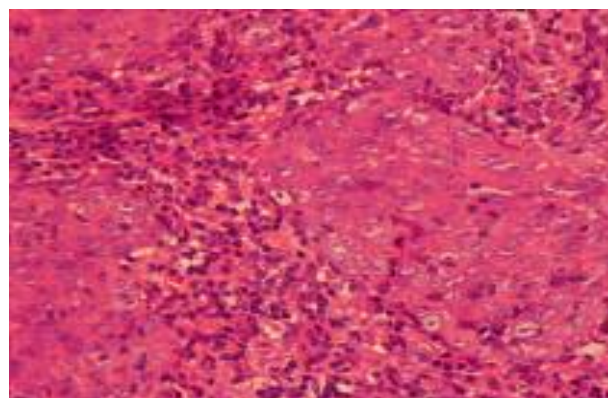
Le deuxième pilier du protocole thérapeutique est la chimiothérapie, et il semble que les protocoles les plus efficaces sont ceux associant l'IMRT à une chimiothérapie concomitante incluant la cisplatine (14). Les avantages principaux de l'association de la cisplatine comme chimiothérapie d'association sont, d'une part que son champ de toxicité ne recouvre pas celui de la radiothérapie, et d'autre part, qu'elle potentialise l'effet de la radiothérapie en favorisant

la réoxygénation et le recrutement des cellules en phase de prolifération et en radiosensibilisant les cellules hypoxiques (12).

Dans les carcinomes du nasopharynx localement évolués, certains auteurs proposent des polychimiothérapies d'association, essentiellement cisplatine et 5-fluoro-uracile, pour optimiser les résultats thérapeutiques mais au prix d'une iatrogénicité plus importante (12). D'autres équipes ont utilisé une chimiothérapie néoadjuvante par docétaxel, cisplatine et 5-fluoro-uracile, suivie d'une chimioradiothérapie concomitante avec cisplatine, mais la toxicité aiguë et tardive du protocole était jugée importante (3).

L'évolution post-thérapeutique des patients atteints d'UCNT du cavum étendus à l'orbite est variable, bien que l'extension orbitaire initiale ou métastatique ainsi que l'atteinte des nerfs oculomoteurs soit considérée comme un facteur de mauvais pronostic, avec un taux élevé d'échec thérapeutique et de faibles chances de survie à distance (4). Néanmoins, les traitements de rattrapage des récives ou métastases locorégionales des cancers du cavum peuvent entraîner de longues survies, en cas de mise en route rapide d'un traitement adapté et d'une réponse adéquate du patient, moyennant des séquelles fonctionnelles essentiellement visuelles (12).

Figure 3: Prolifération carcinomateuse indifférenciée - amas de cellules tumorales éosinophiles atypiques d'aspect syncytial et disposées dans un stroma lymphoïde. (HE X 400)



CONCLUSION

Les métastases orbitaires révélatrices d'UCNT du cavum est une entité exceptionnelle mais possible, notamment dans les formes tumorales à extension sous-muqueuse prédominante. Le problème principal qui se pose au praticien est de différencier entre extension locorégionale et métastase. Les protocoles thérapeutiques doivent être adaptés à chaque cas et prendre en compte l'extension de la maladie, les doses précédemment délivrées, les volumes irradiés, la condition générale du patient et le matériel disponible dans chaque centre.

Références

1. Wided BA, Hamouda B, Hamadi H, Mansour BA. Nasopharyngeal carcinoma incidence in North Tunisia: negative trends in adults but not adolescents, 1994-2006. *AsianPac J Cancer Prev.* 2015;16(7):2653-7.
2. Fleury B, Biston MC, Montbarbon X, Pommier P. Cancers du cavum de l'adulte. *Cancer/Radiothérapie.* 2010; 14:S23-S33.
3. Djemaa-Bendjazia A, Sahli B, Bali MS. Chimiothérapie d'induction par docétaxel, cisplatine et 5-fluoro-uracile (TPF) suivie de chimioradiothérapie concomitante dans le cancer du cavum localement évolué non métastatique, à propos de 25 cas. *Cancer/Radiothérapie.* 2012 ;16 :524-81.
4. Altun M, Tenekeci N, Kaytan E, Meral R. Locally advanced nasopharyngeal carcinoma: computed tomography findings, clinical evaluation, and treatment outcome. *Int. J. Radiation Oncology Biol. Phys.* 2000;47 (2):401-4.
5. Sanguineti G, Geara FB, Garden AS, Tucker SL, Ang KK, Morrison WH et al. Carcinoma of the nasopharynx treated by radiotherapy alone: determinants of local and regional control. *Int. J. Radiation Oncology Biol. Phys.* 1997;37 (5):985-96.
6. Hsu WM1, Wang AG. Nasopharyngeal carcinoma with orbital invasion. *Eye.* 2004 ;18(8):833-8.
7. Ching ASC, Chong VFH, Khoo JBK. CT Evaluation of Nasolacrimal Relapse of Nasopharyngeal Carcinoma. *Clinical Radiology.* 2003;58:642-7.
8. Klauss V, Chana H. Ocular tumors in Africa. *Sot. Sci. Med.* 1983;17 (22):1743-50.
9. Zhang H, Yan JH, Wu ZY, Li YP. Clinical analysis of orbital metastasis from nasopharyngeal carcinoma. 2006 ;42(4):318-22. Chinese.
10. Lai V, PekLanKhong PL. Updates on MR imaging and 18F-FDG PET/CT imaging in nasopharyngeal carcinoma. *Oral Oncology.* 2014;50:539-48.
11. Chang JTC, Lin CY, Chen TM, Kang CJ, Ng SH, Chen IH. Nasopharyngeal carcinoma with cranial nerve palsy: the importance of MRI for radiotherapy. *Int. J. Radiation Oncology Biol. Phys.* 2005;63 (5):1354-60.
12. Marcy PY, Zhu Y, Bensadoun RJ. Volumes cibles en radiothérapie des tumeurs de la tête et du cou Radiothérapie conformationnelle avec modulation d'intensité (RCMI) des carcinomes du cavum : aspects pratiques de la délinéation des volumes cibles et des organes critiques. *Cancer/Radiothérapie.* 2005 ;9 :240-50.
13. Emami B, Sethi A, Petruzzelli GJ. Influence of MRI on target volume delineation and IMRT planning in nasopharyngeal carcinoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2003;57:481-8.
14. Amrith S. Antero-medial orbital masses associated with nasopharyngeal carcinoma. *Singapore Med J.* 2002 ;43(2):097-9.
15. Noël G, Dessard-Diana B, Vignot S, Mazon JJ. Les traitements des cancers du nasopharynx : revue de la littérature. *Cancer/Radiother.* 2002;6:59-84.
16. Kochbati L, Essaidi I, Labidi M, Yahiaoui S, Ben Salem L, Nasr C et al. Évaluation des doses de tolérance des organes à risque après radiothérapie bidimensionnelle des cancers du nasopharynx classés T4 chez les sujets jeunes. *Cancer/Radiothérapie.* 2012 ;16 :524-81.
17. Wee CW, Keam B, Heo DS, Sung MW, Won TB, Wu HG. Locoregionally advanced nasopharyngeal carcinoma treated with intensity-modulated radiotherapy plus concurrent weekly cisplatin with or without neoadjuvant chemotherapy. *Radiat Oncol J.* 2015;33(2):98-108.