

Cancers des sinus et des fosses nasales

Les cancers du cavum, sinus et glandes salivaires sont des tumeurs rares selon la définition du REFCOR.

Les cancers des sinus de la face représentent entre 0,2 % et 0,8 % de l'ensemble des cancers et moins de 5 % des cancers ORL. La prépondérance des formes évoluées T3 T4 (65 % à 85 %) lors du diagnostic s'explique par une symptomatologie non spécifique rhino-sinusienne conduisant à un diagnostic tardif.

Par ordre de fréquence, les sinus les plus touchés sont :

- ◆ le sinus maxillaire (35 %)
- ◆ le sinus éthmoïde (30 %)
- ◆ des fosses nasales (16 %)
- ◆ du sinus sphénoïde de 0,4 % à 3 %
- ◆ et enfin du sinus frontal de 0,1 % à 4 % selon les acteurs.

Sur le plan histologique, on retiendra que :

- ◆ les cancers du sinus maxillaire sont principalement des carcinomes épidermoïdes à 85 % des cas.
- ◆ Les cancers du sinus éthmoïdal sont principalement :
 - des adénocarcinomes (50 %)
 - puis des carcinomes épidermoïdes (30 %)
 - et 20 % d'un ensemble hétérogène de tumeurs beaucoup plus rare : LMNH, mélanome, esthésioneuroblastome, rhabdomyosarcome...

Ne seront discutés dans ce thésaurus que les 2 formes les plus fréquentes : adénocarcinomes et carcinomes épidermoïdes (autres histologies : RCP REFCOR)

Déclaration systématique maladie professionnelle

Toute pathologie unilatérale associée à une lyse sur un scanner des sinus justifie la réalisation d'une **IRM**. L'imagerie doit être réalisée avant la biopsie car elle permet d'éviter des complications hémorragiques pour certains types de tumeurs et permet d'optimiser le site de la biopsie et diminuer les faux négatifs (polype sentinelle).

En cas de tumeur d'allure maligne il faut réaliser une **biopsie avec un envoi en pièce fraîche** étant donné le risque de lymphome dans cette localisation.

Les biopsies doivent être largement privilégiées par rapport à des exérèses à visée diagnostique (éthmoïdectomie, etc...) car la connaissance du pied d'insertion de ces tumeurs est capitale. L'absence de cible thérapeutique visible est également problématique.

Problèmes de diagnostics différentiels pour les tumeurs à cellules rondes et les tumeurs de morphologie indifférenciée : il est recommandé d'utiliser un nombre suffisant d'anticorps comprenant des anticorps dont on attend la positivité mais aussi des anticorps dont on attend la négativité (éliminer par principe un diagnostic de rhabdomyosarcome sur une tumeur à cellules rondes).

Indications thérapeutiques

☑ Sur le T :

- Si résécable
 - ↪ Chirurgie
 - ↪ RT post-opératoire option surveillance si :
 - ADKT1 T2 ; CE T1, ENB bas grade
 - Seulement si marges saines
 - ↪ RCC si carcinome épidermoïde en marges positives
- Sinon :
 - ↪ RT
 - ↪ RT + traitement médical (chimio ou CETUXIMAB) si carcinome épidermoïde

☑ Sur le N :

- Si N+ : évidemment radical modifié + RT 65 Gy
- Si N0 :
 - ↪ Si CE, Carc indiff, ENB haut grade, mélanome : RT 50 Gy
 - ↪ Sinon : Surveillance

Classification

AJCC/UICC 7th Edition

TNM

T : Tumeur primitive

Tx : La tumeur primitive ne peut être évaluée

T0 : Pas de tumeur primitive décelable

Tis : Carcinome *in situ*

SINUS MAXILLAIRE :

T1 : Tumeur limitée à la muqueuse maxillaire sans ulcération ou destruction osseuse

T2 : Tumeur avec érosion ou destruction osseuse, incluant la voûte palatine et/ou le méat nasal moyen, mais respectant la paroi postérieure du sinus maxillaire et les apophyses ptérygoïdes

T3 : Tumeur envahissant l'une des structures suivantes : os de la paroi postérieure du sinus maxillaire, tissus sous cutanés, plancher ou paroi médiane de l'orbite, fosse ptérygoïde, sinus ethmoïdal.

T4 : Tumeur avancée localement :

T4a : envahissant le contenu orbitaire antérieur, peau des joues, apophyses ptérygoïdes, fosse infra-temporale, lame criblée, sinus frontal ou sphénoïde

T4b : envahissant l'une des structures suivantes : apex orbitaire, dure-mère, lobe frontal, nerfs crâniens (autres que la branche de division V2 du nerf trijumeau), nasopharynx, clivus

SINUS ETHMOÏDAL & CAVITE NASALE :

T1 : Tumeur limitée à un site anatomique naso-ethmoïdal avec ou sans érosion osseuse

T2 : Tumeur étendue à 2 sites anatomiques naso-ethmoïdaux (ou région adjacente) avec ou sans érosion osseuse.

T3 : Tumeur envahissant l'une des structures suivantes : plancher ou paroi médiane de l'orbite, sinus maxillaire, palais, lame criblée.

T4 : Tumeur avancées localement :

T4a : envahissant l'une des structures suivantes : contenu orbitaire antérieur, peau du nez ou des joues, étage antérieure, sinus frontal ou sphénoïde

T4b : envahissant l'une des structures suivantes : cône orbitaire, dure-mère, encéphale, étage moyen, nerfs crâniens (autres que la branche de division V2 du nerf trijumeau), nasopharynx, clivus

N : Adénopathies cervicales

N0 Pas d'adénopathie régionale métastatique

N1 Métastase ganglionnaire homolatérale unique ≤ 3cm

N2 Métastase(s) ganglionnaire(s) > 3cm et ≤ 6cm

N2a : homolatérale unique

N2b : homolatérales multiples

N2c : bilatérales ou controlatérales

N3 Métastase(s) ganglionnaire(s) > 6cm

M : Métastases à distance

M0 Pas de métastases à distance

M1 Présence de métastase(s) à distance

Stades

Stade 0 :	Tis – N0 – M0	
Stade I :	T1 – N0 – M0	
Stade II :	T2 – N0 – M0	
Stade III :	T1/T2/T3 – N1 – M0	T3 – N0 – M0
Stade IVA :	T1/T2/T3 – N2 – M0	T4a – N0/N1/N2 – M0
Stade IVB :	Tous T – N3 – M0	T4b – tous N – M0
Stade IVC :	Tous T – Tous N – M1	

Traitement

Le traitement sera fonction de l'histologie et de la localisation.

En raison de la faible incidence de ces tumeurs, il n'y a pas dans la littérature d'étude comparative randomisée ou non permettant de comparer les différentes prises en charge thérapeutiques. Les recommandations sont donc basées sur des études de niveau de preuve 4 ou des accords professionnels et en particulier sur les recommandations du REFCOR.

Chirurgie

Le principe est l'exérèse macroscopique totale et microscopique avec des marges d'exérèse suffisantes et non une réduction tumorale. Cette exérèse doit être compatible avec une morbidité acceptable. L'évaluation de la résecabilité doit se faire dans le cadre d'une RCP et, au moindre doute par des équipes rompues à toutes les techniques d'exérèse (résections de la base du crâne, chirurgie par voie endoscopique à 4 mains ...), et de reconstruction (lambeaux libres, épithèses...). La notion de résecabilité, qui concerne la situation néoplasique, est différente de la notion d'opérabilité, qui s'adresse au patient et qui prend en compte non seulement le statut tumoral mais aussi les co-morbidités associées, l'âge et le terrain.

Structures anatomiques devant faire l'objet d'une discussion au cas par cas : orbite, dure mère et lobe frontal, fosse infra-temporale. En revanche, une lyse complète de l'apophyse ptérygoïde, sinus caverneux, fond du cône orbitaire sont associés à un pronostic très péjoratif et une chirurgie en marge saine impossible.

Échantillonnage : toute tumeur nasosinusienne doit faire l'objet de prélèvements suffisants voire d'une inclusion totale en raison de la possibilité de carcinome sur lésions bénignes pré existantes (exemple du carcinome épidermoïde sur papillomes inversés), d'aspects morphologiques variés, de la présence de contingent dédifférencié influant sur le pronostic, ainsi que pour la qualité du grade histologique.

Étude des marges d'exérèse : souvent difficile au niveau du massif facial ; il convient de recommander au chirurgien de réaliser lors de l'intervention, un maximum de prélèvements périphériques. Le compte-rendu histologique doit être le plus précis possible, sur la pièce d'exérèse et sur chaque prélèvement chirurgical périphérique communiqué séparément.

Radiothérapie

Elle doit utiliser au minimum une technique conformationnelle 3D et se conformer aux règles édictées dans le «Guide des Procédures de Radiothérapie Externe 2007 » de la Société Française de Radiothérapie Oncologique.

L'irradiation conformationnelle 3D avec modulation d'intensité doit se développer du fait de la diminution des effets secondaires.

Chimiothérapie

Elle est recommandée pour les carcinomes épidermoïdes et les SNUC, par analogie avec les autres localisations des VADS.

Références

- [REFCOR 2009 – Recommandation pour la Pratique Clinique – Tumeurs malignes primitives des fosses nasales et des sinus](#)
- *S.F. de Radiothérapie Oncologique Guide des Procédures de Radiothérapie Externe 2007*

Arbre décisionnel

