

Recommandation pour la Pratique Clinique

G2 - Tumeurs malignes primitives de l'oreille

La présente Recommandation pour la Pratique Clinique a été élaborée sur la base d'une revue des données de la littérature et des avis des experts du Groupe de Travail. Les recommandations pour la prise en charge diagnostique et thérapeutique ainsi que la surveillance des **cancers de l'oreille et du rocher de l'adulte** sont stratifiées selon les **4 localisations** :

- Méat auditif externe
- Oreille moyenne
- Méat auditif interne
- Autres : rocher, sac endolymphatique...

(Les lymphomes sont exclus).

Cette **Recommandation pour la Pratique Clinique** comporte :

- Argumentaire bibliographique (48 pages, accessible sur demande auprès du secrétariat de la SFORL)
- Recommandation (21 pages et 1 annexe, présent document)
- Synthèse (4 pages, accessible sur demande auprès de la SFORL).

Document finalisé en juillet 2009 par le Groupe de Travail,
sous réserve de l'avis du comité de validation des recommandations HAS/INCa.

Participants

Bureau REFCOR

Dr Philippe AEGERTER (Méthodologiste
Tumorotheque)

Dr Bertrand BAUJAT (Coordinateur REFCOR)

Pr René-Jean BENSADOUN (Pilote G4 Glandes
salivaires)

Pr Frédéric CHABOLLE (Secrétaire général SFORL)

Pr Dominique CHEVALLIER (Pilote G3 VADS)

Dr Alain COSMIDIS (Pilote G3 VADS)

Pr Jean LACAU SAINT GUILY (Pilote G4 Glandes
salivaires)

Pr François JANOT (Pilote G1 Sinus)

Pr Émile REYT (**Pilote G2 Oreille**)

Pr Olivier STERKERS (**Pilote G2 Oreille**)

Pr Michel ZANARET (Pilote G1 Sinus)

Groupe de Travail « Oreille »

Dr Jean-Loup BENSIMON (Paris,
Imagerie médicale)

Dr Alexis BOZORG-GRAYELI (Clichy, ORL et CCF)

Dr Bernard COLIN (Lyon, ORL et CCF)

Pr Vincent DARROUZET (Bordeaux, ORL et CCF)

Dr Gilles DOLIVET (Vandœuvre les Nancy,
ORL et CCF)

Dr Sandrine FAIVRE (Clichy, Oncologie)

Pr Jean-Pierre LAVIEILLE (Marseille, ORL et CCF)

Pr Émile REYT (Grenoble, ORL et CCF)

Pr Olivier STERKERS (Clichy, ORL et CCF)

Pr Francis VEILLON (Strasbourg, Imagerie médicale)

Pr Christophe VINCENT (Lille, ORL et CCF)

Dr Michel WASSEF (Paris, Anatomopathologiste)

Groupe de Lecture « Oreille »

Dr Anne-Catherine BAGLIN (Suresnes,
Anatomopathologie)

Pr Claude BEAUVILLAIN DE MONTEUIL (Nantes,
ORL et CCF)

Pr Jean-Claude CHOBOUT (Besançon, ORL et CCF)

Pr Christian DUBREUIL (Lyon, ORL et CCF)

Dr Frédérique DUBRULLE (Lille, Imagerie
médicale)

Pr André GENTINE (Strasbourg, ORL et CCF)

Dr Pierre GRAFF-CAILLEAUD (Vandœuvre les
Nancy, Radiothérapie)

Dr Benoît GRATACAP (Colombiers, ORL et CCF)

Pr Jean-Philippe MAIRE (Bordeaux,
Radiothérapie)

Pr Christian MARTIN (Saint-Étienne, ORL et CCF)

Pr Jean-Jacques MAZERON (Paris, Radiothérapie)

Pr Guy MOULIN (Marseille, Imagerie médicale)

Pr Alain ROBIER (Tours, ORL et CCF)

Pr Sébastien SCHMERBER (Grenoble, ORL et CCF)

Pr Éric TRUY (ORL et CCF)

Pr François VANECLOO (Lille, ORL et CCF)

Dr Ashok VASDEV (Grenoble, Imagerie médicale)

Organisation : LOB Conseils

Méthode

Le Groupe de Travail s'est appuyé sur le guide d'analyse de la littérature et gradation des recommandations, publié par l'ANAES (Janvier 2000), qui permet d'évaluer le niveau de preuve scientifique apporté par un article en fonction de différents critères :

Niveau de preuve scientifique fourni par la littérature	Force des recommandations
Niveau 1 Essais comparatifs randomisés de forte puissance Méta-analyse d'essais comparatifs randomisés Analyse de décision basée sur des études bien menées	Grade A Preuve scientifique établie
Niveau 2 Essais comparatifs randomisés de faible puissance Etudes comparatives non randomisées bien menées Etudes de cohorte	Grade B Présomption scientifique
Niveau 3 Etudes cas-témoins Essais comparatifs avec série historique	Grade C
Niveau 4 Etudes comparatives comportant des biais importants Etudes rétrospectives Séries de cas Etudes épidémiologiques descriptives (transversale, longitudinale)	Faible niveau de preuve scientifique
Toute autre publication (case report, avis d'experts etc.) Aucune publication	Accord professionnel

Nota : Seuls les grades apparaissent dans ce texte de recommandation. Ils découlent du niveau de preuve scientifique des références citées dans l'argumentaire de cette RPC.

Méat auditif externe

1.1 Rappel des différents types anatomopathologiques

1.1.1 Les différents types anatomopathologiques

Il en existe plusieurs catégories :

- Carcinomes de type épidermoïde
 - o épidermoïde (le plus fréquent)
 - o carcinome verruqueux d'évolution plus lente, sans potentiel métastatique
 - o carcinome basocellulaire
 - o carcinome épidermoïde basaloïde (1 cas évolution favorable)
- Carcinomes de type glandulaire appelés d'origine cérumineuse à point de départ cutané (origine annexielle) :
 - o carcinome adénoïde kystique
 - o adénocarcinome cérumineux et autres carcinomes annexiels
 - o carcinomes de type salivaire : carcinome myoépithélial, carcinome muco-épidermoïde de bas et de haut grade de malignité.

1.1.2 Modalités d'extension des carcinomes du méat auditif externe (MAE)

- Extension locale

Les carcinomes du méat auditif externe vont s'étendre (accord professionnel) :

- Vers l'avant et en bas, à l'articulation temporo-mandibulaire (ATM) et au contenu de la loge parotidienne, puis à la peau de la région cervico-parotidienne.
- En dehors, au pavillon de l'oreille et à la région mastoïdienne.
- En dedans, à la caisse du tympan et aux cavités de l'oreille moyenne, ainsi qu'aux nerf facial, labyrinthe, méat auditif interne, dure mère de l'angle pontocérébelleux.
- En haut et en avant : à la région infratemporale.
- La pointe du rocher est atteinte depuis les cavités de l'oreille moyenne à travers la trompe auditive et le labyrinthe.
- **L'envahissement de la fosse infratemporale est sous-estimé par l'imagerie tomodensitométrique, et nécessite un bilan par IRM (Grade C).**
- **L'extension antérieure est souvent difficile à évaluer car elle passe par les fissures, les cartilages, les canaux vasculaires ou nerveux sans érosion osseuse évidente à son début (accord professionnel).**

- Extension ganglionnaire

La présence d'adénopathie métastatique est un événement peu fréquent et toujours unilatéral (5-15 % des cas) (grade C).

1.2 Modes d'entrée dans le diagnostic

1.2.1 Clinique

Les signes d'appel sont :

- otalgie, otorrhée, otorragie
- hypoacousie ou acouphènes,

- une otite externe maligne qui répond mal au traitement médical doit faire réaliser une large biopsie
- infiltration de la conque ou rétroauriculaire
- nodule ou masse pré auriculaire
- paralysie faciale d'installation progressive.

1.2.2 Imagerie

Cf tableau joint en annexe

1.3 Bilan clinique et paraclinique

1.3.1 L'examen clinique

Il recherche :

- sténose douloureuse du méat auditif
- pus mêlé de sang
- nodule, polype, lésion végétante, ulcération saignant au contact
- atteinte de la membrane tympanique
- infiltration rétroauriculaire de la conque et du pavillon de l'oreille
- atteinte du nerf facial et autres nerfs crâniens
- anomalies des aires ganglionnaires cervicales.

1.3.2 Bilan d'extension locorégionale et général (grade C)

Le bilan de l'extension locorégionale de ces lésions doit toujours comporter un examen tomodensitométrique et une IRM.

- En clinique : bilan audiométrique, explorations vestibulaires et examen clinique des autres nerfs crâniens et des aires ganglionnaires cervicales.
- En imagerie TDM et IRM : les lésions débutantes se présentent comme des épaissements ou des masses tissulaires sans caractéristiques particulières. Le diagnostic de lésion maligne est souvent difficile à évoquer sur la seule imagerie. Les érosions et lyses osseuses plus ou moins aggravées, souvent irrégulières ainsi que l'envahissement des structures anatomiques voisines orientent vers une lésion maligne.
- TDM cervico-thoracique avec injection à la recherche d'adénopathies et de métastases viscérales.
- TEP 18F-FDG : la résolution spatiale de la TEP est de l'ordre de 6-10 mm rend cette technique intéressante pour dépister des métastases infracliniques. Seule ou en fusion avec la TDM, elle n'a pas été évaluée dans cette localisation et mériterait de l'être.

L'imagerie a une place importante dans le suivi de ces lésions (grade C).

L'idéal serait de disposer d'un bilan d'imagerie TDM et IRM post-thérapeutique qui servira de référence dans le suivi (grade C).

1.3.3 Biopsie prélèvement anatomopathologique (grade C)

Il est recommandé de faire une large biopsie, à cheval sur les tissus sains et la lésion, sous anesthésie générale sous microscope après avoir soigneusement nettoyé le méat auditif.

1.4 Classification

Classification de Pittsburgh 1991 modifiée 2002

- T1 La tumeur est limitée au méat auditif externe sans atteinte osseuse
- T2 la tumeur est limitée au MAE et l'atteinte osseuse des parois est inférieure à 5mm
- T3 L'atteinte osseuse pariétale du méat est supérieure à 5 mm,
 - o ou il existe une extension à l'oreille moyenne,
 - o ou une paralysie faciale
- T4
 - o T4 a atteinte des tissus latéraux cutanés (conque, peau retroauriculaire) et des structures parotidiennes, de l'ATM ou de la fosse infratemporale
 - o T4 b atteinte de l'oreille interne et de l'apex pétreux
 - o T4 c atteinte durale et intradurale.

1.5 Modalités de traitement

Il n'existe pas de données comparatives dans la littérature pour établir de recommandation de traitement avec un niveau de preuve.

Le traitement le plus répandu repose essentiellement sur la résection chirurgicale tumorale.

1.5.1 Indications de la chirurgie

- Traitement chirurgical de la tumeur primitive
 - Résection latérale de l'os temporal (dénommée pétrectomie externe) selon Gacek et Lewis. Elle englobe la parotide exofaciale et peut emporter le condyle mandibulaire à cause de perméations antérieures potentielles. L'envahissement de la peau latérale au méat auditif externe oblige à une résection large de la conque et une reconstruction en particulier par un lambeau musculocutané (accord professionnel). (La résection limitée du méat auditif externe quelle qu'en soit la technique (sleeve resection) est réservée à des cas très sélectionnés : tumeurs T1 du toit ou de la paroi postérieure osseuse du MAE) (accord professionnel).
 - Pétrectomie subtotale.
 - Pétrectomie totale qui impose le sacrifice de la carotide interne, une trachéotomie et une alimentation entérale.
 - Pour un certain nombre de lésions, en particulier celles atteignant la fosse infratemporale ou l'oreille moyenne, la résection est étendue en fonction de l'extension tumorale.

Ces interventions doivent être décidées en réunion multidisciplinaire comportant un otologiste rompu à la pratique de la chirurgie du rocher, si cela est nécessaire un neurochirurgien et un chirurgien cervical.

- Traitement chirurgical des aires ganglionnaires cervicales

Il peut être effectué selon un curage ganglionnaire sélectif ou complet (radical modified neck dissection des anglo-saxons).

Un curage sélectif enlève les territoires ganglionnaires IIa, IIb et III ainsi que les ganglions de la région mastoïdienne qui sont les premiers relais ganglionnaires de drainage de l'oreille.

1.5.2 Indications de la radiothérapie

Elle peut être employée de façon exclusive ou après résection chirurgicale. La radiothérapie est préférentiellement proposée en situation adjuvante postopératoire (avis du groupe de travail).

La radiothérapie externe est délivrée en fractionnement standard (2 Gy/séance, 1 séance/jour, 5 jours par semaine). La radiothérapie sera délivrée en technique conformationnelle.

La dose délivrée est de 50 Gy en 5 semaines sur les volumes prophylactiques qui recouvrent les zones à risque d'extension infraclinique locale et régionale (ganglionnaire). Ces volumes sont définis pour chaque tumeur en fonction de sa nature histologique et de son stade TN.

- Radiothérapie exclusive

En cas de radiothérapie exclusive, la dose totale délivrée sur les masses tumorales (T et/ou N) est de 70 Gy en 7 semaines.

- Radiothérapie post-opératoire

En cas de radiothérapie postopératoire, la dose totale délivrée sur les volumes considérés à haut risque de récurrence locale (lit opératoire avec marges insuffisantes ou berges positives, zone ganglionnaire atteinte avec rupture capsulaire) est de 60 à 66 Gy en 6 à 6,5 semaines.

Il est souhaitable que la radiothérapie soit débutée avec un délai maximal de 6 semaines après l'intervention chirurgicale, sous réserve de l'obtention d'une cicatrisation satisfaisante.

1.5.3 Indications de la chimiothérapie

Il n'existe pas d'article dans la littérature démontrant l'intérêt de la chimiothérapie.

1.5.4 Indications thérapeutiques

Elles sont modulées en fonction de chaque type histologique selon leur caractère évolutif et leurs modalités d'extension.

- Carcinomes épidermoïdes, carcinomes épidermoïdes basaloïdes et carcinomes basocellulaires (grade C)

- T1 N0

- Résection latérale de l'os temporal, parotidectomie exofaciale +/- sacrifice de l'ATM en fonction de l'extension tumorale
- Résection limitée du méat auditif externe qui ne peut s'envisager que dans des cas très sélectionnés et doit être réservée à des tumeurs sélectionnées T1 du toit ou de la paroi postérieure osseuse du MAE (bilan par imagerie détaillant particulièrement bien l'absence d'extension osseuse).
- Radiothérapie postopératoire dans tous les cas sauf dans certains cas sélectionnés sur des critères cliniques et histologiques : tumeur exophytique, caractère bien différencié du carcinome ou de bas grade histologique, absence d'angio-invasion, recoups distantes des berges tumorales (marges saines)

- T2 N0

- Résection latérale de l'os temporal, parotidectomie exofaciale +/- sacrifice de l'ATM en fonction de l'extension tumorale
- Radiothérapie postopératoire

- **T3 N0**
 - Pétrectomie subtotale planifiée en fonction de l'extension tumorale selon les données de l'imagerie
 - Radiothérapie postopératoire
- **T4 N0**
 - Discuter suivant l'âge, l'état général,
 - Une pétrectomie totale étendue à la pointe du rocher après oblitération carotidienne si la tolérance de l'oblitération est bonne et si le patient est prêt à affronter des suites opératoires difficiles nécessitant une alimentation entérale et une trachéotomie postopératoires et si l'extension meningo-encéphalique est limitée.
 - Radiothérapie postopératoire
 - Sinon radiothérapie palliative ou chimioradiothérapie concomitante
 - Protonthérapie et hadronthérapie ne sont pas encore évaluées mais pourront être une option thérapeutique.
- En cas de carcinome basocellulaire, un curage ganglionnaire cervical n'est pas indiqué. En cas de carcinome épidermoïde ou basaloïde N0, il sera proposé un curage sélectif ganglionnaire parotidien et cervical en fonction du T.
- Toute atteinte ganglionnaire N1 ou N2 doit faire réaliser un curage complet, radical modifié ou non.
 - Carcinome adénoïde kystique (grade C)

La tumeur doit faire l'objet d'une résection encore plus à distance des limites appréciées sur les données de l'imagerie.

Radiothérapie postopératoire systématique.

- Adénocarcinome, carcinome myo-épithélial et carcinome muco épidermoïde doivent être traités comme un carcinome épidermoïde (grade C). La radiothérapie postopératoire sera discutée en fonction de l'analyse anatomopathologique de la pièce opératoire. Les carcinomes de haut grade seront traités par exérèse chirurgicale suivie systématiquement de radiothérapie.

Protonthérapie et hadronthérapie ne sont pas encore évaluées mais pourront être une option thérapeutique.

1.6 Modalités de surveillance

Elle est clinique et radiologique. Son rythme et ses modalités n'ont pas été analysés dans la littérature.

La périodicité de l'imagerie dépend de la clinique, de l'histologie et du caractère complet ou incomplet de la résection tumorale (accord professionnel).

Recherche de récurrences locales et des localisations secondaires en fonction du potentiel métastatique de chaque type de lésion.

Il faut disposer d'un bilan d'imagerie TDM et IRM post-thérapeutique qui servira de référence dans le suivi (accord professionnel).

Particularités : le carcinome adénoïde kystique est susceptible de donner des métastases, en particulier pulmonaires et osseuses, qu'il faudra s'attacher à dépister au moins pendant les 10 ans qui suivent le traitement (grade C).

Oreille moyenne

2.1 Rappel des différents types anatomopathologiques

- Adénomes et tumeurs carcinoïdes constitués de cellules exocrines et de cellules neuroendocrines (sont intégrés à cette recommandation du fait de l'existence d'exceptionnelles formes malignes avec métastases ganglionnaires)
- Adénocarcinomes de type papillaire avec une architecture glandulaire exocrine
- Paragangliomes constitués de cellules neuroendocrines et sustentaculaires. Environ 4 % des paragangliomes de la tête et du cou présentent des caractères cliniques de malignité.

2.2 Modes d'entrée dans le diagnostic

2.2.1 Clinique

- Otorrhée ou otorragie, otalgies, hypoacousie de transmission ou mixte, sensation de plénitude de l'oreille acouphènes (pulsatiles pour les paragangliomes)
- Vertiges, paralysie faciale ou une atteinte d'autres nerfs crâniens
- Diplopie, ataxie, troubles des fonctions supérieures révélant une extension intracrânienne
- Hypertension artérielle, tachycardie, nausées, transpiration et céphalées révélant un paragangliome sécrétant.

2.2.2 Imagerie

- Opacité de la caisse ou de la mastoïde
- Signes de destruction osseuse de type vasculaire (os perméatif), d'envahissement intra-crânien ou cervical par le foramen jugulaire.

2.3 Bilan clinique et paraclinique (grade C)

- Otoscopie
- Recherche et évaluation d'une paralysie faciale ou des autres nerfs crâniens
- Palpation cervicale à la recherche de rares adénopathies ou masse cervicale associée
- Audiométrie
- Tomodensitométrie des rochers
- IRM crânienne
- Pour les adénomes, carcinoïdes et adénocarcinomes :
 - o recherche d'une éventuelle localisation primitive au niveau des reins, seins, thyroïde, prostate, poumons et tractus digestif
- Pour les paragangliomes :
 - o angioscanner ou angio-IRM. L'angiographie par voie artérielle n'est indiquée que pour une embolisation préchirurgicale.
 - o recherche d'autres localisations par un scanner ou une angio-IRM thoracoabdominale, scintigraphie (octréoscan),
 - o recherche de catécholamines urinaires.

- En cas de paragangliomes multiples ou d'antécédents familiaux et absence de tableau évocateur de néoplasie endocrinienne multiple (NEM), une recherche de mutation du gène SDH.

2.4 Classification

- Adénomes, carcinoïdes et adénocarcinomes :
 - o Agressivité clinique et radiologique
 - o Type histologique et différenciation de la tumeur
- Paragangliomes :
Seul leur comportement clinique permet de définir leur malignité.

Classification de Glasscock-Jackson :

- I. Envahissement du dôme de la jugulaire, l'oreille moyenne et la mastoïde
- II. Extension sous le méat auditif interne avec ou sans extension intracrânienne
- III. Extension vers l'apex pétreux avec ou sans extension intracrânienne
- IV. Extension vers le clivus et la fosse infratemporale avec ou sans extension intracrânienne

Classification de Fisch :

- A. Lésions limitées à l'oreille moyenne
- B. Envahissement du compartiment infralabyrinthique de l'os temporal (dôme de la jugulaire)
- C. Envahissement des compartiments infralabyrinthique et apical (C1 : carotide interne intrapétreuse segment vertical, C2 : carotide interne intrapétreuse : coude, C3 : carotide interne : segment horizontal, C4 : foramen lacerum)
- D1. Association d'une extension intracrânienne < 2 cm
- D2. Association d'une extension intracrânienne > 2 cm

2.5 Modalités de traitement

2.5.1 Indications de la chirurgie (grade C)

Le traitement de ces lésions est essentiellement chirurgical.

- Adénomes, carcinoïdes et adénocarcinomes : abord de la caisse, mastoïdectomie conservatrice, tympanotomie postérieure, mastoïdectomie radicale ou évidement pétromastoïdien, voie transotique ou transcochléaire en fonction de l'extension.
- Paragangliomes de classe A ou B : abord de la caisse, associé ou non à une tympanotomie postérieure ou mastoïdectomie.
- Paragangliomes C1 : s'étendant à l'apex pétreux, les voies infratemporales de Fisch de type A avec déroutement antérieur du nerf facial ou une variante de cette voie sans déroutement du nerf
- Paragangliomes de classe C2 : voie infratemporale de type B sans déroutement du nerf
- Paragangliomes avec extensions intracrâniennes supérieures à 2 cm (classe D2) : exérèse en un ou deux temps, totale ou partielle, fonction de l'atteinte des nerfs mixtes.

2.5.2 Indications de la radiothérapie (accord professionnel)

La radiothérapie est préférentiellement proposée en situation adjuvante postopératoire. Elle peut être proposée de façon exclusive en cas de contre-indication chirurgicale.

2.5.3 Indications de la chimiothérapie (accord professionnel)

- Adénomes, adénocarcinomes et tumeurs carcinoïdes : la chimiothérapie n'est pas indiquée
- Parangliomes métastatiques : possibilité de chimiothérapie avec cyclophosphamide, doxorubicine, dacarbazine et cisplatine.

2.6 Modalités de surveillance (accord professionnel)

Surveillance clinique et radiologique annuelle pendant cinq ans, puis espacée en fonction de l'évolutivité.

Méat auditif interne

3.1 Rappel des différents types anatomopathologiques

- Dégénérescence de kystes épidermoïdes en carcinome épidermoïde
- Schwannome malin vestibulaire, sans ou après radiothérapie
- Tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques (malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST du nerf acoustique)
- Tumeurs neuroectodermiques primitives (primary neuroectodermal tumor, PNET)
- Mélanomes malins du méat auditif interne (MAI)
- Histiocytome fibreux malin
- Tératome.

3.2 Modes d'entrée dans le diagnostic

3.2.1 Clinique

- Atteinte rapidement progressive et bruyante du paquet acoustico-facial et les autres nerfs crâniens avoisinants : otalgies, des acouphènes, une hypoacousie brutale ou rapidement progressive, une paralysie faciale et des troubles de l'équilibre à type de vertiges rotatoires ou instabilité à la marche avec dépendance visuelle
- Hémi-anesthésie ou des dysesthésies de la face
- Dysphonie et troubles de déglutition
- Diplopie par atteinte du nerf trochléaire
- Syndrome cérébelleux
- Hypertension intracrânienne (céphalées, chutes, syndrome frontal, troubles de conscience et diplopie)

3.2.2 Imagerie

L'IRM du MAI et de la fosse postérieure peut découvrir une lésion du méat auditif interne dont l'aspect et/ou l'évolution sont atypiques pour un schwannome vestibulaire.

3.3 Bilan clinique et paraclinique (grade C)

- Examen clinique complet (localisations à distance) otoneurologique
- Audiométrie, épreuves vestibulaires, potentiels évoqués auditifs
- Tomodensitométrie des rochers et une IRM de la fosse postérieure
- Bilan d'extension à distance (avant diagnostic histologique) un scanner thoraco-abdominal,
- Un TEP scan et une IRM rachidienne selon le diagnostic histologique.

3.4 Classification

Compte tenu de la rareté et la variété de ces lésions, aucune classification regroupant l'ensemble de ces tumeurs ne peut être appliquée.

3.5 Modalités de traitement

3.5.1 Indications de la chirurgie (accord professionnel)

Toute lésion du méat auditif interne dont les caractères d'imagerie et/ou l'évolution clinique sont atypiques pour une lésion bénigne doit être réséquée pour examen anatomo-pathologique. Le traitement chirurgical consiste en une exérèse aussi radicale que possible de la lésion. Il permet le diagnostic histologique.

3.5.2 Indications de la radiothérapie (accord professionnel)

La radiothérapie est souvent proposée comme un traitement postopératoire, administrée sous forme d'une irradiation conformationnelle fractionnée ou unidose (radiochirurgie). La radiothérapie a également été proposée en technique stéréotaxique hypofractionnée. Cette technique est en cours d'évaluation.

3.5.3 Indications de la chimiothérapie (accord professionnel)

Traitement adjuvant dans certaines formes histologiques chimiosensibles (PNET, carcinome épidermoïde).

Dans les mélanomes et tumeurs malignes d'enveloppes des nerfs périphériques extensifs et/ou récidivants : chimiothérapie adjuvante ou néo-adjuvante.

3.6 Modalités de surveillance (accord professionnel)

- Examen clinique complet, audiométrie, IRM crânienne de référence puis tous les 6 mois pendant 2 ans
- A discuter : Tomodensitométrie thoraco-abdominale, TEP scan et scintigraphie osseuse annuels pendant les cinq premières années
- Fréquence des examens par la suite modulée en fonction de l'évolution clinique
- Les mélanomes : surveillance clinique et paraclinique régulière à vie.

Chondrosarcomes du rocher

4.1 Rappel des différents types anatomopathologiques

Les sarcomes comprennent un groupe hétérogène de tumeurs malignes ayant en commun leur nature mésenchymateuse.

Les sarcomes provenant de cartilage ou de l'os représentent 20 % des sarcomes. La forme la plus fréquente au niveau du rocher est le chondrosarcome (CS).

Les chondrosarcomes du rocher représentent 0,15 % des tumeurs intra-crâniennes (grade C) : 6 % pour le complexe sphéno-ethmoïdal, 28 % pour le clivus, 66 % pour la jonction temporo-occipitale.

Il peut exister une certaine ressemblance avec les chordomes qui sont de pronostic moins bon (survie à 10 ans de 35 % contre 98 %) (grade C) d'où l'importance d'un diagnostic anatomo-pathologique précis. Ces deux tumeurs sont d'évolution lente, le chordome se développant à partir des résidus de la notochorde et le chondrosarcome à partir des cellules primitives mésenchymateuses et des résidus de la matrice cartilagineuse du crâne.

Les chondrosarcomes sont classés en trois catégories en fonction du degré d'atypie nucléaire et de la cellularité :

- grade I : bien différencié
- grade II : moyennement différencié
- grade III : peu différencié.

Les chondrosarcomes ont une composante hyaline (7,5 %), myxoïde (29,5 %) ou mixte (63 %) : sous-type conventionnel. Il existe des sous-types plus agressifs : mésenchymateux, dédifférencié ou à cellule claire (grade C).

Le pronostic est déterminé par le grade, le type histologique et l'extension tumorale (grade C).

4.2 Modes d'entrée dans le diagnostic

4.2.1 Clinique

Les chondrosarcomes du rocher se manifestent généralement par une diplopie inaugurale par atteinte du nerf abducens, ou des vertiges par atteinte postérieure de l'oreille interne ou du MAI. Il peut exister des signes en rapport avec une otite séromuqueuse ou l'atteinte d'autres nerfs crâniens : paralysie faciale, signes auditifs, troubles oculomoteurs...

4.2.2 Imagerie

Le scanner retrouve une image de tumeur dense prenant modérément le contraste. On a décrit des calcifications en anneaux associés ainsi que des lésions lytiques associées (grade C). En IRM, la lésion est en hyposignal T1 et hyper signal T2. Elle prend le gadolinium (grade C).

D'un point de vue radiologique général, les chondrosarcomes avec un stade élevé de malignité (grade II ou III) présentent des signes radiologiques d'agressivité (grade C) :

- - destruction des corticales,
- - réaction périostée,
- - masse dans les parties molles,
- - disparition des calcifications présentes sur les clichés antérieurs,

- - augmentation rapide de la taille de l'ostéolyse.
- + Cf tableau Imagerie (en annexe)

4.3 Bilan clinique et paraclinique

Le bilan loco-régional repose sur l'imagerie et fait appel au scanner et à l'IRM.

4.4 Classification

Il n'existe pas de classification.

4.5 Modalités de traitement

La chirurgie est le traitement de première intention (grade C). L'exérèse complète est limitée par les structures nerveuses de voisinage. C'est une raison pour laquelle une radiothérapie complémentaire a été proposée par certains (grade C). Les chondrosarcomes sont néanmoins considérés comme des tumeurs radiorésistantes. La radiothérapie classique par photons doit être utilisée à des doses supérieures à 60 Gy avec le problème des tissus neurologiques de voisinage. La protonthérapie permet d'augmenter la dose dans la tumeur et de protéger les tissus de voisinage (grade C). Les taux de survie sans récurrence à 5 ans avec un protocole de chirurgie la plus complète possible suivie d'une irradiation par protons varient de 75 à 98 % (grade C). Il n'y a cependant pas d'études contrôlées validant cette prise en charge (grade C). Certaines équipes ont proposé une prise en charge complémentaire par radiothérapie unidose stéréotaxique (grade C) sur un nombre restreint de malades.

Dans certaines formes de mauvais pronostic (CS dédifférencié), une chimiothérapie adjuvante a pu être proposée (grade C).

4.6 Modalités de surveillance

Examen clinique complet, audiométrie, IRM crânienne de référence puis tous les 6 mois pendant 2 ans

Fréquence des examens par la suite modulée en fonction de l'évolution clinique.

Sac endolymphatique

5.1 Rappel des différents types anatomopathologiques

5.1.1 Définition

La tumeur papillaire du sac endolymphatique aussi dénommée adénocarcinome papillaire kystique de bas grade, ou tumeur de Heffner, ou tumeur papillaire agressive de l'oreille moyenne est caractérisée par une infiltration progressive et indolore de l'os temporal, débordant sur la fosse postérieure et responsable d'une atteinte progressive des nerfs crâniens en rapport avec le rocher. Il s'agit d'une tumeur localement agressive non métastasiante développée aux dépens du sac endolymphatique (grade C). Elle peut conduire à des évolutions très sévères parfois mortelles. Elle est de croissance lente (grade C).

Son origine se situe au niveau de la partie granuleuse proximale du sac endolymphatique. Elle est d'origine neuroectodermique.

C'est une tumeur rare (220 cas publiés) (grade C). Elle s'intègre dans 10 à 15 % des cas dans une maladie de Von Hippel Lindau, qui devra être systématiquement recherchée (grade C). Les autres manifestations de la maladie sont ainsi à connaître : hémangioblastomes cérébelleux, syringomyélie, tumeurs hépatiques, pancréatiques, rénales, génitales, phéochromocytomes (grade C). Dans ce contexte génétique, la tumeur du sac est plus souvent bilatérale et affecte davantage les femmes que les hommes (sex ratio de 2:1) (grade C). Les formes pédiatriques sont exceptionnelles (grade C).

5.1.2 Histologie

La tumeur mime l'histologie normale de la partie rugueuse du sac endolymphatique.

Tumeur épithéliale glandulaire caractérisée par une prolifération papillaire et kystique. Il y a peu d'activité mitotique et d'anomalies cyto-nucléaires. Les cellules épithéliales peuvent prendre un aspect clair proche de celui des cancers rénaux.

Les principaux diagnostics différentiels (grade C) sont :

1. l'adénome de l'oreille moyenne qui est proche, mais n'a pas de prolifération papillaire
2. les tumeurs du plexus choroïdes en cas de prolifération intracrânienne (papillome)
3. les métastases de cancer papillaire de la thyroïde
4. l'adénocarcinome papillaire kystique cérumineux, située au voisinage du méat auditif externe
5. les paragangliomes tympano-jugulaires (« glomus »), centrés sur le bulbe jugulaire
6. le méningiome
7. l'épendymome du 4^{ième} ventricule.

L'immunohistochimie aide à les différencier. Elle se caractérise par une coexpression de l'antigène de membrane épithélial (EMA) et de la vimentine. Les adénomes de l'oreille moyenne se caractérisent par une expression neuroendocrine et glandulaire dans deux types cellulaires distincts.

5.1.3 Évolution

Elle est lente, sur plusieurs années. Elle conduit à une destruction progressive de l'os temporal. Puis la tumeur pénètre dans la fosse postérieure en intradural et vient comprimer le cervelet puis l'envahir. Elle se comporte alors comme une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux. Elle ne provoque pas de métastases à distance (grade C).

Elle est bilatérale dans 28 % des cas dans le cadre de la maladie de VHL (grade C).

5.2 Modes d'entrée dans le diagnostic

5.2.1 Clinique

Lors de la découverte de la tumeur, la symptomatologie varie suivant que la tumeur s'inclut ou non dans une MVHL. Dans ce dernier cas de figure, les tumeurs étant en règle découvertes plus tôt du fait de la surveillance imposée aux patients, la symptomatologie est souvent moins riche.

La surdité de perception est cependant constante. Elle est parfois brusque ou mixte plus par hémorragie (grade C) ou infiltration tumorale du labyrinthe que par atteinte nerveuse (grade C).

Les vertiges sont présents dans la moitié des cas. Ils peuvent évoquer une maladie de Ménière, par obstruction du sac (grade C).

L'atteinte des nerfs crâniens (VI, VII, IX, X, XI, XII) en rapport avec le rocher est variable. Le nerf facial est souvent le premier concerné (40 à 60 % des cas), avant les nerfs mixtes, puis le VI et le V.

5.2.2 Imagerie

La TDM montre de façon tout à fait caractéristique une lésion ostéolytique au début centrée sur l'aqueduc vestibulaire et la région du sac, dans la partie rétrolabyrinthique du rocher. Elle prend le contraste de façon immédiate et importante, à la différence du cholestéatome.

L'IRM montre une lésion hétérogène, le plus souvent en hypersignal T1 et T2, prenant le contraste de façon variable, habituellement, intense (grade C). Elle confirme le caractère tumoral, précise les limites de la lésion, délimite l'extension intracrânienne, l'invasion du bulbe jugulaire, du sinus caverneux, de la région cervicale. Elle permet de rechercher des stigmates intracrâniens de la maladie de VHL. L'angio-IRM permet de préciser l'infiltration éventuelle de l'artère carotide interne.

La position de la tumeur dans le rocher et son caractère hypervasculaire permettent le plus souvent de faire le diagnostic et d'écarter (grade C) :

- les métastases de cancer des bronches, du sein, du rein et de la thyroïde
- les méningiomes
- les paragangliomes
- les adénomes de l'oreille moyenne
- les tumeurs plus rares encore : carcinoïdes, tumeurs salivaires, papillomes inversés

Cf tableau Imagerie (en annexe).

5.3 Bilan clinique et paraclinique

Le bilan repose essentiellement sur l'imagerie.

5.4 Modalités de traitement

Le traitement est chirurgical (grade C).

Malgré le caractère peu évolutif de ces lésions, il convient d'agir tôt si la tumeur est découverte précocement, afin de limiter les risques de récurrence et de permettre une préservation éventuelle de l'audition. La voie d'abord dépend de l'extension ou non de la tumeur dans le labyrinthe (voie rétrolabyrinthique, translabyrinthique, transotique, ou transcochléaire en cas d'infiltration de l'apex pétreux). Elle doit être choisie pour favoriser une exérèse la plus complète possible. La dure-mère peut être sacrifiée au contact ainsi parfois que le bulbe jugulaire. Il semble que l'exérèse totale, quand elle est

possible, permette d'obtenir une rémission complète à long terme au-delà de 10 ans (grade C).

Dans les formes hypervascularisées qui sont les plus fréquentes, une embolisation préopératoire peut être proposée (grade C).

Le pronostic dépend de la taille de la tumeur et de l'extension intradurale.

La radiothérapie postopératoire a une place très discutée. Elle est évoquée en cas de récurrence ou de reliquat tumoral évolutif. Elle ne semble être efficace que dans un cas sur deux et pour certains, elle n'est pas proposée (grade C).

Il n'y a pas d'indication rapportée de chimiothérapie.

5.5 Modalités de surveillance

Examen clinique complet, audiométrie, IRM crânienne de référence puis tous les 6 mois pendant 2 ans

Fréquence des examens par la suite modulée en fonction de l'évolution clinique.

Histiocytose de l'os temporal

6.1 Rappel des différents types anatomopathologiques

Un seul type anatomopathologique est décrit. Les critères diagnostiques actuels sont la positivité de l'antigène CD1a en immunohistochimie et/ou la présence de granules cytoplasmiques de Birbeck en microscopie électronique.

6.2 Modes d'entrée dans le diagnostic

6.2.1 Clinique

- Otorrhée, hypoacousie progressive, plénitude de l'oreille, autophonie, otalgies et acouphènes, vertiges et une surdité sévère à profonde, parfois brutale
- Parésie faciale périphérique, céphalées ou des hémicranies
- Otoscopie : lésion dans le méat auditif externe ou en position rétrotympanique ou bien otite séromuqueuse réactionnelle
- Altération de l'état général inconstante évocatrice d'une atteinte multiloculaire.

6.2.2 Imagerie

- Découverte par une tomodensitométrie du rocher pour le bilan d'une hypoacousie ou d'un tableau compatible avec une otite chronique.

6.3 Bilan clinique et paraclinique (grade C)

- Otoscopie, examen otoneurologique, recherche d'une atteinte des voies longues
- Audiométrie tonale et vocale, épreuves vestibulaires
- Scanner et IRM des rochers
 - o En tomodensitométrie : image de lyse osseuse à contours nets remplie par des images tissulaires. Les contours de cette lyse à l'emporte-pièce peuvent être irréguliers mais avec réaction de sclérose. Des images de fragments osseux peuvent persister au sein de l'opacité tissulaire qui occupe la zone de lyse osseuse.

Une lyse de la capsule otique n'est pas rare.

Les localisations fréquentes sont la mastoïde et l'os temporal, l'atteinte de l'apex pétreux est plus rare. Des atteintes multiples sont possibles (base de crâne).

Les lésions peuvent être bilatérales dans 30 % des cas.

Après injection de contraste, le contenu tissulaire de la lésion se rehausse de façon hétérogène, formant une masse tissulaire au sein de la lyse osseuse.

Les lésions sont de taille variable.

- o En imagerie par résonance magnétique : lésion en hypo ou iso signal T1, de l'oreille moyenne ou de la mastoïde, masse tissulaire en hyper ou iso signal T2 avec parfois la présence de sang au sein de la lésion.

Après injection de contraste, rehaussement hétérogène de la lésion tissulaire dont les bords peuvent être mal limités et flous.

L'extension intra-crânienne de la lésion peut se traduire par une prise de contraste extradurale.

L'examen de référence est la tomodensitométrie mais l'IRM est utile pour le diagnostic différentiel avec des lésions inflammatoires de la mastoïde (mastoïdite aiguë, cholestéatome, granulome à cholestérine ou rhabdomyosarcome) et pour le bilan d'extension de la lésion.

- Bilan biologique (hémogramme, bilan hépatique, bilan inflammatoire et une osmolarité urinaire).
- Diagnostic basé sur l'examen anatomopathologique des tissus réséqués lors de la mastoïdectomie. L'examen des tissus prélevés dans le MAE peut être négatif.
- Après le diagnostic, le bilan est complété par un scanner thoraco-abdominal, une scintigraphie osseuse suivie d'une radiographie des os atteints.

6.4 Classification

Groupes pronostiques de « *Histiocyte Society* » (1987) :

1. Atteintes osseuses multifocales exclusives
2. Atteintes viscérales sans dysfonctionnement d'organe
3. Toute atteinte comportant un dysfonctionnement (foie, poumon, moelle osseuse).

6.5 Modalités de traitement

6.5.1 Indications de la chirurgie (grade B)

Le traitement chirurgical consiste en une exérèse aussi complète que possible de tout le tissu lésionnel par une mastoïdectomie. La chirurgie peut être la seule option proposée dans les formes limitées.

6.5.2 Indications de la radiothérapie (grade B)

La radiothérapie a des indications exceptionnelles dans les formes osseuses limitées du fait du risque de carcinogenèse induite.

6.5.3 Indications de la chimiothérapie (grade B)

Formes multiviscérales, et les formes localisées avec menace vitale (extension intracrânienne) ou crainte d'une séquelle grave à long terme (paralysie faciale).

6.6 Modalités de surveillance (grade C)

- Examen clinique complet (localisations à distance), otoscopie et l'inspection de la région rétroauriculaire, ainsi que l'examen des autres nerfs crâniens
- Audiométrie et tympanométrie
- Forme temporale isolée : surveillance trimestrielle la première année, puis semestrielle durant quatre ans et annuelle par la suite
- Formes plurifocales : surveillance biologique (inflammation, atteinte viscérale) dont la fréquence dépend de la sévérité des atteintes.

Perspectives de recherche

Tumeurs de l'oreille moyenne :

La technique stéréotaxique hypofractionnée doit être évaluée, en comparaison du traitement de référence chirurgie et radiothérapie adjuvante actuel, par une étude prospective multicentrique.

Tumeurs du méat auditif externe :

Les thérapeutiques de radiothérapie (protonthérapie et hadronthérapie) sont à évaluer de manière prospective, en traitement adjuvant postchirurgical comme en traitement de première intention.

Les résultats de la chirurgie seule doivent être évalués en comparaison des résultats de l'association chirurgie-radiothérapie, qui ne sont pas évalués de manière scientifique à l'heure actuelle.