

RECOMMANDATION POUR LA PRATIQUE CLINIQUE

Adénopathies cervicales chroniques de l'adulte



Promoteur :

Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie de la Face et du Cou

Avec :

Société de Pathologie Infectieuse de Langue Française
Société Française de Microbiologie
Société Française de Pathologie
Société Française de Radiologie

COMITE D'ORGANISATION

Pr Vincent COULOIGNER, SFORL
Pr Jean-François FLÉJOU, SFP
Pr Béatrice PANGON, SFM

Pr Jean-Jacques PESSEY, SFORL
Pr Jean-Pierre PRUVO, SFR
Pr Jean-Paul STAHL, SPILF

GROUPE DE TRAVAIL

Président : Pr Jean-Jacques PESSEY, ORL & CCF, TOULOUSE

Pr Béatrix BARRY, ORL et CCF, PARIS
Pr Cécile BÉBÉAR, Microbiologiste, BORDEAUX
Pr Georges DELSOL, Anatomopathologiste, TOULOUSE
Pr Renaud GARREL, ORL & CCF, MONTPELLIER
Pr Philippe GAULARD, Anatomopathologiste, CRETEIL
Dr Laurent HOCQUELOUX, Infectiologue, ORLEANS
Dr Henry LAPORTE, ORL & CCF, VILLEFRANCHE DE ROUERGUE
Pr Thierry MOLINA, Anatomopathologiste, PARIS
Dr Laurence MOUREAU-ZABOTTO, Oncologue radiothérapeute, MARSEILLE
Pr Jean-Jacques PESSEY, ORL & CCF, TOULOUSE
Pr Thomas PAPO, Service de médecine interne, PARIS
Pr Christian RECHER, Hématologue, TOULOUSE
Pr Émile REYT, ORL et CCF, GRENOBLE
Dr Arthur VAROQUAUX, Imagerie médicale, MARSEILLE
Dr Sébastien VERGEZ, ORL & CCF, TOULOUSE
Pr Michel ZANARET, ORL & CCF, MARSEILLE †

GROUPE DE LECTURE

Dr Jean-Pierre BRU, Infectiologie, PRINGY	Dr Olivier MONNET, Imagerie médicale, MARSEILLE
Dr Odile BRUN, Oncologie, GRENOBLE	Dr Pierre MOURET, ORL et CCF, THONON LES BAINS
Pr Dominique CHEVALIER, ORL et CCF, LILLE	Pr Jean-Michel PRADES, ORL et CCF, SAINT ETIENNE
Pr Vincent COULOIGNER, ORL et CCF, PARIS	Dr Flavio PEROTTINO, ORL et CCF, BRIANCON
Pr Philippe HALIMI, Imagerie médicale, PARIS	Pr Jean Christian PIGNAT, ORL et CCF, LYON
Pr François JANOT, ORL et CCF, VILLEJUIF	Dr Christian RATTIN, ORL et CCF, LE CREUSOT
Pr Jean LACAU ST GUILY, ORL et CCF, PARIS	Pr Jean-Paul STAHL, Infectiologie, GRENOBLE
Dr Florence LACROIX, Imagerie médicale, TOULOUSE	Dr Pierre TATTEVIN, Médecine interne, RENNES
Dr Philippe LANOTTE, Bactériologie, TOURS	Dr Christophe TIXIER, ORL et CCF, ÉCHIROLLES
Pr Guy Marie LE CLECH, ORL et CCF, RENNES	
Dr Jacques LEVAL, ORL et CCF, LYON	
Dr Olivier LOUVEL, ORL et CCF, LA SEYNE S/ MER	

Organisation : LOB Conseils

Introduction

Les auteurs dédient cette recommandation pour la pratique clinique à la mémoire de leur ami et collègue le professeur Michel ZANARET.

Par définition une adénopathie chronique est une tuméfaction cervicale perceptible cliniquement ou significative à l'imagerie avec une persistance dans le temps de plus de 3 à 4 semaines. Il s'agit d'une situation clinique fréquente, dont l'angle d'attaque est multiple, et dépend en grande partie de la spécialité du praticien qui est consulté. La stratégie diagnostique et thérapeutique peut être très variable pour une même situation avec des prises en charge parfois sous optimales pouvant aboutir à des erreurs de diagnostic, voire à des pertes de chance et à des conséquences médico-légales. Ainsi nous est-il apparu au sein de la Société Française d'ORL et de CCF qu'une mise au point sous forme d'une RPC s'imposait. La méthode utilisée est classique. Le groupe des auteurs s'est réuni, à plusieurs reprises, pour définir la méthode et construire le plan. Les différents participants ont proposé leur texte qui a été relu et discuté dans le groupe avant de le soumettre à un collège de relecteurs. L'objectif est de détailler les moyens et les résultats à attendre du bilan qui amènera à un diagnostic de certitude et qui permettra au spécialiste de la pathologie concernée de prendre en charge de façon adaptée le patient. Les traitements spécifiques ne seront donc qu'évoqués. La pathologie pédiatrique a été exclue car elle mériterait à elle seule une recommandation spécifique.

La présente recommandation s'adressera principalement aux :

- ✓ ORL,
- ✓ Anatomopathologistes,
- ✓ Hématologues,
- ✓ Radiothérapeutes et Oncologues médicaux,
- ✓ Infectiologues et Microbiologistes,
- ✓ Radiologues,
- ✓ Médecins généralistes.

Les questions clés qui dominent le sujet sont :

- ✓ Est-ce que cette tuméfaction est ganglionnaire ?
- ✓ Est-ce que ce ganglion est pathologique ?
- ✓ Si oui quelle est la cause de cette adénopathie ?
- ✓ Quelle prise en charge devant un bilan négatif ?

1. EST-CE QUE CETTE TUMÉFACTION EST GANGLIONNAIRE ?

Les tuméfactions cervicales ne sont pas toujours une adénopathie. Les pièges les plus dangereux surviennent dès lors que l'on ne répond pas d'emblée à cette première question.

Le terrain, les caractéristiques cliniques, les examens complémentaires (fonction des données de l'examen clinique) permettent le plus souvent le diagnostic. La localisation est un élément essentiel, on peut ainsi distinguer : les tuméfactions médianes, sous-mandibulaires et latéro-cervicales.

1.1 Les tuméfactions médianes

Ce sont des tuméfactions rarement malignes et rarement ganglionnaires.

1.2 Les tuméfactions sous-mandibulaires

Il s'agit dans la majorité des cas d'une pathologie de la glande sous-mandibulaire.

1.3 Les tuméfactions latéro-cervicales

Ce sont les plus fréquentes et leur diagnostic est plus complexe du fait de la multiplicité des éléments anatomiques de la région latérale du cou :

- à la partie haute : une pathologie de la glande parotide mais également des lésions occupant l'espace rétrostylien à expression cervicale et oropharyngée,
 - à la partie moyenne : des tumeurs vasculonerveuses, et un paragangliome carotidien.
- Il faut également éliminer un kyste de la deuxième fente (kyste amygdaloïde), un lymphangiome kystique ou un lipome.

1.4 Examens paracliniques

L'échographie et le scanner (ou l'IRM) confirment le diagnostic d'adénopathie ; dans de rares cas, la cytoponction et ou la biopsie sont nécessaires.

Ainsi, certains diagnostics sont rapidement établis par leurs caractéristiques typiques.

Toutefois, la principale difficulté réside dans le diagnostic des lésions kystiques et nécrotiques :

- les abcès sont facilement diagnostiqués grâce au contexte clinicobiologique et aux signes inflammatoires radiologiques d'accompagnement (infiltrat et épaissement cellulograisieux).
- un kyste du 2^{ème} arc se présente typiquement comme une tuméfaction de densité liquidienne. En cas de surinfection, l'épaississement et le rehaussement de ses parois peuvent simuler une adénopathie nécrotique.

1.5 Quel bilan minimum à réaliser devant une tuméfaction cervicale évoquant une adénopathie ?

- interrogatoire, examen clinique, importance de la nasofibroskopie,
- imagerie : écho doppler, radio de thorax,
- examen biologique : NFS, VS, CRP (sérologie VIH à proposer).

2. EST-CE QUE CE GANGLION EST PATHOLOGIQUE ?

2.1 Importance de l'examen clinique

2.1.1 L'interrogatoire

Il permet de préciser les antécédents du patient :

- notion d'une maladie de système connue,
- antécédents chirurgicaux en particulier la notion d'une exérèse d'une tumeur cutanée de la face ou du cuir chevelu,
- intoxication alcoolo-tabagique,
- séjour à l'étranger,
- milieu socioprofessionnel (contact avec du gibier, griffure de chat),
- état des vaccinations, traitements immunosuppresseurs.

Il recherche les modalités d'apparition de l'adénopathie et l'existence éventuelle de signes associés ORL.

2.1.2 L'examen clinique

- l'inspection apprécie l'état des téguments en regard de l'adénopathie,
- la palpation, précise les caractères de l'adénopathie et sa topographie,
- L'examen des voies aérodigestives supérieures est indispensable. Il convient enfin de réaliser un examen clinique général notamment les autres aires ganglionnaires, le foie et la rate.

2.2 Examens biologiques

Le diagnostic étiologique peut être approché par certains examens complémentaires.

En premier lieu seront demandées :

- la numération-formule sanguine : elle pourra révéler des anomalies évocatrices d'une leucémie ou en faveur d'un processus infectieux. Une augmentation des polynucléaires neutrophiles sera en faveur d'une infection bactérienne tandis qu'un syndrome mononucléosique sera en faveur d'une infection virale comme l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), le virus d'Epstein-Barr (EBV) ou le cytomegalovirus (CMV) ou parasitaire comme la toxoplasmose,

- la vitesse de sédimentation, la protéine C-réactive.

Une sérologie VIH sera systématiquement proposée au patient, toute adénopathie cervicale subaiguë ou chronique de l'adulte devant faire évoquer une infection par ce virus.

Des sérologies permettant de diagnostiquer une infection microbienne pourront être prescrites en fonction du contexte et de l'orientation clinique. La plupart du temps, deux sérums à au moins 15 jours d'intervalle sont nécessaires pour le sérodiagnostic.

2.3 Technique et données de la cytologie et de l'anatomopathologie

- Lorsque le clinicien considère qu'un patient présente un ganglion pathologique le diagnostic étiologique ne peut être fait que par l'examen microscopique.
Trois types de prélèvements peuvent être pratiqués :

2.3.1 La ponction aspiration ganglionnaire à l'aiguille fine

Il s'agit d'un acte simple et peu coûteux. Elle peut ramener un matériel purulent qui doit être adressé en bactériologie pour être mis en culture et, si le contexte est évocateur, recherche de mycobactéries. Elle permet également, de réaliser un examen cytologique qui peut mettre en évidence des cellules évoquant une métastase, un lymphome ou une adénite.

Recommandations :

À quel moment :

- d'emblée si l'adénopathie est suspecte,
- en cas d'évolution non favorable lors de la surveillance.

Comment ?

- concertation avec le cytologiste et si besoin échoguidée,
- examen opérateur dépendant.

En cas de tumeur maligne, ne dispense pas de l'examen anatomopathologique

2.3.2 La ponction biopsie au trocart

Ses indications sont très discutées et exceptionnellement pratiquées.

La majorité des experts en hématopathologie n'est pas favorable à une large utilisation de cette technique lorsqu'une adénopathie est facilement accessible à une biopsie exérèse chirurgicale.

2.3.3 La biopsie exérèse (adénectomie)

Le diagnostic étiologique repose en général sur l'examen histologique de l'adénectomie. Quelles que soient les hypothèses étiologiques, une concertation pluridisciplinaire associant le prescripteur, le chirurgien préleveur, le pathologiste qui va réceptionner le prélèvement et les biologistes est impérative avant la biopsie.

Les informations cliniques et biologiques détaillées sont essentielles pour le diagnostic et l'interprétation des résultats de l'ensemble des analyses qui seront réalisées. Elles doivent être fournies avec la biopsie : âge, sexe, siège du prélèvement, tableau clinique, diagnostic suspecté. Les investigations qui vont être réalisées vont partiellement dépendre de la taille du ganglion prélevé. Si la taille du ganglion est inférieure à 1 cm, seront privilégiés, sauf indications très particulières, la fixation en formol, un fragment congelé et des appositions.

2.3.4 Que retenir?

2.3.4.1 Quelle que soit la taille du ganglion prélevé, l'examen microscopique standard reste prioritaire

Il exige la fixation de la plus grande partie du matériel dans du formol à 4 % tamponné. Le liquide de Bouin est à proscrire en tant que fixateur principal.

2.3.4.2 Si l'adénopathie qui va être prélevée est suspectée d'être de nature lymphomateuse, elle doit faire l'objet d'un conditionnement particulier pour être congelée et conservée dans une tumorothèque à visée sanitaire

Ces recommandations de l'INCa sont en accord avec celles de l'ANAES pour la cryopréservation des cellules et tissus tumoraux dans le but d'analyses moléculaires.

En pratique, le prélèvement doit être adressé au service d'anatomie pathologie à l'état frais, stérilement (dans les 30 minutes après l'exérèse). Si cela n'est pas possible, un équipement de congélation-azote liquide doit être disponible sur le lieu du prélèvement. Le délai écoulé entre l'exérèse de la pièce et l'obtention des échantillons congelés doit être indiqué. En l'absence de dispositif de cryopréservation, il est possible de mettre un fragment du tissu prélevé dans une solution de type *RNA later*.

2.4 Imagerie

Elle est impérative. Quatre techniques sont disponibles : l'écho doppler, la tomодensitométrie (TDM), l'imagerie par résonance magnétique (IRM), et la tomographie par émission de positons couplée au scanner (TEP-¹⁸FDG). Elles présentent une résolution anatomique comprise entre 0,1 mm (échographie) et 10 mm (TEP-¹⁸FDG). Leurs indications sont à discuter au cas par cas.

En oncologie le but de l'imagerie est de dépister les adénopathies macrométastatiques; les micrométastases (<2 millimètres) ne peuvent être détectées. L'efficacité diagnostique de ces différentes techniques est excellente. Ces examens sont comparables ($p > 0.05$, (niveau de preuve C)) en terme de sensibilité, spécificité, puissance diagnostique : respectivement de 77.0 %, 99.4 %, et 95.3 % pour le scanner (CT) et l'IRM; de 78.4 %, 98.5 %, et 94.8 % pour l'échographie (US); et de 81.1 %, 98.2 %, et 95.0 % pour le TEP-¹⁸FDG. La combinaison de ces imageries augmente de façon non significative l'efficacité diagnostique.

2.4.1 Écho-doppler

Résultats : L'échographie seule peut permettre de différencier les ganglions réactionnels des ganglions métastatiques. Sa sensibilité est excellente ($Se = 80-90\%$), sa spécificité est très bonne ($Sp=70-85\%$) et sa puissance diagnostique est autour de 80 à 90 %.

Toutefois, pour les stades N0 ou N1, ses résultats sont moins bons ($Se=72\%$, $Sp=85\%$), et sa principale limite est l'inaccessibilité des chaînes ganglionnaires profondes.

L'utilisation combinée de l'échographie et de la cytoponction à l'aiguille fine a largement montré sa faisabilité et son efficacité dans le « *staging* » initial des patients atteints de cancers cervicaux avec une sensibilité comprise entre 77 et 98 % et une spécificité proche de 100 % chez les opérateurs expérimentés.

2.4.2 Tomodensitométrie (TDM)

Le scanner cervicothoracique avec injection est l'examen de première intention pour l'extension (TNM) des cancers ORL en particulier du pharyngolarynx. Il s'avère également intéressant pour le diagnostic topographique précis de récurrence ou de maladie résiduelle et pour le diagnostic des complications (radionécrose, surinfection) liées au traitement. Il permet aussi de dépister une lésion intrathoracique.

2.4.3 Imagerie par Résonance Magnétique (IRM)

L'IRM permet également une exploration complète des chaînes ganglionnaires cervicales. L'utilisation des séquences conventionnelles en spin-écho nécessite des délais d'acquisition rallongés, si on veut couvrir toute la région cervicale sans diminuer de manière significative la résolution spatiale (épaisseur de coupe de 5 à 7 mm).

Deux plans d'études sont conseillés, orthogonaux (en général axial et coronal), pour une localisation anatomique précise des adénopathies. L'utilisation de séquences pondérées en T1 et en T2 ainsi que l'injection de chélates de Gadolinium sont indispensables.

Les séquences avec saturation de graisse permettent une augmentation de la résolution en contraste et facilitent la détection des adénopathies.

L'efficacité de l'IRM est variable selon les études avec des sensibilités de 49 à 94 % et des spécificités de 78 à 98 %.

2.4.4 La tomographie par émission de positons

De nombreuses études montrent des résultats intéressants concernant le dépistage d'une tumeur des VADS dans le cadre d'une adénopathie prévalente (niveau de preuve B).

Par ailleurs, la TEP-¹⁸FDG semble plus performante que le scanner seul dans la détection des ganglions métastatiques supracentimétriques (niveau de preuve C).

Ses sensibilité, spécificité, puissance diagnostique, valeur prédictive positive et négative sont respectivement de 74 %, 92 %, 80 %, 94 % et 65 % (niveau de preuve C).

Recommandation :

- l'échographie doppler est l'examen de première intention, elle permet de confirmer la nature ganglionnaire de la tuméfaction,
- l'échographie doppler permet également d'orienter le diagnostic vers une adénomégalie réactionnelle bénigne ou une adénopathie,
- la TDM injectée est l'examen de deuxième intention, elle est réalisée si possible avec une injection biphasique en incluant des manœuvres dynamiques,
- l'IRM à ce jour a très peu d'indication,
- le TEP-¹⁸FDG n'est indiqué que dans le cadre d'une adénopathie métastatique sans primitif retrouvé avec TDM non contributive et/ou dans le bilan d'un lymphome

EN PRATIQUE

C'est un ganglion :

Tableau 1 : évocateur d'hypertrophie ganglionnaire réactionnelle, examen clinique normal par ailleurs, écho peu suspecte, biologie normale

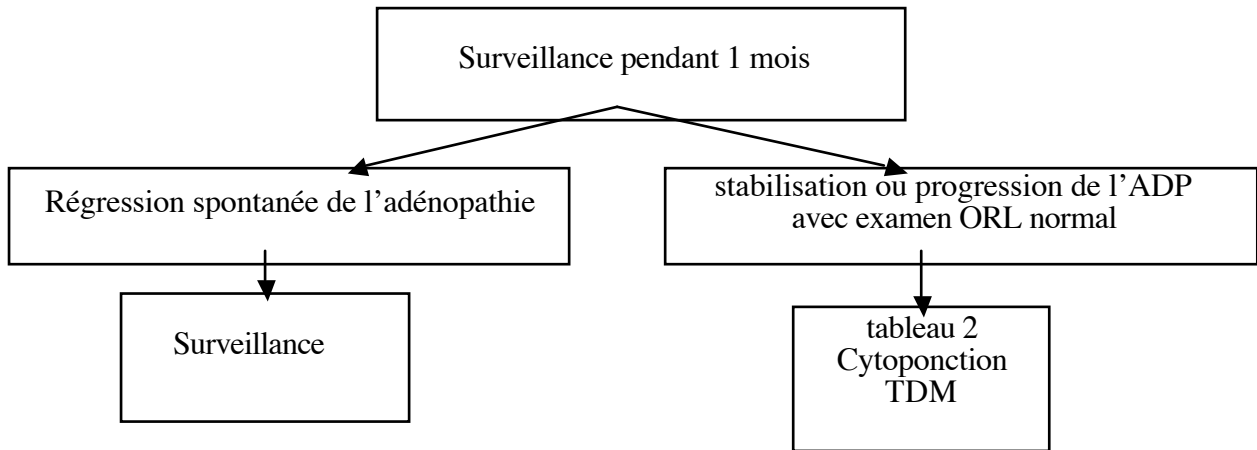
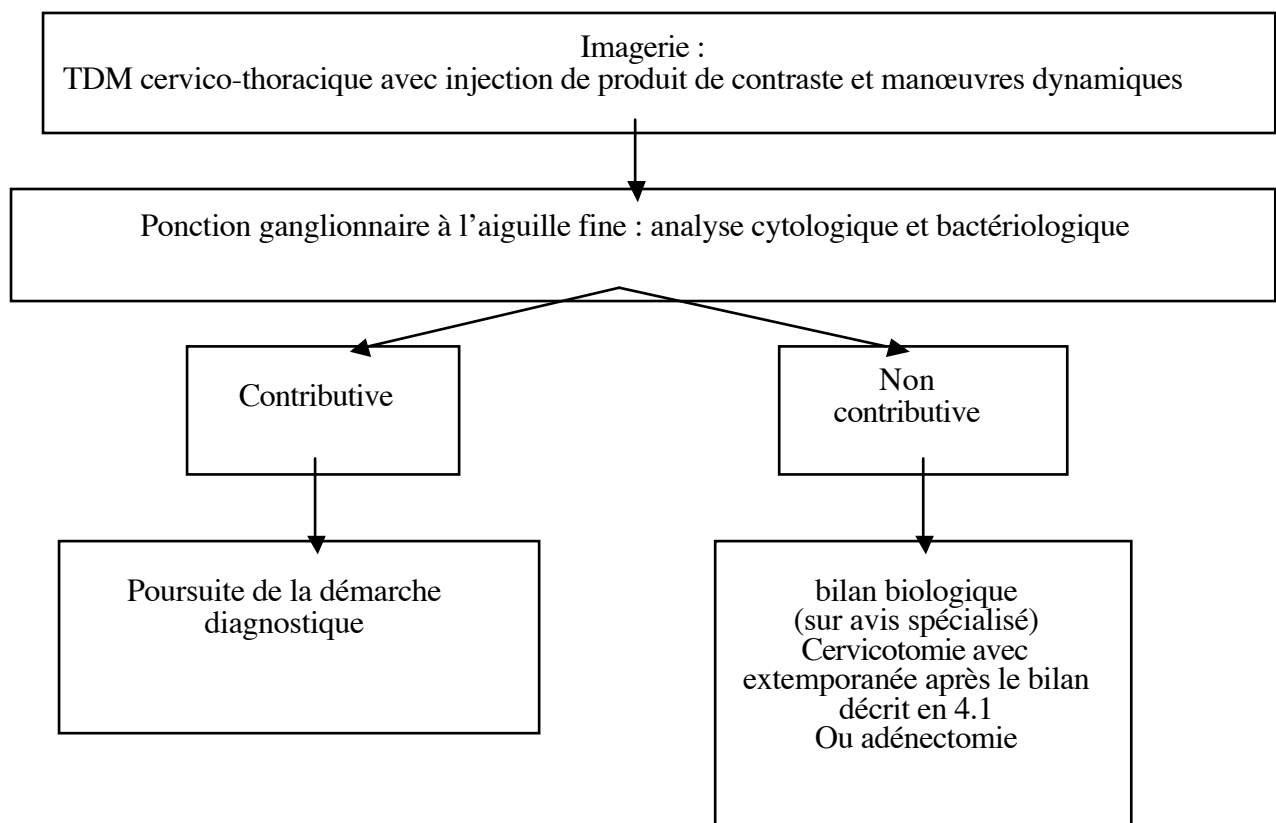


Tableau 2 : contexte clinique ou écho suspecte ou progression à un mois du tableau 1



3. SI OUI, QUELLE EST LA CAUSE DE CETTE ADÉNOPATHIE ?

3.1 Adénopathies infectieuses

Elles résultent soit de la réponse locale à un agent infectieux (adénopathie satellite) soit du tropisme lymphatique d'un micro-organisme. Six micro-organismes sont responsables de la grande majorité des causes infectieuses d'ACC en France :

- mononucléose infectieuse, cytomégalovirus et toxoplasmose sont très fréquents, bénins et ne nécessitent pas de traitement spécifique,
- tuberculose, VIH/SIDA et maladie des griffes du chat sont moins fréquentes mais doivent être évoquées systématiquement du fait de la nécessité d'une prise en charge spécifique thérapeutique et/ou sanitaire.

Fréquence et diagnostic biologique des principaux micro-organismes responsables d'adénopathies cervicales chroniques de l'adulte

	Ordre de fréquence (cas par an, en France) *	Terrain habituel	Tableau clinique	Examens biologiques
Toxoplasmose	10 ⁴ – 10 ⁵	Sujet jeune, contact avec un chat	Polyadénopathie cervicale, asthénie	- NFS (SMN) - Sérologie (IgM, IgG)
Mononucléose infectieuse	10 ⁴	Sujet jeune, changement de partenaire	Angine, adénopathie parfois pseudo-tumorale	- NFS (SMN) - MNI test, sérologie spécifique EBV (IgM, IgG)
Cytomégalovirus	10 ⁴	Sujet jeune	Fièvre prolongée	- NFS (SMN) - Sérologie spécifique CMV (IgM, IgG)
Tuberculose	10 ³	Sujet âgé né en France / jeune adulte né en Afrique ou Asie	1-3 ganglions fermes, peu douloureux (fistulisation possible)	- Prélèvement de cytoponction ganglionnaire : examen direct et mise en culture, amplification d'acides nucléiques (complexe tuberculosis) - IDR à la tuberculine ou test QuantiFERON-TB IT
VIH / SIDA	10 ³	Rapport (homo)sexuel non protégé	Selon le contexte (cf. texte)	- Sérologie : tests ELISA duo (anticorps, antigène p24) - Amplification d'ARN VIH dans le sang
Maladies des griffes du chat	10 ²	Contact avec un chat	Gros ganglion inflammatoire, douloureux (fistulisation possible)	- Prélèvement de cytoponction ganglionnaire : culture, amplification d'acides nucléiques de <i>B. henselae</i> - Sérologie
Syphilis	10 ²	Rapport (homo)sexuel non protégé	Grosse adénopathie peu ou pas douloureuse, satellite d'un chancre amygdalien	- Sérologie (TPHA, VDRL)
LGV (Nicolas Favre)	10 ²	Rapport (homo)sexuel non protégé	Adénopathie satellite d'une lésion primaire pharyngée ou stomatologique	- Prélèvement de cytoponction ganglionnaire : amplification d'acides nucléiques de <i>C. trachomatis</i> - Sérologie spécifique (IgG, IgA)
Tularémie	10 ¹	Contact animal (gibier)	Grosse adénopathie inflammatoire satellite d'une plaie récente	- Sérologie spécifique - Prélèvement de cytoponction ganglionnaire : amplification d'acides nucléiques de <i>F. tularensis</i>

* Formes symptomatiques, toutes localisations ganglionnaires et âges confondus. SMN : syndrome mononucléosique

Recommandations : prélèvements microbiologiques

- un diagnostic sérologique comporte deux dosages à deux semaines d'intervalle,
- le MNI test est toujours d'actualité,
- les prélèvements tissulaires lors d'une adénectomie ou d'une ponction doivent être non fixés en condition stérile et annotés avec l'orientation diagnostique.

3.2 Adénopathies inflammatoires

La découverte d'adénopathie(s) cervicale(s) peut dans certains cas être révélatrice d'une maladie chronique inflammatoire. Lors du bilan d'une adénopathie ou d'une poly-adénopathie cervicale certains diagnostics rares sont rarement évoqués d'emblée. L'interrogatoire est cependant indispensable car il est banal de découvrir une ou plusieurs adénopathies cervicales dans l'évolution d'une sarcoïdose ou d'une maladie auto-immune systémique, et la biopsie est le plus souvent inutile. À l'inverse, le syndrome de Gougerot-Sjögren et la polyarthrite rhumatoïde sont à risque majoré de développer un lymphome et font l'objet d'une surveillance régulière.

Les autres maladies susceptibles de donner une adénopathie sont : la sarcoïdose, le lupus érythémateux systémique, les maladies de Rosai-Dorfman, de Kimura et de Kikuchi-Fujimoto.

Conclusion

Une polyadénopathie cervicale chronique peut être due à une maladie rare et de « diagnostic difficile ». **Il s'agit le plus souvent d'adénopathies chroniques, multiples et indolores faisant craindre une hémopathie.** Dans le cadre très particulier de la maladie de Kikuchi-Fujimoto, les adénopathies subaiguës inflammatoires font discuter une étiologie infectieuse.

3.3 Adénopathies cervicales d'origine hématologique

Les adénopathies hématologiques sont habituellement, fermes, élastiques, mobiles, indolores et sans cause locale. Elles sont de volume variable mais peuvent s'agglomérer entre elles. Elles sont souvent asymétriques et peuvent être responsables de complications locales par compression. Certains arguments plaident en faveur d'une hémopathie lymphoïde : l'absence de symptomatologie infectieuse, l'absence de signes inflammatoires locaux (parfois présents lors de lymphomes anaplasiques et certaines maladies de Hodgkin), leur présence depuis plus d'un mois, l'association d'un prurit, d'une fièvre avec sueurs nocturnes voire d'un amaigrissement, les facteurs de risque d'infection à VIH, un traitement immunodépresseur.

Un examen clinique complet recherchera d'autres adénopathies axillaires, épitrochléennes ou inguinales, une splénomégalie et une hépatomégalie.

3.3.1 Lymphomes

3.3.1.1 Lymphome hodgkinien (ou maladie de Hodgkin)

L'incidence est de 20-30 cas par an et par million d'habitants. Elle concerne surtout l'adulte jeune (15-35 ans), mais un deuxième pic existe après 50 ans. Les adénopathies cervicales constituent le mode de révélation le plus fréquent. La classification de l'OMS distingue deux grands types de lymphomes de Hodgkin :

- le lymphome de Hodgkin à prédominance lymphocytaire dont la présentation clinique se caractérise par une adénopathie isolée, cervicale, axillaire ou inguinale sans signes généraux,
- le lymphome de Hodgkin classique qui rassemble diverses formes histologiques.

3.3.1.2 Lymphomes non hodgkiniens (LNH)

Ils s'observent à tout âge, mais l'âge médian de survenue se situe vers 50 ans. Parmi l'ensemble des cancers de la tête et du cou, les LNH viennent en seconde position après les carcinomes épidermoïdes.

3.3.1.3 Conduite à tenir devant une adénopathie suspecte de lymphome

3.3.1.3.1 Cytoponction ganglionnaire

La cytoponction ganglionnaire est susceptible de donner une orientation diagnostique. Elle peut déceler des cellules de Reed-Sternberg ou des cellules d'aspect tumoral. La ponction ganglionnaire n'a de valeur que positive et ne dispense jamais de l'adénectomie et de l'examen anatomopathologique.

3.3.1.3.2 Adénectomie

L'affirmation du diagnostic de lymphome de Hodgkin ou de lymphome non hodgkinien ne suffit pas pour élaborer le détail du pronostic et de la prise en charge thérapeutique. La révélation de la clonalité de la prolifération ainsi que la détermination du sous-type de l'hémopathie sont indispensables. En effet, l'examen morphologique doit être complété d'une étude du phénotype

tumoral ainsi que d'une analyse génétique. Les techniques de cytogénétique et de biologie moléculaire sont désormais incontournables pour le diagnostic, l'évaluation pronostique ainsi que le suivi des hémopathies malignes.

3.3.1.4 Bilan pré-thérapeutique des lymphomes

Le bilan d'extension comprend une tomодensitométrie cervico-thoraco-abdomino-pelvienne avec injection de produit de contraste iodé. La réalisation d'un TEP-¹⁸FDG est un examen hautement souhaitable pour évaluer la réponse au traitement. Il est donc fortement recommandé de le faire avant traitement afin de disposer d'un élément de comparaison. Une biopsie ostéoméduulaire est effectuée à la recherche d'un envahissement médullaire. Le bilan biologique doit comporter un bilan hépatique, un dosage de la lactico-déshydrogénase (LDH) et de la bêta-2-microglobulinémie qui sont un reflet de la masse tumorale dans les lymphomes non hodgkiniens. Dans certains cas une ponction lombaire exploratrice ou des explorations endoscopiques digestives oesogastroduodénale ou colique sont nécessaires.

Le bilan étiologique recherche une exposition toxique professionnelle, une positivité des sérologies virales, notamment VIH, HTLV1, EBV et HCV. Un bilan inflammatoire, martial et auto-immun peut être nécessaire.

3.3.2 Autres hémopathies malignes

3.3.2.1 Leucémie lymphoïde chronique

Cette hémopathie concerne le sujet de plus de 60 ans dans trois cas sur quatre, avec une prédisposition masculine. La présence d'adénopathies indolores, bilatérales et symétriques est un mode fréquent de diagnostic.

3.3.2.2 Lymphome/Leucémie lymphoblastique

La leucémie aiguë lymphoblastique représente 80 % des leucémies de l'enfant. La présence d'adénopathies est retrouvée au niveau cervical et au niveau inguinal essentiellement.

3.4 Adénopathies métastatiques

3.4.1 Adénopathie sans primitif retrouvé

Si dans la majorité des cas, la tumeur primitive est retrouvée lors de l'examen clinique initial, parfois, il s'agit d'une métastase ganglionnaire cervicale d'un carcinome non retrouvé lors du bilan initial.

C'est un événement relativement rare qui nécessite une stratégie diagnostique bien documentée.

L'interrogatoire va rechercher des signes fonctionnels en faveur d'un cancer du pharynx ou du larynx. Il s'attachera aussi à rechercher des antécédents éthylo-tabagiques et une origine maghrébine ou du Sud-Est asiatique.

Outre l'examen ORL, on explorera la glande thyroïde, les glandes salivaires, et les téguments de la face et du cuir chevelu. Les caractéristiques de l'adénopathie maligne sont sa dureté et la perte de sa forme oblongue, le caractère fixé est plus tardif. Cependant la forme kystique mérite d'être connue car elle peut tromper.

Il existe plusieurs examens qui permettent d'orienter le diagnostic, dont le but est de rechercher la tumeur primitive (TEP-¹⁸FDG, panendoscopie, amygdalectomie homo latérale) ou d'apporter des éléments en faveur du diagnostic de métastase ganglionnaire d'un carcinome épidermoïde (tomодensitométrie cervicale, ponction cytologique).

Face à une adénopathie d'allure maligne, si la ponction cytologique et les éléments cliniques orientent vers une métastase ganglionnaire d'un carcinome épidermoïde, il est logique de proposer dans l'ordre une TEP-¹⁸FDG avant de proposer une panendoscopie avec biopsie orientée par TEP-¹⁸FDG associée à une amygdalectomie homolatérale. Ce n'est que si ces examens ne permettent pas de confirmer la localisation de la tumeur primitive qu'une cervicotomie exploratrice (cf infra) sera proposée.

3.4.2 Adénopathie et tuméfactions cervicales d'origine thyroïdienne

3.4.2.1 Définition

La présence de tissu thyroïdien dans un ganglion cervical ou en situation extra thyroïdienne est considérée comme une métastase d'un cancer thyroïdien jusqu'à preuve du contraire. Ainsi, le diagnostic d'ectopie thyroïdienne n'est pas unanimement retenu et ne doit donc pas être proposé en présence de tissu thyroïdien à l'intérieur d'un ganglion lymphatique.

Deux exceptions peuvent être décrites :

- des cas exceptionnels de cancer sur tissus ectopiques dans un kyste branchial sont décrits,
- une greffe chirurgicale latéro-cervicale suite à une thyroïdectomie peut rendre compte de la présence de tissu thyroïdien en situation ectopique,

La forme anatomopathologique la plus fréquemment rencontrée est le carcinome d'origine folliculaire de type papillaire dans près de 90 % des cas.

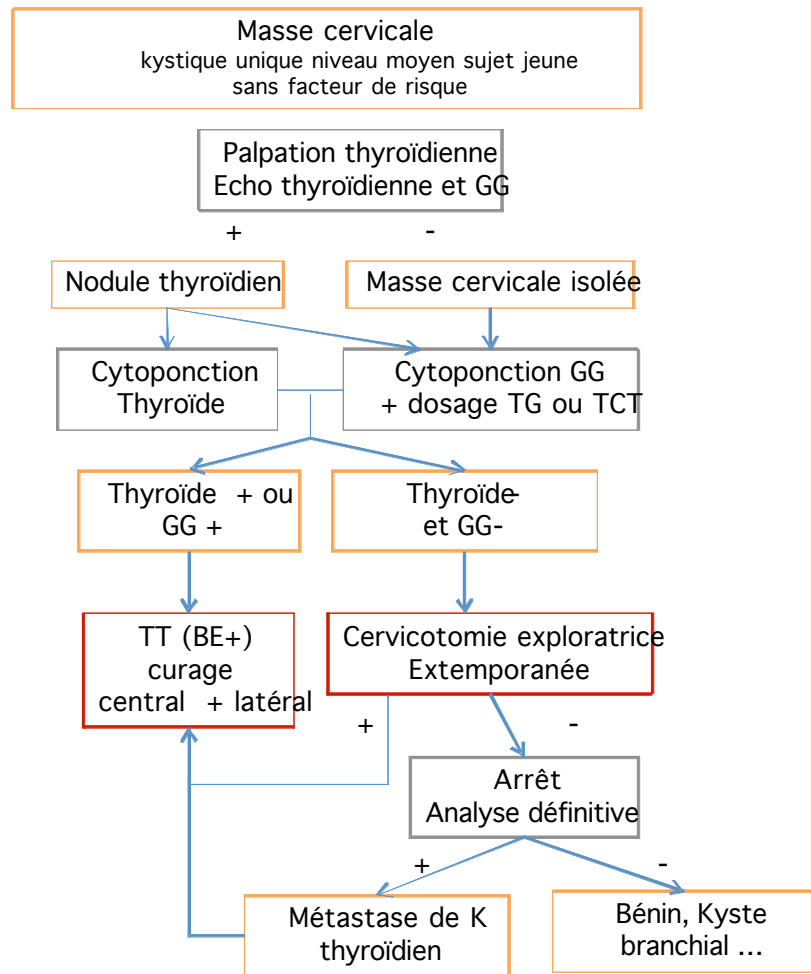
Des rares cas de carcinome médullaire (à cellule c) sont décrits.

Dans ce cadre, le bilan rejoint la conduite à tenir globale des recommandations. Néanmoins, certains éléments sont spécifiques aux cancers de la thyroïde. Ils doivent être connus et recherchés.

- aspect clinique : tuméfaction kystique chez un sujet jeune de localisation cervicale moyenne (niveau IIa ou III) (grade C),
- échographie :
 - image hypo échogène, hétérogène avec micro calcifications (grade C). Sphéricité du ganglion (augmentation du rapport : dimension transverse sur longitudinale; hétérogénéité corticale ; plages kystiques (grade C),
 - en cas de forme kystique prédominante : présence d'éléments hyperéchogènes intrakystiques (grade C),
- tomodensitométrie :
 - les signes spécifiques sont la nécrose centrale, la présence d'une composante kystique, la prise de contraste périphérique > au muscle, et les calcifications (critères de Som),
 - basée sur l'analyse de ces critères, la sensibilité est de 100% et la spécificité de 90%, contre 80% pour l'échographie,
- IRM :
 - Un hypersignal en T2 reflète un contenu riche en thyroglobuline,
- cyto-ponction :
 - sa sensibilité est estimée à 66 %,
 - les signes spécifiques sont la présence de papilles, sillons nucléaires, inclusions cytoplasmiques intranucléaires et de psamomes (grade C),
 - le dosage de la thyroglobuline sur liquide de ponction permet d'obtenir une sensibilité proche de 100 % (grade B),
- TEP-¹⁸FDG : pas de donnée retrouvée.

3.4.2.2 Examen de la thyroïde

- L'examen de la thyroïde est basé sur la clinique, l'échographie et la cytoponction avec étude cytologique
- biologie :
 - le dosage de la thyroglobuline sérique avec thyroïde en place n'a pas d'intérêt,
 - le dosage de la TCT+/- test pentagastrine est indiqué en cas de suspicion de cancer médullaire.



GG = ganglionnaire, K = cancer, BE = biopsie extemporannée

3.4.2.3 Autres carcinomes découverts sur métastase ganglionnaire cervicale

Plusieurs autres types de carcinomes et cancers non épithéliaux peuvent être rarement rencontrés : mélanomes cutanés (achromiques), mélanomes muqueux, carcinomes à cellules de Merckel, adénocarcinomes de la tête et du cou à point de départ salivaire (glandes principales ou accessoires...), la liste n'étant pas exhaustive. Le bilan clinique et paraclinique doit être ici également particulièrement rigoureux pour permettre un traitement complet selon une séquence optimale. Malgré tout, le primitif peut parfois, ne pas être retrouvé et l'on se résoudra à une cervicotomie.

Les carcinomes spinocellulaires cutanés donnent volontiers une métastase cervico-parotidienne qui se présente comme une tuméfaction parotidienne chez un patient aux antécédents de traitement de primitif cutané par chirurgie ou destruction *in situ*. L'analyse clinique et l'anamnèse doivent faire évoquer un tel diagnostic.

4. QUELLE PRISE EN CHARGE DEVANT UN BILAN NÉGATIF ?

L'histoire de la maladie, l'examen clinique complété de fibroscopie des VADS, l'imagerie morphologique, le cas échéant, la TEP-¹⁸FDG et la cytoponction n'ont pas permis de diagnostic. Il faudra alors se résoudre à un abord chirurgical de l'adénopathie en suivant scrupuleusement la méthode de cervicotomie exploratrice avec analyse extemporannée à but diagnostique suivie dans le même temps par un évidement cervical complet à but thérapeutique.

Devant une tuméfaction cervicale qui n'a pas fait sa preuve au bilan initial, la surveillance seule ne se concevra que si l'ensemble des critères de suspicion de malignité sont négatifs et chez un patient compliant. La réévaluation sera faite dans le mois suivant.

4.1 Indication et condition de la cervicotomie exploratrice avec analyse anatomopathologique extemporanée

Elle est décidée sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques en faveur d'une métastase ganglionnaire d'un carcinome épidermoïde :

- facteurs de risque,
- critères cliniques et radiologiques de malignité,
- données de la ponction cytologique.

Elle doit être réalisée après un bilan qui ait permis de façon exhaustive de retrouver la lésion tumorale primitive :

- TEP-¹⁸F¹⁸FDG,
- panendoscopie,
- amygdalectomie homolatérale (si suspicion de carcinome épidermoïde à la cytoponction)

L'opéré est prévenu des conditions de l'intervention, des complications potentielles de l'intervention et de la possibilité d'étendre le geste chirurgical à un curage ganglionnaire. L'incision sera réalisée sur le tracé de l'incision du curage ganglionnaire. Une analyse anatomopathologique extemporanée est faite au cours de l'intervention. Le curage est réalisé si la réponse confirme qu'il s'agit d'une métastase d'un carcinome épidermoïde ou d'une tumeur dont le traitement impose un curage ganglionnaire complet.

Si l'examen extemporané ne confirme pas le caractère malin de l'ADP, le geste sera stoppé. On insistera sur l'importance de la fragmentation des prélèvements à adresser aux laboratoires d'anatomopathologie et de bactériologie, non fixés et en conditions stériles, en précisant le contexte clinique.

Information du patient +++ Bilan complet réalisé +++

4.2 Indications et conditions de l'adénectomie cervicale

- Jamais en première intention, l'adénectomie doit être réalisée en cas d'adénopathie cervicale de petite taille superficielle ou d'adénopathies multiples et sans diagnostic de certitude,
- l'opéré est prévenu des conditions de l'intervention et des complications potentielles de l'intervention (nerf spinal notamment),
- importance de la fragmentation des prélèvements à adresser aux laboratoires d'anatomopathologie et de bactériologie, non fixés et en conditions stériles, en précisant le contexte clinique.

Recommandation

Il est recommandé de ne jamais faire :

- **d'incision drainage d'un ganglion sub-aigu ou chronique,**
- **de biopsie partielle d'un ganglion,**
- **d'adénectomie sans le bilan recommandé au préalable,**
- **de corticothérapie en l'absence d'indication reconnue sur un diagnostic posé.**

Méthode

CORRESPONDANCE ENTRE L'ÉVALUATION DE LA LITTÉRATURE ET LE GRADE DES RECOMMANDATIONS

(grille adaptée du Score de Sackett)

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

* En l'absence de précision, les recommandations proposées correspondront à un accord professionnel.

Cette classification a pour but d'explicitier les bases des recommandations. L'absence de niveau de preuve doit inciter à engager des études complémentaires lorsque cela est possible.

Cependant, l'absence de niveau de preuve ne signifie pas que les recommandations élaborées ne sont pas pertinentes et utiles (exemple de l'efficacité de la mastectomie dans le cancer du sein, des antibiotiques dans l'angine, ...).

D'après le Guide d'analyse de la littérature et gradation des recommandations ANAES / Janvier 2000