

CASE REPORT



Atypical carcinoid tumor of the larynx: a case report.

Mohamed HACHEMI¹, Fatma Zohra TOUARIGT¹, Mokhtar HASBELLAOUI¹, Amal KHELIFA²

¹Service D'ORL et CCF, CHU Bab El Oued, Algérie

²Service de médecine nucléaire, CHU Bab El Oued, Algérie

ABSTRACT

Atypical carcinoid tumors of the larynx are rare and little known neoplasms, representing a diagnostic and therapeutic challenge. This article presents a clinical case of an atypical carcinoid tumor in a 48-year-old patient, who complained of dysphonia which worsened with dyspnea. Clinical examination revealed a suspicious laryngeal lesion, confirmed by biopsy. Histological analysis showed atypical characteristics, requiring extensive immunohistochemical tests to establish the diagnosis. This case highlights the importance of early diagnosis and multidisciplinary management, including surgery and oncology follow-up. We will also discuss the clinical implications and treatment options, as well as the need for further research on these rare tumors to improve understanding and management of this pathology.

ARTICLE HISTORY

Received 09 Sep 2024

Accepted 16 Oct 2024

KEYWORDS

Evaluation, teaching, overhaul, curriculum, medicine

CORRESPONDING AUTHOR

Mohamed HACHEMI

hachemi_doc@hotmail.com

1. INTRODUCTION

Les tumeurs neuroendocrines laryngées sont rares (0,6 %), 500 cas ont été décrits dans la littérature en 2007 (1), bien après les carcinomes épidermoïdes 85 à 90%, et peuvent toucher plusieurs organes, le tractus gastro-intestinal et les bronches.

Elles constituent un groupe de tumeurs hétérogènes, au nombre de 5 selon la classification OMS 2005.

Parmi tous les sous types, On a principalement décrit les carcinomes à petites cellules dans la pathologie tumorale pulmonaire. En effet, moins de 5 % des cas sont localisés primitivement extra- pulmonaire, ce qui explique la rareté des publications traitant de cas similaires. Le carcinome à petites cellules est considéré comme un cancer radio et chimio-caustique, avec toutefois une évolution locorégionale et métastatique fréquente, ainsi qu'un risque de métastase avec un taux de survie faible à 5 ans.

2. OBSERVATIONS

M. HK, âgé de 48 ans, fume régulièrement du tabac à raison de 20 paquets / année ; sans aucun précédent. Il est en consultation externe pour une dysphonie chronique qui s'aggrave

progressivement depuis 10 mois, accompagnée d'une dyspnée d'effort.

Par ailleurs, on ne retrouvait ni dysphagie, ni notion d'altération de l'état général, ni de syndrome carcinoïde ou d'autres syndromes paranéoplasiques.

L'examen clinique, à l'aide de la fibroscopie, retrouve une formation d'allure tissulaire comblant l'étage sus glottique gauche, l'examen des cordes vocales n'a pas pu se faire.

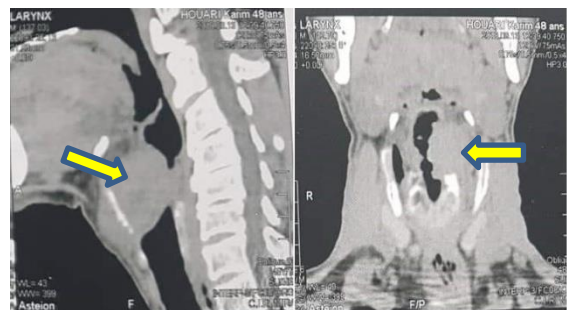


Figure 1. TDM en coupe sagittale et coronale du larynx montrant la tumeur glotto-sus glottique gauche.

L'examen en laryngoscopie directe couplé à l'endoscopie sous sédation nous a permis de mettre en évidence une volumineuse tumeur tissulaire Bourgeonnante de la bande ventriculaire gauche étendue à la bande ventriculaire droite avec extension vers la corde vocale gauche dans ses 2/3 antérieurs réduisant légèrement la Lumière glottique, corde vocale droite saine. Les sinus piriformes ainsi que la sous-gllotte étaient libres. Des biopsies ont été réalisées dans le même temps.

Le reste de l'examen ne présentait aucune anomalie palpable, ni d'adénopathies cervicales. Les résultats de la tomodensitométrie (TDM) cervicale ont révélé une tumeur de l'hémi larynx gauche qui s'est étendue à l'étage sus-glottique droit, légèrement augmentée après injection intraveineuse de produit de contraste iodé, ce qui a entraîné une lyse du cartilage thyroïde sans extension vers les parties molles cervicales ni vers l'hypopharynx. Il n'existait pas d'adénopathies visibles sur la TDM.

L'analyse anatomopathologique de la biopsie a démontré que la prolifération tumorale était causée par une muqueuse malpighienne fortement ulcérée, ce qui a entraîné la formation d'un enduit fibrinoleucocytaire siège d'une prolifération néoplasique maligne infiltrante et nécrosée faite de nappes diffuses de cellules rondes, Ovotides ou allongées de petite et moyenne taille, à cytoplasme réduit doté de noyaux vésiculeux à chromatine poivre et sel.

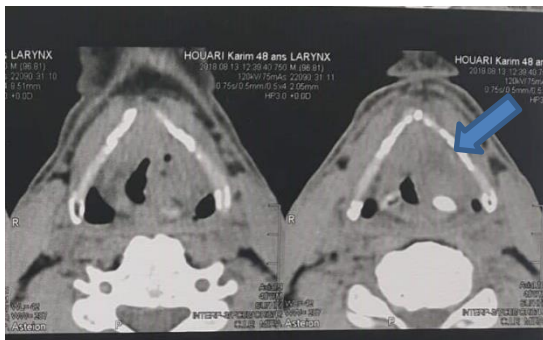


Figure 2. TDM en coupe axiale montrant la tumeur laryngée.

En immunohistochimie, Le CD56 est très exprimé et diffusé par les cellules tumorales, avec une concentration de Ki67 estimée à 100%. Cet aspect était en faveur d'une tumeur neuroendocrine type carcinoma à petites cellules du larynx. Le bilan d'extension retrouvé à la scintigraphie au T99-OCTREOTIDE (figure 3) du corps entier. En plus de l'atteinte laryngée, une localisation secondaire osseuse a été découverte (6ème arc costal postérieur droit).

Vu la nature histologique de la tumeur qui contre-indique le traitement chirurgical un traitement de conservation d'organe a

été décidé, chimio- radiothérapie associant etoposide, cis platine. Les résultats des traitements ont été prometteurs, avec une diminution graduelle jusqu'à la disparition de l'adénopathie, disparition de la masse laryngée à l'endoscopie avec persistance de la fixation de la corde vocale. Après 20 mois de suivi, le patient rapporte une Reprise de la dysphonie. À l'examen endoscopique, on retrouve une récurrence tumorale au niveau laryngé et une augmentation de la masse au niveau des côtes.

Un bilan complémentaire a été demandé mais à notre grand regret le malade est décédé suite à un arrêt cardiaque

3. DISCUSSION

A .FERLITO et Al ont publié en 2006 une revue générale sur les tumeurs neuroendocrines du larynx, recensant plus de 450 publications à ce sujet (2). Il ressort de ces différents articles plusieurs éléments caractéristiques des tumeurs neuroendocrines du larynx, que nous essaierons de résumer dans ce travail.

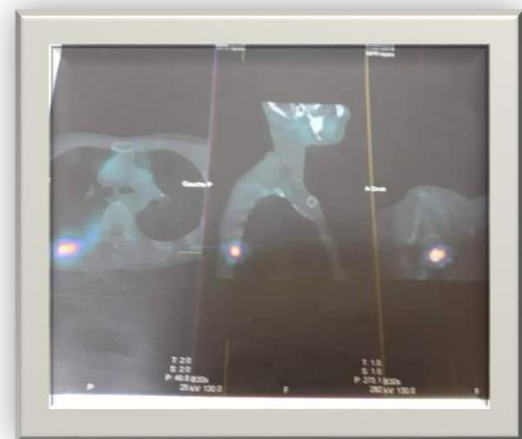


Figure 3. image de scintigraphie corps entier au T99-OCTREOTIDE : Atteinte laryngée et osseuse (6ème arc costal postérieur droit).

Les carcinomes neuroendocrines à petites cellules ont principalement été observés dans le système respiratoire (3). Ce type de tumeur est rarement d'origine extra-pulmonaire et ne représente que 5 % des cas recensés (4). En général, sa position cervico-faciale se situe au niveau du larynx (5). La plupart des patients souffrant de carcinomes à petites cellules sont des hommes âgés de 60 à 70 ans, et leur localisation varie selon leur sexe. Cette tumeur pulmonaire semble être étroitement liée à l'intoxication par le tabac (6). Ces tumeurs peuvent toucher tous les étages du larynx, mais plus fréquemment la sus-gllotte.

(7). Dans notre cas, le malade est âgé de 48 ans, tabagique chronique, avec une tumeur glotto-sus glottique.

Les tumeurs neuroendocrines du larynx représentent moins de 1% des cancers du larynx, jusqu'à ce jour plus de 700 cas de tumeurs neuroendocrines du larynx ont été décrites dans la littérature. (8)

Pour la première fois en 1955 par Blanchard et Saunders (1), au nom de tumeur carcinoïde (9) Le premier cas de carcinome neuroendocrine à petite cellule du larynx a été décrit par Olofsson et Van Nostrand en 1972 (10). L'Organisation mondiale de la santé (OMS) a classé en 2005 les tumeurs neuroendocrines de la tête et du cou en 5 groupes, selon leur degré de différenciation

(11) :

- La tumeur carcinoïde typique, ou carcinome neuroendocrine bien différencié, d'origine épithéliale, qui se voit dans 3 % des cas
- La tumeur carcinoïde atypique, ou carcinome neuroendocrine moyennement différencié, d'origine épithéliale, qui représente 54% des cas,
- La tumeur neuroendocrine à petites cellules, ou carcinome neuroendocrine peu différencié, d'origine épithéliale, qui se rencontre dans 34 % des cas, c'est le cas de notre patient
- Carcinome composite qui contient une petite cellule et un contingent épidermoïde ou adénocarcinome (14 cas étaient décrits en 2004)
- Le paragangliome, qui représente 9 % des cas, et qui est d'origine neuronale (2)

La classification a été modifiée en 2017 et classe les tumeurs neuroendocrine du larynx en 3 types : bien différencié, moyennement différencié, indifférencié (petite et grande cellules). (12)

La symptomatologie qui amène les patients à consulter est généralement faite de dysphonie, et parfois de dyspnée selon l'extension tumorale (4,10). Ces plaintes justifient une laryngoscopie directe avec une biopsie et un examen anatomopathologique qui confirmeront le diagnostic. Cependant, avant de garder le caractère primitif d'un carcinome à petites cellules du larynx une bronchoscopie et une tomodensitométrie pulmonaire s'imposent (11). Les carcinomes à petite cellule sont très agressifs et presque 50 % des patients ont des métastases ganglionnaires cervicales et des métastases 60 % et 90 % des cas le plus souvent pulmonaires, hépatique et osseuses(13) au diagnostic. Avec un taux de survie de 2 à 5 ans pour 16 % et 5 %, respectivement (5). Dans notre cas, le patient avait une métastase osseuse au moment du diagnostic.

Parmi les marqueurs neuroendocrines exprimés, on retrouve la neuron-specific enolase (NSE), la CD56, la chromogranine et la synaptophysine (14). Le carcinome à petites cellules peut

également exprimer d'autres marqueurs tels que la cytokératine, l'antigène de membrane épithélial (EMA), la Ber-ep4 et l'antigène lié à l'épithélium (ERA) (2).

Les tumeurs neuroendocrines à petites cellules restent sujettes à controverse en raison de leur rareté et du manque d'études. Le carcinome à petites cellules constitue une raison de ne pas faire de chirurgie, car il est contre-indiqué.

Étant donné la gravité de son pronostic et sa possibilité de métastase (12). L'association d'etoposide et de cis platine est utilisée dans le traitement radiochimiothérapie de référence pour les cancers bronchiques à petites cellules.

Le traitement est basé sur la chimiothérapie au dérivé du platine plus la radiothérapie vu son pouvoir métastatique et son mauvais pronostic. (11) Selon l'étude de Baugh et al. (8), la moyenne de survie des patients atteints de carcinome à petite cellule du larynx était de 55 mois après une radiothérapie définitive et une chimiothérapie adjuvante. (10)

Dans une méta-analyse de van der Laan et al. A démontré que la combinaison entre chimiothérapie et radiothérapie avait une augmentation de 5 ans du (DSS) disease- specific survival par rapport aux autres modalités thérapeutique (30.8% vs 12.9%; p=0.001) (13). dans cette étude de Quatre cent trente-six cas de carcinome neuroendocrine laryngée ont été extraits de

182 études, dont 183 carcinomes neuroendocriniens à petites cellules, 57,9% localisés au niveau de la sus-glotte, et 66,7% étaient métastatiques. 14% seulement ont été traités chirurgicalement, la plupart des patients (34.4%) ont été traités avec chimio et radiothérapie . 82,9% des patients ont développé des récives. Dans une revue de Gnepp et al, 5 patients ont été traités par une radiothérapie préopératoire, 4 par radiothérapie seulement , 1 par chimiothérapie , six avec radiothérapie postopératoire , et 1 par chimio radiothérapie . Le temps de survie est de 16% à 2 ans et 5% à 5 ans. (14) cependant l'irradiation cérébrale prophylactique ne semble pas nécessaire pas comme les carcinomes a petite cellule du poumon, les métastase cérébrale étant plus rare. (11)

4. CONCLUSION

Les carcinomes neuroendocrine a petite cellule du larynx sont extrêmement rare, un diagnostic précoce est la chose la plus importante, vue l'agressivité de la tumeur et son mauvais pronostic et la fréquence des métastase à distance on la comparant avec les carcinomes épidermoïdes .les tumeurs avec localisation sous muqueuse et métastase ganglionnaire doivent être considéré comme un diagnostic différentiel. Le traitement est base sur la combinaison de chimio radiothérapie.

Competing interests: The authors declare that they have no competing interest.

REFERENCES

1. Dasari A, Bergsland EK, Benson AB, et al. Treatment patterns and clinical outcomes in advanced lung neuroendocrine tumors in real-world settings: a multicenter retrospective chart review study. *Oncologist*. 2019;24(8):1066–1075.
2. Ghosh R, Dutta R, Dubal PM, Park RC, Baredes S, Eloy JA. Laryngeal neuroendocrine carcinoma: a population-based analysis of incidence and survival. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;153(6):966.
3. Perez-Ordóñez B, Bishop JA, Gnepp DR, et al. et al. Neuroendocrine tumors. In: El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, et al. et al., editors. WHO classification of head neck tumours. Lyon: IARC; 2017. pp. 95–98.
4. Yuan C, Jiao F, Zhai C, Zhang J, Wang S, Zhu L. Application of INSM1 in diagnosis and grading of laryngeal neuroendocrine carcinoma. *Laryngoscope*. 2021. [published online ahead of print, 2021 April 13]. doi:10.1002/lary.29554.
5. Barnes L. Neuroendocrine tumours. In: Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, editors. Pathology and genetics. Head and neck tumours. World Health Organization classification of tumours. Lyon: IARC Press; 2005. p. 135–9.
6. Wang Q, Chen H, Zhou S. Typical laryngeal carcinoid tumor with recurrence and lymph node metastasis: a case report and review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol*. 2014;7(12): 9028-9031.
7. Strojjan P, Hernandez-Prera JC, Beitler JJ, et al. Small cell and large cell neuroendocrine carcinoma of the larynx: a comparative analysis. *Cancer Treat Rev*. 2019;78:42–51.
8. Bräutigam K, Rodríguez-Calero A, Kim-Fuchs C, et al. Update on histological reporting changes in neuroendocrine neoplasms. *Curr Oncol Rep*. 2021;23(6):65
9. Coca-Pelaz A, Devaney KO, Rodrigo JP, Halmos GB, Strojjan P, Mendenhall WM, et al. Should patients with laryngeal small cell neuroendocrine carcinoma receive prophylactic cranial irradiation? *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2016;273(10):2925–30.
10. van der Laan TP, Plaat BE, van der Laan BF, Halmos GB. Clinical recommendations on the treatment of neuroendocrine carcinoma of the larynx: A meta-analysis of 436 reported cases. *Head Neck* 2015;37(5):707–15.
11. Bray F, Ferlay J, Soerjomataram I, et al. Global cancer statistics 2018: GLOBOCAN estimates of incidence and mortality worldwide for 36 cancers in 185 countries. *CA Cancer J Clin*. 2018;68(6):394
12. Mesolella M, Allosso S, Varricchio S, et al. Small-cell carcinoma of nasopharynx: a case report of unusual localization. *Ear Nose Throat J*. 2020;584345044.
13. Luo B, Xie MQ, Guo JF. Atypical laryngeal carcinoid: a case report [in Chinese]. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi*. 2020;55(4):408–410.
14. Mitchell M B, Kimura K, Chapurin N, et al. Neuroendocrine carcinomas of the head and neck: a small case series. *Am J Otolaryngol*. 2021;42(4):102992.