

Apex Tumors

M. RHAOUTI¹; F.LAMOUIE¹; I.ARRAMACH; M.LAKRANBI^{1,2}; Y.OUADNOUNI^{1,2}; M.SMAHI^{1,2}.

1 : Service de chirurgie thoracique, hôpital universitaire de Fès.

2 : Faculté de Médecine et de Pharmacie Sidi Mohammed Ben Abdellah.

Abstract: Superior sulcus tumors are a rare subset of lung carcinomas which occur with an incidence of less than 5 % of all lung cancers. In thoracic oncology, management of superior sulcus tumors remains challenging because of their anatomical location. The optimal therapeutic management is still controversial. Combined approach including surgery and radiotherapy allows for a good rate of complete resection.

Keywords: Pancoast syndrome; Diagnosis; Treatment.

Les tumeurs de l'apex pulmonaire

Résumé:

Les tumeurs malignes de l'apex pulmonaire constituent une entité rare au sein des cancers bronchiques (moins de 5 %). En oncologie thoracique, la prise en charge des tumeurs apicales constitue toujours un challenge, du fait des particularités en lien avec cette localisation très riche au plan anatomique. La stratégie thérapeutique fait toujours l'objet de discussions riches en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP). Une approche multimodale combinant chirurgie et radiothérapie améliore le taux de résection complète.

Mots clés : Syndrome de Pancoast-Tobias ; Diagnostic ; Traitement.

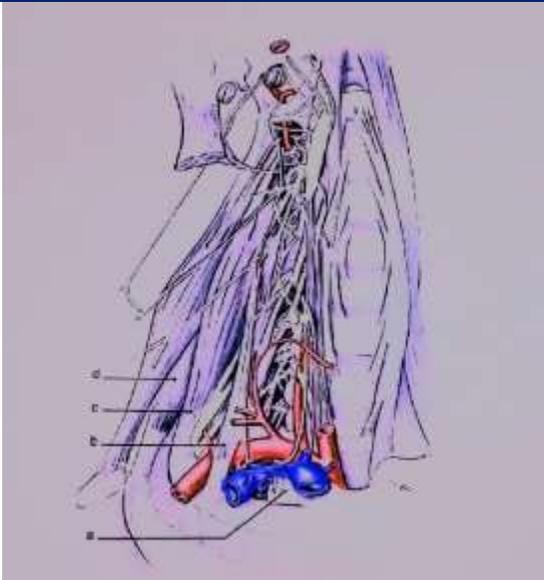
I- Introduction :

- Les tumeurs de l'apex pariéto pulmonaire sont rares, représentant moins de 5% des carcinomes broncho pulmonaires, 90 à 95% CBNPC
- Ces tumeurs, aussi appelées les tumeurs de Pancoast et Tobias, ne sont finalement définies que par leur topographie, sans préjuger de la présence ou non de syndrome de Pancoast et Tobias.
- Cette localisation à une région exigüe, aux rapports osseux et vasculo nerveux riches, explique la difficulté de leur traitement chirurgical
- Les nouvelles modalités thérapeutiques associant un traitement multimodal préopératoire, et une résection tumorale complète grâce à de nouvelles voies d'abord cervico thoraciques assurant un contrôle local optimal, ont bouleversé le pronostic de ces tumeurs réputé péjoratif avec une espérance de vie ne dépassant pas 10 à 14 mois
- Il s'agit d'un groupe hétérogène quant à son pronostic et sa prise en charge, Mais comme tout cancer bronchique, ces tumeurs restent largement accessibles à un traitement préventif reposant sur la lutte anti-tabac.

II- Historique :

- La première description sémiologique du syndrome de Pancoast et Tobias (SPT) a été faite par un chirurgien britannique, Edward S. HARE, dès 1838.
- L'ébauche d'une caractérisation clinique et radiologique était publiée en 1924 par un radiologue américain, Henry K. Pancoast, qui en attribua incorrectement l'origine à des reliquats épithéliaux du 5^{ème} arc branchial.
- En 1932 cette entité spécifique fut individualisée simultanément par Henry K. Pancoast et José W. Tobias, médecin interniste argentin qui en reconnut le premier l'origine pulmonaire.

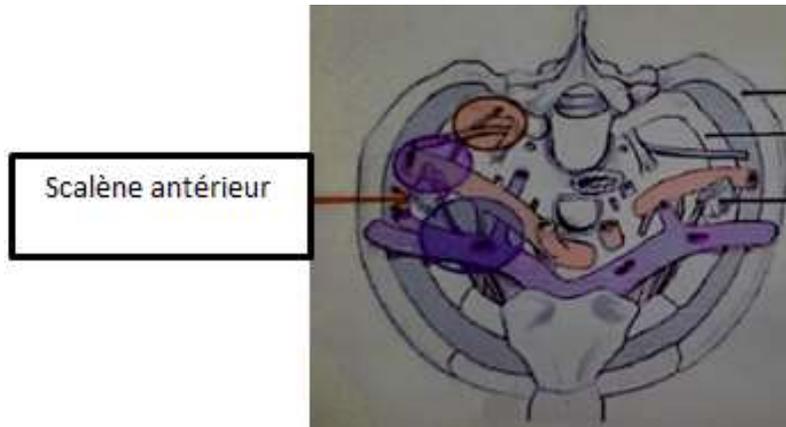
III- RAPPEL ANATOMIQUE ET CLASSIFICATION ANATOMOCLINIQUE DES TUMEURS DE L'APEX :



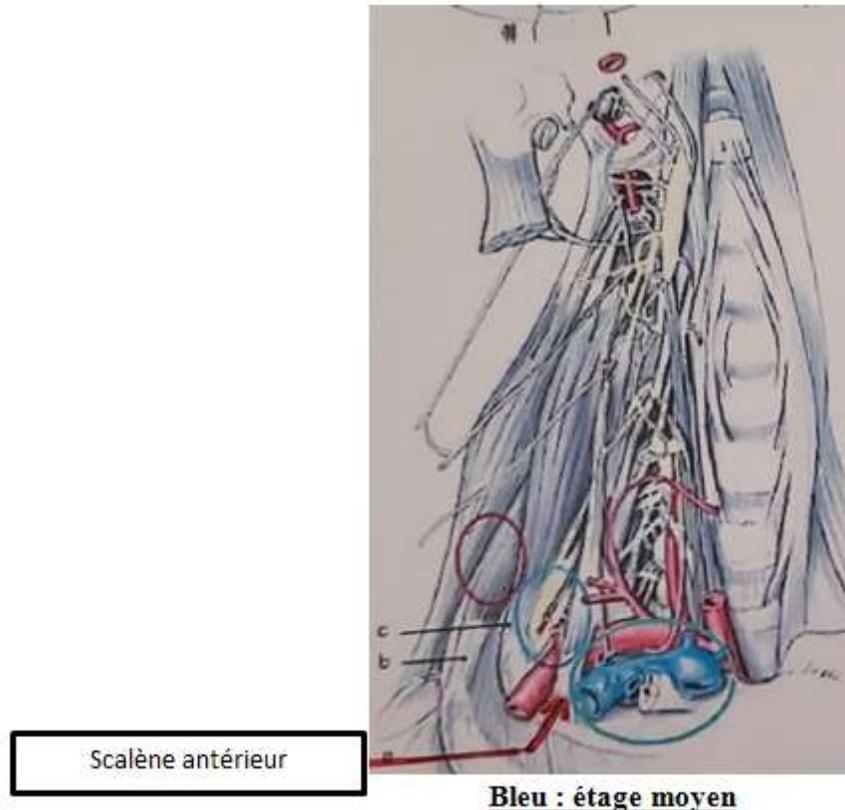
Légende :

- a- Clavicule.
- b- Muscle scalène antérieur.
- c- Muscle scalène moyen

Rappel anatomique



Mauve : étage antérieur
Orange : étage postérieur



IV- ANATOMIE PATHOLOGIQUE

- L'adénocarcinome est prépondérant, vu la localisation périphérique de la tumeur, suivi par le CE et le CGC

V- DIAGNOSTIC POSITIF

A. Circonstances du diagnostic.

1. Signes cliniques.

a) En rapport avec la tumeur bronchique

- Signes respiratoires : Toux, hémoptysie, dyspnée.

b) Signes en rapport avec l'extension locorégionale

- Tumeur étage antérieur : héli syndrome cave homolatéral, paralysie phrénique, douleurs prépectoraes
- Tumeur étage moyen : douleurs plexiques localisé au niveau de l'arc moyen de la 1ère côte suite à l'atteinte des troncs primaires du plexus brachial,
Signe en rapport avec une atteinte de l'artère sous Clavière : claudication, ulcère.
- Tumeur de l'étage postérieur : Manifestations surtout neurologiques à type de douleurs radiculaires dans le territoire C8D1 +/- syndrome Claude Bernard horner (CBH), atrophie musculaire avec aspect ulnaire de la main et perte du reflexe tricipital tardive après perte de motricité, envahissement de l'artère vertébrale. Ces tumeurs ont le plus mauvais pronostic en raison du risque d'atteinte de la dure mère par l'infiltration néoplasique qui se propage le long des gaines nerveuses.

Comme ce sont des tumeurs périphériques, les signes respiratoires sont rares au stade initial alors que des signes locorégionaux sont plus fréquent mais non spécifiques souvent orientant les patients vers une consultation rhumatologie ou neurologie entraînant un retard diagnostic de 6 à 10mois.

c) Signes en rapport avec l'extension métastatique :

Céphalées, douleurs osseuses, syndrome d'hypertension intracrânienne.

d) Syndromes paranéoplasiques

Syndrome de Pierre-Marie ou ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique, hypercalcémie, les thrombophlébites paranéoplasiques.

e) Signes généraux

Ne sont pas spécifiques mais lorsqu'ils sont présents sont de mauvais pronostic : altération de l'état général à apprécier par l'échelle de Karnovsky ou indice OMS, amaigrissement.

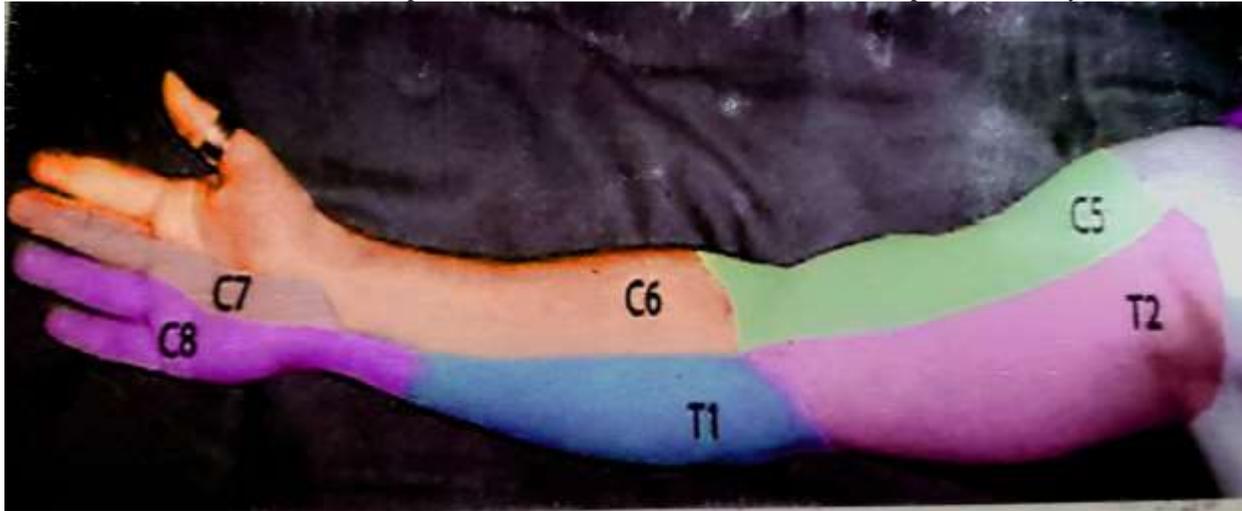
2. Examen clinique.

Anamnèse :

- précise le tabagisme, antécédents broncho pulmonaires, exposition professionnelle, perte de poids initiale et l'indice d'activité.
- La perte de poids et l'indice d'activité sont reconnus comme les facteurs pronostiques les plus importants à ce jour avec le stade de la maladie.
- Chercher des signes nécessitant une prise en charge urgente ou semi urgente (SCS, douleurs importantes)

Examen clinique complet et neurologique détaillé à la recherche des troubles sensitivomoteurs (C8- D1), une atrophie musculaire qui est de mauvais pronostic, un syndrome de compression médullaire (T4) et la recherche des adénopathies sus claviculaires.

Examen vasculaire à la recherche des poulx cubital et radial, froideur des membres supérieurs et la cyanose.



Territoire C8- D1 des névralgies cervico-brachial

3. Signes radiologiques :

3-1/ Radiographie thoracique de face et profil :

Permet une orientation diagnostic

Masse apicale, taille variable, ronde ou ovale, tonalité hydrique, contours irréguliers, lyse osseuse costale +/- vertébrale,

Extension : paroi (lyse costale), plèvre (épanchement pleural), nodule poumon homo ou controlatéral, lymphangite carcinomateuse, ascension diaphragmatique (paralysie phrénique)

3-2/ TDM thoracique :

TDM multicoupe, injectée en coupes millimétriques, analyse en fenêtre parenchymateuse, médiastinale et osseuse (rachis + bassin) Permet de caractériser la tumeur en la différenciant de pneumopathie ou trouble de ventilation et elle permet de préciser la taille exacte, densité, franchissement scissurale, les Rapports de la tumeur avec le médiastin (VCS, aorte, œsophage, trachée), médiastin neurologique, paroi thoracique et vaisseaux, recherche d'un nodule homo ou controlatéral, épanchement pleural, épanchement péricardique et la présence d'adénopathies : scissurale, hilare N1 ou médiastinale N2 (plus petit diamètre > 10 mm) et Guide le prélèvement pour histologie d'autant plus que la bronchoscopie est souvent peu contributive pour ces tumeurs périphériques, et surtout la biopsie scannoguidée.

3-3/ IRM :

- Examen de référence dans les tumeurs de l'apex, recommandée par ACCP 2013, avec une précision exacte de l'extension :

- Vasculaire : vaisseaux sous claviers
- Pariétale : plan costo intercostal : disparition du signal normal de la graisse pariétale, modification de l'hypo signal cortical ou de l'hypersignal médullaire des structures osseuses
- Neurologique : plexus brachial, foraminale et endocanalaire
- Musculaire : l'atteinte des muscles scalènes est souvent en isosignal par rapport à la tumeur
- Aide au choix de la voie d'abord
- Prédire les difficultés opératoires
- Détermine le volume tumoral exact en vue d'un traitement palliatif

3-4/ Autres examens

- Bronchoscopie : systématique, étudie les CV, cherche un bourgeon endobronchique, mais souvent reste négative. Peut guider une ponction-biopsie transbronchique
- EMG : en complément de l'examen neurologique à la recherche d'une atteinte des nerfs cubital et médian.

B- ETAPE DE CONFIRMATION ANATOMOPATHOLOGIQUE :

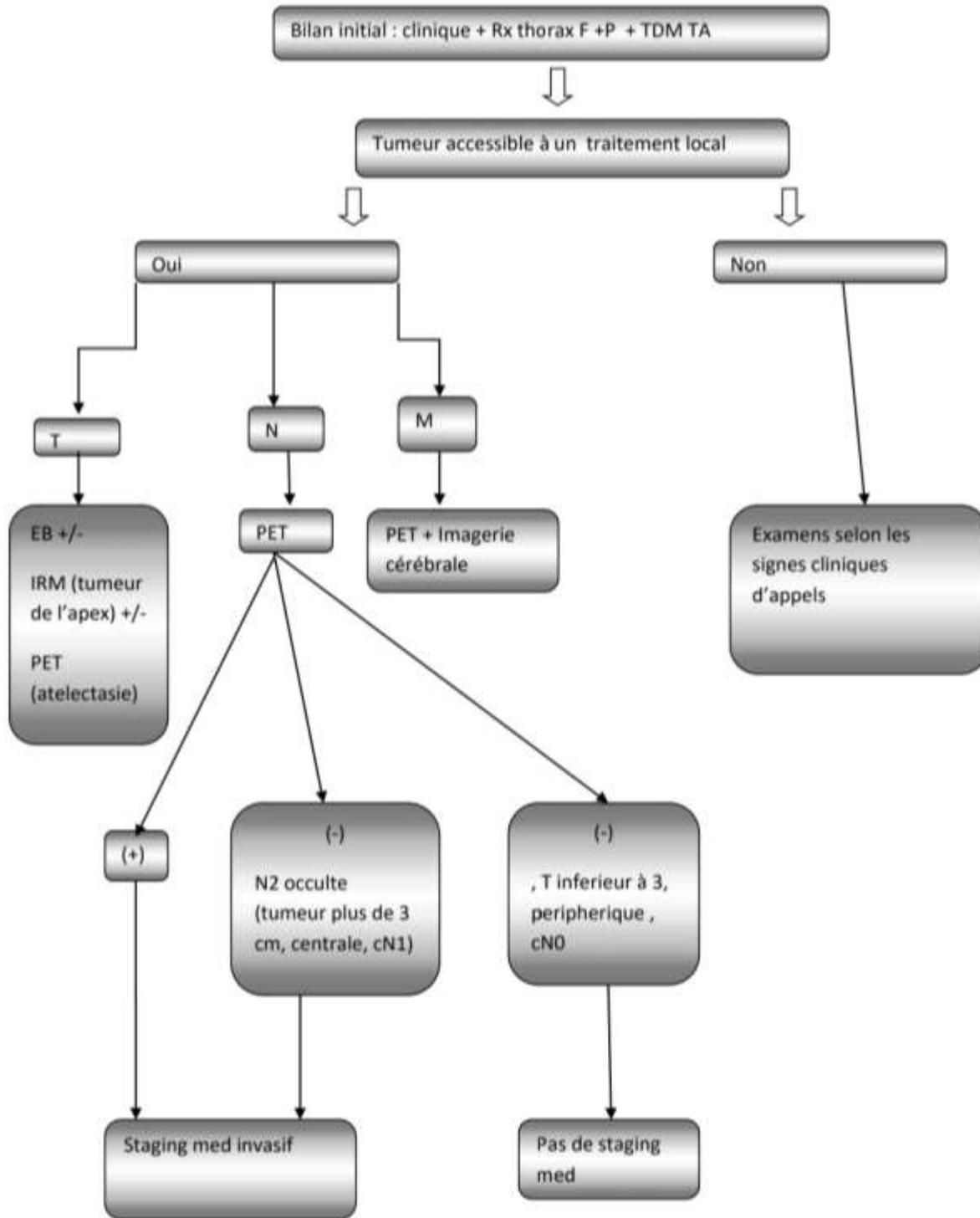
- **Ponction transpariétale thoracique** : sous contrôle TDM par un True cut. Permet le diagnostic de **90 à 95%** des tumeurs de l'apex.
- Biopsie ganglionnaire sus claviculaire homolatérale (N3 par contiguïté).
- Biopsie d'une adénopathie médiastinale.
- Biopsie d'un site métastatique
- Biopsie d'un bourgeon par endoscopie bronchique
- *Parfois* : EUS, EBUS

V- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- **L'étape Clinique** :
Névralgie cervico-brachiale pose le problème diagnostique avec le syndrome du défilé ou traversée cervicothoracique
- **L'étape Radiologique** :
Néoplasie non pulmonaire: Tumeur neurogène médiastinale, Mésothélium.
Pathologies pulmonaires non néoplasiques : Kyste hydatique du poumon, aspergillome, tuberculose pseudo tumorale, actinomycose.

VI- Bilan pré thérapeutique :

1- Bilan d'extension :



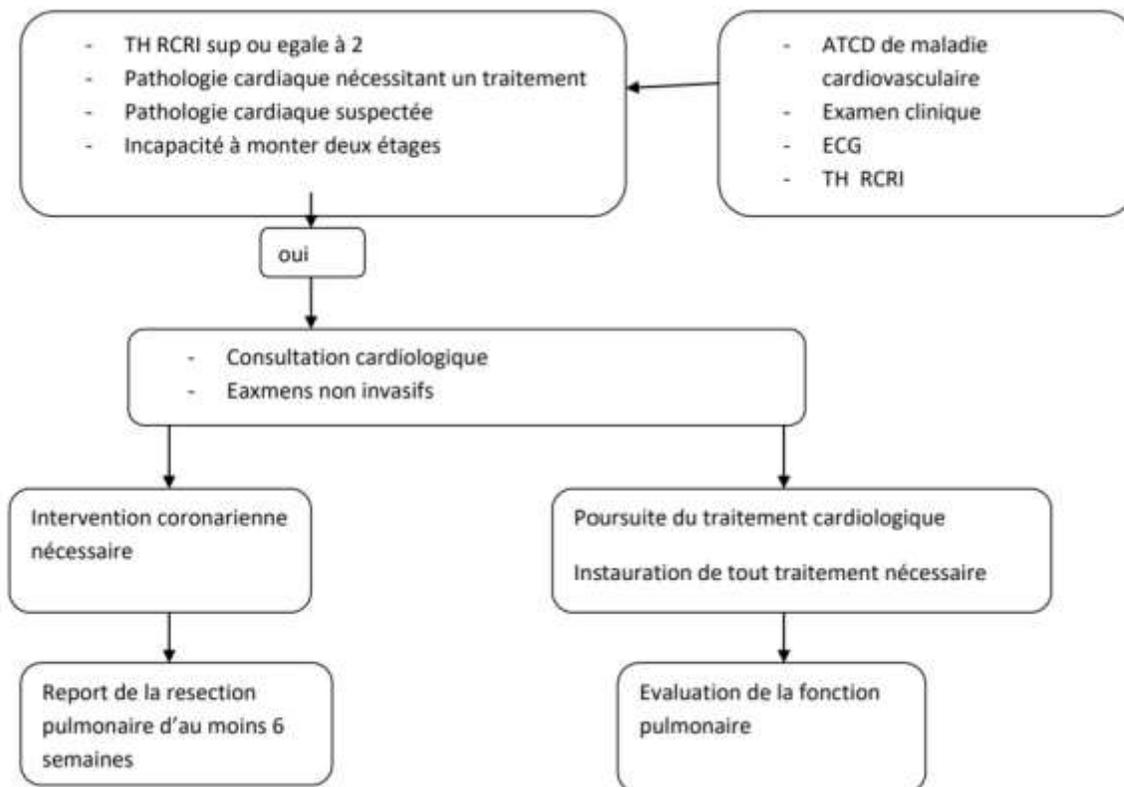
Selon les recommandations américaines AACP 2013 : la médiastinoscopie est indiquée systématiquement devant la tumeur de l'apex. Comme pour toute tumeur de stade supérieure à T2.

2- Bilan fonctionnelle :

a- Bilan cardio-vasculaire :

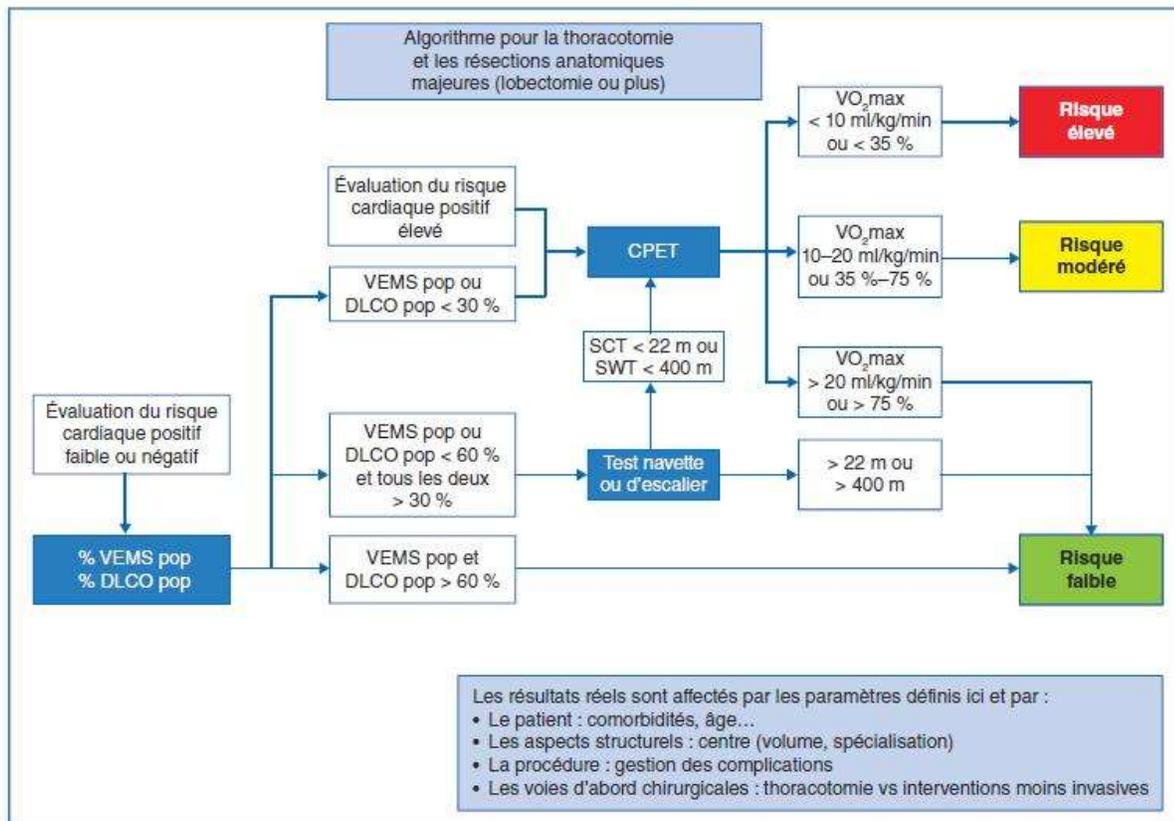
Score TH RCRI (23)

ATCD de maladie coronarienne	1.5 point
ATCD de maladie neurovasculaire	1.5 point
Pneumonectomie	1.5 point
Créatinémie supérieure à 2mg/dl	1 point
Risque de complication cardiovasculaire si score supérieur ou égale à 2	



b- Exploration de la fonction respiratoire :

Algorithme de l'EFR selon les recommandations américaines :



VII- Traitement :

A- BUT :

Eradication de la tumeur sans récurrence.

B- Moyens :

1- La chirurgie :

Reste un véritable défi, avec un haut risque (Terrain irradié), un temps opératoire long, avec multiple variations anatomique, et nécessitant une prise en charge pluridisciplinaire notamment le chirurgien thoracique, vasculaire et neurochirurgien.

a- Préparation pré-opératoire (programme RRAC) :

- Information du patient
- Arrêt du tabac et d'alcool
- Correction d'une anémie
- Compléments alimentaires
- Réentraînement à l'exercice
- Kinésithérapie respiratoire
- Admission le jour de l'intervention
- Raccourcir le jeun pré-opératoire

b- Anesthésie :

Sous anesthésie général, monitoring avec une voie veineuse fémorale, limiter le remplissage, avec une ventilation de type protectrice, réchauffement du patient et une analgésie multimodale.

c- Voies d'abord :

- La voie postérieure est adaptée pour les tumeurs postérieures, et en cas d'envahissement vertébral (figure 2,3).



Voie postérieure, avec une voie médiane pour abord du rachis.



La voie de Paulson : thoracotomie postéro-latérale avec extension de l'extrémité supérieure en inter scapulo-vertebral.

- La voie antérieure est indiquée en cas de tumeur antérieure, en cas d'envahissement vasculaire, mais elle est limitée en cas de nécessiter d'un curage médiastinale inférieur inaccessible, d'où l'intérêt :
 - La combinaison des voies d'abords :
 - Voie de **Cornier –Dartevelle – Grunenwald** (CDG) + thoracotomie postéro-latérale
 - Ou
 - Voie de CDG + VATS lobectomie +/- voie médiane rachidienne permet d'éviter une deuxième incision, une meilleure exploration en cas d'extension pariétale ou en cas d'un curage inaccessible par voie antérieure.



Abord transmanubrial de cormier Dartevelle de Grunenwald : modification apporté par Dartevelle, abord antérieur transclaviculaire ou encore mieux transmanubrial de cormier dartevelle de grunenwold qui évite la gêne esthétique et l'instabilité de l'épaule causer par la section claviculaire.

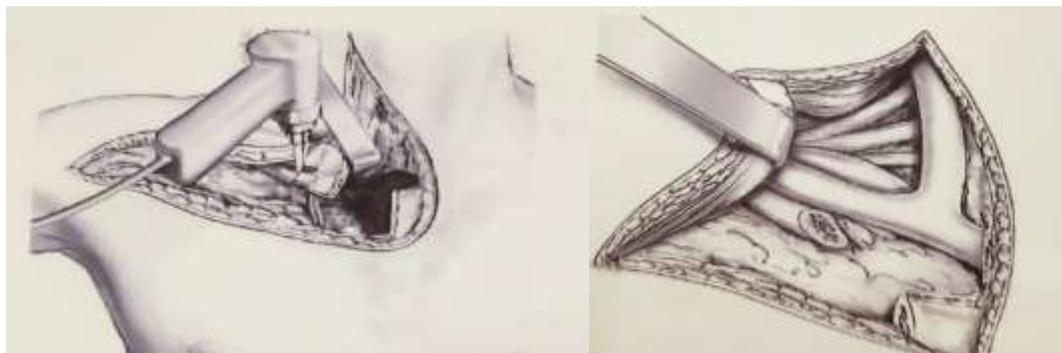


Abord antérieur, variante transclaviculaire

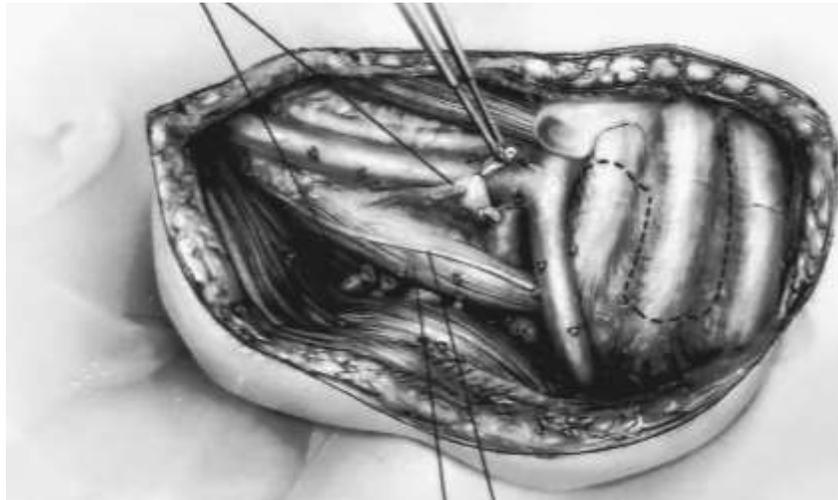
Hémiclamschel avec extension cervicale.

d- Gestes :

- C'est une résection R0 en monobloc, avec une lobectomie au minimum est recommandée, un curage ganglionnaire radical, Une protection du moignon bronchique et des anastomoses vasculaires et la libération des viscères cervico-thoraciques (œsophage, trachée et aorte) avec interposition de lambeau de protection
- Technique de résection par voie antérieure.

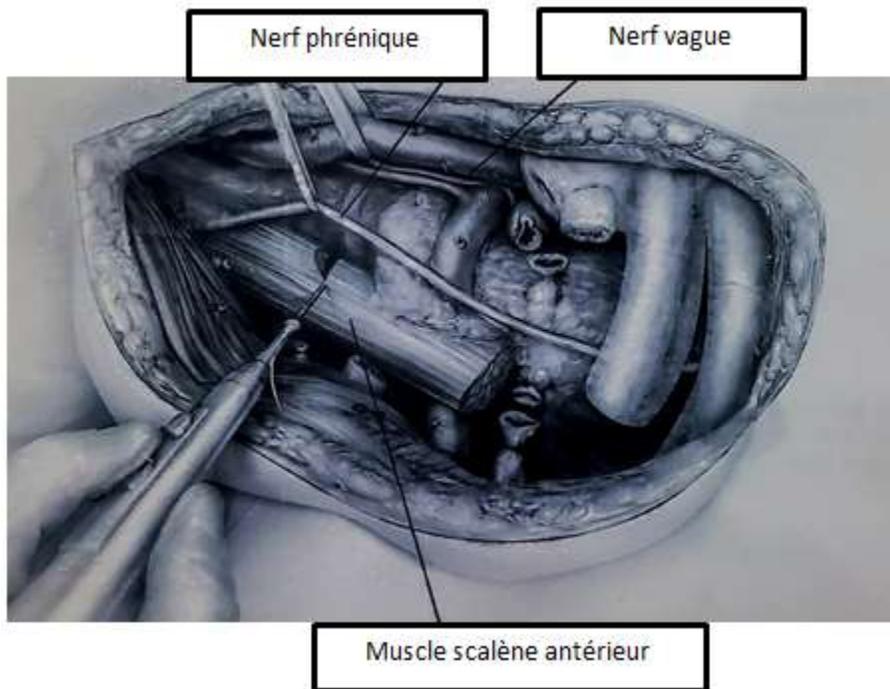


volet ostéo-musculaire avec section du 1^{er} cartilage.



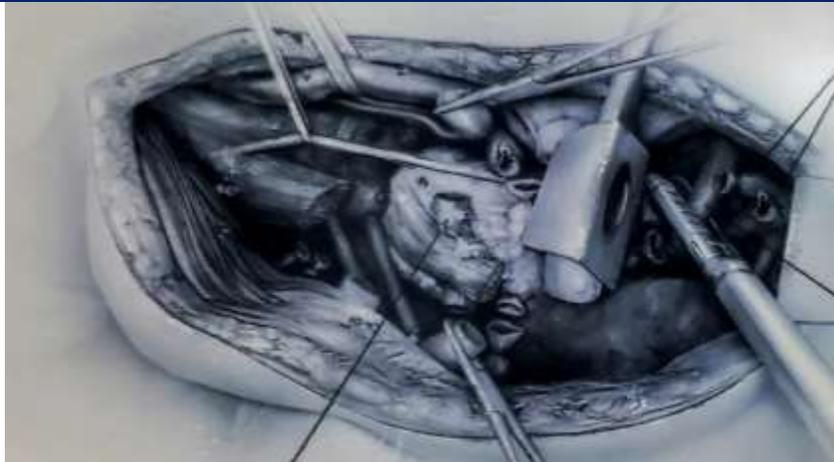
Temps veineux avec parietectomie antérieure.

Libération de la veine sous Clavière, sachant qu'on peut la ligaturer.



Le temps musculaire.

Section du muscle scalène antérieur en faisant attention au nerf phrénique, sauf s'il est envahi.

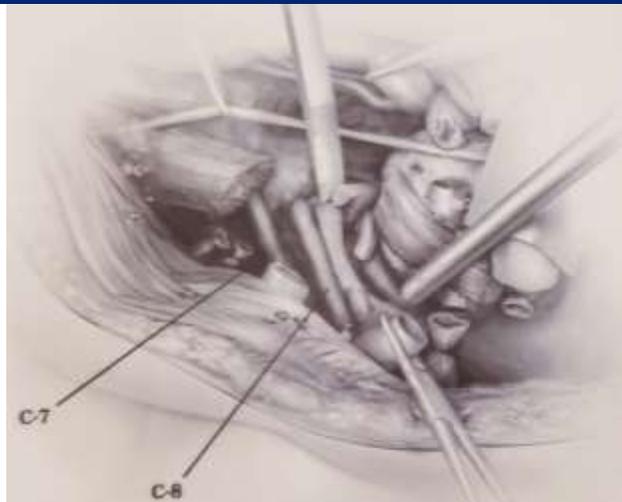


Le temps artériel.

Soit par dissection sous adventitielle, résection anastomose termino-terminale soit par un remplacement prothétique.



Temps nerveux (D1 + le plan pré vertébral)



Désarticulation des têtes costales.

Voir résection de l'angle costo-vertébral, si ce dernier est envahi.

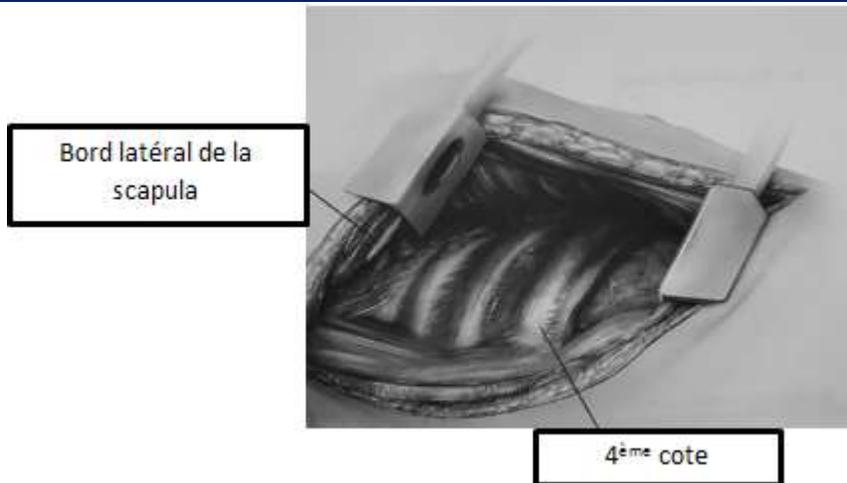
Avec un temps pulmonaire : lobectomie supérieure avec curage ganglionnaire.



Prothèse

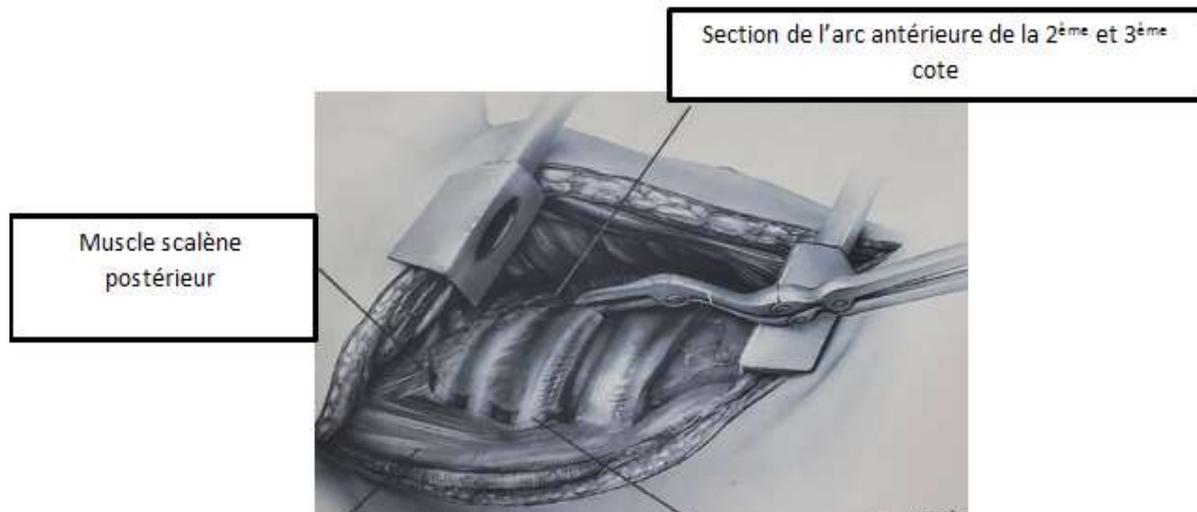
Reconstruction artérielle.

- Technique de résection par voie postérieure :

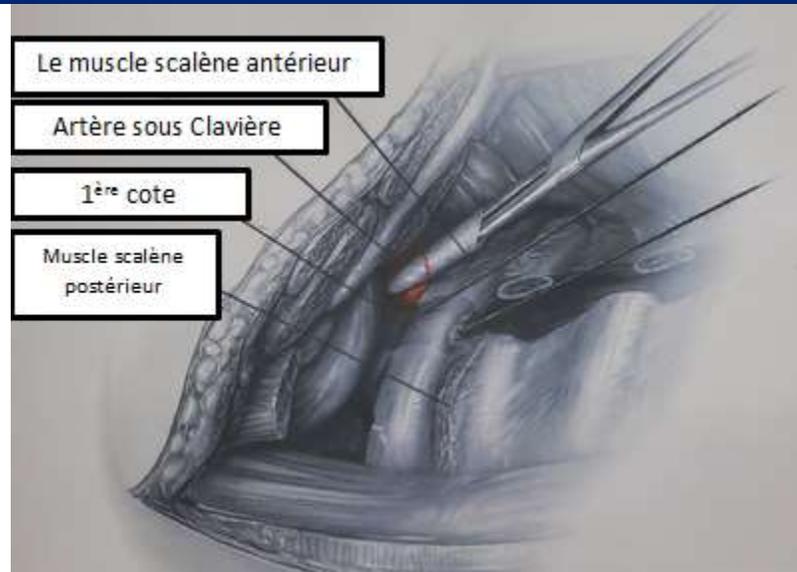


Abord postérieur.

Une valve est introduite dans la berge inférieure de la 4^{ème} ou 5^{ème} cote, et une valve soulève l'omoplate pour d'égager toute la paroi thoracique postérieure.



Parietectomie carcinologique en commençant par la section des arcs antérieurs de bas en haut. L'écarteur est mis dans un espace sain.



Libération du pédicule sous clavier avant la section de la 1^{ère} cote.



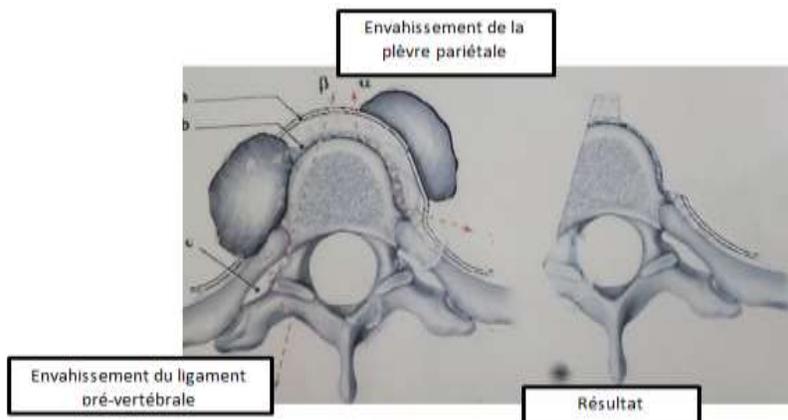
Désarticulation des

têtes costales et ligature des racines nerveuses.

Concernant l'envahissement rachidien :

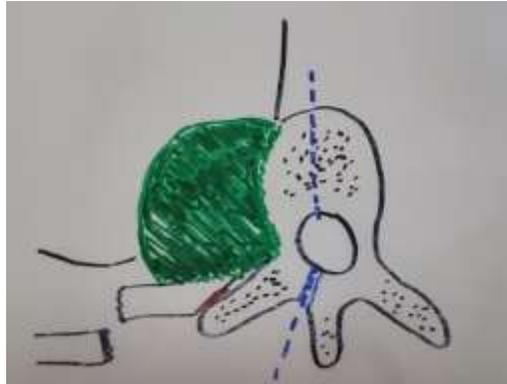
Dartevelle a proposé une classification chirurgicale :

Stade I : Envahissement de l'angle costo-vertébral sans atteinte du corps vertébral ni du trou de conjugaison.



- Abord antérieur possible.
- Aucune instabilité vertébrale : Pas de fixation rachidienne.

Stade II : Envahissement du trou de conjugaison intervertébral et / ou du périoste du corps vertébrale.



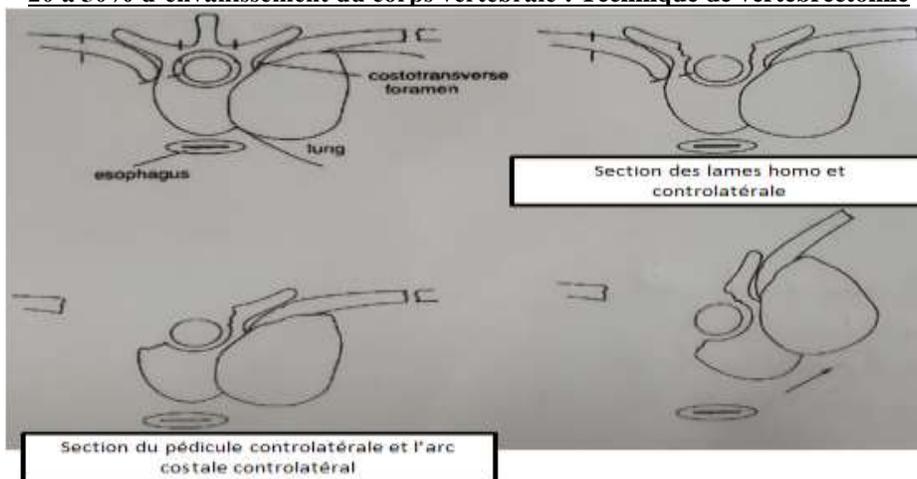
- Abord postérieur : hémivertebrectomie (jusqu' a atteinte de < 20% du corps vertébrale)
- Fixation rachidienne.

Stade III : Envahissement limité de l'os spongieux et du corps vertébral.



- Abord postérieur : Hémivertebrectomie : < 20% du corps vertébral.
Ou Vertébrectomie 20% < corps vertébrale < 50%

20 à 50% d'envahissement du corps vertébrale : Technique de vertebrectomie



Stade IV : Envahissement massif du corps vertébral et / ou du canal spinal (> 50%) : contre-indication formelle à la résection chirurgicale.

- La reconstruction pariétale n'est pas indiquée en cas d'une parietectomie de moins de 5cm ou siégeant derrière l'omoplate. Si le risque d'incarcération de la pointe de l'omoplate, une résection de la pointe de l'omoplate peut être réalisée.

e- Contre-indications :

- Métastase à distance.
- N2 confirmé histologiquement.
- N3 (N » sus-claviculaire controlatérale)
- N3 sus-claviculaire homolatérale : n'est pas une contre-indication absolue.
- Syndrome de Poncoast et Tobias complet.
- Envahissement du plexus > D1
- Envahissement de la trachée et ou de l'œsophage.
- Envahissement plus de 50% du corps vertébral.
- Envahissement médullaire.
- Envahissement de l'artère vertébrale si la controlatérale est sténosée.
- Nécessité de sacrifier l'artère médullaire.

f- Les suites post-opératoires :

- Analgésie multimodale
- Éviter autant que possible les opioïdes
- Déambulation précoce.
- Kinésithérapie respiratoire
- Corset d'immobilisation rachidienne (3-6mois)
- Anticoagulants pendant 6mois si résection de la veine sous-clavière.
- Surélévation du bras pendant 3mois.

g- Résultats :

Il existe 0 à 7% de mortalité, tandis que les morbidités représentent 11 à 47%.

- Complications respiratoires :
 - Fistule broncho-pleurales.
 - Fistules aorto-pulmonaires
 - Hémithorax ou pyothorax
 - Atélectasie
 - Pneumopathies
 - Chylothorax
 - Fistule méningée
- Complications cardio-vasculaires :
 - Thrombose de la veine sous-clavière
- Complication neurologique :
 - Déficit moteur de la main
 - Syndrome de Claude Bernard Horner.

2- Radiothérapie :

Il s'agit d'une radiothérapie néoadjuvante avec un dosage de 45Gy, elle présente une toxicité médullaire et œsophagiennes, mais elle est moins toxique quand elle est guidée par l'imagerie.

La radiothérapie adjuvante est indiquée dans le cas de résection incomplète ou un PN2.

La radiothérapie palliative est à visée antalgique.

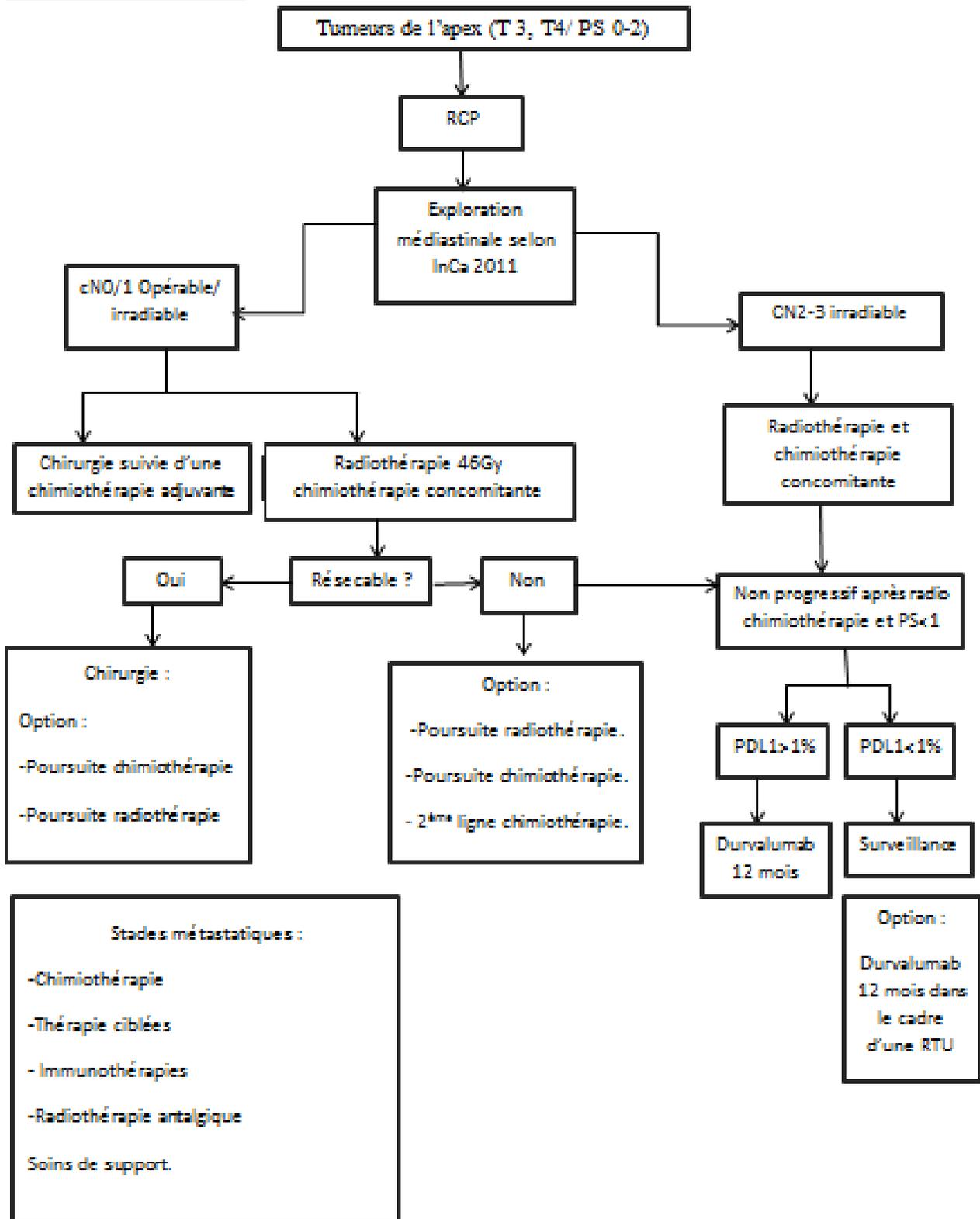
3- La Chimiothérapie :

Elle est à base de sels de platine, elle est utilisée en néo adjuvant, et exclusivement dans les stades métastatiques.

4- La thérapie ciblée :

L'immunothérapie est indiquée selon le statut moléculaire et le stade

C- Les indications InCa 2011 :



Pronostic :

- 18 à 56% Survie à 5ans avec un traitement trimodal.
- Les facteurs de mauvais pronostic :
 - o Résection incomplète.
 - o T4 (vaisseaux sous clavier, Plexus brachial (C8) ; Rachis)
 - o Syndrome de claud Bernard Horner.
 - o PN2.
- Il existe 30% de récurrence locale.
- Les récurrences à distance surtout cérébrale représentent 24% des récurrences qui pose l'intérêt d'une radiothérapie cérébrale prophylactique.

VIII- Conclusion :

- Modèle type du cancer bronchique non à petite cellule localement avancée dont la stratégie multimodale a amélioré la survie.
- Sélection rigoureuse des patients à la chirurgie.
- La place de la radiothérapie cérébrale prophylactique reste encore un sujet de débat.
- Vers une escalade des doses de la radiothérapie avec la technique guidée par l'imagerie.
- Quelle est la vraie valeur du N3 sus claviculaire homolatérale ?

Bibliographie :

- [1] Bruzzi JF, Komaki R, Walsh GL, Truong MT, Gladish GW, Munden RF, et al. Imaging of non-small cell lung cancer of the superior sulcus, Part 2: Initial staging and assessment of resectability and therapeutic response. *RadioGraphics* 2008;28:561-72.
- [2] Foroulis CN, Zarogoulidis P, Darwiche K, Katsikogiannis N, Machairiotis N, Karapantzos I, et al. Superior sulcus (Pancoast) tumors: current evidence on diagnosis and radical treatment. *J Thorac Dis* 2013;5:342-58.
- [3] Vandenplas O, Mercenier C, Trigaux JP, Delaunois L. Pancoast syndrome due to *Pseudomonas aeruginosa* infection of the lung apex. *Thorax* 1991;46:683-4.
- [4] Beshay M, Roth T, Stein RM, Schmid RA. Tuberculosis presenting as Pancoast tumor. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1733-5.
- [5] Simpson FG, Morgan M, Cooke NJ. Pancoast syndrome associated with invasive aspergillosis. *Thorax* 1986;41:1567.
- [6] Omenn GS. Pancoast syndrome due to metastatic carcinoma from uterine cervix. *Chest* 1971;60:268-70.
- [7] Arcasoy SM, Bajwa MK, Jett JR, Non-Hodgkinien lymphoma presenting as Pancoast's syndrome, *Respir Med* 1997;91:571-3.
- [8] Detterbeck FC. Pancoast (superior sulcus) tumors. *Ann Thorac Surg* 1997;63:1810-8.
- [9] Detterbeck FC, Postmus PE, Tanoue LT. The stage classification of lung cancer diagnosis and management of lung cancer, 3rd Ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest* 2013;143:e191-210.
- [10] Kozower B, Larner J, Detterbeck FC, Jones D. Special treatment issues in non-small cell lung cancer: diagnosis and management of lung cancer, 3rd Ed. American College of Chest Physicians evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* 2013;143:e369-99.
- [11] Rusch VW, Giroux DJ, Kraut MJ, Crowley J, Hazuka M, Winton T, et al. Induction chemoradiation and surgical resection for superior sulcus non – small-cell lung carcinomas: long- term results of Southwest Oncology Group Trial 9416 (Intergroup Trial 0160). *J Clin Oncol* 2007;25:313-8.
- [12] Alifano M, D'Aiuto M, Magdeleinat P, Poupardin E, Chafik A, Strano S, et al. Surgical treatment of superior sulcus tumors: results and prognostic factors. *Chest* 2003;124:996-1003.
- [13] Institut nationale du cancer. Cancer bronchique non à petites cellules. Référentiel national de RCP. 2015;en ligne: <http://www.e-cancer.fr/Expertises-et-publications/Catalogue-des-publications/> Cancer-bronchique-non-a petites-cellules-Referentiel- national-de-RCP (consulté en août 2015).
- [14] Shaw RR, Paulson DL, Kee JL. Treatment of the superior sulcus tumour by irradiation followed by resection. *Ann; Surg* 1961;154:29-40.
- [15] Marra A, Eberhardt W, Poettgen C, Theegarten D, Korfee S, Gauler T, et al. Induction chemotherapy, concurrent chemoradiation and surgery for Pancoast tumor. *Eur Respir J* 2007;29:117-27.
- [16] Tamura M, Hoda MA, Klepetko W. Current treatment paradigms of superior sulcus tumor. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009;36:747-53.
- [17] Marulli G, Battistella L, Perissinotto E, Breda C, Favaretto A, Pasello G, et al. Results of surgical resection after induction chemoradiation for Pancoast tumours. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2015;20:805-11.
- [18] Fadel E, Missenard G, Chapelier A, Mussot S, Leroy-Ladurie F, Cerrina J, et al. En bloc resection of non-small cell lung cancer invading the thoracic inlet and intervertebral foramina. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:676-85.
- [19] Alifano M, D'Aiuto M, Magdeleinat P, Poupardin E, Chafik A, Strano S, et al. Surgical treatment of superior sulcus tumors: results and prognostic factors. *Chest* 2003;124: 996-1003.

[20] Shah H, Anker CJ, Bogart J, Graziano S, Shah CM. Brain: the common site of relapse in patients with Pancoast or superior sulcus tumors. *J Thorac Oncol* 2006;1:1020-2.

[21] Rusch VW, Giroux DJ, Kraut MJ, Crowley J, Hazuka M, Winton T, et al. Induction chemoradiation and surgical resection for superior sulcus non-small-cell lung carcinomas: long-term results of Southwest Oncology Group Trial 9416 (Intergroup Trial 0160). *J Clin Oncol* 2007;25:313-8.