

LE CARCINOME ANAPLASIQUE DE LA THYROÏDE : à propos d'un cas et revue de la prise en charge

MOHAMED CHERIF WY⁽¹⁾, BENCHAOUI M⁽²⁾.

1) Service ORL et CCF, Hôpital Central de l'Armée, Alger.

2) Service ORL et CCF, CHU Benbadis, Constantine, Faculté de Médecine Bensmaïl B, Université Boubenider 3.

E-MAIL : Mohamed Cherif W.Y : myassine24@gmail.com ; Benchaoui M : mounira.benchaoui@yahoo.fr

RESUME :

Le Carcinome Anaplasique Thyroïdien (CAT) est une forme rare de carcinome thyroïdien (moins de 5% des cancers thyroïdiens), caractérisée par une dédifférenciation cellulaire agressive. Il touche principalement les personnes âgées, avec une légère prédominance féminine, et survient fréquemment dans des zones d'endémie goitreuse. Cliniquement, il se manifeste par une masse cervicale rapidement évolutive, rigide et fixe, associée à des signes compressifs (dyspnée, dysphagie) et à des métastases ganglionnaires ou systémiques. Le diagnostic repose sur l'imagerie (TDM, échographie) et la cytoponction, mais la prise en charge ne doit pas être retardée par des examens superflus. Le traitement combine souvent chirurgie, radiothérapie et chimiothérapie, bien que les résultats restent décevants. Le pronostic est sombre, avec une survie médiane de 4 à 9 mois. Cette observation illustre un cas clinique typique et propose une revue actualisée des données épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.

Mots clés : Carcinome anaplasique, Thyroïde, Traitement multimodal, Métastases, Pronostic.

ABSTRACT : ANAPLASTIC THYROID CARCINOMA : a case report and review of management.

Anaplastic Thyroid Carcinoma is a rare form of thyroid carcinoma (less than 5% of thyroid cancers), characterized by aggressive cellular dedifferentiation. It mainly affects the elderly, with a slight female predominance, and frequently occurs in goiter-endemic areas. Clinically, it manifests as a rapidly evolving, rigid and fixed cervical mass, associated with compressive signs (dyspnea, dysphagia) and lymph node or systemic metastases. Diagnosis is based on imaging (CT, ultrasound) and fine aspiration, but treatment should not be delayed by unnecessary examinations. Treatment often combines surgery, radiotherapy and chemotherapy, although the results remain disappointing. The prognosis is poor, with a median survival of 4 to 9 months. This observation illustrates a typical clinical case and provides an updated review of epidemiological, diagnostic and therapeutic data.

Key words: Anaplastic carcinoma, Thyroid, Multimodal treatment, Metastases, Prognosis.

INTRODUCTION

Les carcinomes anaplasiques thyroïdiens (CAT) sont des tumeurs hautement agressives, issues d'une perte de différenciation des cellules folliculaires. Bien que rares (1,6 % des cancers thyroïdiens), ils représentent l'une des pathologies oncologiques les plus létales, avec une mortalité dépassant 90 % à un an. Leur incidence tend à diminuer grâce à une meilleure prévention des carences iodées et à la prise en charge précoce des goîtres.

OBSERVATION CLINIQUE

Un patient de 70 ans consulte pour une masse cervicale antérieure (figures 1,2) évoluant rapidement, associée à une dyspnée.



Figures 1 et 2. Masse cervicale antérieure augmentant rapidement de volume. (iconographie personnelle).

La TDM (figure 3) révèle une volumineuse lésion cervico-thoracique infiltrant la trachée, les vertèbres C5 à D2, et la carotide primitive droite sur une hauteur de 6,3 cm ainsi que la trachée, avec des adénopathies bilatérales.

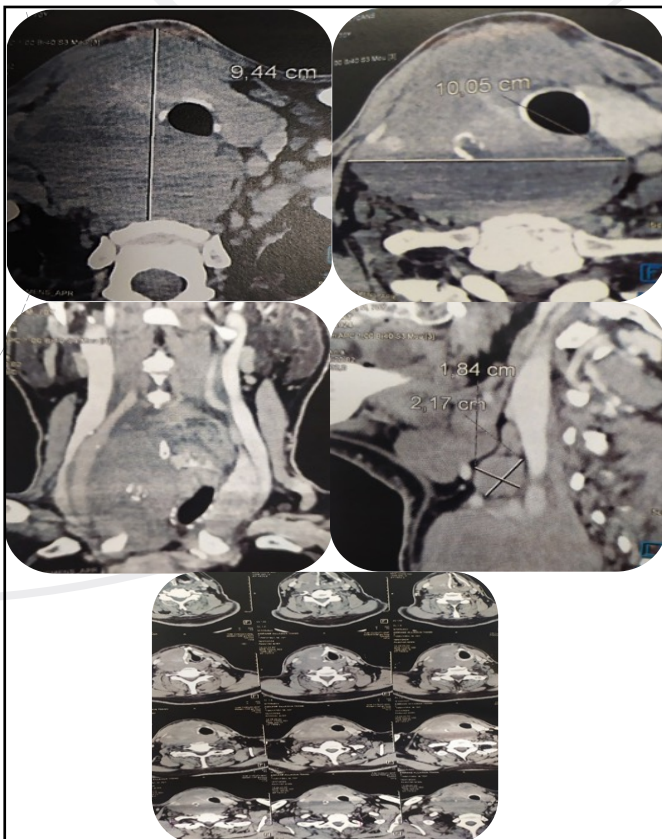


Figure 3. TDM cervico-thoracique volumineuse masse cervicale cervico-thoracique. (iconographie personnelle).

Une cytoponction et une biopsie confirment un carcinome anaplasique de la thyroïde. Le bilan thyroïdien montre une hypothyroïdie.

Une trachéotomie est réalisée AG et on a réussi à atteindre la trachée par voie trans-glandulaire à gauche (figures 4 et 5), avec réalisation d'une 2^{ème} biopsie, dont l'étude histo-pathologique confirme le résultat de carcinome anaplasique de la thyroïde.

Malgré une prise en charge oncologique multidisciplinaire incluant une radiothérapie hyperfractionnée et une chimiothérapie à base de Doxorubicine, le patient décède dans les deux mois suivants.



Figures 4 et 5. Trachéotomie trans-thyroïdienne. (iconographie personnelle).

DISCUSSION

Le carcinome anaplasique de la thyroïde a une évolution brutale, rapide et un pouvoir métastatique explosif [1,2], le plus souvent chez un patient présentant un goitre multi-nodulaire diffus [2].

DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

Le CAT affecte majoritairement les sujets âgés (pic à 70 ans), avec une incidence annuelle estimée à 2 cas par million. La prédominance sexuelle est controversée avec une nette prédominance féminine dans certaines séries (3 à 4 femmes pour 1 homme) alors que d'autres avancent une prédominance masculine (SR = 1 à 1,5) [3].

L'incidence, est actuellement en baisse en raison de plusieurs facteurs probables [3] :

- Elimination par les anatomopathologistes d'autres tumeurs (cancers médullaires).
- Eradication chirurgicale prophylactique des goîtres.
- Amélioration de l'apport iodé.

Les Hypothèses étiopathogéniques sont essentiellement représentées par :

- Une carence iodée ou un goitre endémique prédisposant à la survenue d'un cancer anaplasique.
- Une stimulation prolongée par la TSH, la radiothérapie ou d'un traitement par l'iode 131.
- Une dédifférenciation d'un cancer différencié de la thyroïde : surtout papillaire et vésiculaire.
- Des mutations génétiques des gènes P53, RAS et ALK (anaplastic lymphoma kinase) [4]
- Des carcinomes papillaires exprimant BRAF (surtout les formes à cellules hautes ou insulaires) prédisposant à la transformation anaplasique [5].

DIAGNOSTIC

La présentation clinique associe une masse thyroïdienne dure, fixe, augmentant rapidement de volume, associée à des adénopathies cervicales satellites volumineuses (30% des cas) et des symptômes compressifs à type de dyspnée, de dysphagie ou de dysphonie dans 50% des cas, le tout avec une altération de l'état général [2].

L'échographie et la TDM mettent en évidence l'extension loco-régionale [6] et peuvent guider la cytoponction, bien que sensible (90%), doit être complétée par une biopsie chirurgicale en cas de doute avec un lymphome [6].

L'histopathologie associée à l'immunohistochimie [7], joue un rôle principal dans le diagnostic en mettant en évidence l'absence d'expression de la thyroglobuline et la présence fréquente de kératine, de protéine P53 ou des marqueurs de prolifération : KI67, PCNA (Proliferative Cell Nuclear Antigen).

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Se méfier surtout des :

- Lymphomes malins.
- Métastases intra-thyroïdiennes (rein, bronches, sein).
- Autres cancers thyroïdiens différenciés (CMT) et peu différenciés.

TRAITEMENT

La prise en charge doit être rapide car :

- Le temps de doublement de la tumeur est extrêmement court.
- Les possibilités de traitement et de survie sont conditionnées par le degré d'extension de la maladie
- Il n'existe pas de protocole de prise en charge standard.
- La combinaison de plusieurs armes thérapeutiques est souvent nécessaire.

1. Chimiothérapie

La Doxorubicine qui est la molécule de référence, avec 22% de taux de réponse, et le Paclitaxel qui donne un taux de réponse précoce plus élevé, mais de courte durée [8,9].

2. Radiothérapie

Surtout hyperfractionnée accélérée qui semble être plus efficace que la radiothérapie conventionnelle car elle permet l'augmentation de la dose totale irradiée sur la tumeur avec une toxicité cutanée et muqueuse moindre [7,8].

3. Chirurgie

La résection peut être rarement complète et dans la majorité des cas il s'agira d'une chirurgie de réduction tumorale associée à une radio-chimiothérapie pour éviter le décès par asphyxie [3,7,10].

Une trachéotomie temporaire ou définitive peut être proposée associée à une gastrostomie en cas de compression majeure des VADS.

4. Traitements combinés

La combinaison des différents traitements permet un meilleur contrôle local de la maladie et une survie prolongée, comme c'est le cas chez Venkatesh YS et al. [11] : où 121 cas de cancers anaplasiques ont été traités par une thyroïdectomie totale et chimio-radiothérapie post-opératoire. Ce traitement a permis d'obtenir une survie > 2 ans chez 12 patients et elle était supérieure à 43 mois dans l'étude de Haigh [12].

5. Perspectives thérapeutiques

Représentées surtout par les thérapies ciblées qui visent à restaurer la différenciation cellulaire, à bloquer l'action d'oncogènes anormalement activés, à inhiber le récepteur de l'EGF

(facteur de croissance épidermique) anormalement surexprimé dans ces tumeurs [3,13,14].

Ces thérapeutiques ne montrent pas actuellement de supériorité par rapport à la chimiothérapie classique et leur utilisation doit être prudente en cas d'envahissement cervical important, car existe le risque d'hémorragies graves et mortelles.

ASPECTS PRONOSTIQUES

1. Les facteurs de meilleur pronostic

Sont l'âge < 60 ans, le sexe féminin, une tumeur de moins de 5-6 cm, localisée avec un état général conservé [2-4,9].

2. Les facteurs de mauvais pronostic

Sont surtout l'extension métastatique qui est l'élément pronostique le plus défavorable, un tableau cervical aigu et des signes inflammatoires.

3. La Survie moyenne

La survie dépend du stade initial : les formes localisées ont un meilleur pronostic (médiane de 12 mois), contre moins de 6 mois en cas de métastases.

CONCLUSION

Le carcinome anaplasique de la thyroïde reste une entité redoutable, nécessitant une prise en charge urgente et multidisciplinaire. Les avancées en génomique ouvrent des perspectives thérapeutiques, mais la prévention par le traitement précoce des goitres et des cancers différenciés reste primordiale.

CONFLITS D'INTÉRÊTS : AUCUN.

DATE DE SOUMISSION : 02/02/2025.

DATE D'ACCEPTATION : 23/10/2025.

DATE DE PUBLICATION : 17/11/2025.

RÉFÉRENCES

1. Papotti M, Micca FB, Favero A, Palestini N, Bussolati G. Poorly differentiated thyroid carcinomas with primordial cell component: a group of aggressive lesions sharing insular, trabecular, and solid patterns. The American journal of surgical pathology. 1993;17(3):291-301.
2. Lakhloufi A, Rchid MM, Khaiz D, Rifki-Jai S, Chehab F, Bouzidi A. Le Cancer Anaplasique De La Thyroïde. 1998.
3. Rao SN, Smallridge RC. Anaplastic thyroid cancer: an update. Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism. 2023;37(1):101678.
4. Are C, Shaha AR. Anaplastic Thyroid Carcinoma: Biology, Pathogenesis, Prognostic Factors, and Treatment Approaches. Ann Surg Oncol. avr 2006;13(4):453-64.
5. Vaysburd M. Anaplastic Thyroid Carcinoma. In: Braunstein GD, éditeur. Thyroid Cancer [Internet]. Boston, MA: Springer US; 2012 [cité 13 avr 2024]. p. 189-99. (Melmed S. Endocrine Updates; vol. 32). Disponible sur: http://link.springer.com/10.1007/978-1-4614-0875-8_10
6. Cancer de la Thyroïde. Encyclopédie médico-chirurgicale. ORL. 3.0500 « 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. »
7. Bisof V, Rakusic Z, Despot M. Treatment of patients with anaplastic thyroid cancer during the last 20 years: whether any progress has been made? Eur Arch Otorhinolaryngol. juill 2015;272(7):1553-67.
8. Tennvall J, Tallroth E, Hassan AE, Lundell G, Åkerman M, Björklund A, et al. Anaplastic Thyroid Carcinoma: Doxorubicin, hyperfractionated radiotherapy and surgery. Acta Oncologica. janv 1990;29(8):1025-8.

9. Sugitani I, Kasai N, Fujimoto Y, Yanagisawa A. Prognostic Factors and Therapeutic Strategy for Anaplastic Carcinoma of the Thyroid. *World j surg.* mai 2001;25(5):617-22.
10. Palestini N, Brignardello E, Freddi M, Piovesan A, Federico PN, Sisto G, et al. Surgical treatment of anaplastic thyroid carcinoma. Our experience. *Il Giornale di Chirurgia-Journal of the Italian Surgical Association.* 2010;31(6):282-5.
11. Venkatesh YSS, Ordonez NG, Schultz PN, Hickey RC, Goepfert H, Samaan NA. Anaplastic carcinoma of the thyroid: A clinicopathologic study of 121 cases. *Cancer.* 15 juill 1990;66(2):321-30.
12. Haigh PI. Anaplastic thyroid carcinoma. *Curr Treat Options in Oncol.* août 2000;1(4):353-7.
13. Fury MG, Solit DB, Su YB, Rosen N, Sirotinak FM, Smith RP, et al. A phase I trial of intermittent high-dose gefitinib and fixed-dose docetaxel in patients with advanced solid tumors. *Cancer Chemother Pharmacol.* 15 janv 2007;59(4):467-75.
14. Ha HT, Lee JS, Urba S, Koenig RJ, Sisson J, Giordano T, et al. A Phase II Study of Imatinib in Patients with Advanced Anaplastic Thyroid Cancer. *Thyroid.* sept 2010;20(9):975-80.