

L'ATTEINTE DU SINUS CAVERNEUX DANS LE CARCINOME ADENOÏDE KYSTIQUE

M. MNEJJA, B. HAMMAMI, N. KOLSI, A. CHAKROUN, I. CHARFEDDINE, A. GHORBEL.

SERVICE ORL ET CHIRURGIE CERVICO-FACIALE
CHU HABIB BOURGUIBA. SFAX

RESUME

Introduction : Les carcinomes adénoïdes kystiques (CAK) cervico-faciaux sont des tumeurs épithéliales malignes, développées au niveau des glandes salivaires. L'envahissement du sinus caverneux et de la base du crâne a été rapporté dans la littérature. Il serait essentiellement dû à une extension péri-neurale.

Observations : Nous rapportons dans cet article deux observations de CAK envahissant le sinus caverneux. Le premier s'est développé au niveau de la glande parotide gauche, a envahi la fosse infra temporale gauche puis a emprunté la voie trijéminal pour atteindre le sinus caverneux homolatéral. Le deuxième cas était un CAK de la glande submandibulaire gauche. Une exérèse chirurgicale étendue a été réalisée suivie d'une chimio-radiothérapie mais l'évolution a été émaillée par l'atteinte du sinus caverneux homolatéral après deux ans de la fin du traitement.

Discussion : Le CAK est une tumeur maligne de haut grade, à agressivité surtout locorégionale avec une forte tendance à la récidive. L'infiltration péri-nerveuse constitue une voie d'extension typique pour le CAK. Les nerfs mandibulaire, maxillaire et facial sont les plus fréquemment incriminés dans cette modalité extensive vers le sinus caverneux et la base du crâne. L'IRM permet, avec une haute sensibilité et spécificité, de mettre en évidence la diffusion le long des gaines vasculo-nerveuses. La chirurgie, en cas d'atteinte du sinus caverneux, est refutée par la majorité des auteurs. La radiothérapie est une alternative thérapeutique. La place de la chimiothérapie est minime. Le pronostic des CAK envahissant la base du crâne est en général mauvais vu la fréquence des récidives locales et le risque majeur de dissémination systémique.

Mots clés: Carcinome adénoïde kystique, sinus caverneux, base du crâne, infiltration péri-neurale.

SUMMARY

Introduction: Head and neck adenoid cystic carcinoma (ACC) is a malignant epithelial neoplasm, developing from salivary gland tissue. Cavernous sinus and skull base invasion by perineural spread is a particular behavior of this tumor entity. We report two cases of cavernous sinus invasion.

Cases report: The first one was originated in the parotid gland, invaded infratemporal fossa and extended to cavernous sinus through perineural infiltration along trigeminal nerve. Second case of ACC was developed in submandibular gland. An invasion of cavernous sinus was observed two years later despite a surgical resection with post operative chemo-radiotherapy.

Discussion: ACC is characterized by locally aggressive invasion and a strong tendency to recur. Perineural spread extension is common in ACC, as a precursor of skull base invasion and cavernous sinus involvement along the mandibular, maxillary and facial nerves. Magnetic resonance imaging (MRI) has a higher sensitivity and specificity in detecting perineural spread.

Surgical therapy is the choice treatment although complete resection is not possible in all cases due to the infiltration and perineural spread. So, radiation therapy is considered effective, and has been used successfully in ACC invading cavernous sinus. The place of chemotherapy has yet to be determinate.

The prognosis of these extensive tumors is bad because high frequency of local recurrence and distant metastases.

Key-words: adenoid cystic carcinoma, cavernous sinus, skull base, perineural invasion.

INTRODUCTION

Les carcinomes adénoïdes kystiques cervico-faciaux sont des tumeurs épithéliales malignes qui se développent, essentiellement, au niveau des glandes salivaires principales et accessoires.

L'envahissement du sinus caverneux et de la base du crâne a été rapporté dans la littérature. Il serait dû soit à une extension de proche en proche de la tumeur, soit à une extension péri-neurale empruntant principalement la voie trijéminal, soit à une extension par voie hémato-

gène.

A travers deux observations, nous discutons les mécanismes d'atteinte du sinus caverneux et de la base du crâne dans les carcinomes adénoïdes kystiques.

OBSERVATIONS

Observation 1

Monsieur Z.B. âgé de 56 ans, tabagique à 30 paquets-années, s'est présenté en Mai 2006 pour une tuméfaction parotidienne gauche apparue depuis quatre mois, ayant



rapidement augmenté de taille et s'est associée depuis deux mois à une asymétrie faciale. L'examen clinique a trouvé une tuméfaction de la région parotidienne gauche dure, fixe et indolore, faisant six centimètres de grand axe, une paralysie faciale périphérique gauche grade IV de HOUSE, et un bombement dur de la paroi antérieure du conduit auditif externe gauche.

Une exploration radiologique en vue d'une chirurgie a été décidée mais le patient a été perdu de vue pendant cinq mois pour revenir en Novembre 2006 avec une augmentation du volume tumoral et une perméation cutanée (fig. 1). L'IRM a montré un volumineux processus expansif parotidien gauche touchant les lobes superficiel et profond, en isosignal T1, hypersignal T2 et prenant le contraste de façon intense et hétérogène. Cette lésion présente une extension péri neurale le long du nerf facial (VII) et du trijumeau (V) gauches avec invasion du sinus caverneux gauche à travers le foramen ovale ainsi que la fosse infra temporale (fig. 2, 3, 4).



Fig. 1 : Enorme tumeur parotidienne avec perméation cutanée.

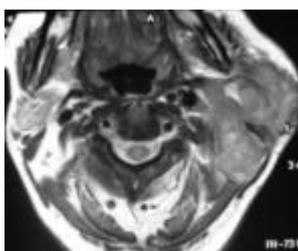


Fig. 2: IRM en séquence T2, coupe axiale : volumineux processus expansif parotidien gauche touchant les lobes superficiel et profond.

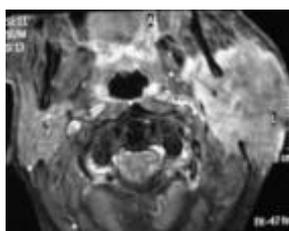


Fig. 3: IRM en séquence T1, coupe axiale après injection de Gadolinium : prise de contraste intense et hétérogène de la tumeur, extension péri neurale jusqu' au sinus caverneux gauche

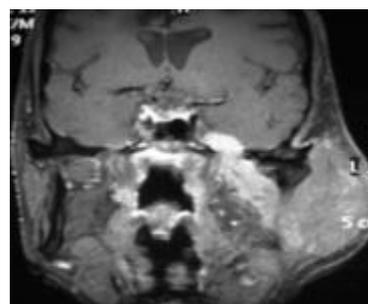


Fig. 4: IRM en séquence T1, coupe coronale après Gado: Extension tumorale péri neurale (le long du V3) et envahissement du sinus caverneux gauche à travers le foramen ovale.

La biopsie a permis d'établir le diagnostic de carcinome adénoïde kystique dans sa variante solide de la glande parotide gauche. La radiographie du thorax a objectivé un aspect en lâcher de ballon avec une pleurésie droite de moyenne abondance (fig. 5) en faveur de métastases pulmonaires.



FFig. 5 : Radiographie thoracique de face: métastases pulmonaires en lâcher de ballon avec pleurésie droite.

Observation 2

Monsieur W.M. âgé de 55 ans originaire de Gafsa, alcool-tabagique à 30 PA, a été admis le 15/05/2006 pour tuméfaction submandibulaire gauche apparue depuis 2 ans, et ayant augmenté rapidement de taille depuis 1 mois. L'interrogatoire a révélé la notion d'hypoguesie gauche causant des morsures fréquentes de l'hémilangue gauche et une otalgie homolatérale.

L'examen clinique a objectivé une tuméfaction submandibulaire gauche faisant cinq centimètres de grand axe, dure, douloureuse, et fixe. La peau en regard était saine. Le palper bidigital a mis en évidence un bombement de la masse au niveau du plancher buccal en postéro latéral gauche qui envahissait la base de la langue et le pilier antérieur gauche.

L'examen des paires crâniennes a objectivé une atteinte des nerfs : lingual, du rameau mentonnier, du nerf facial, et de l'hypoglosse gauches.

L'IRM cervicale a montré une formation tissulaire bien limitée aux dépens de la glande sous maxillaire gauche en hypo signal T1, hyper signal T2 avec réhaussement intense après injection de Gadolinium. Cette masse refoulait en dedans le plancher buccal, la partie posté-



rière de la langue, ainsi que la filière para-pharyngée. La cytoponction de la masse était en faveur d'un carcinome adénoïde kystique. La radiographie du thorax était normale.

Le patient a été opéré le 07/06/2006. Il a eu une bucco-pharyngectomie transmaxillaire et une mandibulectomie interrompue permettant une submandibulectomie gauche avec exérèse tumorale large. Un curage cervical fonctionnel complet gauche a été réalisé. La reconstruction a utilisé un lambeau musculo-cutané du grand pectoral.

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a mis en évidence un aspect histologique en faveur d'un carcinome adénoïde kystique de la glande submandibulaire gauche infiltrant les tissus fibro-musculaires avoisinants. Les limites chirurgicales étaient envahies avec présence de nombreuses images d'engainement péri-nerveux et péri-vasculaires. Des métastases ganglionnaires ont été retrouvées dans un ganglion sous-digastrique et un ganglion jugulo-carotidien moyen gauches sans effraction capsulaire.

En postopératoire, on a complété par une chimio-radiothérapie concomitante à la dose de 64 Gy sur le lit tumoral et 50Gy sur les aires ganglionnaires cervicales permettant un bon contrôle locorégional.

L'évolution ultérieure a été marquée par l'apparition, deux ans après la fin du traitement, de céphalées et de diplopie. L'IRM a mis en évidence un processus expansif aux dépens du sinus caverneux gauche (fig.6). Un nouveau bilan d'extension a objectivé des métastases pulmonaires et hépatiques.

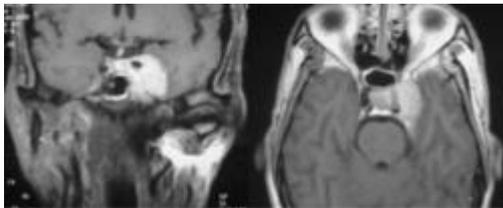


Fig.6: IRM en séquence T1 après injection de Gadolinium, coupe coronale et axiale : processus expansif aux dépens du sinus caverneux gauche.

Une chimiothérapie associée à une irradiation de la base du crâne a été ainsi indiquée.

DISCUSSION :

Le CAK est une tumeur maligne de haut grade qui touche les glandes salivaires principales et accessoires. Il touche, essentiellement, la glande parotidienne. La glande submandibulaire est atteinte dans 30 (1) à 42% des cas (2). En dehors des glandes salivaires principales, plusieurs autres localisations ont été décrites : cavum, massif facial, glandes lacrymales, arbre laryngo-trachéal...

Sur le plan histologique, le CAK se caractérise par une invasion péri-nerveuse qui est retrouvée dans 52% des pièces opératoires (3,4). Cette infiltration péri-nerveuse

constitue une voie d'extension typique (5).

Le traitement de choix des carcinomes adénoïdes kystiques est la chirurgie. Une récurrence locale après traitement est retrouvée dans plus de 40% des cas (6,7). Les métastases à distance, après contrôle loco-régional, se voient dans 39% des cas (7). Elles siègent essentiellement au niveau du poumon dans plus de 70% des cas (8), mais aussi au niveau du foie et de l'os. Des localisations métastatiques exceptionnelles ont été décrites rapportées au niveau de la peau, des tissus sous-cutanés, de la thyroïde, et de la plèvre (8).

L'atteinte de la base du crâne et du cerveau est plus fréquente. En effet, l'incidence de l'atteinte de la base du crâne varie de 4 (3,6,7,4) à 22% (9). Les régions les plus atteintes sont la région du chiasma optique, la région du ganglion de Gasser et le sinus caverneux (7,4,6).

Les mécanismes d'envahissement de la base du crâne par le carcinome adénoïde kystique cervico-facial sont soit par un envahissement de proche en proche, soit par une extension péri-neurale, soit par métastase hémotogène. De loin, la voie la plus fréquente est la gaine vasculo-nerveuse (3,10,4) car elle constitue une zone de moindre résistance (8).

L'infiltration de la gaine nerveuse est retrouvée dans 20 à 80% (10). Elle permet l'extension à des régions non contigües sans qu'il y ait une continuité macroscopique avec la tumeur primitive (5,10). Le nerf mandibulaire (V3), le nerf maxillaire (V2), et le nerf facial (VII) sont les plus incriminés dans cette modalité extensive vers l'endocrâne (7,8,9).

La gaine vasculaire constitue aussi une voie d'extension du CAK. En effet, Kazumoto, en rapportant des métastases cérébrales multiples hémorragiques, a suggéré la diffusion métastatique à partir de la gaine vasculaire (11). D'autres voies d'extension à la base du crâne ont été décrites : la trompe auditive (3,7,9, 6,7), et l'artère carotide interne (6,7,8). A l'intérieur du crâne, le CAK peut rester extra-dural, comme il peut infiltrer la dure-mère et gagner l'espace sous-dural (8).

Chez nos deux malades, l'atteinte de la base du crâne a été au niveau du sinus caverneux. Pour le premier malade, la tumeur a envahi la fosse infra-temporale puis elle a emprunté la voie trigéminal pour atteindre le sinus caverneux.

Pour le deuxième, l'atteinte du sinus caverneux a été diagnostiquée deux ans après la fin du traitement. S'agit-il d'une métastase hémotogène ou d'une infiltration péri-neurale microscopique empruntant la voie trigéminal? Les deux mécanismes nous semblent possibles. Malgré l'absence de continuité macroscopique évidente entre le site primitif de la tumeur et le processus du sinus caverneux, le mécanisme par infiltration péri-nerveuse n'est pas exclu d'autant plus que les limites d'exérèse chez ce malade étaient envahies, et l'atteinte caverneuse était homolatérale au site tumoral primitif.



Tous les auteurs s'accordent que l'infiltration péri-nerveuse constitue un facteur pronostique important (10). Pour cela, tout bilan radiologique d'un CAK, doit rechercher les signes d'infiltration péri-nerveuse ce qui permettra une exérèse chirurgicale la plus complète et une meilleure définition du champ d'irradiation. L'IRM permet, avec une haute sensibilité et spécificité (12), de mettre en évidence la diffusion le long des gaines vasculo-nerveuses. Les signes d'une infiltration péri-neurale sont l'épaississement global d'un nerf, l'expansion concentrique des trous de la base, la disparition de l'hypo-signal de la citerne trigéminale remplacée par un iso-signal tumoral, l'atrophie des muscles masticateurs et la disparition de la graisse dans la fosse ptérygo-palatine (13,10,14). Le PET-scan permet de reconnaître l'invasion péri-nerveuse infra-clinique (16). Pour le CAK de la région caverneuse, l'IRM ne permet pas toujours de trancher entre CAK et méningiome, d'autant plus que le signe de la queue d'implantation durale, Sur le plan thérapeutique et pour les lésions caverneuses, Gormley et al. ont soulevé, sur un plan éthique, l'intérêt d'une chirurgie lourde crânio-faciale pour une maladie réputée incurable quelles que soient les modalités thérapeutiques (6). L'exérèse totale à visée carcinologique est discutée. En effet, la résection de la carotide, avec ou sans by-pass premier carotido-sylvien, n'a pas permis de diminuer l'incidence des récurrences ni d'améliorer la survie avec des risques ischémiques importants (6). De même, La résection des branches du nerf trijumeau dans un sinus caverneux envahi et du ganglion de Gasser ne sont pas garants d'un contrôle local absolu de la maladie, ni surtout du développement de métastases à distance (8). La radiothérapie reste donc, l'alternative thérapeutique de

ces atteintes de la base du crâne. Elle est proposée pour les tumeurs larges, non extirpables et pour les récurrences, ainsi que pour les exérèses incomplètes (17,18).

Quant à la chimiothérapie, elle est habituellement réservée aux CAK d'évolution rapide, aux récurrences locorégionales et aux métastases à distance quand les symptômes ne sont pas améliorés par les autres traitements, mais ses résultats sont souvent décevants (19).

Le pronostic des CAK envahissant la base du crâne est en général mauvais car leur évolution locorégionale est rapide avec un risque majeur de dissémination systémique (8). Toutefois, le pronostic diffère selon la localisation de l'atteinte. En effet, l'atteinte de l'étage antérieur se prête mieux que l'atteinte caverneuse ou pétreuse (8). L'infiltration péri-nerveuse est un élément de mauvais pronostic. Elle entraînera un taux de récurrence locale trois fois plus important et une diminution de la survie à 5 ans de 30% (20,21).

CONCLUSION

L'atteinte de la base du crâne dans les CAK cervico-faciaux n'est pas rare. Elle est due essentiellement à une invasion périnerveuse des nerfs des foramens de la base qui doit être impérativement recherchée dans le bilan radiologique pré thérapeutique pour mieux planifier les stratégies thérapeutiques. Pour plusieurs auteurs, l'atteinte du sinus caverneux doit réfuter un traitement curatif car elle est associée à un mauvais pronostic.

REFERENCES

1. Roh JL, Choi SH, Lee SW, Cho KJ, Nam SY, Kim SY. Carcinomas arising in the submandibular gland: high propensity for systemic failure. *J Surg Oncol*. 2008; 97 (6): 533-7.
2. N, Bhattacharyya. Survival and prognosis for cancer of the submandibular gland. *J Oral Maxillofac Surg*. 2004; 62: 427-30.
3. Alleyne CH, Bakay RA, Costigan D, Thomas B, Joseph GJ. Intracranial adenoid cystic carcinoma: case report and review of the literature. *Surg Neurol*. 1996; 45 (3) : 265-71.
4. Tsuyuguchi N, Ohata K, Goto T, Haque M, Hara M. Intracranial adenoid cystic carcinoma of suprasellar region. *Acta Neurochir (Wien)* 2001; 143 (7): 729-32.
5. Geoffrey D. Parker, BS, FRACR H. Ric Harnsberger, Clinical-Radiologic Issues in Perineural Tumor Spread of Malignant Diseases of the Extracranial Head and Neck. *RadioGraphics* 1991; 11: 383-99.
6. Gormley WB, Sekhar LN, Wright DC, Olding M, Janecka IP, Snyderman CH, Richardson R. Management and long-term outcome of adenoid cystic carcinoma with intracranial extension: a neurosurgical perspective. *Neurosurgery* 1996;38 (6): 1105-12.
7. Terasaki M, Tokutomi T, Maruiwa H, Sugita Y, Harada H, Shigemori M. High-grade adenoid cystic carcinoma originating from the lacrimal gland. *Brain Tumor Pathol* 2000; 17: 159-63.
8. Hallacq P, Labrousse F, Roulet B, Orsel S, Bessede JP, Moreau JJ. Carcinomes adénoïdes kystiques envahissant la base du crâne : à propos de 4 observations et revue de la littérature. *Neurochirurgie* 2001; 47: 542-51.
9. Wakasaka S, Nonaka A, Morita Y, Fukui M, Kinoshita K. Adenoid cystic carcinoma with intracranial extension: report of three cases. *Neurosurgery* 1990; 26: 1060-5.
10. Hutcheson JA, Vural E, Korourian S, Hanna E. Neural cell adhesion molecule expression in adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Laryngoscope* 2000; 110: 946-8.
11. Kimberly J. Lee, Elliot Abemayor, James Sayre, Sunita Bhuta, Claudia Kirsch.

- Determination of perineural invasion preoperatively on radiographic images. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. 2008; 139:275-80.
12. Kazumoto K, Hayase N, Kurosumi M, Kishi K. Multiple brain metastases from adenoid cystic carcinoma of the parotid gland. Case report and review of the literature. *Surg Neurol* 1998; 50: 475-9.
13. Ehab Hanna, Emre Vural, Emmanuel Prokopakis, Ricardo Carrau, Carl Snyderman, Jane Weissman. The Sensitivity and Specificity of High-Resolution Imaging in Evaluating Perineural Spread of Adenoid Cystic Carcinoma to the Skull Base. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007; 133:541-5.
14. L aine FJ, Braun IF, Jensen ME, Nadel L, Som PM. Perineural tumor extension through the foramen ovale: evaluation with MR imaging. *Radiology* 1999; 174 : 65- 71.
15. Gandhi D, Gujar S, Mukherji S. Magnetic resonance imaging of perineural spread of head and neck malignancies. *Top Magn Reson Imaging* 2004; 15: 79 - 85.
16. H., Ojiri. Perineural spread in head and neck malignancies. *Radiat Med. Radiat Med* 2006;24:1-8.
17. Morioka T, Matsushima T, Ikezaki K et al. Intracranial adenoid cystic carcinoma mimicking meningioma : report of two cases. *Neuroradiology* 1993; 35: 462-5.
18. Breteau N, Wachter T, Kerdraon R et al. Use of fast neutrons in the treatment of tumors of the salivary glands: rationale, review of the literature and experience in Orleans. *Cancer Radiother* 2000; 43 : 181-90.
19. Douglas JG, Laramore GE, Austin-Seymour Met al. Neutron radiotherapy for adenoid cystic carcinoma of minor salivary glands. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1996 ; 36 : 87-93.
20. De Haan LD, De Mulder PH, Vermorken JB, S Chomagel JH, Vermey A, Verweij J. Cisplatin-based chemotherapy in advanced adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Head Neck* 1992;14:273-7.
21. Simon C, Koitschev A, Plinkert PK. What makes "head-and-neck- cancers" recur: tumor invasion "revisited". *Laryngorhinologie* 2007; 86: 172-5.