

LES CARCINOMES ADÉNOÏDES KYSTIQUES DE LA PAROTIDE A PROPOS DE 3 CAS

S. KHARRAT, S. SAHTOUT, N. MATHLOUTHI, I. CHELLY*, R. ZAININE,
N. BELTAIEF, M. ZITOUNA*, G. BESBES.

SERVICE ORL ET CHIRURGIE MAXILLOFACIALE
*SERVICE D'ANATOMOPATHOLOGIE
HÔPITAL LA RABTA

RESUME

Les carcinomes adénoïdes kystiques (CAK) représentent 2 à 4% des tumeurs de la parotide et 12% des tumeurs malignes. Ce sont des tumeurs à croissance lente qui sont caractérisées par leur capacité à infiltrer les gaines nerveuses.

Les auteurs rapportent trois cas de CAK de la glande parotide diagnostiqués et traités entre l'année 2000 et 2007.

Il s'agissait de 2 hommes et une femme qui ont consulté devant l'apparition d'une tuméfaction de la loge parotidienne associée à une paralysie faciale dans un cas. Les aires ganglionnaires étaient libres. Tous les patients ont bénéficié d'une exploration comportant une échographie, une TDM dans un cas et une IRM chez un patient. Le traitement a consisté en une parotidectomie totale associée à un curage ganglionnaire dans tous les cas et à une radiothérapie complémentaire. L'évolution a été favorable dans deux cas.

Le carcinome adénoïde kystique de la parotide est une tumeur rare, caractérisée par une évolution très lente, une agressivité locale, un caractère fortement récidivant localement et un haut pouvoir métastatique à distance.

Mots-clés : Carcinome adénoïde kystique, glande parotide, chirurgie, radiothérapie.

SUMMARY

Adenoid cystic carcinoma (ACC) accounts for about 2 - 4% of parotid tumours and 12% of parotid malignancies. It has a tendency for a prolonged clinical course, with nerve involvement.

The authors report 3 cases of ACC arising in the parotid gland between 2000 and 2007. They were 2 men and a woman who consulted in front of the appearance of parotid masses associated with a facial paralysis in a case. We didn't find any cervical lymph nodes in the clinical exam. All the patients profited from an exploration comprising an ultrasonography, a TDM in a case and an IRM at a patient. All patients underwent surgery (total parotidectomy with neck dissection) and radiotherapy. The evolution was favorable in two cases.

ACC of the parotid gland one is a rare tumour, characterized by a very slow evolution, a local aggressiveness, a character strongly repeating locally and a high metastatic capacity remotely.

Keywords : Adenoid cystic Carcinoma, Parotid gland, surgery, radiotherapy.

INTRODUCTION

Les carcinomes adénoïdes kystiques (CAK) cervico-faciaux sont des tumeurs épithéliales malignes qui se développent essentiellement au niveau des glandes salivaires et principalement la glande parotide. Ces tumeurs sont relativement rares (2 à 4% des tumeurs de la parotide et 12% des tumeurs malignes), et sont caractérisées par leur capacité à infiltrer les gaines nerveuses.

Leur évolution est marquée par des récidives locales fréquentes après traitement chirurgical et par l'apparition de métastases à distance.

Nous rapportons trois cas de carcinomes adénoïdes kystiques à localisation parotidienne.

Le but de notre étude est de définir les caractéristiques cliniques du CAK de la parotide et de dégager les facteurs pronostiques.

OBSERVATIONS

Observation n°1 :

Il s'agissait d'une patiente âgée de 46 ans, qui nous a consulté pour une tuméfaction de la loge parotidienne droite évoluant depuis six ans, augmentant progressivement de taille avec un épisode de parotidite traitée médicalement.

A l'examen clinique, on a objectivé une tuméfaction de la loge parotidienne droite qui faisait 4 cm de grand axe avec une peau en regard saine. Les aires ganglionnaires cervicales étaient libres. Par ailleurs, la patiente n'avait pas de trismus ni de paralysie faciale. L'orifice du Sténon était libre.

Une échographie cervicale a été pratiquée mettant en évidence deux formations tissulaires de la glande parotide contigües de 20 et de 15 mm. L'exploration a été complétée par une imagerie par résonance magnétique



montrant deux nodules intra-parotidiens de 15 et de 20 mm en hyposignal T1 et se rehaussant de façon hétérogène et intense après injection de gadolinium (fig.1 et 2).

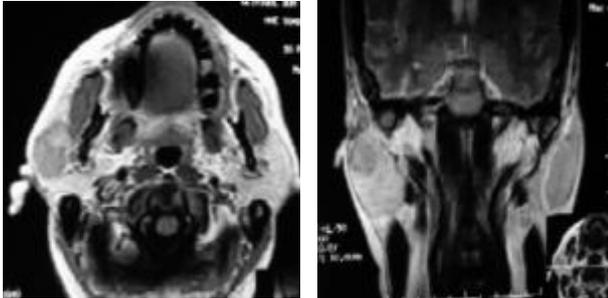


Fig. 1 et 2 : IRM cervico-faciale en coupe axiale et coronale en séquence pondérée T1: tumeur parotidienne droite se rehaussant de façon hétérogène et intense après injection de gadolinium.

Une parotidectomie exofaciale a été réalisée et l'examen histologique en extemporané était en faveur d'un carcinome muco-épidermoïde de la parotide. Le geste a été complété par une parotidectomie totale associée à un curage ganglionnaire homolatéral des zones IIa et IIb. L'examen extemporané du curage ganglionnaire était négatif. Les suites opératoires étaient simples marquées par une paralysie faciale transitoire.

L'examen anatomopathologique définitif a conclu à un carcinome adénoïde kystique de la parotide sans métastase ganglionnaire. Un bilan d'extension comportant une radiographie du thorax et une échographie abdominale était normal. La tumeur était classée T1N0M0. Une radiothérapie post-opératoire à la dose de 54 Gy a été réalisée.

L'évolution a été favorable avec un recul de 24 mois.

Observation n°2 :

Il s'agissait d'un homme de 37 ans qui nous a consulté pour une tuméfaction isolée de la loge parotidienne droite évoluant depuis 5 mois. L'examen clinique a montré une tuméfaction parotidienne droite de 1,5 cm de diamètre, bien limitée et de consistance ferme.

Par ailleurs, le malade n'avait pas d'adénopathies cervicales ni de paralysie faciale ou de trismus.

L'échographie des glandes salivaires a objectivé une formation hypoéchogène, homogène, bien encapsulée de 19 x 15 x 11 mm au sein de la glande parotide droite avec présence d'une adénopathie intra-parotidienne de 1 cm.

Une parotidectomie exofaciale a été réalisée et l'examen anatomopathologique en extemporané avait conclu à un cylindrome; d'où la réalisation d'une parotidectomie totale conservatrice du nerf facial avec un curage ganglionnaire des zones IIa et IIb dont les ganglions n'étaient pas envahis à l'examen histologique en extemporané.

L'examen anatomopathologique définitif était en faveur d'un carcinome adénoïde kystique de la parotide avec effraction capsulaire mais sans atteinte parotidienne adjacente et sans métastases ganglionnaires.

Le bilan d'extension était négatif. La tumeur était classée T1N0M0. Une radiothérapie post opératoire à la dose de 64 Gy a été réalisée avec une évolution favorable et une absence de récurrence à un recul de 3 ans et 3 mois.

Observation n°3 :

Homme âgé de 78 ans présentant une tuméfaction de la loge parotidienne gauche associée à une asymétrie faciale homolatérale. Dans ses antécédents, on a relevé la notion de radiothérapie pour une teigne du cuir chevelu, et d'une exérèse d'un carcinome basocellulaire du cuir chevelu.

L'examen clinique a mis en évidence une tuméfaction rétro angulo-mandibulaire gauche faisant 3 cm de grand axe, dure, douloureuse, fixée par rapport au plans profond et superficiel avec un début d'infiltration cutanée. Par ailleurs, le patient avait une paralysie faciale périphérique gauche prédominante sur la branche cervico-faciale et une ulcération du cuir chevelu de 1,5 cm dont la biopsie avait conclu à un carcinome baso-cellulaire de type massif et pigmenté. Les aires ganglionnaires étaient libres.

L'échographie a montré une formation hypoéchogène, hétérogène de la glande parotide gauche de 30 x 30 mm, mal limitée avec des ganglions intra-parotidiens gauches, jugulo-carotidiens gauches et sous maxillaires bilatéraux centimétriques.

L'exploration a été complétée par un examen tomographométrique qui a objectivé une masse tissulaire aux dépens de la glande parotide gauche se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste. Une parotidectomie totale a été réalisée avec sacrifice du nerf facial qui était infiltré par la tumeur. Ce geste a été complété par un curage fonctionnel conservateur complet gauche associé à une exérèse de la lésion du cuir chevelu.

L'histologie été en faveur d'un carcinome adénoïde kystique de 2 cm avec une infiltration péri-nerveuse (fig.3 et 4). Les limites d'exérèse étaient saines. Le curage ganglionnaire a ramené 30 ganglions dont 10 étaient métastatiques sans rupture capsulaire. Pour la lésion du cuir chevelu, il s'agissait d'un carcinome basocellulaire avec des limites d'exérèse saines.

Le bilan d'extension était négatif (scintigraphie osseuse, radiographie du thorax, échographie abdominale). La tumeur était classée T4a N2b M0.

Le patient a eu une radiothérapie complémentaire post opératoire et une tarsorrhaphie de l'œil gauche.

L'évolution été marquée par une récurrence ganglionnaire après 2 ans, traitée par radiothérapie puis notre patient a été perdu de vue.

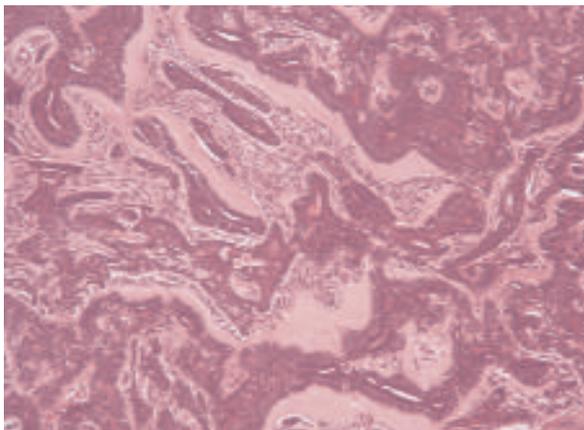


Fig. 3: Prolifération tumorale faite de travées anastomosées avec présence d'une substance hyaline (HE X 250).

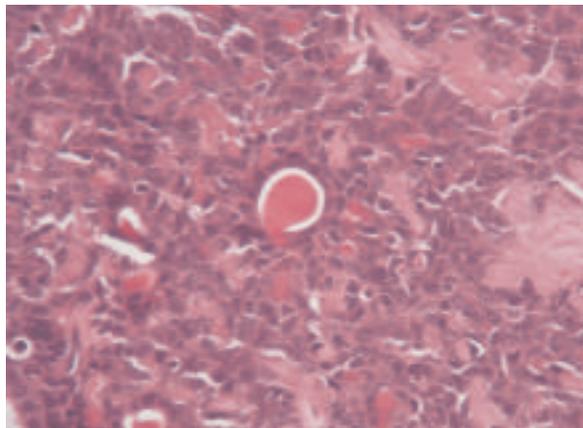


Fig. 4: Les cellules tumorales sont munies d'un cytoplasme éosinophile mal limité et d'un noyau irrégulier finement nucléolé (HE X 400).

DISCUSSION

Les carcinomes adénoïdes kystiques (CAK) cervico-faciaux sont des tumeurs épithéliales malignes relativement rares (moins de 1% des tumeurs malignes cervico-faciales). Elles se développent essentiellement au niveau des glandes salivaires accessoires et principales, des glandes lacrymales et des glandes muqueuses des fosses nasales et des sinus para-nasaux.

Ces tumeurs représentent 5% de toutes les tumeurs des glandes salivaires principales.

La glande parotide est la glande la plus souvent atteinte (1, 2).

Une légère prédominance masculine est notée dans la plupart des séries (2, 3). Dans notre série, le sex-ratio était égal à 2 (2 hommes/ 1 femme).

Les CAK sont caractérisés par une évolution très lente, s'étendant sur 10 à 15 ans et par une agressivité locale, avec un envahissement des tissus mous et osseux adjacents, et une tendance à suivre des zones de moindre résistance représentées par les gaines vasculo-ner-

veuses de la base, soit en les respectant, soit en les infiltrant (3, 4, 5).

Du fait de leur agressivité locale, ces carcinomes ont tendance à récidiver localement mais les métastases par voie hématogène sont fréquentes. Elles intéressent les poumons dans plus de 70 % des cas, mais aussi l'os et le foie (4, 5). Les métastases cérébrales sont isolées ou multiples. Les métastases ganglionnaires surviennent plus volontiers avec les tumeurs solides, quelle que soit leur localisation, et sont de mauvais pronostic. Des localisations métastatiques rachidiennes osseuses et extradurales ont aussi été rapportées (5, 6). D'autres sites plus rares ont été décrits au niveau de la peau, des tissus sous-cutanés, de la main, de la thyroïde et de la plèvre (5, 7).

Dans notre étude, aucune métastase à distance n'a été notée.

Sur le plan clinique, la présentation est celle d'une tuméfaction parotidienne dure, douloureuse avec une paralysie faciale lentement progressive atteignant successivement toutes les branches du nerf facial (2).

Dans notre série, une paralysie faciale a été observée chez un patient par infiltration tumorale périnerveuse.

D'un point de vue histologique, les CAK sont des tumeurs composées de cordons cellulaires de forme cylindrique inclus dans une gaine tubulaire amorphe. La tumeur étant composée de tissu cylindromateux, d'où la dénomination ancienne de « cylindrome ». Ce tissu cylindromateux doit être distingué de l'espace cylindrique entouré de petites cellules, caractéristique des tissus salivaires (8). Deux contingents cellulaires sont présents : myo-épithélial et ductal sécrétant.

Trois types histologiques différents de CAK sont décrits (8):

- le type tubulaire, dans lequel les cellules tumorales s'organisent autour de cavités tubulaires renfermant du mucus PAS positif ;
- le type cribriforme ou glandulaire, où les cellules tumorales sont groupées en cordons cellulaires, creusés de cavités arrondies renfermant des cylindres mucoïdes ou hyalins;
- le type solide, où les cellules tumorales monomorphes sont organisées en nappe, hyper-chromatiques, avec parfois des aires de nécrose.

Les trois types histologiques sont souvent tous présents au sein de la même tumeur.

La tumeur est classée selon le type histologique prédominant qui détermine le pronostic : le type tubulaire a le meilleur pronostic, la forme solide la plus indifférenciée le moins bon avec une survie de 5 % à 15 ans (9). La forme glandulaire étant de pronostic intermédiaire. Les autres facteurs pronostiques sont la localisation tumorale, la taille, le degré d'invasion osseuse, nerveuse et ganglionnaire et la présence de tissu tumoral sur les marges de résection.



Le traitement est surtout chirurgical consistant à une parotidectomie totale avec conservation du nerf facial si possible avec curage ganglionnaire cervical complet en cas de métastase ganglionnaire associée à une radiothérapie post opératoire à la dose de 64 Gy (9). Le sacrifice du nerf facial n'est réalisé qu'en cas d'infiltration nerveuse par la tumeur ce qui était le cas chez un de nos patients.

Dans notre série, un curage ganglionnaire incluant les zones IIa, IIb est réalisé systématiquement avec un examen histologique extemporané qui en cas de positivité nous inciterait à réaliser un curage ganglionnaire fonctionnel homolatéral.

La radiothérapie post opératoire permet un contrôle local des lésions évitant le risque de récurrence surtout dans les cas où les limites de résection sont saines.

La chimiothérapie est parfois proposée seule ou en association à la radiothérapie. Les agents les plus utilisés sont la cisplatine et l'épirubicine. La chimiothérapie 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 (5, 9, 10).

Le bénéfice de la chimiothérapie est modéré, avec un taux de réponse décevant (de 0 à 30% selon les études) car les CAK sont des tumeurs de prolifération lente.

Rafael (11) a évoqué la place de l'Imatinib mesylate (Glivec or Gleevec à la dose de 400 mg/j) qui est un inhibiteur des protéines tyrosine kinases ayant un rôle dans la prolifération des cellules tumorales, avec un effet antitumoral mais les résultats ne sont pas satisfaisants.

Le pronostic est mauvais en cas de (9, 10) :

- Age > 45 ans,
 - Evolution clinique rapide (< 18 mois),
 - Stade clinique avancé,
 - Type histologique solide,
 - Atteinte nerveuse ou marges de résection envahies.
- La survie est de l'ordre de 75% à 5 ans et de 20% à 20 ans.

CONCLUSION

Le carcinome adénoïde kystique de la parotide est une tumeur rare, caractérisée par une évolution très lente, une agressivité locale, un caractère fortement récidivant localement et un haut pouvoir métastatique à distance.

Le traitement associe une parotidectomie totale, un curage ganglionnaire et une radiothérapie complémentaire.

Le pronostic est en général mauvais.

REFERENCES

1. P. Hallacq F. Labrousse B. Rouillet. Carcinomes adénoïdes kystiques envahissant la base du crâne. A propos de 4 cas. Neurochirurgie. 2001; 47(6):542-51.
2. Alleyne CH, Bakay RAE, Costigan D, Thomas B, Joseph GJ. Intracranial adenoid cystic carcinoma: case report and review of the literature. Surg Neurol 1996; 45: 265-271.
3. Garden AS, Weber RS, Morrison WH, Ang KK, Peters LJ. The influence of positive margins and nerve invasion in adenoid cystic carcinoma of the head and neck treated with surgery and radiation. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1995; 32: 619-626.
4. D. Perez, F. Abreu Alves, I. Nishimoto. Prognostic factors in head and neck adenoid cystic carcinoma. Oral Oncology 2006; 42: 139-146.
5. Tannock IF, Sutherland DJ. Chemotherapy for adenocystic carcinoma. Cancer 1980; 46: 452-4.
6. Chang CH, Liao YL, Hong HS. Cutaneous metastasis from adenoid cystic carcinoma of the parotid gland. Dermatol Surg. 2003 ;29 (7):775-9.
7. Paris J, Coulet O, Facon F, Christian MA, Giovanni A, Zanaret M. Cancers primitifs de la parotide: approche anatomo-clinique. Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac. 2004; 105, 6: 309-315.
8. Prokopakis EP, Snyderman CH, Hanna EY, Carrau RL, Johnson JT, D'Amico F. Risk Factors for local recurrence of adenoid cystic carcinoma: The role of post-operative radiation therapy. Am J Otolaryngol. 1999; 20(5):281-6.
9. Gurney TA, Eisele DW, Weinberg V, Shin E, Lee N. Adenoid Cystic carcinoma of the major salivary glands treated with surgery and radiation. Laryngoscope 2005; 115(7):1278-82.
10. T.Kawamata, S. Harashima, O.kubo, Intesellar. Remote metastasis from adenoid cystic carcinoma of parotid gland: Case report. Endocrine Journal 2006, 53; 5: 659-663.
11. M. Raphael Pfeffer, Yoav Talmi, Raphael Catane. A phase II study of Imatinib for advanced adenoid cystic carcinoma of head and neck salivary glands. Oral Oncology 2007; 43: 33- 36.