

CAS CLINIQUE

Carcinome adénoïde kystique géant à localisation nasale

Jamal Hicham, Maâgoul Rachid, Boulaâdass Malik, Essakali houssaini Laila, Kzadri Mohamed.

Service ORL – CHU de Rabat – Maroc.

INTRODUCTION

Nous avons souhaité rapporter un cas rare de carcinome adénoïde kystique géant à localisation nasale et discuter à travers une brève revue de la littérature les aspects cliniques, radiologiques et histopathologiques ainsi que les modalités thérapeutiques et les facteurs pronostiques de cette tumeur.

CAS CLINIQUE

Madame M.A., âgée de 64 ans, d'origine rurale, s'est présentée aux urgences ORL avec une volumineuse masse médio-faciale qui évoluait depuis un an, rapidement évolutive. Elle mesurait 14 cm de plus grand diamètre, était polylobée, ferme lisse et indolore (Figure 1). Cette masse avait une large base d'implantation sur la pyramide nasale et la région paralatéronasale droite. Par ailleurs la patiente rapportait la notion d'une obstruction nasale bilatérale installée de manière progressive depuis 18 mois. Il s'y associait des décharges nasales purulentes, sanglantes et fétides ainsi qu'une anosmie, le tout dans un contexte de conservation de l'état général. La rhinoscopie antérieure mettait en évidence un processus tumoral bourgeonnant comblant la fosse nasale droite luxant le

(Poster présenté au 111^{ème} Congrès de la Société Française d'ORL 2004)

Mots clés : Tumeur sinusienne, Carcinome adénoïde kystique.

Date de soumission : Octobre 2004

Date d'acceptation : Janvier 2005

Auteur correspondant : Dr Jamal Hicham

Service ORL – CHU de Rabat

Rue El Amir Abdulkader, immeuble C, n°21

AGDAL Rabat Maroc, ZIP code :10100

e-mail : hichamed9@hotmail.com

septum dans la fosse nasale gauche qui était complètement collabée. L'examen ophtalmologique objectivait une épiphora droite, une cataracte droite avec baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit et une latéralisation du globe oculaire droit avec télécanthus.

Le scanner du massif facial et des cavités naso-sinusiennes mettait en évidence un volumineux processus lésionnel de densité tissulaire rehaussé par l'injection de produit de contraste ethmoïdo-nasal droit. La masse s'étendait au sinus maxillaire droit et à l'orbite droite refoulant en dehors sans l'envahir le globe oculaire droit. Elle atteignait la base du crâne sans extension endocrânienne et exerçait un effet de masse important sur le septum nasal (Figure 2).

Une biopsie par voie endonasale permettait de porter le diagnostic de carcinome adénoïde kystique de type cribiforme (Figure 3). Le bilan d'extension ne retrouvait pas de métastases à distance.

Une exérèse en bloc de la tumeur était réalisée par voie paralatéronasale droite laissant une perte de substance intéressant la face latérale droite de la pyramide nasale. La reconstruction était réalisée par un lambeau médio-frontal. Les suites opératoires immédiates étaient satisfaisantes. L'autonomisation du lambeau était réalisée à J+21.

Figure 1 : Masse extériorisée



Carcinome Adénoïde Kystique géant à localisation nasale.

L'examen anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse confirmait le diagnostic préopératoire et le caractère envahi des berges en profondeur. Une radiothérapie externe post-opératoire était pratiquée à la dose de 60 Grays, en fractionnement classique intéressant la région médio-faciale et les cavités naso-sinusiennes. Aucune récurrence macroscopique n'a été notée avec 6 mois de recul.

Figure 2 : TDM naso-sinusienne en coupe axiale avec injection de produit de contraste : Processus hétérogène, hyperdense, saillant occupant la fosse nasale droite et étendu au sinus maxillaire homolatéral.

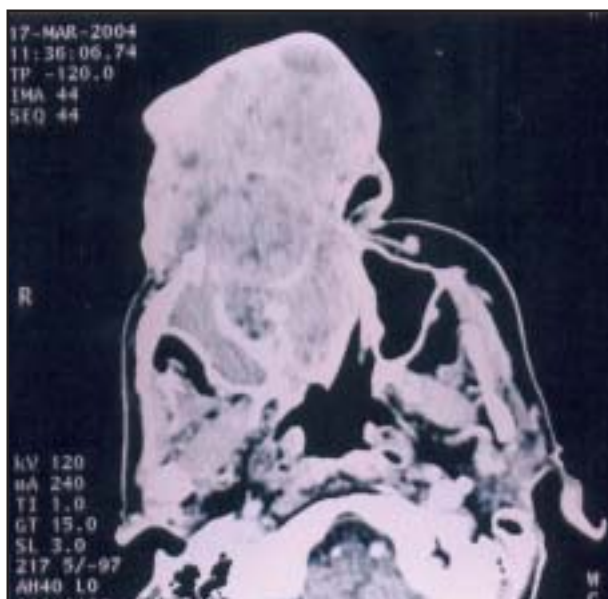
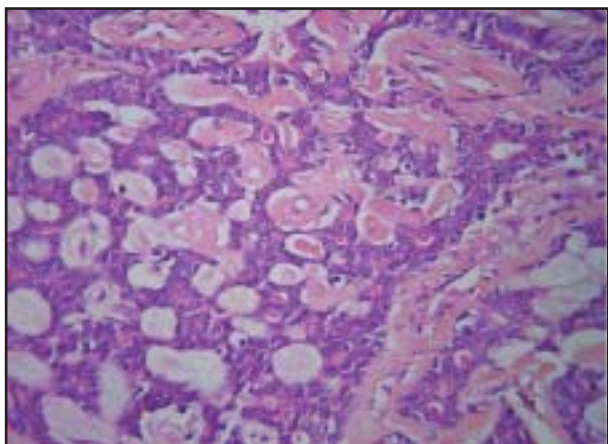


Figure 3 : Carcinome adénoïde kystique : Lobules cribriformes formés de cellules peu irrégulières dispersés dans un stroma fibro-hyalin (Coloration HE, 250).



DISCUSSION

Les carcinomes adénoïdes kystiques représentent 10% de toutes les tumeurs salivaires [1]. Ils intéressent essentiellement les glandes salivaires accessoires particulièrement celles localisées au niveau de la cavité buccale. Les localisations naso-sinusiennes sont rarement décrites [1-3].

Ces tumeurs se caractérisent par une croissance habituellement lente, différant en cela du cas rapporté, pouvant atteindre des tailles considérables avant que le diagnostic ne soit posé. Cependant aucune observation de tumeurs similaires extériorisées n'est à notre connaissance rapportée dans la littérature. Le pronostic initial peut être bon mais la fréquence des récurrences locales et des métastases à distance (pulmonaires essentiellement) influencent la survie à long terme (survie à 10 ans < 10 % [2]).

Les récurrences locales sont plus fréquentes pour les localisations naso-sinusiennes (60 % de récurrence cliniquement évidentes dans les 2 ans suivant le traitement) [3]. Ceci est en rapport avec la difficulté d'assurer des marges de résection saines au niveau de la base du crâne du fait du stade souvent très avancé de ces tumeurs, de la complexité anatomique de la région, de la fréquente extension endocrânienne le long des nerfs crâniens et en raison des restrictions concernant les limites d'exérèse causées par la proximité de structures neuro-vasculaires critiques.

Parmi les facteurs pronostiques les plus importants ; on citera le stade tumoral, le grade histologique (les formes cribriformes et tubulaires étant de meilleur pronostic que les formes solides), l'existence d'une invasion périneurale et des marges de résection positives [2,4].

L'exérèse chirurgicale complète (en bloc) est primordiale mais souvent difficile à obtenir à proximité de la base du crâne [2,5]. La radiothérapie post-opératoire améliore le pronostic à long terme de patients ayant de volumineuses lésions surtout s'il existe des résidus microscopiques après chirurgie. Pour certains auteurs, son utilisation doit être systématique dans les carcinomes adénoïdes kystiques naso-sinusiens [1-2]. La Neutronthérapie paraît donner de meilleurs résultats que l'irradiation classique pour les patients ayant des résidus macroscopiques après chirurgie [5]. Enfin, certains auteurs ont eu recours à une irradiation pré-

Carcinome Adénoïde Kystique géant à localisation nasale.

opératoire à dose complète pour des tumeurs classées T4NOMO dans le but de prévenir la survenue de métastases à distance au cours de l'exérèse tumorale [2]. Le potentiel évolutif des carcinomes adénoïdes kystiques rend une surveillance post-thérapeutique clinique et radiologique à long terme obligatoire.

CONCLUSION

Les carcinomes adénoïdes kystiques des cavités nasosinusiennes sont des tumeurs agressives associées à une incidence élevée de récurrence locale et de métastases à distances quel que soit les modalités thérapeutiques utilisées. L'association radio-chirurgicale offre à ces patients les meilleures chances de contrôle de la maladie

RÉFÉRENCES

1. Bradley PJ. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck: a review. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004; 12: 127-132.
2. Konno A, Ishikawa K, Numata T, Nagata H, Terada N, Okamoto Y. Analysis of factors affecting long-term treatment results of adenoid cystic carcinoma of the nose and paranasal Sinuses. *Acta Otolaryngol. (Stockh)* 1998; Suppl 537: 67-74.
3. Wiseman SM, Popat SR, Rigual NR et al. Adenoid cystic carcinoma of the paranasal sinuses or nasal cavity: a 40-year review of 35 cases. *Ear Nose Throat J.* 2002; 81: 510-514, 516-517.
4. Naficy S, Disher MJ, Esclamado RM. Adenoid cystic carcinoma of the paranasal sinuses. *Am J Rhinol.* 1999; 13: 311-314.
5. Prutt F-J, Micke O, Haverkamp U, Willich N, Schuller P, Potter R. Results of fast neutron therapy of adenoid cystic carcinoma of the salivary glands. *Anticancer Res.* 2000; 20: 3743-3750