

# Métastases Pulmonaires Et Pleurales D'un Carcinome Adénoïde Kystique Maxillaire : A Propos D'un Cas

S. Msika, H. Arfaoui, H. Bamha, H. Jabri, W. El Khattabi, H. Afif

Service des maladies respiratoires, hôpital 20 août 1953, Casablanca, Maroc

## Résumé :

Les métastases du carcinome adénoïde kystique du sinus maxillaire notamment au niveau des poumons sont rares, peu de cas ont été rapportés dans la littérature. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 33 ans suivie pour carcinome adénoïde kystique maxillaire droit depuis 2014, opérée et reçue 35 séances de radiothérapie et qu'a récidivé en 2018. Elle consultait 3 ans après pour une douleur basithoracique droite à type de point de côté et une dyspnée stade I mMRC et fléchissement de l'état général. La TDM thoracique a montré un aspect en lâcher de ballon associé à un épanchement pleural liquidien droit et des adénopathies médiastinales. La bronchoscopie souple a objectivé une sténose tumorale du segment dorsal de la lobaire supérieure droite avec bourgeon tumoral et une sténose tumorale d'un orifice de division du culmen. Les biopsies bronchiques ainsi que les ponctions biopsies pleurales réalisées ont confirmé la localisation métastatique du carcinome décrit. Les poumons sont le premier site métastatique à distance du carcinome adénoïde kystique de la sphère ORL, d'où l'intérêt du bilan d'extension ainsi que de la surveillance rapprochée et au long cours afin de guetter l'apparition de ces métastases.

**Mots clés :** Carcinome adénoïde kystique, localisation maxillaire, métastases, poumons, plèvre.

Date of Submission: 12-07-2023

Date of Acceptance: 22-07-2023

## I. Métastases pulmonaires et pleurales d'un carcinome adénoïde kystique maxillaire : à propos d'un cas.

Les métastases des carcinomes adénoïdes kystiques de la sphère ORL, tumeurs rares estimées à 1% des tumeurs malignes de la tête et du cou [1], siègent essentiellement au niveau pulmonaire, osseux et hépatique [2]. Ces tumeurs se caractérisent par leur évolution lente mais agressive et potentiellement métastatique [3]. Nous rapportons l'observation d'une patiente présentant des métastases pulmonaires et pleurales d'un carcinome adénoïde kystique du sinus maxillaire.

## II. Observation :

Il s'agit de Mme E.H âgée de 33 ans, femme au foyer, sans comorbidités connues et non exposée au tabagisme passif ou autre substance particulière, suivie pour carcinome adénoïde kystique maxillaire droit depuis 2014, opérée, a reçu 35 séances de radiothérapie post opératoire et récidivée en 2018 avec une extension locorégionale au niveau de l'os sphénoïdale, en intra orbitaire, infra temporale et parotidienne homolatérale.

Trois ans plus tard, l'histoire de maladie est marquée par l'installation progressive d'une douleur basithoracique droite depuis 6 mois à type de point de côté intermittente et d'intensité croissante, une dyspnée stade I mMRC, sans autres signes, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de fléchissement de l'état général fait d'asthénie, d'anorexie et d'amaigrissement.

L'examen clinique a trouvé une patiente en bon état général avec une énorme masse au niveau jugal droit polylobée, dure, fixe par rapport aux deux plans superficiel et profond, arrivant jusqu'au niveau de la paupière inférieure responsable d'une occlusion palpébrale et d'une déformation nasale, l'examen pleuropulmonaire a objectivé un syndrome d'épanchement liquidien basithoracique droit, le reste de l'examen somatique était sans particularité en dehors d'une scoliose avec gibbosité gauche.

La radiographie thoracique de face a objectivé un hémithorax droit rétracté à cause de sa scoliose, une image en lâcher de ballon, une ascension de la coupole diaphragmatique droite et un émoussement du cul de sac costo-diaphragmatique droit (Figure 1). La TDM thoracique a montré une image en lâcher de ballon fait de nodules, micronodules et masses associé à un épanchement pleural droit responsable d'un collapsus pulmonaire sous-jacent et des adénopathies médiastinales et hilaires bilatérales (Figure 2). L'échographie thoracique de repérage a mis en évidence la présence d'un épanchement pleural liquidien droit anéchogène de faible abondance ponctionnable, siège de granulations échogènes au niveau du diaphragme et la plèvre viscérale en rapport avec un épaississement pleural (Figure 3), la ponction simple a montré une pleurésie d'aspect jaune citrin exsudatif, à prédominance lymphocytaire et stérile. L'étude cytotodagnostique n'a pas montré de cellules malignes, on a

complété par des ponctions biopsies pleurales qui ont confirmé la localisation métastatique pleurale du carcinome adénoïde kystique diagnostiqué.

La bronchoscopie souple a objectivé une sténose tumorale du segment dorsal de la lobaire supérieure droite avec bourgeon tumoral et une sténose tumorale d'un orifice de division du culmen. Les biopsies réalisées au niveau du bourgeon tumoral, de l'éperon de division du culmen et de l'éperon apico-dorsal de la lobaire supérieure droite ont montré une localisation pulmonaire du carcinome adénoïde kystique déjà diagnostiqué. L'échographie abdomino-pelvienne et la scintigraphie osseuse étaient sans anomalies.

La patiente a été réadressée chez son médecin traitant et la décision du staff d'oncologie est d'adresser la patiente pour chimiothérapie palliative.

### **III. Discussion :**

Selon l'OMS, le carcinome adénoïde kystique (CAK) est défini par une « tumeur basaloïde constituée de cellules épithéliales et myoépithéliales dans diverses configurations morphologiques, y compris des modèles tubulaires, criblés et solides ». Initialement décrits par Robin et Laboulbène en 1852 [4]. Cette tumeur affecte généralement les cellules glandulaires du corps humain notamment les glandes salivaires principales et accessoires qui représentent le siège de prédilection et comptent pour environ 10 à 20 % de toutes les tumeurs des glandes salivaires [5]. Il représente 1% des cancers de la sphère ORL [1]. Ces tumeurs ont été longtemps classées comme étant tumeur à malignité intermédiaire, actuellement elles sont considérées comme tumeurs malignes [6], caractérisées par leur croissance lente, l'évolution localement invasive, leur tropisme neurologique, leur potentiel métastatique et leurs récurrences tardives [7]. Le CAK touche n'importe quel âge, souvent entre 40 et 60 ans, avec une légère prédominance féminine et il n'est pas lié au tabagisme [3,8]. Les métastases pulmonaires d'un carcinome adénoïde kystique de localisation ORL est de 70 % des cas [2,3]. Ils sont souvent asymptomatiques de découverte fortuite, cependant ils peuvent se manifester cliniquement par l'installation progressive de dyspnée d'effort, toux sèche ou productive, douleur thoracique ou infections pulmonaires à répétition secondaire à une obstruction bronchique [3,9], notre patiente rapportait une dyspnée stade I mMRC et une douleur basithoracique droite. Sur le plan radiologique, les métastases se présentent le plus souvent par une image en lâcher de ballons, un nodule pulmonaire ou un épanchement pleural peut se voir également comme chez notre patiente [3,9]. Le délai de survenue des métastases pulmonaires est en général long, chez Ohta K. et al, le délai d'apparition est de 20 ans après le diagnostic de la tumeur primitive [10], Ito M. et al est de 16 ans [11], Mitra S. et al est de 15 ans [12]. Le délai d'apparition des métastases pulmonaires chez notre patiente était de 7 ans. Le traitement est basé sur la chimiothérapie à base de cisplatine-vinorelbine ou en monothérapie par le cisplatine ou la navelbine et plus récemment avec l'éribuline. Les thérapies ciblées pourraient permettre d'obtenir des stabilisations prolongées et des études d'immunothérapie sont en cours [13]. Compte tenu de la rareté de ces situations et de l'absence d'algorithme décisionnel publié, la présentation des dossiers en réunion de concertation pluridisciplinaire est primordiale pour décision de prise en charge thérapeutique. Notre patiente a été staffée et a été adressée pour chimiothérapie palliative. La place du traitement local ablatif des métastases dans des situations oligométastatiques de CAK semble également être discutée [14]. Les métastases pulmonaires semblent être de meilleur pronostic par rapport à d'autres localisations métastatiques, car la durée de vie est prolongée des patients ayant des métastases pulmonaires en comparaison à ceux présentant des métastases à distance dans d'autres organes, d'où l'intérêt d'une surveillance rapprochée et au long cours par des radiographies thoraciques annuelles ou d'autres examens tel que le scanner thoracique visant à détecter la présence de métastases à distance pendant le suivi du CAK réséqué chirurgicalement [15].

### **IV. Conclusion :**

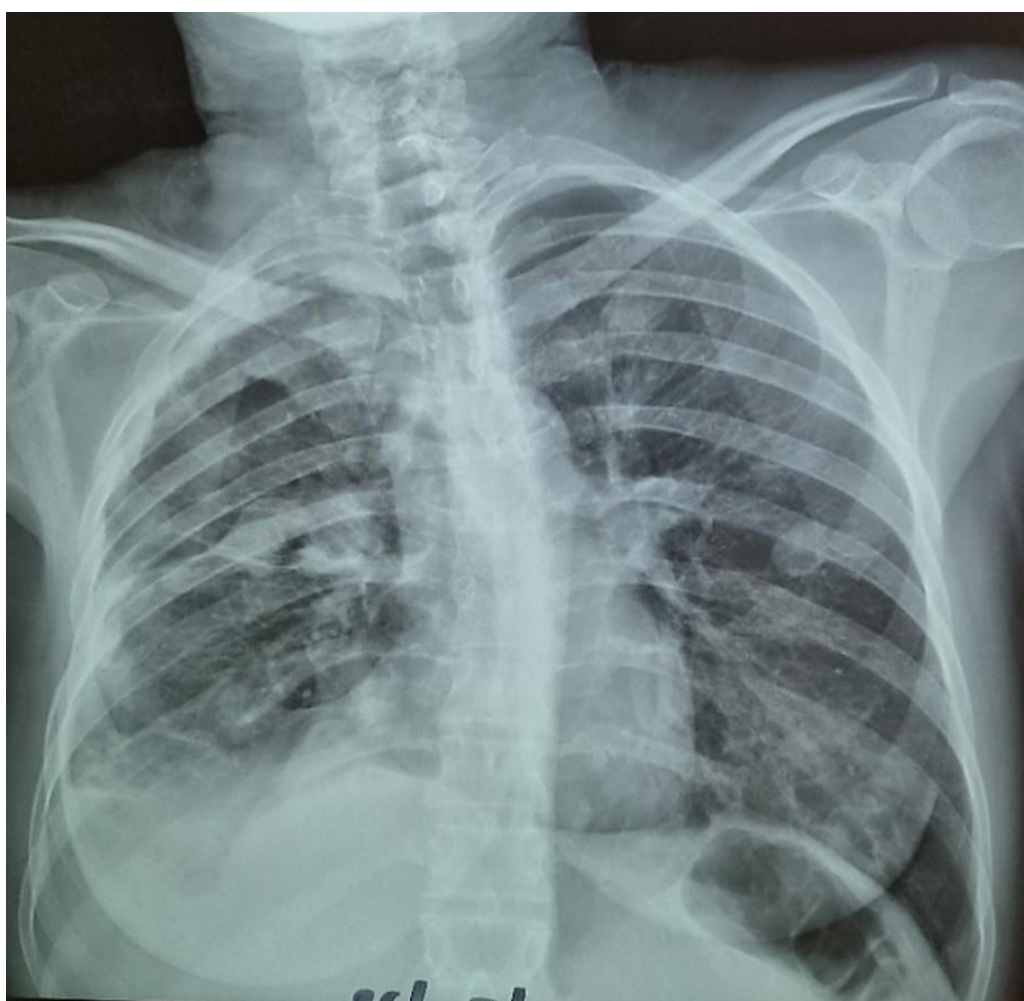
Le potentiel évolutif des carcinomes adénoïdes kystiques est marqué par une incidence élevée de récurrences locales et des métastases à distance notamment pulmonaires pouvant apparaître plusieurs années après le traitement de la tumeur primitive ce qui rend leur pronostic défavorable.

**Conflit d'intérêt :** Pas de conflit d'intérêt.

### **Bibliographie :**

- [1]. Spiro RH. Management Of Malignant Tumors Of The Salivary Glands. *Oncol Williston Park N.* 1998;12(5):671–680; Discussion 683.
- [2]. Wang CC, See LC, Hong JH, Tang SG. Nasopharyngeal Adenoid Cystic Carcinoma: Five New Cases And A Literature Review. *J Otolaryngol.* 1996;25(6):399–403.
- [3]. Masson E. Carcinome Adénoïde Kystique Du Nasopharynx : A Propos D'un Cas. EM-Consulte. <https://www.em-consulte.com/article/16486/carcinome-adenoid-kystique-du-nasopharynx-a-propos>. Accessed 15 April 2022.
- [4]. Tauxe WN, McDonald JR, Devine KD. A Century Of Cyndromas. Short Review And Report Of 27 Adenoid Cystic Carcinomas Arising In The Upper Respiratory Passages. *Arch Otolaryngol Chic Ill* 1960. 1962;75:364–376.
- [5]. Spiro RH, Huvos AG, Strong EW. Adenoid Cystic Carcinoma Of Salivary Origin. A Clinicopathologic Study Of 242 Cases. *Am J Surg.* 1974;128(4):512–520.
- [6]. Le Péchoux C, Baldeyrou P, Ferreira I, Mahé M. Cyndromes Thoraciques: Thoracic Adenoid Cystic Carcinomas.

- Cancer/Radiothérapie. 2005;9(6):358–361.
- [7]. Liu X-W, Xie C-M, Li H, Zhang R, Geng Z-J, Mo Y-X, Et Al. Nasopharyngeal Adenoid Cystic Carcinoma: Magnetic Resonance Imaging Features In Ten Cases. *Chin J Cancer*. 2012;31(1):19–28.
- [8]. Herrak L, Ouadnoui Y, Msougar Y, Bouchikh M, Jahid A, Achir A, Et Al. LE CARCINOME ADÉNOÏDE KYSTIQUE TRACHÉAL. *Maroc Méd*. 2011;33(3). Doi:10.48408/IMIST.PRSM/Mm-V33i3.1274.
- [9]. Torre W, Comellas M, Cuesta M. Massive Pleural Effusion As Isolated Manifestation Of Metastatic Spread Of Salivary Adenoid Cystic Carcinoma. *Respir Med*. 1997;91(3):169–170.
- [10]. Ohta K, Matsuda S, Okada A, Sasaki M, Imamura Y, Yoshimura H. Adenoid Cystic Carcinoma Of The Sublingual Gland Developing Lung Metastasis 20 Years After Primary Treatment. *Medicine (Baltimore)*. 2021;100(49):E28098.
- [11]. Ito M, Okita R, Tsutani Y, Mimura T, Kawasaki Y, Miyata Y, Et Al. Lung Metastasis Of Adenoid Cystic Carcinoma, Which Mimicked Primary Lung Cancer. *Thorac Cancer*. 2013;4(3):327–329.
- [12]. Mitra S, Kundu S, Pattari SK, Ghosal AG. Metastatic Pleural Effusion: A Rare Presentation Of Salivary Gland Adenoid Cystic Carcinoma. *Indian J Chest Dis Allied Sci*. 2011;53(2):107–110.
- [13]. Laurie SA, Ho AL, Fury MG, Sherman E, Pfister DG. Systemic Therapy In The Management Of Metastatic Or Locally Recurrent Adenoid Cystic Carcinoma Of The Salivary Glands: A Systematic Review. *Lancet Oncol*. 2011;12(8):815–824.
- [14]. Masson E. Nouvelles Définitions De La Maladie Oligométastatique Et Nouveaux Concepts De Prise En Charge Globale De La Maladie Métastatique. *EM-Consulte*. <https://www.em-consulte.com/article/1236714/nouvelles-definitions-de-la-maladie-oligometastatique>. Accessed 24 April 2022.
- [15]. Van Der Wal JE, Becking AG, Snow GB, Van Der Waal I. Distant Metastases Of Adenoid Cystic Carcinoma Of The Salivary Glands And The Value Of Diagnostic Examinations During Follow-Up. *Head Neck*. 2002;24(8):779–783.



**Figure 1** : Radiographie thoracique de face : hémithorax droit rétracté, image en lâcher de ballon, infiltrats réticulo-micronodulaires bilatéraux, émoussement du cul de sac costo-diaphragmatique droit et un rachis scoliothique

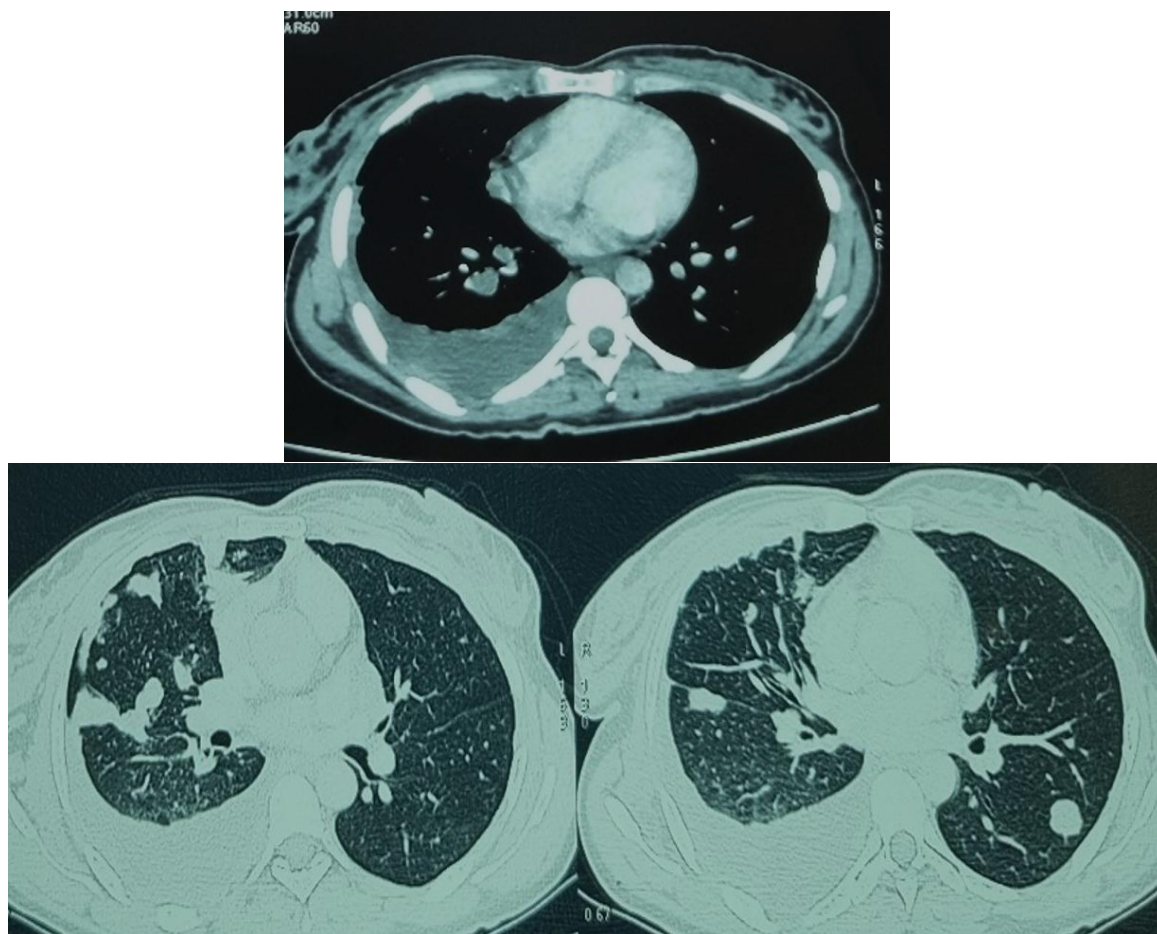


Figure 2 : TDM thoracique : image en lâcher de ballon, épanchement pleural droit et adénopathies médiastinales et hilaires bilatérales



Figure 4 : échographie thoracique : épanchement pleural liquidien droit anéchogène de faible abondance siège de granulations échogènes au niveau du diaphragme et la plèvre viscérale en rapport avec un épaississement pleural