

# Carcinome mucoépidermoïde du nasopharynx : à propos d'un cas

C. Zgolli, H. M'barek, H. Belaid, C. Halwani, M. Sameh, R. Ben M'hamed, K. Akkari

Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale de l'hôpital militaire principal d'instruction de Tunis

Faculté de Médecine de Tunis. Université Tunis El Manar

## RESUME

Le carcinome mucoépidermoïde est une tumeur rarement localisée au niveau du cavum. Ses caractéristiques thérapeutiques ainsi que ses facteurs pronostiques restent mal élucidés vu le nombre limité de cas rapportés dans la littérature. Le but de notre travail est d'étudier les particularités cliniques, thérapeutiques et pronostiques de cette entité.

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 71 ans, qui a consulté pour une symptomatologie faite de céphalées, épistaxis et acouphènes bilatéraux. L'endoscopie nasale a révélé une formation bourgeonnante du toit du cavum et l'examen cervical n'a pas objectivé d'adénopathies. La tomodensitométrie a montré un processus tissulaire du toit et de la paroi postérieure du cavum avec extension vers la graisse parapharyngée droite. La biopsie du cavum a conclu à un carcinome mucoépidermoïde. Après bilan d'extension, la tumeur a été classée T2N0M0. La patiente a été traitée par radiothérapie exclusive avec absence de progression locale ou de métastases à distance après un recul de 24 mois.

**Mots clés:** Nasopharynx – Tumeur maligne - Carcinome mucoépidermoïde

## ABSTRACT

Nasopharyngeal mucoepidermoid carcinoma is a very rare entity. Its therapeutic characteristics as well as its prognostic factors remain poorly understood given the limited number of cases reported in the literature. The purpose of our work is to study the clinical, therapeutic and prognostic features of this entity.

We report the case of a 71-year-old woman who consulted for headache and epistaxis, with no nasal obstruction or otologic symptoms. Nasal endoscopy revealed a tissular mass of the roof of the cavum and cervical examination did not objectify lymph nodes. Computed tomography showed a tumor of the roof and posterior wall of the cavum, extended to the right parapharyngeal fat. The biopsy concluded to the diagnosis of mucoepidermoid carcinoma. After extension assessment, the tumor was classified T2N0M0. The patient was treated with exclusive radiotherapy with no local progression or distant metastases after a follow-up of 24 months.

**Keywords:** Nasopharynx – Malignant tumor - Mucoepidermoid carcinoma

## INTRODUCTION

Le carcinome mucoépidermoïde est une tumeur maligne fréquemment retrouvée dans les glandes salivaires principales et accessoires de la cavité buccale. Elle peut exceptionnellement atteindre les fosses nasales, les sinus ou le cavum (1). Le carcinome mucoépidermoïde du nasopharynx est une entité rare. Ses caractéristiques cliniques, thérapeutiques et pronostiques restent mal élucidées vu le nombre limité de cas décrits dans la littérature. Nous rapportons un cas de carcinome mucoépidermoïde du cavum à travers lequel nous discuterons les particularités cliniques, les possibilités thérapeutiques ainsi que les facteurs pronostiques de cette entité.

## OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente âgée de 71 ans, aux antécédents médicaux d'asthme et d'hypertension artérielle, hospitalisée dans notre service pour céphalées, épistaxis évoluant depuis 3 mois, sans notion d'obstruction nasale ni signes otologiques. L'endoscopie nasale a révélé une formation bourgeonnante du toit du cavum et l'examen clinique n'a objectivé ni adénopathies cervicales ni atteinte des paires crâniennes. La tomodensitométrie a montré un processus tissulaire du toit et de la paroi postérieure du cavum avec extension vers la graisse parapharyngée droite (fig 1).

La biopsie a conclu à un carcinome mucoépidermoïde.

Après bilan d'extension basé sur une tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne, la tumeur a été classée T2N0M0. La patiente a été traitée par radiothérapie exclusive à la dose de (65Gy). Le suivi n'a pas objectivé de progression locale ou de métastases à distance après un recul de 24 mois.



**Figure 1 :** Tomodensitométrie du cavum en coupe axiale montrant un processus tissulaire du toit et de la paroi postérieure du rhinopharynx avec extension vers la graisse parapharyngée droite (→)

Corresponding Author :

Adresse email : hejer.mbarek@gmail.com



## DISCUSSION

Le carcinome mucoépidermoïde a été décrit pour la première fois en 1945, par Stewart, comme une tumeur maligne des glandes salivaires principales et accessoires (2). Il représente le carcinome qui atteint le plus la glande parotidienne (1). L'atteinte du nasopharynx représente 2% de l'ensemble des tumeurs malignes des glandes salivaires accessoires alors que celle de la cavité buccale et de l'oropharynx est retrouvée dans 70.1% des cas (3). Étant donné son extrême rareté, très peu d'articles ont été publiés sur ce sujet. Quarante-quatre cas uniquement ont été répertoriés dans 9 études de la littérature anglo-saxonne (3). Il s'agit d'une tumeur qui survient le plus souvent vers la 5ème décennie avec une prédominance féminine (1,4). Comme tout cancer, les signes fonctionnels dépendent de la localisation, du degré d'infiltration des structures de voisinage et des métastases à distance. Les signes d'appel les plus fréquents sont l'obstruction nasale, l'épistaxis et l'hypoacousie (4). Aucune atteinte des nerfs crâniens n'a été objectivée dans les séries étudiées par Xu (3). Dans l'étude de Zhang, dix parmi les 13 cas étudiés étaient en stade I et II, ce qui suggère que le carcinome mucoépidermoïde du cavum, tout comme les autres tumeurs de type glandes salivaires, est généralement découvert à des stades précoces (4).

Le comportement de ce type histologique est différent de celui des carcinomes épidermoïdes dans l'atteinte nasopharyngée (1).

L'incidence des atteintes ganglionnaires et des métastases à distance dans les localisations nasopharyngées des tumeurs de type glandes salivaires, en particulier un carcinome mucoépidermoïde, est inférieure à 20-25% selon certains auteurs (1,3).

La chirurgie et la radiothérapie (ou la radio-chimiothérapie concomitante) représentent les options thérapeutiques les plus discutées mais les attitudes demeurent controversées selon les séries.

Ellis a décrit son expérience avec la radiothérapie dans le traitement des tumeurs malignes des glandes salivaires accessoires. Sur les 52 cas rapportés, les tumeurs de stades précoces ont été aussi bien contrôlées par la radiothérapie que par l'association chirurgie/radiothérapie (5). Une efficacité d'un traitement par radiothérapie exclusive a été retrouvée dans plusieurs cas de carcinome mucoépidermoïde du larynx (4). Toutefois Hosokawa n'ont pas trouvé de différence significative dans le contrôle local de la tumeur entre la chirurgie seule et l'association chirurgie et radiothérapie (6). Devant le peu de données répertoriées, le nombre limité de cas étudiés, généralement dans des séries comportant en plus du carcinome mucoépidermoïde, d'autres cancers de type glandes salivaires, il est encore tôt pour conclure quant au caractère radiosensible de cette tumeur. Schramm et Imola recommandent comme traitement des tumeurs nasopharyngées de type glandes salivaires, une chirurgie première, comportant une résection tumorale

avec évidemment ganglionnaire, suivie d'une radiothérapie adjuvante (7). Pour Zhang, une radiothérapie première a été pratiquée chez 8 patients ayant un carcinome mucoépidermoïde du nasopharynx, une stabilisation de la tumeur a été obtenue dans tous les cas avec un seul cas de rémission complète. Onze patients ont été opérés, une résection tumorale par voie trans-maxillaire a été pratiquée dans 10 cas (1 cas de rhinotomie) avec évidemment ganglionnaire en cas d'adénopathies suspectes cliniquement et à l'échographie. Parmi les onze patients opérés (chirurgie première ou de rattrapage), 4 avaient des limites de résection macroscopiquement envahies. Ces derniers ont eu une radiothérapie adjuvante, et l'évolution a été marquée par l'absence de progression locale ou de métastases à distance. Ceci suggère un rôle probable de la radiothérapie post-opératoire dans l'amélioration de l'espérance de vie (7). Selon Cao, le traitement optimal des tumeurs nasopharyngées de type glandes salivaires est l'association chirurgie/radiothérapie (8). Les progrès technologiques en matière de radiothérapie ont permis une importante irradiation du lit tumoral sans affecter les organes de voisinage. De fortes doses ont été corrélées à de meilleurs résultats pour des tumeurs de différentes localisations. L'association radio-chimiothérapie trouve son indication dans les cancers localement avancés de la tête, du cou et du cavum (1). La chimiothérapie seule est essentiellement indiquée en cas de tumeur métastatique ou récidivante et n'a pas prouvé une efficacité particulière dans le traitement du carcinome mucoépidermoïde. D'après les données de la littérature, l'âge supérieur à 40 ans, les tumeurs fixées, les stades avancés, les métastases ganglionnaires et le haut grade histologique sont d'importants facteurs pronostiques du carcinome mucoépidermoïde de la tête et du cou avec un taux de survie globale estimé à 67.2% dans la récente étude de Granic (9,10). Dans une série de 8 patients atteints de carcinome mucoépidermoïde du cavum, le taux de survie globale à 5 ans était de 56.3% et le taux de survie sans maladie de 18.8% (3).

## CONCLUSION

Le carcinome mucoépidermoïde, fréquemment retrouvé au niveau des glandes salivaires principales, touche rarement le nasopharynx. Le traitement optimal serait une chirurgie première pour les tumeurs résecables, non métastasées quel que soit le grade histologique, suivie d'une radiothérapie post-opératoire en cas de limites chirurgicales envahies, d'une tumeur de haut grade ou d'un résidu tumoral macroscopique. Dans les autres cas, la radio-chimiothérapie trouve son indication. Vu la rareté de la pathologie et le nombre limité de cas rapportés dans la littérature, des études prospectives multicentriques seraient nécessaires en vue d'une meilleure codification du traitement et une analyse plus objective des facteurs pronostiques.



## REFERENCES

1. Ollero JM, Morón AH, Luis AM, Sánchez SM, Nazarewsky AA, López MJ et al. Nasopharyngeal mucoepidermoid carcinoma: A case report and review of literature. *Rep Pract Oncol radiother.* 2012;18(2):117–20.
2. Stewart FW, Foote FW, Becker WF. Muco-epidermoid tumors of salivary glands. *Ann Surg.* 1945;122(5):820–44.
3. Xu X, Chao SS, Ong YK. Endoscopic Endonasal Resection of Recurrent Nasopharyngeal Mucoepidermoid Carcinoma. *J Craniofac Surg.* 2016;27(4):1053-5
4. Zhang XM, Cao JZ, Luo JW, Xu GZ, Gao L, Liu SY et al. Nasopharyngeal mucoepidermoid carcinoma: A review of 13 cases. *Oral Oncol.* 2010;46(8):618–21.
5. Ellis ER, Million RR, Mendenhall WM, Parsons JT, Cassisi NJ. The use of radiation therapy in the management of minor salivary gland tumors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1988;15(3):613–7.
6. Hosokawa Y, Shirato H, Kagei K, Hashimoto S, Nishioka T, Tei K et al. Role of radiotherapy for mucoepidermoid carcinoma of salivary gland. *Oral Oncol.* 1999;35(1):105-11.
7. Schramm VL Jr, Imola MJ. Management of nasopharyngeal salivary gland malignancy. *Laryngoscope.* 2001;111(9):1533-44.
8. Cao CN, Zhang XM, Luo JW, Xu GZ, Gao L, Li SY et al. Primary salivary gland-type carcinomas of the nasopharynx: Prognostic factors and outcome. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 2012;41:958–64
9. Pires FR, de Almeida OP, de Araújo VC, Kowalski LP. Prognostic factors in head and neck mucoepidermoid carcinoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130(2):174-80.
10. Granic M, Suton P, Mueller D, Cvrljevic I, Luksic I. Prognostic factors in head and neck mucoepidermoid carcinoma: experience at a single institution based on 64 consecutive patients over a 28-year period. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2018;47(3):283-8.