

Carcinome adénoïde kystique de la glande sublinguale: Une localisation rare

Adenoid cystic carcinoma of the sublingual gland: A rare localization

S. Kallel¹, A. Chaabouni¹, W. Thabet¹, R. Kharrat¹, B. Hammami¹, Slim Charfi², I. Charfeddine¹

1: Service ORL et CCF, CHU Habib Bourguiba, 3029 Sfax, Tunisie

2: Service d'anatomie et de cytologie pathologiques du CHU Habib Bourguiba, 3029 Sfax, Tunisie

Reçu:07 Juin 2020 ; Accepté:26 Aout 2020; Publié en ligne: 31 Octobre 2020

RÉSUMÉ

Objectif: Décrire les particularités diagnostiques, thérapeutiques et évolutives du carcinome adénoïde kystique de la glande sublinguale.

Observation: nous présentons le cas d'une femme âgée de 55 ans, qui a consulté pour une tuméfaction du plancher buccal évoluant depuis 18 ans. L'examen a objectivé une masse du plancher buccal, dure, avec muqueuse saine, associée à des adénopathies cervicales suspectes. L'IRM a montré une masse tumorale bien limitée de la glande sublinguale gauche. La cytoponction par voie endobuccale était en faveur d'un carcinome adénoïde kystique. Elle a eu une exérèse de la tumeur avec sacrifice du nerf lingual et un curage fonctionnel homolatéral. L'examen anatomopathologique a conclu à un carcinome adénoïde kystique de la glande sublinguale associé à une tuberculose ganglionnaire. La patiente a bénéficié d'une radiothérapie postopératoire après initiation d'un traitement antituberculeux. A un an de recul, elle est en bon état.

Conclusion: La localisation sublinguale d'un carcinome adénoïde kystique est rare. Il se caractérise par une évolution lente avec une invasion nerveuse fréquente. La chirurgie est le gold standard thérapeutique.

Mots clés: Glande sublinguale, tumeurs, carcinome adénoïde kystique, traitement

ABSTRACT

Objective: To describe the diagnostic, therapeutic and prognostic features of adenoid cystic carcinoma of sublingual glands.

Case report: A 55-year-old woman presented to our outpatient clinic with an 18-year history of a swelling in the floor of the mouth. Physical exam showed a hard mass of anterior floor of the mouth. Mucosa overlying the mass was normal. Cervical exam revealed suspicious lymphadenopathy. MRI showed a well-limited tumor of the left sublingual gland. Intraoral fine-needle-aspiration cytology was in favor of adenoid cystic carcinoma. The patient underwent surgical excision of the tumor associated with an ipsilateral neck dissection with sacrifice of the lingual nerve. Histological examination confirmed the diagnosis of adenoid cystic carcinoma of the sublingual gland associated with lymph node tuberculosis. The patient received adjuvant radiotherapy after initiating anti-tuberculosis treatment. A year follow-up, she is in good condition.

Conclusion: Sublingual localization of adenoid cystic carcinoma is uncommon. It is characterized by slow growth and perineural invasion. Surgery is the gold standard of therapy.

Keywords: Sublingual gland, tumors, adenoid cystic carcinoma, treatment

INTRODUCTION

Les tumeurs des glandes sublinguales (TGS) sont les plus rares de toutes les tumeurs des glandes salivaires, représentant 0,3 à 2,6% de l'ensemble de ces tumeurs [1,2]. Elles se caractérisent par la fréquence des formes malignes (70-90%) [1-5]. Le carcinome adénoïde kystique (CAK) est parmi les cancers les plus fréquents des glandes salivaires. Il touche essentiellement la

parotide et la glande submandibulaire. La localisation sublinguale est rare [3,6].

En raison de la faible incidence des cancers des glandes sublinguales (CGS), les informations concernant les modalités de traitement, les taux de survie et les facteurs pronostiques sont limitées. Nous rapportons un cas rare de CAK de la glande sublinguale dans le but d'étudier les particularités diagnostiques et thérapeutiques des CAK des glandes sublinguales.

Auteur correspondant: Dr KALLEL Souha.

Adresse: Service ORL et chirurgie cervico-faciale. CHU Habib Bourguiba, 3029 Sfax, Tunisie.

e-mail: souha.kallel@yahoo.fr



OBSERVATION

Il s'agissait d'une femme âgée de 55 ans, sans antécédents, qui a consulté pour une tuméfaction du plancher buccal, évoluant depuis 18 ans sans augmentation de taille, devenant récemment douloureuse. Également, elle rapportait l'apparition de multiples tuméfactions cervicales depuis 5 mois. Des paresthésies, une hypoesthésie ou une dysgueusie de l'hémilangue n'ont pas été notées. L'examen clinique a objectivé une masse du plancher buccal, paramédiane gauche, de 4*2 cm, dure, indolore, mobile par rapport à la mandibule, avec une muqueuse saine. La langue était saine avec une mobilité normale. Le canal de Warthon gauche était libre. L'examen cervical a trouvé de multiples adénopathies cervicales spinales gauches dures, fixes et indolores, de 1 à 2 cm de grand axe. L'IRM cervico-faciale a montré une masse tumorale bien limitée de la glande sublinguale gauche, de 37*16*15 mm, en hyposignal T1, de signal hétérogène T2, en hypersignal diffusion, sans rehaussement après injection de Gadolinium et siège de multiples calcifications (Figure 1). Elle a objectivé aussi de multiples adénopathies spinales gauches de même signal et dont certaines étaient nécrosées. L'IRM n'a pas objectivé de lyse osseuse. Le scanner thoracique était sans anomalies.



Figure 1: IRM du plancher buccal, coupe coronale séquence T2 (A) et coupe axiale séquence T2 (B): masse tumorale bien limitée de la glande sublinguale gauche en signal hétérogène T2.

La malignité était suspectée devant les adénopathies suspectes d'où une cytoponction de la masse sublinguale était réalisée par voie endobuccale. L'examen cytologique était en faveur d'un CAK. La cytoponction ganglionnaire était non concluante.

La patiente a eu une exérèse de la tumeur par voie endobuccale, emportant la muqueuse adjacente du plancher buccal, du périoste adjacent de la mandibule et des marges de 1 cm tout autour de la glande tumorale. Le nerf lingual était envahi par la tumeur, d'où il a été sacrifié jusqu'à sa sortie mandibulaire. Un curage latéral fonctionnel homolatéral des secteurs I à V était réalisé. L'examen extemporané a confirmé le CAK. La fermeture du plancher était faite par suture directe. Les suites opératoires étaient simples.

L'examen anatomopathologique définitif a conclu à un CAK d'architecture cribriforme de la glande sublinguale gauche avec une recoupe du nerf lingual tumorale (infiltration microscopique du nerf) (Figure 2). Aucune métastase ganglionnaire n'a été notée (36N-/36N) mais 19 ganglions étaient le siège d'une tuberculose ganglionnaire. La tumeur était classée pT3N0M0.

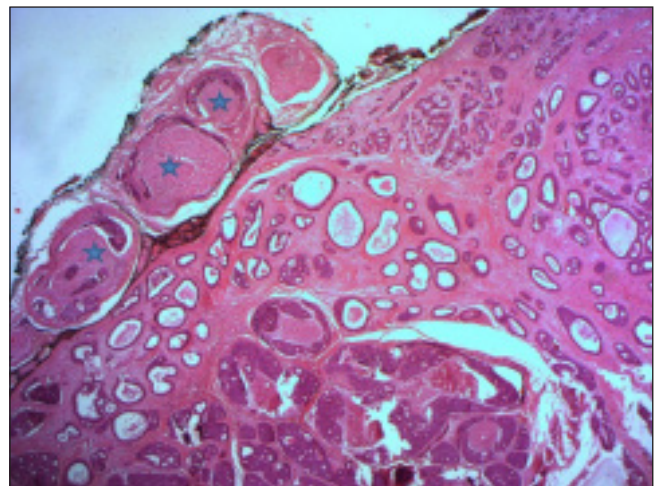


Figure 2: carcinome adénoïde kystique infiltrant le nerf lingual (étoile) (HE x 25)

La patiente a bénéficié d'une radiothérapie postopératoire après initiation d'un traitement antituberculeux. A un an de recul, elle est en bon état local et général, sans récurrence locale ni métastase à distance.

DISCUSSION:

Les cancers des glandes sublinguales (CGS) sont très rares représentant 1,5 à 2,4% des carcinomes des glandes salivaires principales [3,4]. Les types histologiques les plus fréquents sont le CAK et le carcinome mucoépidermoïde [3-5]. Dans la série de Lee et al [5], 38,6 % des CGS étaient des carcinomes mucoépidermoïdes et 34,8% des CAK. Dans l'étude de Kojima et al, 61,5% des CGS étaient des CAK alors qu'ils représentaient 9,2% des cancers de la parotide et 35,1% de ceux de la glande submandibulaire [4]. La cause de cette fréquence des CAK parmi les CGS reste

inconnue [4]. Le CAK représente 1-2% des cancers de la tête et cou et 10% des tumeurs des glandes salivaires [1]. C'est le 3ème type histologique le plus fréquent des cancers des glandes salivaires principales et la tumeur maligne la plus fréquente des glandes salivaires accessoires. Les CAK touchent essentiellement les sujets de la cinquième et sixième décennie avec une légère prédominance féminine [1,6].

Le CAK de la glande sublingual se présente cliniquement sous forme d'une masse asymptomatique sous muqueuse au niveau du plancher buccal [3,7,8]. Par conséquent, le diagnostic se fait souvent à un stade avancé avec un retard diagnostique [4,5,8]. De plus, il se caractérise par une évolution lente et indolente, tel est le cas de notre patiente dont l'histoire de la maladie évoluait depuis 18 ans [4,7]. Les principaux diagnostics différentiels sont les autres Tumeurs de la glande sublinguale, le carcinome épidermoïde du plancher buccal, les tumeurs de la glande submandibulaire, des glandes salivaires accessoires et les lésions non néoplasiques comme les grenouillettes et les lésions inflammatoires [1,3]. D'une façon générale, les signes cliniques orientant vers l'origine maligne des TGS sont: la douleur, les paresthésies de la langue, l'ulcération de la muqueuse sus-jacente, fixité par rapport aux structures adjacentes et la présence d'adénopathies cervicales [7,8].

Les CGS peuvent facilement infiltrer les structures de voisinages et ceci peut être expliqué par la présence de multiples canaux de drainage qui s'ouvrent au niveau du plancher buccal et aussi par la présence d'une capsule glandulaire mal développée, et cette invasion locale est majorée par le caractère localement agressif des CAK [1,4]. Les structures anatomiques les plus proches de la glande sublinguale sont: le canal de Warthon, nerf lingual, artère et veine linguale, la langue, la glande submandibulaire, nerf hypoglosse, muscle mylohyoïdien et la muqueuse du plancher buccal [4]. Le CAK se caractérise par un important tropisme nerveux [1,7]. Dans notre cas, le nerf lingual était infiltré même pour la partie qui était macroscopiquement saine. L'extension péri-nerveuse, présente dans plus que 60 % des cas, est considérée comme un facteur indépendant de mauvais pronostic puisqu'elle augmente le risque de récurrence locale et d'extension à la base du crâne [1,3]. Les CAK sont généralement non lymphophiles (8-13 % des cas) [7]. Dans notre cas, il n'y avait pas d'atteinte ganglionnaire métastatique.

Une imagerie, basée sur un scanner ou mieux une IRM, est essentielle en préopératoire [6,7]. Elle permet d'orienter vers l'origine glandulaire d'une masse du plancher buccal et d'étudier l'extension locale et ganglionnaire. L'IRM présente l'avantage de différencier entre une tumeur bénigne et maligne et de rechercher une extension péri-nerveuse particulièrement en cas de CAK [2].

La cytoponction semble être moins contributive en comparaison avec les autres glandes salivaires

majeures, surtout pour les CAK [8]. Dans notre cas, l'examen cytologique a porté le diagnostic et était concordant avec l'examen anatomopathologique définitif. La biopsie chirurgicale par voie endo-buccale peut aider dans les diagnostics différentiels et dans la confirmation de la malignité en préopératoire afin de prévoir une stratégie thérapeutique adéquate [6]. Histologiquement, le CAK est formé par des cellules basaloides avec différenciation myoépithéliales [1]. Il se caractérise par 3 formes architecturales: cribriforme, tubulaire et solide [1,3]. En fonction de la prédominance architecturale, le CAK présente 3 grades histologiques [1,3]:

-Grade 1: architecture tubulaire et cribriforme sans composante solide

-Grade 2: architecture cribriforme pure ou associée à une composante solide de moins de 30%

-Grade 3: architecture solide prédominante. Cette composante solide classe la tumeur en haut grade avec un mauvais pronostic.

L'exérèse chirurgicale la plus large possible est le gold standard thérapeutique des CAK des glandes sublinguales [3,5,7,8]. Cependant l'agressivité locale et l'extension péri-nerveuse des CAK rendent le contrôle local, après la chirurgie, difficile [1]. Le type de l'intervention chirurgicale dépend de l'extension de la tumeur [3,7]. Le choix de l'étendue de l'exérèse chirurgicale est souvent complexe du fait de la proximité des autres structures adjacentes (mandibule, glande submandibulaire, langue ...) [3]. Pour les tumeurs mobiles de petite taille (< 2 cm) limitée au plancher buccal, la résection doit être large avec limites saines, emportant la glande sublinguale et la glande submandibulaire homolatérale, du fait de la proximité entre ces 2 glandes et aussi à cause de la fréquence de l'atteinte du système canalaire submandibulaire [3,7,9]. Pour les tumeurs plus de 2 cm, une exérèse plus large et plus agressive est recommandée avec possibilité de reconstruction par des lambeaux [3,7,9]. Une mandibulectomie est indiquée en cas d'extension osseuse à la mandibule. Pour les tumeurs de la cavité buccale, les marges chirurgicales optimales sont de 1 cm [3]. La résection du nerf lingual avec examen extemporané est souvent recommandée [7,9]. Le curage ganglionnaire doit emporter les secteurs I, II et III homolatéraux [3,8]. Pour certains auteurs, le curage des secteurs I et IIa est suffisant [9].

La radiothérapie postopératoire est indiquée en cas de limites tumorales, atteinte nerveuse, stade T3/T4, tumeur de haut grade ou de métastase ganglionnaire [3,7-9]. Certains auteurs préconisaient une radiothérapie systématique quel que soit le sous type histologique ou le stade tumoral [3,10]. Une dose \geq 60 Gy est recommandée [4]. Bien que la radiothérapie améliore le contrôle local, son effet sur la survie globale reste controversé [5]. La chimiothérapie est indiquée uniquement à titre palliatif [5,8]. Elle n'a pas montré de bénéfice en induction ou en adjuvant [5].



Le pronostic dépend essentiellement de l'âge, du sexe, du stade TNM, du grade histologique et de la qualité de l'exérèse chirurgicale [1,3-5]. L'âge avancé est corrélé à un mauvais pronostic [5]. Par contre, le sexe féminin constitue un facteur de bon pronostic [5]. Le CAK est une tumeur de mauvais pronostic, généralement localement agressive avec un taux élevé de récurrence, et des métastases tardives essentiellement au niveau pulmonaire et osseux [1,4,8]. Les CAK de la glande sublinguale présentent un risque plus important de métastase pulmonaire que celui des autres glandes salivaires principales [11]. Dans la série de Kojima et al [4], 87,5% des patients ayant un CAK de la glande sublinguale, ont présenté une métastase pulmonaire associée à une métastase osseuse dans un cas.

L'association cancer – tuberculose ganglionnaire a été rapportée dans plusieurs organes (cancer du poumon, cancer du sein, cancer gastrointestinal, hémopathie maligne ...) [12]. Les cancers des glandes salivaires peuvent co-exister avec une tuberculose, tel est le cas de notre patiente. Amita et al [12] ont rapporté un cas de carcinome à cellules acineuses de la parotide associé à une tuberculose ganglionnaire. Aucun cas d'association CGS – tuberculose ganglionnaire cervicale n'a été rapporté dans la littérature. Les manifestations cliniques et radiologiques de ces deux pathologies peuvent se chevaucher [12]. La tuberculose peut être un facteur de risque cancéreux mais reste à prouver [12]. En contrepartie, l'état cancéreux constitue un facteur d'immunodéficience favorisant la réactivation d'une tuberculose latente [12].

CONCLUSION:

A cause de la rareté des CGS, les données cliniques et surtout thérapeutiques et pronostiques dans la littérature restent insuffisantes pour établir une prise en charge bien codifiée des CAK de la glande sublinguale. Bien qu'ils soient rares, ces derniers posent un problème diagnostique du fait qu'ils soient souvent asymptomatiques. Ils présentent aussi un problème thérapeutique à cause de la proximité de plusieurs structures anatomiques nerveuses, glandulaires et osseuses. Le diagnostic précoce et l'exérèse chirurgicale à limites saines, sont les principaux facteurs pour améliorer le pronostic [4,7]. Mais ces facteurs sont rarement applicables pour le CAK puisqu'il est souvent indolent avec un potentiel élevé d'extension locale et nerveuse. Le traitement des CAK de la glande sublinguale est basé sur la chirurgie et la radiothérapie, mais le pronostic reste souvent défavorable.

Considérations éthiques:

Déclaration d'intérêts: Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Déclaration de financement: Les auteurs déclarent ne pas avoir reçu de financement particulier pour ce travail.

REFERENCES:

1. Sepulveda I, Ulloa JP, Spencer ML, Vera P, Rivas-Rodriguez F, Puentes R. Adenoid cystic carcinoma of the sublingual salivary gland obstructing the submandibular salivary gland duct. *Memo - Mag Eur Med Oncol*. 2018;11:247-51.
2. Saito M, Nishiyama H, Maruyama S, Oda Y, Saku T, Hayashi T. Adenoid cystic carcinoma of sublingual gland involving the submandibular duct. *Dento Maxillo Facial Radiol*. 2008;37:421-4.
3. Acharya S, Annehosur V, Hallikeri K, Shivappa SK. Adenoid cystic carcinoma of the sublingual salivary gland: Case report of a rare clinical entity. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol*. 2016;28:88-94.
4. Kojima T, Hori R, Tanaka S, Tamaki H, Asato R, Kitamura M, et al. A retrospective multicenter study of sublingual gland carcinoma in Japan. *Auris Nasus Larynx*. 2020;47:111-5.
5. Lee RJ, Tong EL, Patel R, Satyadev N, Christensen RE. Malignant sublingual gland tumors: demographics, prognostic factors, and treatment outcomes. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2016;121:180-7.
6. Song J-Y. Adenoid cystic carcinoma of the sublingual gland: A case report. *Imaging Sci Dent*. 2016;46:291-6.
7. Huang T-T, Chou Y-F, Wen Y-H, Chen P-R. Resected tumours of the sublingual gland: 15 years' experience. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2016;54:625-8.
8. Andreassen S, Bjørndal K, Agander TK, Wessel I, Homøe P. Tumors of the sublingual gland: a national clinicopathologic study of 29 cases. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2016;273(11):3847-3856.
9. Bradley PJ, Ferris RL. Surgery for Malignant Sublingual and Minor Salivary Gland Neoplasms. In: Bradley PJ, Eisele DW, editors. *Adv. Otorhinolaryngol*. 2016;78:113-9.
10. Kokemueller H, Eckardt A, Brachvogel P, Hausamen J-E. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck - a 20 years experience. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2004;33:25-31.
11. Seok J, Lee DY, Kim WS, Jeong W-J, Chung E-J, Jung YH, et al. Lung metastasis in adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Head Neck*. 2019;41:3976-83.
12. Amita K, Vijayshankar S, Sanjay M. Co-Existence of Acinic Cell Carcinoma - Papillary Cystic Variant and Extrapulmonary Tuberculosis - Report of A Case with Brief Review. *J Clin Diagn Res JCDR*. 2015;9:ED21-23.