# Adénocarcinome au sein d'un adénome pléomorphe de la glande lacrymale

# À propos d'un cas

O. Galatoire, M. Hamédani, M. Putterman, O. Berges, S. Morax

Fondation Ophtalmologique A. de Rothschild, 75019 Paris. Correspondance : O. Galatoire, Fondation A. de Rothschild, 25-29, rue Manin, 75019 Paris. Reçu le 20 février 2004. Accepté le 28 juillet 2004.

### Adenocarcinoma in a pleomorphic adenoma of the lacrimal gland: a case study

O. Galatoire, M. Hamédani, M. Putterman, O. Berges, S. Morax

J. Fr. Ophtalmol., 2005; 28, 8: 896-901

**Purpose:** To report a patient with an adenocarcinoma in a pleomorphic adenoma of the lacrimal gland. Adenocarcinoma constitutes a distinct group of epithelial malignancies of the lacrimal gland.

**Methods:** The clinical presentation, workup, surgical approach, and pathological findings were reviewed.

**Results:** A 56-year-old man presented with a 3-month history of a lacrimal fossa mass. This patient presented a painless mass in the upper outer eyelid with significant displacement of the globe. The tumor was localized to the lacrimal gland. Radiological investigations showed a round, well-defined lesion in the fossa of the lacrimal gland. We performed a lateral orbitotomy; en bloc resection was accomplished. The final specimen showed an adenocarcinoma in a pleomorphic adenoma. No recurrences were detected during follow-up.

**Conclusion:** Although adenocarcinoma has rarely been reported in association with a pleomorphic adenoma of the lacrimal gland, this combination can exist. If the malignant tumor is limited in the pleomorphic adenoma, the prognosis appears to be better than in cases of local extension. Adjuvant therapy, radiation or others, are not useful.

Mots-clés: Lacrimal gland, adenocarcinoma, pleomorphic adenoma.

# Adénocarcinome au sein d'un adénome pléomorphe de la glande lacrymale. À propos d'un cas

**Sujet :** L'adénocarcinome de la glande lacrymale représente entre 5 et 7 % des tumeurs de la glande lacrymale. L'adénocarcinome constitue une entité propre parmi les tumeurs malignes de la glande lacrymale. On distingue l'adénocarcinome *de novo* et l'adénocarcinome survenant au sein d'un adénome pléomorphe de la glande lacrymale.

**Méthodes**: À propos d'une observation clinique, nous présentons les caractéristiques cliniques, para-cliniques, la technique chirurgicale et les formes anatomo-pathologiques de l'adénocarcinome de la glande lacrymale.

Cas clinique: Un homme de 56 ans, originaire d'Afrique du Nord, présente depuis 3 mois une tuméfaction en regard de la paupière supérieure droite, associée à une exophtalmie. L'examen retrouve une masse non douloureuse en regard de la paupière supérieure associée à une dystopie de l'œil droit. Les investigations para-cliniques retrouvent une lésion tumorale en regard de la glande lacrymale. Une orbitotomie latérale est réalisée, permettant une exérèse en bloc de la lésion. L'examen histologique retrouve la présence d'un adénocarcinome au sein d'un adénome pléomorphe de la glande lacrymale.

**Conclusion :** La survenue d'un adénocarcinome au sein d'un adénome pléomorphe est un phénomène rare. Si la tumeur maligne est limitée, et ne dépasse pas les limites de l'adénome pléomorphe, le pronostic semble meilleur que lors d'un franchissement capsulaire.

Mots-clés: Glande lacrymale, adénocarcinome, adénome pléomorphe.

## **INTRODUCTION**

L'adénocarcinome de la glande lacrymale est une tumeur rare. Cette affection représente environ 5 à 7 % des tumeurs épithéliales de la glande lacrymale [1]. Plusieurs variétés d'adénocarcinome de la glande lacrymale sont individualisées. On distingue parmi elles l'adénocarcinome survenant au sein d'un adénome pléomorphe et l'adénocarcinome de novo de la glande lacrymale [1]. Chacun des 2 aspects présente des caractéristiques et une évolutivité propres.

Un patient présente le cas d'un adénocarcinome survenu au sein d'un adénome pléomorphe de la glande lacrymale, constituant une tumeur mixte maligne de la glande lacrymale. Il s'agit d'une affection peu fréquente dont le diagnostic peut être difficile.

#### **CAS CLINIQUE**

Un patient âgé de 56 ans, originaire d'Afrique du Nord, consulte pour l'apparition depuis 3 mois d'une masse en regard de la paupière supérieure droite, associée à une exophtalmie. La maladie commence par la survenue d'une tuméfaction de la paupière supérieure droite, rapidement associée à une déviation de l'œil droit (OD). L'interrogatoire ne retrouve pas de notion de trau-

matisme, ni d'antécédent médical ou chirurgical particulier. L'examen clinique ophtalmologique met en évidence une exophtalmie droite non axile, irréductible et non douloureuse, mesurée à 24 mm à l'exophtalmomètre de Hertel (œil gauche 21 mm, écart inter-canthal 111 mm), associée à une dystopie inféro-médiale. La paupière supérieure droite présente un aspect en S, caractéristique des syndromes tumoraux de la loge lacrymale [3] (fig. 1). L'étude de l'oculo-motricité montre une limitation de l'abduction de l'OD. La mesure de l'acuité visuelle (AV) retrouve une baisse de vision chiffrée à 1/10 P10 non améliorable à droite et 10/10 P2 avec correction optique à gauche. Le réflexe photo moteur est présent et symétrique. L'examen de l'OD à la lampe à fente montre un segment antérieur normal. Au fond d'œil, on constate la présence de plis choroïdiens ; les vaisseaux rétiniens et la papille sont normaux (fig. 2). L'examen de l'œil gauche ne montre aucune anomalie. La mesure de la pression intra-oculaire au tonomètre à l'aplanation montre une hypertonie oculaire droite à 23 mm Hg

Un bilan para-clinique est entrepris. La réalisation d'un scanner orbitaire montre en coupe axiale (fig. 3), la présence d'un processus tumoral orbitaire extra-conique hyperdense, de consistance plutôt hétérogène, refoulant l'OD et situé en regard de la glande lacrymale droite. Les parois osseuses en regard sont normales. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) retrouve, en coupe axiale et coronale, une masse tumorale lacrymale définie par un aspect d'hyper-signal en T1 (fig. 4) et d'hypo-signal en T2; l'aspect est limité. Étant donné l'origine géographique du patient et l'aspect radiologique de la lésion, le diagnostic initialement évoqué est celui de kyste hydatique orbitaire droit. Une sérologie de dépistage de l'hydatidose est effectuée et

(OG 16 mm Hg).

s'avère négative, ce qui ne permet pas d'exclure le diagnostic de kyste hydatique ancien. Une échographie hépatique est réalisée et met en évidence la présence d'un kyste hydatique calcifié ancien (fig. 5).

Une intervention chirurgicale en vue de procéder à l'exérèse complète de la tumeur de la glande lacrymale est réalisée sous anesthésie générale. Dans le but d'éviter les conséquences d'un éventuel essaimage d'éléments parasitaires lors de l'exérèse de la masse de la glande lacrymale suspecte de kyste hydatique, une couverture par antibiotique imidazolé (métronidazole) est entreprise. L'abord chirurgical est antérieur, par le pli palpébral supérieur, étendu à une ostéotomie de Kronlein [4]. Il permet une ablation dans sa totalité de la masse tumorale (fig. 6) avec rupture capsulaire.

Les suites opératoires sont simples avec une restauration de la mobilité oculaire et la disparition de l'exophtalmie (fig. 7). Par ailleurs, on note une récupération visuelle de l'OD à 5/10 P3 et une normalisation du tonus oculaire.

Après analyse histologique, un bilan carcinologique exhaustif est entrepris, à la recherche de métastases. Il comprend un scanner thoraco-abdomino-pelvien qui ne montre aucune localisation secondaire tumorale, mais confirme le diagnostic de kyste hépatique calcifié ancien et inactif (fig. 8), ne nécessitant pas de traitement médical ni chirurgical d'exérèse.

# ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

L'examen macroscopique de la pièce opératoire met en évidence une structure d'environ 25 mm de diamètre aux parois brunes (fig. 9a). L'examen au grossissement X40, après coloration à l'hématoxyline-éosine-safran (HES) retrouve la présence de tubes glandulaires isolés au sein d'un stroma myxoïde (tumeur mixte)

(fig. 9b), de tubes carcinomateux avec atypie et pénétration du contingent carcinomateux au sein de l'adénome pléomorphe (fig. 9c). Il n'existe qu'une seule localisation maligne au sein de l'adénome. L'examen anatomo-pathologique montre donc la présence d'un adénocarcinome focalisé intra-kystique développé au sein d'un adénome pléomorphe de la glande lacrymale. Il s'agit d'une tumeur mixte maligne de la glande lacrymale droite associé à un kyste hydatique hépatique calcifié ancien.

## **DISCUSSION**

Les masses de la glande lacrymale sont fréquentes chez l'adulte. Elles sont habituellement réparties en 4 catégories. On distingue les lésions inflammatoires [5, 6], les lymphomes, les métastases carcinomateuses et les tumeurs épithéliales. Ces dernières représentent environ un tiers des masses de la glande lacrymale [7]. Parmi les tumeurs épithéliales, l'étiologie la plus fréquente est la tumeur mixte bénigne ou adénome pléomorphe de la glande lacrymale [7]. Les séries les plus importantes indiquent que les tumeurs malignes épithéliales représentent moins de 50 % de l'ensemble des tumeurs épithéliales [1, 4, 8].

Parmi les principales tumeurs malignes épithéliales de la glande lacrymale, on compte le carcinome au sein d'un adénome pléomorphe, le carcinome adénoïde kystique ou cylindrome, le carcinome mucoépidermoïde et l'adénocarcinome de novo [9, 10]. Le foyer carcinomateux développé au sein de l'adénome pléomorphe est le plus souvent constitué d'un adénocarcinome; il s'agit plus rarement d'un cylindrome ou d'un carcinome muco-épidermoïde [10]. Wright et al. [2] rapportent une série de 50 cas de tumeurs malignes de la glande lacrymale. Parmi elles, on retrouve 6 cas de carcinome au sein d'un adénome pléomorphe de

## Download English Version:

# https://daneshyari.com/en/article/9345722

Download Persian Version:

https://daneshyari.com/article/9345722

<u>Daneshyari.com</u>