



UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES ET DES  
TECHNOLOGIES DE BAMAKO (USTTB)



FACULTE DE MEDECINE ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE

ANNEE UNIVERSITAIRE : 2019-2020

N°...../

## TITRE

# CARCINOME ADENOIDE KYSTIQUE DU PALAIS MOU : REVUE DE LA LITTERATURE

A propos d'un cas

## Mémoire

Présenté et soutenu le 31/03/2021

Devant la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

Par :

**Dr DICKO IBRAHIM**

Pour obtenir le grade de spécialiste en ORL CCF

## Jury

Président : Pr Cheick Bougady TRAORE

Juge : Pr Hamady TRAORE

Directeur de mémoire : Pr Mohamed Amadou KEITA

Co-directeur de mémoire : Dr Fatogoma Issa KONE

## **REMERCIEMENTS :**

Nous tenons à saisir cette occasion et adresser nos profonds remerciements et nos profondes reconnaissances au Professeur KEITA Mohamed Amadou, coordinateur de DES et chef de service ORL-CCF du CHU Gabriel Touré, directeur de mémoire pour son accompagnement sans faille tout au long de notre formation et ses précieux conseils et son orientation ficelée tout au long de notre recherche.

A notre maître Pr Cheick Bougady Traoré, chef de service du laboratoire d'anatomie et cytologie pathologiques du Point G nous sommes très sensible à l'honneur que vous nous faites en acceptant d'assurer la présidence de ce mémoire. Votre culture scientifique et votre simplicité exemplaire sont pour nous un objet d'admiration et de profond respect. Permettez-nous de vous exprimer, cher maître, notre profonde gratitude et notre grande estime.

A notre maître et juge Pr Hamady Traoré, chef de service de stomatologie et chirurgie maxillo-faciale du centre Hospitalier universitaire d'odontostomatologie (CHU-CNOS) ; vous nous faites le grand honneur de prendre part au jugement de ce travail. Nous avons eu l'occasion d'apprécier vos qualités humaines, vos qualités professionnelles qui ont toujours suscité notre admiration. Veuillez accepter, cher Maître, nos sincères remerciements.

Je remercie Dr KONE Fatogoma Issa, Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de diriger ce travail, que vous avez suivi de très près en qualité de co-directeur de mémoire. Vos qualités humaines n'ont d'égales que votre compétence professionnelle et qui seront pour nous un exemple dans l'exercice de notre profession. Veuillez trouver, ici cher maître, l'expression de notre déférence.

## **PLAN**

I-INTRODUCTION

II-OBJECTIF

III-RAPPEL

IV OBSERVATION

V-DISCUSSION

CONCLUSION

ANNEXE

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

FICHE SIGNALÉTIQUE

# **SOMMAIRE :**

<b>I.INTRODUCTION.....</b>	<b>7</b>
<b>II .OBJECTIF.....</b>	<b>9</b>
<b>III.RAPPELS.....</b>	<b>11</b>
<b>IV.OBSERVATION.....</b>	<b>30</b>
<b>V.DISCUSSION.....</b>	<b>37</b>
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>43</b>
<b>ANNEXE.....</b>	<b>44</b>
<b>REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....</b>	<b>47</b>
<b>FICHE SIGNALETIQUE.....</b>	<b>51</b>

## **LISTE DES ABREVIATIONS :**

**APBG** : Adénocarcinome Polymorphe de **Bas Grade**

**CAK** : Carcinome Adénoïde **Kystique**

**G** : Grade histopathologique

**HE** : Hématéine Eosine

**IRM** : Imagerie à **Résonance Magnétique**

**M** : **Métastase**

**N** : ganglions

**OMS** : **Organisation Mondial de la Santé**

**ORL-CCF** : **OtoRhinoLaryngologie et Chirurgie Cervico-Faciale**

**T** : **Tumeur**

**TDM** : **Tomodensitométrie**

**TEP** : **Tomographie à Emission de Positrons**

## **LISTE DES FIGURES ET TABLEAUX :**

**Figure 1 :** Vue antérieure de la cavité Buccale

**Figure 2 :** Vue montrant les cellules tumorales basaloides isomorphes dans le cas du type cribriforme après coloration à l'hématoine-éosine (HE)

**Figure 3 :** Une photomicrographie montrant de petites cellules sombres avec un cytoplasme peu abondant disposé dans des nids fenêtrés des espaces ronds et ovales et une invasion périneurale (flèche) après coloration à l'hématoine-éosine (HE)

**Figure 4 :** Une photomicrographie montrant la réaction positive marqueur CD117 ( $\times 100$ ) à l'immunohistochimie caractéristique du carcinome adénoïde kystique

**Figure 5 :** Image de la masse au moment de la buccopharyngoscopie

**Figure 6 :** Image de la zone lésionnelle post chirurgie après 10 jours

**Figure 7 :** Image anatomopathologique à faible grossissement ( $\times 10$ ) montrant une prolifération tumorale faite de lobules et de tubes contenant une substance éosinophile

**Figure 8 :** Image anatomopathologique à faible grossissement ( $\times 10$ ) montrant des cellules basaloides et atypiques avec un stroma fibro-myxoïde

**Tableau 1 :** Tableau comparatif de l'aspect clinique du carcinome adénoïde kystique de notre cas avec certains auteurs sur les éléments de l'interrogatoire

**Tableau 2 :** Tableau comparatif de l'aspect clinique du carcinome adénoïde kystique de notre cas avec certains auteurs sur les éléments de l'examen physique

**Tableau 3 :** Tableau comparatif de l'aspect thérapeutique de notre cas avec ceux d'autres auteurs en fonction du stade d'évolution.

## I-INTRODUCTION :

Le carcinome adénoïde kystique est une tumeur maligne des glandes salivaires principales et accessoires.[1] Elle a été décrite pour la première fois par Theodor Bilroth en 1856 sous le nom de « **cylindrome** » à cause de ses caractéristiques histologiques du fait de la présence de nombreuses cellules cylindriques [2]. En 1954, ce carcinome a été baptisé par (Foot et Frozell) sous le nom de **carcinome adénoïde kystique** [2]. Le carcinome adénoïde kystique est une tumeur rare, représentant environ 5 à 10% de tous les néoplasmes des glandes salivaires [3]. Il s'agit d'une tumeur à croissance lente avec une évolution naturelle de longue durée, assez agressive localement, qui a une tendance à la récurrence locale et même à des métastases à distance (dont le premier site métastatique est le poumon).[4] **Triantafollidou K et coll** [5] ont recensé 02 cas de carcinome adénoïde kystique du palais mou sur une période de 15 ans avec une série de 22 patients atteints de carcinome adénoïde kystique des glandes salivaires. Dans beaucoup de séries, il a été démontré la survenue de métastase à distance sans récurrence locale.[6] Ce carcinome se développe dans 50 à 60 % des cas sur les glandes salivaires mineures qui sont disséminées sur la joue ; les lèvres ; le palais.[7]. L'atteinte du palais représente 10 à 12 % des cas se développant sur la partie postéro-latérale du palais.[8]. La présentation clinique est polymorphe allant d'une croissance lente indolente voire d'une douleur palatine avec une invasion périneurale qui peut se faire à un stade précoce.[9] Cette invasion périneurale est propre au carcinome adénoïde kystique. Sur le plan histopathologique ; il existe trois sous-types qui peuvent exister isolément ou coexister ensemble qui sont : solide ; cribriforme et tubulaire. Le type solide a un mauvais pronostic contrairement au type cribriforme qui a un pronostic intermédiaire et le type tubulaire qui a le meilleur pronostic.[10].



Le traitement de choix reste chirurgical souvent associé à une radiothérapie adjuvante selon le stade d'évolution (stade III et IV).[11] Il n'est quasiment pas chimio sensible [12]. C'est une tumeur tenace et le taux de survie à 05 ans est de 70% ; après 10 ans 50 % et après 20 ans 25%.[13]. Les facteurs pronostiques les plus importants sont la taille de la lésion primaire (T), la localisation anatomique, la présence ou l'absence de métastases (M) au moment du diagnostic, l'invasion du nerf facial et le grade histopathologique (G).[14]

## **II - OBJECTIF**

Nous rapportons un cas de carcinome adénoïde kystique non métastatique évoluant depuis six mois. A travers ce cas nous voulions mettre en exergue l'aspect diagnostique et thérapeutique.

## **III-RAPPELS**

## III-RAPPELS [2,20]

### GENERALITES

**1. DEFINITION :** L'Organisation mondiale de la santé (OMS) définit le carcinome adénoïde kystique comme une « tumeur basaloïde constituée de cellules épithéliales et myoépithéliales dans diverses configurations morphologiques, y compris des modèles tubulaires, criblés et solides. » C'est une tumeur maligne à croissance le plus souvent lent, se développant aux dépens des glandes salivaires accessoires.

**2. RAPPELS ANATOMIQUES :**

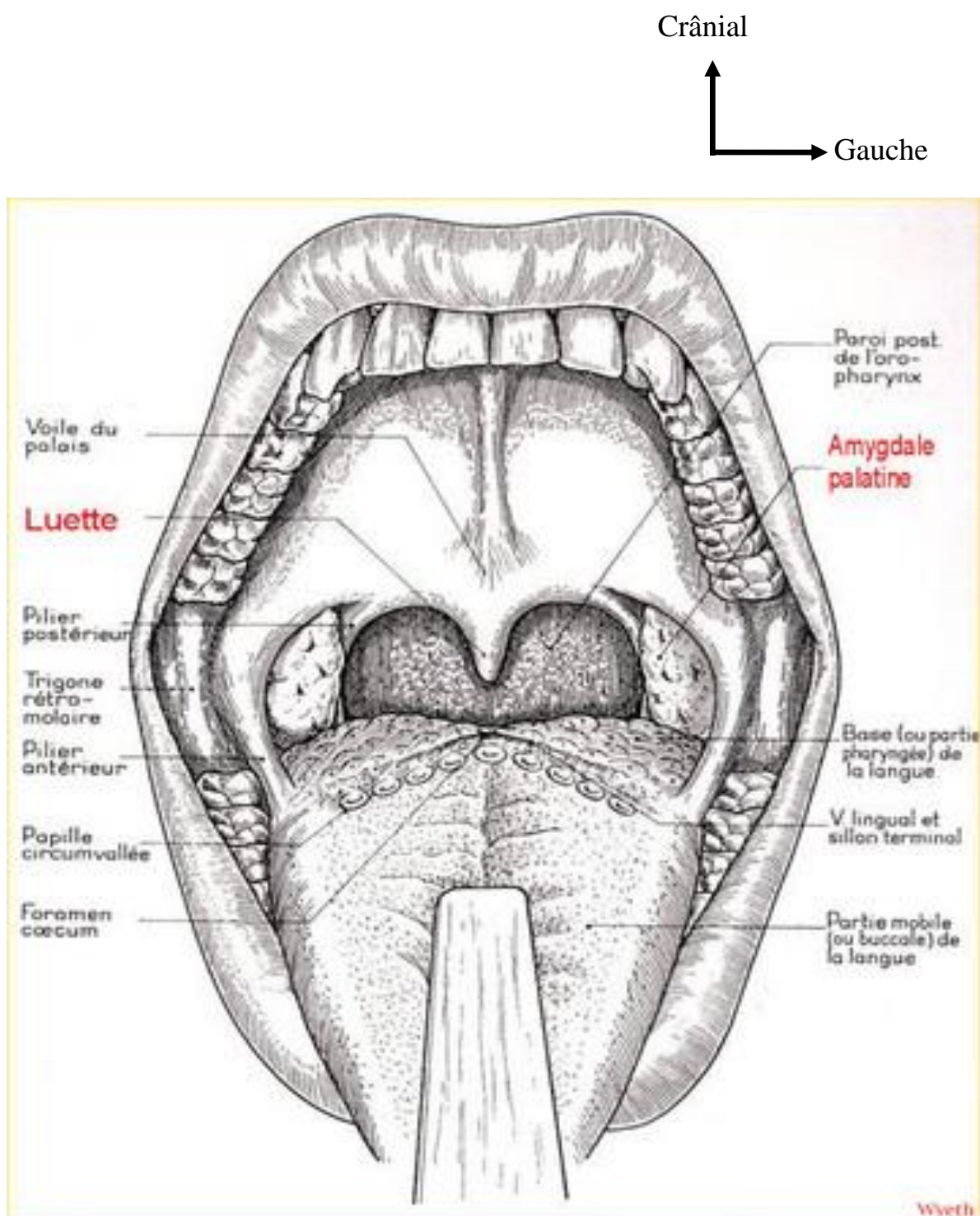
Le palais constitue la paroi supérieure de la cavité buccale est divisée en 02 parties ; les 2/3 antérieurs représentent le palais dur car osseux et le 1/3 postérieur le palais mou ou voile du palais constituée de muscles et d'une aponévrose.

Le palais osseux est formé par la réunion des lames horizontales (processus palatins) des 02 os maxillaires et de la réunion des lames horizontales des os palatins.

Le palais mou fragile constitué par la réunion des fibres des muscles du muscle tenseur, élévateur du voile du palais et des muscles uvulaires ; palato-glosse et palato-pharyngien.

Son extrémité postérieure supporte la luette (uvula) et mobile grâce à ses muscles notamment lors de la déglutition afin d'empêcher un reflux nasal des aliments vers les choanes et assure aussi la fermeture de l'isthme pharyngo-nasal lors de la phonation et la respiration.

L'innervation des muscles du palais est la suivante : le muscle tenseur du voile du palais innervé par le nerf mandibulaire (V3) via le ganglion otique d'Arnold ; les autres muscles par le nerf IX et X.



**Figure 1 :** Vue Antérieure cavité buccale : EMC STOMATOLOGIE [19]

### 3-RAPPELS CLINIQUES :

Le diagnostic positif repose sur les données de l'examen clinique et l'examen paraclinique mais le diagnostic de certitude reste histologique.

#### -Circonstance de découverte (CDD) :

- Fortuite
- Lors d'une consultation ORL ou lors d'une manifestation clinique

**-Examen clinique :** composé de l'interrogatoire et de l'examen physique avec ses 04 temps essentiels (inspection, palpation, auscultation) ; la percussion n'ayant pas trop d'intérêt dans la sémiologie des tuméfactions et sanctionné par un examen général

- **Interrogatoire :** recherche les données socio-démographiques (âge ; sexe)

#### ✓ **L'histoire de la maladie renseignée :**

#### ❖ **Signes fonctionnels :**

- La date de début du signe princeps (dysphagie aux solides ; douleur locale ; saignement local, paralysie faciale ; trouble de l'élocution) qui sont fonction du siège ou de la localisation de la lésion ;
- Le caractère d'évolution croissante et lente de cette masse ;
- **Les antécédents personnels du malade :** surtout la notion de première apparition ou de récurrence ; le nombre de chirurgies effectuées, la notion d'irradiation ;
- Les comorbidités sous-jacentes (hypertension artérielle ; diabète ; asthme ; drépanocytose ; ulcère gastro-duodénal)

✚ **Le mode de vie :** Tabac ; alcool ; pratique sexuelle oro-génitale ; traumatisme local n'a aucune relation rapportée dans la survenue du carcinome adénoïde kystique ; néanmoins leur recherche peut servir d'orientation pour certaines pathologies.

**-Signes généraux :**

L'examen général renseigne sur :

-l'état général du malade dont le plus utilisé en carcinologie est l'indice de mobilité ou d'activité OMS

-les paramètres physiques : température ; pouls ; indice de masse corporelle (IMC) ; fréquence respiratoire (FR) ; fréquence cardiaque (FC) ; la tension artérielle ou pression artérielle (TA) ; la surface corporelle ; les signes de déshydratation, de dénutrition

**4.1.1.2EXAMEN PHYSIQUE :**

**-Signes physiques :**

**A la buccopharyngoscopie :**

**4.1.1.2.1Inspection : précise**

-la présence d'une masse ou tuméfaction à croissance lente circonscrite ou non

-le siège ou localisation de la lésion

-le caractère bourgeonnant ou ulcéreux de la lésion

-la présence de saignement local

-la présence de communication bucco-nasale

-les limites de la masse

-l'extension de la masse locale ; loco-régionale et générale

-l'aspect ou coloration (rouge ; grisâtre ; hyperhémie, saine ; ulcéré) de la muqueuse de recouvrement



#### **4.1.1.2.2 La palpation nous précise :**

- la consistance de la masse (molle ou rénitente ; dure ; ferme)
- la notion de douleur exquise à la palpation
- la présence de saignement au contact de la lésion
- le caractère battant ou pulsatile qui permet d'emblée de distinguer les tuméfactions d'origine vasculaire
- les mensurations de la masse (diamètre du grand axe)
- la mobilité et la fixité de la masse par rapport aux plans superficiel et profond

#### **4.1.1.2.3 Auscultation :**

La présence de souffle à l'auscultation avec le stéthoscope permet de distinguer d'emblée les masses vasculaires.

- ❖ On finira toujours par un examen physique ORL complet (otoscopie ; rhinoscopie antérieure ; aires ganglionnaires ; paires crâniennes ; peau cervico-faciale), cependant la rhinoscopie postérieure garde sa place pour apprécier l'extension de la masse au niveau du cavum ou le rhinopharynx et l'examen des autres appareils (pulmonaires ; cardiaques ; abdomen ; système nerveux)

#### **❖ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :**

##### **✓ L'adénome pléomorphe du voile du palais :**

L'adénome pléomorphe est une tumeur salivaire bénigne, constituée par une prolifération cellulaire double, de cellules épithéliales et de cellules myoépithéliales. L'adénome pléomorphe est la plus fréquente des tumeurs d'origine salivaire (50% des tumeurs salivaires), dont 2/3 des tumeurs de la parotide et 50% des tumeurs des glandes salivaires accessoires (palais). L'âge moyen de survenue est de 43 ans avec une prédominance féminine. Une

formation tumorale non vascularisée de la cavité buccale, développée sous une muqueuse saine, évoque une lésion bénigne ou maligne d'une glande salivaire accessoire. La biopsie est proscrite et la cytoponction permet une orientation du caractère bénin ou non. L'exérèse tumorale est systématique et la surveillance est prolongée du fait du risque élevé de récurrence. La présence dans de petites biopsies de cellules myo-épithéliales polygonales avec cytoplasme pâle et éosinophile avec un aspect dit 'plasmacytoïde' ou 'hyalin', est caractéristique et même pathognomonique de l'adénome pléomorphe des glandes salivaires accessoires.

### ✓ **L'adénocarcinome polymorphe de bas grade (APBG)**

L'APBG survient fréquemment chez les patients entre 30 et 70 ans, l'âge moyen des patients étant de 58 ans, ce qui n'est pas le cas de la patiente présentée. La prédominance féminine est nette, surtout les femmes d'une quarantaine et une cinquantaine d'années, avec une sex-ratio de deux femmes pour un homme. L'APBG se présente typiquement comme une masse ou un nodule dont la taille peut aller de 0,5 à 4 cm. Il est indolore, de progression lente et recouvert par une muqueuse d'aspect normal intact, non ulcérée, pouvant être adhérente au plan profond dans certains cas. Le risque d'ulcération reste rarissime et peut-être dû à un traumatisme par morsure ou simplement iatrogène suite à une biopsie. À l'inspection et à la palpation, la description de la lésion reportée dans notre observation clinique ne diffère pas de ce qui est décrit dans la littérature. À ce stade, le diagnostic différentiel se pose avec l'adénome pléomorphe (AP) qui est la principale tumeur des GSA et qui se localise aussi au palais dans la plupart des cas et montre un comportement clinique similaire à celui de l'APBG, d'autant plus que ce dernier peut apparaître de novo ou se développer sur des adénomes pléomorphes. Il se pose aussi avec le carcinome adénoïde kystique (CAK) qui d'ailleurs est la principale tumeur maligne qui touche les GSA et, essentiellement localisé au palais, est cependant plus agressif. Le CAK est de

croissance généralement plus rapide et avec un haut degré de métastases. L'abcès sous-périosté peut poser un problème mais une étiologie dentaire infectieuse doit être retrouvée. L'imagerie radiologique de l'APBG reste non spécifique. Elle peut être non significative et ne révéler aucune lésion comme c'est le cas de notre patiente, comme elle peut montrer des résorptions osseuses, des infiltrations médullaires ou un engainement des nerfs et des embols des vaisseaux sanguins avoisinants d'où l'intérêt du Cone Beam CT et de l'IRM dans le bilan d'extension de la tumeur, en particulier au niveau des sinus maxillaires, de la cavité nasale et de l'os palatin même si ce dernier est rarement atteint. Sur le plan histologique, l'APBG est une lésion circonscrite non encapsulée, moyennement infiltrante, caractérisée par un bas grade et différents modèles de croissance : trabéculaire, canalaire, lobulaire, papillaire, cribriforme, microkystique, fasciculaire et papillaire kystique avec des proportions variables. Le polymorphisme architectural, la cytologie monomorphe et le mode de croissance infiltrant restent les critères majeurs sur lesquels se base le diagnostic histologique de l'APBG. Histologiquement, le diagnostic de l'APBG est très délicat et constitue un véritable challenge sur les petites biopsies. Cette difficulté est rencontrée en particulier avec l'AP et le CAK surtout pour les lésions possédant un grand nombre de cellules, une petite matrice et dépourvues de capsule fibreuse. Contrairement à l'APBG, l'AP n'est pas toujours bien circonscrit et se caractérise par une prolifération épithéliale, myoépithéliale et par un stroma essentiellement chondromyxoïde. La distinction entre l'APBG et le CAK est basée essentiellement sur l'aspect cytologique, le CAK comporte des cellules d'aspect basaloïde qu'on ne retrouve pas dans l'APBG.

Une publication faite par Schwarz et al montre une grande ressemblance au niveau des paramètres clinico-pathologiques entre l'APBG et le CAK avec un plan de traitement qui reste presque identique.

#### **4-RAPPELS HISTOLOGIQUES :**

##### **-Aspects macroscopiques :**

L'aspect macroscopique typique est celui d'un bourgeon charnu polypoïde.

Ce sont des nodules le plus souvent bien circonscrite et encapsulé de consistance ferme et de coloration rose. La tranchée de section peut être homogène avec des remaniements microkystiques.

##### **-Aspects microscopiques :**

Le carcinome adénoïde kystique est composé d'un mélange de cellules myoépithéliales et de cellules canalaire qui peuvent présenter plusieurs types d'arrangements. Il existe trois arrangements cellulaires majeurs :

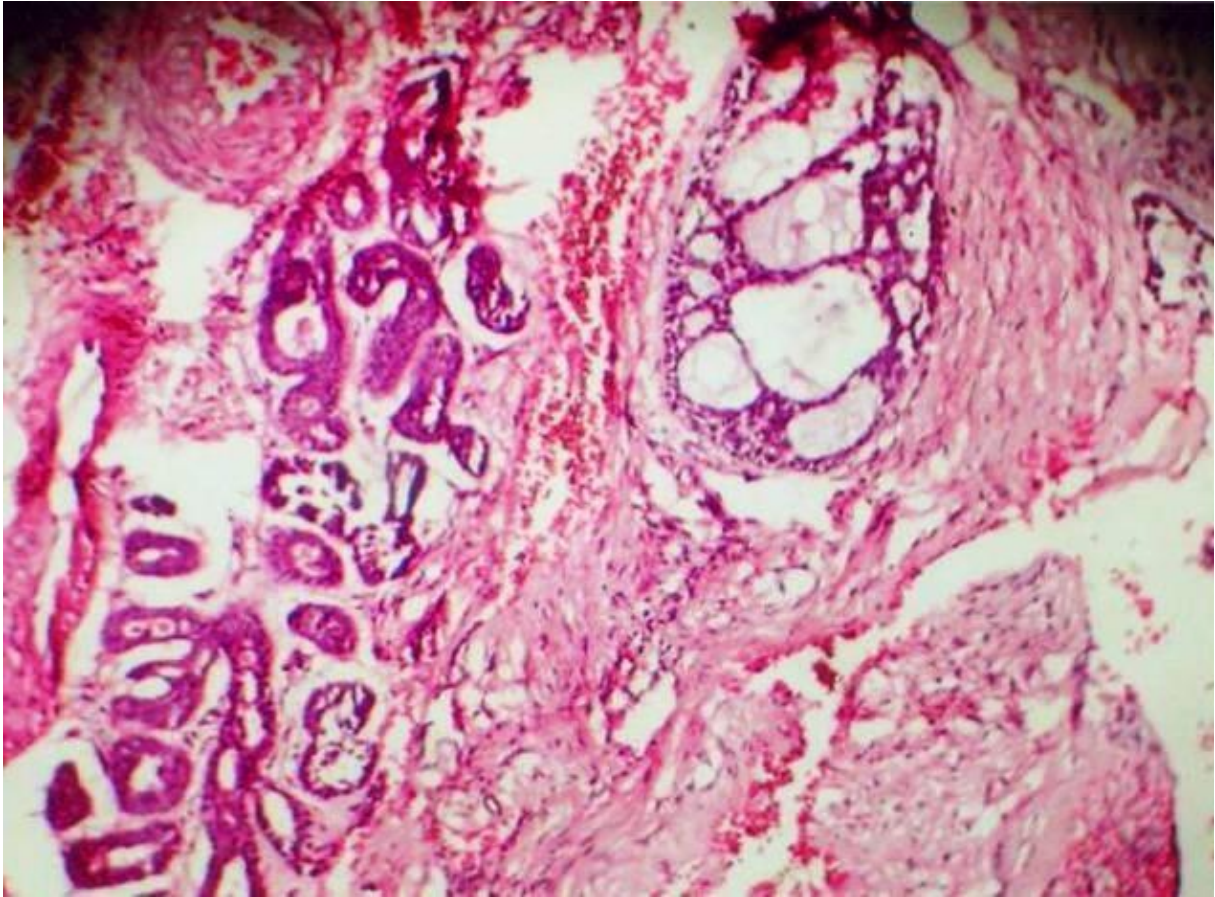
##### **-Cribriforme**

##### **-Tubulaire**

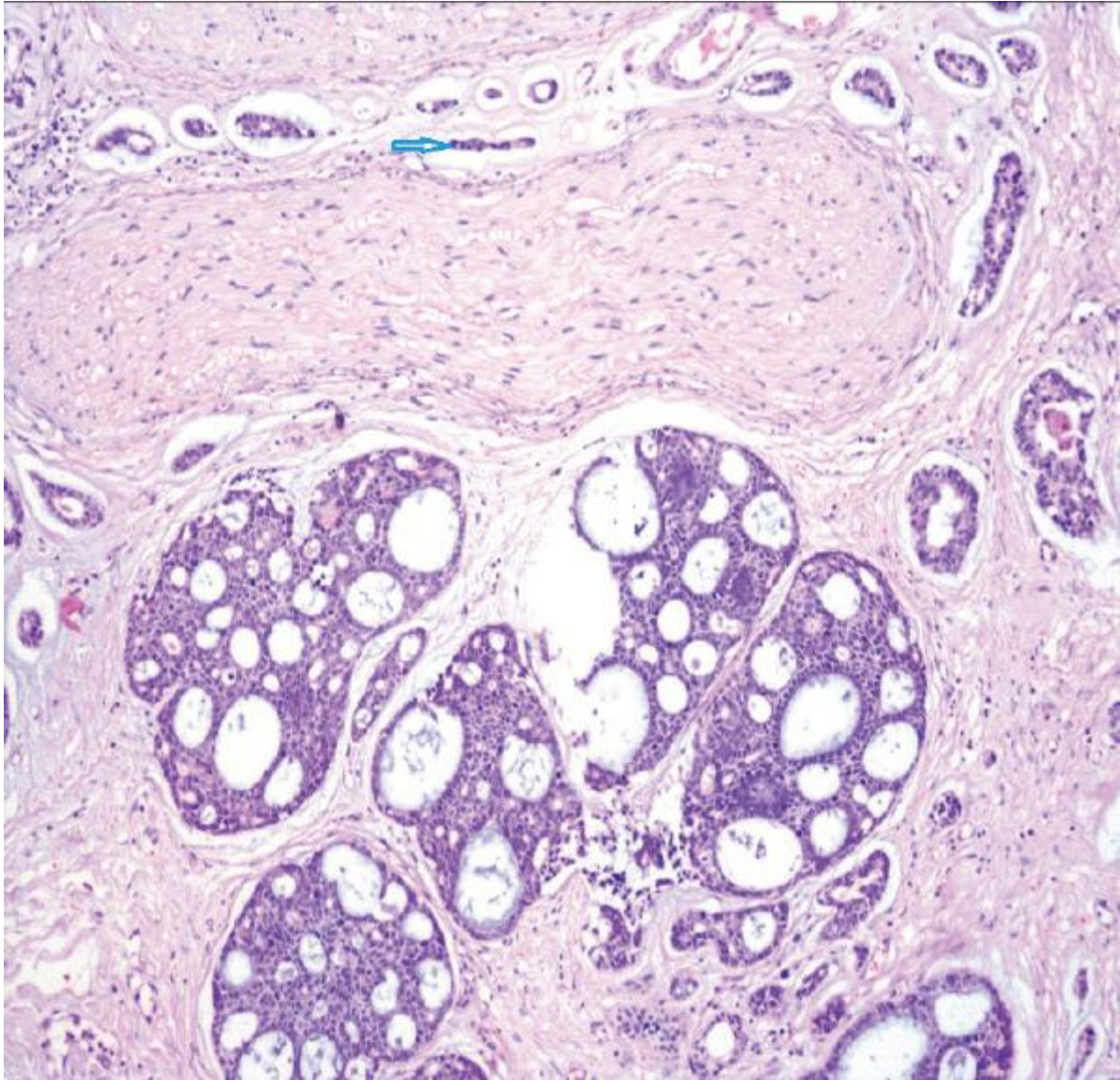
##### **-Solide**

L'arrangement cribriforme est la forme classique et il est le plus reconnu. Il est caractérisé par des îlots de cellules épithéliales **basaloïdes** qui contiennent plusieurs espaces cylindriques ressemblant un peu à un fromage suisse.

Ces espaces contiennent **une substance basophile mucoïde, une substance éosinophile hyaline ou une combinaison d'apparence mucoïde-hyaline.**



**Figure 2 : Photo 1** : Vue montrant les cellules tumorales basaloïdes isomorphes dans le cas du type cribriforme après coloration à l'hématoïne -Eosine (HE). [3]



**Figure 3 : Photo 2 :** Une photomicrographie montrant de petites cellules sombres avec un cytoplasme peu abondant disposé dans des nids fenêtrés des espaces ronds ovales et invasion perineurale (flèche) après coloration à l'hématoine -éosine [4]

Parfois, il est possible que cette substance hyaline entoure les îlots ou que des petites sections de la tumeur se voient emprisonnées par cette même substance. Les cellules tumorales sont petites et cuboïdes avec des noyaux basophiles accompagnés de très petits cytoplasmes. Les cellules sont uniformes et les activités mitotiques sont rares.

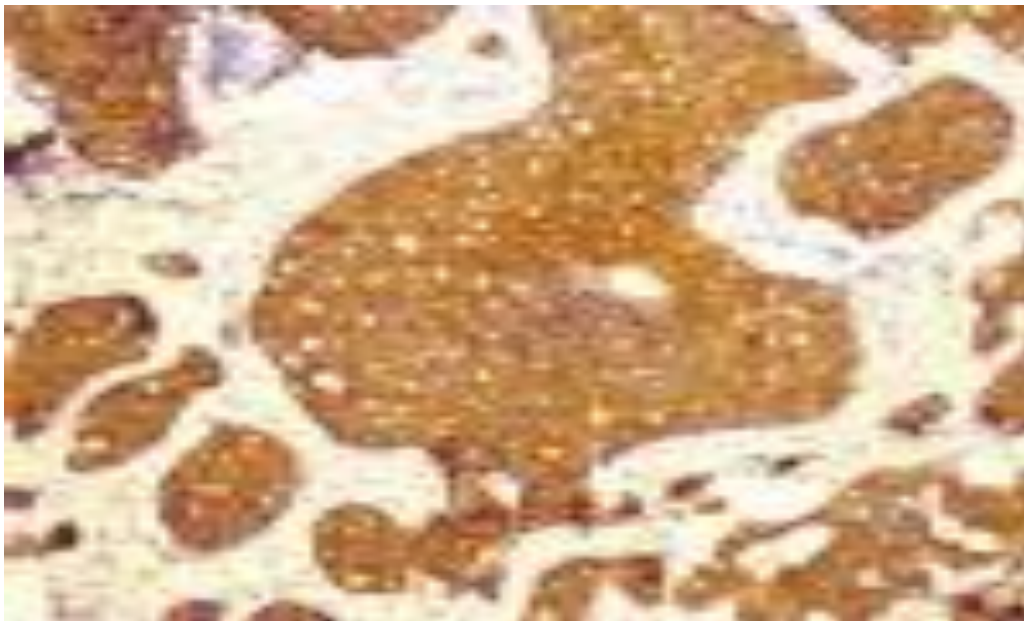
Il est important de se rappeler que d'autres tumeurs de glandes salivaires comme l'adénocarcinome polymorphe de bas grade peuvent démontrer cette morphologie cribriforme.

L'arrangement tubulaire présente des cellules tumorales similaires, mais elles forment plusieurs petits canaux ou tubules dans un stroma hyalin. La lumière tubulaire est bordée par plusieurs couches de cellules et parfois il est possible de voir une combinaison de cellules myoépithéliales et canalaies.

L'arrangement solide présente des îlots beaucoup plus larges ou des plaques de cellules tumorales qui forment très rarement des canaux ou des espaces kystiques. Contrairement aux formes cribriformes et tubulaires, il est possible d'observer du pléomorphisme cellulaire, de l'activité mitotique et même de la nécrose focale au centre des îlots de cellules tumorales. Une caractéristique très particulière du carcinome adénoïde kystique est qu'il a une tendance à présenter une invasion périneurale. C'est probablement cette tendance qui mène à la douleur ressentie par les patients. Parfois les cellules semblent entourer le nerf en formant des structures en tourbillons. Cependant cette invasion périneurale n'est pas seulement retrouvée dans le carcinome adénoïde kystique, on peut la voir dans d'autres lésions affectant les glandes salivaires comme l'adénocarcinome polymorphe de bas grade.

**-Apports de l'immunohistochimie :**

La réaction positive pour les marqueurs **CD43** et **c-kit (CD117)** dans le carcinome adénoïde kystique est une caractéristique très utile pour le différencier de l'adénocarcinome polymorphe de bas grade, de l'adénome à cellules basales et de l'adénome canaliculaire. Les marqueurs de la **vimentine**, du **collagène IV**, de la **laminine**, des **intégrines**, du **Ki-67**, de l'**actine** retrouvée dans les cellules musculaires lisses et des cytokératines peuvent aussi être utiles au diagnostic.



**Figure 4 :Photo 3 :**Une photomicrographie montrant la réaction positive au marqueur CD117 ( $\times 100$ ) à l'immunohistochimie caractéristique du carcinome adénoïde kystique



### **-La Classification de la tumeur :**

La tumeur est classée selon **Szanto et al. [20]** cribriforme ou tubulaire (grade I), moins de 30% de solide (grade II) ou plus de 30% de solide (grade III).

### **5-RAPPELS IMAGERIQUES :**

Constitué par **l'imagerie** [l'échographie ; la tomodensitométrie (TDM) ; l'imagerie par résonnance magnétique (IRM) ; le TEP scan ; la radiographie thorax de face] qui précise le siège, l'extension locorégionale ; la mensuration de la lésion et surtout les signes indirects ou d'orientation d'une **invasion péri-neurale** à la TDM et à l'IRM et joue un rôle capital dans le suivi du carcinome adénoïde kystique surtout les formes récidivantes. L'imagerie est d'une aide précieuse dans la détection de l'extension péri neurale qui est fréquemment asymptomatique .

### **-ECHOGRAPHIE :**

L'échographie est fréquemment utilisée en première intention devant une tuméfaction des glandes salivaires principales. Cependant, il n'existe pas des particularités échographiques permettant de distinguer un CAK des autres tumeurs cervico faciales.

### **-Apports de la TDM :**

A la TDM, le CAK se traduit par une masse expansive bien ou mal limitée volontiers **hétérogène** après **injection du produit de contraste**. L'injection est indispensable pour rechercher une **infiltration des gaines nerveuses** intéressant essentiellement les nerfs maxillaire V2 et mandibulaire V3 pour les localisations naso-sinusiennes, et le nerf facial en cas de siège parotidien. La TDM permet de rechercher des signes indirects orientant vers une invasion péri neurale tels que l'élargissement des foramen (ovale, rond et stylo-mastoïdien) ou une convexité anormale de la paroi latérale du sinus caverneux. Dans certaines localisations

telle que la localisation laryngo trachéale, Le CAK a une tendance à l'extension sous muqueuse liée à la disposition des glandes salivaires accessoires, situées entre le cartilage et la membrane fibro-musculaire trachéale, au niveau de la paroi postérieure. Leur infiltration circulaire péri-trachéale a souvent été décrite dans la littérature. Il se présente sur le scanner comme étant une masse intraluminaire s'étendant à travers la paroi trachéale. Parfois, la lésion peut se présenter sous forme d'un épaissement pariétal diffus ou circonférentiel. La TDM permet aussi d'étudier la lyse osseuse et d'établir un bilan d'extension locorégional précis.

### **-Apports de l'IRM :**

L'IRM est la technique d'imagerie optimale grâce à son excellent contraste. Cependant, elle n'est pas spécifique pour différencier les CAK des autres types histologiques des tumeurs cervico faciales. L'utilisation des coupes axiales et coronales est utile à la recherche d'un envahissement de la base du crâne. L'injection de Gadolinium et la saturation de graisse permet une étude de l'envahissement locorégional. Il est préconisé de réaliser des coupes fines millimétriques axiales T1, T2, coronales T2 STIR, axiales et coronales T1 post injection de Gadolinium avec saturation de la graisse. En T1 la lésion est habituellement en iso signal, rehaussée après injection de Gadolinium. En T2 le signal est variable suivant le type histologique [8] :

- La forme cribriforme se traduit par un hypersignal T2 pouvant parfois prêter confusion avec d'autres types histologiques tel que l'adénome pléomorphe dans les localisations parotidienne et submandibulaire.
- La forme solide se traduit par un hyposignal T2 L'hypersignal T2 à l'IRM. L'IRM est également utile en complément à la TDM pour l'évaluation de la localisation laryngo trachéale grâce à sa meilleure résolution spatiale (notamment sur les séquences en saturation de graisse et après injection de

gadolinium), permettant de mieux apprécier l'extension sous-muqueuse longitudinale. L'intérêt majeur de l'IRM réside dans la détection de l'extension péri neurale grâce à sa haute résolution spatiale. Les nerfs le plus communément envahis sont le nerf facial (VII) et le nerf trigéminal (V) à cause de leur distribution au niveau des sites où les CAK se développent fréquemment. Les branches maxillaires (V2) et mandibulaire (V3) du nerf trigéminal sont les branches les plus fréquemment atteintes et facilitent l'infiltration tumorale de la fosse ptérygo palatine (FPP), le cavum de Meckel et le sinus caverneux. L'IRM est supérieure au scanner pour la détection de l'extension péri neurale avec une sensibilité de 95 à 100%. Au total, Les signes radiologiques faisant redouter une extension péri neurale sont :

- \* Élargissement/érosion des foramen (ovale ; rond)
- \*Elargissement avec rehaussement des structures nerveuses
- \*Infiltration des plans graisseux entourant les nerfs (fosse ptérygo palatine)
- \*Elargissement avec convexité de la paroi latérale du sinus caverneux
- \*Rehaussement du cavum de Meckel
- \*Signes de dénervation musculaire (œdème, rehaussement puis atrophie)

#### **-Apports du PET/scan :**

La valeur diagnostique du **PET/scan** utilisant le Fluoro 2 Desoxy D Glucose (FDG) est limitée en matière des CAK à cause de sa faible activité métabolique. L'atteinte parenchymateuse pulmonaire est l'atteinte métastatique la plus fréquente. Un scanner cervico thoracique est un standard dans le bilan d'extension.

- **Apport de la radiographie standard :**

La radiographie standard n'a pas d'intérêt dans le diagnostic d'un carcinome adénoïde du palais mou, mais la radiographie thorax de face peut donner des éléments d'orientation diagnostique devant une métastase pulmonaire, mais la TDM reste l'examen de choix pour la détection des métastases pulmonaires.

La biopsie qui n'est pas trop recommandée dans les localisations du palais car il y'a un risque d'essaimage ou d'effraction capsulaire permettant une extension rapide de la lésion ; la biopsie doit être effectuée au centre de la lésion et non à la périphérie ou l'exérèse complète de la masse qui acheminée à l'examen anatomopathologique confirme le diagnostic (**diagnostic de certitude**).

La cytoponction à l'aiguille fine (PAF) permet d'avoir la cytologie qui joue un rôle d'orientation diagnostique, qui n'est pas conseillé pour les glandes salivaires mineures car peut entraîner un essaimage des cellules liée à une rupture capsulaire de la lésion.

**Après un examen clinique et paraclinique minutieux** ; nous classons notre masse si l'examen anatomopathologique est en faveur d'une lésion maligne [Carcinome Adénoïde Kystique (CAK)] :

En utilisant le système TNM, le "T" plus une lettre ou un chiffre (0 à 4) est utilisé pour décrire la taille et l'emplacement de la tumeur. La taille de la tumeur est mesurée en centimètres (cm). Un centimètre équivaut à peu près à la largeur d'un stylo ou d'un crayon standard.

Le stade peut également être divisé en petits groupes qui aident à décrire la tumeur plus en détail. Les informations spécifiques au stade de la tumeur sont répertoriées ci-dessous :

Classification TNM Description (constatations opératoires et anatomopathologiques) [Wittekind 2005]

TX :la tumeur primitive ne peut être évaluée

T0 :la tumeur primitive n'est pas décelable

T1 : tumeur  $\leq 2$  cm dans sa plus grande dimension sans extension extraglandulaire

T2 :  $2 \text{ cm} < T \leq 4 \text{ cm}$  dans sa plus grande dimension sans extension extraglandulaire

T3 :  $4 \text{ cm} < T \leq 6 \text{ cm}$  dans ses plus grandes dimensions (T3a) ou avec envahissement extra glandulaire sans atteinte du nerf facial (T3b)

T4 :  $T > 6 \text{ cm}$  dans ses plus grandes dimensions (T4a) et/ou envahissant la base du crâne, le nerf facial (T4b)

N0 : pas de métastase ganglionnaire

N1 : un seul ganglion métastatique homolatéral de diamètre  $< 3$  cm

N2 : un seul ganglion métastatique homolatéral de diamètre est compris entre 3 et 6 cm, ou plusieurs ganglions métastatiques homolatéraux dont aucun n'a un diamètre  $\geq 6$  cm, ou métastases ganglionnaires bilatérales ou controlatérales dont aucune n'a un diamètre  $\geq 6$  cm

N2a : une métastase ganglionnaire unique homolatérale dont le diamètre est compris entre 3 et 6 cm

N2b : plusieurs métastases ganglionnaires homolatérales dont le diamètre est  $< 6$  cm

N2c : métastases ganglionnaires bilatérales ou controlatérales dont le diamètre est  $< 6$  cm

N3 : métastase ganglionnaire dont le diamètre est  $\geq 6$  cm

M0 : pas de métastase connue

M1 : existence de métastase viscérale à distance.

## **6-RAPPELS THERAPEUTIQUES :**

Le traitement de choix reste chirurgical exclusivement à un stade d'évolution précoce (Stade I-II) avec marge d'exérèse saine souvent associé à une radiothérapie adjuvante selon le stade d'évolution (stade III et IV).[11] et les cas de marge d'exérèse positive.

Il n'est quasiment pas chimio sensible [12].

Pour certains cas de stade avancé dont toute la masse n'est pas accessible à la chirurgie ; on préconise la radiothérapie exclusive ou la chimiothérapie.

# **IV-OBSERVATION**

## **OBSERVATION :**

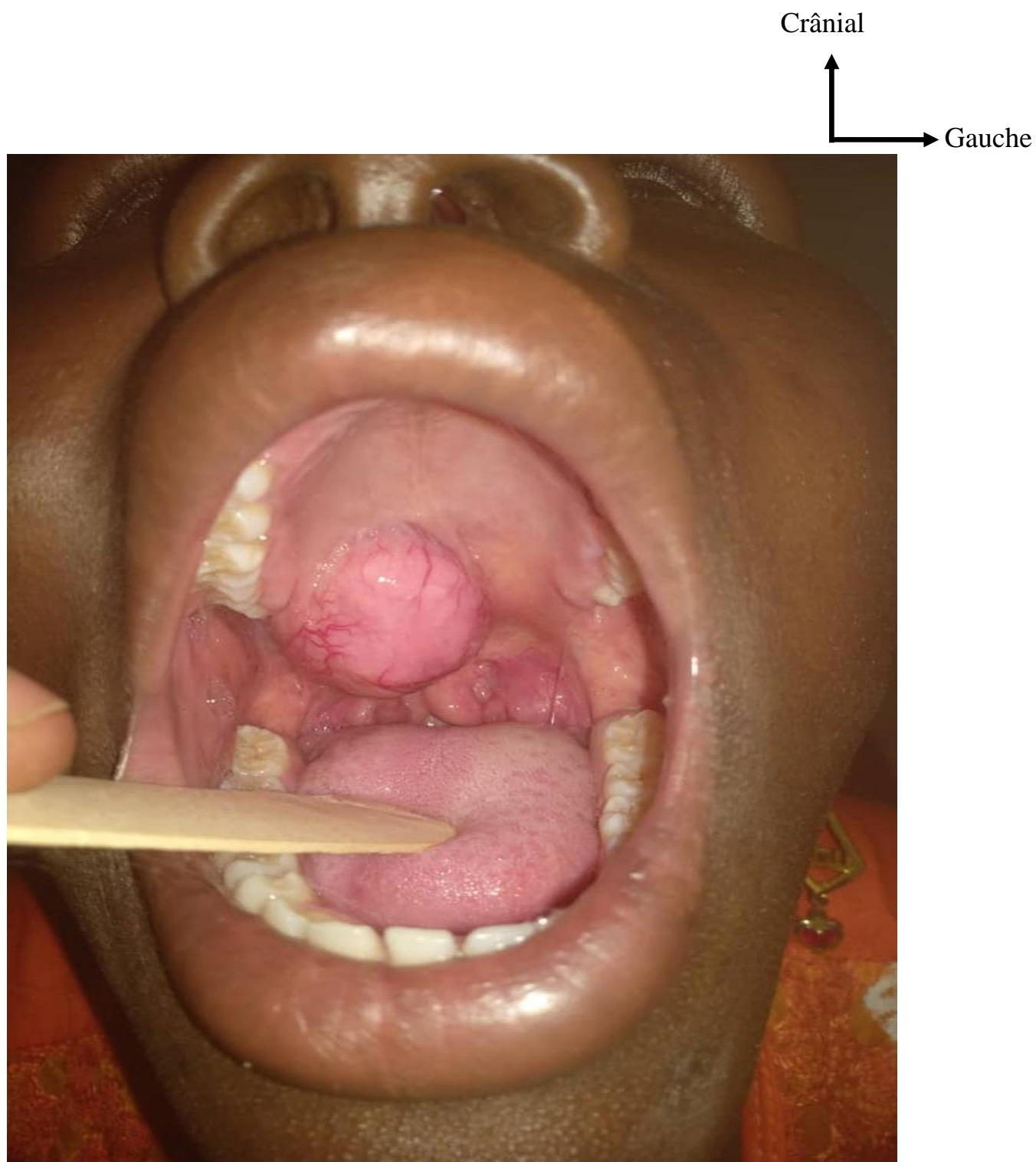
Il s'agissait de AC âgée de 18 ans qui nous a consulté pour une tuméfaction du palais mou droit. L'anamnèse clinique a mis en exergue une dysphagie évoluant depuis six (6) mois. Elle a évolué de façon progressive et était sélective (solides). Elle est survenue chez une patiente apyrétique et aucune notion de douleur associée n'a été notée.

Elle n'a pas d'antécédents personnels médico-chirurgicaux de traumatisme locale ; de pratique sexuelle oro-génitale ; de chirurgie endo buccale ; ni d'irradiation locale.

La patiente présente un bon état général (stade 1 de l'indice de mobilité OMS) ; conjonctives bien colorées.

L'examen de la cavité buccale retrouve une masse arrondie siégeant sur le palais mou droit sans dépasser la ligne médiane ; indolore ; de consistance dure ; non saignante au contact ; mesurant environ 04 centimètres sur 03 centimètres ; faisant effet de masse sur l'arc palato-glosse droit ou pilier antérieur de l'amygdale homolatérale ; déviant la luette vers le côté controlatéral ; la muqueuse de recouvrement est d'aspect sain.





**Figure 5 : Photo 4** : Image de la masse au moment de la bucco-pharyngoscopie

Le reste de l'examen : ORL ; pulmonaire ; cardiaque ; abdominal ; ophtalmologique sont sans particularité.

Les bilans de la maladie à savoir la tomodensitométrie (TDM) maxillo-faciale ; thoracique pour le bilan d'extension loco-régional de la lésion ; l'IRM ; la biopsie pour l'examen anatomopathologique doivent être de mise.

Néanmoins une radiographie du thorax de face réalisée n'a pas objectivé une lésion pleuro-pulmonaire ; ni du cadre osseux thoracique.

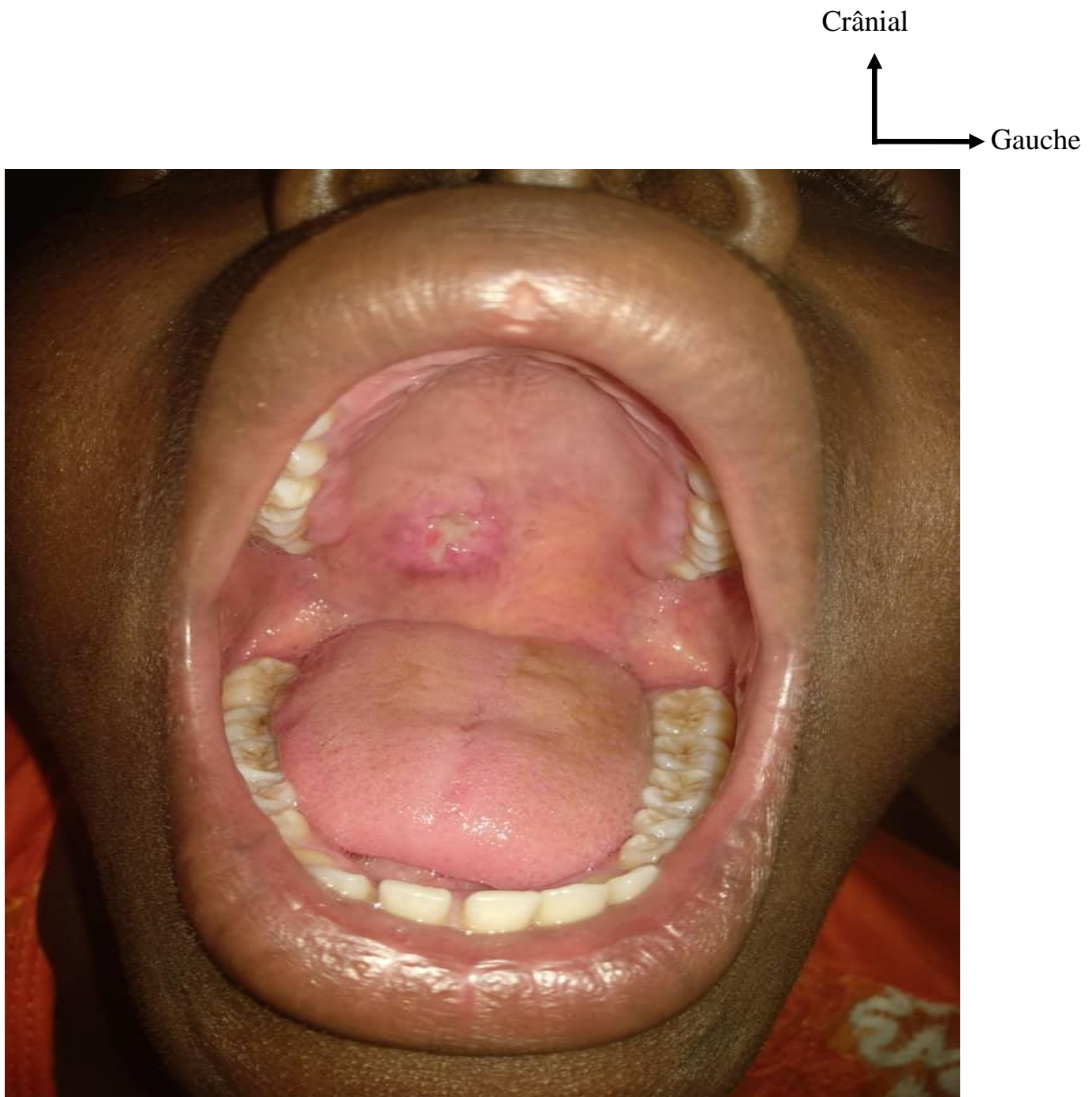
Les bilans biologiques d'opérabilité sanguine du malade sont revenus normaux.

Une exérèse chirurgicale a été réalisée par voie endobuccale sous anesthésie générale après une incision fine muqueuse qui nous a permis d'extirper la masse et auparavant après avoir effectué une infiltration locale à la xylocaïne adrénaline 2%.

Les suites opératoires ont été simples avec une guérison au bout de 10 jours d'évolution.

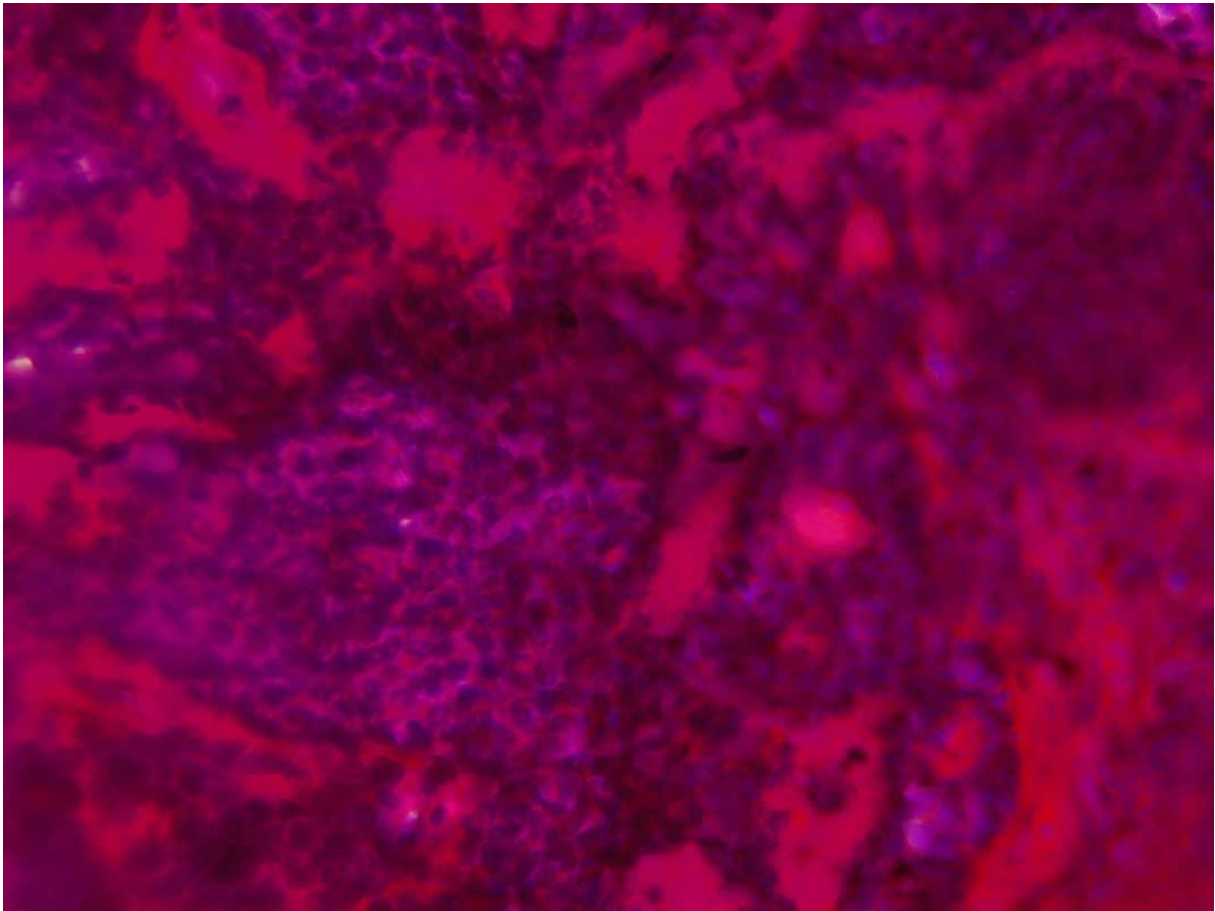
Le suivi clinique s'effectue après un recul de 03 mois sans récurrence.

La patiente n'a pas bénéficié de radiothérapie ; ni de chimiothérapie



**Figure 6 : Photo 5 :** Image de la zone lésionnelle post chirurgie après 10 jours

La pièce opératoire acheminée à l'examen anatomopathologique est en faveur d'un carcinome adénoïde kystique de type tubulaire et cribriforme sans composante solide donc **grade 1** histopathologique.



**Figure 7 : Photo 6 :** Image anatomopathologique à faible grossissement ( $\times 10$ ) montrant une prolifération tumorale faite de lobules et de tubes contenant une substance éosinophile.



**Figure 8 : Photo 7 :** Image anatomopathologique à faible grossissement ( $\times 10$ ) montrant des cellules basaloïdes et atypiques avec un stroma fibro myxoïde.

Après le résultat anatomopathologique ; la tumeur a été classée T2N0M0.

Le traitement a été exclusivement chirurgical sans radiothérapie adjuvante liée au stade d'évolution de la maladie.

## V-DISCUSSION :

### 1. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES :

Nous avons un seul cas de localisation de carcinome adénoïde du palais mou sur 54 tumeurs de la tête et du cou opérée soit 1,86 % dans le service d'ORL-CCF du CHU Gabriel TOURE en 2020 ; cela dénote de sa rareté ; même constat faite respectivement par **Bellulescu IC et coll [9]** qui n'a recensé aucun cas de localisation du palais mou sur 10 ans de 2010 à 2019 sur une série de 32 cas atteints de carcinome adénoïde kystique des glandes salivaires et par **Triantafollidou K et coll[5]** qui a rapporté 02 cas de localisation du palais mou sur une série de 22 patients sur 15 ans (1985 à 2000).

Notre patiente est de sexe féminin ; dans la littérature il n'y a pas de distribution égale entre les 02 genres ce qui est corroboré par **Bellescu I C [9]** qui a retrouvé 60 % de prédominance masculine contrairement à **Jang S et coll [12]** qui a retrouvé une prédominance féminine avec 54,3% des cas sur une série de 70 patients sur une période de 22 ans (1991 à 2013).

Nous avons noté un cas juvénile (18 ans) ; contrairement à l'âge retrouvé dans la littérature qui est entre le 5<sup>ème</sup> et 6<sup>ème</sup> décennie de la vie [3,15]

## **2. ASPECTS DIAGNOSTIQUES :(voir tableau 1 et 2)**

L'évolution clinique de la maladie est insidieuse avec une croissance lente et souvent asymptomatique [9,17]. Le délai de prise en charge a été de six mois dans notre cas. Le maître symptôme a été la dysphagie aux solides sans douleur localisée ; contrairement à **Tong WJ et coll [16]** qui a rapporté des cas de douleur localisée, soit 50 % de sa série et une douleur localisée associée à une otalgie réflexe dans la série de **Bakouri WE ; Barry B [17]**. Beaucoup d'auteurs ont mis en exergue l'évolution lente et asymptomatique d'où le plus souvent son diagnostic tardif.

Dans la série de **Bakouri WE ; Barry B [17]** le carcinome siégeait au niveau du palais mou côté gauche avec extension à la ligne médiane ; une douleur localisée avec une otalgie réflexe. Dans notre observation la localisation a été du côté droit ne dépassant pas la ligne médiane avec effet de masse sur l'arc palato-glosse avec une muqueuse de recouvrement saine et comme signe d'appel la dysphagie aux solides.

La consistance est dure ; indolore ; non saignante au contact mesurant 04 cm de grand diamètre ; non battante ; non pulsatile

### **-L'examen paraclinique :**

A la TDM, le CAK se traduit par une masse expansive bien ou mal limitée volontiers **hétérogène** après **injection du produit de contraste**. L'injection est indispensable pour rechercher une **infiltration des gaines nerveuses** intéressant essentiellement les nerfs maxillaire V2 et mandibulaire V3 pour les localisations naso-sinusiennes, et le nerf facial en cas de siège parotidien. La TDM permet de rechercher des signes indirects orientant vers une invasion péri neurale tels que l'élargissement des foramen (ovale, rond et stylo-mastoïdien) ou une convexité anormale de la paroi latérale du sinus caverneux **Bouatey R et al [18]**.

La TDM permet aussi d'étudier la lyse osseuse et d'établir un bilan d'extension locorégional précis.

L'IRM est la technique d'imagerie optimale grâce à son excellent contraste. Cependant, elle n'est pas spécifique pour différencier les CAK des autres types histologiques des tumeurs cervico faciales. L'utilisation des coupes axiales et coronales est utile à la recherche d'un envahissement de la base du crâne. L'injection de Gadolinium et la saturation de graisse permet une étude de l'envahissement locorégional. Il est préconisé de réaliser des coupes fines millimétriques axiales T1, T2, coronales T2 STIR, axiales et coronales T1 post injection de Gadolinium avec saturation de la graisse. En T1 la lésion est habituellement en iso signal, rehaussée après injection de Gadolinium. En T2 le signal est variable suivant le type histologique [8] :

- La forme cribiforme se traduit par un hypersignal T2 pouvant parfois prêter confusion avec d'autres types histologiques tel que l'adénome pléomorphe dans les localisations parotidienne et submandibulaire.
- La forme solide se traduit par un hyposignal T2 L'hypersignal T2 à l'IRM. L'intérêt majeur de l'IRM réside dans la détection de l'extension périneurale grâce à sa haute résolution spatiale. L'IRM est supérieure au scanner pour la détection de l'extension péri neurale avec une sensibilité de 95 à 100%.

La radiographie thorax de face a été réalisée n'ayant pas objectivé de signes de métastase pulmonaire, nous a servi de bilan d'extension ; mais l'imagerie de choix indiquée dans le bilan d'extension tumorale reste la TDM.



### **-L'examen anatomopathologique :**

L'examen anatomopathologique est en faveur d'un carcinome adénoïde kystique du palais mou tubulaire et cribriforme sans composante solide donc **grade 1** histopathologique (bon pronostic). L'arrangement cribriforme est la forme classique et il est le plus reconnu. Il est caractérisé par des îlots de cellules épithéliales **basaloïdes** qui contiennent plusieurs espaces cylindriques ressemblant un peu à un fromage suisse. Ces espaces contiennent **une substance basophile mucoïde, une substance éosinophile hyaline ou une combinaison d'apparence mucoïde-hyaline.**

Parfois, il est possible que cette substance hyaline entoure les îlots ou que des petites sections de la tumeur se voient emprisonnées par cette même substance. Les cellules tumorales sont petites et cuboïdes avec des noyaux basophiles accompagnés de très petits cytoplasmes. Les cellules sont uniformes et les activités mitotiques sont rares. L'arrangement tubulaire présente des cellules tumorales similaires, mais elles forment plusieurs petits canaux ou tubules dans un stroma hyalin. La lumière tubulaire est bordée par plusieurs couches de cellules et parfois il est possible de voir une combinaison de cellules myoépithéliales et canalaire. L'arrangement solide présente des îlots beaucoup plus larges ou des plaques de cellules tumorales qui forment très rarement des canaux ou des espaces kystiques. Contrairement aux formes cribriformes et tubulaires, il est possible d'observer du pléomorphisme cellulaire, de l'activité mitotique et même de la nécrose focale au centre des îlots de cellules tumorales. Une caractéristique très particulière du carcinome adénoïde kystique est qu'il a une tendance à présenter une invasion périneurale.

Le principal diagnostic différentiel qu'il faut évoquer devant une tuméfaction du palais mou, indolore ; de consistance dure, avec une muqueuse de recouvrement saine est l'adénome pléomorphe bénin, constituée par une prolifération cellulaire double, de cellules épithéliales et de cellules myoépithéliales.

L'une des caractéristiques histologiques de l'adénome pléomorphe des glandes salivaires accessoires est la présence dans de petites biopsies de cellules myoépithéliales polygonales avec cytoplasme pâle et éosinophile avec un aspect dit 'plasmacytoïde' ou 'hyalin'.

Notre cas a été diagnostiqué au stade T2N0M0 qui est un stade de diagnostic précoce, ce qui est corroboré par la série de **Ouyang DQ et coll [15]** qui a rapporté 103 cas (45,2%) de diagnostic au stade T2 sur une série de 228 patients soit la plus grande fréquence de sa série.

### **3.ASPECTS THERAPEUTIQUES :(voir tableau 3)**

Le traitement de choix reste l'exérèse chirurgicale avec les marges d'exérèse à 0,5 centimètres saines.

Nous avons diagnostiqué un stade précoce T2N0M0 qui a nécessité une chirurgie exclusive en marge d'exérèse saine ; elle n'a pas bénéficié de radiothérapie ; même constat faite par **Tong WJ et coll [16]** ; sur une série de 228 cas ;a recensé 124 patients ayant bénéficié exclusivement de la chirurgie d'exérèse et 104 patients qui ont reçu en plus la radiothérapie cela est fonction du stade de la tumeur (III et IV) ;de la marge d'exérèse de la tumeur positive ;de l'invasion perineurale et des métastases ganglionnaires à distance.

Dans la série de **Bakouri WE,Barry B [17]** ;il a rapporté un cas de carcinome adénoïde kystique tubulo-cribiforme avec invasion péri-neurale ce qui a nécessité une chirurgie d'exérèse associée à une radiothérapie adjuvante du fait de l'invasion périneurale.

Dans la série de **Ouyang DQ et coll [15]** qui sur 228 cas rapportés a recensé 71 patients ayant une invasion périneurale, 96 cas de marge d'exérèse positive ; qui ont reçu tous une radiothérapie adjuvante à la chirurgie d'exérèse ;12 cas de métastases ganglionnaires qui ont subi une chimiothérapie ;

167 cas de type histologique cribiforme ou tubulaire qui ont bénéficié d'une chirurgie exclusive ;67 cas de type solide qui ont reçu une radiothérapie adjuvante à la chirurgie.

#### **4.ASPECTS PRONOSTIQUES :**

Dans la série de **Ouyang DQ et coll [15]** qui sur 228 cas rapportés a recensé 71 patients ayant une invasion périneurale, 96 cas de marge d'exérèse positive ;12 cas de métastases ganglionnaires ;167 cas de type histologique cribiforme ou tubulaire ;67 cas de type solide, contrairement à Bakoury **W E, Barry B [17]** qui a rapporté un cas de carcinome adénoïde kystique tubulo-cribiforme du voile du palais avec invasion péri-neurale. Dans notre cas nous avons révélé un cas de carcinome adénoïde kystique tubulo-cribiforme grade 1 histopathologique du palais mou sans métastase ganglionnaire ; ni d'invasion périneurale et une marge d'exérèse négative qui lui confère un facteur de bon pronostic .Après une revue de la littérature les facteurs pronostiques, les plus importants sont la taille de la lésion primaire (T), la localisation anatomique, la présence ou l'absence de métastases (M) au moment du diagnostic, l'invasion du nerf facial et le grade histopathologique (G)

## Conclusion :

Le CAK du palais mou est une tumeur maligne des glandes salivaires principales et accessoires. C'est une tumeur tenace, avec un taux de survie à 10 ans diminué de moitié. Elle est rare selon son incidence. On doit y penser devant toute tuméfaction du palais mou indolore ; d'aspect hyperhémique ne dépassant pas la ligne médiane refoulant la luette du côté controlatéral et faisant effet de masse sur l'arc palato-glosse homolatéral et mesurant 04 cm de grand diamètre avec une muqueuse de recouvrement d'aspect saine et hyperhémée avec comme signe d'appel la dysphagie aux solides.

Le diagnostic et la chirurgie précoce sont gage de bon pronostic.

Le traitement est bien codifié et est fonction du stade de classification TNM de la lésion allant d'une chirurgie d'exérèse exclusive en marge saine ou une chirurgie d'exérèse associée à une radiothérapie adjuvante.

**ANNEXE :**

**Tableau 1 :** Tableau comparatif de l'aspect clinique du carcinome adénoïde kystique de notre cas avec certains auteurs sur les éléments de l'interrogatoire :

Auteurs	Délai de consultation	Douleur	Dysphagie aux solides	Saignement local	Otalgie réflexe
Bakouri WE ; Barry B [17]	08 mois	+	-	-	+
Bouatey R	10,5 mois	-	-	-	-
Tong WJ et coll [16]	12 mois	+	-	-	-
Notre cas	06 mois	-	+	-	-

**Tableau 2 :** Tableau comparatif de l'aspect clinique du carcinome adénoïde Kystique de notre cas avec certains auteurs sur les éléments de l'examen physique :

Auteurs	Localisation	Lésion bourgeonnante	Lésion ulcéreuse	Muqueuse de recouvrement	
				Saine	Ulcéreuse
Bakouri WE ; Barry B [17]	Voile du palais (01 cas)	+	-	+	-
Bouatey R et al [18]	Voile du palais (02 cas)	+(01 cas)	+(01cas)	+(01cas)	+(01 cas)
Kumar P et al [2]	Région du raphé ptérygomandibulaire (01 cas)	+	+	+	-
Notre cas	Voile du palais (01 cas)	+	-	+	-

**Tableau 3 :** Tableau comparatif de l'aspect thérapeutique de notre cas avec ceux d'autres auteurs en fonction du stade d'évolution :

Traitement		Stade d'évolution	Chirurgie exclusive	Radiothérapie		Evolution	
Auteurs	Année			Exclusive	Adjuvante à la chirurgie	Récidive	
Ouyang DQ et coll [15]	2017	T1(58)	+	-	-	Non	
		T2(103)	+	-	-	Non	
		T3(46)	-	-	+		Oui
		T4(21)	-	-	+		Oui
Tong WJ et coll [16]	2019	T1-T2(124)	+	-	-	Non	
		T3-T4(104)	-	-	+		Oui
Bakouri W E; Barry B [17]	2003	T3(1)	-	-	+		Oui
Notre cas	2020	T2 (1)	+	-	-	Non	

## **REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES:**

**1.Xu MJ, Wu TJ, Zante AV, Sayed IH, Algazi AP, Ryan WR and All**

Mortality Risk after clinical management of recurrent and metastatic adenoid cystic carcinoma

Journal of otorhinolaryngology Head and Neck Surgery; China;2018; 47:28;07 pages

**2.Kumar P,Wanjari S,Sunkhija H,Agarwal A,Sen S,Kumar SK**

Case report of adenoid cystic carcinoma of palate

SRM Journal of Research in Dental Sciences;India;July -September 2019;vol10;Issue 3;p158-180

**3.Uday SY;Gollamudi N,Mengji AK,Besta R;Panta P,Prakash B**

Adenoid cystic carcinoma of the palate case report and review of literature

Pan African Medical Journal; India;2019; 24:106; p1-6

**4.Bozkurt G,Jayan G,Mahmutoglu AS**

Adenoid cystic carcinoma of the parotid metastasing to the dura fifteen years post primary resection. A case reports.

North clin Istanb 2020;7(3); p 294-297

**5.Triantafollidou K,Dimitrakopoulos J;Lordanidis F,Dimitriskoufoganis**

Manegement of adenoid cystic carcinoma of minor salivary glands

J OralMaxillofa Surg July 2006;64(7); p111-20



**6. Nair AG; Gopinathan I; Singh Pathak RS**

Adenoid cystic carcinoma of the hard palate presenting as ipsilateral sixth nerve palsy

Indian Journal of ophthalmology 2018, Vol (66), Issue:8; p1218-1220

**7. Bouchet J, Maier S; Bertolus C, Hervé G, Lescaille G, Rochefort J**

Carcinome adénoïde kystique palatin

64 -ème congrès de la SFCO [En ligne]2016, [cité le 11 novembre 2020], disponible sur <http://dxdoi.org/10-1051/sfco20166403001>

**8. Rakotoarivony A E ; Rakotoavison RA, Randriamanantena T, Ranaivoson TAH, Rakotoalson S, Rakoto FA**

Carcinome adénoïde kystique de la glande salivaire mineure au niveau du palais dur

Revue d'odontostomatologie malgache ; Antananarivo ;2014 ; vol (8) ; p1-8

**9. Belulescu IC, Margaritescu C; Margaritescu CO, Daguci L; Munteanu C, Cristina ID**

Adenoid cystic carcinoma of salivary gland: a ten-year single institute experience

Curr Heath SciJ;2020,46(1); p56-65

**10. Dubergé T, Benezery K, Resbent M, Azria D, Minsat M; Ellis S et coll**

Carcinomes adénoïdes kystiques ORL : étude rétrospective multicentrique de 169 cas

Science Direct. Elsevier Masson : Paris.2012, p247-256

**11.Melody JX,Tara JW ;Zante AV,El Sayed IH,Algazi AP,William RR and al**

Mortality risk after clinical management of recurrent and metastatic adenoid cystic carcinoma

Journal of otolaryngology Head and Neck Surgery; Wisconsin,2018;47:28; p1-7

**12.Jang S, Patel PN,Hanson KD,Kimple RJ,Mc Cullock T**

Clinical outcomes and prognostic factors of adenoid cystic carcinoma of the head and neck

Anticancer Res; Wisconsin;2017;37(6); p3045-3052

**13.Song IP, Woori Sungong C, Yunjeong J, Hyunjun K, Seock HK and al**

Clinical outcome of minor salivary glands cancers in the oral cavity: a comparative analysis with squamous cell carcinoma of the oral cavity

J Front Oncol 2020; China; Vol10:881

**14.Srivastava AC,Barpande SR,Bhavthankar JD,Mandale MS**

Adenoid cystic carcinoma of palate: report a solid variant

J oral maxillofac Pathol; India,2018;22(1), p65-68

**15.Ouyang DQ,Liang LZ,Guang S,Zeng ZFK;Weng DS,Yang WF and al**

Risk factors and prognosis for salivary gland adenoid cystic carcinoma in southern China: a 25-year retrospective study

Medicine; China;2017,96:5; p1-6

**16.Tong WJ;Tong CZ,Ying L,Tan YR,Dong MJ;Sun Q and al**

Computed tomographic features of adenoid cystic carcinoma in the palate

Cancer Imaging; China,2019 ;19 :3; p1-9

**17.Bakouri WE,Barry B**

Les tumeurs du voile du palais

La lettre d'otorhinolaryngologie chirurgie cervico-faciale ;2003, n0 283, p16-17

**18.Bouatey R,Harrathi K,Hmida B,Korbi AE,Ferjaoui M,Moussa A et al**

Imagerie des carcinomes adénoïdes kystiques en ORL

J Tun ORL ; Tunisie, n 41,2019,67-71

**19.MALADIERE E, BADO F et MENINGAUD JP.**

Examen Clinique en Stomatologie

Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris), Stomatologie/Odontologie –Tome 8, 22-010. A-10, 1999, 6P.

**20.Szanto PA, Luna MA, Tortoledo ME, White RA.**

Histologic grading of adenoid cystic carcinoma of the salivary glands.

Cancer 1984; 54:1062-9

## **Fiche signalétique**

**Nom** : DICKO

**Prénom** : IBRAHIM

**Nationalité** : Malienne

**Titre** : Carcinome adénoïde kystique du palais mou à propos d'un cas ; revue de la littérature

**Année Universitaire** : 2019-2020

**Ville de soutenance** : BAMAKO

**Pays d'origine** : MALI

**Lieu de dépôt** : Bibliothèque de la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS)

**Secteur d'intérêt** : Otorhinolaryngologie et chirurgie cervico-faciale

## **RESUME**

**Introduction** : Le carcinome adénoïde kystique du palais baptisé carcinome adénoïde kystique en 1954 par Foot et Frozell est une tumeur maligne des glandes salivaires principales et accessoires. Elle est rare et représente 5 à 10 % des néoplasmes des glandes salivaires. La présentation clinique est polymorphe avec une croissance clinique lente asymptomatique voire une douleur palatine et sa principale caractéristique est l'invasion péri-neurale.

**OBJECTIF** : **rapporter** un cas de carcinome adénoïde kystique non métastatique du palais mou ; à travers ce cas mettre en exergue l'aspect diagnostic et thérapeutique et une revue de la littérature

**OBSERVATION :** il s'agit d'une patiente AC sans antécédents médico-chirurgicaux particuliers qui nous consulte pour une dysphagie sélective évoluant depuis 06 mois sans autres signes associés et l'examen physique retrouve une masse du palais mou de 04 cm de grand diamètre ,indolore ;ferme ,siégeant au niveau du palais mou droit ne dépassant pas la ligne médiane ; avec une muqueuse de recouvrement saine et hyperhémiee. Après un examen clinique et d'imagerie la tumeur é été classé stade T2N0 M0 .Une exérèse chirurgicale a été effectué sous AG et une guérison locale de la plaie a été obtenue après 10 jours post opératoire. L'examen anatomopathologique est en faveur d'un carcinome adénoïde kystique du palais mou tubulo-cribriforme sans composante solide donc grade 1 histopathologique avec une marge d'exérèse saine. Aucune récidence n'a été noté après 03 mois de suivi.

**Conclusion :** Le diagnostic et la chirurgie précoce sont gages de bon pronostic.

**Mots clés :** carcinome adénoïde kystique ; palais mou ; croissance lente ; invasion péri- neurale ; métastase pulmonaire, récidence ; chirurgie ; marge d'exérèse positive ; radiothérapie adjuvante

**ABSTRACT:**

**Introduction:** Adenoid cystic carcinoma of the palate named adenoid cystic carcinoma in 1954 by Foot and Frozell is a malignant tumor of the main and accessory salivary glands. It is rare and represents 5 to 10% of neoplasms of the salivary glands. The clinical presentation is polymorphic with slow asymptomatic clinical growth and even palatal pain and its main feature is perineural invasion.

**OBJECTIVE:** to report a case of non-metastatic adenoid cystic carcinoma of the soft palate; through this case highlight the diagnostic and therapeutic aspect and a review of the literature

**OBSERVATION:** this is an AC patient eighteen-year-old with no particular medico-surgical history who consults us for selective dysphagia evolving for 06 months without other associated signs and the physical examination finds a mass of the soft palate of 04 cm in large diameter, painless; firm, sitting at the level of the right soft palate not exceeding the midline; with a healthy covering mucosa and hyperhemia. After a clinical examination and imaging the tumor was classified stage T2 N0 M0. Surgical excision was performed under GA and local healing of the wound was obtained after 10 days postoperatively.

The pathological examination is in favor of an adenoid cystic carcinoma of the tubulocribiform soft palate without solid component, therefore histopathological grade 1 with a healthy excision margin. No recurrence was noted after 03 months of follow-up.

**Conclusion:** Diagnosis and early surgery guarantee a good prognosis.

**Key words:** adenoid cystic carcinoma; soft palate; slow growth; perineural invasion; pulmonary metastasis, recurrence; surgery; positive excision margin; adjuvant radiotherapy