

Carcinome adénoïde kystique bronchique : à propos d'un cas

Wafaa El omari, Laila Achachi, Imad Ouerdja, Hajar Benataya, Aziza Rhanim, Mustapha El Ftouh, Leila Herrak

Service de pneumologie, Chu Ibn Sina, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Med V, RABAT, MAROC.

Résumé

Le carcinome adénoïde kystique (CAK) bronchique est une tumeur rare appartenant aux tumeurs primitives des glandes salivaires, sa présentation clinico-pathologique est particulière, il touche souvent le sujet jeune et sans habitudes toxiques.

Son évolution est lente mais le plus souvent fatale en cas d'absence de traitement radical, qui repose essentiellement sur la chirurgie. La bronchoscopie thérapeutique est une bonne alternative, en cas de contre-indication, ou en néo adjuvant afin d'améliorer l'état respiratoire du patient.

Mots clés : Carcinome adénoïde kystique, trachée, atélectasie du poumon

Date of Submission: 04-08-2023

Date of Acceptance: 16-08-2023

I. Introduction

Les carcinomes adénoïdes kystiques (CAK) des voies aériennes ont été décrits pour la première fois par Billroth en 1856 [1]. Ce sont des tumeurs primitives des glandes salivaires, ils représentent de 0,09 à 0,2 % de l'ensemble des tumeurs thoraciques, autrefois considérées comme des tumeurs à malignité intermédiaire, actuellement, du fait de leur évolution localement invasive et potentiellement à distance dans les formes évoluées, elles sont classées parmi les tumeurs malignes [2-3]. Nous rapportant un cas d'un carcinome adénoïde kystique bronchique avec atélectasie complète du poumon gauche.

II. Observation

Il s'agit d'un patient âgé de 48 ans, tabagique chronique 20 PA sevré il y a 3 ans, jamais traité pour tuberculose, sans notion de contagé tuberculeux récent et sans antécédents pathologiques notables, qui présentait depuis un an une dyspnée d'effort d'aggravation progressive devenue stade II de mMRC et un amaigrissement non chiffré. L'examen clinique trouvait un patient en assez bon état général (PS à 1), une fréquence respiratoire au repos à 22 cycles/min avec une saturation à 93% AA, un syndrome de condensation pulmonaire de tout l'hémichamp thoracique gauche, les aires ganglionnaires étaient libres et le reste de l'examen somatique était sans particularité.

La radiographie thoracique à objectivé une opacité homogène diffuse occupant la totalité de l'hémichamp thoracique gauche sans bronchogramme aérique associée à une déviation trachéale gauche et à une ascension de la coupole diaphragmatique gauche.

Le scanner thoracique a objectivé un processus tumoral endotrachéal avec une atélectasie complète du poumon gauche et une déviation médiastinale homolatérale (**Figure 1**), la fibroscopie bronchique a montré la présence d'un bourgeon au niveau de la partie inférieure de la trachée avec une sténose bourgeonnante obstruant complètement l'orifice de la bronche souche gauche, dont la biopsie avec étude histologique est revenue en faveur d'un carcinome adénoïde kystique (**Figure 2**), l'étude immunohistochimique a montré un marquage positif de l'actine muscle lisse (AML), la protéine 63, la protéine S100 et les cytokératines AE1/AE3, avec un marquage négatif pour TTF1, la chromogranine et la synaptophysine. Le patient a refusé le traitement chirurgical.

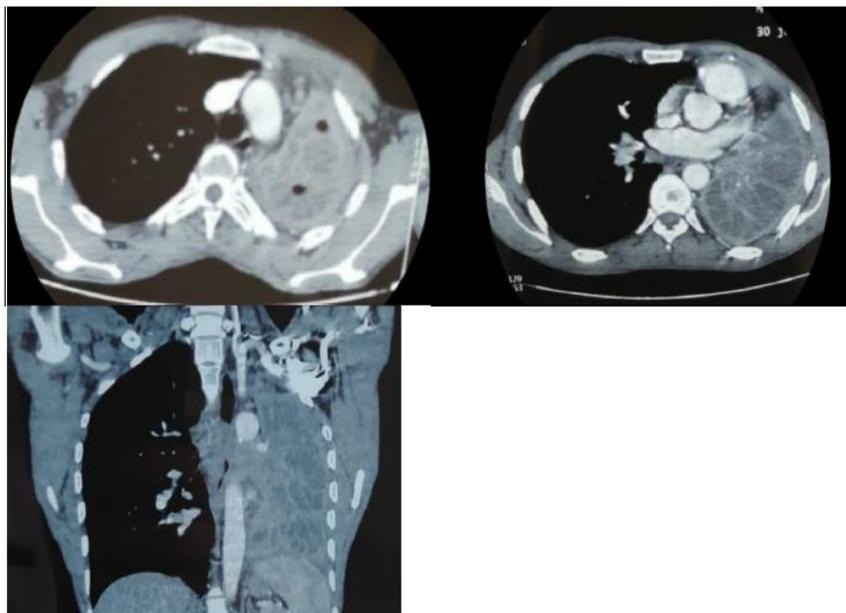


Figure 1 : TDM thoracique en fenêtre médiastinale: un processus tumoral endotrachéal avec une atélectasie complète du poumon gauche et une déviation médiastinale homolatérale

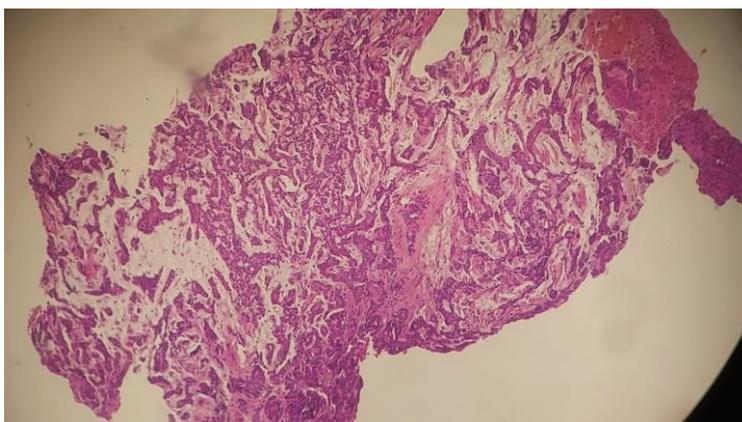


Figure 2 A

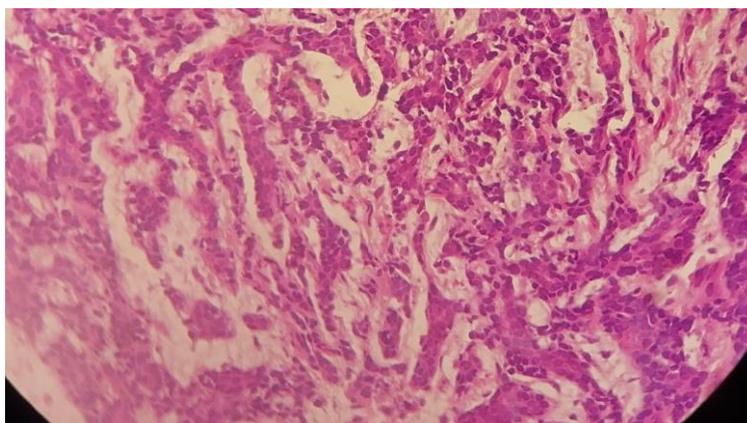


Figure 2 B : Grossissement x 40

Figure 2 A et B : coloration HE, Muqueuse bronchique infiltrée par une prolifération tumorale d'architecture glandulaire bordée de cellules de taille moyenne tantôt cubiques périphériques et tantôt cylindriques hautes internes et montrant des atypies cytonucléaires modérées et les figures de mitose sont rares. Leurs lumières sont comblées par un matériel acidophile. Le stroma est fibreux peu inflammatoire (lymphocytes intra-tumoraux estimés à 5 %)

III. Discussion

Les carcinomes adénoïdes kystiques (CAK), anciennement appelés cylindromes, sont des tumeurs malignes épithéliales se développant le plus souvent aux dépens des glandes salivaires principales et accessoires. D'autres localisations telles que, les glandes de la muqueuse bronchique, ont été décrites, Ces tumeurs s'observent surtout à un âge plus jeune que celui des autres cancers, sans prédominance du sexe, ni imputabilité du tabac [4-5].

Les manifestations cliniques d'un CAK de la trachée dépendent de l'importance de la réduction du calibre. Il peut donc être totalement asymptomatique, entraîner un wheezing, un stridor, une dyspnée de repos ou d'effort, et des hémoptysies [6].

La radiographie conventionnelle peut retrouver un nodule solitaire ou une opacité ronde plus rarement. Dans certains cas, un trouble ventilatoire ou une opacité alvéolaire peuvent s'observer secondairement à l'obstruction bronchique. Cependant, la radiographie du thorax peut être normale, particulièrement en cas d'atteinte trachéale [7].

La tomographie assistée par ordinateur permet de mieux préciser le siège de la lésion, qui est généralement endobronchique, central, l'aspect bien limité, lobulé, ou nodulaire, parfois obstructif, les lésions associées telles que l'atélectasie, l'éténdue et l'extension de la tumeur dans le médiastin, ainsi que dans le reste de l'organisme [4-5]. Le diagnostic positif repose sur l'examen anatomopathologique des biopsies bronchiques réalisées surtout en bronchoscopie souple [7].

Le traitement repose sur trois modalités thérapeutiques, qui sont la chirurgie, la radiothérapie, et l'endoscopie interventionnelle [4]. Classiquement, La chirurgie consiste en une résection-anastomose en un temps de la trachée. Une laryngectomie, une reconstruction de la carène ou une pneumonectomie sont des gestes qui peuvent lui être associés. Dans tous les cas, la résection doit être R0 dans la mesure du possible. Le curage ganglionnaire est sujet à controverse. Il reste pratiqué par de nombreuses équipes, Néanmoins, le curage ganglionnaire est supposé compromettre la vascularisation trachéale, sans pour autant qu'un substrat anatomique concret appuie cette assertion. Les CAK sont considérés comme des tumeurs chimiorésistantes. Seuls deux cas de CAK trachéaux non résecables traités par radio-chimiothérapie sont rapportés dans la littérature, associant le carboplatine au paclitaxel, La radiothérapie a montré son efficacité en tant que traitement exclusif des CAK trachéaux inopérables, ou quand la résection est incomplète ou après une récurrence locale et en cas d'envahissement ganglionnaire [3]. Dans le cas d'une obstruction tumorale sévère, la photo résection endoscopique par laser permet rapidement une désobstruction [4-8].

Une surveillance rapprochée et au long cours endoscopique et radiologique est nécessaire afin de guetter toute récurrence locale ou survenue de métastases qui sont souvent pulmonaire, hépatique, ganglionnaire et osseuse [1].

IV. Conclusion

Les carcinomes adénoïdes kystiques bronchiques sont des tumeurs rares, se révélant le plus souvent par une symptomatologie évocatrice d'obstruction bronchique, le diagnostic est confirmé par l'examen anatomopathologique, en l'absence de métastase, la chirurgie reste le traitement de référence, avec radiothérapie.

Bibliographie

- [1]. Billroth T. [Die Cylindergeschwalst. Untersuchungen ueber die Entwicklung der Blutgefasse]. Berlin: G Reimer; 1856, p. 55—69.
- [2]. Charlton, P., & Pitkin, L. (2015). Airway compromise due to adenoid cystic carcinoma obstructing the distal trachea : a review of current management and clinical trials. *Case Reports*, 2015 (jan14 1), bcr2014204063. <https://doi.org/10.1136/bcr-2014-204063>
- [3]. Rouzé, S., Flecher, E., De Latour, B., Meunier, C., Sellin, M., Lena, H., & Verhoye, (2013). Carcinome adénoïde kystique trachéal traité par reconstruction complète de la carène sous ECMO : à propos d'un cas. *Revue De Pneumologie Clinique*, 69(3), 144-148. <https://doi.org/10.1016/j.pneumo.2013.02.002>
- [4]. Herrak, L., Ouadnoui, Y., Msougar, Y., Bouchikh, M., Jahid, A., Achir, A., Mahassini, N., Alaziz, S., Fihry, M. E. F., & Benosman, A. (2011). LE CARCINOME ADÉNOÏDE KYSTIQUE TRACHÉAL. *Maroc médical*, 33(3). <https://doi.org/10.48408/imist.prsm/mm-v33i3.1274>
- [5]. Bchir, A., Ahmed, S. B., & Mokni, M. (2022). Les tumeurs malignes de type glandes salivaires primitives du poumon : étude clinico-pathologiques de 10 cas. *The Pan African medical journal*, 43. <https://doi.org/10.11604/pamj.2022.43.206.29691>
- [6]. Thiam, K., Carmassi, M., Guinde, J., Laroumagne, S., Thomas, P. C., Astoul, P., & Dutau, H. (2019). Prise en charge médico-chirurgicale d'un carcinome adénoïde kystique trachéal : l'union fait la force. *Revue Des Maladies Respiratoires*, 36(1), 69-73. <https://doi.org/10.1016/j.rmr.2018.03.005>
- [7]. Bylicki, O., Peloni, J., & Pérol, M. (2011). Prise en charge des carcinomes muco-épidermoïdes bronchiques de l'adulte. *Revue des Maladies Respiratoires Actualités*. [https://doi.org/10.1016/s1877-1203\(11\)70128-8](https://doi.org/10.1016/s1877-1203(11)70128-8)
- [8]. Grillo HC, Mathisen DJ. Primary tracheal tumors. *Ann Thorac Surg*. 1990; 49: 69-77.