



UNIVERSITE CADI AYYAD

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

MARRAKECH

ANNEE 2011

THESE N°103

L'adénome pléomorphe de localisation atypique

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .../.../2011
PAR

Mlle. **Kawtare IGARRAMEN**

Né le 15 Mai 1984 à Khouribgua

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES

-

JURY

Mr. **A. OUSEHAL**

Professeur agrégé de Radiologie

PRESIDENT

Mr. **A. RAJI**

Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie

RAPPORTEUR

Mme. **B. BELAABIDIA**

Professeur d'Anatomie-pathologie

Mr. **M.A SAMKAOUI**

Professeur d'Anesthésie-Réanimation

Mr. **H. AMMAR**

Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie

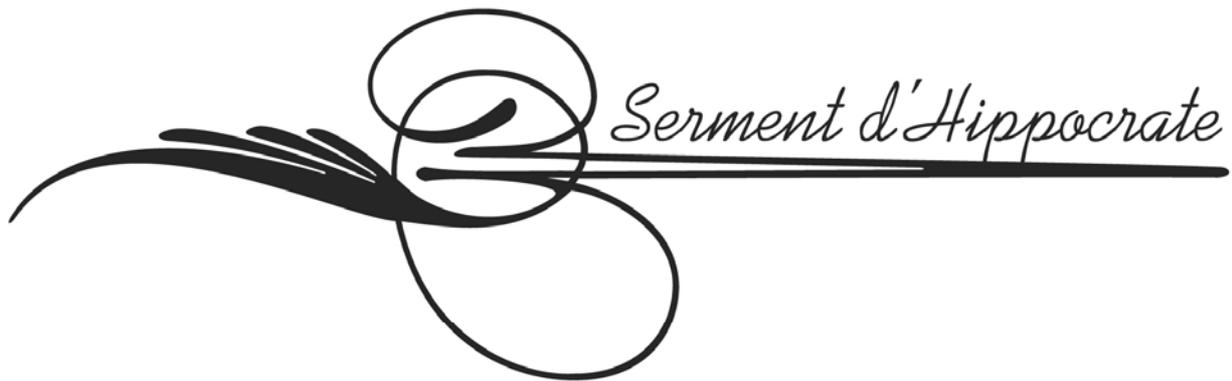
JUGES

بِسْمِ اللّٰهِ الرَّحْمٰنِ الرَّحِیْمِ

"رَبِّ أَوْزِعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ الَّتِي
أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَى وَالِدَيَّ وَأَنْ
أَعْمَلَ صَالِحًا تَرْضَاهُ وَأَدْخِلْنِي
بِرَحْمَتِكَ فِي عِبَادِكَ الصَّالِحِينَ."

صدق الله العظيم

سورة النمل الآية 19



Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948.



Liste des professeurs

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire

: Pr. Badie-Azzamann MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice doyen

: Pr. Ahmed OUSEHAL

Secrétaire Général

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

| | | |
|-------------------|---------------|-----------------------------|
| ABBASSI | Hassan | Gynécologie-Obstétrique A |
| AIT BENALI | Said | Neurochirurgie |
| ALAOUI YAZIDI | Abdelhaq | Pneumo-phtisiologie |
| ABOUSSAD | Abdelmounaim | Néonatalogie |
| BELAABIDIA | Badia | Anatomie-Pathologique |
| BOUSKRAOUI | Mohammed | Pédiatrie A |
| EL HASSANI | Selma | Rhumatologie |
| EL IDRISSI DAFALI | My abdelhamid | Chirurgie Générale |
| ESSADKI | Omar | Radiologie |
| FIKRY | Tarik | Traumatologie- Orthopédie A |
| FINECH | Benasser | Chirurgie – Générale |
| KISSANI | Najib | Neurologie |
| KRATI | Khadija | Gastro-Entérologie |

| | | |
|-------------|------------|---------------------------|
| LATIFI | Mohamed | Traumato – Orthopédie B |
| MOUTAOUAKIL | Abdeljalil | Ophtalmologie |
| OUSEHAL | Ahmed | Radiologie |
| RAJI | Abdelaziz | Oto-Rhino-Laryngologie |
| SARF | Ismail | Urologie |
| SBIHI | Mohamed | Pédiatrie B |
| SOUMMANI | Abderraouf | Gynécologie-Obstétrique A |
| TAZI | Imane | Psychiatrie |

PROFESSEURS AGREGES

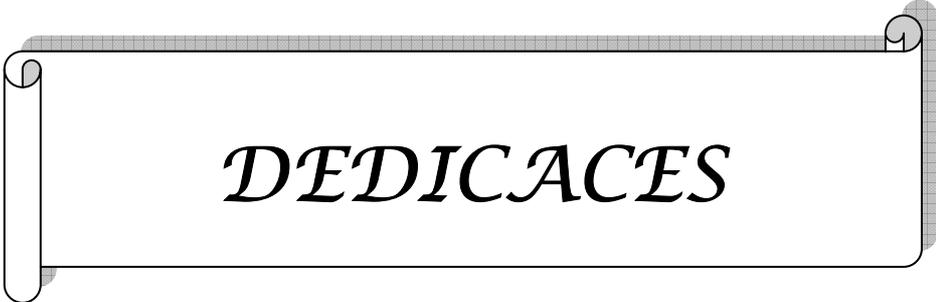
| | | |
|----------------------|--------------------|---|
| ABOULFALAH | Abderrahim | Gynécologie – Obstétrique B |
| AMAL | Said | Dermatologie |
| AIT SAB | Imane | Pédiatrie B |
| ASRI | Fatima | Psychiatrie |
| ASMOUKI | Hamid | Gynécologie – Obstétrique A |
| AKHDARI | Nadia | Dermatologie |
| BENELKHAÏAT BENOMAR | Ridouan | Chirurgie – Générale |
| BOUMZEBRA | Drissi | Chirurgie Cardiovasculaire |
| CHABAA | Laila | Biochimie |
| DAHAMI | Zakaria | Urologie |
| EL FEZZAZI | Redouane | Chirurgie Pédiatrique |
| ELFIKRI | Abdelghani | Radiologie |
| EL HATTAOUI | Mustapha | Cardiologie |
| ESSAADOUNI | Lamiaa | Médecine Interne |
| ETTALBI | Saloua | Chirurgie – Réparatrice et plastique |
| GHANNANE | Houssine | Neurochirurgie |
| LOUZI | Abdelouahed | Chirurgie générale |
| OULAD SAIAD | Mohamed | Chirurgie pédiatrique |
| MAHMAL | Lahoucine | Hématologie clinique |
| MANSOURI | Nadia | Chirurgie maxillo-faciale Et stomatologie |
| MOUDOUNI | Said mohammed | Urologie |
| NAJEB | Youssef | Traumato - Orthopédie B |
| LMEJJATTI | Mohamed | Neurochirurgie |
| SAMKAOUI | Mohamed Abdenasser | Anesthésie- Réanimation |
| SAIDI | Halim | Traumato - Orthopédie A |
| TAHRI JOUTEI HASSANI | Ali | Radiothérapie |
| YOUNOUS | Saïd | Anesthésie-Réanimation |

PROFESSEURS ASSISTANTS

| | | |
|----------------|---------------|------------------------------------|
| ABKARI | Imad | Traumatologie-orthopédie B |
| ABOU EL HASSAN | Taoufik | Anesthésie – réanimation |
| ABOUSSAIR | Nisrine | Génétique |
| ADERDOUR | Lahcen | Oto-Rhino-Laryngologie |
| ADMOU | Brahim | Immunologie |
| AGHOUTANE | El Mouhtadi | Chirurgie – pédiatrique |
| AIT BENKADDOUR | Yassir | Gynécologie – Obstétrique A |
| AIT ESSI | Fouad | Traumatologie-orthopédie B |
| ALAOUI | Mustapha | Chirurgie Vasculaire périphérique |
| AMINE | Mohamed | Epidémiologie – Clinique |
| AMRO | Lamyae | Pneumo – phtisiologie |
| ARSALANE | Lamiae | Microbiologie- Virologie |
| ATMANE | El Mehdi | Radiologie |
| BAHA ALI | Tarik | Ophtalmologie |
| BASRAOUI | Dounia | Radiologie |
| BASSIR | Ahlam | Gynécologie – Obstétrique B |
| BENCHAMKHA | Yassine | Chirurgie réparatrice et plastique |
| BEN DRISS | Laila | Cardiologie |
| BENHADDOU | Rajaa | Ophtalmologie |
| BENJILALI | Laila | Médecine interne |
| BENZAROUEL | Dounia | Cardiologie |
| BOUCHENTOUF | Rachid | Pneumo-phtisiologie |
| BOUKHANNI | Lahcen | Gynécologie – Obstétrique B |
| BOURROUS | Mounir | Pédiatrie A |
| BSSIS | Mohammed Aziz | Biophysique |
| CHAFIK | Aziz | Chirurgie Thoracique |
| CHAFIK | Rachid | Traumatologie-orthopédie A |
| CHAIB | Ali | Cardiologie |

| | | |
|---------------------------|-------------------|---|
| CHERIF IDRISSE EL GANOUNI | Najat | Radiologie |
| DIFFAA | Azeddine | Gastro - entérologie |
| DRAISS | Ghizlane | Pédiatrie A |
| DRISSI | Mohamed | Anesthésie -Réanimation |
| EL ADIB | Ahmed rhasane | Anesthésie-Réanimation |
| EL ANSARI | Nawal | Endocrinologie et maladies métaboliques |
| EL BARNI | Rachid | Chirurgie Générale |
| EL BOUCHTI | Imane | Rhumatologie |
| EL BOUIHI | Mohamed | Stomatologie et chirurgie maxillo faciale |
| EL HAOURY | Hanane | Traumatologie-orthopédie A |
| EL HOUDZI | Jamila | Pédiatrie B |
| EL JASTIMI | Said | Gastro-Entérologie |
| EL KARIMI | Saloua | Cardiologie |
| EL MANSOURI | Fadoua | Anatomie – pathologique |
| HAJJI | Ibtissam | Ophtalmologie |
| HAOUACH | Khalil | Hématologie biologique |
| HERRAG | Mohammed | Pneumo-Phtisiologie |
| HERRAK | Laila | Pneumo-Phtisiologie |
| HOCAR | Ouafa | Dermatologie |
| JALAL | Hicham | Radiologie |
| KAMILI | El ouafi el aouni | Chirurgie – pédiatrique générale |
| KHALLOUKI | Mohammed | Anesthésie-Réanimation |
| KHOUCHANI | Mouna | Radiothérapie |
| KHOULALI IDRISSE | Khalid | Traumatologie-orthopédie |
| LAGHMARI | Mehdi | Neurochirurgie |
| LAKMICH | Mohamed Amine | Urologie |
| LAOUAD | Inas | Néphrologie |
| MADHAR | Si Mohamed | Traumatologie-orthopédie A |
| MANOUDI | Fatiha | Psychiatrie |
| MAOULAININE | Fadlmrabihrabou | Pédiatrie (Néonatalogie) |
| MOUFID | Kamal | Urologie |
| NARJIS | Youssef | Chirurgie générale |

| | | |
|---------------|---------|--------------------------|
| NEJMI | Hicham | Anesthésie - Réanimation |
| NOURI | Hassan | Oto-Rhino-Laryngologie |
| OUALI IDRISSE | Mariem | Radiologie |
| QACIF | Hassan | Médecine Interne |
| QAMOUSS | Youssef | Anesthésie - Réanimation |
| RABBANI | Khalid | Chirurgie générale |
| SAMLANI | Zouhour | Gastro - entérologie |
| SORAA | Nabila | Microbiologie virologie |
| TASSI | Noura | Maladies Infectieuses |
| ZAHLANE | Mouna | Médecine interne |
| ZAHLANE | Kawtar | Microbiologie virologie |
| ZOUGAGHI | Laila | Parasitologie –Mycologie |



DEDICACES

*Toutes les lettres ne sauraient
trouver les mots qu'il faut.....
Tous les mots ne sauraient
exprimer la gratitude, l'amour, le
respect, la reconnaissance.
Aussi, c'est tout simplement que
Je dédie cette thèse ...*



A mon adorable père

Aucun mot ne saurait exprimer tout mon amour et toute ma gratitude.

Merci pour tes sacrifices le long de ces années.

Merci pour ta présence rassurante.

Merci pour tout l'amour que tu procures à notre petite famille... tu as toujours été pour moi le père idéal, la lumière qui me guide dans les moments les plus obscures.

En témoignage des profonds liens qui nous unissent, veuillez cher père trouver à travers ce travail l'expression de mon grand amour, mon attachement et ma profonde reconnaissance. Puisse ton existence pleine de sagesse, d'amour me servir d'exemple dans ma vie et dans l'exercice de ma profession.

Puisse dieu te prêter longue vie et bonne santé afin que je puisse te combler à mon tour.

Je t'aime beaucoup.

A ma tendre mère

Je ne trouverai jamais de mots pour t'exprimer mon profond attachement et ma reconnaissance pour l'amour, la tendresse et surtout pour ta présence dans mes moments les plus difficiles, et si je suis arrivé là ce n'est que grâce à toi ma maman adorée. Tu m'as toujours conseillé et orienté dans la voie du travail et de l'honneur, ta droiture, conscience et amour pour ta famille me serviront d'exemple dans la vie.

Ce modeste travail paraît bien dérisoire pour traduire une reconnaissance infinie envers une mère aussi merveilleuse dont j'ai la fierté d'être La fille.

Puisse ce jour être la récompense de tous les efforts et l'exaucement de tes prières tant formulées.

Je t'aime très fort.

A mes Très Chers frères Zakaria et Tariq.

Vous savez que l'affection et l'amour fraternel que je vous porte sont sans limite. Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et des liens de sang qui nous unissent. Puissions-nous rester unis dans la tendresse et fidèles à l'éducation que nous avons reçue. J'implore Dieu qu'il vous porte bonheur et vous aide à réaliser tous vos vœux.

A mes tantes maternelles :Fatima, Aïcha, Rachida et Shadia, ainsi que leurs maris et enfants, à mes oncles Abdelkarim et Daoud.

A mes oncles et tantes paternels :Hmad, Kassem, Khadija et Fadma ainsi que leurs conjoints et enfants.

A toute la famille Igarramen et Elbahaoui.

*Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer la profonde affection que je ne cesserai de porter à chacun d'entre vous.
Que Dieu vous procure bonne santé et longue vie.*

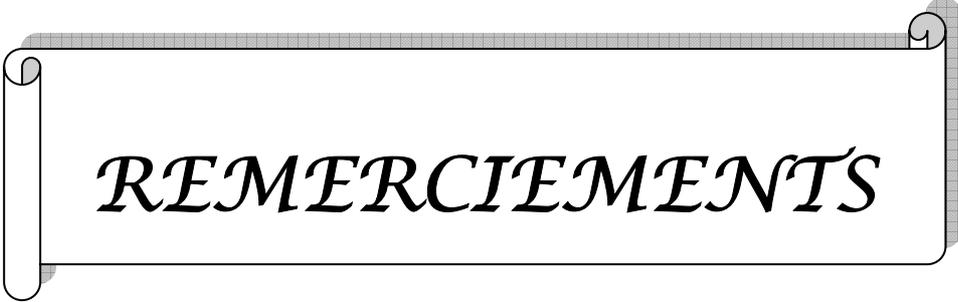
A la mémoire de mes grands-parents paternels et maternels, ainsi que mes oncles Mohammed Elbahaoui et Mohammed Igarramen

*Je sais que si vous étiez parmi nous, vous aurez été très heureux.
Puissent vos âmes reposent en paix. Que Dieu, le tout puissant, vous couvre de Sa Sainte miséricorde.*

*A tous mes amis (es) et confrères de la faculté de médecine de Marrakech.
(Babía Idlahcen, Hajraoui, Nehal Maja, Hanan Raïss, Aahd Ghardan, Naouar
Benyassin, Khadija Bencheikh, Yusra Danaoui, Kaltmoum Atiki, Nora naquos,
Ghizlane Hamzaoui, Malika Mouklachi, fatima-zahra hawnou, fatima-zahra
kasai, meryem errami, Saloua Baki, Ilham Yassine, Sara Adraoui, Sara Batoul
Moafik, Fatima Belarbi, Meryem Bousrour, ...)*

A tous les moments qu'on a passé ensemble, à tous nos éclats de rire, à tous nos souvenirs ! Je vous souhaite à tous longue vie pleine de bonheur et de prospérité. Je vous dédie ce travail en témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux.

*A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis
involontairement de citer.*



REMERCIEMENTS

A

***NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR ABDELAZIZ RAJI***

*Professeur d'enseignement supérieur en Oto-Rhino-Laryngologie
CHU Mohammed VI de Marrakech*

*Nous vous remercions pour la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous
avez bien voulu diriger ce travail.*

*Nous avons eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et avons
trouvé auprès de vous le conseiller et le guide. Vous nous avez reçus en toute
circonstance avec sympathie et bienveillance.*

*Votre compétence, votre dynamisme, votre rigueur et vos qualités humaines et
professionnelles ont suscité en nous une grande admiration et un profond
respect.*

*Nous voudrions être dignes de la confiance que vous nous avez accordée et vous
prions,*

*Chère Maître, de trouver ici le témoignage de notre sincère reconnaissance et
profonde gratitude.*

A

***NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR AHMED OUSEHAL***

*Professeur d'enseignement supérieur en Radiologie Au CHU Mohammed VI de
Marrakech*

*C'est pour nous un grand honneur que vous acceptez de présider ma thèse et de
siéger parmi cet honorable jury.*

*Nous avons toujours admiré vos qualités humaines et professionnelles ainsi que
votre modestie qui restent exemplaires.*

*Qu'il nous soit permis de vous exprimer notre reconnaissance et notre grand
estime.*

A

*NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR BADIA BELAABIDIA*

*Professeur d'enseignement supérieur en Anatomie-Pathologie
Au CHU Mohammed VI de Marrakech*

*Nous vous sommes très reconnaissants de l'honneur que vous nous faites en
acceptant de
juger ce travail.*

*Vos qualités humaines et professionnelles jointes à votre compétence et votre
disponibilité seront pour nous un exemple à suivre dans l'exercice de notre
profession.*

*Vous m'avez énormément honoré en acceptant de vous associer au membre du
jury.*

Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et profond respect.

A

*NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR MOHAMED ABDENASSER
SAMKAOUI*

*Professeur d'enseignement supérieur en Anesthésie-Réanimation Au CHU
Mohammed VI de Marrakech*

Merci d'avoir accepté de juger mon travail

*Votre compétence, votre rigueur et vos qualités humaines exemplaires ont
toujours suscité notre admiration.*

*Nous vous exprimons notre reconnaissance pour le meilleur accueil que vous
nous avez réservé.*

*Veillez croire à l'expression de notre grande admiration et notre profond
respect.*

A

*NOTRE MAITRE ET JUGE DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR H. AMMAR*

*Professeur agrégé en Oto-Rhino-Laryngologie
du CHU de Rabat*

*Chef de Pôle Extrémité Céphalique Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech
Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements de bien vouloir faire
partie du jury de notre travail.*

*Nous n'oublierons jamais la valeur de votre enseignement ni vos qualités
professionnelles et humaines.*

*Il nous est particulièrement agréable de vous exprimer notre profonde gratitude
et notre dévouement*

A

NOTRE MAITRE MONSIEUR LAHCEN ADERDOUR

*Professeur agrégé en Oto-Rhino-Laryngologie
Au CHU Mohammed VI de Marrakech*

*Vous nous avez accordé un immense honneur et un grand privilège en
acceptant de diriger notre travail.*

*Votre disponibilité et vos précieuses recommandations ont été pour nous d'une
grande aide.*

*Que votre sérieux, votre compétence et votre rigueur de travail soient pour nous
un exemple à suivre.*

*Nous vous prions d'accepter ce travail, le témoignage de notre profond respect
et notre grand estime.*

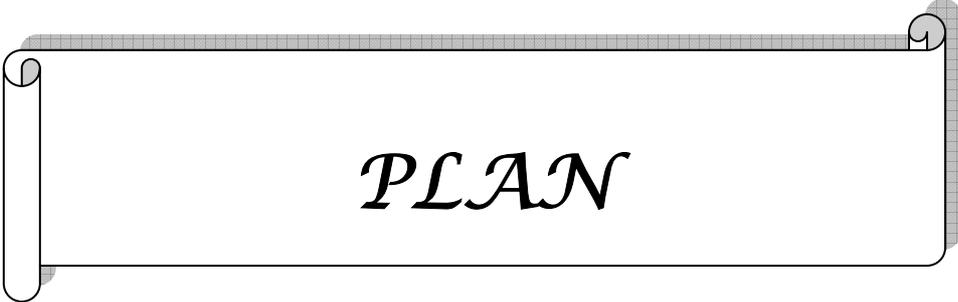
A

Tout le personnel médical et paramédical du service d'Oto-Rhino-Laryngologie, CHU Mohammed VI Marrakech, particulièrement Mr Mehdi Elfakiri...

*Nous vous sommes reconnaissants de l'aide apportée tout au long de ce travail.
Veuillez trouver ici l'expression de nos sentiments les plus distingués.*

*A toute personne qui de près ou de loin a contribué à la
réalisation de ce travail.*

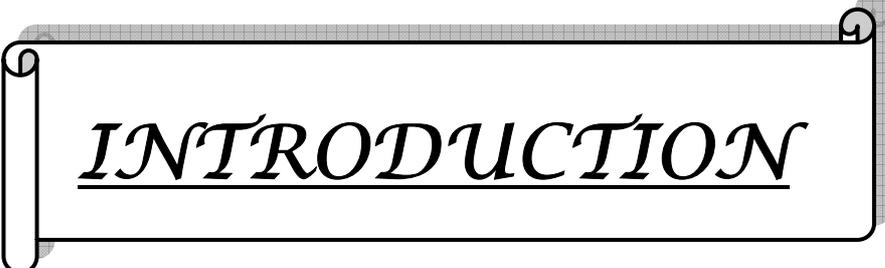
*A nos maîtres et tous ceux qui ont contribué un jour à notre
éducation et formation de médecin.*



PLAN

| | |
|---|----|
| INTRODUCTION..... | 1 |
| PATIENTS ET METHODES..... | 4 |
| RESULTATS..... | 6 |
| 1. Observation1 | 8 |
| 2. Observation2 | 12 |
| 3. Observation3 | 16 |
| 4. Observation4 | 20 |
| 5_ Observation5..... | 26 |
| 6- Observation6..... | 30 |
| 7-Observation7..... | 35 |
| DISCUSSION..... | 39 |
| I_ Epidémiologie..... | 40 |
| II_ Rappel anatomique et histo-embryologique | 42 |
| III-Rappel anatomopathologique..... | 46 |
| IV _Physiopathologie..... | 48 |
| V-Diagnostic positif :..... | 49 |
| 1- Type de description : adénome pléomorphe du palais dur.. | 49 |
| 1-1 Interrogatoire..... | 49 |
| 1-2 Examen clinique..... | 50 |
| 1-3 Bilan..... | 51 |
| 2- Formes cliniques: | 59 |
| 1-2 Selon la localisation..... | 59 |
| a- Palais mou..... | 59 |
| b- Lèvre supérieure..... | 59 |

| | |
|-------------------------------------|----|
| c- Fosse nasale..... | 60 |
| d- Paupière inférieure..... | 61 |
| 2-2 Selon le type histologique..... | 62 |
| VI_ Diagnostic différentiel..... | 65 |
| VII_ Prise en charge: | 67 |
| 1. Traitement: | 67 |
| 1-1 But..... | 67 |
| 1-2 Moyens et indications..... | 67 |
| 2- Suivi et évolution..... | 70 |
| 3-Pronostic..... | 73 |
| CONCLUSION..... | 75 |
| ANNEXES..... | 77 |
| RESUMES..... | 81 |
| BIBLIOGRAPHIE..... | 85 |



INTRODUCTION

L'adénome pléomorphe est une tumeur bénigne, dite mixte par BROCA en 1866 pour souligner son aspect hétérogène composé de plusieurs éléments tissulaires à la fois de nature épithéliale et myoépithéliale. Ces éléments sont soit étroitement intriqués pour former des amas aux limites imprécises, soit disjoints, éparpillés au sein d'un stroma mésenchymateux variable : myxoïde, hyalin, chondroïde, ou ostéoïde [1,2].

Il affecte en premier les glandes salivaires principales (dans 80% la glande parotide et dans 8% la glande sous maxillaire) [2-4]. Elle intéresse de manière moins fréquente les glandes salivaires accessoires où elle n'excède pas 6% des cas [2-4]. L'adénome pléomorphe est exceptionnel au niveau des glandes séro-muqueuses de la cavité nasale, du pharynx, du larynx et de la trachée, ou des glandes lacrymales.

L'adénome pléomorphe est dit de localisation atypique de la face, quand il prend naissance au niveau d'autre site que les glandes salivaires principales. Ces sites peuvent être : la cavité buccale, les fosses nasales, la peau ou la paupière... Ces localisations sont rarement touchées par cette tumeur [5].

La présence de glandes salivaires accessoires éparpillées dans différents sites de l'arbre aérodigestif supérieur, est l'une des théories qui explique la découverte de cette tumeur dans ces localisations dites « atypiques ». Au niveau de ces sites, l'adénome pléomorphe constitue le type de tumeur bénigne le fréquemment rencontré.

Cette tumeur présente un large spectre de formes histologiques observées. Ceci s'explique par la proportion variée d'expression des éléments épithéliaux et mésenchymateux

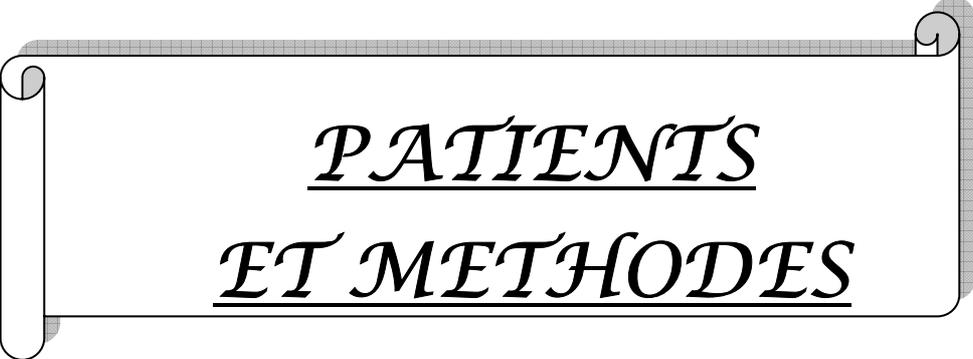
de cette tumeur. Cette variabilité histologique de l'adénome pléomorphe, pourrait être source de difficulté diagnostique avec certaines tumeurs malignes [4,6].

L'adénome pléomorphe en dehors des glandes salivaires principales a un potentiel de récurrence qui varie entre 2,4 et 10 % [7-9], et de transformation maligne non négligeable dans 6.8% des cas [9-11]. Ces pourcentages restent supérieurs par rapport à la même tumeur survenant au niveau des glandes salivaires principales [12].

Le site le plus touché est représenté par le palais dur et mou où se concentre la grande partie de ces glandes, suivi du reste de la cavité buccale et des fosses nasales [13].

Notre travail portera sur l'analyse de cette tumeur dans des localisations dites atypiques où elle survient de manière inhabituelle, c'est-à-dire en dehors des glandes salivaires principales.

On s'intéressera à la symptomatologie fonctionnelle, à l'aspect clinique, para-clinique et anatomopathologique que donne l'adénome pléomorphe au niveau de ces sites, ainsi que le principe de prise en charge et les modalités de surveillance des patients.



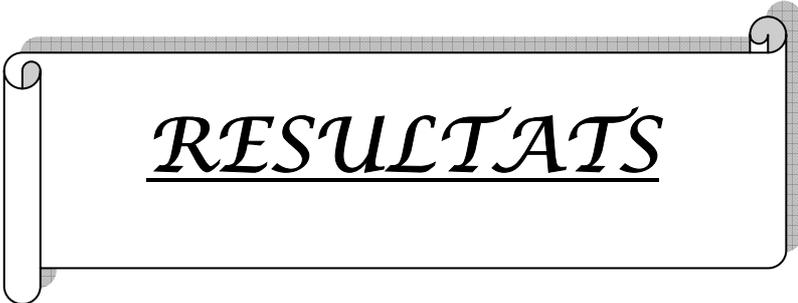
PATIENS
ET METHODES

Notre travail est une étude rétrospective de 7 cas d'adénome pléomorphe de localisation atypique, 4 d'entre eux prennent origine au niveau de la cavité buccale : 3 cas d'adénome pléomorphe localisé au palais dur et 1 cas au niveau du palais mou; l'adénome pléomorphe de la fosse nasale est rapporté chez un patient, ainsi qu'au niveau de la lèvre supérieure. Un patient est porteur de la tumeur au niveau de sa paupière inférieure.

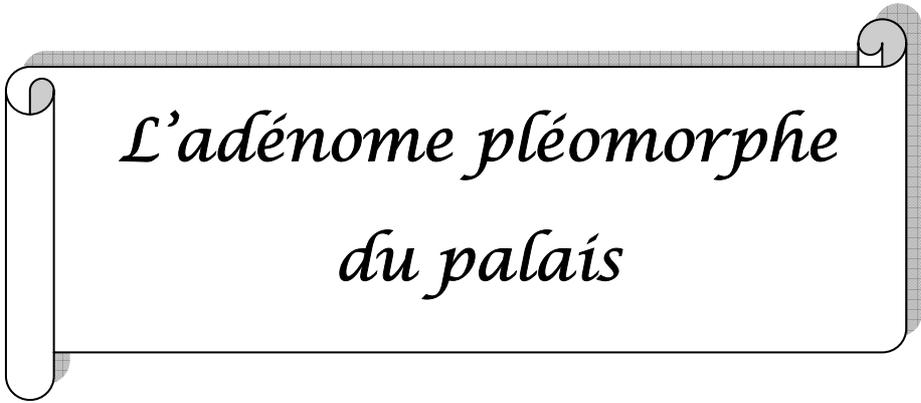
Ces cas sont colligés au service d'ORL et chirurgie cervico-faciale de CHU Mohammed VI de Marrakech pendant une durée de 7 ans entre décembre 2003 et décembre 2010.

Notre travail a reposé sur l'étude des dossiers et la convocation des malades, après 1 mois du geste opératoire, 3 mois, 6 mois et puis annuellement.

L'étude des dossiers a été faite à l'aide d'une fiche d'exploitation (annexe n°1).



RESULTATS



*L'adénome pléomorphe
du palais*

1. Observation 1

Il s'agissait de la patiente K.B, âgée de 22 ans. Elle était sans antécédents pathologiques notables. La patiente ne portait pas de prothèse dentaire.

La patiente présentait depuis 5 ans une tuméfaction palatine qui augmentait progressivement de volume. Cette masse était indolore mais gênant la mastication sans douleur dentaire associée (Figure 1).

L'examen clinique a trouvé une masse arrondie régulière et lisse. La muqueuse buccale qui couvrait la tuméfaction a été intacte et sans ulcération. La masse était ferme à la palpation, indolore et non mobile, mesurant 2cm de longueur sur 1cm de largeur, en regard des dents D15, D16 et D17. Par ailleurs, l'examen a noté un mauvais état dentaire. On n'a pas noté de processus tumoral aux dépens des autres glandes salivaires notamment les principales. La rhinoscopie antérieure et l'examen des aires ganglionnaires n'ont pas montré d'anomalie.



Figure 1: masse arrondie de la partie postéro-droite du palais dur.

La tomodensitométrie faciale a montré un épaissement tissulaire des parties molles palatines droites mesurant 14×20 mm, se rehaussant discrètement après injection du produit de contraste. La lésion est responsable d'un scalloping du palais osseux à son contact, sans rupture de corticale visible (Figure 2).



Figure 2: TDM en coupe frontale qui montre un épaissement tissulaire des parties molles palatines droites.

La patiente est opérée, sans biopsie préalable. Le geste a consisté en une exérèse complète de la masse par voie endobuccale sous anesthésie générale et intubation naso-trachéale (Figure 3).

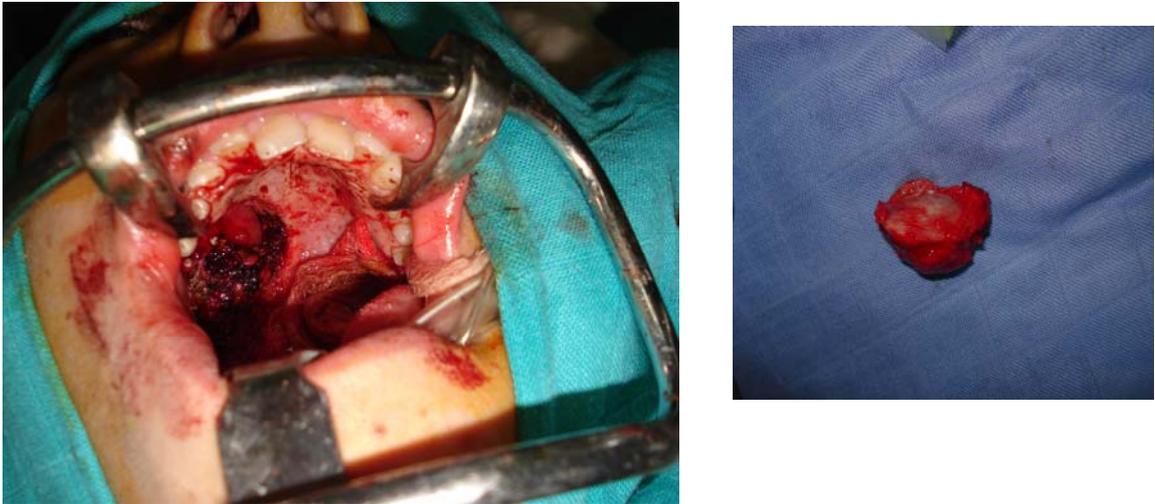


Figure 3 : photo per-opératoire de l'exérèse de la masse palatine ainsi que l'aspect macroscopique de la tumeur.

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a montré une prolifération tumorale à double composante épithéliale et myoépithéliale, le tissu interstitiel est myxoïde, les limites d'exérèse sont saines (Figure 4).

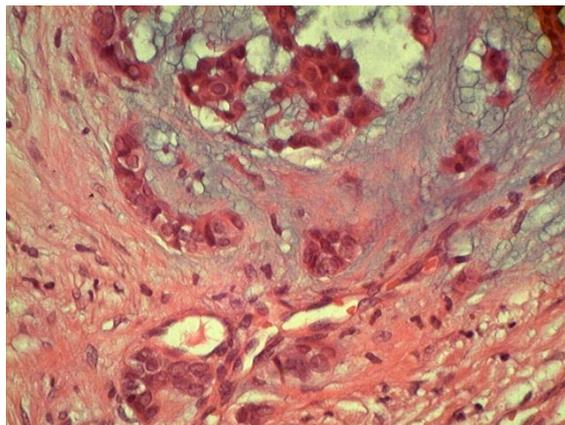


Figure 4 : aspect tumoral à double composition épithéliale et mésenchymateuse, avec un stroma myxoïde (Grossissement X 400, coloration Hématéine Eosine « HE »).

Les suites opératoires étaient simples. Il n'ya pas eu de récurrence tumorale après un suivi de 3 ans (Figure 5).



Figure 5: aspect final en endobuccal après restitution de la muqueuse 3 mois après le geste opératoire.

2. Observation 2

Il s'agissait de la patiente B.N âgée de 65 ans. Elle était immunocompétente, sans antécédents personnels ou familiaux de néoplasie. La patiente mettait une prothèse dentaire amovible partielle depuis 6 ans.

La patiente était en bon état général, se plaignait depuis 1 an, d'une masse intéressant la partie droite du palais dur. Cette tuméfaction augmentait progressivement de volume et entraînait une gêne à la déglutition, sans douleur ni saignement ou autres signes associés. La patiente ne rapportait pas de perte pondérale ni un contexte de fièvre.

L'examen clinique a trouvé une masse nodulaire, qui siégeait au niveau de la partie postéro-droite du palais dur, recouverte de muqueuse d'aspect normal, ferme et indolore à la palpation, mesurant 2cm de diamètre (Figure 6). La patiente gardait quelques dents restantes au niveau des 2 maxillaires. L'examen de la cavité buccale n'a pas trouvé d'autres anomalies. On n'a pas noté de masse tumorale aux dépens des autres glandes salivaires notamment les principales. La rhinocavoscopie n'a pas montré de lésions associées.



Figure 6: image d'une tuméfaction postéro-droite du palais dur.

La tomodensitométrie de la face a objectivé une lésion hyperdense de 2cm du palais dur se rehaussant de manière discrète en périphérie après injection de produit de contraste. Il n'y a pas de lyse osseuse en regard, ni d'adénomégalies (Figure 7).



Figure 7: coupe frontale de TDM faciale montrant une masse palatine, avec discret rehaussement périphérique à l'injection du produit de contraste.

La patiente a eu une énucléation du nodule à travers une incision de la muqueuse palatine sous anesthésie générale et intubation naso-trachéale (Figure 8).

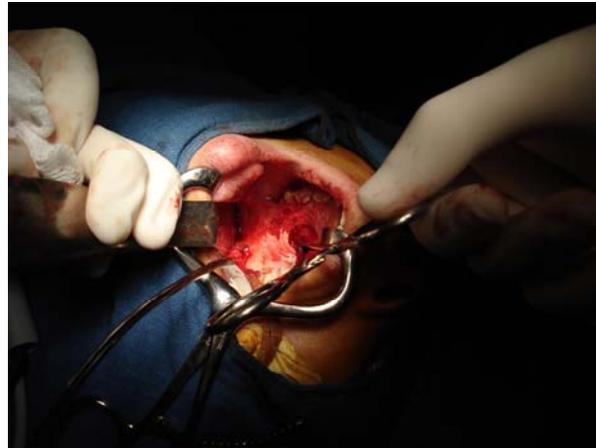


Figure 8: image per-opératoire d'une énucléation d'adénome pléomorphe du palais dur.

L'examen anatomopathologique du nodule, a trouvé une prolifération tumorale du chorion, à double composante épithéliale et conjonctive. La première composante réalise des massifs et des amas ou des travées faits de cellules à noyau arrondi ou ovalaire sans mitoses avec un cytoplasme assez abondant. Le tissu interstitiel est fibreux hyalinisé par endroit avec des foyers d'allures chondroïdes parfois calcifiés. Cette prolifération tumorale est bien limitée en périphérie avec un revêtement malpighien peu acanthosique d'architecture régulière sans atypies ni mitoses (Figure 9).

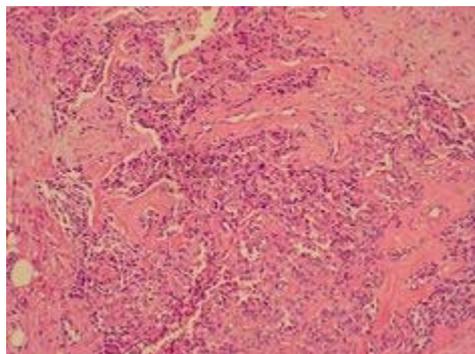


Figure 9: aspect anatomopathologique de prolifération tumorale épithéliale faite de travées et de massifs, de cellules à noyaux dépourvus d'atypie (Grossissement X 10, coloration HE).

Les suites opératoires ont été simples. Le suivi n'a pas objectivé de récurrence locale après un recul de 30 mois (Figure 10).

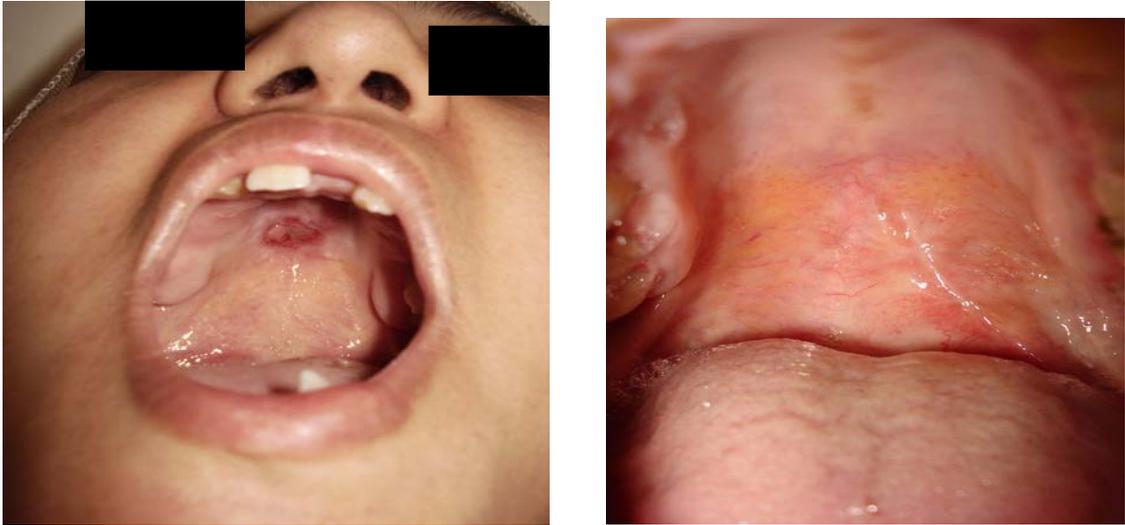


Figure 10: aspect endobuccal 3 mois après la chirurgie, puis reconstruction ad-integrum du palais dur 2 ans après.

3. Observation 3

Il s'agissait du patient M.A, âgé de 44 ans, tabagique chronique à raison de 5 paquets-année. Le patient a été sans antécédents pathologiques notables.

Il s'est présenté pour une tuméfaction palatine qui occupait l'hémi-palais dur gauche et évoluait depuis 9 mois. Le patient était symptomatique. Il présentait une gêne mécanique à la déglutition sans sensation douloureuse.

L'examen endobuccal a trouvé une masse de l'hémi-palais dur gauche mesurant 5cm de grand axe, recouverte de muqueuse d'aspect normal, non ulcérée ni inflammatoire. La masse était de consistance ferme, immobile et indolore. On n'a pas noté de processus tumoral aux dépens des autres glandes salivaires notamment les principales. L'examen exo buccal a été sans particularité. Il n'existait pas de masse ou d'adénomégalie sur les chaînes cervicales. La rhinocavoscopie n'a pas montré de lésions. Le reste de l'examen somatique était sans anomalie notable (Figure 11).



Figure 11: tumeur de l'hémi-palais dur gauche chez un homme de 44 ans.

L'étude radiologique du massif facial par une TDM faciale trouve une lésion hyperdense de 5 cm occupant l'hémi palais dur gauche avec soufflure de l'os maxillaire, se rehaussant discrètement en périphérie après injection de produit de contraste (Figure 12).

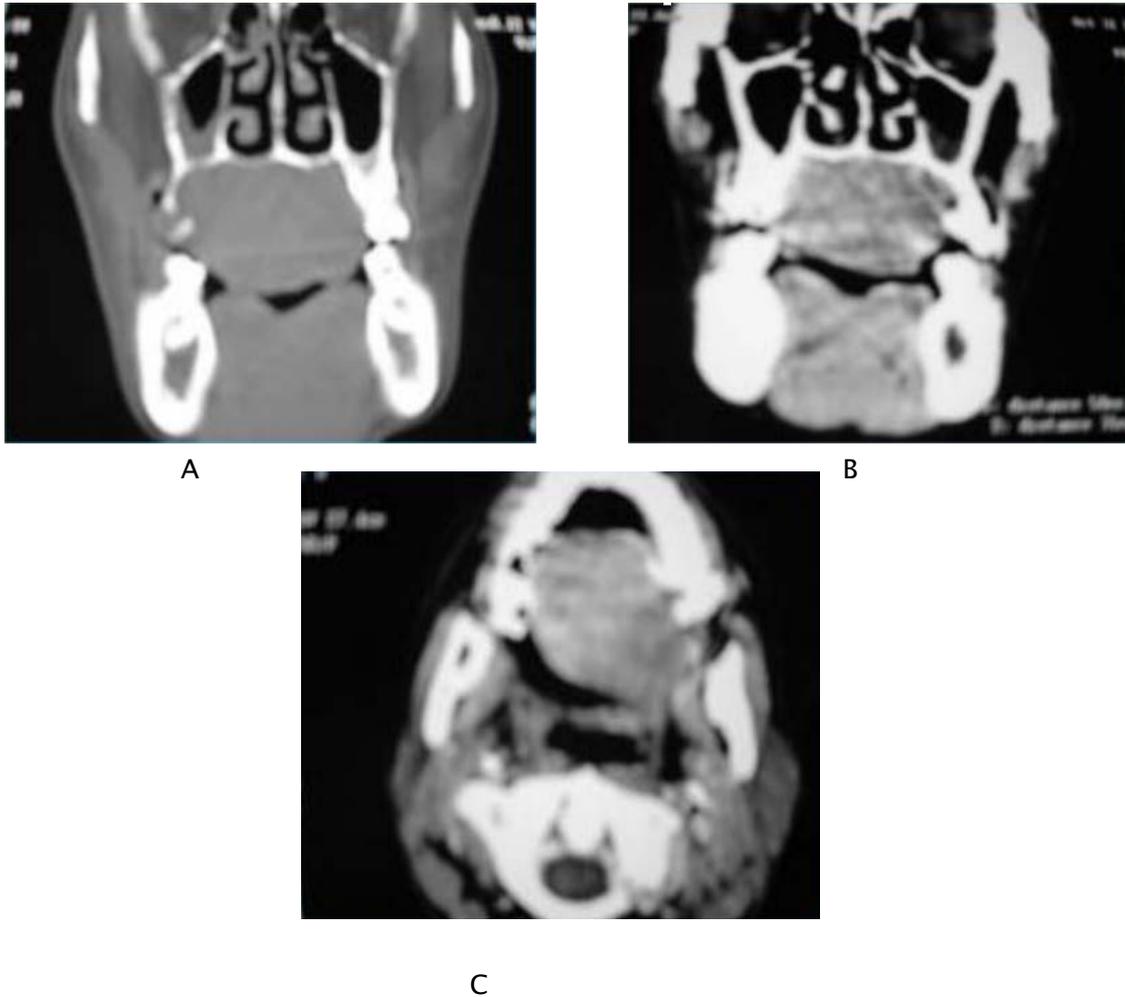


Figure 12: aspect tomodensitométrique d'un adénome pléomorphe du palais dur.

A : image TDM en coupe coronale de l'adénome pléomorphe du palais dur.

B : image TDM en coupe coronale après injection de produit de contraste.

C : image TDM en coupe axiale après injection de produit de contraste.

Le patient a eu une biopsie de la masse. L'étude anatomopatologique a trouvé l'aspect d'un adénome pléomorphe (Figure 13).

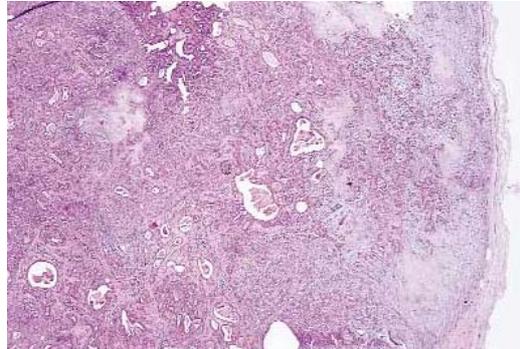


Figure 13: prolifération tumorale faite de contingent épithéliale et chondro-myxoïde. La tumeur est cernée par une capsule d'épaisseur irrégulière (Grossissement X 40, coloration HE).

L'excision chirurgicale de la masse était complète. La tumeur était implantée au niveau de l'orifice palatin postérieur gauche ce qui a nécessité pour son exérèse totale la ligature de l'artère palatine postérieure gauche. La perte de substance muqueuse du palais a été comblée par un pansement gras irritatif (Biogaze®). L'alimentation a été assurée pendant 8 semaines par une sonde nasogastrique. L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé la nature histologique en faveur d'un adénome pléomorphe du palais dur. Les suites postopératoires ont été simples (Figure 14).



Figure 14: image per-opératoire de l'exérèse de l'adénome pléomorphe du palais dur ainsi que l'aspect macroscopique de la masse tumorale.

Le suivi du patient n'a pas noté de récurrence locorégionale après un recul de 5ans (Figure 15).



Figure 15: aspect endobuccal du palais dur 2 ans après l'exérèse tumorale.

4. Observation 4

Il s'agissait de la patiente M.N, âgée de 51 ans, sans antécédents pathologiques notables.

Elle souffrait depuis 1 an d'un trouble de la déglutition et de l'élocution causé par une masse endobuccale ayant siégé sur le palais et qui augmentait progressivement de volume. La patiente n'avait aucun antécédent traumatique ou inflammatoire de cette région.

Elle ne rapportait pas d'autres signes associés notamment pas de perte pondérale, ni signe respiratoire, otologique ou neurologique.

L'examen de la cavité buccale a trouvé une lésion nodulaire du palais mou, qui s'étendait de la jonction entre le palais dur et mou à la luette. Elle était indolore, circonscrite, mobile, avec un diamètre d'environ 45 mm et recouverte d'une muqueuse de couleur et texture normales et bien vascularisée en périphérique. Sa consistance était élastique. Le reste de l'exploration stomatologique était normal, il n'y avait pas de lésion tumorale au niveau du site des glandes salivaires notamment les principales. La rhinocavoscopie était sans particularité et aucune adénopathie n'était palpée sur les chaînes ganglionnaires cervicales (Figure 16).



Figure 16: aspect morphologique d'un adénome pléomorphe du voile du palais.

Le scanner de la face a montré une tumeur tissulaire du voile du palais arrivant jusqu'au palais dur et la loge amygdalienne se rehaussant de manière hétérogène avec le produit de contraste (Figure 17).



A

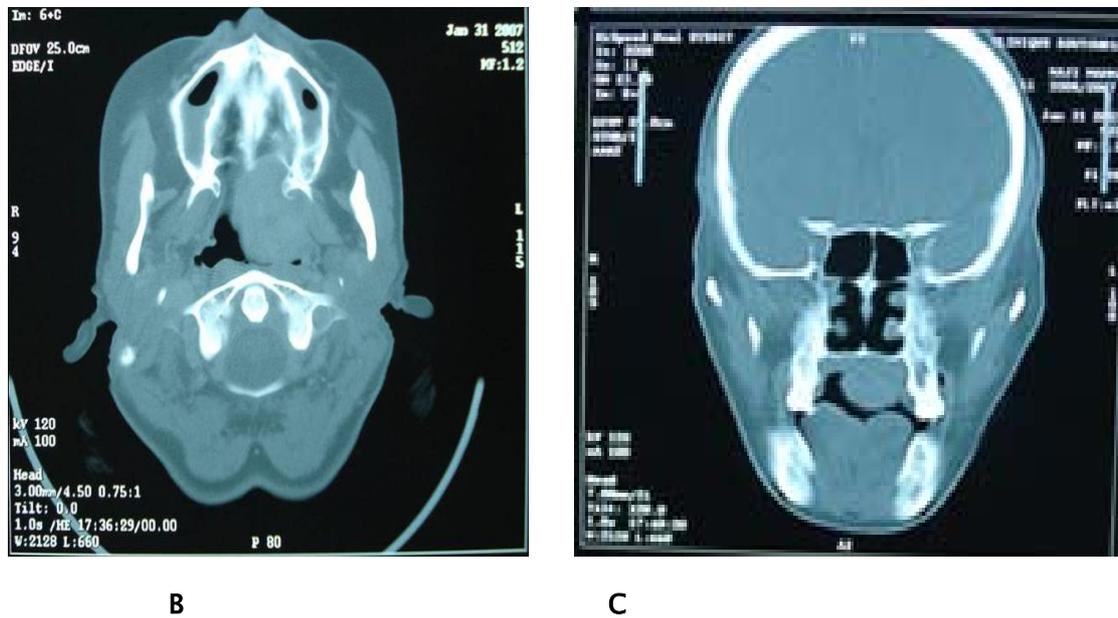


Figure 17: TDM faciale

A : coupe sagittale montrant une tumeur palatine de 45mm sur 42mm, se rehaussant de manière hétérogène avec le produit de contraste.

B : coupe axiale montrant une tumeur du voile du palais arrivant jusqu'au palais dur et la loge amygdalienne.

C : aspect de la tumeur palatine en coupe coronale.

La patiente a eu une résection complète de la masse palatine sous intubation naso-trachéale et anesthésie générale. Le défaut palatin est traité par suture de la muqueuse sans reconstruction osseuse (Figure 18).

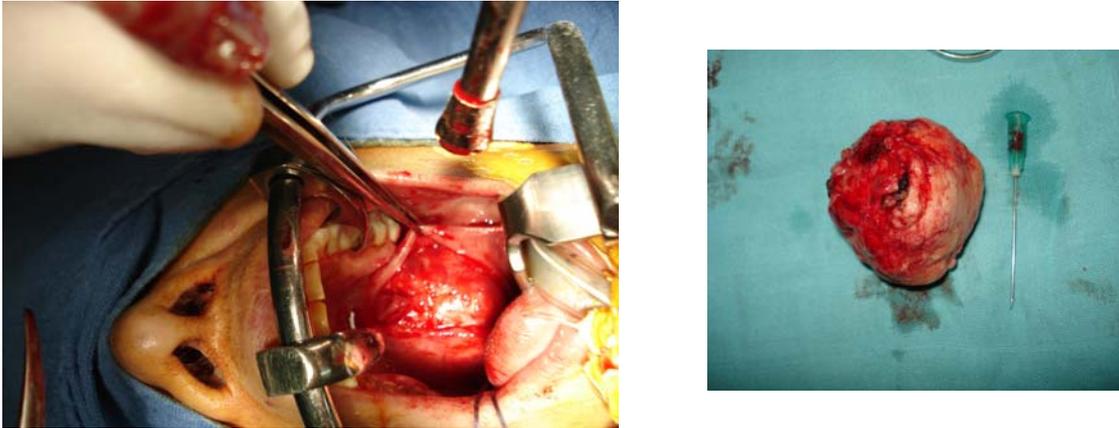


Figure 18: vue per-opératoire d'une chirurgie d'adénome pléomorphe du voile du palais avec l'aspect macroscopique de la tumeur.

L'examen histopathologique de la pièce opératoire a révélé l'aspect d'un adénome pléomorphe : tumeur mixte au sein d'un stroma (Figure 19).

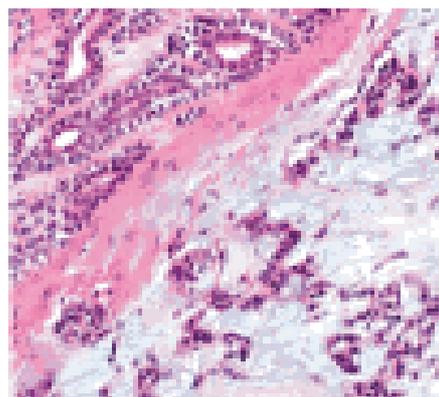
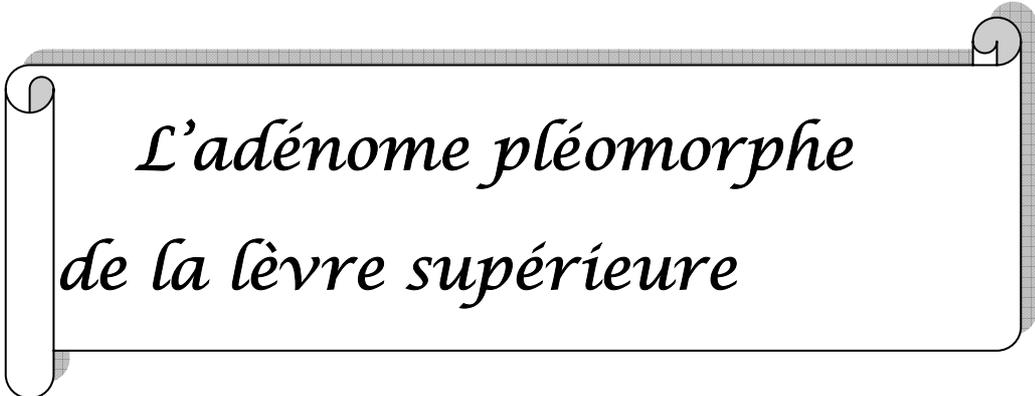


Figure 19: aspect de glandes salivaires (coin supéro-gauche) qui sont sièges de prolifération tumorale bénigne, faite de cellules épithéliales dépourvues d'atypies, se disposant en travées et tubes, au sein d'un stroma myxoïde (Grossissement X 100, coloration HE).

Les suites opératoires étaient simples. La patiente a repris une phonation et une déglutition normale. On n'a pas noté de récurrence 3ans après le geste chirurgical (Figure 20).



Figure 20: aspect endobuccal 3ans après la chirurgie.



*L'adénome pléomorphe
de la lèvre supérieure*

5. Observation 5

Il s'agissait de la patiente A.B.H, âgée de 60 ans. L'interrogatoire n'a pas révélé d'antécédents pathologiques particuliers.

La patiente s'est présentée pour une tuméfaction qui siégeait sur sa lèvre supérieure apparue il y a 1 an et qui augmentait de manière lentement progressive de volume, responsable d'un préjudice esthétique. La masse était indolore et n'ayant jamais saigné.

À l'examen endobuccal, la masse était circonscrite, mobile, sessile et d'aspect caoutchouteux dans sa consistance, et mesurait 2 cm/1,5 cm de diamètre. La muqueuse était lisse de couleur pourpre recouverte de télangiectasie. La peau au dessus de la tumeur n'a pas été fixée par la tumeur, sans évidence de vascularisation superficielle.

La palpation ne réveillait pas de douleur et ne provoquait pas de saignement. Pas d'autres anomalies n'étaient détectées à l'examen de tête et du cou ; il n'y avait pas de lésion tumorale au niveau des glandes salivaires principales. Le reste de l'examen clinique était sans particularité (Figure 21).



Figure 21: aspect endobuccal de l'adénome pléomorphe de la lèvre supérieure.

On n'a pas fait d'exploration radiologique dans le cadre du bilan de cette lésion. On a réalisé une biopsie de la masse. L'étude anatomopathologique des fragments biopsiques était en faveur d'un adénome pléomorphe.

La tumeur a été complètement enlevée à travers une incision de la muqueuse labiale. Pendant la procédure chirurgicale, La lésion était excisée sans difficulté avec respect d'une marge cliniquement normale. La masse était entièrement encapsulée.

L'analyse histologique de la pièce opératoire a objectivé l'aspect d'un adénome pléomorphe des glandes salivaires accessoires de la lèvre, d'exérèse complète et sans signes de malignité (Figure 22).

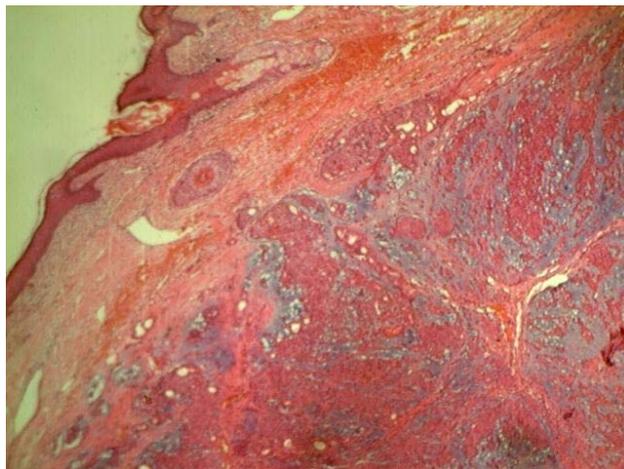
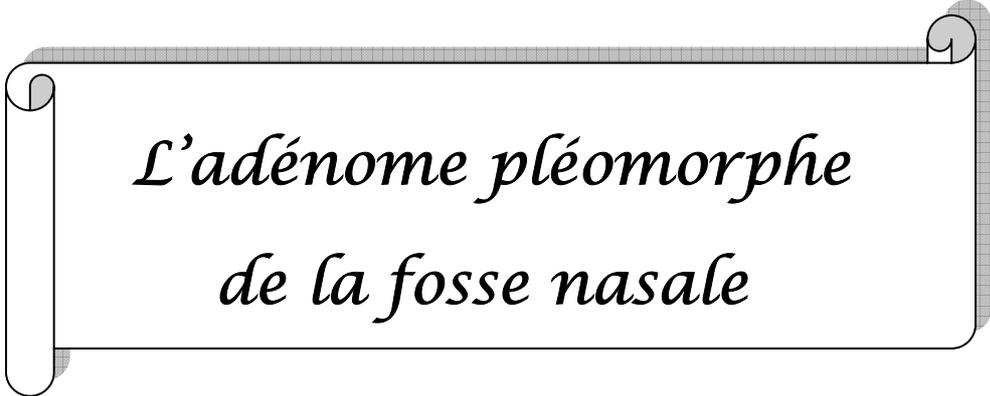


Figure 22: aspect du derme profond siègeant d'une prolifération épithéliale non encapsulée dans un stroma myxoïde (Grossissement X 40, coloration HE).

Le suivi durant 12 mois ne révélait pas de récurrence tumorale (Figure 23).



Figure 23: aspect endobuccal de la muqueuse labiale 1an après exérèse d'un adénome pléomorphe de la lèvre supérieure.



*L'adénome pléomorphe
de la fosse nasale*

6. Observation 6

Il s'agissait d'un patient de 64 ans, sans antécédents pathologiques notables.

Le patient était en bon état général et se plaignait depuis 1an d'un syndrome rhinologique gauche constitué d'une obstruction nasale, d'un prurit, d'épistaxis intermittentes, sans anosmie, associé à des larmoiements chroniques gauches sans fièvre ni altération de l'état général.

L'examen clinique a montré une tuméfaction endonasale gauche blanc rougeâtre de la paroi médiale de la fosse nasale obstruant l'orifice narinaire. Elle était dure, non douloureuse, sans saignement au contact (Figure 24).



Figure 24: Lésion bourgeonnante de la fosse nasale gauche obstruant le vestibule narinaire gauche.

Une tomodensitométrie faciale montrait une lésion de la fosse nasale gauche de 2 cm engainant le septum, obstruant le vestibule narinaire et arrivant au contact du cornet inférieur, sans lyse osseuse. La lésion était rehaussée de façon hétérogène après injection de produit de contraste (Figure 25 et 26).

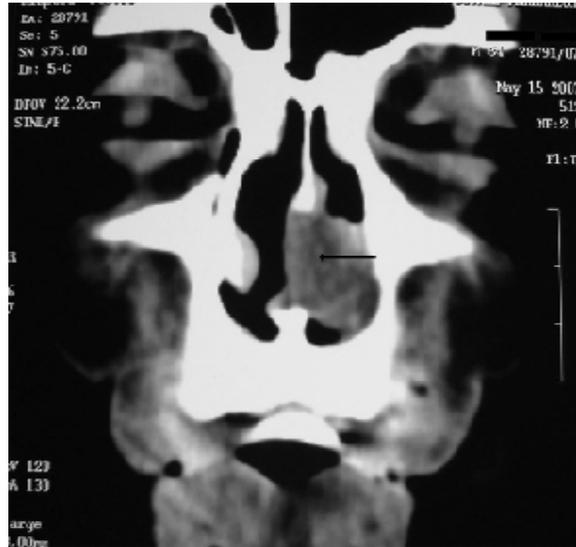


Figure 25: TDM faciale en coupe frontale montrant une lésion tissulaire de 2 cm de la fosse nasale gauche.

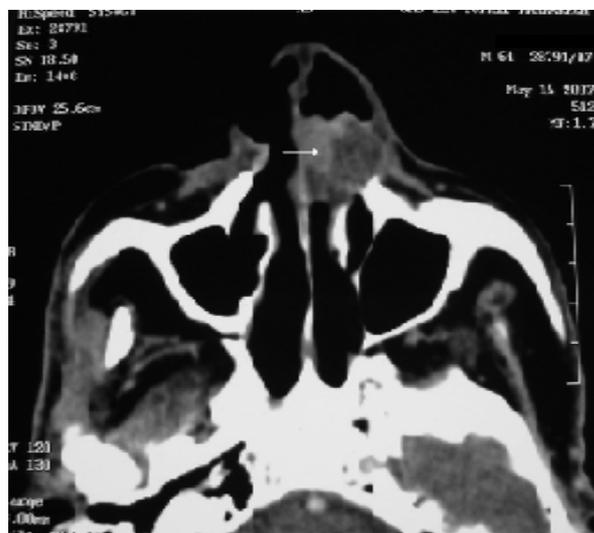


Figure 26: TDM faciale en coupe transversale montrant une lésion tissulaire du septum nasal étendue au vestibule nasal gauche. La tumeur est rehaussée de manière hétérogène avec le produit de contraste

La biopsie mettait en évidence un processus tumoral non encapsulé avec un stroma abondant, au sein duquel se trouvaient des cellules isolées et disposées en cordons (Figure 27).

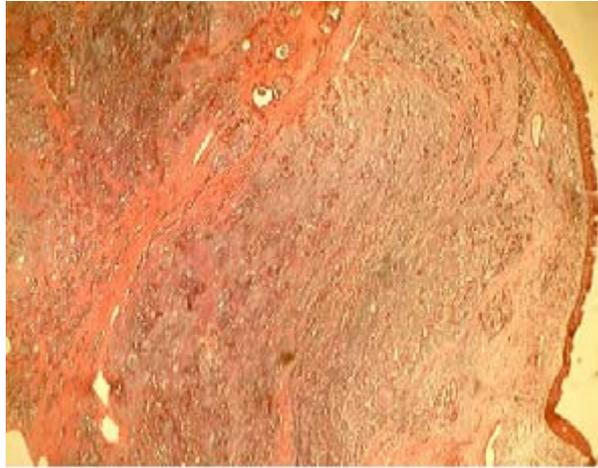


Figure 27: Aspect de muqueuse de type respiratoire dont le chorion est le siège d'une prolifération polypoïde épithéliale bénigne, faite de travées, cordons et petits massifs (Grossissement X 40, coloration HE).

L'immunohistochimie était positive aux anticorps anti-cytokératine, anti-actine muscle lisse. Certaines cellules fixaient l'anticorps PS100 (Figure 28). Le diagnostic d'adénome pléomorphe de la cloison nasale a été alors retenu. Une exérèse monobloc complète a été réalisée par voie endonasale. L'examen anatomopathologique définitif a confirmé le diagnostic.

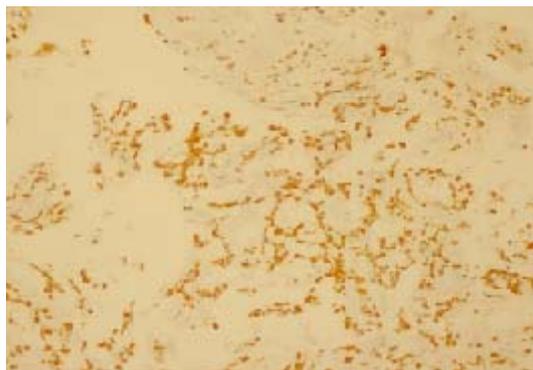
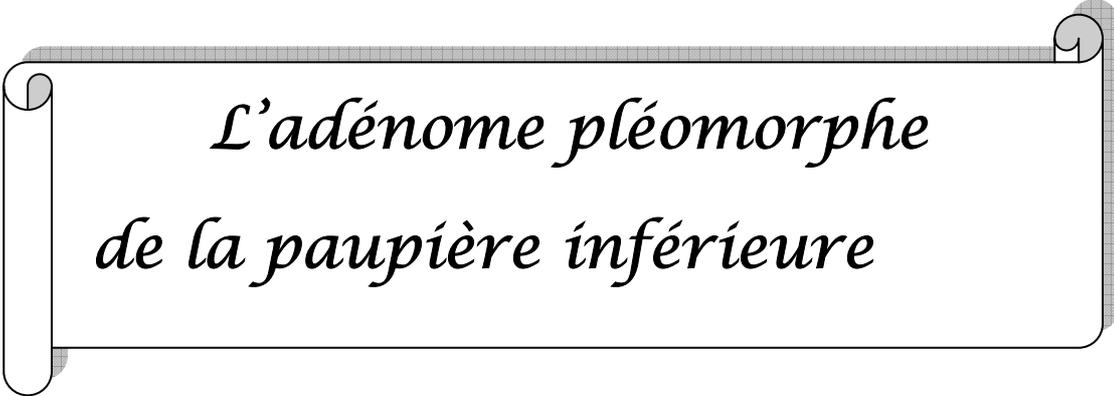


Figure 28: Immunohistochimie : fixation cellulaire d'anticorps anticytokératine.

Les suites opératoires ont été simples. Il n'y avait pas de récurrence après un suivi de 36 mois (Figure 29).



Figure 29: absence de récurrence local 36 mois après le geste opératoire.



*L'adénome pléomorphe
de la paupière inférieure*

7. Observation 7

Il s'agissait du patient A.M, âgé de 50ans, sans antécédents pathologiques notables.

Le patient présentait depuis 3ans une masse de la paupière inférieure droite augmentant progressivement de volume. La masse est devenue depuis quelques mois gênante sur le plan esthétique. Il n'y avait pas de signe oculaire associé à type de larmoiement ou anomalie de l'oculomotricité.

L'examen clinique a trouvée une tuméfaction localisée au niveau de la partie temporale de la paupière inférieure droite, mesurant 2cm de grand axe, impliquant le bord libre de la paupière. La masse était lobulée, indolore, n'adhérait pas à la peau ni au tissu sous jacent, elle n'était pas suintante ou inflammatoire. Par ailleurs il existait un arc sénile dans les deux yeux. Le patient était en bon état général. L'examen général ne trouvait pas de nodule au niveau de la chaîne ganglionnaire cervicale ni en pré-auriculaire (Figure 30).



Figure 30: aspect de l'adénome pléomorphe de la paupière inférieure.

Le patient a eu une biopsie de la masse qui a révélé un aspect anatomopathologique en faveur d'un adénome pléomorphe. On n'a pas procédé à des explorations radiologiques.

La masse a été enlevée en totalité à travers une incision de la peau. La reconstruction avait pour but d'éviter de déformer le bord libre et limiter la rançon cicatricielle par une fermeture directe sans recours au recouvrement par lambeau local.

L'examen histologique de la pièce opératoire a confirmé le résultat retrouvé sur la biopsie, avec des limites d'exérèse saines.

Les suites opératoires étaient simples. On n'a pas noté de complications ultérieures ni de récurrence locorégionale après un recul de 4ans (Figure 31).



Figure31: aspect clinique de la paupière après un recul de 4 ans en post opératoire.

Tableau résumant les 7 observations :

| Patients | | Cas 1 | Cas 2 | Cas 3 | Cas 4 | Cas 5 | Cas 6 | Cas 7 |
|-----------|-------------|---|---|--|---|-------------------------------|--|----------------------------------|
| Sexe | | M | F | F | F | F | M | M |
| Age (ans) | | 44 | 22 | 65 | 51 | 60 | 50 | 40 |
| Clinique | SF | Gêne à la déglutition | Gêne à la déglutition | Gêne à la déglutition | Gêne à la déglutition et à l'élocution | Gêne esthétique | Obstruction nasale gauche | Gêne esthétique |
| | SP | Tumeur du palais dur sous une muqueuse d'aspect normal. | Tumeur du palais dur | Tumeur du palais dur | Tumeur du voile du palais | Tumeur de la lèvre supérieure | Tumeur de la cloison nasale | Tumeur de la paupière inférieure |
| Bilan | Biopsie | Adénome pléomorphe | non | non | non | Adénome pléomorphe | Adénome pléomorphe | Adénome pléomorphe |
| | TDM Faciale | lésion hyperdense de 6 cm occupant l'hémi palais dur gauche avec soufflure de l'os maxillaire, se rehaussant discrètement en périphérie après injection de produit de | épaississement tissulaire des parties molles palatines droites, se rehaussant discrètement après injection du produit de contraste, responsable d'un scalloping du palais osseux à son contact, | lésion hyperdense de 2cm du palais dur se rehaussant de manière discrète en périphérie après injection de produit de contraste | Tumeur tissulaire du voile du palais arrivant jusqu'à palais dur et la loge amygdalienne se rehaussant de manière hétérogène avec le produit de contraste | non | Tumeur tissulaire de la fosse nasale gauche occupant le vestibule narinaire se rehaussant de manière hétérogène avec le produit de contraste | non |

| | | | | | | | | |
|-------------------|-----------------------|---|--|--|---|--------------------------------------|---|--|
| | | contraste | sans rupture de corticale visible | | | | | |
| CAT | | Chirurgie | Chirurgie | Chirurgie | Chirurgie | chirurgie | Chirurgie | Chirurgie |
| Histologie | | Adénome pléomorphe | Adénome pléomorphe | Adénome pléomorphe | Adénome pléomorphe | Adénome pléomorphe | Adénome pléomorphe | Adénome pléomorphe |
| Suites | immédiate | Simple Sonde Naso- gastrique pendant 5jours | Simple Sonde Naso- gastrique pendant 5jours | Simple Sonde Naso- gastrique pendant 5jours | Simple Sonde Naso- gastrique pendant 5jours | simple | Simple Déméchage après 48h | simple |
| | Long terme | Absence de récidive après 5ans | Absence de récidive après 3ans | Absence de récidive après 30mois | Absence de récidive après 3ans | Absence de récidive après 1 an | Absence de récidive après 36mois | Absence de récidive après 4ans de suivi |



DISCUSSION

I – EPIDEMIOLOGIE :

Les tumeurs des glandes salivaires sont des tumeurs très variées et rares. Elles représentent 3 % de toutes les tumeurs du corps et 6 % de celles de la tête et du cou [14,15]. Ces tumeurs restent peu connues et posent des difficultés de diagnostic histologique. Les glandes salivaires accessoires sont touchées dans moins de 23% de toutes les tumeurs salivaires [16,17].

L'adénome pléomorphe est une tumeur du tissu glandulaire salivaire. Elle fut appelée tumeur mixte par BROCA en 1866 pour souligner l'aspect polymorphe ou pléomorphe pris par les éléments épithéliaux noyés dans une matrice mucoïde, myxoïde ou chondroïde, osseuse ou cartilagineuse [1].

L'adénome pléomorphe est le plus fréquent des tumeurs d'origine salivaire (53%) [18,19]. Il est deux fois plus fréquent dans les glandes salivaires principales, à raison de 65% au niveau de la parotide. L'adénome pléomorphe est le néoplasme le plus commun des glandes salivaires mineures [4,20], mais comparé avec les tumeurs des glandes salivaires principales, une proportion plus grande de tumeurs de glandes salivaires accessoires est maligne.

Ce type histologique représente 21–70% de toutes les tumeurs qui surviennent aux dépens des glandes salivaires accessoires, qu'elles soient bénignes ou malignes. Il représente 70 à 100% des seules tumeurs bénignes dans cette localisation [21–24]. Ce pourcentage avoisine 41,2 % des tumeurs bénignes dans l'étude de Frable WJ et al. sur 73 cas de tumeurs des glandes salivaires accessoires publiée en 1970 [25]. Boko E et al. ont rapporté le même constat dans leur étude publiée en 2004 [26].

Le palais constitue un site de prédilection de l'apparition de l'adénome pléomorphe dans 60% des cas [27]. Les autres sites sont représentés par la lèvre dans 15% des cas [28], la joue dans 12%, la langue et le plancher buccal dans 5% chacun [29], la muqueuse buccale l'oropharynx et les sinus para nasaux avec une moindre fréquence [30,31]. La localisation de cette tumeur aux fosses nasales est rare [7]. A titre exceptionnel, elle peut se développer aussi sur une ectopie de tissu salivaire dans la région latérale du cou, dans le squelette facial, voire dans un ganglion lymphatique. Cette tumeur peut être rencontrée dans d'autres localisations, tel sa survenue au niveau du sein, des glandes lacrymales et de l'arbre trachéo-bronchique [4,6].

Dans ces localisations, L'adénome pléomorphe survient sur une large tranche d'âge, la présentation entre la quatrième et la sixième décennie de vie est la plus commune avec un maximum de fréquence à 50 ans [27]. Cette tumeur est plus fréquente chez la femme (sexe ratio 1.4/1) [30]. Elle se voit rarement chez les personnes âgées et exceptionnellement chez les enfants. Elle apparaît dans 62.5% à la première décennie de vie [32-34].

L'adénome pléomorphe est en général unique, mais un développement secondaire métachrone ou synchrone de tumeur mixte au sein d'une autre glande salivaire peut se voir. En neuf fois sur dix, la lésion tumorale est superficielle [35].

Il existe des associations possibles avec d'autres tumeurs d'origine salivaire tel le carcinome muco-épidermoïde, l'adénocarcinome à cellules acineuse, le carcinome adénoïde kystique, mais l'association la plus fréquente est la Tumeur de Whartin (cystadénolymphome) [28].

II_ RAPPEL ANATOMIQUE, HISTO-EMBRYOLOGIQUE :

Les glandes salivaires sont réparties en deux groupes : les glandes salivaires principales et les glandes salivaires accessoires.

Les glandes salivaires principales incluent la glande parotide, la glande submandibulaire et la glande sublinguale. Les glandes salivaires accessoires sont ubiquitaires et peuvent siéger partout au sein de la muqueuse des voies aérodigestives supérieures [35].

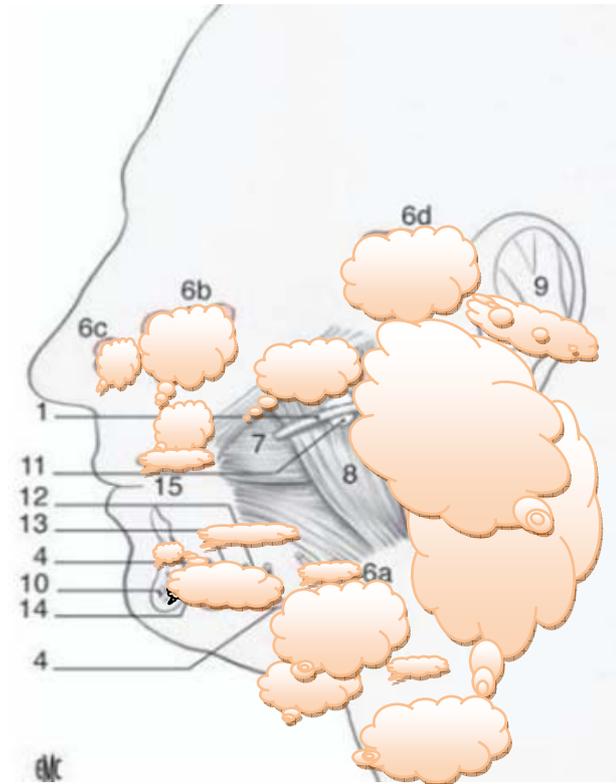
On dénombre, approximativement, 450 à 1000 glandes salivaires accessoires se trouvant au niveau de la cavité buccale, éparpillées entre le palais dur ainsi que son voile, la muqueuse de la joue, la lèvre, la luette, la partie postérieure de la langue, le plancher de la bouche et l'air péritensillaire, ainsi que les fosses nasales et les sinus. Ces glandes se concentrent principalement au niveau du palais dur [35-37] (Figure 32).

Les glandes salivaires accessoires sont très petites, de 1 à 3 mm de diamètre, éparpillées dans le chorion des muqueuses jugales, labiales, linguale, sublinguale, palatine et pharyngée. Elles sont constituées de quelques acini drainés par un canal excréteur court, non ou peu ramifié. Généralement les acini, muqueux et séreux, sont mélangés et entourés de cellules myoépithéliales. Il existe cependant des glandes séreuses pures, situées notamment dans le fond du sillon entourant les papilles circonvallariées de la langue où elles sont appelées glandes de Von Ebner, et des glandes muqueuses pures disséminées au niveau du palais et de la base de la langue, ainsi que d'autres dits mixtes qui sont les glandes labiales et linguales antérieures [38] (Figure 33,34).

Les glandes salivaires accessoires sont d'origine entoblastique, épiblastique ou mixte. Leurs ébauches apparaissent dès la 9ème semaine de gestation. L'histogenèse des glandes est classique : des bourgeons pleins se forment à partir de la couche germinative de l'épithélium buccal; ces bourgeons cellulaires épiblastiques s'enfoncent dans le mésenchyme puis se ramifient. Les cellules glandulaires se différencient puis s'organisent en tubules ou acini. Ces acini sont constitués par une couche de cellules épithéliales entourées d'une couche de cellules myoépithéliales, et les canaux excréteurs sont revêtus d'un épithélium cylindrique soutenu par une couche de cellules myoépithéliales ou basales. Le mésenchyme environnant formera les cloisons conjonctives qui délimitent les lobes et lobules.

Le début de l'activité sécrétoire commence à la 18ème semaine de la vie fœtale [39]

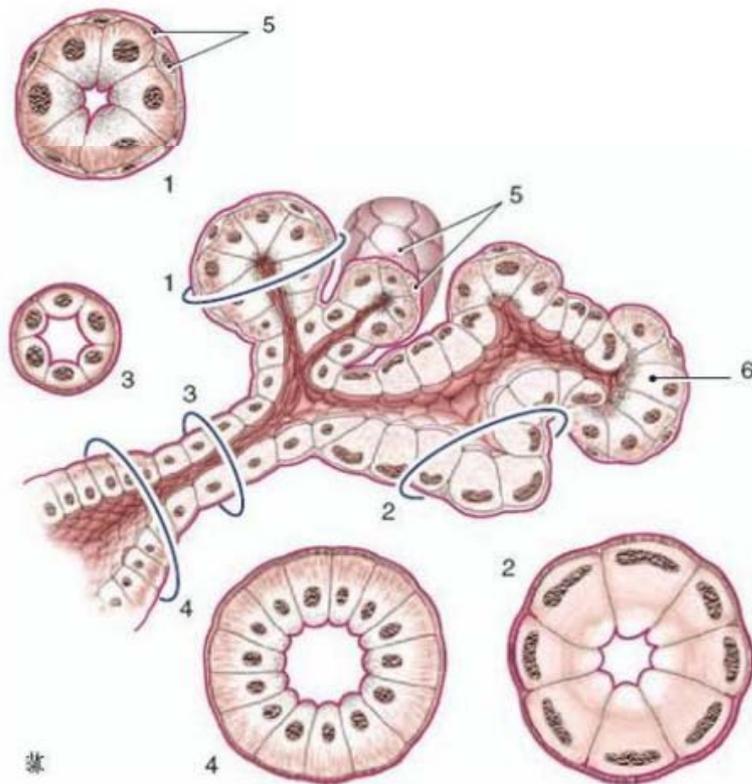
La pathologie tumorale est la plus fréquente des lésions rencontrées au niveau des glandes salivaires accessoires [5].



1. Canal de Sténon
2. Glande parotidienne
3. Glande submandibulaire
4. Canal de Wharton
5. Glande sublinguale
6. Glandes salivaires accessoires
7. Muscle buccinateur
8. Muscle masséter
9. Auricule de l'oreille
10. Mandibule
11. Glandes salivaires accessoires
12. Canal sublingual postérieur
13. Canal sublingual
14. Canal sublingual antérieur
15. Cavité buccale.

Figure 32 : Vue latérale schématique des glandes salivaires et des canaux salivaires du

Côté gauche (d'après Bourgeois et al.,2006).



1. Acinus séreux ; 2. Acinus muqueux ; 3. Canal intercalaire ; 4. Canal strié ; 5. Cellules myoépithéliales ;
6. Croissant séreux

Figure33: Structure d'une glande séro-muqueuse (mixte) (d'après Vidailhet et al., 2008).

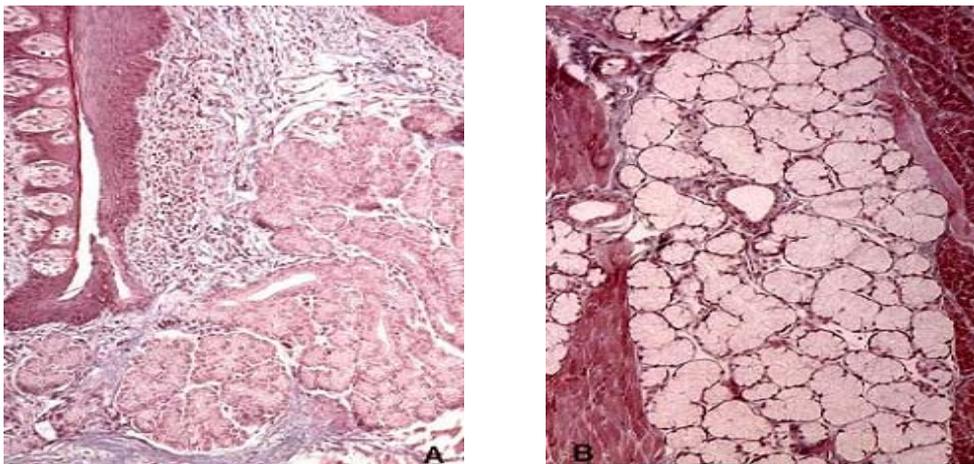


Figure34: Glandes de Von Ebner (A) et palatines (B).

III –RAPPEL ANATOMOPATHOLOGIQUE :

L'adénome pléomorphe constitue une tumeur bénigne décrite comme tumeur mixte de faite de sa double composante épithéliale et mésenchymateuse caractéristique [2-4]. Elle siège le plus souvent dans les glandes principales, essentiellement la parotide, mais atteint également les glandes accessoires [4].

L'étude macroscopique : à la coupe, la tumeur est ronde ou ovoïde, parfois lobulée, bien limitée de couleur blanchâtre, légèrement translucide par endroits. La consistance est tantôt molle, tantôt ferme. Elle est souvent entourée d'une capsule fibreuse plus ou moins continue. Cette dernière est d'épaisseur variable. Cependant, le manque d'encapsulation est plus fréquent pour les adénomes pléomorphes des glandes salivaires accessoires [28,38,40]. A ce niveau la capsule présente fréquemment des brèches où fuse un tissu tumoral le plus souvent de structure myxoïde [38].

L'étude microscopique trouve un aspect en principe caractéristique, permettant un diagnostic aisé. Il s'agit d'une tumeur polymorphe associant structures épithéliales et mésenchymateuses diverses. Les proportions entre ces deux types de tissus sont très variables d'un cas à l'autre, ce qui a suggéré à certains auteurs l'individualisation de deux types : le premier à dominance épithéliale (80% de la surface) ; le deuxième à dominance myxoïde, toutefois cette distinction n'a aucune incidence thérapeutique [38,39].

Les composantes épithéliales et myoépithéliales : Quelle qu'en soit l'abondance, la tumeur est de structure polymorphe, ceci s'expliquant par l'origine embryologique des glandes salivaires avec différenciation progressive de cellules épithéliales et myoépithéliales. Les

structures canales sont fréquentes. Il peut s'agir de tubes plus ou moins larges bordés par une assise interne de cellules cubiques ou cylindriques ; et une assise externe, discontinu, mal visible de cellules fusiformes, de nature myoépithéliale. Rarement quelques cellules muco-sécrétantes caliciformes sont également présentes. La lumière de ces tubes renferme un matériel acidophile fortement PAS positif [4,38]

Les cellules indépendantes myoépithéliales ont une morphologie très variée, le plus souvent fusiforme, elles sont disposées en nappes compactes ou dispersées dans un stroma abondant. Elles prennent rarement un aspect palissadique pseudoschwannien. Ailleurs, leur forme est plasmocytoïde avec un noyau excentré et un cytoplasme acidophile [38].

Le stroma est d'abondance variable d'une tumeur à l'autre. Il est constitué de substances mésenchymateuses diverses secrétées par la composante myoépithéliale de la tumeur. Le composant chondroïde est peu commun des tumeurs des glandes salivaires accessoires [38,40].

Quoique la majorité des tumeurs mixtes soit d'un diagnostic aisé, certaines d'entre elles suscitent des problèmes dans leurs identifications. Les unes, du fait d'une composition épithéliale prédominante, risquent d'être confondues avec un carcinome adénoïde kystique ou un carcinome muco-épidermoïde. Les autres, très riches en cellules myo-épithéliales, ont une composante épithéliale réduite pouvant passer inaperçue. Cette éventualité est particulièrement fréquente dans les adénomes pléomorphes du palais. Devant la prolifération dense de cellules indépendantes fusiformes, le diagnostic d'une tumeur conjonctive peut alors se poser. De même certains aspects palissadiques des noyaux peuvent orienter à tort vers le diagnostic de

schwannome. Dans tous ces cas, la microscopie électronique et surtout l'immunohistochimie sont d'un intérêt non négligeable [28,38].

La microscopie électronique permet d'objectiver à la fois des cellules épithéliales avec leurs desmosomes, leur éventuel pôle sécrétoire et de cellules myoépithéliales, engagées par une basale discontinue épaisse et répliquée, avec des microfilaments intracytoplasmiques, plus inconstamment des zones d'ancrage opaques sur la membrane plasmique et des vacuoles de pinocytose [38].

L'immunohistochimie, de manipulation plus aisée dans les tumeurs à composante myoépithéliale prédominante, permet de détecter quelques structures épithéliales peu apparentes qui s'avèrent cytokératine positive. Sur les cellules myoépithéliales proprement dites, outre la cytokératine parfois positive, on retrouve une positivité variable des cytofilaments pour l'actine et pour la vimentine. Surtout, la protéine S100 et GFA sont souvent très positives dans le cytoplasme de quelques cellules. Toutefois ces réactions immunologiques diverses ne sont pas spécifiques des adénomes pléomorphes [4,28,38].

IV- PHYSIOPATHOLOGIE :

L'étiologie exacte de l'adénome pléomorphe est débattue. Des écrits décrivent parmi les étiologies, des anomalies de clonage chromosomique avec survenu d'aberration impliquant les séquences 8q12 et 12q13-15 [41,42]. Autres suggèrent la théorie de la survenu de cette tumeur à partir de cellules myoépithéliales intercalées [43].

Il n'a pas été démontré un facteur de risque particulier à la survenue de cette tumeur bénigne. Néanmoins, la cause traumatique par dentier responsable de sa survenue au niveau du palais est décrite [44].

Plusieurs hypothèses physiopathologiques sur la localisation de l'adénome pléomorphe au niveau nasal sont annoncées : la persistance d'un reliquat du canal voméronasal de Jacobson pouvant donner une tumeur de nature salivaire à l'âge adulte [45], plus récemment, l'hypothèse de cellules épithéliales issues d'un tissu glandulaire salivaire mature du septum a été évoquée [46] et une relation entre l'adénome pléomorphe des fosses nasales et une infection par l'Epstein-Barr Virus serait possible également [47].

V- DIAGNOSTIC POSITIF :

Dans les localisations atypiques, l'adénome pléomorphe de localisation palatine sera pris comme type de description. A ce niveau, la symptomatologie est dominée par le syndrome tumoral. Cependant la lésion tumorale peut rester asymptomatique, et être découverte fortuitement à l'occasion d'un examen clinique surtout lors d'une visite d'un dentiste pour un autre problème [48,49].

1- Type de description : adénome pléomorphe du palais dur :

1-1. Interrogatoire :

L'interrogatoire est une étape importante. Il permet de rechercher l'âge, le sexe, l'origine, le niveau socio-économique et surtout les facteurs de risque infectieux tel la mauvaise hygiène bucco-dentaire, l'alcool-tabagisme, l'immunodépression [50]. Aussi doit-il noter le port éventuel de prothèse dentaire par le patient [44].

L'interrogatoire renseigne sur les antécédents généraux du patient, notamment chirurgicaux, de néoplasie, de radiothérapie ou de lithiase salivaire. Il recherche les antécédents traumatiques, inflammatoires ou d'interventions chirurgicales de la région intéressée par la masse tumorale [35,50] afin de pouvoir écarter ce qui est inhérent aux pathologies infectieuses ou tumorales malignes.

L'interrogatoire doit aussi préciser le mode d'apparition de la masse et le mode évolutif de la maladie, la durée et la vitesse d'évolution, la notion de poussées évolutives, la localisation uni ou bilatérale parfois synchrone et les signes associés locorégionaux (la présence de douleur à la déglutition, de dysphagie, dyspnée ou apnée de sommeil, saignement ou ulcération de la masse) et généraux (altération de l'état général, perte de poids, fièvre). L'utilisation de dentier est à rechercher également [44].

Tous nos patients étaient symptomatiques. Le délai de diagnostic de la tumeur était de 27 mois. On a relevé un facteur de risque à la survenue de cette tumeur bénigne au niveau palatin chez deux patientes qui est le port de prothèse dentaire amovible partielle.

2-1. Examen clinique :

La présentation clinique usuelle est un syndrome tumoral, dont l'évolution est progressive. On décrit dans la littérature quelques cas d'adénome pléomorphe de localisation palatine d'installation rapide [43]. Généralement le diagnostic est porté plus précocement par rapport à la même tumeur aux dépens des glandes salivaires principales.

L'examen clinique est peu spécifique. Il doit noter la topographie, l'aspect et la consistance de la masse, reconnaître son caractère profond ou superficiel, ses limites, ses

éventuels prolongements, la taille et la mobilité de la tuméfaction ainsi que sa sensibilité. Cette tumeur se traduit par une masse projetée généralement sur la partie postéro-latérale du palais [28], en forme de dôme lisse, arrondie ou bosselée superficielle, ferme ou bien plutôt d'aspect élastique en sous muqueux et rénitente. Sa taille est variable, généralement petite, excédant rarement 2cm de diamètre [51]. Un seul patient ayant l'adénome pléomorphe de localisation palatin dans notre étude, avait la masse qui atteignait 5cm de grand diamètre.

La tumeur est peu mobile à cause de la nature fermement attachée de la muqueuse palatale dure [28,35]. La masse est en principe indolore, la douleur devrait faire rechercher une tumeur maligne ou une transformation maligne au sein de l'adénome pléomorphe ou bien une invasion osseuse, nerveuse ou du cartilage [52]. La tumeur refoule la muqueuse sans l'ulcérer comme suggèrent LiVolsi et Perzin [53]. Il est rare que celle-ci soit d'aspect inflammatoire ou associée à une hyper-vascularisation.

En présence d'un processus pathologique suspecté au dépend des glandes salivaires, l'exploration doit intéresser l'ensemble du collier salivaire cervical à la recherche d'autres tumeurs salivaire synchrones. Une endoscopie des voies aérodigestives supérieures doit être pratiquée [48]. La recherche d'adénopathies aussi minimes soient-elles, doit être également un geste réflexe. Chez nos 3patients, aucune autre tumeur ou adénopathie n'étaient notées à l'examen clinique.

3-1. Bilan :

a- Imagerie :

Les techniques d'imagerie sont utilisées pour étudier cette tumeur et préciser sa localisation, son extension et aider à identifier sa nature.

La radiographie standard n'a pas d'indication dans l'exploration de ce type de tumeurs [54]. Quant au scanner et l'IRM, ils jouent un rôle très important dans l'orientation du diagnostic et traitement chirurgical de ces tumeurs bénignes.

Echographie :

Il s'agit d'une technique non-invasive, simple, indolore et relativement rapide dans l'analyse et la localisation des tumeurs [55].

Son utilisation remonte à 1984 comme technique tout à fait informative, sur les tumeurs palatines de la même sensibilité qu'elle le fait pour les tumeurs au dépend de la glande parotide ou la sous mandibulaire.

Plusieurs écrits suggèrent l'échographie dans le bilan des tumeurs du palais, et souligne son intérêt comme meilleure technique d'investigation initiale et d'évaluation préopératoire surtout des tumeurs palatines n'excédant pas 3cm de diamètre [55,56].

Elle permet de bien limiter les marges de la masse palatine, ceci est rattaché à la présence sur le plan histologique d'une capsule (tissu conjonctif fibreux entourant la masse). L'os reflète les ondes sonographique ce qui améliore les conditions d'observance de sa surface. Akizuki et al utilisaient l'échographie pour diagnostiquer la fracture des os de la face, puisque les ultra-sons sont reflétés par l'os. L'aspect d'un rehaussement d'écho de réflexion témoigne de la perforation de l'os sous la tumeur. L'étude de Junichi et al a trouvé, en faisant correspondre les types d'écho internes retrouvées dans l'évaluation échographique des tumeurs palatines au type histologique, que l'adénome pléomorphe au niveau palatin correspond au type I, où il existe des éléments myxomateux au sein d'un matériel échogène solide [55].

L'échographie peut être utilisée pour faciliter et guider une cytoponction ou une biopsie de la tumeur [55].

Cette technique devient rapidement imprécise pour les tumeurs volumineuses (excédant 3cm de diamètre), lesquelles tumeurs sont sujettes à des modifications hémorragiques de leur structure interne [55,57].

Une réévaluation par tomодensitométrie ou par imagerie par résonance magnétique est recommandée comme c'est le cas pour les tumeurs des glandes salivaires majeures [55].

Aucun de nos patients n'a eu une exploration échographique de leurs masses palatines, puisque les masses étaient volumineuses et tant que le recours à des méthodes plus précises est effectué.

Tomодensitométrie :

La tomодensitométrie (TDM) a une place comme méthode non invasive, dans l'analyse de cette tumeur, la mesure de ses dimensions exactes et l'évaluation de ses rapports anatomiques surtout dans les situations où une érosion osseuse, une atteinte du tissu mou sous-jacent ou une lésion nerveuse soient suspectées.

Il existe peu d'écrits en littérature qui annoncent les caractéristiques scannographiques de l'adénome pléomorphe dans sa localisation au niveau des glandes salivaires accessoires et notamment palatines de fait de la rareté de ces lésions [58]

Kakimoto N et al. rapportent des aspects scannographiques de l'adénome pléomorphe des glandes salivaires accessoires, en l'occurrence de localisation palatine. Il s'agit

de masse ayant un aspect inhomogène, à frontière régulière et marges bien définies par rapport à l'aspect lobulé de la même tumeur rencontrée au niveau de la parotide. Il existe un contraste faible entre la tumeur palatine et le tissu environnant surtout dans les coupes coronales qui sont peu performantes, contrairement à l'aspect de la tumeur au niveau parotidien. La masse a une densité intermédiaire devenant hyperdense dans les coupes injectées. L'adénome pléomorphe présente un rehaussement de densité variable mais généralement modéré ou bien périphérique à l'administration du produit de contraste [58]. Une ostéolyse est possible. Elle n'est pas due à un envahissement osseux mais à des phénomènes ischémiques [7,48].

Tous nos patients porteurs de tumeur palatine ont eu une TDM de la face avec ces différentes coupes trouvant les mêmes aspects précédemment cités. Il n'y avait pas de lyse osseuse ou infiltration des tissus avoisinant ni d'adénomégalie.

L'imagerie par résonnance magnétique :

L'imagerie par résonnance magnétique (IRM) est une technique d'étude des glandes salivaires plus performante que la TDM. Avec sa haute résolution pour le tissu mou, elle définit mieux l'extension verticale et inférieure de la tumeur par rapport à la TDM. Elle montre plus clairement le degré de l'encapsulation de l'adénome pléomorphe [49].

L'aspect de la tumeur est inhomogène, la limite est bien définie, régulière et lobulée. La tumeur apparaît en hypo ou iso signal en T1 et fortement en hyper signal en T2. A la modification des contrastes en T2, les zones de moindre signal correspondent à la dégénérescence myxoïde [58].

A l'injection moyenne du Gadolinium, l'adénome pléomorphe peut prendre du

contraste de façon légère et inhomogène et même importante ou bien en périphérie selon Kakimoto et al. [58,59]. Les résultats de cette étude suggèrent une détection meilleure de la capsule entourant la tumeur, par rapport aux images scannographiques.

Y.Y.P. Lee et al. pratiquent L'IRM comme premier moyen d'investigation des tumeurs des glandes salivaires accessoires [60]. L'IRM contribue à proposer une indication opératoire optimale. D'autres coupes encore facultative semblent être appropriées à tracer et à mesurer ce type de tumeur dans cette localisation. L'étude réalisée par Kanida et al. montre une bonne corrélation entre les résultats d'imagerie par résonance magnétique et le type histologique [58].

Madani G et al. ont annoncé dans un article sur l'imagerie réalisée pour les tumeurs des glandes salivaires publié en 2006, que des études récentes sont en cours sur la spectroscopie par résonance magnétique. Une nouvelle technique qui se montre prometteuse en matière de différenciation entre les tumeurs malignes et bénignes et entre l'adénome pléomorphe et autres diagnostics différentiels [61].

Aucun patient dans notre série n'a eu une exploration complémentaire par IRM, puisqu'il n'y a eu pas de signes de malignité sur les images scannographiques ou de suspicion sur la participation de structures locales (vaisseaux, nerfs, érosion d'os palatin, participation cavité nasale ou sinus maxillaire) ou une extension à l'espace parapharyngé. L'IRM reste d'accessibilité limité pour notre catégorie de patients vue son coût.

L'imagerie est d'un grand apport diagnostic mais reste limiter quant à différencier entre les tumeurs bénignes et malignes surtout au niveau des glandes salivaires

accessoires du palais, d'où l'intérêt d'un complément d'analyse histologique [48].

b- Cyto et Anatomopathologie :

la cytoponction :

La cytoponction est réalisée à l'aide d'une seringue de 10 ml avec une aiguille fine de 22 gauge. Elle ne doit être pratiquée que pour des tumeurs ayant au moins 1cm de profondeur [49]. Elle est peu recommandée en raison de l'hétérogénéité de la tumeur et du risque d'ensemencement le long du trajet du prélèvement. Cet ensemencement qui serait dû à la ponction à la fois à l'aveugle et aux plusieurs passages à travers la masse tumorale. Cette technique peut méconnaître un foyer de malignité au sein de l'adénome pléomorphe [62].

Elle peut objectiver l'association d'un matériel de nature fibrillaire, myxoïde ou chondromyxoïde, de cellules épithéliales polyédriques à noyau ovoïde ou fusiforme à chromatine fine, de cellules myoépithéliales fusiformes, étoilées, plasmocytoides, de cristoïdes, de collagènes, de cholestérol, ou d'oxalate de calcium. Le large spectre des aspects morphologiques que prendrait l'adénome pléomorphe, peut mener à une erreur d'interprétation de l'examen cytologique [62].

Aucun de nos patients n'a eu ce prélèvement cytologique, en vue de limiter le risque d'essaimage de la tumeur à travers le trajet de la ponction. Cette technique a une corrélation diagnostic faible [3].

L'examen biopsique:

L'interprétation de cet examen requière une attention particulière, surtout pour les lésions palatines. Le résultat anatomopathologique du matériel biopsique n'est pas définitif. Si elle est nécessaire, la biopsie doit être pratiquée au centre de la lésion tumorale et

non au niveau des marges, et d'un seul coup. Cette approche assure un minimum d'endommagement de l'échantillon et un minimum de morbidité [49].

L'image typique est celle d'éléments cellulaires épithéliaux groupés de manière diverse en petit amas, en lobules pleins ou non, en formations papillaires trabéculaires ou tubulaires à contenu mucoïde. Ces éléments cellulaires sont plus ou moins abondants, dans une matrice mucoïde, myxoïde ou chondromyxoïde.

La présence dans de petites biopsies de cellules myo-épithéliales polygonales avec cytoplasme pâle et éosinophile avec un aspect dit 'plasmacytoïde' ou 'hyalin', est caractéristiques et même pathognomonique de l'adénome pléomorphe des glandes salivaires accessoires [40].

Seul un patient porteur de masse palatine parmi 4 qui a eu une biopsie vu que la tumeur était de taille importante. Cet examen a conclu au diagnostic de l'adénome pléomorphe du palais dur.

L'Immuno-histochimie :

L'immunohistochimie est utile dans les localisations inhabituelles. Elle est d'un grand apport diagnostique quand la tumeur a une cellularité importante et un stroma peu abondant ou absent, surtout que ce type de tumeur peut poser un problème de diagnostic différentiel avec les carcinomes [10,11].

Les cellules épithéliales sont marquées avec les anticorps KLI, anti-EMA et anti-ACE [40]. La positivité à la GFAP est limitée aux zones myxoides. Les cellules

myoépithéliales sont positives aux anticorps anticytokératine, anticorps anti-protéine S100, aux anticorps anti-actine muscle lisse et anti-vimentine [9,38].

La détection de protéine anormalement exprimée peut être plus sensible par l'immunohistochimie que par la cytogénétique comme l'analyse du karyotype et l'étude FISH. L'expression excessive des protéines HMGI-C et HMGI(Y) corrèle d'habitude avec un réarrangement chromosomique [63].

L'étude histo-pathologique :

Le diagnostic définitif repose essentiellement sur l'analyse de la pièce opératoire.

A la section, la tumeur est ronde ou ovoïde et bien limitée. L'aspect est blanchâtre et inhomogène, légèrement translucide par endroits. La consistance est tantôt molle, tantôt ferme. La tumeur n'est pas entourée par une vraie capsule mais par une couche plus ou moins épaisse et continue de tissu conjonctif condensée lors de la croissance tumorale.

La tumeur présente un double contingent. Elle présente des cellules épithéliales en forme de lobules pleins ou groupées autour de cavités glanduliformes. Ces cellules peuvent parfois revêtir un aspect malpighien. En plus des cellules myoépithéliales qui sont fusiformes ou étoilées et qui se disposent en nappes compactes, ou éparses, certaines d'entre elles peuvent revêtir un aspect plasmocytoïde. Enfin, le stroma qui est d'aspect très variable, est classiquement myxoïde ou chondroïde.

c- autres :

Le bilan hématologique n'a aucune place dans le diagnostic des tumeurs des glandes salivaires accessoires du palais.

2- Formes cliniques :**1-2. Selon la localisation :****a- Palais mou :**

L'adénome pléomorphe peut apparaître au niveau du palais mou, et évoluer pendant plusieurs années, pour devenir plus large de taille et par la suite plus symptomatique (trouble de l'élocution, dysphagie, dyspnée, otalgie) [64]. La patiente était symptomatique pour une tuméfaction évoluant depuis 1 an.

A l'examen clinique, la tumeur au palais mou a presque des caractéristiques similaires par rapport à celle naissant au niveau du palais dur. Cependant elle se différencie par son caractère mobile [51].

b- Lèvre supérieure:

La localisation de l'adénome pléomorphe à ce niveau vient en deuxième position après le palais [65]. Kroll et Hick dans leur revue de 4042 cas d'adénome pléomorphe survenant aux dépens des glandes salivaires, 445 cas étaient au niveau des glandes accessoires. La lèvre supérieure était touchée dans 16.9% des cas contre 2.9% au niveau de la lèvre inférieure. La lèvre supérieure est fréquemment touchée par rapport à l'inférieure avec un ratio de 6/1. L'origine de cette différence serait probablement embryologique [66].

Bernier annonce qu'à ce niveau la tumeur survient à un âge plus précoce, entre la 3^{ème} et la 4^{ème} décade, avec un moyen d'âge de 33.2 ans. On note une prédominance

féminine dans cette localisation. Notre patiente était plus âgée, à sa 6^{ème} décennie de vie au moment du diagnostic.

Owens et Calcaterra ont trouvé que 90 % des tumeurs de la lèvre supérieure est bénigne dans une revue de la littérature, alors que les tumeurs malignes prédominent sur la lèvre inférieure [66].

Le tableau clinique est représenté par un syndrome tumoral d'évolution lente. La masse tumorale est indolore, circonscrite, de consistance élastique, de couleur pourpre, bien limitée et mobile sans saignement. Le même aspect clinique est retrouvé chez notre patiente. Le caractère ulcéré de la masse peut se voir sans rapport avec le caractère invasif de la tumeur [66].

La TDM peut être facultative dans l'exploration de l'adénome pléomorphe de cette localisation et surtout si aucun signe clinique d'autres atteintes associées n'est retrouvé [6].

On n'a pas eu recours à cette exploration pour notre patiente.

L'étude

anatomopathologique des fragments biopsiques était en faveur de l'adénome pléomorphe.

c- fosses nasales :

La localisation aux fosses nasales est exceptionnelle [7]. Il n'existe que quelques écrits dans la littérature documentant la présence de cette tumeur au niveau du septum nasal. Le premier cas rapporté dans cette localisation remonte à 1929 [67]. Une recherche menée par « the Armed Forces Institute of Pathology » rapporte une des grandes

séries recensant 40 cas entre 1949 et 1974 [45,63], et qui atteste d'une prédominance féminine. L'âge de survenue est compris entre 30 et 60 ans [47], tel est le cas pour notre patient.

La présentation clinique est variable selon le siège et la taille de la tumeur. Le délai avant diagnostic est d'un an après le début des symptômes [7] comme c'est le cas pour notre patient. Les signes révélateurs les plus fréquents sont une obstruction nasale unilatérale (71 % des cas), une épistaxis (56 % des cas) et une rhinorrhée intermittente [7,9]. Plus rarement, une tuméfaction sous-cutanée nasale, une légère douleur faciale, des céphalées sont rapportées dans les formes volumineuses [69]. La localisation septale est plus fréquente que celle turbinale [45].

La morphologie de la tumeur est variable : exophytique, polypoïde, charnue, irrégulière, lisse ou granitée. Sa taille peut varier de moins de 0,5 cm à plus de 7 cm [7,10]. La coloration va du gris au rouge sombre. La consistance peut être molle ou ferme. La tumeur est recouverte d'une limitante bien circonscrite. Elle est parfois saignante au contact mais n'est pas ulcérée. La base d'implantation est soit sessile, soit pédiculée [10,46].

L'aspect scannographique de la tumeur est identique à celui présenté pour la localisation palatine.

La technique d'immunohistochimie était utilisée chez notre patient comme complément à l'examen biopsique non concluant.

d- Paupière inférieure :

L'adénome pléomorphe est la tumeur la plus commune des glandes salivaires. Plusieurs niveaux du corps ont été rapportés comme siège de survenue de cette tumeur. La peau est rarement touchée. A ce niveau la tumeur est appelé syringome chondroïde (SC) par Hirsch

et Helwig en 1961 ou tumeur mixte par d'autres. Le terme syringome provient du grec et signifie tube ; il rappelle la structure épithéliale glandulaire de cette tumeur. Le mot chondroïde fait référence à la partie mésenchymateuse qui peut également être fibreuse ou myxoïde. Les zones les plus impliquées sont la peau du visage et de la tête, y compris le cuir chevelu, le pavillon auriculaire, le front, le sourcil, la paupière supérieure, la paupière inférieure, le nez, la lèvre supérieure, la lèvre inférieure, le menton et le cou. De ces secteurs, le nez, la lèvre supérieure, la joue et le cuir chevelu sont les plus fréquemment touchés. L'adénome pléomorphe de la paupière est très rare, son incidence est de 0,48% dans la série de Tyagi NN et al. Groupant un seul cas sur 207 cas de tumeurs et pseudo-tumeur (tumor like) de la paupière [70], et sur 188 cas de SC rapportés dans la série de Hirsch et Helwig un seul était palpébrale [71].

Selon la localisation de la tumeur palpébrale, les cellules tumorales proviennent soit des annexes cutanées (des glandes sébacées, sudoripares), soit des glandes lacrymales accessoires (glande de Krauss), ou bien des glandes salivaires accessoires ectopiques, quoique la différenciation entre ces naissances est très difficile voire impossible [28,72,73]. D'autre part, aucune métastase cutanée n'est rapportée d'un adénome pléomorphe des glandes salivaires.

Dans cette localisation, l'homme est deux fois plus touché que la femme [73]. L'âge de survenue est entre la quatrième et la sixième décennie de vie, chose qui correspondait à notre patient.

Il s'agit de tumeur bénigne dont la présentation clinique typique est celle d'un nodule cutané ou intra-dermique indolore, d'évolution progressive, non ulcéré et ferme de consistance, généralement de 0,5 à 3cm de diamètre. Quoique la plupart des SC sont bénins, il existe une forme maligne bien que très rare [72].

2-2. Selon le type histologique:

Seifert et al. avaient proposé une subdivision de l'adénome pléomorphe en IV types, basée sur le contenu stromal et la différenciation des cellules épithéliales [6].

a- La forme typique ou type I :

Dans cette forme, il existe un mélange harmonieux de structures épithéliales, myoépithéliales et de stroma myxoïde et/ou chondroïde, ce dernier constitue 30 à 50% de la masse tumorale.

Le diagnostic différentiel se pose avec les tumeurs mixtes annexielles cutanées.

b- Les formes à prédominance de stroma myxoïde, chondroïde ou osseux ou type II :

Le stroma constitue 80% de la masse tumorale. Devant ces formes, il faut savoir rechercher la composante épithéliale ou myoépithéliale.

Le diagnostic différentiel se pose avec le chondrome, l'ostéome.

c- Les formes où prédomine le contingent myoépithélial ou type III :

C'est-à-dire où prédomine une population de cellules fusiformes (stroma peu abondant moins de 20% de la masse tumorale).

Le diagnostic différentiel se pose avec les tumeurs à cellules fusiformes, notamment le schwannome, l'histiocytofibrome, le léiomyome. L'immunohistochimie et l'étude ultrastructurale (présence de desmosomes, de myofibrilles intracytoplasmiques, de lame basale discontinue etc.) permettent de faire la part des choses.

Il se pose aussi avec le myoépithéliome où on note l'absence de structure canalaire, de zone chondroïde/myxoïde, et la présence d'une démarcation nette entre les structures épithéliales et le stroma. Ce diagnostic différentiel est important car les myoépithéliomes sont plus agressifs.

d- Les formes où prédomine le contingent épithélial et/ou il n'existe pas d'aspect chondroïde évident du stroma ou type IV (stroma à moins de 20%) :

Ces formes posent le plus de problèmes diagnostiques, d'une part avec les autres adénomes, d'autre part avec certains carcinomes des glandes salivaires :

Adénomes

-L'adénome à cellules basales a un aspect macroscopique différent de l'adénome pléomorphe. Il est gris brunâtre à la section, avec un monomorphisme cellulaire et il n'a pas de matrice chondroïde.

- L'adénome canaliculaire a une architecture en travées grêles avec double rangée épithéliale, sans plage de cellules myoépithéliales, et sans matrice chondroïde ni cristoïde.

Carcinomes

- le carcinome adénoïde kystique.

- L'adénocarcinome polymorphe de faible grade de malignité

- Le carcinome mucoépidermoïde.

Ces difficultés diagnostiques sont maximales au niveau des glandes salivaires accessoires où l'adénome pléomorphe est le plus souvent non encapsulé.

e- L'adénome pléomorphe atypique :

Il s'agit d'un adénome pléomorphe présentant un ou plusieurs des caractères suivants :

- Effraction capsulaire.
- Emboles tumoraux intravasculaires.
- Atypies cytonucléaires.

Cette distinction n'a aucune incidence au niveau de la thérapeutique et n'influencent pas le pronostic de la tumeur [38,39].

Du point de vue histologique, les composantes épithéliales et mésenchymateuses caractéristiques permettent de poser le diagnostic de SC. L'origine des cellules néoplasiques est débattue. Certaines études par microscopie électronique, par immunohistochimie et par étude enzymatique ont révélé une origine soit eccrine soit apocrine [72].

A noter que le type I s'accompagne fréquemment du réarrangement chromosomique 8q12, alors que le type II est souvent de type cytogénétique normal, ces différences sont hautement significatives ($p < 0.0001$) [42].

VI- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Devant la présence d'un nodule et selon sa localisation et ses caractéristiques, la pathologie tumorale maligne doit être éliminée, en l'occurrence les tumeurs épithéliales

malignes. Surtout que sur le plan histologique, La majorité des adénomes pléomorphes ont un diagnostic aisé, cependant, ceux qui présentent une composante épithéliale importante peuvent être confondus avec un carcinome adénoïde kystique ou un carcinome mucoépidermoïde [9,48,66,70].

1- Les tumeurs épithéliales malignes :

1-1. Carcinome adénoïde kystique :

Il s'agit de la variété la plus fréquente des tumeurs malignes des glandes salivaires accessoires, qui se présente macroscopiquement soit en un nodule circonscrit, blanchâtre et ferme, ou bien sous forme de masse plus volumineuse, mal limitée, parfois parsemée de foyers nécrotiques ou hémorragiques. A l'histopathologie, on distingue 3 variétés : la forme cribriforme, la forme tubulaire et la forme solide.

2-1. Carcinome muco-épidermoïde :

Le nodule macroscopiquement est mal limité, à contours polycycliques, tantôt de consistance ferme, tantôt mou, creusé de cavités à contenu mucoïde. L'étude histopathologique note la présence des cellules épidermoïdes qui sont parfois prédominantes, et des cellules muqueuses qui sont pourvues de vacuoles claires et bordées de cavités de taille variable où se déversent leurs sécrétions.

2- les tumeurs épithéliales bénignes :

Elles sont représentées essentiellement par le myoépithéliome, l'adénome à cellule basale, le cystadénome et le papillome canalaire.

3- Les tumeurs non épithéliales :

Les adénomes pléomorphes myxoïdes peuvent passer inaperçus, notamment ceux situés au palais. Devant la prolifération dense de cellules indépendantes fusiformes, le diagnostic d'une tumeur conjonctive peut être envisagé, que se soit des tumeurs bénignes telles les angiomes, schwannomes ou lipomes, ou bien des tumeurs malignes telles les histiocytomes fibreux malins, les esthésioneuroblastome, les hémangio-péricytomes, les rhabdomyosarcome, les mélanomes et les schwannomes malins.

4- Autres :

D'autres diagnostics peuvent être évoqués :

- Les tumeurs mixtes malignes : myoépithéliomes.
- Les lymphomes, les tumeurs secondaires.
- Le kyste odontogénique ou non odontogénique, mucoïde, le kyste d'inclusion : l'examen révèle la présence d'un contenu liquidien.
- le pilomatrixome.
- le naevus amélanique, le chalazion.
- La sialadénite, abcès : où les signes infectieux dominent le tableau clinique.
- Le corps étranger sous-muqueux.

VII- PRISE EN CHARGE:

1- Traitement:

Le principe du traitement est chirurgical.

1-1. But :

La prise en charge vise à enlever la masse tumorale en totalité, en évitant de laisser un résidu tumoral source de complication tardive. La technique ne doit n'en plus être mutilante ou agressive puisqu'il s'agit de tumeur bénigne [9].

2-1. Moyens et indications :**a- Chirurgie :**

Le gold standard du traitement est la chirurgie. Au niveau des glandes salivaires accessoires : l'exérèse doit se faire en totalité, au delà de la tumeur avec une marge de sécurité de 0.5cm [51]. Les limites de la pièce opératoires doivent être saines à l'examen histopathologique [54,74].

Le palais :

Chaudhry, Vickers et Gorlin en 1961 ont recommandé l'énucléation de la tumeur comme technique adéquate. Towers en 1970 suggère que ce type de tumeur nécessite une excision chirurgicale beaucoup plus large avec même le sacrifice d'os. Quoique son étude englobant 1650 cas d'adénome pléomorphe palatin, n'a pas objectivé d'infiltration osseuse [75].

Bataineh et al. dans l'étude publiée en 2002, menée sur 10 patients porteurs de l'adénome pléomorphe au niveau palatin, a montré que la large exérèse chirurgicale locale de la tumeur au niveau du palais doit être recommandée. Il n'y a pas eu de récurrence locale chez leurs patients après 7 ans de suivi [76]. Tucci E et al. ont rapporté en 2004 un cas d'adénome pléomorphe du palais chez un sujet jeune de 27 ans, recevant une énucléation selon une méthode conservatrice. Son suivi n'a pas objectivé de récurrence après 2 ans [77,78].

Il y a eu le débat dans la littérature concernant le rôle de la fenestration palatine dans la gestion des adénomes pléomorphes palatins. Elle est contre indiquée sauf pour les grandes tumeurs où il y a des preuves radiologiques de l'infraction osseuse et où une reconstruction après (par greffe osseuse ou lambeau musculaire) ou une obstruction par matériel prothétique sont indispensables d'emblée ou secondairement [72].

La technique recommandée consiste en une excision locale large de la tumeur à travers une incision et une dissection minutieuses de la muqueuse entourant la masse. Les marges doivent être sains cliniquement. Le périoste est aussi enlevé, suivi d'un curetage de l'os sous-jacent avec une cuillère pointu et aiguisée et sous l'irrigation saline stérile. Si la muqueuse au dessus est ulcérée, elle est excisée, et puis laissée pour bourgeonner normalement ou réparée par un lambeau local. Quand les limites d'exérèse sont tumorales à l'examen histopathologique, un complément de résection est réalisé [49].

Jayade CV et al. ont rapporté une approche de résection d'un adénome pléomorphe large du palais mou en 2006 chez un patient de 35 ans dite approche d'oscillation maxillaire « Maxillary swing approach » : L'accès au maxillaire était par une incision de Weber-Ferguson modifiée. La tumeur est réséquée par procédure d'oscillation maxillaire [73]. Une pharyngo-plastie peut être nécessaire devant un défaut majeur du palais mou [71,73].

On n'a pas eu recours, pour nos 4 patients, à ces procédés de reconstruction palatine. La perte de substance muqueuse du palais dur a été comblée par un pansement gras irritatif chez un patient chez qui la tumeur palatine était de taille importante. La patiente ayant la masse au niveau du palais mou, n'ayant pas eu besoin de technique de reconstruction. Il n'a pas

eu de changement proéminent de l'anatomie du voile après la chirurgie. La patiente a repris une phonation et déglutition normale en post-opératoire.

La lèvre supérieure :

La prise en charge thérapeutique de l'adénome pléomorphe à ce niveau requière un traitement chirurgical. Une excision large de la masse est indispensable avec une marge anatomique muqueuse saine de 1,5cm. La peau externe, la muqueuse sous jacente ainsi que le muscle orbiculaire peuvent être sacrifiés au besoin. La reconstruction peut se faire par greffe ou avancement d'un lambeau du tissu adjacent si la fermeture directe est difficile [66].

Le septum nasale :

Le traitement de l'adénome pléomorphe localisé au septum nasal est chirurgical. La voie endoscopique est indiquée pour les petites tumeurs [11]. La voie trans-faciale ou sous-labiale sont réservées aux tumeurs volumineuses et aux tumeurs de la paroi latérale des fosses nasales. Le but est d'être le moins délabrant possible tout en réalisant une résection suffisante avec contrôle histologique per opératoire [9,46].

La paupière inférieure:

Pour ce type de tumeur, la prise en charge diagnostic et thérapeutique repose sur la biopsie-exérèse vue le risque de récurrence et de transformation maligne, sans néanmoins causer un préjudice esthétique ou fonctionnel de la structure intéressée [81]. La chirurgie est souvent aisée en raison de la bonne délimitation de la lésion par une capsule. Cependant, en raison de la lobulation de la tumeur, un lobe tumoral est parfois laissé en place avec le risque de récurrence et de transformation maligne [72].

D'autres auteurs proposent comme autre technique : l'électrodessiccation, la dermabrasion, et la vaporisation avec l'argon ou CO2 laser [81].

b- Autres :

La chimiothérapie ou La radiothérapie ne sont pas encore démontrées comme moyen utile pour La gestion de lésions primaires ou métastatiques de l'adénome pléomorphe des glandes salivaires et notamment accessoires, non plus pour empêcher la récurrence de cette tumeur plus loin ou son potentiel métastatique [11,82].

2- suivi et évolution :

L'adénome pléomorphe est une tumeur bénigne en général. Elle peut récidiver comme elle peut donner naissance à une transformation maligne.

Une surveillance clinique et radiologique au long court, pour des années, s'impose après le traitement pour guetter ces complications [83].

1-2 . La récurrence :

L'adénome pléomorphe est une tumeur bénigne mais potentiellement récidivante. Cette complication semble être liée à une chirurgie à minima qui entrainerait une rupture de la capsule entourant la tumeur suite à la dissection tout près de celle-ci [56,84]. Ce qui laisse persister des foyers tumoraux microscopiques responsable de la récurrence. Celle-ci peut être

assez grave dans la mesure où un résidu tumoral laissé au niveau du palais, peut traverser le foramen palatin et atteindre la base du crâne. La récurrence peut être due d'emblé au défaut d'encapsulation de la tumeur, chose fréquente au niveau des glandes salivaires accessoires, ou à

l'existence de foyers tumoraux extra capsulaires. Un autre facteur de risque de récurrence est représenté par l'aspect mucoïde du stroma. Une étude publiée en 2004 par Hammda T et al. a mis le point sur le rôle utile du marqueur MIC1/DF3, qui est une des glycoprotéines de haut poids moléculaire retrouvé à l'étude immunohistochimique de l'adénome pléomorphe, dans la prédiction de la récurrence de cette tumeur après chirurgie. Ceci implique une surveillance particulière chez les patients qui sont porteurs de cette expression dans leur tumeur [85].

2-2. La métastase tumorale bénigne :

C'est une complication rare. Il s'agit d'un adénome pléomorphe sans particularité morphologique s'accompagnant de métastase ganglionnaire et/ou hématogène pulmonaire de même aspect morphologique que la tumeur initiale, très lentement évolutive, survenant en général sur une tumeur multi-récidivante. Ces métastases semblent être liées à la présence de cellules tumorales au sein de lumières capillaires et/ou lymphatiques dans la tumeur ou en périphérie de celle-ci. La signification de ces aspects est inconnue et ne semble pas interférer sur le pronostic de ces tumeurs.

3-2. Le carcinome sur un adénome pléomorphe :

Il représente 2 à 5% des tumeurs salivaires. Il s'observe dans 8% des adénomes pléomorphes, avec comme localisation principale, la parotide (69%).

Il s'agit d'une tumeur volumineuse connue depuis des années. Sa survenue sur l'adénome pléomorphe s'accompagne de modifications récentes cliniques caractérisées par l'augmentation de volume et l'apparition de douleurs.

Histologiquement, c'est l'association d'un adénome pléomorphe à une prolifération tumorale maligne. Parfois, dans de rares cas, le contingent malin peut détruire la quasi-totalité de l'adénome pléomorphe. Le contingent malin représente de 5 à 95% de la prolifération tumorale.

La composante maligne peut revêtir : Soit l'aspect d'une entité particulière telle :

- un carcinome canalaire de type salivaire,
- un carcinome épithélial-myoépithélial,
- un carcinome adénoïde kystique,
- un carcinome polymorphe de faible grade de malignité,
- un carcinome à cellules acineuses.

Soit l'aspect d'un carcinome indifférencié, d'un carcinome épidermoïde, d'un adénocarcinome sans particularité morphologique (NOS) et plus rarement d'un carcinosarcome.

Les critères de malignité à rechercher sont la présence de nécrose tumorale, de mitoses atypiques, de densité cellulaire importante et d'un pléomorphisme cellulaire (cellules de grande taille avec noyaux hyperchromatiques, nucléole proéminent), ou d'une infiltration de la capsule, du parenchyme glandulaire avec destruction de celui-ci ainsi que la présence d'engrainements tumoraux péri nerveux.

Le carcinome inclus dans l'adénome est dit «non invasif». Il a un pronostic très favorable. S'il diffuse dans les tissus et déborde largement l'adénome pléomorphe (>8mm), il est dit «invasif». Son pronostic est défavorable avec une survie à 5 ans inférieure à 50%.

Dans notre série on n'a pas noté de récurrence ni de transformation maligne après un recul de moyenne de 3 ans (allant de 30 mois à 5 ans).

4-2 Autres :

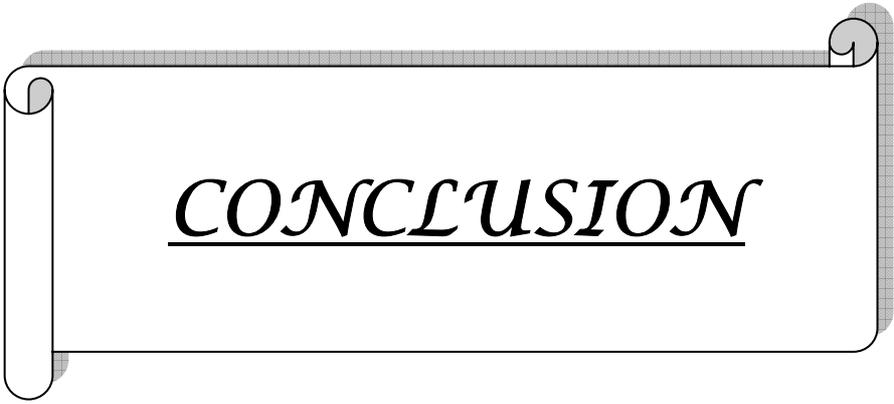
Les autres complications sont représentées par la transformation hémorragique ou l'infarctus. Celui-ci est rarement noté au niveau de l'adénome pléomorphe des glandes salivaires accessoires, les exemples retrouvés dans la littérature concernent surtout les glandes salivaires accessoires du palais dur et mou. L'infarctus peut être dû à la cytoponction ou à la biopsie de la tumeur. Sa survenue spontanée est aussi possible. Plusieurs mécanismes ont été proposés pour expliquer ce dernier aspect. Parmi ces mécanismes, la restriction du flux sanguin par l'effet de la masse tumorale, le traumatisme, les drogues induisant une vasoconstriction et les changements vasculaires thrombo-occlusifs [86].

L'incidence d'adénome pléomorphe nécrotique est rarement annoncée que se soit au niveau des glandes salivaires principales ou accessoires [86]. La dégénérescence cystique peut aussi se voir.

3- Pronostic :

Le pronostic de l'adénome pléomorphe au niveau des glandes salivaires accessoires est considéré meilleur de celui qui atteint la glande parotidienne. La raison derrière est que le traitement chirurgical adéquat de cette tumeur au niveau parotidien est difficile à assurer, vu la texture de

cette dernière et ce qui la traverse comme structure importante. Inversement, le traitement de l'adénome pléomorphe au dépend des glandes salivaires accessoires est aisé [49]. Ce traitement étant bien mené assure moins de risque de complication.



CONCLUSION

L'adénome pléomorphe est une tumeur bénigne hétérogène associant des structures épithéliales et mésenchymateuses diverses. La tumeur est plus souvent observée au niveau des glandes salivaires principales. Sa fréquence est moindre au niveau des glandes salivaires accessoires. Son étiologie exacte est débattue.

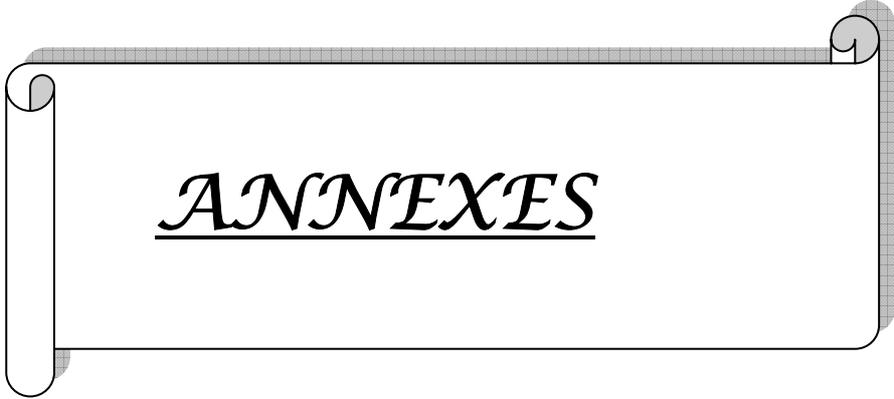
Sur le plan clinique, le mode de découverte de cette affection est un syndrome tumoral d'évolution lente. Sa découverte est plus précoce au niveau des glandes salivaires accessoires par rapport aux glandes principales. Cette tumeur doit faire éliminer un processus malin en premier.

La confirmation du diagnostic repose sur le résultat anatomopathologique de la pièce d'exérèse chirurgicale. L'imagerie scannographique ou par résonance magnétique aide pour l'orientation diagnostic, l'évaluation des rapports anatomiques de la masse et la recherche d'atteinte osseuse qui influence le traitement.

La prise en charge consiste en l'exérèse de la masse tumorale en totalité en passant par une marge tissulaire saine afin d'éviter de laisser un résidu tumoral source de récurrence. La voie d'abord dépend de la localisation, de la taille et de l'extension tumorale.

Les complications qui peuvent se voir sont représentées essentiellement par la récurrence tumorale et la transformation maligne. Une surveillance clinique et radiologique au long cours s'impose après le traitement pour guetter ces complications.

Le pronostic de l'adénome pléomorphe au niveau des glandes salivaires accessoires est considéré meilleur de celui qui atteint la glande parotide.



ANNEXES

FICHE D'EXPLOITATION :

Interrogatoire :

Identité :

ND :

NE :

Age :

sexe :

Profession :

Origine :

résidence :

NSE :

Motif de consultation :

ATCD personnels :

Port de prothèse dentaire :

Pathologie médicale :

Pathologie chirurgicale :

Néoplasie :

Autres :

ATCD familiaux :

Cas similaires dans la famille :

Néoplasie connue :

Histoire de la maladie :

Signes fonctionnels:

- asymptomatique :
- douleur à la déglutition : dysphagie :
- masse douloureuse :

- gonflement de la joue : palpébrale :
- ptosis : déplacement du globe :
- BAV :
- obstruction nasale : unilatérale : bilatérale :
- épistaxis : unilatérale : bilatérale :
- rhinorrhées : fréquentes : intermittentes : aspect :
- épiphora :
- douleur faciale : céphalées :
- larmoiment :
- apnée de sommeil :

Durée d'évolution :

Examen physique :

- masse : nodulaire : ulcérée : polypoïde : exophytique :
lobulée : irrégulière : granitée : lisse : charnue :
 - grisâtre :
 - masse : sensible : ferme : mobilité : saigne au contact :
 - signes inflammatoires :
 - bien limitée : mal limitée :
 - taille : base d'implantation :
 - projection : extension de la masse :
 - aspect de muqueuse de recouvrement :
 - déformation de la pyramide nasale :
-
- examen des aires GG cervicales :
 - examen des paires crâniennes :

Bilan :

Rhinoscopie ant :

Nasofibroscopie :

Echographie :

TDM : masse :

Rapports :

Extension :

IRM :

Biopsie : type :

Anapath :

Traitement :

Voie d'abord :

Geste opératoire :

Anapath de la pièce opératoire :

Complément thérapeutique: radiothérapie : autres :

Suivi :

recul :

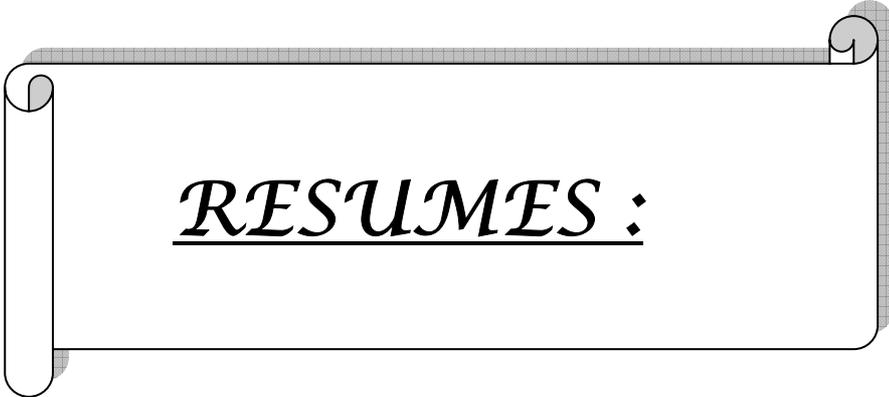
évolution bénigne :

complication :

Dégénérescence :

récidive :

CAT :



RESUMES :

RESUME

Le présent travail fait le point sur l'adénome pléomorphe de localisations atypiques de la face, qui est une pathologie tumorale bénigne survenant rarement au niveau des glandes salivaires accessoires. Sa variabilité histologique, pourrait être source de difficulté diagnostique avec certaines tumeurs malignes dont la naissance au dépend des glandes salivaires accessoires est à guetter.

Il s'agit d'une étude portant sur 7 cas colligés au service d'oto-rhino-laryngologie du CHU Mohamed VI de Marrakech pendant une durée de 7 ans. Le but est d'analyser cette tumeur dans des localisations dites atypiques.

Sur le plan clinique, le mode de découverte de cette affection est un syndrome tumoral d'évolution progressive. L'imagerie tomodensitométrique a un apport primordial dans l'orientation diagnostic et la décision thérapeutique. La cytoponction ainsi que la biopsie sont peu recommandées en raison de l'hétérogénéité de la tumeur et du risque d'ensemencement le long du trajet du prélèvement. Le traitement est chirurgical, il repose sur l'exérèse précoce de la masse en totalité, en passant par une marge tissulaire saine. L'examen histopathologique est la clé du diagnostic.

En raison de ses complications potentiellement sévères, telle la récurrence et la transformation maligne, la possibilité de ce type de tumeur devrait être envisagée en présence de toute tuméfaction faciale intra- ou extraorale. Le pronostic est favorable. Néanmoins, un suivi régulier et prolongé des patients est important pour guetter les complications.

Mots clés : adénome pléomorphe, localisation atypique, glandes salivaires accessoires, palais, septum nasal, paupière, lèvre.

ABSTRACT

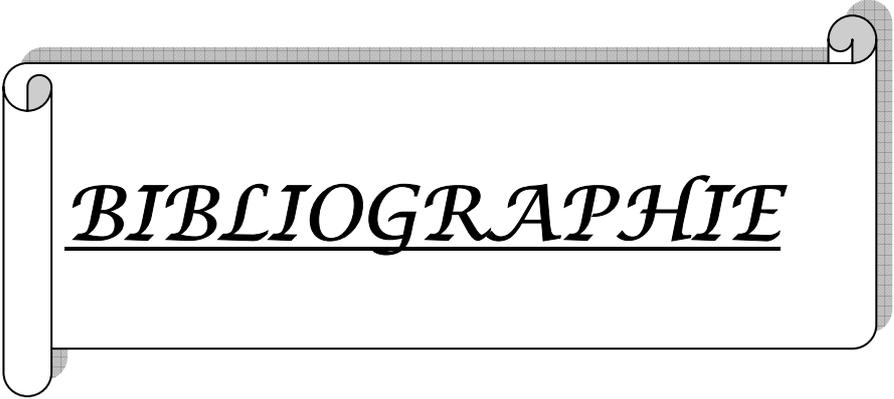
This thesis deals with the pleomorphic adenoma of atypical locations of the face, which is a mild tumoral pathology that occurs rarely on minor salivary glands. Histological variability of this tumor, could be a source of diagnostic difficulty with certain malignant tumors whose origin on minor salivary glands should be considered.

This is a case report about 7 cases diagnosed in the service of Oto-Rhino-Laryngology department in University hospital Mohamed VI in Marrakesh, for a period of 7 years between December 2003 and December 2010. The purpose is to analyze this tumor at atypical locations.

Clinically, the mode of discovery of this affection is a tumor syndrome with progressive evolution. The CT scan imaging has an essential contribution in the guiding diagnostic and therapeutic decision. The fine needle aspiration (FNA) as well as the biopsy are little recommended because of the heterogeneity of the tumor and the risk of seeding along the path of the collection. The treatment is surgical. It is based on the early excision of the mass in full, through a healthy tissue margin. The histo-pathological examination is the key of diagnosis.

Due to its potentially severe complications, such as recurrence and malignant transformation, the possibility of this type of tumor should be envisaged in the presence of any facial swelling intra-or extraoral. The prognosis is favorable. Nevertheless, regular and prolonged follow-up of the patients is important to watch for complications.

Keywords : pleomorphic adenoma, atypical location, minor salivary glands, palatal, nasal septum, eyelid, lip.



BIBLIOGRAPHIE

1- Monica A Lotufo, Celso A L Junior, Joyce P de Mattos.

Pleomorphic adenoma of the upper lip in a child.

Journal of oral science 2008;50:225-8.

2- C Coelho, F Cabrita, S Sousa.

Pleomorphic adenoma of minor salivary glands : Report of two cases.

Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery 2006;34:194.

3- Vicente OP, Marqués NA, Aytés LB, Escoda CG.

Minor salivary gland tumors : A clinicopathological study of 18 cases.

Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2008;13:582-8.

4- Gassab E, Berkaoui A, Kedous S, Korbi A, Khaireddine N, Harrathi K et al.

Adénome pléomorphe à localisation extra-parotidienne.

J. TUN ORL 2009;22:36-9.

5- Allison T Pontius, Larry L Myers.

Pleomorphic adenoma of the buccal space.

Otolaryngol Head Neck Surg 2002;126:695-6.

6- Ravi K Lingam, Ahmed A Dagher , Ezra Nigar.

Pleomorphic adenoma (benign mixed tumour) of the salivary glands : its diverse clinical, radiological, and histopathological presentation.

British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery 2011;49:14-20.

7- Jackson L E, Rosenberg S I.

Pleomorphic adenoma of the lateral nasal wall.

Otolaryngol Head Neck Surg 2002;127:474-6.

8- Sciandra D, Dispenza F, Porcasi R, Kulamarva G, Saraniti G.

Pleomorphic adenoma of the lateral nasal wall: case report.

Acta Otorhinolaryngol Ital 2008;28:150-3.

9- M M El Fakiri, L Aderdour, H Nouri, R Hassani, O Maliki, A Raji.

L'adénome pléomorphe du septum nasal.

Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxill-faciale 2010;111:162-4.

10– Tahlan A, Nanda A, Nagarkar N, Bansal S.

Pleomorphic adenoma of nasal septum: a case report.
Am J Otolaryngol 2004;25;2:118–20.

11– Kumagai M, Endo S, Koizumi F, Kida A, Yamamoto M.

A case of pleomorphic adenoma of the nasal septum.
Auris Nasus Larynx 2004;31:439–42.

12– Hulbert J C.

Ectopic mixed salivary tumour in the neck.
J Laryngol Otol 1978;92:533–6.

13– Mourtada Faissal, Essakali Leila, El Kohen Asma.

Adénome pléomorphe géant des fosses nasales.
Fr ORL 2007;92:309–11.

14– Etienne Piette, Hervé Reychler.

Traité de pathologie buccale.
De Boeck 1992:128.

15– R Moatemri, H Belajouza, U Farroukh.

Profil épidémiologique des tumeurs des glandes salivaires dans un CHU tunisien.
Rev Stomatol Chir Maxillofac 2008;109:148–52.

16– Spiro R H, Koss L G, Hajdu S I, Strong E W.

Tumors of minor salivary origin : a clinicopathologic study of 492 cases.
Cancer 1973;31:117–29.

17– Ito F A, Ito K, Vargas P A, de Almeida O P, Lopes M A.

Salivary gland tumors in a Brazilian population: a retrospective study of 496 cases.
Int J Oral Maxillofac Surg 2005;34:533–6.

18– Nagler R M, Laufer D.

Tumors of the major and minor salivary glands: review of 25 years of experience.
Anticancer Res 1997;17:701–7.

19– Pinkston J A, Cole P.

Incidence rates of salivary gland tumors: results from a population-based study.
Otolaryngol Head Neck Surg 1999;120:834–40.

20– Buchner A, Merrell P W, Carpenter W M.

Relative frequency of intraoral minor salivary gland tumors: a study of 380 cases from northern California and comparison to reports from other parts of the world.
J Oral Pathol Med 2007;36:207–14.

21– Auclair P L, Ellis G L, Gnepp D R, Wenig B M, Janney C G.

Salivary gland neoplasms : general considerations. Ellis GL, Auclair DR, Gnepp DR, editors.
Surgical pathology of the salivary glands. Philadelphia: WB Saunders;1991:135–64.

22– Lopes M A, Kowalski L P, Santos G C, Almeida O P.

A clinicopathologic study of 196 intraoral minor salivary gland tumors.
J Oral Pathol Med 1999;28:264–7.

23– Jansisyanont P, Blanchaert Jr R H, Ord R A.

Intraoral minor salivary gland neoplasm: a single institution experience of 80 cases.
Int J Oral Maxillofac Surg 2002;31:257–61.

24– Jaber M A.

Intraoral minor salivary gland tumors: a review of 75 cases in a Lybian population.
Int J Oral Maxillofac Surg 2006;35:150–4.

25– Frable W J, Elzay R P.

Tumors of minor salivary glands: a report of 73 cases.
Cancer 1970;25:932–41.

26– E Boko, G Napo–Koura, E Kpemissi.

Tumeurs des glandes salivaires accessoires. Aspects épidémiologiques et anatomopathologiques.
Laryngol Otol Rhinol. 2004;125:233–7.

27– Chaudhary A P, Vickers R A, Gorlin R J.

Intraoral minor salivary gland tumours.
J Oral Surg 1961;14:194–226.

28– Ellis G L, Auclair P L.

Tumors of the salivary glands, atlas of tumor pathology. 3rd series, Facsicle 17. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology:1996;39–57.

29– Takashi Kaneda.

Imaging tumors of the minor salivary glands.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1994;77:385–90.

30– Waldron C A, El–Mofty S K, Gnepp D R.

Tumors of the intraoral minor salivary glands: a demographic and histologic study of 426 cases.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1988;66:323–33.

31– Waldron C A.

Mixed tumor (pleomorphic adenoma) and myoepithelioma.
In Ellis GL, Auclair PL, Gnepp DR, eds. Surgical Pathology of the Salivary Glands.
Philadelphia: WB Saunders:1991;165–86.

32– J R Austin, D M Crocket.

Pleomorphic adenoma of the palate in child.
Head & Neck 1992;14:58–61.

33– A Noghreyan, A Garot, E Maor, M Fliss.

Palatal pleomorphic adenoma in a child.
Journal Laryngol Otol 1995;109:343–5.

34– Kittipong Dhanuthai, Kraisorn Sappayatosok, Kusak Kongin.

Pleomorphic adenoma of the palate in a child: A case report.
Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2009;14:73–5.

35– Marco Guzzo, Laura D Locati, Franz J Prott, Gemma Gatta, Mark McGurk, Lisa Licitra.

Major and minor salivary gland tumors.
Critical Reviews in Oncology/Hematology 2010;74:134–48.

36– Mohammed K Al–Omran, F C S Ed, FR C S Glasg.

Pleomorphic Adenoma in the Region of the Pinna : Case Report and Review of the Literature.
Bahrain Medical Bulletin 2004;26;3.

37– Maran A G D, Gaze M, Wilson J A.

Stell and Maran's Head and Neck Surgery. 3rd ed. Butterworth–Heinemann Ltd. Linacre House. Jourden Hill:Oxford 1993:269–95.

38– Yves Le Charpentier, Michelle Auriol.

Histopathologie bucco–dentaire et maxillo–faciale.
Paris :Masson 1998:137–42.

39– Muller–Giamarchi M, Jasmin J R, Monteil R A, Loubière R.

Embryology and secretory activity of labial salivary glands.
Journal de Biologie Buccale 1991;19:39–43.

40– Paul M Speight, A William Barrett.

Diagnostic difficulties in lesions of the minor salivary glands. (MINI–Symposium: oral and maxillofacial surgery)
Diagnostic histopathologic 2009;15:311–7.

41– Corinna Stern, Kerstin Meyer, Sabine Bartnitzke.

Pleomorphic Adenomas with Unbalanced Chromosomal Abnormalities Have an Increased In Vitro Lifetime.
Cancer Genet Cytogenet 1990;46:55–63.

42– J N Bullerdiek, Gisela Wobst, Kerstin Meyer–Bolte, Reinhard Chilla, J G Haubrich, Brita Thode et al.

Cytogenetic Subtyping of 220 Salivary Gland Pleomorphic Adenomas: Correlation to Occurrence, Histological Subtype, and In Vitro Cellular Behavior.
Cancer Genet Cytogenet 1993;65:27–31.

43– Thomas R Lowry, David J Heichel.

Pleomorphic adenoma of the hard palate.
Otolaryngol Head Neck Surg 2004;131:793.

44– Sami P Moubayed, Fahad AlSaab, Sam J Daniel.

Rapidly progressing palatal pleomorphic adenoma in an adolescent.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 2010;5:141–3.

45– Unlu H H, Celik O, Demir M A, Eskiizmir G.

Pleomorphic adenoma originated from the inferior nasal turbinate.

Auris Nasus Larynx 2003;30:417–20.

46– Makeieff M, Youssef B, Gardiner Q, Crampette L, Guerrier B.

Pleomorphic adenoma of the nasal septum: a case report.

Ann Otolaryngol Chir Cervico Fac 1999;116:368–71.

47– Malinvaud D, Couloigner V, Badoual C, Halimi P, Bonfils P.

Pleomorphic adenoma of nasal septum and its relationship with Epstein–Barr virus.

Auris Nasus Larynx 2006;33:417–21.

48– M Maamouri, R B Hamouda, I Chitoui, S Mansour, S B Slimène, E Chelbi et al.

Adénome pléomorphe du septum nasal à propos d'un cas.

J.Tun ORL 2008;21;68–72.

49– John Spencer M Daniels, Iqbal Ali, Ibrahim Mohammed Al Bakri, Balakrishnan Sumangala.

Pleomorphic Adenoma of the Palate in Children and Adolescents: A Report of 2Cases and Review of the Literature.

J Oral Maxillofac Surg 2007;65:541–9.

50– Taiseer Hussain Al–Khateeb, Khansa T. Ababneh.

Salivary tumors in north Jordanians: A descriptive study.

Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2007;103:53–9.

51– Lazow SK, Colacicco L, Berger J, Gold B.

An unusually large pleomorphic adenoma of the soft palate.

Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1984;58:386.

52– Robert J McKenna.

Tumors of the Major and Minor Salivary Glands.

CA Cancer J Clin 1984;34;24–39.

53– T Sasaki, Y Imai, H Iwase.

Massive tumour arising from the hard palate after excision of a pleomorphic adenoma. British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery 2003;41:360–2.

54– A M Progrell.

The management of salivary gland tumors of the palate.

J Oral Maxillofac Surg 1994;52:454–9.

55– Junichi Ishii, Hirokazu Nagasawa.

Ultrasonography in the diagnosis of palatal tumors.

Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1999;87:39–43.

56– John Spencer M Daniels.

Pleomorphic Adenoma of the Palate in Children and Adolescents: A Report of 2 Cases and Review of the Literature.

Journal of Oral Maxillofacial Surgery 2007;65:541–9.

57– Ewa J. Białek, Wiesław Jakubowski, Grazyna Karpińska.

Role of Ultrasonography in Diagnosis and Differentiation of Pleomorphic Adenomas.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2003;129:929–33.

58– Naoya Kakimoto, Shoko Gamoha, Junko Tamaki.

CT and MR images of pleomorphic adenoma in major and minor salivary glands.

European Journal of Radiology 2009;69:464–72.

59– Fumiaki Ueda, Mazayuki Suzuki, Osamu Matsui.

MR findings of nine cases of palatal tumor.

Magnetic Resonance in Medical Sciences 2005;4:61–7.

60– Y Y P Lee, K T Wong, A D King.

Imaging of salivary gland tumours.

European Journal of Radiology 2008;xxx:xxx–xxx.

61– Gitta Madani.

Tumors of the Salivary Glands.

Semin Ultrasound CT MRI 2006;27:452–64.

62– Kusum Verma, Kusum Kapila.

Role of fine needle aspiration cytology in diagnosis of pleomorphic adenoma.

Cytopathology 2002;13:121–7.

63– Katsuaki Satoa ,Yoshimichi Uedaa, Miyako Shimasaki, Mamoru Ozaki, Naoki Nittac, Kiran Chadad et al.

Pleomorphic adenoma (benign mixed tumor) of the breast : A case report and review of the literature.

Pathology – Research and Practice 2005;201:333–9.

64– Paul Lomeo, Judith Finneman.

Pleomorphic adenoma of the soft palate.

Otolaryngol Head Neck Surg 2001;125:122.

65– Wei–Yung Yih, F James Kratochvil, Jeffery C B Stewart.

Intraoral Minor Salivary Gland Neoplasms: Review of 213 Cases.

J Oral Maxillofac Surg 2005;63:805–10.

66– A Shrestha, N S Reddy, S N Ganguly.

Pleomorphic adenoma of the upper lip: A case report.

Journal of College of Medical Sciences–Nepal 2010;6:51–3.

67– P WORTHINGTON.

Pleomorphic adenoma of the nasal septum.

British Journal of Oral Surgery 1977;14:245–52.

68– Compagno J, Wong R T.

Intranasal mixed tumors (pleomorphic adenomas): a clinicopathologic study of 40 cases.

Am J Clin Pathol 1977;68:213–8.

69– Kamal S A.

Pleomorphic adenoma of the nose: a clinical case and historical review.

J Laryngol Otol 1984;98:917–23.

70– N N Tyagi, U U Abdi, S P Tyagi, V V Maheshwari, R R Gogi.

Pleomorphic adenoma of skin (chondroid syringoma) involving the eyelid.

Journal of postgraduate medicine 1996;42:125–6.

71– Alyahya G A, Stenman G, Persson F, Prause J U, Skjødt K, Saunte J P et al.

Pleomorphic adenoma arising in an accessory lacrimal gland of Wolfring.

Ophthalmology 2006;113:879–82.

72– M Varsori, S Dettwiler, K Chaloupka.

Syringome chondroïde de la paupière: à propos d'un cas.

J.Fr.Ophtalmo 2007 ;30:3.

73– Pin–Zhir Chao, Fei–Peng Lee.

Pleomorphic adenoma (chondroid syringoma) on the face.

Otolaryngol Head Neck Surg 2004;130:499–500.

74– E PIETTE, H. REYCHLER.

Pathologies des glandes salivaires. Traité de pathologies buccale et maxillo–faciale. De Boeck,

Bruxelles,1991:1083–160.

75– Philip Worthington.

The management of pleomorphic adenoma.

British Journal of Oral Surgery 1974;12:132–40.

76– Bataineh A B, al–Dwairi Z N.

Surgical management of pleomorphic adenoma of the palate.

J Ir Dent Assoc 2002;48:126–31.

77– Tucci E, y cols.

Enucleation of a pleomorphic adenoma of the palate. A conservative choice.

Minerva Stomatol 2004;53:111–5.

78– C. de Paula Vernetta, F.J. García Callejo, J.B. Ramírez Sabio, M.H. Orts Alborch, A. Morant Ventura, J. Marco Algarra.

Adenoma pleomorfo gigante de glándula salivar menor. Extirpación a través de un abordaje transoral.

Rev Esp Cir Oral y Maxilofac 2008;30:201–4.

79– Andrew E Brown.

Reconstruction of the Palate Following Removal of Palatal Salivary Gland Tumors.

Journal of Oral and Maxillofacial Surgery 2005;63:4–5.

80– C V Jayade, A J Graham, P McLoughlin.

Maxillary swing approach for resection of a large pleomorphic adenoma arising in the soft palate.

British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery 2006;44:301–7.

81– Agrawal A, Kumar A, Sinha A K, Kumar B, Sabira K C.

Chondroid syringoma.

Singapore Med J 2008;49:33.

82– Chang Hoon Bae, Yong–Dae Kim, Si–Youn Song.

Benign Pleomorphic Adenoma of the Soft Palate Metastasizing to the Sphenoid Sinus.

Clinical and Experimental Otorhinolaryngology 2010;3:172–5.

83– A de Courten, T Lombardi, J Samson.

Pleomorphic adenoma of the palate in a child: 9–year follow–up.

Int. J. Oral Maxillofac. Surg 1996;25:293–5.

84– J L Lopez–Cedrón, G Gonzalez–Landa.

Pleomorphic adenoma of the palate in children: report of a case.

Int.J.Oral Maxillofac. Surg 1996;25:206–7.

85– T Hamada, S Matsukita, M Goto.

Mucin expression in pleomorphic adenoma of salivary gland: a potential role for MUC1 as a marker to predict recurrence.

J Clin Pathol 2004;57:813–21.

86– Hideo Kurokawa, Maho Yoshida, Kaori Igawa, Sumio Sakoda.

Extensive Necrosis of Pleomorphic Adenoma in the Soft Palate: A Case Report and Review of the Literature.

J Oral Maxillofac Surg 2008;66:797–800.

87– Hirai S, Matsumoto T, Suda K.

Pleomorphic adenoma in nasal cavity: immunohistochemical study of three cases.

Auris Nasus Larynx 2002;29:291–5.

88– Polycarp Gana, Liam Masterson.

Pleomorphic adenoma of the nasal septum: a case report.

Journal of medical case reports 2008;xx;xxx-xxx.

89– J S Saini, A K Mukherjee, Pradeep Naik.

Pleomorphic adenoma of Krause's gland in lower lid.

Indian journal of ophthalmology 1985;33:181-2.

90– K Venkataramayya.

Pleomorphic adenoma of Krause's gland.

Indian journal of ophthalmology 1975;23:38-9.

91– Levan P, De Kerviler E, Revol M, Servant J M.

Lipome du lobe superficiel de la parotide. A propos d'un cas.

Ann Chir Plast Esthet 1997;42:333-6.

92– Y W Tsang, Y Tung, J K C CHAN.

Polymorphous low grade adenocarcinoma of the palate in a child.

J Laryngol Otol 1991;105:309-11.

93– S Di-Palma, M Guzzo.

Malignant myoepithelioma of salivary glands ; clinicopathological features of ten cases.

Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol 1993;423:389-96.

