

# *Une exophtalmie de l'oeil gauche révélant un carcinome adénoïde kystique de la glande lacrymale:*

## *A propos d'un cas*

R. El Azzouzi\*<sup>a</sup> (Dr), AF. Habimana\*<sup>a</sup> (Dr), M. Boulaadas<sup>a</sup> (Pr)

<sup>a</sup> *Hôpital des spécialités Rabat Centre hospitalier universitaire ibn sina Rabat, MAROC*

**dcrajaaz@gmail.com**

### **Introduction :**

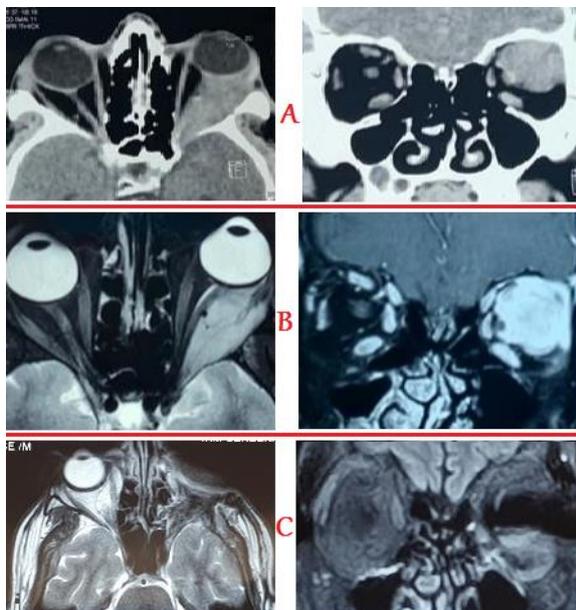
Le carcinome adénoïde kystique ou cylindrome est une tumeur épithéliale maligne agressive, d'évolution rapide et à pouvoir récidivant très élevé (1). Sa localisation au niveau des glandes lacrymales est très rare.

Notre travail est une illustration d'un cas de carcinome adénoïde kystique de la glande lacrymale a travers lequel on fera une mise au point de ce type histologique en cette localisation rare dont le diagnostic est histologique et la prise en charge thérapeutique adéquate requiert une évaluation clinico-radiologique rigoureuse.

## Matériel et méthode :

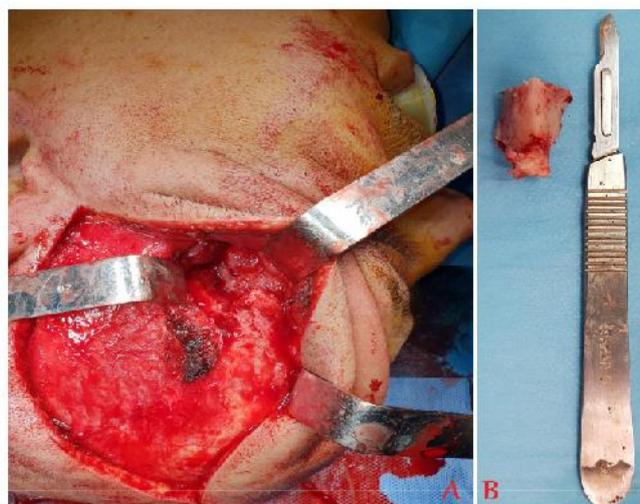
Nous rapportons le cas d'un patient de 44 ans, tabagique chronique à raison de 10 PA non sevré, qui présentait une exophtalmie gauche non douloureuse non réductible avec une baisse de l'acuité visuelle mesurée à 1/10 OG avec absence de clignement et une limitation de la motilité oculaire gauche sur le plan vertical et horizontal évoluant depuis 9 mois .

Les examens radiologiques ont révélé la présence d'un processus tumoral de la glande lacrymale, refoulant le nerf optique et englobant les muscles obliques externes et droit supérieur avec une exophtalmie grade 3, Une biopsie a été réalisée en premier tps par voie hémicoronale gauche après ostéotomie de la paroi orbitaire externe, revenue en faveur d'un carcinome adénoïde kystique. Le patient a subi une exentération par la suite, suivie d'une radiothérapie externe adjuvante. L'évolution était favorable sans récidence avec un recul d'1 an et demi.



**Figure 1:** a)- Images scannographiques b)- Images d'IRM montrant le processus tumoral de la glande lacry c)- Images d 'IRM après exentération

**Figure2:** a)-Voie d'abord hémicoronale gauche et ostéotomie de la paroi externe de l'orbite (b)- fragment d'ostéotomie.



## Discussion :

Le carcinome adénoïde kystique est une tumeur épithéliale maligne, dont l'incidence est estimée à 1,6% de toutes les tumeurs orbitaires, 4,8% des tumeurs orbitaires primaires et 35% des tumeurs épithéliales de la glande lacrymale (2). L'âge moyen au moment du diagnostic est estimé à 40 ans. Il existe une discrète prédisposition féminine (3). L'exophtalmie unilatérale irréductible douloureuse ou non est le signe clinique le plus fréquemment retrouvé. Rapidement évolutive, la durée des symptômes avant la première consultation est généralement estimée inférieure à 6 mois. Des troubles oculomoteurs et visuels peuvent apparaître rapidement au cours de l'évolution (4).

La tomographie assistée par ordinateur est un examen indispensable, elle montre la tumeur au niveau de la loge lacrymale comme un processus isodense aux muscles extra-oculaires, prenant le contraste significativement. Elle permet de préciser les mensurations de la tumeur, ses marges qui peuvent paraître irrégulières, ainsi l'envahissement osseux et l'éventuelle extension intracrânienne, via la fissure orbitaire supérieure. L'IRM a pour intérêt de détecter précocement les tumeurs de petite taille et d'objectiver l'étendue de la propagation tumorale.

Le diagnostic de certitude est assuré par l'examen anatomopathologique, qui décrit les cylindromes comme étant des tumeurs bien circonscrites, sans capsule, de contour uni ou bilobé, infiltrant les tissus de proximité, en particulier l'os, les axes vasculaires et lymphatiques et les terminaisons nerveuses.

Le traitement est essentiellement chirurgical, il est guidé par la classification TNM et n'attribue le traitement conservateur que pour les tumeurs classées moins de T3 avec une taille inférieure à 2,5cm du grand axe (3). Pour les tumeurs T3 de pronostic réservé le traitement conseillé est l'exentération associée à une radiothérapie adjuvante.

la radiothérapie reste une modalité adjuvante à la chirurgie pour améliorer le contrôle local de la tumeur, surtout quand il y a une tumeur résiduelle microscopique.

La détection de métastases aux poumons ou à d'autres organes chez les patients asymptomatiques ne sont pas une indication pour un traitement ultérieur, comme la radiothérapie et la chimiothérapie puisque elles sont inefficaces pour la gestion des dépôts secondaires. Mais elles ont un certain avantage palliatif en cas de maladie métastatique symptomatique (3).

Adenis estime le taux de survie de 45 % à 5 ans et une durée moyenne de survie de 4 ans et demi (1).

## Conclusion :

La rareté de cette tumeur en particulier en cette localisation pose une problématique diagnostique et de prise en charge à temps. Cette dernière reste à ce jour là controversée. Cependant l'exentération associée à une radiothérapie externe reste le meilleur traitement.

### Références :

1. Adenis, J. P., and P. Saint-Blancat. "Tumeurs de la glande lacrymale." Pathologie orbito-palpébrale. Masson Paris, 1998.
2. Lee, David A., et al. "A clinicopathologic study of primary adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland." Ophthalmology 92.1 (1985): 128-134.
3. Ahmad SM, Esmaeli B, Williams M, Nguyen J, Fay A, Woog J, Selvadurai D, Rootman J, Weis E, Selva D, McNab A, DeAngelis D, Calle A, Lopez A. American Joint Committee on Cancer classification predicts outcome of patients with lacrimal gland adenoid cystic carcinoma. Ophthalmology. 2009; 116(6): 1210-15.
4. Bernardini FP, Devoto MH, Croxatto JO. Epithelial tumors of the lacrimal gland: an update. Cur Opin Ophthalmol. 2008;19(5):409-13.
- 5.