

## Exophtalmie unilatérale révélant un carcinome adénoïde kystique de la glande lacrymale : à propos d'un cas Unilateral exophthalmos revealing a cystic adenoid carcinoma of the lacrimal gland: a case report

M. Achargui, R Azahrai, Y. Harrar, I. Messafi, F.Z. Mebrouki, S. Chariba, A. Maadane, R. Sekhsoukh

Service d'ophtalmologie, CHU Mohammed VI, Faculté de médecine, Université Mohammed Premier Oujda, Maroc

Correspondance : manar achargui ; email : acharguimanar@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.48400/IMIST.PRSM/JSMO/35291>

### Abstract:

Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland is a malignant tumor, characterized by a rare localization, local aggressiveness, slow evolution and high rate of recurrence.

We report a case of a 48 year old patient, followed for hypothyroidism, who consulted for a progressive left exophthalmos, with moderate ptosis, without repercussion on the visual function. The clinical, radiological and anatomopathological exploration revealed an adenoid cystic carcinoma.

Through this observation we recall the interest of rapid and early diagnosis of a rare, malignant tumor, and we describe its management.

**Keywords:** exophthalmos, tumor, lacrimal gland

### Résumé :

Le carcinome adénoïde kystique de la glande lacrymale est une tumeur maligne, caractérisé par une agressivité locale et une évolution lente, sa localisation au niveau de la glande est rare, avec un taux élevé de récurrence.

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 48 ans, suivie pour hypothyroïdie sous traitement, qui consulte pour une exophtalmie gauche progressive douloureuse, non axile et irréductible, avec ptosis modéré, sans retentissement sur la fonction visuelle, l'exploration clinique, radiologique et anatomopathologique a révélé le carcinome adénoïde kystique.

A travers cette observation nous rappelons l'intérêt du diagnostic rapide et précoce d'une tumeur rare mais maligne, et nous en décrivons la prise en charge.

**Mots clés :** exophtalmie, tumeur, glande lacrymale

## Introduction

L'adénocarcinome kystique de la glande lacrymale est une tumeur myoépithéliale primaire de la glande de type cylindromateux, qui représente seulement 1,6% de tous les tumeurs de l'orbite [1], caractérisée par une évolution lente et inexorable malgré le traitement et associée à un risque élevé de récurrence.

Le but de ce travail est de rapporter un cas de cylindrome de glande lacrymale chez une patiente suivie dans notre formation, et de discuter l'intérêt de l'attitude chirurgicale agressive (exentération orbitaire) afin d'optimiser le pronostic.

## Cas clinique

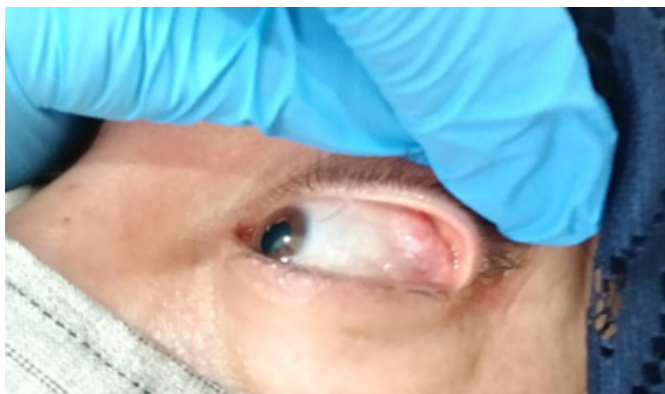
Il s'agit d'une patiente de 48 ans, suivie pour hypothyroïdie sous traitement depuis 3 ans. Elle consulte pour exophtalmie de l'œil gauche progressive sur une période de 2 ans, sans contexte d'altération de l'état général, ni de la fonction visuelle avec un larmoiement et une photophobie intermittentes.

L'examen ophtalmologique objective une acuité visuelle à 10/10 aux deux yeux, une exophtalmie de l'œil gauche irréductible, oblique (refoulant le globe en bas et en dehors), non douloureuse, non pulsatile (figure 1), avec un faux ptosis. Une masse tumorale indolore est palpable au niveau du quadrant supéro-externe de l'orbite (figure 2), sans signes inflammatoires ou infectieux palpébraux en regard. La palpation du cadre orbitaire est normale avec une motilité oculaire conservée. Le segment antérieur est normal, le fond d'œil est sans anomalies, le tonus oculaire est à 14mm hg. L'examen de l'œil droit est normal.



**Figure n°1:** Exophtalmie de l'œil gauche refoulant le globe en bas et en dehors avec un faux ptosis

**Figure n°1:** Exophthalmos of the left eye pushing the globe down and out with a false ptosis



**Figure n°2 :** Une masse tumorale indolore palpable au niveau de l'angle supéro externe

**Figure n°2:** A painless tumor mass palpable at the level of the upper external angle

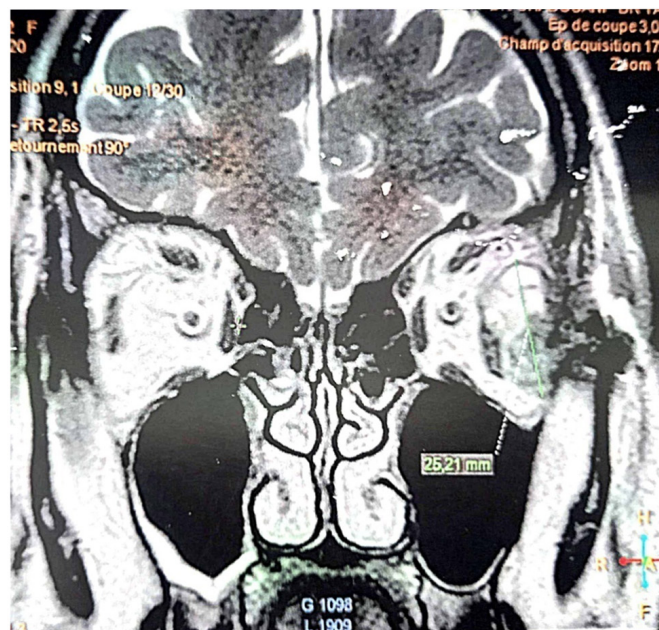
L'IRM cérébro-orbitaire a mis en évidence un processus tumoral de la glande lacrymale gauche, ovale de contours irréguliers, en hypo signal T1, hyper signal tissulaire T2, se rehaussant de façon intense après injection de gadolinium. Ce processus mesure 30x14x30 mm, responsable d'une exophtalmie grade II et occupe la graisse extra conique de l'angle supéro externe de l'orbite (figure 3). En dedans : il refoule le muscle droit externe avec disparition de l'iséré graisseux, arrivant au contact intime avec le globe oculaire (figure 4). En dehors, il est responsable d'une solution de la continuité de la paroi osseuse externe (figure 4). En haut : il s'étend à la graisse extra conique supérieure et arrive au contact avec le muscle droit supérieur et l'élévateur de la paupière supérieur. En bas : il respecte le muscle droit inférieur et le plancher de l'orbite ainsi que la graisse intra conique et le nerf optique.



**Figure n°3 :** IRM orbitaire en coupe axiale montrant et mesurant le processus tumoral

**Figure n°3:** Orbital MRI in axial section showing and measuring the tumor process

Une biopsie chirurgicale a été réalisée sous anesthésie générale, par voie palpébrale supérieure. Une orbitotomie latérale : incision en forme de S (figure 5) est pratiquée ; avec découverte de la tumeur, réalisation d'une biopsie large de la masse et obtention de neuf fragments biopsiques de différents endroits (figure 6). Une reconstruction de la paroi latérale est enfin réalisée avec mise en place d'une plaque orbitaire à huit trous. Les suites opératoires ont été marquées par la régression de l'exophtalmie (figure 7).



**Figure n°4 :** Une coupe coronale de l'IRM orbitaire, montrant les rapports de la tumeur et une solution de continuité de la paroi osseuse externe

**Figure n°4:** A coronal section of the orbital MRI, showing the reports of the tumor and a break in the outer bony wall



**Figure n°5 :** Incision en forme de S

**Figure n°5:** S-shaped incision



**Figure n°6 :** Orbitotomie latérale avec obtention de neuf fragments biopsiques

**Figure n°6:** Lateral orbitotomy with obtaining of nine biopsy fragments







**Figure n°7 : Régression clinique de l'exophtalmie après biopsie**  
**Figure n°7: Clinical regression of the exophthalmos after biopsy**

L'examen anatomopathologique objective : une formation tumorale de nature carcinomateuse qui se caractérise par des massifs cellulaires cribriformes chargé d'une substance tantôt mucoïde tantôt hyaline. L'immunomarquage a été positif au anticorps anti CD117, anticorps anti Dog1, anticorps anti P63 et anticorps anti P40, dont l'aspect morphologique et immunohistochimique est celui d'un carcinome adénoïde kystique (cylindrome).

Le bilan d'extension ne révélant aucune adénopathie ou de lésion métastatique à distance. La décision thérapeutique était de faire une exentération orbitaire (figure 8) totale suivie de radiothérapie post opératoire complémentaire de trente séances.

L'examen de la pièce d'exentération trouve un aspect histologique en faveur d'un carcinome adénoïde kystique développé à partir du tissu sous cutané palpébral mesurant 2x1, 5cm, avec limites d'exérèse saines. Un suivi régulier avec une IRM à 3, 9 mois et 12 mois (figure 9) n'a révélé aucune récurrence.

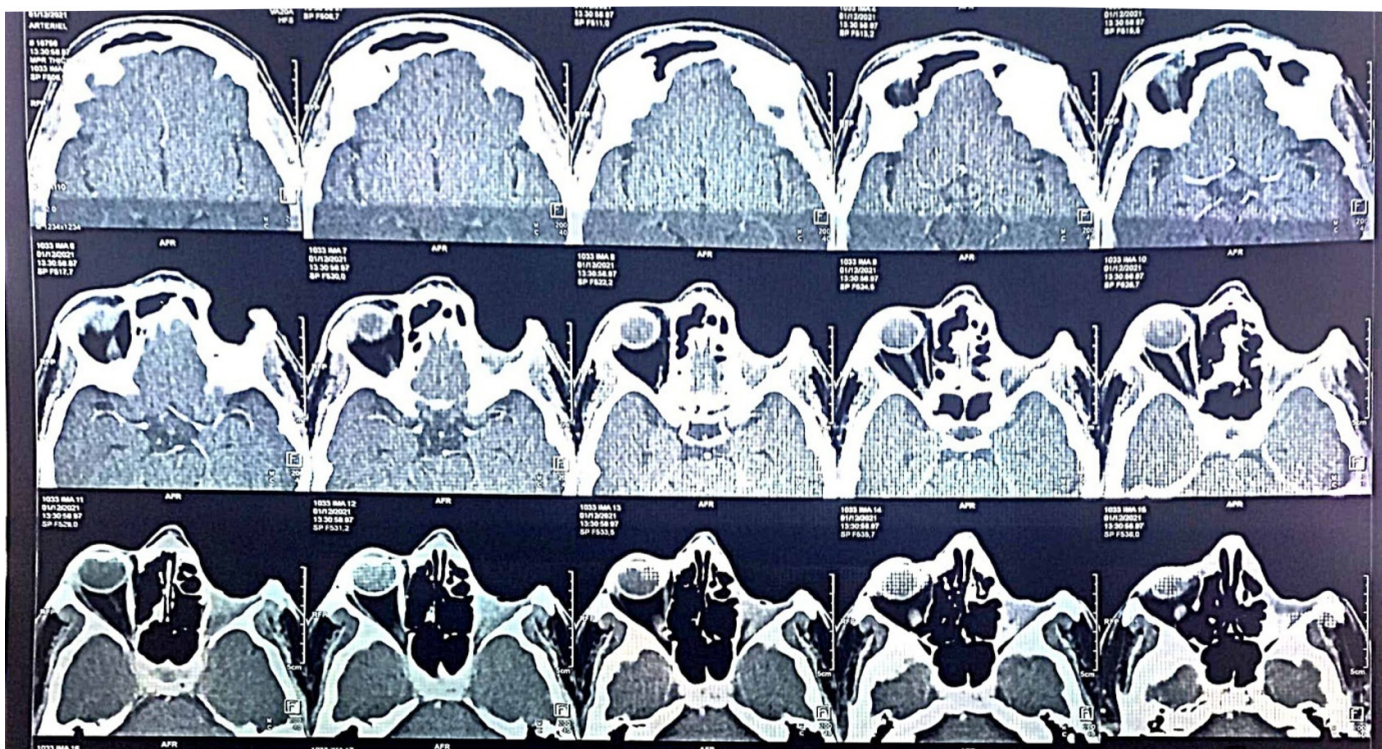


**Figure n°8 : Exentération orbitaire**  
**Figure n°8: Orbital exenteration**

## Discussion

Le cylindrome de la glande lacrymale est une tumeur assez rare avec une prédominance féminine, survenant principalement à l'âge adulte avec un pic à la quatrième et à la sixième décennie de vie [2]. Le pronostic reste meilleur chez les femmes, vue la réponse thérapeutique meilleure en comparaison aux hommes [3]. Les signes d'alarmes souvent révélateurs sont l'exophtalmie et le ptosis avec un délai de consultation généralement inférieur à 6 mois [2].

L'imagerie a un intérêt dans le diagnostic positif. L'IRM est la plus performante dans la précision des rapports de la tumeur et son extension intracrânienne via la fissure orbitaire supérieure, ainsi que l'extension osseuse et péri-neurale. Dans le suivi post-thérapeutique, l'imagerie permet la détection des récurrences et des rechutes métastatiques qui sont très fréquents [4].



**Figure n°9 : Une IRM orbitaire objective un remaniement post radique, absence de lésion suspecte**  
**Figure n°9: An orbital MRI shows post-radiation remodeling, no suspicious lesion**

L'examen anatomopathologique est le gold standard pour la confirmation diagnostique et permet de détecter principalement trois grandes formes anatomopathologiques : tubulaire, cribriformes et solide [5]. Un pronostic favorable pour la forme tubulaire et criblée, par rapport à la forme solide est décrit. [5, 6].

Le traitement est essentiellement chirurgical: biopsie excisée par orbitotomie latérale si pas d'atteinte métastatique [5, 6]. La radiothérapie externe et la chimiothérapie peuvent être prescrits en complément du traitement chirurgical afin d'améliorer le contrôle local de la tumeur.

L'exentération orbitaire est généralement indiquée en cas d'atteinte de l'apex orbitaire sur l'imagerie ou l'extension au-delà de l'orbite [5-6], tel est le cas de la patiente.

Le risque de récurrence locale est plus élevé chez les patients traités par chirurgie conservatrice, par rapport à l'exentération orbitaire [5].

## Conclusion

L'adénocarcinome de la glande lacrymale est une tumeur maligne et agressive, qui nécessite un diagnostic rapide et un traitement agressif afin d'améliorer le pronostic et la survie du patient.

## Référence

- [1]. (1) Font RL, Smith SL, Bryan RG. Malignant epithelial tumors of the lacrimal gland: a clinicopathologic study of 21 cases. *Arch Ophthalmol* 1998; 116: 613-6.
- [2]Rapidis AD, Givalos N, Gakiopoulou H, Faratzis G, Stavrianos SD, Vilos GA, Douzinas EE, Patsouris E. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck: clinico pathological analysis of 23 patients and review of the literature. *Oral Oncol.* 2005;41(3):328–35
- [3] Ciccolallo L, Licitra L, Cantú G, Gatta G. EURO CARE Working Group Survival from salivary glands adenoid cystic carcinoma in European populations. *Oral Oncol.* 2009;45(8):669–74.
- [4] S. Jaba et al.Aspects TDM et IRM du carcinome adénoïde kystique de la glande lacrymale : à propos de 2 cas *J Neuroradiol* (2020)
- [5] Ahmad SM, Esmali 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.
- [6]Tse DT, Benedetto P, Morcos JJ, Johnson TE, Weed D, Dubovy S. An atypical presentation of adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. *Am J Ophthalmol.* 2006;141(1):187–9

### Déclarations d'intérêts :

Les auteurs n'ont pas de conflit d'intérêt à divulguer

