



Le carcinome adénoïde kystique trachéal

The tracheal adenoid cystic carcinoma

السرطان الغداني الكيسي للقصبة الهوائية

L. Herrak, Y. Ouadnouni, Y. Msougar, M. Bouchikh, A. Jahid, A. Achir, N. Mahassini, S. Alaziz, El Fassy Fihry, M.T.A. Benosman.

المخلص : مقدمة : يعتبر السرطان الغداني الكيسي للقصبة الهوائية من الأورام الخبيثة النادرة التي تصيب الغدد العنقية (95% من الحالات) ، وتمثل 20 حتى 40% من سرطان القصبة الهوائية و 0.1% من سرطانات الجهاز التنفسي. إصابة الشعب الهوائية أمر نادر الحدوث ، إذ يقدر بين 0.3 و 2%

المواد والطرق : هذه دراسة إستيعادية تمتد من 1997 حتى 2006 لخمس مريض عولجوا في قسم الجراحة الصدرية بمستشفى ابن سينا بالرباط، و تبين من خلال التشخيص النسيجي النهائي انهم مصابون بالسرطان الغداني الكيسي للشعب الهوائية.

النتائج : جميع المرضى كانوا يعانون ضيق التنفس بالشهيق وتبين من خلال الكشف الوظيفي بالمنظار الداخلي للقصبة الهوائية وجود ورم تأكد من خلال تحليله السرطان الغداني الكيسي للقصبة الهوائية. خضع أربعة من مرضانا لاستئصال الورم ومريض واحد توفي قبل الجراحة. العلاج الإشعاعي استعمل في حالة واحدة. وعلى المدى القصير، كانت النتيجة جيدة، ولكن تكرار المرض مع الانبثاث بالرئة والغدد اللمفاوية العنقية ظهرت بعد 6 سنوات لدى مريض واحد.

مناقشة : إن السرطان المثنائي الغداني الكيسي للقصبة الهوائية هو ورم نادر ويتم تشخيصه ومراقبته بواسطة المنظار الأليافي للقصبة الهوائية ومدى انتشاره يعتمد على أشعة السكانير ويستند علاجه أساسا على الجراحة جنباً إلى جنب العلاج الإشعاعي.

الخلاصة : يعتبر السرطان الغداني الكيسي للقصبة الهوائية من الأورام الخبيثة النادرة التي تحتاج إلى التفكير للإصابة في هذا الموضوع. ومن خلال هذه الحالات نقترح تسليط الضوء على هذه الحالة المرضية النادرة.

الكلمات الأساسية : السرطان الغداني الكيسي للقصبة الهوائية.

Résumé : Introduction : Appelés aussi les cylindromes, ce sont des tumeurs malignes épithéliales rares du le siège de prédilection sont les glandes salivaires (95% des cas), ils représentent 20 à 40% des carcinomes trachéaux et 0,1% des cancers des voies respiratoires. La localisation bronchique est estimée seulement entre 0,3 et 2%.

Matériels et Méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective s'étalant de 1997 à 2006 à propos de cinq patients pris en charge dans notre service de chirurgie thoracique pour tumeur trachéale et dont le diagnostic histologique final était positif.

Résultats : Tous les patients présentaient une dyspnée inspiratoire. La bronchoscopie a montré une tumeur lisse de la trachée, dont la biopsie confirmait le diagnostic. Quatre de nos patients ont bénéficié d'une résection de la tumeur avec anastomose termino-terminale et un patient est décédé avant la chirurgie. La radiothérapie adjuvante a été indiquée dans un cas. A court terme, l'évolution a été bonne, mais une récurrence locale avec des métastases pulmonaires et ganglionnaires cervicales sont apparues après 6 ans chez un patient.

Discussion : Le carcinome adénoïde kystique de la trachée est une tumeur rare. Son diagnostic et sa surveillance reposent sur la fibroscopie bronchique associée à la biopsie. La tomодensitométrie évalue mieux l'étendue et l'extension péri trachéale de cette tumeur. La prise en charge thérapeutique repose essentiellement sur la chirurgie couplée à la radiothérapie.

Conclusion : Les carcinomes adénoïdes kystiques de la trachée sont des tumeurs malignes auxquelles il faut penser devant une lésion à ce niveau.

Mots-clés : Carcinome adénoïde kystique, trachée.

Abstract : Introduction : Adenoid cystic carcinoma (CACC), also called cylindroma, are rare epithelial malignant tumors, their favorite seat is at the salivary glands (95% of cases), they represent 20 to 40% of tracheal carcinoma and 0,1% of respiratory tract cancers. Bronchial localization is rare, estimated only between 0.3 and 2%.

Materials : and Methods : This is a retrospective study ranging from 1997 to 2006 concerning five patients treated in the thoracic surgery department, for tracheal tumor and whose final histological diagnosis was in favor of adenoid cystic carcinoma (ACC).

Results : All the patients had inspiratory dyspnea. Bronchoscopy showed a smooth tracheal tumor, the biopsy revealed a ACC. Four of our patients underwent resection of the tumor-by-end anastomosis and one patient was deceased prior to surgery. Adjuvant radiotherapy was indicated in one case. The short term, outcome was good, but local recurrence with lung and cervical lymph node metastases appeared after 6 years in one patient.

Discussion : The adenoid cystic carcinoma of the trachea is a rare tumor. Its diagnosis and surveillance based on bronchial Bibroscopy combined with biopsy. CT better evaluates the scope and extent of the peri tracheal tumor. The therapeutic management is based mainly on surgery combined with radiotherapy.

Conclusion : adenoid cystic carcinoma of the trachea are rare malignant tumors issues to think about before a lesion at this level.

Keywords : adenoid cystic carcinoma, trachea.

Tiré à part : L. Herrak : Service de pneumologie, hôpital Ibn Sina, CHU de Rabat - Salé - Maroc.

Introduction

Les carcinomes adénoïdes kystiques, ou cylindromes, ont été décrits pour la première fois en 1873 par Billroth (1). Ce sont des tumeurs malignes de la trachée qui représentent 0,1 % des cancers des voies respiratoires. Ils sont classés au 2^{ème} rang parmi les tumeurs trachéales primitives.

Matériels et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective à propos de cinq patients pris en charge dans notre service de chirurgie thoracique, sur une période s'étalant de 1997 à 2006 avec un suivi moyen de $7,2 \pm 3,1$ ans. Pour chaque patient, nous avons relevé: l'âge, le sexe, les antécédents, les signes fonctionnels respiratoires, les données de l'examen clinique, les données de la fibroscopie bronchique, de la radiologie, le geste chirurgical, la description anatomopathologique de la pièce opératoire et le suivi.

Résultats

Nous avons noté trois femmes et deux hommes ayant un âge moyen de 35,8 ans $\pm 7,3$ avec des extrêmes d'âge de 28 ans et 48 ans. Dans tous les cas, la tumeur a été découverte à l'occasion de manifestations cliniques à type de dyspnée inspiratoire avec stridor, toux chronique, hémoptysie et infections broncho-pulmonaires à répétitions ; avec un délai moyen de 17 mois (8 à 24 mois). L'état général des malades était conservé. La radiographie thoracique avait montré chez trois patients une opacité trachéale, dense, homogène, se confondant avec la paroi trachéale, et chez les deux autres un rétrécissement de la lumière trachéale (figure n°1). La tomодensitométrie avait trouvé un processus tumoral endotrachéal se rehaussant de façon hétérogène après injection du produit de contraste, et avait précisé son siège, son étendue et son caractère infiltratif ou non de la paroi par cette tumeur. Dans deux cas la tomодensitométrie avait objectivé un développement exomural de la tumeur, sans atteinte ganglionnaire (figure n°2). La fibroscopie bronchique avait visualisé la tumeur dont la biopsie avait

Figure 1 : Radiographie thoracique de face.



Présence d'une opacité endotrachéale bien visible.

Figure 2 : Cliché tomодensitométrie



Existence d'une masse endotrachéale

permis de confirmer le diagnostic de carcinome adénoïde kystique. Quatre de nos malades avaient bénéficié d'une résection chirurgicale. La voie d'abord réalisée était une cervico-sternotomie dans deux cas, une cervicotomie dans un cas et une thoracotomie postéro latérale droite passant

par le 4^{ème} espace intercostal dans un autre cas. Le geste avait consisté en une résection complète de la tumeur avec une recoupe trachéale saine puis une anastomose termino-terminale et curage ganglionnaire (figure 3 et 4).

Figure 3 : Prise opératoire

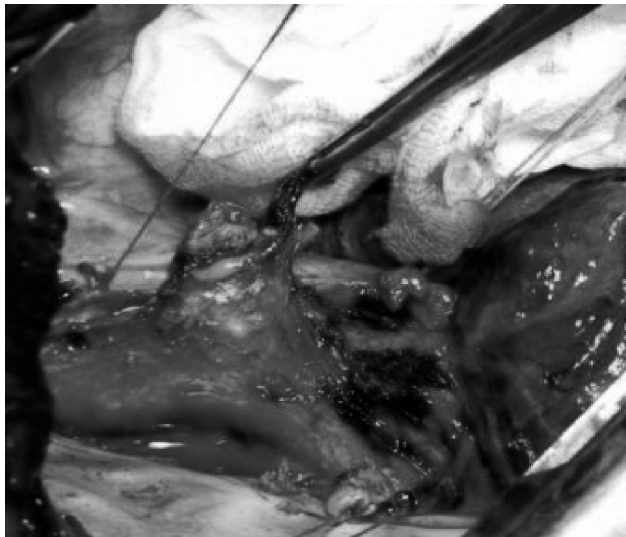
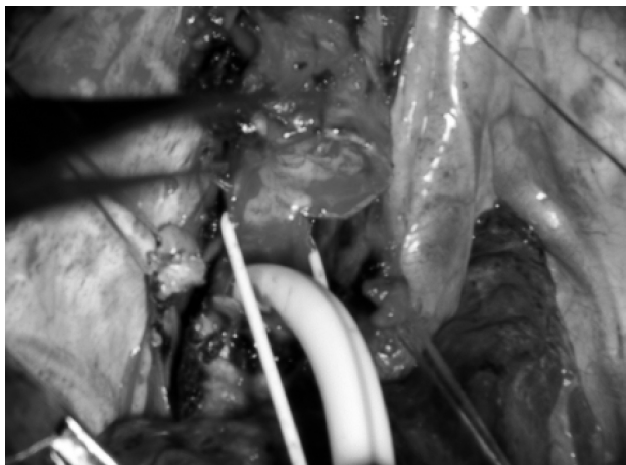


Figure 4 : Prise opératoire



En aucun cas, il n'a été constaté un envahissement oesophagien ou vasculaire. Les suites opératoires étaient simples, on n'avait déploré aucun décès post opératoire. La radiothérapie adjuvante avait été indiquée dans un cas compte tenu d'un contact intime avec des éléments vasculaires. L'étude histologique de la pièce opératoire mettait en évidence une prolifération carcinomateuse

généralement cribiformes avec des lumières comblées d'une substance mucoïde ou hyaline. Ces structures sont tapissées de cellules aux cytoplasmes éosinophiles, hyperchromatiques, les mitoses étaient peu nombreuses; le stroma tumoral correspondait à un tissu fibreux ponctué de quelques éléments inflammatoires. L'infiltration en profondeur atteignait les plans cartilagineux qu'elle dissociait largement pour infiltrer le reste de la tunique. En conclusion, il s'agissait d'un carcinome adénoïde kystique, les ganglions prélevés étaient indemnes. Notre cinquième malade avait présenté une insuffisance respiratoire aigue pour laquelle elle a reçu une radiothérapie en préopératoire pour désobstruction mais malheureusement elle est décédée avant le geste chirurgical dans un tableau d'insuffisance respiratoire aigue.

L'évolution était marquée par une récurrence locale avec des métastases pulmonaires après 6 ans chez un patient, et l'apparition des adénopathies cervicales métastatiques après 8 ans de suivi chez la patiente qui a reçu une radiothérapie adjuvante, et pour lesquels une radiothérapie était proposée avec une désobstruction par photo résection endoscopique au laser pour la récurrence locale.

Discussion

Les carcinomes adénoïdes kystiques, autrefois appelés cylindromes, sont des tumeurs malignes épithéliales se développant le plus souvent aux dépens des glandes salivaires principales et accessoires [1]. D'autres localisations telles que, les glandes de la muqueuse bronchique, ont été décrites [1, 2]. Ces tumeurs s'observent surtout à un âge plus jeune que celui des autres cancers, sans prédominance de sexe, ni imputabilité au tabac. Les carcinomes adénoïdes kystiques sont souvent de diagnostic tardif, en effet la symptomatologie clinique est souvent très modérée et trompeuse, faisant évoquer beaucoup plus un asthme, la manifestation principale est la dyspnée. Cette symptomatologie clinique est longtemps bien tolérée du fait du large calibre de la trachée et de la croissance lente de la tumeur. Le délai moyen de révélation après le premier symptôme est souvent supérieur à 6 mois [3- 5].

La radiographie thoracique peut sembler normale ou montrer une opacité latéro-trachéale, ou bien une tumeur endotrachéale [2,5]. La tomодensitométrie thoracique permet d'évaluer l'extension péri trachéale de la tumeur et de découvrir une éventuelle lésion secondaire pulmonaire ou ganglionnaire [6]. La fibroscopie trachéobronchique est indispensable, elle permet de préciser le siège et de confirmer le diagnostic en effectuant des biopsies qui sont souvent de lecture difficile [3, 5,6].

Le traitement repose sur trois modalités thérapeutiques, qui sont la chirurgie, la radiothérapie, et l'endoscopie interventionnelle [3, 6,7]. La chimiothérapie n'a pas de place. La voie d'abord diffère selon le siège, pour une meilleure approche on peut être amené à réaliser une cervicotomie pour les localisations hautes, soit une cervico-sternotomie pour la jonction tiers moyen et tiers inférieur, soit une thoracotomie postéro latérale droites passant par le 4^{ème} espace intercostal pour les localisations proches de la carène. La chirurgie consiste en une résection tumorale avec anastomose termino-terminale puis curage ganglionnaire satellite. Cette chirurgie est délicate et nécessite une équipe chirurgicale et anesthésique entraînée. L'étendue en hauteur de la résection rend le plus souvent l'anastomose difficile et source de complication postopératoire ou de récurrence. Le curage ganglionnaire ne doit pas être trop extensif afin de ne pas compromettre la vascularisation trachéale. Le taux de mortalité péri opératoire varie selon les séries entre 9 et 13%.

Une radiothérapie adjuvante est recommandée, à une dose variant de 45 à 65 Gray selon les équipes, certains préconisent systématiquement une radiothérapie, alors que d'autres ne proposent ce traitement que lorsque les tranches de section sont envahies. Un délai d'un mois au moins est recommandé après la chirurgie et il peut être utile de réaliser une fibroscopie bronchique afin de s'assurer de la

cicatrisation. Une radiothérapie exclusive est proposée à une dose supérieure à 60 Gray lorsque la lésion est considérée non résecable. La curiethérapie endobronchique peut être utilisée pour augmenter la dose totale d'irradiation et améliorer le taux de contrôle local [7,8,].

Dans notre approche la radiothérapie était indiquée quand la résection est incomplète ou impossible ou après une récurrence locale et en cas d'envahissement ganglionnaire.

En cas d'une obstruction tumorale sévère, la photo résection endoscopique par laser permet rapidement une désobstruction, et qui sera éventuellement suivie d'un traitement local optimal [7].

Une surveillance rapprochée et au long cours endoscopique et radiologique est nécessaire afin de détecter toute récurrence locale ou la survenue de métastases qui sont souvent pulmonaire, hépatique, ganglionnaire et osseux [2, 3,6].

Le pronostic du carcinome adénoïde kystique est meilleur par rapport à celui du carcinome épidermoïde avec un taux de survie à 5 ans et à 10 ans de 75 % et de 50% respectivement. La médiane de survie selon Grillo et al, est de 118 mois après résection complète, de 90 mois après résection incomplète associée à une radiothérapie, et de 28 mois après une radiothérapie exclusive [8,9].

Conclusion

Le carcinome adénoïde kystique de la trachée est une tumeur rare. Son diagnostic et sa surveillance reposent sur la fibroscopie bronchique associée à la biopsie. La tomодensitométrie évalue mieux l'étendue et l'extension péri trachéale de cette tumeur. La prise en charge thérapeutique repose essentiellement sur la chirurgie couplée à la radiothérapie.

Références

1. C. Le Péchoux, P. Baldeyrou, I. Ferreira, M. Mahé. Cylindromes thoraciques *Cancer radiothérapie* 2005, 9 : 358-361.
2. O. Bauduceau, B. Ceccaldi, O. Bernard, L.M. Dou-rhte, S. Le Moulec, R. Hervé. Le cylindre de la trachée, tumeur rare d'évolution surprenante. *Presse Med* 2003; 32; n°13 : 602
3. M. Soualhi, H. El ouazzani, J. Benamor, A. Chaibainou, M. El ftouh, S. Mouline, M.T. Fassy fihri, A. Benos-man. Carcinome adénoïde kystique trachéal. A propos de trois cas. *Rev Pno. clin.*, 2003, 59, 4 : 197-200.
4. I. Saâdi, M. El Marfany, K. Hadadi, B. Amaoui, T. Kebdani, H. Errihani, A. Mansouri, N. Benjaafar, B.K. El-Gueddari. Carcinome adénoïde kystique du nasopharynx: à propos d'un cas *Cancer/Radiothérapie* 2003, 7 : 190-194.
5. A. Clought, P. Clarke. Adenoid cystic carcinoma of the trachea: A long terme problem. *ANZ J.Surg.*2006; 76:751-753.
6. Schneider P, Schirren J, Muley T, Vogt-Moykopf I. Primary tracheal tumors: experience with 14 resected patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20:12-8.
7. Muller A, Stokamp B, Schnabel T. Successful primary radiation therapy of adenoid cystic carcinoma of the lung. *Oncology* 2000; 58; 15-7.
8. Nakanishi, MD, PhD, Takemaru Kuruma, MD, Lizuka. Assisted thoracic tracheoplasty for adenoid cystic carcinoma of the mediastinal trachea. *Surgery* 2005; 137:250-2.
9. S, Sas-Korczynska B, Papla. Adenoid cystic carcinoma in a young woman. *Pneumonol Allergol Pol* 2001; 69 : 295-9.