

Un rare carcinome muco-épidermoïde de la glande lacrymale

Wendy Zhen,
OD, FAAO, DiplABO
University of California,
San Francisco

Alanna Khattar-Sullivan,
OD, FAAO, DiplABO
BronxCare Health System

Sommaire

Ce rapport de cas démontre l'importance d'exclure les masses orbitales comme étiologie dans les cas de proptosis, d'œdème de la paupière supérieure et de diplopie qui ne se résorbent pas. Il traite également des principaux tests nécessaires pour détecter ou exclure correctement les masses orbitales.

Un Afro-Américain de 40 ans s'est présenté pour un œdème de la paupière supérieure droite, un proptosis et une diplopie persistant dans le regard vers le haut à la suite d'une agression physique plus d'un an auparavant. Les tests des muscles extraoculaires ont révélé une restriction modérée du regard haussier et une légère restriction de l'abduction de l'œil droit. À l'examen du segment antérieur, un proptosis et un chémosis modéré de la paupière supérieure droite bien visibles ont été observés. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) des orbites a révélé une masse provenant de la glande lacrymale droite et un proptosis net du globe droit. La biopsie de la masse de la glande lacrymale droite a permis de diagnostiquer un rare carcinome muco-épidermoïde de grade intermédiaire à élevé de la glande lacrymale droite. La prise en charge comprenait l'ablation chirurgicale de la tumeur de la glande lacrymale, le traitement de la kérato-conjonctivite après l'excision du tissu de la glande lacrymale et la prise en charge conjointe à long terme par un oculoplasticien et un oncologue.

Le proptosis, l'œdème de la paupière supérieure ou la diplopie sont prévisibles après un traumatisme oculaire récent, mais les présentations d'étiologies plus graves peuvent être semblables. Ce rapport de cas souligne l'importance d'approfondir les recherches et d'effectuer une imagerie neurologique lorsqu'un patient présente ce type de signes cliniques qui ne se résorbent pas.

MOTS CLÉS

Carcinome muco-épidermoïde, tumeur de la glande lacrymale, proptosis, chémosis, diplopie, restriction des muscles extraoculaires

INTRODUCTION

Le proptosis et l'œdème de la paupière sont des signes et des symptômes courants dans de nombreux cas de traumatisme oculaire. Dans certains cas, le patient peut également présenter une diplopie en raison d'une rétention musculaire causée par une fracture de la paroi orbitale. Bien qu'il puisse s'agir de signes caractéristiques d'un traumatisme oculaire aigu, une masse orbitale peut présenter des signes semblables et être masquée si le moment du traumatisme chevauche la présentation initiale de la masse orbitale.

Les tumeurs orbitales peuvent être bénignes ou malignes et peuvent provenir de l'orbite ou de sources proches ou de métastases d'une autre partie du corps. À mesure que la masse augmente, les signes oculaires les plus courants sont le proptosis et le déplacement du globe à l'écart de l'emplacement de la tumeur. Selon la taille, l'origine et le type de tumeur, les patients et les patientes peuvent présenter des symptômes de diplopie, de douleur et de perte de vision. Si une masse orbitale est découverte, il est impératif d'effectuer

une biopsie pour déterminer si la tumeur est maligne et s'il existe un risque de métastase primaire ou secondaire. Dans le présent rapport, un cas de carcinome muco-épidermoïde (CME) a été diagnostiqué, traité et pris en charge. Le CME est une tumeur épithéliale maligne courante des glandes salivaires, mais elle est extrêmement rare dans la glande lacrymale. Le CME de la glande lacrymale se présente habituellement comme une masse isolée, indolore et à croissance lente. Les tumeurs sont classées en trois catégories en fonction de la proportion des types cellulaires (cellules muqueuses, épidermoïdes et intermédiaires), des caractéristiques cytologiques et des atypies nucléaires observées sur le plan histologique. Le pronostic dépend uniquement du grade histologique de la tumeur.

RAPPORT DE CAS

Un Afro-Américain de 40 ans s'est présenté en se plaignant en raison d'un œdème de la paupière supérieure droite, d'un proptosis et d'une diplopie persistant dans le regard vers le haut, dont il souffre depuis un traumatisme de l'orbite droite causé par une agression physique survenue plus d'un an auparavant. Le patient a déclaré avoir été évalué dans un hôpital de l'extérieur au moment de son agression physique. Il n'avait pas de dossiers ou de rapports de cette visite, mais il se souvient que l'imagerie effectuée à ce moment-là n'indiquait rien d'anormal. Son état n'avait pas été évalué davantage depuis la rencontre initiale un an auparavant. Il ne se souvenait pas de son dernier examen de la vue et ne portait ni lunettes ni lentilles. Il a signalé des antécédents oculaires de deux incidents différents de paralysie de Bell (il y a cinq ans à gauche et il y a trois ans à droite), ce qui a entraîné la fermeture incomplète de la paupière de l'œil droit. Ses antécédents médicaux comprenaient une hyperlipidémie, un trouble bipolaire, un virus de l'immunodéficience humaine (VIH), une maladie gastro-oesophagienne, un foie adipeux et un zona. Il consommait des médicaments tels que l'amitriptyline, l'ésoméprazole, le furosémide, une combinaison d'elvitégravir, de cobicistat, d'emtricitabine et de ténofovir alafénamide (Genvoya), la paroxétine et la pravastatine.

L'examen oculaire a révélé une acuité visuelle à distance non corrigée de 20/20 dans l'œil droit (OD) et dans l'œil gauche (OS). Une évaluation minutieuse de la motilité extraoculaire a révélé une restriction modérée du regard relevé et une légère restriction de l'abduction OD. Le patient a signalé une diplopie dans le regard vers le haut, surtout lorsqu'il regardait vers la droite. Aucune tropie ou phorie du regard primaire n'a été relevée par le test de l'écran à distance ou de près. Les pupilles et la périmétrie par confrontation étaient normaux dans les deux yeux. À l'examen du segment antérieur, un chémosis modéré de la paupière supérieure, la fermeture incomplète de la paupière et un proptosis OD bien visibles ont été observés. Les mesures de l'exophtalmomètre de Hertel ont confirmé la présence d'un proptosis OD. Pour une base de 104 mm, les mesures étaient de 25 mm OD et de 22 mm OS. Les pressions intraoculaires mesurées par la tonométrie de Goldmann étaient de 13 mm Hg OD et de 13 mm Hg OS. L'examen du fond de l'œil dilaté a révélé un décollement postérieur partiel du vitré avec blancheur, sans pression dans la partie supérieure temporale en périphérie OD et sans anomalie OS. À ce stade, on a recommandé au patient de passer une tomодensitométrie (TDM) sans contraste intraveineux de la tête et des orbites et de consulter l'oculoplasticien pour évaluation.

Figure 1 : La TDM de la tête sans contraste a révélé une masse supérieure temporelle à l'œil droit.



La TDM de la tête a révélé la présence d'une masse dans la partie supérieure temporale de l'orbite droite (figure 1). Une IRM avec et sans contraste intraveineux de la tête et des orbites a ensuite été demandée pour obtenir de meilleurs détails d'imagerie de la masse de tissus mous. Le rapport d'IRM a fait état d'une masse en croissance dans la marge latérale supérieure de l'orbite droite de 2,3 x 2,0 x 2,0 cm, provenant probablement de la glande lacrymale droite, ainsi que d'un proptosis net du globe droit (figures 2A, 2B et 3).

Figures 2A et B : IRM de la tête et des orbites sans contraste. L'image axiale pondérée en T2 (2A) et l'image axiale pondérée en diffusion (2B) ont indiqué une masse en croissance dans la marge latérale supérieure de l'orbite droite, mesurant 2,3 x 2,0 x 2,0 cm, provenant de la glande lacrymale droite.

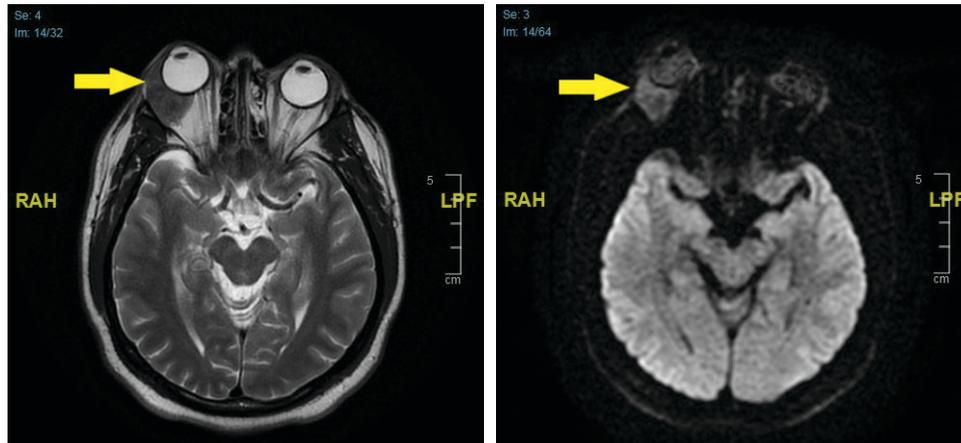
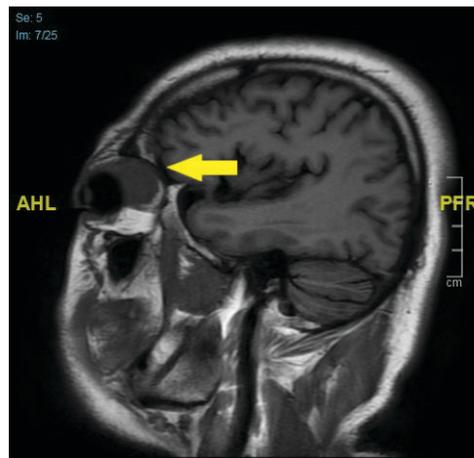
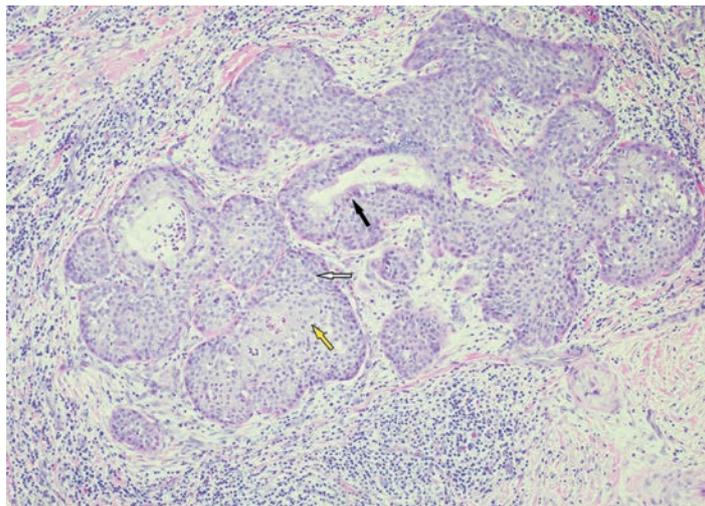


Figure 3 : IRM de la tête et des orbites sans contraste. Image sagittale pondérée en T1 indiquant une masse orbitale de la glande lacrymale droite.



Les diagnostics différentiels de la masse observée par IRM comprenaient un adénome pléomorphe, une tumeur fibreuse de l'orbite, une pseudotumeur inflammatoire de l'orbite (sarcoïdose des annexes oculaires), un lymphome de l'orbite orbital et un CME. D'après les résultats de l'IRM des orbites, une biopsie de la masse orbitale a été demandée et effectuée rapidement.

Figure 4 : Diapositive histologique de la biopsie de la tumeur de la glande lacrymale droite tachée d'hématoxyline et d'éosine. Selon la proportion de cellules épidermoïdes (squameuses) (flèche jaune), de cellules intermédiaires (flèche blanche) et de cellules muqueuses (flèche noire) observées sur le plan histologique, on a posé un diagnostic de CME de grade intermédiaire à élevé de la glande lacrymale droite.



Les résultats de biopsie de la masse de la glande lacrymale droite ont permis de diagnostiquer une CME rare de grade intermédiaire à élevé de la glande lacrymale droite (figure 4). La biopsie a été essentielle au diagnostic du CME de la glande lacrymale. La prise en charge comprenait l'excision complète de la tumeur de la glande lacrymale par un oculoplasticien. Une IRM postopératoire de la tête et des orbites avec et sans contraste intraveineux a été recommandée.

Le patient avait exprimé de l'anxiété et avait refusé l'IRM après l'ablation de la tumeur de la glande lacrymale en raison de la claustrophobie; par conséquent, une tomодensitométrie postopératoire des orbites avec et sans contraste intraveineux a été effectuée. La TMD a confirmé l'ablation complète de la glande lacrymale droite et de la tumeur, sans signe de tumeur résiduelle. Le patient a ensuite été aiguillé vers un oncologue pour une prise en charge continue, et un traitement de radiothérapie adjuvante a été envisagé.

Au cours de la visite postopératoire un mois plus tard, le patient s'est plaint d'une douleur aiguë à l'œil droit. Il a signalé une amélioration de l'œdème et de la diplopie de la paupière supérieure droite. L'évaluation de la motilité extraoculaire n'a révélé qu'une légère restriction dans le regard vers le haut, une nette amélioration par rapport à l'état précédant la chirurgie, et un déficit stable et léger de l'abduction de l'œil droit. Il y a eu une amélioration notable du proptosis de façon subjective et objective sur les images de TDM postopératoire, et les mesures de l'exophthalmomètre de Hertel étaient de 23 mm OD et de 22 mm OS pour une base de 104 mm. Les mesures préopératoires ont montré une différence de 3 mm entre les deux yeux, par rapport à la différence de 1 mm après l'intervention. L'évaluation du segment antérieur a révélé au moins trois kératites ponctuées superficielles (KPS) diffuses OD, une trace de KPS OS et un temps de rupture du film lacrymal (TRFL) instantané OD. La prise en charge consistait en des larmes artificielles sans agent de conservation toutes les une à deux heures et un onguent lacrymal artificiel au coucher. Le patient sera aussi suivi à long terme par un oculoplasticien et pris en charge par un oncologue et une radiothérapie adjuvante au besoin.

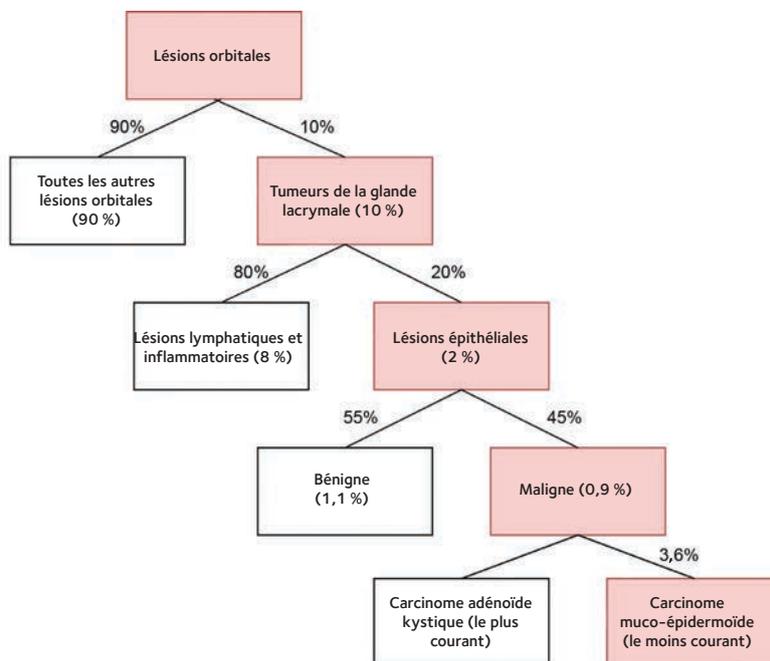
DISCUSSION

Dans ce cas, le traumatisme concomitant du patient a pu embrouiller le diagnostic initial. Chez un patient atteint d'un proptosis et d'un œdème de la paupière supérieure qui ne se résorbent pas, il est essentiel d'envisager la présence d'une masse orbitale. La neuro-imagerie est nécessaire pour détecter une masse orbitale et son emplacement. Une fois la masse détectée, une biopsie est essentielle pour diagnostiquer le CME de la glande lacrymale.

L'incidence des tumeurs orbitales est de 1,59 par million d'années-personnes et les tumeurs de la glande lacrymale sont beaucoup plus rares, comme l'indique son incidence de 0,43 par million d'années-personnes¹. Sur les 10 % de

lésions orbitales qui sont des tumeurs de la glande lacrymale, les lésions épithéliales représentent environ 20 % des cas^{2,3}. Quarante-cinq pour cent des lésions épithéliales sont malignes, la moins commune étant le CME, qui ne représente que 3,6 % des cas (figure 5)^{2,3}.

Figure 5 : Incidence des tumeurs orbitales, démontrant que le carcinome muco-épidermoïde est la tumeur orbitaire maligne la moins courante^{2,3}.



Le CME est plus fréquent dans les glandes salivaires et extrêmement rare dans la glande lacrymale. La CME est diagnostiquée un peu plus souvent chez les femmes (3:2) et se présente souvent à l'âge moyen d'environ 50 ans⁴. Le diagnostic et le pronostic pathologiques du CME sont fondés sur les proportions de cellules épidermiques (squameuses), de cellules intermédiaires et de cellules muqueuses observées sur le plan histologique. Le CME de grade bas est bien différencié et composé de cellules muqueuses à plus de 50 %. En revanche, le CME de grade élevé est peu différencié et principalement composé de cellules squameuses et intermédiaires, dont moins de 10 % de cellules muqueuses. Les CME de grade intermédiaire présentent des caractéristiques histologiques à la fois de grade bas et de grade élevé⁵. La prise en charge des tumeurs de grade bas nécessite une prise en charge par un oculoplasticien pour l'extraction ainsi qu'un oncologue et une possible radiothérapie adjuvante. Les tumeurs de grade élevé sont traitées par exentération, radiothérapie et résection de l'os orbital concerné⁵. Le besoin de chimiothérapie est généralement réservé aux cas récurrents et métastatiques⁶.

Dans une étude portant sur 50 patients atteints du CME de la tête et du cou qui ont été suivis jusqu'à la réapparition de la maladie ou la mort, 100 % des patient·e·s atteint·e·s d'un CME de grade bas sont restés en vie et n'ont pas eu de cancer, 77 % des patient·e·s atteint·e·s d'un CME de grade intermédiaire n'ont jamais eu le cancer, tandis que 52 % sont décédé·e·s la maladie⁷. La CME de grade élevé de la glande lacrymale peut se métastaser au poumon, au cerveau ou au médiastin⁵. On n'a signalé que deux cas de patient·e·s atteint·e·s du CME de grade élevé traité·e·s par exentération orbitale et radiothérapie adjuvante qui ont survécu⁵.

Lorsque le traitement de la tumeur demande l'ablation chirurgicale de la glande lacrymale, on s'attend à ce que les signes et les symptômes de la sécheresse oculaire se manifestent après l'intervention. L'ablation de la glande lacrymale cause initialement une diminution de la sécrétion réflexe et une augmentation de la sécheresse symptomatique des yeux. On s'attend à ce que les signes de surface oculaire et les symptômes du patient s'améliorent dans les six mois qui suivent l'intervention, car les glandes lacrymales accessoires compensent par une sécrétion accrue^{8,9}.

Des patient-e-s doivent être traité-e-s à long terme pour une sécheresse oculaire par déficience aqueuse.

Bien que de tels cas soient rares, les patient-e-s qui ont un CME de grade élevé ont un pronostic plus défavorable en raison d'un taux de récurrence plus élevé et de la possibilité de métastases distantes comparativement aux tumeurs de grade intermédiaire et de grade bas (tableau 1)⁷. Étant donné le pronostic globalement mauvais, notre patient atteint d'un CME de grade intermédiaire à élevé a été traité par une intervention chirurgicale rapide et une radiothérapie adjuvante. Il continuera d'être suivi de près et pris en charge conjointement par un oncologue et un oculoplasticien pour les récurrences et les métastases.

Tableau 1 : Pourcentage de récurrence et de métastases distantes basé sur le classement histologique du carcinome muco-épidermoïde de la tête et du cou.⁷

Grade	Récurrence	Métastases distantes
Bas	0%	0%
Intermédiaire	23%	0%
Élevé	30%	13%

CONCLUSION

Dans les cas de proptosis, d'enflure des paupières et de diplopie qui ne se résorbent pas, il est essentiel d'exclure la présence d'une masse orbitale. L'imagerie est essentielle pour déterminer si une masse est présente dans les cas de proptosis. Dans ce cas, des recherches plus poussées au moyen d'une imagerie neurologique ont abouti au diagnostic de CME, ce qui a pu être vital. La biopsie est essentielle au diagnostic, au traitement et au pronostic. Il est important d'informer le patient de l'apparition prévue des symptômes de sécheresse oculaire à la suite de l'excision de la glande lacrymale. Le patient peut être rassuré par le fait que l'on s'attend à une amélioration et à une résolution possibles des symptômes de sécheresse oculaire au fil du temps. La prise en charge conjointe des patient-e-s atteint-e-s d'un CME de grade intermédiaire à élevé par un oncologue est essentielle en raison du risque de récurrence et de métastase. Grâce à un suivi fréquent et une imagerie répétée régulièrement, toute récurrence peut être détectée rapidement et le traitement peut être lancé immédiatement. ●

AUTEUR-RESSOURCE

Wendy Zhen, OD, wzhenod@gmail.com

RÉFÉRENCES

- Hassan WM, Bakry MS, Hassan HM, et al. Incidence of orbital, conjunctival, and lacrimal gland malignant tumors in USA from Surveillance, Epidemiology and End Results 1973-2009. *Int J Ophthalmol* 2016;9(12):1808-13.
- Daniel L. Mucoepidermoid carcinoma ex pleomorphic adenoma of the lacrimal gland: A rare presentation. *Indian J Ophthalmol* 2014;62(6):743-6.
- Totuk Gedar OM, Demir MK, Yapicier O, et al. Low-grade mucoepidermoid carcinoma of the lacrimal gland in a teenaged patient. *Case Rep Ophthalmol Med* 2017;2017:1-4.
- Von Holstein SL. Tumours of the lacrimal gland. Epidemiological, clinical and genetic characteristics. *Acta Ophthalmol* 2013;91(6):1-28.
- Hwang SJ, Kim KH. High-grade mucoepidermoid carcinoma of the lacrimal gland. *Korean J Ophthalmol* 2018;32(5):426-7.
- Guimaraes DM, Almeida LO, Martins MD, et al. Sensitizing mucoepidermoid carcinomas to chemotherapy by target disruption of cancer stem cells. *Oncotarget* 2016;7(27):42447-60.
- Nance MA, Seethala RR, Wang Y, et al. Treatment and survival outcomes based on histologic grading in patients with head and neck mucoepidermoid carcinoma. *Cancer* 2008;113(8):2082-9.
- Zhang YQ, Qian J, Yuan YF, Xue K, Guo J, Wang XN. [Tear film and lacrimal excretion changes after lacrimal gland tumor removal]. *Zhonghua Yan Ke Za Zhi* 2013 Jan;49(1):27-31. (in Chinese)
- Maitchouk DY, Beuerman RW, Ohta T, et al. Tear production after unilateral removal of the main lacrimal gland in squirrel monkeys. *Arch Ophthalmol* 2000;118(2):246-52.