



## Cas Clinique

## Le Carcinome Adénoïde Kystique du Larynx : à propos de Deux Cas

### *Adenoid cystic carcinoma of the larynx: a report of two cases*

MINKA NGOM Esthelle Geneviève Stéphanie<sup>1,2</sup>, NGO NYEKI Adèle-Rose<sup>3,4,\*</sup>, DALIL Asmaou Bouba<sup>3</sup>, FOKOUO FOGHA Valentin<sup>5</sup>, KUIFO Cedric<sup>2</sup>, NJIFOU Ahmadou<sup>1</sup>, NJOCK Louis Richard<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Département ORL Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutiques de l'Université de Douala, Cameroun  
<sup>2</sup> Service d'Oto-Rhino-Laryngologie et Chirurgie Cervico-Faciale, Hôpital Général de Douala, Cameroun  
<sup>3</sup> Département ORL, Ophtalmologie et Stomatologie, Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales Université de Yaoundé I, Cameroun  
<sup>4</sup> Service d'Oto-Rhino-Laryngologie et Chirurgie Cervico-Faciale, Hôpital Central de Yaoundé, Cameroun  
<sup>5</sup> Service d'Oto Rhino Laryngologie et Chirurgie CervicoFaciale, Hôpital Régional de Bertoua, Cameroun

**\*Auteur correspondant :**  
**NGO NYEKI Adèle-Rose**<sup>3</sup>  
 Email : [adelerose\\_nyeki@yahoo.fr](mailto:adelerose_nyeki@yahoo.fr)  
 Tel : 00 237 677 748 810

**Mots-clés :** Carcinome adénoïde kystique, Larynx, Cameroun  
**Keywords:** adenoid cystic carcinoma, Larynx, Cameroon

#### RÉSUMÉ

Le carcinome adénoïde kystique ou cylindrome est une tumeur maligne se développant au dépend des glandes salivaires principales. Les atteintes des glandes salivaires accessoires sont très rares et la localisation laryngée représente moins de 1% dans la littérature. Les récurrences sont fréquentes et le taux de survie à 5 ans est extrêmement faible. Nous rapportons 2 cas rares de carcinomes adénoïdes kystiques du larynx pris en charge au Cameroun dans le but de mettre en lumière les difficultés diagnostiques et thérapeutiques des cancers cervico faciaux en général et de ce type particulier de carcinomes laryngés dans notre contexte hospitalier.

#### ABSTRACT

Adenoid cystic carcinoma or cylindroma is a malignant tumor developing in the main salivary glands. Accessories salivary glands cancer are very rare and laryngeal localization represents less than 1% in the literature. Recurrences are frequent and the 5-year survival rate is extremely low. We report 2 rare cases of adenoid cystic carcinoma of the larynx treated in Cameroon with the aim of highlighting the diagnostic and therapeutic difficulties of head and neck cancers in general and especially in this particular type of laryngeal carcinoma in our environment.

#### INTRODUCTION

Le carcinome adénoïde kystique anciennement cylindrome est une tumeur maligne se développant au dépend des glandes salivaires. On observe exceptionnellement des formes à localisation extra salivaire ; principalement nasosinusienne, pharyngée et laryngée (1). La localisation laryngée du carcinome adénoïde kystique est extrêmement rare avec une fréquence estimée à moins de 1% des tumeurs du larynx (1). On retrouve dans la littérature locale et mondiale très peu d'études sur ce sujet. Pourtant, le carcinome adénoïde kystique laryngé semble très particulier ; En effet, au point de vue épidémiologique, il semble montrer une prépondérance des lésions supra glottique et sous glottique et une prédominante atteinte

féminine sans nécessité d'une imprégnation alcool tabagique (2). Au point de vue thérapeutique, se pose l'épineux problème des récurrences ; et la question de survie des patients après traitement qui reste faible avec un taux de survie à 5 ans estimée entre 12 et 17% (3, 4). Ces différents challenges justifient la présentation de ces cas de carcinome adénoïde kystique du larynx afin d'en ressortir les présentations cliniques, ainsi que les résultats des traitements entrepris.

#### PREMIER CAS

Il s'agit d'un patient de 34 ans, sexe masculin sans antécédents d'intoxication alcool-tabagique ni de malmenage vocal, référé dans notre service pour une dysphonie évoluant depuis un an ; associée à une dysphagie

au solide et une douleur pharyngée sévère. Par ailleurs, il ne présentait pas de dyspnée, de toux ou d'otalgie.

À l'examen physique, nous n'avons pas retrouvé d'adénopathies cervicales palpables et la laryngoscopie indirecte a permis d'observer une lésion ulcéro-bourgeonnante laryngée supra glottique ne saignant pas au contact. Lors de la laryngoscopie en suspension, nous avons retrouvé une tumeur laryngée ulcéreuse siégeant à la face laryngée de l'épiglotte, aux aryténoïdes et aux replis ary-épiglottiques. L'analyse histo-pathologique des pièces de biopsies faites sur ces lésions a mis en évidence une désorganisation de l'architecture des glandes salivaires laryngées permettant de conclure à un carcinome adénoïde kystique. (Figure 1)

L'évaluation de l'extension tumorale à l'aide d'une tomodensitométrie cervicale, une radiographie pulmonaire et une échographie abdominale a révélé une tumeur localement étendue et la présence de métastases pulmonaires, le patient était classé T4aN0M1. La prise en charge de ce cas a été discutée en réunion de concertation pluridisciplinaire où la décision thérapeutique retenue était une chimiothérapie néo adjuvante suivie d'une chirurgie du larynx.

Le protocole de chimiothérapie associait du 5-Fluoro-Uracile, du Taxotère et de la Cisplatine. Le patient va développer en cours de ce traitement une aphasie avec fausse route et persistance de la dysphonie. Le patient va décéder d'une occlusion intestinale pendant la chimiothérapie et avant la chirurgie du larynx.

## SECOND CAS

Il s'agit d'un patient de 55 ans, sexe masculin sans intoxication alcool-tabagique. Il est venu en consultation dans notre service pour une dysphonie isolée évoluant depuis deux ans.

À l'examen physique, nous n'avons pas noté d'adénopathie cervicale palpable et la laryngoscopie indirecte a montré une lésion bourgeonnante du tiers antérieur de la corde vocale gauche avec conservation de la mobilité laryngée. La laryngoscopie en suspension réalisée quelques jours après a mis en évidence une lésion ulcéro-bourgeonnante laryngée, occupant le tiers antérieur de la corde vocale gauche avec envahissement de la commissure antérieure. L'analyse histopathologique des pièces biopsiques de ces lésions a conclu à une localisation glottique d'un carcinome épidermoïde bien différencié et invasif. (Figure 2)

Le bilan d'extension tumoral nous a permis de classer le malade en stade I (cT1N0M0). Et après discussion en RCP une radiothérapie externe avait été proposée au patient comme modalité thérapeutique. Malheureusement, le patient a préféré une alternative thérapeutique homéopathique et a été perdu de vue.

Il revient en consultation deux ans plus tard devant la persistance de sa dysphonie qui cette fois-ci s'est associée à une dyspnée laryngée sévère ayant nécessité une trachéotomie en urgence. Le nouveau bilan avait montré une tumeur localement avancée, envahissant la sous-glott

mais toujours sans adénopathie cervicale cT4bN0M0 Une laryngectomie totale avec curage ganglionnaire fonctionnel bilatéral a alors été réalisée. Les analyses histopathologiques des pièces d'exérèse chirurgicale ont retrouvé un aspect évocateur d'un carcinome adénoïde kystique montrant des glandes salivaires accessoires dysplasiques occupées de cellules tumorales (figure 2) avec des limites d'exérèses chirurgicales en tissu sain sauf en limite supérieure où la section chirurgicale était à 2 mm de la lésion la classant la lésion pT2N1M0.

L'évolution post-opératoire a été bonne avec une reprise de l'alimentation orale le 14ème jour après un test d'étanchéité au bleu de méthylène satisfaisant. Au 30ème jour, Le patient n'avait aucune plainte particulière. Le patient a fini les cycles de chimiothérapie et la radiothérapie.

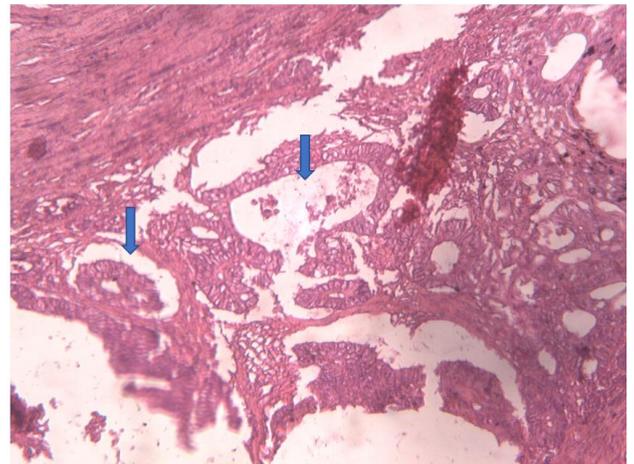


Figure 1: Lame histologique du 1er cas  
Les flèches bleues montrent la désorganisation de l'architecture des glandes salivaires laryngées

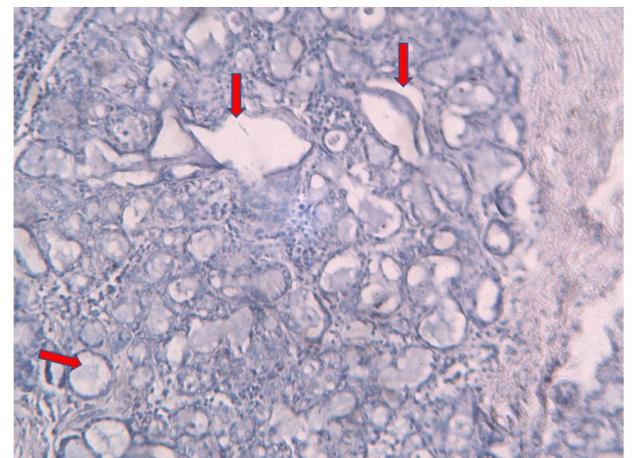


Figure 2: Lame histologique du 2ème cas  
Les flèches rouges montrent la lumière des glandes salivaires qui sont dysplasiques et occupées par les cellules tumorales

## DISCUSSION

Le carcinome adénoïde kystique représente moins de 1% des tumeurs malignes du larynx (1). Il semble toucher selon les études principalement les femmes et n'est pas associé à une intoxication alcoolo-tabagique (1,5). Ses lésions sont dans 64% des cas de localisation sous-glottique, dans 25% des cas, supra-glottique et glottique dans 5% des cas (3). Cette distribution s'expliquerait par la forte présence de glandes salivaires accessoires dans les muqueuses en supra et sous-glottique.

Nous rapportons deux cas de carcinome adénoïde kystique du larynx survenu chez des sujets de sexe masculin ; l'un d'eux âgé de 34 ans (le 1er cas) et l'autre ayant un âge semblable à celui retrouvé dans la littérature soit 55 ans (1). La relative précocité de l'atteinte laryngée par ce type de cancer du larynx chez notre patient de 34 ans ainsi que son caractère agressif autorise qu'on s'interroge sur l'association entre l'âge de survenue du cylindrome laryngé et son pronostic. Conformément à ce que nous retrouvons dans la littérature, aucun de nos patients ne présentait une intoxication alcoolo-tabagique ce qui ne permet pas pour autant d'évacuer la possibilité d'un lien entre l'alcool, le tabac et le carcinome adénoïde kystique.

Les circonstances de survenues étaient dans les deux cas semblables à ceux de toute tumeur du larynx et la localisation des lésions était conforme aux prévisions de la littérature, quoique chez l'un de nos patients, on avait des lésions glottiques ce qui reste peu fréquent. L'aspect macroscopique des lésions étaient cependant atypique ; avec des masses ulcéro-bourgeonnantes plutôt que des masses sous muqueuse recouverte d'une muqueuse macroscopiquement normale comme retrouvé dans la plupart des travaux (2, 6). Cet aspect pourrait s'expliquer par le stade avancé de la maladie chez nos patients lui-même lié au retard de consultation et de prise en charge inhérent aux limites de notre système de santé local. Cette macroscopie pourrait en outre représenter un facteur de mauvais pronostic mais cette éventualité ne peut qu'être supposée.

La prise en charge des carcinomes adénoïdes kystiques du larynx reste controversée ; mais la principale recommandation reste la laryngectomie totale associée à une radiothérapie adjuvante (3). Le curage ganglionnaire cervical n'étant utile qu'en cas d'adénopathie cervicale (7). Nos patients ne présentaient pas d'adénopathies cervicales ; le 1er patient présentait une tumeur localement avancée avec des métastases pulmonaires, nous avons opté chez lui pour une chimiothérapie néo adjuvante suivie d'une laryngectomie totale avec curage ganglionnaire fonctionnel bilatéral. Et chez le 2ème, patient nous avons opté du fait de la difficulté d'accès de la radiothérapie dans notre milieu à une laryngectomie totale avec curage ganglionnaire fonctionnel.

Dans le premier cas, le patient sous chimiothérapie comportant 5-Fluoro-Uracile et du Taxotère et de la Cisplatine, a présenté une aggravation de ses symptômes

associée à une occlusion intestinale l'ayant conduit au décès avant la chirurgie. Cette évolution pourrait résulter d'une chimiorésistance des carcinomes adénoïdes kystiques ou tout au moins d'une résistance au protocole de chimiothérapie utilisé dans ce cas.

Le second malade a bien évolué après la chirurgie avec une reprise de l'alimentation au 14ème jour et une absence de tout signe de récurrence aujourd'hui à 5 mois post op le patient est en radiothérapie. Cependant, l'insuffisance du recul ne nous permet pas de conclure à une efficacité du curage au même titre que la radiothérapie adjuvante. Le suivi de ce type de cancer se faisant sur plusieurs mois et des années pour une évaluation de notre traitement.

## CONCLUSION

Le carcinome adénoïde kystique ou cylindrome du larynx est une pathologie grave pouvant conduire au décès mais elle reste cependant mal connue. Sa prise en charge reste encore au centre de polémiques. Nous ressortons néanmoins une possible chimiorésistance à la 5-Fluoro-Uracile, au Taxotère et à la Cisplatine et proposons la laryngectomie totale avec curage ganglionnaire cervical fonctionnel associée à une radiothérapie adjuvante comme proposée dans la littérature.

## RÉFÉRENCES

1. Zvrko E, Golubovic M. Laryngeal adenoid cystic carcinoma. *Acta otorhinolaryngologica Italica* 2009;29:279-282.
2. Tincani AJ, Del negro A, Araújo PP, Akashi hK, Martins AS, Altmani Am, et al. Management of salivary gland adenoid cystic carcinoma: institutional experience of a case series. *Sao Paulo med J* 2006;124:26-30.
3. Dexamble P, Huth J, Rebufy m, Chabrol A. Carcinome adénoïde kystique du larynx. A propos de deux cas. *Ann otolaryngol Chir Cervicofac* 2003;120:244-8.
4. Olofsson J, Van nostrand AW. Adenoid cystic carcinoma of the larynx: a report of four cases and a review of the literature. *Cancer* 1977;40:1307-13.
5. Batsakis Jg, Luna mA, El-naggar AK. Nonsquamous carcinomas of the larynx. *Ann otol rhinol laryngol* 1992;101:1024-6.
6. Njifou NA, Ngnembi AR, Essama L, Fewou A, Kouotou EA, Minka E, Njock LR. Aspects anatomopathologiques des cancers ORL et cervico-faciaux à l'hôpital général de Douala. *Health Sci.Dis.* 2018; 9(3):39-44.
7. Alavi S, Calcaterra TC, Namazie A, Blackwell Ke. Glandular carcinoma of the larynx: the UCLA experience. *Ann otol rhinol laryngol* 1999; 108:485-9.