

# ADÉNOSE SCLÉROSANTE POLYKYSTIQUE DE LA PAROTIDE :

## TRAITEMENT CHIRURGICAL D'UNE LÉSION EXTENSIVE DU LOBE PROFOND SANS ATTEINTE SUPERFICIELLE

LE CLERCQ M (1), MASCHIO F (2), LEJUSTE P (2), DIVE B (2), NGENDAHAYO P (3),  
MAILLEUX P (4), GILON Y (5)

**RÉSUMÉ** : L'adénose sclérosante polykystique (SPA) est une lésion épithéliale bénigne rare des glandes salivaires, d'étiologie inconnue, atteignant principalement la glande parotidienne. Nous rapportons le premier cas clinique de SPA dont l'origine est le lobe profond de la parotide et qui envahit la région masticatrice et l'espace parapharyngé. Elle a été réséquée par une voie d'abord externe de parotidectomie, exclusivement, malgré l'extension médiane de la lésion. L'objectif de cet article est de compléter la petite série de cas décrits dans la littérature, et d'actualiser les connaissances de cette pathologie rare.

**MOTS-CLÉS** : Adénose sclérosante polykystique - Traitement chirurgical - Tumeur de la parotide

**SCLEROSING POLYCYSTIC ADENOSIS OF THE PAROTID GLAND :  
SURGICAL TREATMENT OF AN EXTENSIVE LESION OF DEEP TISSUE  
WITHOUT SUPERFICIAL DAMAGE**

**SUMMARY** : Sclerosing polycystic adenosis (SPA) is a rare benign epithelial lesion of the salivary glands, of unknown etiology, mainly affecting the parotid gland. We report the first clinical case of SPA involving the deep parotid gland with extension in the parapharyngeal space and the masticatory region. It has been resected by an external parotidectomy approach exclusively, despite the median extension of the lesion. The objective of this article is to complete the small series of cases described in the literature, and to update the knowledge of this rare disease.

**KEYWORDS** : Surgical treatment - Parotid neoplasm - Sclerosing polycystic adenosis

### INTRODUCTION

L'adénose sclérosante polykystique (SPA) est une lésion épithéliale néoplasique ou inflammatoire bénigne rare des tissus glandulaires, d'étiologie inconnue (1, 2). Environ 60 cas sont répertoriés dans la littérature médicale.

Dans cet article, nous rapportons le cas d'une SPA du lobe profond de la glande parotidienne, envahissant l'espace parapharyngé et la région masticatrice, et nous discutons l'état des lieux des connaissances actuelles sur cette pathologie rare. La particularité de la prise en charge est de ne pas avoir opté pour une voie d'abord transmandibulaire malgré l'extension de la lésion. Ce cas est le deuxième décrit envahissant d'emblée le lobe profond de la parotide, sans extension au lobe superficiel, et le premier pénétrant dans l'espace parapharyngé (3, 4).

### CAS CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'un homme de 63 ans atteint d'une tumeur du lobe profond de la parotide. L'unique symptôme est une douleur intrabuccale modérée au niveau de la branche montante de la mandibule, majorée à l'ouverture buccale, présente depuis plusieurs mois. À l'examen clinique visuel et par palpation locorégionale, ni tuméfaction, ni masse parotidienne droite, ni douleur ne sont objectivées.

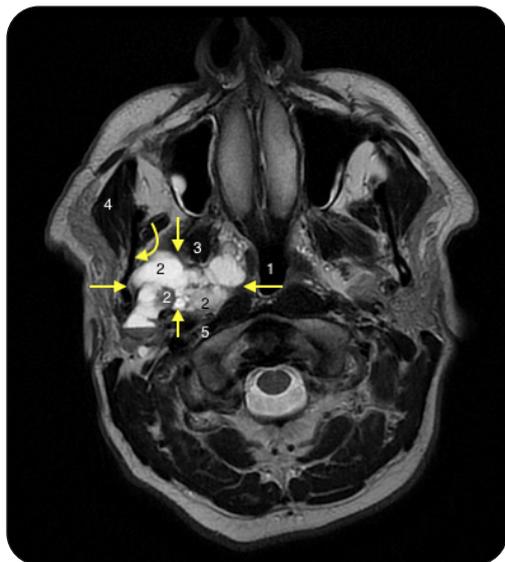
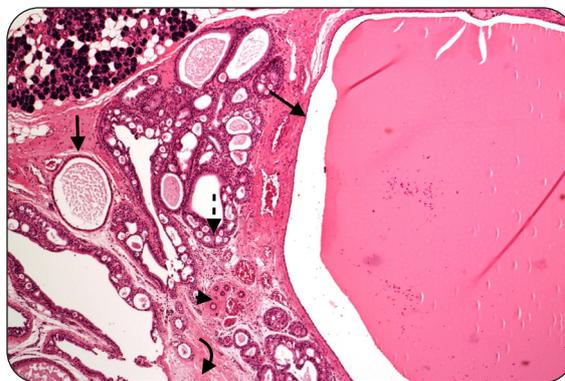
Un examen par résonance magnétique de l'articulation temporo-mandibulaire révèle un volumineux processus expansif multi-kystique centré sur le lobe profond de la parotide droite avec un nodule vascularisé en son sein (**Figure 1**). Il existe un amincissement de la branche verticale de la mandibule du côté droit, évoquant une compression chronique. La lésion se situe à cheval sur le lobe parotidien profond et l'espace para-pharyngé droits. Elle s'insinue entre les muscles ptérygoïdiens médial et latéral.

Vu les différentes caractéristiques, l'hypothèse diagnostique du radiologue est celle d'une tumeur de Warthin. L'attitude thérapeutique est chirurgicale. Nous réalisons une parotidectomie totale par voie classique. Le patient est prévenu des risques inhérents à l'intervention comprenant une dissection du nerf facial (moteur) et du nerf grand auriculaire (sensitif). L'intervention débute par une parotidectomie exofaciale avec

(1) Faculté de Médecine, ULiège, Belgique.  
(2) Service de Chirurgie maxillo-faciale, Grand Hôpital de Charleroi, Belgique.  
(3) Service d'Anatomo-Pathologie, Institut de Pathologie et de Génétique de Gosselies, Belgique.  
(4) Service d'Imagerie médicale, Clinique Saint-Luc, Bouge, Belgique.  
(5) Service de Chirurgie plastique et maxillo-faciale, CHU Liège, Belgique.

**Figure 1. IRM, coupe axiale T2.**

Les flèches cerclent la lésion qui refoule la graisse parapharyngée et déforme la filière oro- et rhinopharyngée. (1) Multiples logettes kystiques de signal différent. (2) On observe un effet de masse chronique sur la branche montante de la mandibule qui est amincie (flèche courbe). (3) Muscle ptérygoïdien médial à son insertion sphénoïdale. (4) Muscle masséter. (5) Diaphragme stylien.

**Figure 2. Histologie de la lésion en coloration hématoxyline-éosine. On distingue des formations kystiques (flèches pleines droites), une zone de fibrosclérose (flèche courbe), des structures tubulaires (tête de flèche) et une hyperplasie intracanalair (flèche en pointillés).**

parésie légère de toutes les branches du nerf facial et un trismus réactionnel masséterin et ptérygoïdien. A quatre mois post-opératoires, la mobilité faciale est complètement récupérée. Une IRM de contrôle est réalisée à 6 mois et ne montre pas de signe de résidu parotidien ni de tissu tumoral.

une voie d'abord par incision préauriculaire. Le nerf facial est aminci et adhérent à la coque de la lésion. La tumeur se présente comme une formation polykystique à contenu liquidien brunâtre, adhérent à la mandibule et à la carotide. Après avoir disséqué les branches du nerf facial, les artères temporale et maxillaire interne sont isolées : toutes ces structures sont préservées. La dissection entre les muscles ptérygoïdiens est poursuivie jusqu'à leur insertion sphénoïdale. La lésion est ainsi enlevée en totalité et envoyée pour l'analyse anatomopathologique.

Le protocole histologique décrit un tissu salivaire avec présence de multiples plages de fibrosclérose comportant, en leur sein, des structures tubulaires et de nombreuses cavités kystiques. Les canaux montrent une hyperplasie intra-canalair sans atypie significative, avec ramifications, et les cavités kystiques une prolifération épithéliale et, par endroits, un aspect cribiforme. L'immunohistochimie révèle des cellules myoépithéliales autour des structures tubulaires (Figure 2).

Le post-opératoire immédiat est marqué par un ptosis et un myosis qui font craindre un Claude Bernard Horner, mais les symptômes s'atténuent les jours suivants. Il existe une

## DISCUSSION

Depuis 2017, la SPA est inscrite dans la classification des tumeurs de la tête et du cou de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), au chapitre «autre lésion épithéliale» des glandes salivaires. Actuellement, elle n'est donc pas considérée comme tumorale *sensu stricto* par l'OMS. Cependant, elle est reconnue comme une nouvelle tumeur bénigne dans la littérature médicale internationale (4-6). L'étiologie de la SPA est inconnue. Un rôle pathogène de l'Epstein-Barr Virus (EBV) a été proposé, sans certitude (2).

Une transformation maligne et une récurrence post-opératoire sont possibles. Le taux de récurrence est de 16,6 %, dont 66,6 % étaient traités initialement par énucléation simple (6). La prévalence est plus grande chez les femmes, avec un sexe ratio de 1,3:1, et l'âge moyen d'apparition est de 41 ans (7-84 ans) (5, 6).

La SPA se retrouve majoritairement (> 70 %) dans la parotide. Dans la revue systématique de la littérature réalisée par Gnepp en 2014 (4), quarante-six cas de la parotide sont décrits, cinq cas de la glande sous-maxillaire, neuf au niveau des glandes sublinguales et salivaires acces-

soires, deux cas au niveau de la cavité nasale et un cas de la glande lacrymale (4, 6).

Cliniquement, les patients présentent une masse de croissance lente, des douleurs modérées et des paresthésies. La glande atteinte est sensible à l'examen clinique, avec des nodules caoutchouteux, fermes et bien délimités. Le diagnostic anatomo-pathologique est compliqué. À l'histologie, on retrouve une fibrose, des remaniements kystiques et une hyperplasie épithéliale intra-glandulaire (7). Actuellement, la lésion est considérée comme un processus inflammatoire sclérosant avec un potentiel néoplasique de bas grade. Cependant, la présence de cellules monoclonales, la récurrence possible et les caractéristiques histologiques tendent à confirmer l'origine néoplasique et infirmer celle d'un processus réactionnel (1).

Les cas des SPA de la parotide rapportés dans la littérature intéressent le lobe superficiel; dès lors, le traitement recommandé est une parotidectomie superficielle. Le cas présenté dans cet article est une SPA du lobe profond de la parotide, avec extension à la région masticatrice et à l'espace para-pharyngé, et avec un lobe superficiel indemne d'envahissement néoplasique. Malgré l'extension de la lésion, nous avons opté pour une voie d'abord pré-auriculaire et non transmandibulaire. Moins de cent cas de SPA au total sont décrits dans la littérature médicale.

C'est le premier cas décrit d'extension extra-parotidienne de la SPA, le premier d'envahissement d'emblée du lobe profond sans entreprendre le lobe superficiel. Un seul cas d'envahissement d'emblée de la parotide profonde est décrit dans la littérature, où le lobe superficiel était envahi sans extension hors de la loge parotidienne (3, 4). Un cas de récurrence de SPA envahissant le lobe profond est décrit chez un patient opéré d'une parotidectomie superficielle 23 ans auparavant (8).

## CONCLUSION

L'étiologie de la SPA n'est pas encore connue. Elle n'est pas encore considérée par l'OMS comme une lésion néoplasique, mais la littérature internationale confirme son aspect tumoral bénin. L'imagerie oriente vers le caractère bénin de la lésion, mais il existe un risque de transformation maligne.

L'excision incomplète et la multifocalité semblent les principaux facteurs de récurrence. Le traitement par énucléation n'est plus conseillé et une exérèse complète de la lésion est indiquée. Aucun traitement complémentaire n'est nécessaire. L'expérience décrite dans cette observation confirme que l'ablation d'une SPA du lobe profond de la parotide, avec extension parapharyngée et envahissement entre les muscles ptérygoïdiens, peut être réalisée par voie classique de parotidectomie.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Skálová A, Gnepp DR, Simpson RH, et al. Clonal nature of sclerosing polycystic adenosis of salivary glands demonstrated by using the polymorphism of the human androgen receptor (HUMARA) locus as a marker. *Am J Surg Pathol* 2006;**30**:939-44.
2. Swelam WM. The pathogenic role of Epstein-Barr virus (EBV) in sclerosing polycystic adenosis. *Pathol Res Pract* 2010;**206**:565-71.
3. Eliot CA, Smith AB, Foss RD. Sclerosing polycystic adenosis. *Head Neck Pathol* 2012;**6**:247-9.
4. Gnepp DR. Salivary gland tumor «wishes» to add to the next WHO tumor classification : sclerosing polycystic adenosis, mammary analogue secretory carcinoma, cribriform adenocarcinoma of the tongue and other sites, and mucinous variant of myoepithelioma. *Head Neck Pathol* 2014;**8**:42-9.
5. Seethala RR, Stenman G. Update from the 4th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumours: Tumors of the Salivary Gland. *Head Neck Pathol* 2017;**11**:55-67.
6. Espinosa CA, Rua L, Torres HE, et al. Sclerosing polycystic adenosis of the parotid gland: a systematic review and report of 2 new cases. *J Oral Maxillofac Surg* 2017;**75**:984-93.
7. Smith BC, Ellis GL, Slater LJ, et al. Sclerosing polycystic adenosis of major salivary glands. A clinicopathologic analysis of nine cases. *Am J Surg Pathol* 1996;**20**:161-70.
8. Matsumoto NM, Umezawa H, Ohashi R, et al. Surgical treatment of rare sclerosing polycystic adenosis of the deep parotid gland. *Plast Reconstr Surg Glob Open* 2016;**4**:e645.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr M. Le Clercq, Service de Chirurgie plastique et maxillo-faciale, CHU Liège, Belgique.

Email : maxime.leclercq@student.uliege.be