



Adénome pléomorphe orbitaire : à propos d'un cas

Rajoelyna R<sup>1</sup>, Nomenjanahary L<sup>2</sup>, Raheliarivelo K<sup>3</sup>, Randrianjafisamindrakotroka NS<sup>4</sup>

1. Laboratoire d'Anatomie et Cytologie Pathologiques SALFA Andohalo - Antananarivo- Madagascar
2. Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques du Centre Hospitalier Ravoahangy Andrianaivalona – Antananarivo- Madagascar
3. Service d'Oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale du Centre Hospitalier Universitaire d'Andohatapenaka- Antananarivo- Madagascar
4. Faculté de Médecine d'Antananarivo

Auteur correspondant : Nomenjanahary Lalaina,

E-mail : [nlalina@yahoo.fr](mailto:nlalina@yahoo.fr)

Adresse : Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques du Centre Hospitalier Ravoahangy Andrianaivalona – Antananarivo- Madagascar

### Résumé

L'adénome pléomorphe est la tumeur bénigne la plus fréquente des glandes salivaires. Sa localisation orbitaire est exceptionnelle et pose des difficultés diagnostiques en raison de la diversité des tumeurs orbitaires. Nous rapportons le cas d'un homme de 33 ans présentant une exophtalmie gauche progressive secondaire à une masse rétro-orbitaire extra-conale. L'exérèse chirurgicale suivie de l'examen anatomopathologique a permis de poser le diagnostic d'adénome pléomorphe orbitaire. Cette observation permet de discuter les aspects épidémiologiques, cliniques, radiologiques et anatomopathologiques, ainsi que les principaux diagnostics différentiels et implications pronostiques de cette entité rare.

**Mots-clés** : Adénome pléomorphe ; Anatomopathologie ; Exophtalmie ; Orbitaire ; Tumeur extra-parotidienne

## Abstract

Pleomorphic adenoma is the most common benign tumor of the salivary glands. Its orbital location is exceptional and poses diagnostic challenges due to the diversity of orbital tumors. We report the case of a 33-year-old man presenting with progressive left exophthalmos secondary to an extraconal retro-orbital mass. Surgical excision followed by histopathological examination led to the diagnosis of orbital pleomorphic adenoma. This case allows us to discuss the epidemiological, clinical, radiological, and histopathological aspects, as well as the main differential diagnoses and prognostic implications of this rare entity.

**Keywords:** Exophthalmos; Extraparotid tumor; Histopathology; Orbit; Pleomorphic adenoma

## Introduction

L'adénome pléomorphe (AP), également appelé tumeur mixte bénigne, est une néoplasie épithéliale caractérisée par l'association de composantes épithéliale et myoépithéliale au sein d'un stroma variable, souvent myxoïde ou chondroïde (1). Il représente environ 60 % des tumeurs des glandes salivaires, avec une prédominance parotidienne (1).

Les localisations extra-parotidiennes sont rares et concernent principalement les glandes salivaires accessoires (2). La localisation orbitaire est exceptionnelle et survient le plus souvent au niveau de la glande lacrymale ou à partir de tissu salivaire ectopique (3). En raison de sa rareté et de sa présentation clinique non spécifique, le diagnostic repose essentiellement sur l'analyse anatomopathologique (4).

## Observation

Un homme de 33 ans, sans antécédents pathologiques notables, consultait pour une tuméfaction progressive de l'œil gauche évoluant depuis plusieurs mois. L'examen clinique mettait en évidence une exophtalmie gauche dure, pulsatile et non réductible, sans signes inflammatoires ni déficit visuel associé.

La tomодensitométrie orbitaire montrait une masse rétro-orbitaire extra-conale gauche, bien circonscrite, associée à une lyse osseuse adjacente, évoquant une lésion tumorale expansive.

Une exérèse chirurgicale complète a été réalisée. L'examen anatomopathologique révélait une prolifération tumorale bien limitée, constituée de structures épithéliales glandulaires et de lobules compacts associées à une prolifération myoépithéliale disposée en faisceaux et en

pages. Le stroma tumoral était abondant, de type myxo-chondroïde. Les cellules tumorales ne présentaient ni atypies cytonucléaires, ni mitoses atypiques, ni nécrose tumorale. Ces éléments permettaient de poser le diagnostic d'adénome pléomorphe orbitaire.

### **Commentaires**

L'adénome pléomorphe est la tumeur bénigne la plus fréquente des glandes salivaires (1). Les localisations extra-parotidiennes représentent une minorité des cas, et la localisation orbitaire demeure exceptionnelle (3). Les données récentes indiquent une atteinte préférentielle chez l'adulte jeune ou d'âge moyen, sans prédominance nette de genre dans les localisations orbitaires (5).

Cliniquement, l'adénome pléomorphe orbitaire se manifeste par une masse indolore à croissance lente, responsable d'une exophtalmie progressive, généralement non inflammatoire et non réductible (3). Les signes fonctionnels oculaires apparaissent tardivement et sont liés à un effet compressif. La présence d'une lyse osseuse est rapportée dans certaines formes évoluées et correspond le plus souvent à un remodelage osseux chronique plutôt qu'à une infiltration tumorale (6).

L'imagerie est essentielle dans l'évaluation des masses orbitaires. La tomodensitométrie montre habituellement une masse bien limitée, homogène ou modérément hétérogène, responsable d'un refoulement des structures adjacentes (7). L'IRM révèle classiquement une lésion iso- ou hypo-intense en pondération T1 et hyperintense en T2, avec un rehaussement variable après injection de gadolinium, en lien avec la richesse du stroma myxoïde (8). Toutefois, les données radiologiques restent non spécifiques et ne permettent pas un diagnostic de certitude.

A l'histologie, l'adénome pléomorphe se caractérise par une variabilité morphologique importante, justifiant son appellation (4). Cette hétérogénéité résulte de la prolifération conjointe de cellules épithéliales canalaire et de cellules myoépithéliales, ces dernières jouant un rôle central dans la production du stroma tumoral (8).

La composante épithéliale est organisée en structures canalaire, glandulaire ou solide, tapissées par des cellules cubiques à cylindriques, à noyaux réguliers, sans atypies ni activité mitotique significative (2). L'absence de nécrose et d'infiltration diffuse constitue un argument majeur de bénignité.

La composante myoépithéliale présente une grande diversité morphologique (cellules fusiformes, plasmocytoïdes, épithélioïdes ou claires) et est responsable de la synthèse de la matrice extracellulaire (8). Le stroma, fréquemment myxoïde ou chondroïde, constitue un élément diagnostique fondamental et résulte d'un processus de métaplasie mésenchymateuse induit par les cellules myoépithéliales (9).

La tumeur est souvent entourée d'une pseudo-capsule fibreuse incomplète, avec des prolongements tumoraux microscopiques périphériques (« pseudopodes »), expliquant le risque de récurrence en cas d'exérèse incomplète (10).

L'immunohistochimie, bien que non indispensable dans les formes typiques, confirme la double différenciation tumorale. La composante épithéliale exprime les cytokératines (CK7, CK8/18), tandis que la composante myoépithéliale est positive pour la protéine S100, l'actine musculaire lisse, la calponine et le p63 (4).

Les principaux diagnostics différentiels incluent le carcinome adénoïde kystique, caractérisé par une architecture cribreuse, une invasion périnerveuse fréquente et une évolution agressive (11), ainsi que l'adénocarcinome polymorphe de

bas grade, de nature infiltrante et dépourvu de stroma chondroïde (2). L'adénome monomorphe, les tumeurs épithéliales de la glande lacrymale, les tumeurs mésenchymateuses et les tumeurs nerveuses périphériques doivent également être évoqués (3).

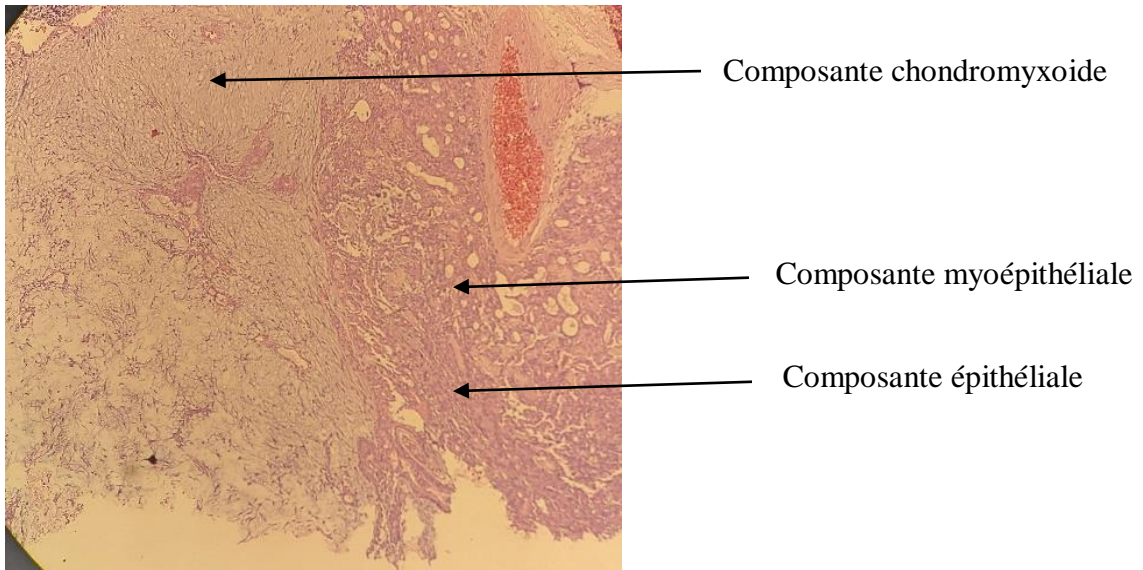
Sur le point d'évolution, l'adénome pléomorphe est une tumeur bénigne à croissance lente. Le principal risque évolutif est la récurrence locale, liée à une exérèse incomplète (9). Une transformation maligne en carcinome ex-adénome pléomorphe est rare mais bien documentée, en particulier dans les formes anciennes ou récidivantes, justifiant une surveillance prolongée (11).

## **Conclusion**

L'adénome pléomorphe orbitaire est une entité rare dont le diagnostic repose essentiellement sur l'examen anatomopathologique. La reconnaissance de la double composante cellulaire et du stroma myxo-chondroïde est fondamentale. Une exérèse chirurgicale complète conditionne le pronostic et permet de prévenir les récurrences et la transformation maligne.

## Références bibliographiques

- 1- Scalová A, Hycza MD, Leivo I. Update from the 5th edition of the WHO Classification of Head and Neck Tumours: salivary gland tumours. *Virchows Arch.* 2022;481(3):459-472.
- 2- Speight PM, Barrett AW. Salivary gland tumours: diagnostic challenges and an update on the latest WHO classification. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2020;129(3):229-245.
- 3- Shields JA, Shields CL. Orbital tumors: recent advances in diagnosis and management. *Surv Ophthalmol.* 2020;65(6):701-715
- 4 - Nagao T. Recent advances in the pathology of salivary gland tumors. *Pathol Int.* 2020;70(1):1-14.
- 5- Zbären P, Stauffer E. Pleomorphic adenoma of salivary glands: long-term outcome. *Head Neck.* 2021;43(9):2823-2831.
- 6- Rootman J, Heran MK. Diseases of the Orbit. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier; 2023.
- 7- Mafee MF, Edward DP, Koeller KK. Lacrimal gland tumors: imaging features with clinical and histopathologic correlation. *Radiol Clin North Am.* 2021;59(5):849-867.
- 8- Dardick I. Myoepithelial cells in salivary gland tumors: revisited. *Head Neck Pathol.* 2019;13(4):636-651.
- 9- Stodulski D, Mikaszewski B, Stankiewicz C. Recurrent pleomorphic adenoma: a review. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2020;277(11):2903-2912.
- 10- Andreasen S, Kiss K, Balle V. Malignant transformation of pleomorphic adenoma. *Pathol Res Pract.* 2021;217:153289.
- 11- Lewis JE, Olsen KD, Sebo TJ. Carcinoma ex pleomorphic adenoma: a clinicopathologic review. *Am J Surg Pathol.* 2020;44(6):737-746.



**Figure 1** : Microphotographie de la tumeur orbitaire diagnostiquée comme adénome pléomorphe, coloration HEX40

**Source** : UPFR Anatomie et Cytologie Pathologiques du CHUJRA, Antananarivo, Madagascar