

Item 270 . Pathologie des glandes salivaires

- I. LE DIAGNOSTIC POSITIF
 - II. LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL
 - III. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE et CONDUITE À TENIR
-

Objectifs pédagogiques

-- Les objectifs nationaux du Bulletin Officiel --

- Diagnostiquer une pathologie infectieuse, lithiasique, immunologique et tumorale des glandes salivaires

-- Les objectifs du Collège Français des Enseignants d'ORL --

- Savoir reconnaître et analyser une tuméfaction de la loge parotidienne.
 - Savoir reconnaître une tuméfaction de la région parotidienne et connaître les modalités du traitement chirurgical d'une tumeur de la parotide
-

Une tuméfaction de la loge parotidienne est le plus souvent développée aux dépens de la glande parotide. Mais elle peut reconnaître aussi une origine extra salivaire : ganglionnaire, nerveuse, vasculaire.

I. LE DIAGNOSTIC POSITIF

Reconnaître le siège parotidien d'une tuméfaction ne pose en général pas de problème : elle se projette typiquement dans la région rétro mandibulaire entre la branche montante en avant, le muscle sterno-cléido-mastoïdien et le conduit auditif externe en arrière, au-dessus de l'angle mandibulaire. Lorsqu'elle atteint un certain volume, elle soulève le lobule de l'oreille.

Quelquefois, cependant, la projection est plus inhabituelle :

- au niveau de la joue si la tuméfaction siège dans le prolongement antérieur de la glande parotide
- au niveau de l'oropharynx en dedans du pilier antérieur de la région amygdalienne ou du voile si elle siège dans son prolongement profond.

Les caractères suivants de la tuméfaction doivent être précisés :

- Mode d'apparition et d'évolution de la tuméfaction, brutale, rapide, lente et progressive parfois sur plusieurs années
- Uni ou bilatérale
- aspect inflammatoire, état de la peau
- consistance : dure, inhomogène, fluctuante
- indolence ou non, spontanément et à la palpation

La recherche d'adénopathies et d'une atteinte du nerf facial, aussi minime soit-elle, doit être également un geste réflexe du praticien.

II. LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Les causes d'erreur sont peu nombreuses :

- l'actinomyose cervico-faciale est une lésion inflammatoire cutanée et sous cutanée, elle est plus fréquente chez l'enfant,
- les autres causes de tumeurs para pharyngées (paragangliomes –tumeurs nerveuses) ou de tumeurs massétérides
- la mastoïdite à évolution cervicale
- la fistule de la première fente à forme kystique intra-parotidien
- la palpation d'une apophyse transverse de l'atlas

III. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE ET CONDUITE À TENIR

Le diagnostic causal se pose différemment :

- dans les tuméfactions inflammatoires, où la cause est en général facilement reconnue
- et dans les tuméfactions non inflammatoires, où, malgré les examens complémentaires les plus poussés (échographie, IRM, ponction cytologique à l'aiguille fine, bilan hématologique), la cause n'est précisée que lors de l'examen histologique extemporané au cours de la parotidectomie exploratrice, ou quelquefois même lors de l'examen histologique définitif sur la totalité de la pièce opératoire.

F. Les tuméfactions inflammatoires

Elles sont en règle d'origine glandulaire : parotidites aiguës et chroniques.

1) La parotidite ourlienne

Elle est aisément reconnue sur la notion d'épidémicité, l'aspect de l'œdème cutané gélatineux, la bilatéralité, l'atteinte des glandes sous mandibulaires, les dosages biologiques éventuels. Elle est rare depuis la généralisation de la vaccination.

2) La parotidite aiguë microbienne

Elle survient lors d'une baisse de l'état général avec déshydratation, en particulier chez le sujet âgé en période post-opératoire. Elle est favorisée par une cause locale : infection dentaire ou stomatite (infection canalaire ascendante).

Elle débute par une douleur à la mastication, puis une douleur spontanée à l'angle de la mandibule, avec température élevée.

Il existe un gonflement rétro mandibulaire en général unilatéral, soulevant le lobule de l'oreille. La peau est rose et œdémateuse. L'orifice du canal de Sténon est rouge avec écoulement de pus, favorisée par la pression douloureuse de la région parotidienne.

L'évolution est favorable sous antibiotiques et anti-inflammatoires et éventuelle réhydratation. Elle peut néanmoins se faire vers la suppuration avec micro abcès, ou passer à la chronicité avec sclérose glandulaire, sur des terrains particulièrement fragiles.

3) La parotidite lithiasique surinfectée

Elle est rare car la lithiase parotidienne est beaucoup moins fréquente que la lithiase sous-maxillaire.

La radiographie maxillaire défilé et surtout l'échographie en permettent le diagnostic.

Figure 270-1

Une sialographie si elle était pratiquée montrerait le blocage au niveau du calcul

4) Les parotidites chroniques non spécifiques.

Rares, elles sont dues à une infection canalaire ascendante dont le trouble initial est mal connu. Elles se traduisent par des poussées de tuméfaction avec douleurs à la mastication. La parotide est hypertrophiée et douloureuse à la palpation.

La sialographie peut montrer des images typiques avec dilatation des canaux et images multiples en grains de plomb (image de pommier japonais ou d'oranger portant ses fruits).

L'évolution est récidivante. L'affection peut guérir sans séquelles (parotidite récidivante de l'enfant) ou évoluer vers une hypertrophie scléreuse.

La parotidectomie, n'est indiquée qu'exceptionnellement dans les cas sévères associés à des malformations canalaire (mégadolichostenon). La dissection du nerf facial est plus difficile au sein de tissu inflammatoire car il peut être enserré dans la sclérose.

G. Les tuméfactions non inflammatoires bilatérales

Ce sont les parotidoses. Elles entrent dans le cadre d'une maladie de système.

1) La sarcoïdose ou maladie de Besnier-Boeck-Schaumann (BBS)

L'association d'une hypertrophie parotidienne bilatérale, indolore, rapidement installée et d'une uvéite (uvéoparotidite) réalise le syndrome de Heerfordt, typique d'une sarcoïdose ; il s'accompagne souvent d'une paralysie faciale, et éventuellement d'autres manifestations : cutanées, osseuses, pulmonaires, ganglionnaires, viscérales de la maladie de BBS.

Le diagnostic est suspecté devant la négativité de l'IDR, et confirmé par le dosage de l'activité plasmatique de l'enzyme de conversion et l'examen histologique.

L'évolution de cette atteinte parotidienne est souvent rapidement favorable.

2) Les syndromes secs

Ils associent un gonflement parotidien bilatéral diffus, une sécheresse oculaire (xérophtalmie) et buccale (xérostomie).

a) Le syndrome de Gougerot-Sjögren :

Il est le plus caractéristique, isolé ou associé à d'autres manifestations auto-immunes : polyarthrite rhumatoïde, LED, atteintes digestives, rénales, musculaires, neurologiques...

Il survient surtout chez la femme entre 40 et 60 ans.

Il s'agit d'une maladie auto-immune. Le diagnostic est établi par la biopsie d'une glande salivaire accessoire.

Le traitement, décevant, fait appel à l'immunothérapie, la corticothérapie, aux larmes et salives artificielles et aux sialagogues.

Il peut évoluer vers un lymphome qu'il faudra évoquer devant une évolution tumorale parotidienne.

b) Les sialadénoses :

Elles associent également un gonflement parotidien et une sécheresse buccale et oculaire, et s'inscrivent dans le cadre d'une atteinte endocrinienne (diabète,

hypothyroïdie, hyperfolliculinémie de la ménopause anorexie associée à une aménorrhée et une parotidose), métabolique (cirrhose et alcoolisme par carence protidique-), médicamenteuse (antidépresseurs, phénothiazines, réserpine...)

3) Les hémopathies

Il convient d'éliminer une hémopathie pouvant réaliser des aspects semblables.

4) Pathologie parotidienne dans le cadre de la séropositivité HIV

Cliniquement, on constate une augmentation de volume de la parotide dans laquelle sont individualisées des formations kystiques parfois volumineuses. L'atteinte est le plus souvent bilatérale, indolore, esthétiquement gênante. La pathologie est dominée par des lésions lympho-épithéliales bénignes : hyperplasie lymphoïde kystique. Le problème est là aussi d'éliminer une tumeur maligne. L'hyperplasie lymphoïde kystique régresse le plus souvent sous traitement antirétroviral. Sa persistance peut faire discuter une parotidectomie superficielle à titre morphologique, souvent réclamée par les patients.

5) Les parotidomégalies essentielles

Ce sont les grosses parotides, sans symptôme et sans anomalie histologique (faciès piriforme, Louis-Philippe).

Elles sont d'origine familiale, ou géographique. Elles se rencontrent aussi chez les obèses, les diabétiques, les mangeurs excessifs de pain, les goutteux et les cirrhotiques (hyperfonctionnement de la glande, jouant le rôle d'émonctoire).

H. Les tuméfactions non inflammatoires unilatérales

Elles sont en grande majorité des tumeurs de la glande parotide et évoluent sous forme de nodule de la loge parotidienne. Les tumeurs extrasalivaires et les pseudotumeurs sont exceptionnelles.

1) Les tumeurs épithéliales bénignes

a) Les adénomes pléiomorphes ou tumeurs mixtes de la parotide

Tumeurs parotidiennes les plus fréquentes. Elles représentent plus de 50% des tumeurs parotidiennes et 80% des tumeurs épithéliales bénignes. Elles sont caractérisées sur le plan histologique par la coexistence d'éléments épithéliaux et mésenchymateux (d'où leur nom de tumeur mixte) ; les cellules myoépithéliales paraissent jouer un rôle prédominant dans leur constitution.

Elles s'observent à tout âge, avec un maximum de fréquence entre 30 et 60 ans, plus fréquente chez la femme jeune.

Elles siègent le plus souvent dans le lobe superficiel de la glande ; elles peuvent quelquefois affecter les prolongements antérieur ou profond, posant alors des problèmes diagnostiques avec les tumeurs jugales ou parapharyngées (lobe profond de la parotide).

Cliniquement, elles se présentent comme un syndrome tumoral lentement progressif, sur plusieurs années et isolé avec une tuméfaction unilatérale de la loge parotidienne, de consistance variable (selon les cas dure, élastique ou inhomogène, bosselée). Absence de signe fonctionnel, absence d'adénomégalie.

Elles sont souvent de découverte fortuite, car indolores et de croissance très lente. Elles peuvent atteindre des proportions considérables si elles sont négligées par le patient.

La mimique faciale est toujours normale ; l'existence d'une paralysie faciale, même très partielle doit faire réviser le diagnostic de tumeur mixte, ou faire craindre sa dégénérescence maligne.

Figure 270-2

Les examens complémentaires ont deux objectifs :

- Affirmer le siège intraparotidien de la tumeur :
 - L'échographie est suffisante : tumeur parotidienne tissulaire
 - La TDM n'a pas d'intérêt dans les cas typiques, par contre une IRM est recommandée
- Approcher la nature bénigne ou maligne et éventuellement le type histologique :
 - L'IRM, assez caractéristique, mais non pathognomonique montre un hyposignal en T1, un hypersignal souvent festonné en T2. L'IRM de diffusion est en cours d'évaluation.
 - La ponction cytologique n'a de valeur que positive. Il lui est reproché injustement le risque d'effraction capsulaire et de lésion du nerf facial. Quel que soit son résultat, l'intervention sera presque toujours proposée.

Le traitement est chirurgical. C'est une parotidectomie, le plus souvent de type latérale exo-faciale avec repérage, dissection et conservation du nerf facial afin de réaliser l'ablation de la tumeur à distance de sa capsule et bien sûr sans effraction capsulaire, avec analyse anatomopathologique extemporanée. En cas de confirmation du diagnostic, une totalisation de la parotidectomie est réalisée en particulier en regard du siège de la tumeur. Le pronostic est alors tout à fait favorable. Une kinésithérapie faciale ainsi que des soins oculaires sont préconisés en cas de déficit post opératoire. L'apparition d'un syndrome de Frey est fréquente dans des délais très variables.

Photo 270-3

Le risque de récurrence locale est dépendant de la qualité de l'exérèse initiale, évalué entre 2 et 4 % après parotidectomie totale ou subtotalaire. Le risque de cancérisation est très faible, le plus souvent au cours d'une tumeur évoluant depuis plusieurs dizaines d'années ou récidivante. La surveillance doit être prolongée.

b) Les autres tumeurs bénignes

- Le cystadénolymphome papillaire ou tumeur de Warthin (5 à 10 % des tumeurs parotidiennes). Il ne s'observe que dans la glande parotide contrairement aux autres tumeurs qui peuvent se voir dans toutes les glandes salivaires et ne dégénère jamais. Il peut être bilatéral. Apanage de l'homme de 40 à 60 ans, il est de siège généralement polaire inférieur ; sa consistance est molle ou élastique, son évolution lente. Le diagnostic est confirmé lors de la parotidectomie exploratrice et le traitement consiste en une parotidectomie partielle, avec conservation du nerf facial. Le pronostic est bénin.
- Les adénomes monomorphes, ou adénomes simples (10 à 15% des tumeurs parotidiennes).
- Les adénomes oxyphile ou oncocytome (1 % des tumeurs de la parotide).
- Autres : adénome tubulaire ou trabéculaire, adénome à cellules claires, adénome basocellulaire, papillome.

2) Les tumeurs épithéliales malignes

ELLES REPRESENTENT ENVIRON 8 A 18 % DES TUMEURS MALIGNES DES GLANDES SALIVAIRES.

a) tumeurs épithéliales à malignité atténuée

- Tumeurs mucoépidermoïdes : représentent environ 45% de toutes les tumeurs malignes des glandes salivaires. Elles ont une évolution bénigne le plus souvent mais parfois peuvent devenir infiltrantes et donner des métastases. Elles touchent hommes et femmes entre 20 et 60 ans. Le traitement chirurgical est de rigueur.

- Tumeurs à cellules acineuses : représentent environ 10% de toutes les tumeurs malignes des glandes salivaires. Elles sont plus fréquentes chez la femme de la cinquantaine. Leur évolution est caractérisée par la survenue de métastases ganglionnaires ou à distance dans 5 à 10 % des cas, avec une survie à 5 ans de 80 %

b) Les adénocarcinomes

Ils représentent environ 20% des tumeurs malignes des glandes salivaires. Ces tumeurs malignes s'observent à tout âge ; elles sont primitives ou secondaires à la dégénérescence maligne d'un adénome pléiomorphe préexistant.

La tuméfaction parotidienne augmente rapidement de volume, pseudo-encapsulée ou diffuse, infiltrant toute la glande. Elle est souvent douloureuse et peut s'accompagner d'adénopathies cervicales et d'une paralysie faciale.

L'IRM montre une tumeur aux contours mal définis, en hyposignal hétérogène en T1 avec forte prise de contraste après gadolinium.

Le pronostic est très péjoratif, malgré une parotidectomie totale avec évidemment ganglionnaire, suivie de radiothérapie.

c) Les carcinomes adénoïdes kystiques ou cylindromes

Ils représentent environ 10% des tumeurs malignes de toutes les glandes salivaires, et s'observent à tout âge, volontiers chez la femme.

Le diagnostic ne peut être qu'évoqué devant une tumeur parotidienne dure, inégale, de croissance plus rapide que celle de la tumeur mixte, et surtout de douleurs spontanées et à la palpation.

La gravité de cette tumeur provient de son potentiel de récurrence locale, lié à sa propension naturelle à donner des métastases par l'intermédiaire des gaines des nerfs et de l'éventualité fréquente de métastases générales (pulmonaires, osseuses) quelquefois tardives.

La parotidectomie avec conservation du nerf facial doit être suivie d'une radiothérapie.

d) Autres carcinomes

Carcinomes épidermoïdes et indifférenciés représentent environ 5% de toutes les tumeurs malignes des glandes salivaires.

3) Les tumeurs non épithéliales

Elles sont multiples, mais peu fréquentes. Leur diagnostic est en général porté à l'examen histologique peropératoire lors d'une intervention pour une tumeur parotidienne isolée.

a) Tumeurs vraies

- Malignes :
 - métastases ganglionnaires d'un carcinome, du cuir chevelu ou de la région frontotemporale (carcinome épidermoïde, mélanome)
 - lymphomes et sarcomes
- Bénignes, d'origine :
 - nerveuse : neurinome du nerf facial, neurofibromes


- vasculaire : hémangiome ou lymphangiome de l'enfant
- graisseuse : lipome intraparotidien


b) Pseudotumeurs


Sont consécutives à certaines parotidites chroniques spécifiques

- syphilitiques, de forme pseudotumorale
- tuberculeuses ou à mycobactéries atypiques, souvent sous forme d'adénopathies tuberculeuses intraparotidiennes
- kystes canaux

Points clés

 Une tuméfaction parotidienne unilatérale d'évolution lente non inflammatoire et isolée fait évoquer avant tout un adénome pléiomorphe.

 La survenue de paralysie faciale dans l'évolution d'une tumeur de la parotide signe sa malignité.

 Le diagnostic histologique d'une tumeur de la parotide ne peut être confirmé que lors d'une parotidectomie exploratrice.