

Item 270 : Pathologie des glandes salivaires

Collège hospitalo-universitaire français de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie

Date de création du document 2010-2011

Table des matières

ENC :.....	3
I Rappels anatomiques et physiologiques.....	3
I.1 Glandes du collier salivaire (glandes principales).....	3
I.2 Glandes salivaires accessoires (salive muqueuse).....	4
II Pathologie infectieuse.....	4
II.1 Infections virales.....	5
II.2 Infections bactériennes.....	7
II.3 Parotidite récidivante de l'enfant (ou juvénile).....	7
III Pathologie lithiasique.....	8
III.1 Clinique.....	8
III.2 Paraclinique.....	11
III.3 Diagnostic différentiel.....	13
III.4 Traitement.....	13
IV Pathologie tumorale.....	14
IV.1 Épidémiologie.....	14
IV.2 Anatomopathologie.....	15
IV.3 Tumeurs de la glande parotide.....	15
IV.4 Tumeurs de la glande submandibulaire.....	21
IV.5 Tumeurs de la glande sublinguale.....	23
IV.6 Tumeurs des glandes salivaires accessoires.....	23
V Pathologie immunologique.....	24
V.1 Sialoses nutritionnelles.....	24
V.2 Sialoses systémiques.....	24

OBJECTIFS

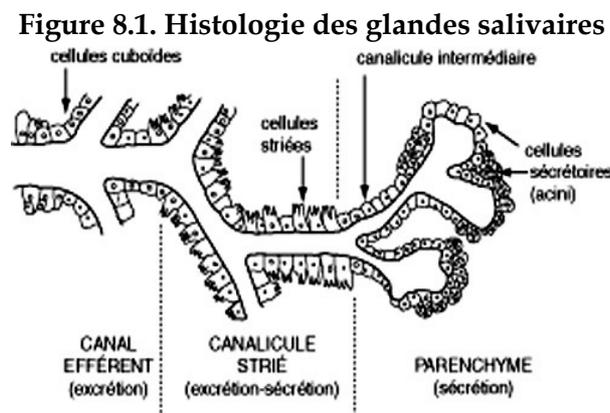
ENC :

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

Les glandes salivaires peuvent être le siège de différentes affections, de nature infectieuse, lithiasique, tumorale et, immunologique. Il convient d'avoir présent à l'esprit que les infections des glandes salivaires peuvent être en rapport avec une pathologie générale ou bien locale, comme les infections d'origine lithiasique essentiellement – ces dernières sont donc traitées dans le chapitre consacré aux lithiases.

I RAPPELS ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES

Les glandes salivaires, annexées à la cavité buccale, produisent environ 1 litre de salive par jour. Cette salive, dont le pH est légèrement acide, contient de nombreux constituants (acides aminés, sels minéraux). Histologiquement, chaque glande possède un parenchyme sécréteur et des canaux excréteurs (fig. 8.1).



I.1 GLANDES DU COLLIER SALIVAIRE (GLANDES PRINCIPALES)

Leur sécrétion est réflexe, prandiale.

Glande parotide (salive séreuse)

Volumineuse, la glande parotide appartient anatomiquement au cou et se moule en arrière du ramus de la mandibule. Son canal excréteur (le conduit parotidien, ou canal de Sténon) chemine dans la paroi jugale pour s'ouvrir en regard de la deuxième molaire supérieure. Bilobée, la glande parotide se compose d'un lobe superficiel volumineux et d'un lobe profond peu développé. Ces deux lobes sont situés de part et d'autre du nerf facial (VII). Elle est innervée par le nerf auriculotemporal (via le nerf glossopharyngien).

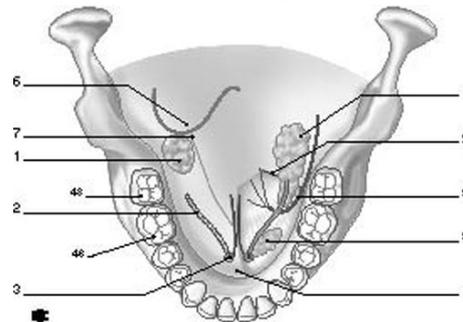
Glande submandibulaire (salive séromuqueuse)

Unilobée, la glande submandibulaire est située dans la région sus-hyoïdienne latérale. Son canal excréteur (le conduit submandibulaire, ou canal de Wharton) traverse le plancher buccal pour s'aboucher près du frein de la langue (fig. 8.2). Elle est innervée par le nerf lingual.

Glande sublinguale (salive muqueuse)

La glande sublinguale est située sous la muqueuse du plancher buccal et se draine directement dans la cavité buccale par plusieurs petits canaux excréteurs et, souvent, également par un canal principal s'abouchant à la portion antérieure du conduit submandibulaire. C'est la glande salivaire principale la plus petite. Elle partage son innervation avec la glande submandibulaire.

Figure 8.2. Plancher buccal et glande submandibulaire



1. Pôle supérieur de la glande accessible au doigt endobuccal. 2. Prolongement antéro-interne et conduit submandibulaire (ou canal de Wharton). 3. Ostium du conduit submandibulaire. 4. Frein de la langue. 5. Glande sublinguale (crête salivaire). 6. Repli palatoglosse. 7. Sillon pelvilingual. 8. Nerf lingual sous-croisant le conduit submandibulaire. 9. Bord postérieur du muscle mylohyoïdien.

I.2 GLANDES SALIVAIRES ACCESSOIRES (SALIVE MUQUEUSE)

À sécrétion continue, les glandes salivaires accessoires sont disséminées sur toute l'étendue de la muqueuse buccale (lèvres, palais, langue).

II PATHOLOGIE INFECTIEUSE

Les infections des glandes salivaires peuvent être en rapport avec une pathologie générale (oreillons, infection par le VIH...) ou avec une pathologie locale (lithiase). Ces manifestations peuvent évoluer sur un mode aigu (virales, bactériennes, lithiasiques) ou chronique (parotidites récidivantes).

Toute sédimentation de la sécrétion salivaire et tout obstacle à l'excrétion de la salive favorisent l'apparition d'infections qui peuvent se propager aux glandes salivaires par voie canalaire ascendante à partir de germes présents dans la cavité buccale. Parfois, l'infection

peut atteindre les glandes salivaires par voie hématogène ou s'étendre à une glande salivaire à partir d'un processus de voisinage.

II.1 INFECTIONS VIRALES

Les infections salivaires d'origine virales sont le plus souvent bilatérales puisqu'elles proviennent d'une cause générale.

Sialite ourlienne (virus des oreillons)

Autrefois principale cause des parotidites aiguës chez l'enfant, l'instauration de la vaccination (vaccin ROR) a presque complètement fait disparaître les formes infantiles. Le vaccin anti-ourlien existe depuis 1968.

La prévention est fondée sur la vaccination, conseillée durant l'enfance. On recommande deux doses de vaccins. La première à douze mois et la seconde au cours de la deuxième année, c'est-à-dire entre le treizième et le vingt-quatrième mois. Le taux de couverture vaccinale dépasse les 95 % dans les pays industrialisés, entraînant une réduction du même ordre de l'incidence de la maladie.

Clinique

L'incubation dure environ trois semaines (quinze à vingt-quatre jours).

Après une notion de contagion, la phase d'invasion, de courte durée, se manifeste par une fièvre, un malaise, des otalgies. L'examen peut retrouver alors une douleur lors de la pression des glandes parotides.

La période d'état, qui dure environ une semaine, est marquée par une fièvre accompagnée de céphalées, d'une douleur irradiant vers les oreilles et de dysphagie ou d'odynophagie.

À l'inspection, il existe une tuméfaction uni- ou bilatérale (classique " faciès piriforme ") des glandes parotides. L'atteinte des deux parotides peut être simultanée mais est souvent décalée de plusieurs jours. On retrouve une rougeur à l'ostium du conduit parotidien et des adénopathies.

Le diagnostic est clinique ; il est le plus souvent inutile de requérir des examens paracliniques.

La maladie confère une immunité à vie. Ainsi, un second épisode de parotidite aiguë chez l'enfant élimine ce diagnostic et fait évoquer un autre diagnostic (parotidite récurrente juvénile, essentiellement).

Complications

Elles surviennent le plus souvent chez l'adulte jeune, pas ou mal vacciné : orchite, méningite, pancréatite, surdité...

Paraclinique

Les examens paracliniques ne sont indiqués qu'en cas de doute diagnostique ou de complications.

La NFS est normale. Le taux d'amylase sanguin est augmenté, que l'atteinte soit parotidienne ou pancréatique. En cas de méningite, la ponction lombaire ramène un liquide clair (" eau de roche ") et son analyse montre un nombre de lymphocytes augmenté.

Le virus peut être isolé au niveau de la salive, du liquide céphalospinal ou de l'urine. Il est rarement trouvé dans le sang. L'identification du virus est réalisée grâce aux techniques de PCR sur le tissu contaminé, avec un rendement bien supérieur à la simple mise en culture, notamment au niveau du liquide céphalospinal.

La sérologie permet également de confirmer le diagnostic de la maladie en cas de doute. Les IgM sont détectables quelques jours après l'apparition des premiers signes. L'augmentation des IgG sur deux prélèvements séparés de quinze jours est également spécifique.

Évolution

Elle se fait vers la guérison totale dans la majorité des cas ; parfois, elle peut laisser des foyers de nécrose pouvant faire le lit d'une parotidite chronique.

Traitement

Il n'y a pas de traitement spécifique des oreillons. Un traitement symptomatique par des antipyrétiques et des analgésiques, tels que le paracétamol par voie orale, suffit pour soulager la douleur.

Autres sialites virales

VIH

Cf. item 85 (infection par le VIH). L'hyperplasie lymphoïde kystique est traitée dans la section consacrée à la pathologie salivaire d'origine immunologique.

Autres virus

Les autres sialites virales sont dues aux virus coxsackie, de la grippe, etc.

II.2 INFECTIONS BACTÉRIENNES

Les infections bactériennes procèdent souvent d'une cause locale, lithiasique notamment, et sont proportionnellement plus fréquentes à la parotide.

Infections salivaires d'origine lithiasique

Elles sont étudiées dans la section consacrée aux lithiases.

Infections salivaires à pyogènes

Il s'agit d'une infection aiguë, souvent liée à une baisse du flux salivaire et de l'immunité.

Les infections salivaires à pyogènes sont une pathologie du sujet âgé et/ou de l'hospitalisé en réanimation.

Clinique

On retrouve :

- une tuméfaction douloureuse et inflammatoire de la région parotidienne, du pus sortant à l'ostium du conduit parotidien, spontanément ou lors de la palpation glandulaire ;
- de la fièvre.

Paraclinique

Il faut rechercher une lithiasie (échographie, scanner), surtout en cas de parotidite unilatérale. Si la recherche est négative, le diagnostic de parotidite à pyogènes est confirmé. On réalise aussi un prélèvement du pus sortant à l'ostium pour analyse bactériologique.

Traitement

Une antibiothérapie adaptée associée à une réhydratation et des soins de bouche suffisent à faire céder la parotidite.

II.3 PAROTIDITE RÉCIDIVANTE DE L'ENFANT (OU JUVÉNILE)

Clinique

La parotidite récidivante de l'enfant pose un problème car, lors du premier épisode, c'est le diagnostic d'oreillons qui est posé. Ces parotidites débutent chez l'enfant de quatre à cinq ans et disparaissent classiquement à l'adolescence ; elles sont d'étiologie inconnue, souvent récidivantes avec plusieurs épisodes infectieux chaque année.

Il s'agit d'une tuméfaction uni- ou bilatérale, le plus souvent asynchrone. La tuméfaction est inflammatoire et on voit sourdre du pus à l'ostium du conduit parotidien.

Douloureuses, elles s'accompagnent d'adénopathies cervicales satellites.

Paraclinique

La biologie retrouve une hyperleucocytose, un syndrome inflammatoire (CRP augmentée) ; la recherche de calcul par échographie est négative. On évite l'utilisation du scanner (radioprotection). La sialendoscopie permet de retrouver un aspect avasculaire de couleur jaunâtre du conduit parotidien.

Traitement

En cas de parotidite aiguë, on met en place une antibiothérapie adaptée associée à des anti-inflammatoires.

Le traitement préventif consiste à effectuer une sialendoscopie, qui permet des dilatations canalaire sous pression. Cette technique semble diminuer la fréquence des épisodes infectieux. Les instillations intracanales de lipiodol sont encore effectuées par certains avec un résultat intéressant.

III PATHOLOGIE LITHIASIQUE

La lithiase salivaire est définie par la présence de calcul(s) dans le système canalaire excréteur des glandes salivaires.

Elle est observée à tout âge mais préférentiellement au-delà de trente ans.

La lithiase salivaire touche toutes les glandes salivaires mais préférentiellement la glande submandibulaire (85 %), plus rarement la parotide.

Il s'agit le plus souvent de calculs (sels de calcium) qui migrent avec le flux salivaire ; ces calculs peuvent être multiples.

L'étiologie exacte reste incertaine, même si le tabagisme et des antécédents lithiasiques personnels ou familiaux ont été rapportés.

Lorsque l'infection concerne la glande, on parle de *sialadénite* ; lorsqu'elle concerne le canal excréteur, on parle de *sialodochite*.

III.1 CLINIQUE

Forme type : lithiase submandibulaire (+++)

Circonstances de découverte

La découverte de la lithiase peut être fortuite ou se faire à l'occasion de l'apparition de signes mécaniques, voire de complications infectieuses.

Découverte fortuite

À l'occasion d'un examen radiologique (panoramique dentaire, cliché de rachis cervical), il peut arriver qu'on découvre une petite tuméfaction du plancher buccal se projetant en regard du conduit submandibulaire.

Complications mécaniques

Les signes mécaniques (++) sont en général les premiers signes. Ils sont caractéristiques et sont rythmés par les repas :

- *hernie salivaire* : c'est un gonflement qui correspond à un blocage momentané et partiel de l'écoulement salivaire, majoré au début de repas. Elle se traduit par une tuméfaction douloureuse de la glande au niveau cervical (loge submandibulaire) s'accompagnant de sensation de pesanteur et de tension. À la fin du repas, un jet de salive se produit sous la langue et la loge submandibulaire reprend une taille normale. Ces épisodes de tuméfaction récidivent de plus en plus souvent. Le rythme avec les repas, net au début de l'évolution, est moins typique avec le temps, la loge restant tendue même entre les repas ;
- *colique salivaire* : c'est une douleur, survenant aux mêmes moments que la hernie salivaire, qu'elle accompagne le plus souvent.

Complications infectieuses

Les signes inflammatoires et infectieux surviennent après les épisodes d'accidents mécaniques, mais peuvent parfois être inauguraux. Ils peuvent concerner le canal (sialodochite), le plancher buccal antérieur (périsialodochite) ou, enfin, la glande (sialadénite) :

- *sialodochite* (ou whartonite) : c'est une infection à l'intérieur du conduit submandibulaire (ou canal de Wharton). Elle se traduit par une douleur vive, irradiant vers l'oreille, une fièvre souvent élevée, une dysphagie, une hypersialorrhée. Il n'existe pas de cordon reliant la tuméfaction à la table interne de la mandibule, éliminant ainsi une cellulite d'origine dentaire. Il existe une issue de pus au niveau de l'ostium du conduit submandibulaire, surtout après pression de la glande. Cette issue de pus signe le diagnostic. Ce pus pourra être prélevé pour examen bactériologique ;
- *périsialodochite* (ou périwhartonite) : il s'agit d'un abcès péricanalaire caractérisé par des douleurs à la déglutition et, parfois, une otalgie, un trismus, une tuméfaction du plancher buccal. L'issue de pus par l'ostium est inconstante car l'infection est ici

sortie du canal. On observe l'apparition de signes généraux avec exacerbation de la douleur. Sans traitement, une fistulisation du plancher buccal peut apparaître ;

- *sialadénite* : l'infection intracanalairre peut également se propager en arrière vers la glande pour réaliser un tableau de *submandibulite aiguë*. La région submandibulaire est chaude, tendue, douloureuse, le revêtement cutané est normal ou érythémateux, on note une fièvre à 38-39 °C, associée à une dysphagie importante avec otalgie et, parfois, à une issue de pus à l'ostium. L'évolution spontanée se fait vers la fistulisation en l'absence de traitement.

Outre la fistulisation, ces complications infectieuses peuvent évoluer en cellulite cervicale avec risque asphyxique et risque de choc septique par diffusion de l'infection.

Examen physique

Il doit être exobuccal et intrabuccal (à l'aide d'un abaisse-langue, d'un miroir et de lumière adaptée).

L'inspection exobuccale retrouve un gonflement de la glande, confirmée par la palpation.

L'inspection endobuccale recherche une rougeur de la crête salivaire signant une lithiase antérieure, ainsi qu'une issue de pus à l'ostium turgescents.

La palpation bidigitale (+++), avec un doigt endobuccal et un doigt cervical, de l'arrière vers l'avant doit rechercher le calcul (fig. 8.3).

On examine également la glande controlatérale.

Figure 8.3. Palpation bidigitale à la recherche d'une lithiase submandibulaire



Lithiase parotidienne

Les caractéristiques de la lithiase parotidienne sont superposables à celles de la lithiase submandibulaire, si ce n'est qu'elle est cinq fois moins fréquente que la lithiase submandibulaire et que les accidents infectieux y sont prédominants. Bien évidemment, la topographie des manifestations est différente puisqu'elles se situent ici au niveau de la loge parotidienne.

Les signes sont les mêmes que la lithiase submandibulaire.

Complications mécaniques

Hernie et colique salivaires, rythmées par les repas, se manifestent en arrière du ramus mandibulaire et sous l'oreille externe.

Complications infectieuses (++)

Ici aussi, il peut s'agir de sialodochite, de sialadénite (parotidite) ou de périsialodochite (abcès de la joue). La sialodochite (ou sténonite) engendre une inflammation jugale sur le trajet du conduit parotidien (ou canal de Sténon), associée à l'issue de pus au niveau de l'ostium. La périsialodochite engendre une inflammation de toute la joue. La parotidite se situe en regard de la loge parotidienne et associe des douleurs et une inflammation parotidiennes.

Autres lithiases

Glande sublinguale

La lithiase y est très rare et se manifeste par une tuméfaction inflammatoire pelvibuccale au niveau de la partie latérale du plancher buccal (sublingualite).

Glandes salivaires accessoires

Rare également, la lithiase s'y manifeste par une tuméfaction inflammatoire d'une glande accessoire (lèvres essentiellement) dont l'orifice est centré par un calcul.

III.2 PARACLINIQUE

Seule la découverte du calcul signe la lithiase. Lorsque les manifestations cliniques ne sont pas franches, des examens complémentaires sont nécessaires pour objectiver le calcul.

Radiographies sans préparation

Les clichés occlusaux dits " mordu " endobuccaux (antérieur et postérieur) permettent parfois de voir les calculs volumineux et suffisamment calcifiés au niveau des deux tiers antérieurs du conduit submandibulaire.

Systematique, le *panoramique dentaire* permet de visualiser les gros calculs et d'éliminer une pathologie non salivaire, dentaire notamment.

Le résultat est une image ovalaire radio-opaque se projetant sur une ligne allant de l'angle mandibulaire à la région incisive pour les calculs submandibulaires.

Les clichés occlusaux et le panoramique dentaire sont des examens de débrouillage et, souvent, une échographie ou une scanographie non injectée sont nécessaires.

Échographie

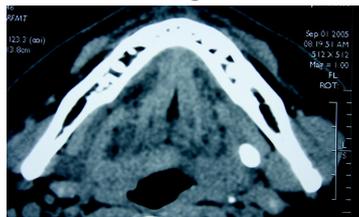
L'échographie (+) est un examen simple, non invasif, qui visualise les calculs, radio-transparents ou pas, lorsqu'ils mesurent plus de 2 mm de diamètre. Le calcul apparaît comme une image hyperéchogène avec cône d'ombre postérieur. Mais cette technique opérateur-dépendant présente encore de trop nombreux faux négatifs.

Scanographie

La scanographie (++) a une très grande sensibilité pour les calculs radio-opaques (fig. 8.4) et une grande valeur localisatrice. Ces critères sont utiles pour orienter le geste du chirurgien. Dans quelques cas douteux, des clichés injectés peuvent être nécessaires pour éliminer une pathologie inflammatoire ou tumorale.

La scanographie est irradiante et plus coûteuse que l'échographie. Les clichés non injectés sont souvent suffisants ; ils évitent les confusions entre les calcifications salivaires et les vaisseaux injectés.

Figure 8.4. Scanner : calcul de la glande submandibulaire gauche



Sialographie

En pathologie lithiasique submandibulaire, elle n'est plus réalisée.

Sialendoscopie

Technique récente, réalisable sous anesthésie locale, la sialendoscopie (+++) permet de voir et d'enlever le calcul dans le même temps.

Cette technique d'avenir a singulièrement diminué la morbidité de la chirurgie des lithiases salivaires.

IRM

Coûteuse, l'IRM n'apporte pas d'éléments supplémentaires par rapport au scanner, sauf chez l'enfant car, contrairement au scanner, elle n'irradie pas.

III.3 DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

De la lithiase submandibulaire

Le diagnostic est en général facile, fondé sur les accidents mécaniques et infectieux. La

clinique est le plus souvent suffisante pour éliminer les autres diagnostics. En cas de doute, le scanner peut trancher avec :

- un accident mécanique, par compression extrinsèque du canal (cancer de l'ostium, prothèse dentaire inadaptée) ;
- un abcès d'origine dentaire (ici, la collection est adhérente à la mandibule).

De la lithiase parotidienne

Au stade de latence

- Calcification ganglionnaire.
- Calcification amygdalienne.
- Calcification veineuse.

Au stade des complications

- Parotidite aiguë suppurée de l'adulte (contexte étiologique : patient âgé déshydraté hospitalisé en réanimation notamment).
- Parotidite chronique à poussées aiguës récidivantes.
- Parotidite ourlienne.

III.4 TRAITEMENT

Lithiase submandibulaire

Le principe du traitement est tout d'abord d'extraire le calcul, si possible sous anesthésie locale ou, sinon, générale. L'accès buccal au calcul est préféré. Si le calcul est palpable, en fonction de la taille du calcul, on fera :

- calcul ≤ 3 mm : sialendoscopie seule ;
- calcul > 4 et < 8 mm : sialendoscopie \pm lithotripsie ou, sinon, « taille » endobuccale ;
- calcul > 8 mm : « taille » endobuccale.

Avec les progrès des techniques mini-invasives (sialendoscopie et lithotripsie), la submandibulectomie (anciennement appelée sous-maxillectomie) est de plus en plus rarement indiquée, d'autant qu'elle peut occasionner une certaine morbidité (cicatrice, lésion du rameau mentonnier du nerf facial, dysesthésies du nerf lingual).

En cas de poussée infectieuse, on met en place un traitement symptomatique par antibiothérapie adaptée (amoxicilline ou macrolides), antalgiques, antispasmodiques. Les formes collectées peuvent nécessiter un drainage chirurgical endo- ou exobuccal en urgence.

Lithiase parotidienne

Les principes du traitement sont les mêmes que pour la glande submandibulaire : extraction du calcul par sialendoscopie, destruction du calcul par lithotripsie. Mais, ici, l'abord chirurgical est d'indication bien moindre en raison de la présence du nerf facial au sein de la glande parotide (parotidectomie conservatrice du VII par voie de lifting).

La lithotripsie est ici également plus intéressante car les calculs sont moins denses et réagissent mieux que pour la glande submandibulaire.

IV PATHOLOGIE TUMORALE

Les tumeurs des glandes salivaires représentent un chapitre important de la pathologie cervico-maxillo-faciale. Leur traduction clinique relativement univoque (nodule isolé) fait qu'en l'absence de données fournies par les examens complémentaires, l'exploration chirurgicale constitue le temps essentiel par l'examen anatomopathologique qu'elle autorise.

Sont présentées ci-après essentiellement les tumeurs de la glande parotide, les plus fréquentes, et dont la chirurgie d'exérèse est rendue délicate par la présence au sein de la glande du nerf facial et de l'artère carotide externe.

IV.1 ÉPIDÉMIOLOGIE

Les tumeurs des glandes salivaires constituent 3 % des tumeurs de la face et du cou. Toutes les glandes salivaires peuvent être intéressées par des tumeurs bénignes ou malignes. La glande le plus souvent touchée est la glande parotide (85 % des tumeurs salivaires, +++). Les autres glandes le sont plus rarement : 5 % à 10 % pour la glande submandibulaire et 10 % à 15 % pour les glandes salivaires accessoires.

Dans plus de 95 % des cas, ces tumeurs sont épithéliales :

- 66 % sont des tumeurs épithéliales bénignes, dont 50 % sont des adénomes pléomorphes ;
- 14 % sont des tumeurs à malignité intermédiaire : tumeurs mucoépidermoïdes et tumeurs à cellules acineuses ;
- 20 % sont des tumeurs malignes (carcinomes adénates kystiques).

Mais la distribution est différente dans les deux groupes de glandes : les tumeurs des glandes salivaires principales sont trois fois sur quatre bénignes, alors que 60 % des tumeurs des glandes salivaires accessoires sont malignes.

Chez l'enfant, les deux tumeurs les plus fréquentes sont l'hémangiome pour les tumeurs bénignes et le rhabdomyosarcome embryonnaire pour les cancers.

IV.2 ANATOMOPATHOLOGIE

Les tumeurs des glandes salivaires sont classées en tumeurs épithéliales et en tumeurs conjonctives (tableau 8.I).

Tableau 8.I Classification OMS des tumeurs des glandes salivaires (version simplifiée)

1. Tumeurs épithéliales	2. Tumeurs non épithéliales (rares)
a) Adénomes	a) Bénignes : hémangiome, schwannome
a1) Adénome pléomorphe (tumeur mixte) (+++)	b) Malignes : lymphome, sarcome, métastase intraparotidienne (d'un mélanome)
a2) Adénomes simples : - cystadénolymphome (+) - adénome oxyphile (oncocytome) - autres	
b) Tumeur mucoépidermoïde	
c) Tumeur à cellules acineuses	
d) Carcinomes	
d1) Carcinome adénoïde kystique (cylindrome) (++)	
d2) Adénocarcinome ; possiblement par transformation d'un adénome pléomorphe	
d3) Carcinomes épidermoïde, indifférencié, dans un adénome pléomorphe	

IV.3 TUMEURS DE LA GLANDE PAROTIDE

Les tumeurs de la glande parotide sont dominées par l'adénome pléomorphe.

Clinique

Signes d'appel

Tuméfaction isolée de la région parotidienne apparue depuis plusieurs mois ou plusieurs années. Cette tumeur est située dans la loge parotidienne, c'est-à-dire en arrière du bord postérieur du ramus mandibulaire, en avant du bord antérieur du muscle sternocléidomastoïdien, au-dessous du méat auditif externe et au-dessus d'une ligne horizontale qui prolonge le bord basilaire du corpus mandibulaire. Dans les cas typiques, la tuméfaction parotidienne est pré- ou infra-auriculaire et peut soulever le lobule de l'oreille. Dans d'autres cas, plus rares, il peut s'agir d'une tumeur située dans le prolongement antérieur jugal ou encore d'une tumeur à expression pharyngée.

Signes d'examen

L'examen physique a deux objectifs principaux : affirmer la nature parotidienne de la masse et rechercher des signes de malignité.

- Examen exobuccal

-- Analyse de la tuméfaction parotidienne : l'examen précise son siège, sa forme, sa taille, sa consistance, sa mobilité par rapport aux plans profonds ostéomusculaires et superficiels cutanés. Le plus souvent, il s'agit d'une tumeur du lobe superficiel de la parotide, de forme arrondie ou bosselée, de taille modérée (1 à 3 cm), de consistance ferme ou élastique, non douloureuse, mobile par rapport aux plans superficiels et profonds. La fixité et l'extériorisation à la peau témoignent d'une tumeur maligne évoluée et non d'une tumeur mixte ; ce sont des facteurs de très mauvais pronostic.

-- Analyse des autres glandes homo- ou controlatérales du collier salivaire.

-- Analyse des adénopathies satellites prétragiennes ou jugulocarotidiennes (ganglion de Kuttner), d'une paralysie faciale, d'un trismus, autant de symptômes évocateurs d'une affection maligne extériorisée.

Ces données sont consignées sur un schéma daté.

- Examen endobuccal

-- Analyse du conduit parotidien (ou canal de Sténon) et de son ostium (en regard du collet de la deuxième molaire supérieure), de la salive qui s'en écoule ; celle-ci doit être claire et de débit normal (par comparaison avec le côté opposé).

-- Analyse du prolongement pharyngien de la glande parotide, qui refoule la loge amygdalienne lorsqu'il est hypertrophié.

Signes d'évolution

-- En cas de tumeur bénigne, l'évolution est progressive sur plusieurs années, la tuméfaction atteignant parfois un volume considérable, sans perte des caractères de bénignité.

-- En cas de tumeur maligne, l'évolution peut dans 50 % des cas être d'allure bénigne (stade de bénignité apparente ou de malignité "enclose"). L'évolution peut également être d'allure rapide (stade de malignité "extériorisée"), accompagnée des signes de gravité : douleurs, paralysie faciale (fig. 8.5), trismus, adénopathie satellite.

Principales caractéristiques cliniques des tumeurs de la glande parotide

- Adénome pléomorphe

- Adulte de 40-50 ans
- Tuméfaction parotidienne unilatérale, connue, d'évolution lente, dure, indolore
- Peau mobilisable en regard
- Pas de paralysie faciale ni adénopathie

- Cystadénolymphome
 - Sujet âgé ou atteint par le VIH
 - Tuméfaction ferme, multifocale voire bilatérale
 - Pas de paralysie faciale ni adénopathie
- Carcinome adénoïde kystique
 - Adulte de 40-50 ans
 - Tuméfaction douloureuse, dure
 - Associée à une paralysie faciale et à des adénopathies cervicales

Figure 8.5. Tumeur maligne de la glande parotide : paralysie faciale périphérique droite



Paraclinique

La confirmation histologique étant la règle, toute tumeur parotidienne unilatérale nécessite une parotidectomie superficielle chirurgicale avec examen histologique extemporané.

Malgré ce, certains examens paracliniques sont habituellement prescrits pour :

- affirmer la localisation parotidienne de la masse tumorale ;
- éliminer les tumeurs parotidiennes non chirurgicales (lymphome) ;
- rechercher des signes de malignité permettant la planification du traitement avant la chirurgie.

Panoramique dentaire

Utile pour éliminer une autre pathologie (dentaire), il permet parfois de mettre en évidence une lithiase salivaire, des calcifications glandulaires ou d'exceptionnelles images d'amputation ou d'empreinte extrinsèque du bord postérieur du ramus mandibulaire.

Échographie

Examen de débrouillage, elle précise la topographie intra- ou extraglandulaire des tuméfactions cervicales. L'image d'une tumeur parotidienne est hypoéchogène avec, parfois, aspect pseudokystique. Elle ne dispense pas du scanner ou de l'IRM qui restent incontournables avant l'exérèse chirurgicale.

Scanographie

Le scanner (+) est effectué sans puis avec une injection de produit de contraste par voie veineuse, ce qui nécessite certaines précautions (allergie à l'iode, créatininémie). Il comporte des coupes axiales et coronales.

Il précise les caractères de la tumeur (lobe superficiel ou profond, diamètre tumoral, limites nettes de bon pronostic ou irrégulières de moins bon pronostic, densité tumorale solide ou liquide), le nombre de tumeurs (tumeurs multifocales ou bilatérales) et l'extension locorégionale.

De façon schématique, deux tableaux sont individualisés :

- tumeur bénigne : image lacunaire, unique, intraglandulaire, avec une capsule bien limitée et un refoulement du système canalaire et glandulaire (encorbellement) ;
- tumeur maligne : image inconstante d'extravasation, d'opacification hétérogène, d'amputation canalaire.

IRM

Non irradiante, non invasive, de résolution supérieure à celle de la scanographie, l'IRM (++) permet de mettre en évidence des tumeurs de petite taille, parfois de localiser le nerf facial par rapport à la tumeur et d'éliminer des images extraparotidiennes. Elle affirme la nature parotidienne de la masse.

Elle offre en outre une orientation diagnostique :

- adénome pléomorphe : hypersignal T2, polylobé, unifocal (fig. 8.6) ;
- cystadénolymphome : kystique, multifocal, régulier ;
- tumeur maligne (cylindrome) : masse infiltrante à limites irrégulières.

Scintigraphie (technétium 99m)

Elle est peu utilisée en pathologie tumorale. Parmi les tumeurs parotidiennes, seul le cystadénolymphome présente une hyperfixation.

Histologie

La parotidectomie exploratrice avec examen histologique extemporané est le seul examen déterminant pour le diagnostic étiologique d'une tuméfaction parotidienne.

Elle nécessite un examen histologique définitif pour confirmer le diagnostic histologique, permettant un diagnostic de nature dans 100 % des cas et de préciser si la capsule tumorale a été rompue. La parotidectomie exploratrice permet d'effectuer dans le même temps le geste thérapeutique.

Avant cette parotidectomie exploratrice, la cytoponction à l'aiguille fine effectuée par un histologiste entraîné peut orienter le diagnostic. Elle n'a de valeur que positive et peut donner une indication pour la conduite à tenir lors de l'intervention. Elle ne fait pas l'unanimité auprès de toutes les équipes. La biopsie à l'aveugle doit être proscrite, car elle est dangereuse pour le nerf facial et expose au risque de dissémination tumorale et à la fistule salivaire.

Figure 8.6. IRM (séquence T2) : adénome pléomorphe de la glande parotide



Diagnostic différentiel

Les tumeurs de la parotide doivent être distinguées d'autres lésions siégeant dans la loge ou hors de la loge parotidienne.

Toute tumeur parotidienne diagnostiquée doit bénéficier d'une IRM puis être enlevée pour être analysée.

Diagnostic différentiel des tumeurs de la parotide

- Lésions situées dans la loge : tissu glandulaire
 - Sialites (forme pseudo-tumorale de parotidite lithiasique localisée)
 - Sialoses avec sialomégalie, d'origine nutritionnelle (sujet boulimique, diabétique...), d'origine systémique (maladie de Gougerot-Sjögren, sarcoïdose)

- Lésions situées dans la loge : tissu non glandulaire
 - Adénopathies intraparotidiennes d'origine locorégionale : métastases de mélanomes cutanés, tuberculose ganglionnaire
 - Hyperplasie lymphoïde kystique de l'infection par le virus VIH
 - Kystes et fistules latéraux du cou développés à partir de tissu persistant de la première fente branchiale
 - Autres tumeurs : angiomes, lymphangiomes, neurinomes
- Lésions situées hors de la loge
 - Cutanées (kystes sébacés, lipomes, pilomatrixome)
 - Musculaires (hypertrophie massétérine)
 - Osseuses (tumeur du ramus mandibulaire, saillie de l'apophyse transverse de l'atlas)
 - Articulaires temporomandibulaires (tumeurs bénignes ou malignes)

Traitement

Dans la majorité des cas, lorsque la tumeur est nodulaire et intraglandulaire, la *parotidectomie superficielle conservatrice du nerf facial avec biopsie extemporanée* est la règle. Cette parotidectomie est ensuite complétée à la demande selon le tableau clinique, selon le siège de la tumeur et, surtout, selon l'histologie.

Tumeur bénigne

- Cystadénolymphome : parotidectomie superficielle conservatrice du VII.
- Adénome pléomorphe : parotidectomie totale conservatrice du VII.
- Tumeur à malignité intermédiaire (tumeur mucoépidermoïde, à cellules acineuses) : parotidectomie complète, conservatrice du VII si possible (à distance de la tumeur).

Tumeur maligne

Ici, la parotidectomie totale est la règle. Le sacrifice du nerf facial (tronc ou branches) n'est indiqué que dans les cas où le nerf est envahi. En cas de sacrifice du nerf facial, sa réparation par greffe nerveuse peut être envisagée dans le même temps opératoire. Les excrèses larges avec ablation des structures tissulaires voisines (peau, muscle et os) posent des problèmes de reconstruction par lambeaux locorégionaux. Les ganglions de drainage doivent être enlevés dans le même temps opératoire (évidemment ganglionnaire cervical unilatéral).

La radiothérapie peut être utilisée comme traitement complémentaire de la chirurgie pour les carcinomes épidermoïdes, en fonction des cas pour les adénocarcinomes et les carcinomes adénoïdes kystiques.

Complications des parotidectomies

Il faut avertir le patient du risque de survenue des complications suivantes.

- Paralyse faciale

Fréquente (20 %), elle régresse toujours si le nerf facial a bien été respecté ; si elle existe, toujours prévenir la kératoconjonctivite liée à la malocclusion palpébrale (prescription de collyre et protection de l'œil la nuit).

- Syndrome de Frey

-- Fréquent (15 %), d'apparition tardive (supérieure à trois mois).

-- Rougeur et sudation perprandiale de la région massétérine liée à la repousse aberrante des fibres parasympathiques.

-- Traitement : injections répétées de toxine botulique.

- Cicatrice prétragienne

Elle reste très discrète, masquée dans les plis naturels.

Dépression résiduelle rétromandibulaire

Elle peut être comblée par une plastie musculaire ou aponévrotique.

- Fistule salivaire

Le risque théorique n'existe qu'en cas de parotidectomie incomplète. Elle est le plus souvent spontanément résolutive.

IV.4 TUMEURS DE LA GLANDE SUBMANDIBULAIRE

De faible fréquence, les tumeurs de la glande submandibulaire prédominent chez la femme.

Clinique

- L'interrogatoire recherche :

- des antécédents de lithiase salivaire (diagnostic différentiel avec une sous-maxillite chronique) ;
- la durée et la rapidité d'évolution ;
- la sensibilité, les douleurs, notamment au niveau de la langue et du nerf dentaire (V3), une maladresse linguale, qui doivent faire craindre un processus malin ;

- des problèmes ou des soins dentaires récents (diagnostic différentiel).
- L'examen clinique :
 - il met en évidence le plus souvent une masse indolente, ferme, en dedans de la moitié postérieure de la branche horizontale de la mandibule ;
 - le signe du sillon : cette masse est séparée de la mandibule par un sillon plus ou moins marqué
 - l'orifice du conduit submandibulaire (ou canal de Wharton) est le plus souvent normal, la salive est claire. Une salive hémorragique doit faire craindre la malignité ;
 - la muqueuse est le plus souvent normale ;
 - le palper bidigital (endo- et exobuccal) permet de bien localiser la masse dans la loge sous-maxillaire et d'en définir les contours et les limites.
- Les autres indicateurs de malignité sont : - l'induration et, plus rarement, l'hémorragie de contact ;
 - l'ulcération muqueuse ou cutanée ;
 - la mobilité dentaire en dehors de tout contexte de parodontopathie ou d'altération dentaire primitive (envahissement osseux) ;
 - la limitation de la protraction linguale (envahissement musculaire) ;
 - la paralysie du rameau mentonnier du nerf facial.

Paraclinique

Le panoramique dentaire permet de mettre en évidence une éventuelle lyse osseuse en regard de la tumeur. Il permet surtout d'éliminer une pathologie dentaire.

La scanographie ou, mieux, l'IRM ont supplanté la sialographie en pathologie tumorale (cf. Tumeurs de la parotide).

Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel se fait avec la pathologie lithiasique chronique, les adénopathies (cancers de la cavité buccale) et, chez le sujet jeune, avec les kystes congénitaux du cou.

Traitement

L'exérèse chirurgicale est la règle. Elle permet d'obtenir le diagnostic histologique extemporanément. En raison de l'absence du nerf facial, la chirurgie de la glande submandibulaire est plus simple que la chirurgie parotidienne. Cette exérèse de la glande

submandibulaire peut être complétée par un évidement ganglionnaire cervical si la tumeur est maligne à l'examen extemporané de la pièce d'exérèse.

Les dangers nerveux sont représentés ici par le rameau marginal du nerf facial, par le nerf lingual et plus en profondeur par le nerf hypoglosse (XII).

IV.5 TUMEURS DE LA GLANDE SUBLINGUALE

La glande sublinguale est le siège d'une " tumeur " particulière, la *grenouillette*, ou ranula – il s'agit en fait d'un faux kyste mucoïde (absence de paroi vraie), secondaire à l'obstruction d'un canal excréteur.

La grenouillette se manifeste par une tuméfaction bleutée et ovoïde du plancher buccal développée entre la face inférieure de la langue et l'arcade dentaire mandibulaire. Elle peut pousser un prolongement trans-mylohyoïdien, déformant la région submandibulaire.

La palpation montre une tuméfaction rénitente à contenu liquidien, indolore et isolée. L'évolution se fait par poussées qui sont entrecoupées d'épisodes de fistulisation buccale (écoulement de liquide filant évoquant du blanc d'œuf).

La paraclinique est inutile. Une éventuelle scanographie pourrait confirmer le diagnostic.

Le traitement est chirurgical. Il se fait par voie buccale, avec l'exérèse de la grenouillette dans sa totalité mais également exérèse de la glande sublinguale qui lui a donné naissance.

IV.6 TUMEURS DES GLANDES SALIVAIRES ACCESSOIRES

Les tumeurs des glandes salivaires accessoires s'observent à tout âge, plus volontiers chez la femme de la cinquantaine.

La majorité est représentée par des lésions malignes avec une prédominance de cylindromes et d'adénocarcinomes.

Différentes formes topographiques existent. Les formes palatines sont les plus fréquentes ; elles sont le plus souvent situées en regard des prémolaires. Le bilan s'attachera à mettre en évidence :

- un problème dentaire ou sinusien (diagnostic différentiel) ;
- une extension nasale (rhinoscopie) ;
- une extension osseuse ou sinusienne (tomodensitométrie).

V PATHOLOGIE IMMUNOLOGIQUE

Les glandes salivaires peuvent être atteintes par des pathologies immunologiques, qui se manifestent le plus souvent par une hypertrophie d'une ou de plusieurs glandes salivaires et par un déficit salivaire. L'origine peut être nutritionnelle ou systémique.

On dénomme " sialadénoses " ou sialoses les pathologies chroniques des glandes salivaires, à l'exception des pathologies infectieuses, tumorales ou traumatiques.

V.1 SIALOSES NUTRITIONNELLES

Les sialoses nutritionnelles se présentent comme une parotidomégalie bilatérale, souvent au sein d'un tableau d'hyperplasie intéressant toutes les glandes salivaires. Elles concernent les sujets gros mangeurs ayant une alimentation riche en amidon (pain, pommes de terre), les éthyliques et, paradoxalement, les sujets anorexiques. On en rapproche les parotidomégalies du diabète et de la goutte.

V.2 SIALOSES SYSTÉMIQUES

Maladie de Gougerot-Sjögren

Clinique

La maladie de Gougerot-Sjögren touche essentiellement la femme de la cinquantaine et associe une *triade clinique* :

- kératoconjonctivite sèche avec xérophtalmie (œil sec) ;
- xérostomie (bouche sèche) ;
- maladie systémique (généralement une polyarthrite rhumatoïde, mais aussi un lupus érythémateux disséminé ou encore une cirrhose biliaire primitive...).

L'association à une hépatite C est fréquente (30 % des cas).

Paraclinique

La xérostomie est confirmée par le test au sucre ; normalement un morceau de sucre placé sous la langue doit fondre en moins de trois minutes. À la période d'état, la muqueuse buccale est sèche et vernissée. La sécheresse buccale favorise la survenue de caries, de candidoses.

Un test à la fluorescéine doit être réalisé pour mettre en évidence une diminution du temps de rupture du film lacrymal, c'est le *break-up time* (BUT), signifiant une anomalie qualitative du film lacrymal.

Un autre test utilisé est le test de Schirmer : une bandelette de papier-filtre graduée est mise en place dans les culs-de-sac conjonctivaux inférieurs et on mesure le nombre de graduations imbibées à trois minutes. En cas de sécheresse oculaire la bandelette est sèche ou peu imprégnée.

Le déficit lacrymal peut être responsable d'une kératoconjonctivite, affection dépistée au biomicroscope après instillation de fluorescéine (coloration des érosions oculaires).

La biologie met en évidence une leucopénie, une hypergammaglobulinémie polyclonale avec augmentation de la VS. Des anticorps non spécifiques d'organe sont presque toujours retrouvés (facteur rhumatoïde, facteur anti-mitochondrie, anticorps anti-muscle lisse, facteurs antinucléaires anti-SSA, anti-SSB, anti-SSC).

La sialographie ne se fait plus.

La scintigraphie montre, au terme de l'évolution, un " désert " scintigraphique.

La biopsie des glandes salivaires accessoires (+++) (lèvres, palais) retrouve l'infiltrat inflammatoire lymphoplasmocytaire associé à une sclérose collagène (selon la classification de Chisholm, qui comporte cinq stades, les stades évocateurs étant le III et, surtout, les stades IV et V).

Évolution

L'évolution se fait sur des années vers une aggravation progressive de la maladie, notamment de la sécheresse buccale. Des possibilités de transformation en lymphome malin existent ; elles nécessitent une surveillance immuno-hématologique.

L'effet de la corticothérapie est passager et ne vaut pas les inconvénients buccaux de cette thérapie (candidose et caries, elles-mêmes aggravées par l'asialie).

Traitement

Les sialogogues ne sont efficaces que s'il reste encore du parenchyme glandulaire fonctionnel. Les immunosuppresseurs sont parfois prescrits mais ils favoriseraient la survenue de lymphomes malins.

Sarcoïdose

La sarcoïdose est une maladie granulomateuse systémique chronique. Le syndrome de Heerfordt associe à l'hypertrophie parotidienne, une uvéite (uvéoparotidite), une paralysie faciale, de la fièvre. L'histologie fait le diagnostic.

Tuméfactions parotidiennes et virus VIH

Tout au long de l'infection par le virus VIH, des tuméfactions des loges salivaires peuvent se rencontrer. Il peut s'agir d'adénopathies contemporaines de la phase aiguë (primo-infection), d'adénopathies d'installation chronique (syndrome des adénopathies persistantes, ou ARC syndrome) ou de tuméfactions vraies des glandes salivaires, essentiellement parotidiennes.

L'échographie, la sialographie ou la TDM montrent soit un tissu homogène en cas de tuméfaction vraie soit un parenchyme troué de nombreuses cavités correspondant aux adénopathies nécrosées (ou images pseudo-kystiques salivaires). Ce dernier aspect correspond à l'*hyperplasie lymphoïde kystique*. C'est une affection bénigne qui n'est le plus souvent pas chirurgicale. Seuls les cas inesthétiques peuvent éventuellement conduire à une chirurgie réductrice (parotidectomie superficielle) chez les sujets cliniquement et biologiquement stabilisés (trithérapie).

L'histologie permet de mettre en évidence dans les formes diffuses une infiltration diffuse du parenchyme et, dans les hyperplasies lymphoïdes kystiques, des cavités bordées par un épithélium contenant un liquide brunâtre.

Au cours d'une infection à VIH, la parotide peut également être le siège d'un lymphome, d'une parotidite par infiltration lymphoïde.