



CASE REPORT

Rare parotid tumor. A case report and literature review

Mohamed HACHEMI¹, Fatma Zohra TOUARIGT¹, Lina HIRECHE¹, Lylia OUKAOUR², Mokhtar HASBELLAOUI¹

ABSTRACT

Salivary lymphoepithelial carcinoma is a rare tumour characterized by non-neoplastic lymphocyte infiltration associated with epithelial proliferation. This is primarily the parotid gland. Racial and geographic factors contribute to the pathogenesis of this tumour. We report the case of a 54-year-old woman from a non-endemic region who had several months of swelling in the parotid region. Magnetic resonance imaging showed a parotid mass suggesting pleomorphic adenoma. Diagnosis of lymphoepithelial carcinoma of the parotid gland was performed on the surgical specimen. A primitive nasopharyngeal carcinoma was excluded by random biopsies of the mucous nasopharynx. Epstein-Barr virus (EBV) was present in neoplastic cells.

Keywords: Lymphoepithelial carcinoma, parotid, rare, aggressive, clinical case.

1. Service D'ORL et CCF CHU Bab El Oued, Algérie. 2. Service de radiologie CHU Bab El Oued, Alger, Algérie

Received: 24 Mar 2025

Accepted: 01 Jun 2025

Correspondance to: Mohamed HACHEMI

E-mail : hachemi_doc@hotmail.com

1. INTRODUCTION

Les tumeurs des glandes parotides représentent environ 3% de toutes les néoplasies de la tête et du cou. Le carcinome mucoépidermoïde est la néoplasie la plus souvent rencontrée de la glande parotide avec une incidence de 40 % [1].

Le carcinome lymphoépithéliale est une tumeur maligne rare composée de cellules épithéliales malignes non différenciées dans des cellules de stroma lymphoïde. Schmincke et Regoudand Revenrench ont indépendamment décrit des néoplasies nasopharyngées présentant les caractéristiques histologiques susmentionnées [2]. Plus tard, en 1962, Hildermann utilisa le terme carcinome lymphoépithéliale (CLE) pour décrire des lésions présentant ces caractéristiques histologiques [3]. Des tumeurs présentant les mêmes caractéristiques histologiques ont été décrites à divers autres sites, tels que les amygdales, les poumons, le sein, l'utérus et d'autres organes [4]. Le carcinome lymphoépithéliale est un sous-type de carcinome indifférencié avec des caractéristiques histologiques de carcinome du nasopharynx et de lésion lymphoépithéliale bénigne. Dans notre article, nous décrivons un nouveau cas de CLE de la glande parotide avec des informations cliniques sur le traitement et les résultats [5].

2. OBSERVATION

Femme de 54 ans qui consulte pour une masse non douloureuse, du côté droit, qui grossissait lentement dans la région parotide pendant plusieurs mois. Aux antécédents de goitre depuis 27 ans sous levothyrox et sans antécédents chirurgicaux. À l'examen physique, dans la glande parotide droite, elle avait une masse de 4 cm avec une bordure régulière qui était mobile sur les plans superficiels et profonds et ne faisait pas mal à la palpation. Sa fonction nerveuse faciale était intacte et aucun ganglion lymphatique cervical n'a été palpé. L'examen systémique restant n'a révélé aucune lésion coexistante. L'échographie cervicale était en faveur d'un

nodule parotidien droit (avec adénopathie intra parotidienne) évoquant un adénome pléomorphe. Trois cytoponctions à l'aiguille fine ont été faites, revenant suspectes ou non concluantes. L'imagerie par résonance magnétique a détecté des poly adénopathies intraglandulaires de la parotide droite, dont la plus grosse mesurant 33 mm de grand axe (Figure 1).

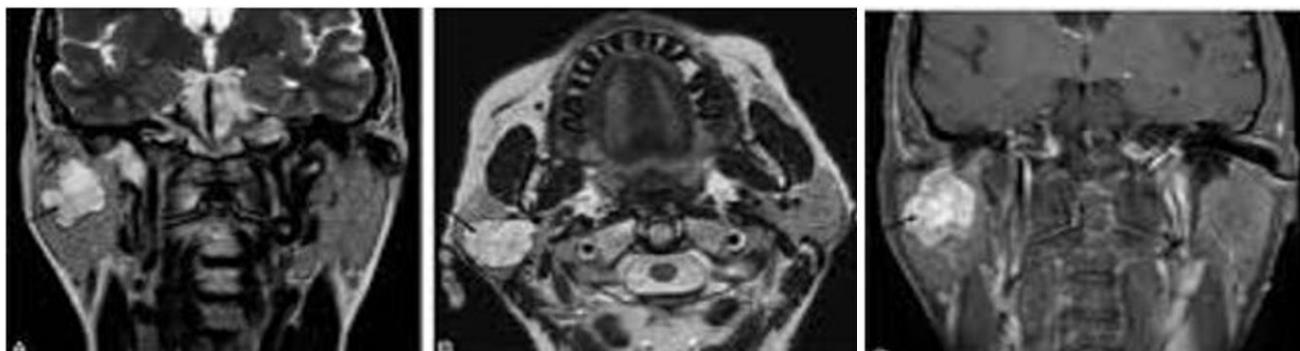


Figure 1. IRM en T1, T2. Formations nodulaires en hyposignal T1, isosignal T2 se rehaussant modérément après injection de gadolinium.

La patiente a subi une parotidectomie droite et le nerf facial a été laissé anatomiquement intact avec une dissection très difficile et piquage de quelques adénopathies. Son rétablissement s'est déroulé sans incident. Macroscopiquement, il y avait une néoformation ovalaire de 6 x 3 x 2 cm de consistance ferme, la tranche de section montre un aspect plein, blanchâtre, nodulaire de 2,7 cm de grand axe mal limité avec 4 adénopathies d'allure suspecte. Les résultats histologiques ont mis en évidence un parenchyme parotidien, siège d'une prolifération tumorale maligne de nature épithéliale partiellement encapsulée, nodularisée faite d'amas, de lobules et de travées de cellules d'aspect syncytial. Les cellules tumorales sont polymorphes, mal limitées, au cytoplasme de moyenne abondance éosinophile et au noyau volumineux, arrondi ou ovalaire, vésiculeux, nucléolé. Les atypies cytonucléaires sont modérées (des mitoses atypiques, le stroma tumoral est abondant lymphoïde), présence d'engainements périnerveux et d'emboles vasculaires néoplasiques, les quatre ganglions envoyés sont infiltrés. Une étude histochemique montre : AE1 et AE3 : positivité cytoplasmique, EBV : positivité cytoplasmique et en conclusion, localisation PAROTIDIENNE D'UN CARCINOME LYMPHO ÉPITHÉLIAL PT2 N2 Mx. Ces résultats concordaient avec le diagnostic de LEC primaire de la glande parotide gauche après exclusion du carcinome métastatique nasopharyngé non différencié de la glande parotide, par un examen endoscopique méticuleux du nasopharynx et de l'oropharynx a été réalisé avec biopsies aléatoires de la muqueuse nasopharyngée. Un bilan d'extension a été demandé, à savoir un scanner cervical et thoraco-abdominal pelvien. La patiente a subi un curage ganglionnaire cervicale homolatérale des zones 2 et 3, le résultat était en faveur de neuf ganglions métastatiques de carcinome épithélial indifférencié type lymphoépithélial (étude histochemique a été réalisé montrant : AE1-AE3 : marquage positif des cellules tumorales, P63 : marquage positif aussi). Elle a été envoyée en radiothérapie et reste en vie et sans maladie huit mois après le traitement.

3. DISCUSSION

Les tumeurs des glandes salivaires sont des néoplasies rares, représentant moins de 3 % de toutes les tumeurs de la tête et du cou. [6] Ils comprennent un groupe divers d'histologies bénignes et malignes avec une variété de diagnostics différentiels avec différents traitements et pronostics. Cependant, la cytologie à l'aiguille fine peut ne pas être concluante en cas de prélèvement incorrect ou de localisation inaccessible de la tumeur. Par conséquent, l'imagerie préopératoire joue un rôle important dans la gestion des tumeurs des glandes salivaires. La plupart des tumeurs des glandes salivaires sont bénignes et 80 % se produisent dans la glande parotide. La règle générale à propos des néoplasies des glandes salivaires est que plus le taux de glande salivaire impliquée est élevé, plus le taux de tumeurs malignes est élevé. Ainsi, le taux de malignité augmente de 20 % à 25 % dans la glande parotide, de 40 % à 50 % dans la glande sous-maxillaire et de 50 % à 81 % dans les glandes sublinguales et salivaires mineures. Les tumeurs les plus courantes de la glande salivaire sont les adénomes pléomorphes et la tumeur maligne la plus fréquente de la glande parotide est le carcinome mucoépidermoïde [8]. Dans les glandes salivaires sous-maxillaires, sublinguales et mineures, le carcinome adénoïde kystique est la tumeur maligne la plus courante. [9- 10]

Les tumeurs de ces glandes sont soit des tumeurs primitives salivaires, qui apparaissent dans le tissu lymphatique, soit des métastases ; elles proviennent rarement d'autres tissus tels que les vaisseaux sanguins, les nerfs et la graisse. L'adénome pléomorphe est la tumeur la plus commune des glandes salivaires et représente 70 % à 80 % de toutes les tumeurs bénignes des principales glandes salivaires.

Ces tumeurs présentent les caractéristiques d'imagerie typiques d'une tumeur d'apparition bénigne. Les adénomes pléomorphes sont généralement des masses solitaires, ovoïdes et bien définies qui présentent une atténuation élevée par rapport au parenchyme parotidien environnant. En TDM à contraste amélioré, toutes ces tumeurs ont une amélioration variable. Les plus petites masses présentent un rehaussement homogène et les grandes masses ont souvent une apparence hétérogène : nécrose interne, ancienne hémorragie, changements kystiques et calcifications dystrophiques [11].

L'imagerie préopératoire, telle que l'IRM, la tomographie par ordinateur et l'échographie cervicale, joue un rôle majeur dans la différenciation de l'adénome pléomorphe par rapport aux autres tumeurs malignes primitives et dans la planification chirurgicale. L'IRM est la méthode de choix pour les masses palpables des glandes salivaires avec une forte suspicion de malignité. En imagerie par résonance magnétique conventionnelle, il a été prouvé que l'hyposignal T2 et la marge mal définie sur l'image post-contraste d'une tumeur parotidienne étaient des indicateurs utiles de la malignité. [12] Récemment, de nouvelles techniques d'IRM telles que le DWI avec coefficient de diffusion apparent (ADC) et la spectroscopie d'ARN proton ont montré des résultats prometteurs dans la différenciation des tumeurs bénignes et malignes des glandes salivaires. Un rapport a révélé que les valeurs moyennes de l'ADC des tumeurs malignes étaient significativement inférieures à celles de l'adénome pléomorphe et significativement supérieures à celles de Warthin. [13] En outre, la perfusion en TDM, qui fournit une courbe de densité temps-tissu et des données de perfusion, était utile dans la différenciation des tumeurs bénignes et malignes dans la glande parotidienne. [14] L'échographie cervicale est un moyen très sensible d'identifier les tumeurs des glandes salivaires, dans notre cas. L'IRM a révélé trois formations nodulaires d'allure ganglionnaire intéressant le parenchyme glandulaire parotidien droit mesurant respectivement 33 mm, 26 mm et 14 mm de grands axes. Elles se présentent en hyposignales en T1, isosignales en T2 se rehaussant modérément après injection de gadolinium. Sur la séquence de diffusion, ces lésions sont en hypersignal franc. Il existe une adénomégalie de même signal intéressant la chaîne rétroparotidienne droite de 15 mm de grand axe. Les résultats de l'échographie semblent être en faveur d'une tumeur bénigne, mais ceux de la cytoponction et de l'IRM étaient suspects et non concluants. Lorsque ces résultats atypiques sont rencontrés, un diagnostic de CEL devrait être envisagé. Le carcinome lymphoépithélial est une tumeur maligne rare définie histologiquement comme un carcinome indifférencié comprenant des cellules épithéliales atypiques avec infiltrations interstitielles de lymphocytes et de plasmocytes. [2] Le rhinopharynx est l'endroit le plus courant de ce carcinome ; les carcinomes lymphoépithéliaux des glandes salivaires sont très rares. [1] En général, les femmes sont plus touchées que les hommes et l'âge moyen du diagnostic est de 40 ans. [5] Le génome de l'EBV est présent dans le carcinome lymphoépithélial, indiquant une forte relation de cause à effet et une corrélation significative entre le virus et le carcinome. [15] Cependant, selon la précédente étude de Zhan et al. [16] sur le carcinome lymphoépithélial des glandes salivaires principales d'une région non endémique, aux États-Unis, le virus EBV n'a pas été détecté chez ces patients des régions non endémiques. Il a suggéré que la possibilité d'une autre pathogenèse impliquant la cancérogenèse de ces carcinomes. La plupart des patients atteints de carcinome lymphoépithélial avaient des épisodes unilatéraux qui se manifestaient par des masses à croissance lente, indolores et de durée variable. [1]

En raison de leur radiosensibilité élevée, la chirurgie avec radiothérapie (RT) est considérée comme le traitement de choix pour cette maladie, qui a eu un impact notable sur l'amélioration des résultats en matière de survie par rapport à la chirurgie seule. [17]. Représentant 0,4 % de toutes les tumeurs malignes, le premier cas a été décrit par Hilderman et al. En 1962, principalement dans la glande parotidienne, avec une répartition géographique et ethnique remarquable, y compris les populations esquimaux, chinoises et japonaises. [3,4]. Les carcinomes lymphoépithéliaux touchent essentiellement la glande parotidienne, alors que l'atteinte des glandes sous-maxillaires et des glandes salivaires mineures est moins fréquente. En tomographie par ordinateur, la plupart de ces carcinomes sont solitaires, solides et mal définis, avec des contours lobulés, une isodensité homogène à une densité légèrement basse, une dégénérescence kystique et une calcification moins complexes, et une amélioration marquée [18]. La parotidectomie superficielle ou totale (pour les tumeurs du lobe profond) avec préservation du nerf facial est le pilier de l'approche thérapeutique, basée sur la revue de la littérature [19]. La radiothérapie adjuvante postopératoire est largement préconisée pour maximiser le contrôle oncologique. Le curage ganglionnaire est généralement réservé aux cas positifs au cou [20]. Compte tenu de son comportement radiosensible, des controverses subsistent concernant une bonne gestion avec Dubey et al. [21] MD Anderson Cancer Center (Houston) considère la radiothérapie primaire comme une alternative fiable. La chimiothérapie n'a pas réussi à améliorer la survie et n'est pas systématiquement effectuée. Comparé aux autres types de carcinomes salivaires indifférenciés, le carcinome lymphoépithélial a un pronostic nettement meilleur avec une survie globale estimée à 5 ans pouvant atteindre 90 % [19]. En raison de sa rareté, le carcinome lymphoépithélial n'est pas une tumeur maligne étudiée de manière adéquate.

4. CONCLUSION

Le carcinome lymphoépithélial est une tumeur maligne rare de la glande salivaire et semble avoir un meilleur pronostic que les autres carcinomes indifférenciés des glandes salivaires, en partie à cause du stroma lymphoïde qui joue un rôle dans la limitation de l'agressivité du carcinome. Par conséquent, un diagnostic correct est important. Il convient de souligner la difficulté de diagnostic

dans ce cas, causée par l'absence de symptômes cliniques évocateurs d'une malignité et par la nature non spécifique des signes radiologiques, d'où l'intérêt de l'examen extemporané systématique dans la chirurgie parotidienne.

Competing interests: The authors declare that they have no competing interest.

Funding: This research received no external funding.

REFERENCES

1. Kountakis SE, SooHoo W, Maillard A. Lymphoepithelial carcinoma of the parotid gland. *Head Neck*. 1995;17(5):445–50. doi: [10.1002/hed.2880170516](https://doi.org/10.1002/hed.2880170516).(PubMed)
2. Wang CP, Chang YL, Ko JY, Lou PJ, Yeh CF, Sheen TS. Lymphoepithelial carcinoma versus large cell undifferentiated carcinoma of the major salivary glands. *Cancer*. 2004;101(9):2020–7. doi: [10.1002/cncr.20614](https://doi.org/10.1002/cncr.20614).
3. Schmincke A. Über lympho-epitheliale Geschwülste. *Beitr Pathol Anat Allg Pathol*. 1921;68:161–70.
4. Foray N. Claudius Regaud. Relecture des archives d'un pionnier de la radiobiologie et de la radiothérapie. *Cancer Radiother*. 2012;16(4):315–21. doi: [10.1016/j.canrad.2012.05.006](https://doi.org/10.1016/j.canrad.2012.05.006).
5. zur Hausen H, Schulte-Holthausen H, Klein G, Henle W, Henle G, Clifford P, et al. EBV DNA in biopsies of Burkitt tumours and anaplastic carcinomas of the nasopharynx. *Nature*. 1970;228(5276):1056–8. doi: [10.1038/2281056a0](https://doi.org/10.1038/2281056a0).(PubMed)
6. Jayaram G, Peh SC. Lymphoepithelial carcinoma of salivary gland: cytologic, histologic, immunocytochemical, and in situ hybridization features in a case. *Diagn Cytopathol*. 2000;22(6):400–2. doi: [10.1002/\(SICI\)1097-0339\(200006\)22:6<400::AID-DC15>3.0.CO;2-J](https://doi.org/10.1002/(SICI)1097-0339(200006)22:6<400::AID-DC15>3.0.CO;2-J).(PubMed)
7. Batsakis JG. *Tumeurs de la tête et du cou: considérations cliniques et pathologiques*. 2e éd. Baltimore (MD): Williams & Wilkins; 1979. p. 1–120.
8. Freling NJ, Molenaar WM, Vermey A, Mooyaart EL, Panders AK, Annys AA, Thijn CJ. Tumeurs parotides malignes: utilisation clinique de l'IRM et corrélation histologique. *Radiology*. 1992;185(3):691–6. doi: [10.1148/radiology.185.3.1438746](https://doi.org/10.1148/radiology.185.3.1438746).(PubMed)
9. Weber RS, Byers MR, Petit B, et al. Tumeurs des glandes sous-maxillaires: facteurs histologiques indésirables et implications thérapeutiques. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1990;116(9):1055–60.
10. Shah JP. *Chirurgie de la tête et du cou*. 2e éd. Londres: Mosby-Wolfe; 1996. p. 431–60.
11. Som PM, Brandwein-Gensler MS. Anatomie et pathologie des glandes salivaires. In: Curtin DC, éditeur. *Imagerie de la tête et du cou*. 5e éd. Saint-Louis: Mosby; 2011. p. 2449–609.
12. Christe A, Waldherr C, Hallett R, et al. IRM des tumeurs parotides: les caractéristiques typiques des lésions en IRM améliorent la distinction entre maladies bénignes et malignes. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2011;32(7):1202–7.
13. Balçık Ç, Akan H, İncesu L. Évaluation des tumeurs de la glande parotide en fonction de l'IRM pondérée en diffusion. *Eur J Gen Med*. 2014;11(2):77–84.
14. Dong Y, Lei GW, Wang SW, et al. Valeur diagnostique de l'imagerie CT de perfusion dans les néoplasmes parotidiens. *Dentomaxillofac Radiol*. 2014;43(1):20130237.
15. Kuo T, Hsueh C. Carcinome des glandes salivaires ressemblant à un lymphoépithéliome à Taïwan: étude clinico-pathologique de neuf cas démontrant une forte association avec le virus d'Epstein-Barr. *Histopathology*. 1997;31(1):75–82.
16. Zhan KY, Nicolli EA, Khaja SF, et al. Cancer lymphoépithélial des principales glandes salivaires: facteurs prédictifs de la survie dans une région non endémique. *Oral Oncol*. 2016;52:24–9.
17. Abdulla AK, Mian MY. Cancer lymphoépithélial des glandes salivaires. *Head Neck*. 1996;18(6):577–81.
18. Zhang G, Tang J, Pan Y, et al. Caractéristiques CT et caractéristiques pathologiques du carcinome lymphoépithélial des glandes salivaires. *Int J Clin Exp Pathol*. 2014;7(3):1004–11.
19. Leiser Y, Peled M, Wolff A, El-Naaj IA. Lymphoepithelial carcinoma: review of the treatment modalities and report of a rare case in the sublingual gland. *J Oral Maxillofac Surg*. 2014;72(5):823–8.
20. Abdulla AK, Mian MY. Lymphoepithelial carcinoma of salivary glands. *Head Neck*. 1996;18(6):577–81.
21. Dubey P, Ha CS, Ang KK, El-Naggar AK, Knapp C, Byers RM, et al. Non-nasopharyngeal lymphoepithelioma of the head and neck. *Cancer*. 1998;82(8):1556–62.