

# Recommandations thérapeutiques concernant les sialoblastomes

## Groupe de tumeurs rares SFCE

### Version 1.0

Écrites par D Orbach, T Van Den Abbeele Juin 2008

#### **1. Rappels :**

Il s'agit d'une tumeur des glandes salivaires à malignité principalement locale, exceptionnelle puisque seulement 21 cas ont été décrits dans la littérature. De nombreux synonymes sont possibles devant cette tumeur : « Congenital basal cell adenoma, Monomorphique adenoma, Basal cell adenoma, Low-grade basaloid adenocarcinoma, Congenital hybrid basal cell adenoma adenoid cystic carcinoma, Embryoma, Basaloid adenocarcinoma ».

Il s'agit d'une tumeur d'apparition le plus souvent en période néonatale ou pendant la petite enfance puisque l'âge médian de découverte est de 18 mois [anténatal - 5 ans]. Sa croissance est progressive. La glande le plus souvent atteinte est la parotide : Ainsi, sur 17 articles, l'organe primitif était 16 fois la parotide, 3 fois la glande sous-mandibulaire et 1 fois la paupière.

Du point de vue histologique, il n'y a pas de marqueurs spécifiques. On retrouve des îlots de cellules épithéliales d'apparence basaloïde (Vimentine +, pS100 +) séparées par des bandes de tissu fibreux, mélangées avec des structures proliférantes ductulaires en double couche (cytokératine +) ; autour : présence de cellules musculaires (= couche externe) exprimant la vimentine +, actine +, S100+ (mitoses ++). Quelques critères histologiques seraient de mauvais pronostic comme une anaplasie, un envahissement neuro-vasculaire ou de la nécrose permettant de séparer possiblement les sialoblastomes d'évolution bénignes de ceux ayant un comportement malin. Les diagnostics cliniques différentiels sont principalement les carcinomes muco-épidermoïdes, les hémangiomes parotidiens ou les lymphangiomes.

L'extension de la maladie s'effectue progressivement, localement avec possibilité de paralysie faciale, d'invasion des structures de la base du crâne puis secondairement des localisations pulmonaires. Il existe un risque de récurrence locale ou à distance.

#### **2. Traitements et recommandations thérapeutiques:**

- **Bilan d'extension initial :**

1. Examen clinique spécifique :

- Examen ORL avec palpation des adénopathies cervicales
- Recherche d'une paralysie faciale et d'une atteinte des autres paires crâniennes

2. Examens radiologiques :

- IRM de la face et du cou
- TDM thoracique

- **Recommandations thérapeutiques :**

- ✓ **La chirurgie**, éventuellement itérative reste le traitement de référence de cette maladie.

Page 1/4 – Recommandations thérapeutiques sialoblastome

Version provisoire – document de travail

- Au diagnostic : exérèse chirurgicale avec parotidectomie superficielle ou totale en fonction de la localisation de la tumeur. Pas de curage ganglionnaire cervical systématique en l'absence d'envahissement ganglionnaire sur l'imagerie.

- En cas de récurrences : rediscuter de chirurgies itératives tant que la lésion est extirpable et localisée.

✓ **En cas de chirurgie impossible ou de localisation à distance :**

- Proposition d'une chimiothérapie pour rendre la tumeur opérable :

- Si tumeur localisée :

- 4 cures d'IVA puis chirurgie locale si possible. (Prévoir le bilan radiologique après 3 cures d'IVA par IRM puis la chirurgie locale après 4 cures).
- Si la maladie reste inopérable (réponse insuffisante) poursuivre le traitement par des 3 cures d'IVA ou d'IVAdO avec chirurgie d'exérèse dès que possible, en prévoyant un bilan radiologique toutes les 3 cures. Maximum : 9 cures (4 IVAdo + 5 IVA).

- Si tumeur métastatique :

- 9 cures associant 4 cures d'IVado et 5 cures d'IVA avec une chirurgie locale et éventuellement des métastases.
- Soit en pratique, 3 cures d'IVado puis bilan radiologique après 3 cures d'IVado par IRM et éventuellement chirurgie après les 4 cures d'IVado au total si la maladie devient opérable. Puis, poursuivre le traitement par 5 cures d'IVA, avec prévision de la chirurgie d'exérèse dès métastases en fin de traitement si images persistantes.

- Du fait de l'âge des enfants, la radiothérapie locale n'est pas recommandée.

**Cures de chimiothérapie :**

**Cures de IVA**

		<u>Jour 1</u>	<u>Jour 2</u>
Vincristine	1.5 mg/m <sup>2</sup> (max : 2 mg)	x	
Actinomycine	1.5 mg/m <sup>2</sup> (max : 2 mg)	x	
Ifosfamide	3000 mg/m <sup>2</sup> /j	x	x
Mesna	3600 mg/m <sup>2</sup> /j	x	x
	jusqu'à 12 heures après la fin de la perfusion d'Ifosfamide		

Les cures sont données à des intervalles de 3 semaines entre le début de chaque cure. Elles ne sont commencées que lorsque les polynucléaires neutrophiles sont > 1 000 / mm<sup>3</sup>, les plaquettes > 80 000 / mm<sup>3</sup> et absence toxicité extrahématopoïétique.

Les doses de vincristine « intermédiaires » (des semaines 2, 3, 5 et 6) sont administrées

indépendamment de la numération si l'enfant est en bon état général (J8 et J15 des cures 1 et 2).

### Cures de IVADo

		<u>Jour 1</u>	<u>Jour 2</u>
Vincristine	1.5 mg/m <sup>2</sup> (max : 2 mg)	x	
Actinomycine	1.5 mg/m <sup>2</sup> (max : 2 mg)	x	
Doxorubicine (Adria)	30 mg/m <sup>2</sup>	x	x
Ifosfamide	3000 mg/m <sup>2</sup> /j	x	x
Mesna	3600 mg/m <sup>2</sup> /j	x	x
jusqu'à 12 heures après la fin de la perfusion d'Ifosfamide			

Intervalle entre chaque cure d'IVADo est de 3 semaines et la chimiothérapie ne doit pas débuter sans un nombre de leucocytes > 2.000/μl (ou > 1,000/μl neutrophiles) et de plaquettes > 80.000/μl et absence d'une toxicité extrahématopoiétique relevante.

### 3. Références :

- Williams SB, Ellis GL, Warnock GR. Sialoblastoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 7 cases. *Ann Diagn Pathol.* 2006 Dec;10(6):320-6.
- Alvarez-Mendoza A, Calderon-Elvir C, Carrasco-Daza D. Diagnostic and therapeutic approach to sialoblastoma: report of a case. *J Pediatr Surg.* 1999 Dec;34(12):1875-7.
- Luna MA. Sialoblastoma and epithelial tumors in children: their morphologic spectrum and distribution by age. *Adv Anat Pathol.* 1999 Sep;6(5):287-92.
- Granowetter L. Sialoblastoma: clinicopathological/immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol.* 1999 Mar;23(3):342-8.
- Batsakis JG, Frankenthaler R. Embryoma (sialoblastoma) of salivary glands. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1992 Nov;101(11):958-60.
- Marucci DD, Lawson K, Harper J, Sebire NJ, Dunaway DJ. Sialoblastoma arising in ectopic salivary gland tissue. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2008 May 8. [Epub ahead of print]
- Cristofaro M, Giudice A, Amentea M, Giudice M. Diagnostic and therapeutic approach to sialoblastoma of submandibular gland: a case report. *J Oral Maxillofac Surg.* 2008 Jan;66(1):123-6.
- Shet T, Ramadwar M, Sharma S, Laskar S, Arora B, Kurkure P. An eyelid sialoblastoma-like tumor with a sarcomatoid myoepithelial component. *Pediatr Dev Pathol.* 2007 Jul-Aug;10(4):309-14.
- Verret DJ, Galindo RL, DeFatta RJ, Bauer PW. Sialoblastoma: a rare submandibular gland neoplasm. *Ear Nose Throat J.* 2006 Jul;85(7):440-2.
- Tatlidede S, Karsidag S, Ugurlu K, Sadikoglu B, Tanik C, Bas L. Sialoblastoma: a congenital epithelial tumor of the salivary gland. *J Pediatr Surg.* 2006 Jul;41(7):1322-5.

- Scott JX, Krishnan S, Bourne AJ, Williams MP, Agzarian M, Revesz T. Treatment of metastatic sialoblastoma with chemotherapy and surgery. *Pediatr Blood Cancer*. 2008 Jan;50(1):134-7.
- Ozdemir I, Simsek E, Silan F, Demirci F. Congenital sialoblastoma (embryoma) associated with premature centromere division and high level of alpha-fetoprotein. *Prenat Diagn*. 2005 Aug;25(8):687-9.
- Yekeler E, Dursun M, Gun F, Kilincaslan H, Ucar A, Gencellac H, Acunas G. Sialoblastoma: MRI findings. *Pediatr Radiol*. 2004 Dec;34(12):1005-7. Epub 2004 Jul 24.
- Huang R, Jaffer S. Imprint cytology of metastatic sialoblastoma. A case report. *Acta Cytol*. 2003 Nov-Dec;47(6):1123-6.
- Jayakrishnan A, Elmalah I, Hussain K, Odell EW. Basal cell adenocarcinoma in minor salivary glands. *Histopathology*. 2003 Jun;42(6):610-4.
- Ortiz-Hidalgo C, de León-Bojorge B, Fernandez-Sobrinho G, Sánchez Marle JF, Martin del Campo N. Sialoblastoma: report of a congenital case with dysembryogenic alterations of the adjacent parotid gland. *Histopathology*. 2001 Jan;38(1):79-80. No abstract available.
- Garrido A, Humphrey G, Squire RS, Nishikawa H. Sialoblastoma. *Br J Plast Surg*. 2000 Dec;53(8):697-9.
- Mostafapour SP, Folz B, Barlow D, Manning S. Sialoblastoma of the submandibular gland: report of a case and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2000 Jun 30;53(2):157-61.
- Green RS, Tunkel DE, Small D, Westra WH, Argani P. Sialoblastoma: association with cutaneous hamartoma (organoid nevus)? *Pediatr Dev Pathol*. 2000 Sep-Oct;3(5):504-5.
- Siddiqi SH, Solomon MP, Haller JO. Sialoblastoma and hepatoblastoma in a neonate. *Pediatr Radiol*. 2000 May;30(5):349-51.
- Alvarez-Mendoza A, Calderon-Elvir C, Carrasco-Daza D. Diagnostic and therapeutic approach to sialoblastoma: report of a case. *J Pediatr Surg*. 1999 Dec;34(12):1875-7.
- Luna MA. Sialoblastoma and epithelial tumors in children: their morphologic spectrum and distribution by age. *Adv Anat Pathol*. 1999 Sep;6(5):287-92.
- Brandwein M, Al-Naeif NS, Manwani D, Som P, Goldfeder L, Rothschild M, Granowetter L. Sialoblastoma: clinicopathological/immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol*. 1999 Mar;23(3):342-8.
- Som PM, Brandwein M, Silvers AR, Rothschild MA. Sialoblastoma (embryoma): MR findings of a rare pediatric salivary gland tumor. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1997 May;18(5):847-50.
- Seifert G, Donath K. The congenital basal cell adenoma of salivary glands. Contribution to the differential diagnosis of congenital salivary gland tumours. *Virchows Arch*. 1997 Apr;430(4):311-9.
- Batsakis JG, Frankenthaler R. Embryoma (sialoblastoma) of salivary glands. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1992 Nov;101(11):958-60.
- Hsueh C, Gonzalez-Crussi F. Sialoblastoma: a case report and review of the literature on congenital epithelial tumors of salivary gland origin. *Pediatr Pathol*. 1992 Mar-Apr;12(2):205-14. Review. Erratum in: *Pediatr Pathol*. 1992 Jul-Aug;12(4):631.
- Harris MD, McKeever P, Robertson JM. Congenital tumours of the salivary gland: a case report and review. *Histopathology*. 1990 Aug;17(2):155-7.
- Taylor GP. Congenital epithelial tumor of the parotid-sialoblastoma. *Pediatr Pathol*. 1988;8(4):447-52