

Le myxome odontogène de la mandibule : à propos d'un cas et revue de la littérature

Auteurs : Bouchareb N, Khassim S, Oukassou, Abada RL, Rouadi S, Mahtar M, Roubal M, Janah, Essaadi M, Kadiri F.

Service ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, Hôpital 20 Août, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc.

Auteur correspondant : Nadouaa BOUCHARÉB

E-mail : nadouaa.bouchareb@gmail.com

Résumé

Le myxome odontogène est une tumeur bénigne, rare et localement invasive dont la pathogénie reste encore controversée. Elle se développe à partir du mésenchyme odontogène presque exclusivement au niveau des régions dentées. La lésion est souvent indolore et de croissance lente. Les signes cliniques et radiologiques ne sont pas caractéristiques et peuvent faire penser à d'autres tumeurs, bénignes ou malignes, rendant le diagnostic différentiel difficile. Ce néoplasme peut envahir les tissus adjacents et récidiver après chirurgie. C'est pourquoi une résection complète et un suivi régulier s'imposent. Nous présentons un cas de myxome odontogène de la mandibule chez une femme de 32 ans suivi d'une revue de la littérature permettant de synthétiser les données cliniques ainsi que la stratégie thérapeutique à adopter.

Mots clés : myxome, tumeurs bénignes, tumeurs odontogéniques.

Abstract

Odontogenic myxoma of the mandible : a case report and review of the literature. odontogenic myxoma is a rare, benign, locally invasive tumour whose pathogenesis remains extremely discussed. It arises from the mesenchymal portion of the odontogenic apparatus and is almost exclusively seen in tooth-bearing areas. The lesion is often painless and slow growing. Clinical and radiographic features are not diagnostically characteristic and overlap with those of other benign and malignant neoplasms rendering the differential diagnosis difficult. This neoplasm can invade adjacent tissues and recurs after surgical resection. Therefore, en bloc resection and regular follow up are required. We report a case of myxoma odontogene of the mandibule in a woman of 32 years and review the clinical features, radiographic evaluation and the appropriate treatment.

Keywords : myxoma, benign tumours, odontogenic tumours.

Introduction

Le myxome odontogène (MO) des maxillaires a été initialement décrit par Thoma et Goldman en 1947. Ce néoplasme est rare, bénin, localement invasif et ne métastase pas [1]. Ces tumeurs dont la pathogénie est encore controversée représentent 0,04 à 0,6 % des tumeurs de la cavité buccale et 3 à 7% des tumeurs odontogéniques [2, 3, 4].

Les séries rapportées dans la littérature portent sur des cas isolés [2, 3, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11,12]. Bien que bénignes, ces tumeurs sont localement agressives imposant une prise en charge appropriée. Leur traitement est chirurgical.

Dans la classification histologique internationale des tumeurs odontogéniques, le MO est défini comme une tumeur odontogène bénigne d'origine mésenchymateuse constituée de cellules rondes et cubiques, baignant dans un abondant stroma mucoïde [13].

Nous rapportons le cas d'un myxome de la mandibule chez une patiente de 32 ans. A cette occasion, les auteurs rappellent les caractéristiques cliniques, radiologiques et évolutives tout en insistant sur la prise en charge de cette pathologie.

Observation

Une patiente de 32 ans, sans antécédents pathologique particuliers, présentait une tuméfaction, grossissant progressivement sur le côté droit de la mandibule. Elle a d'abord remarqué la masse présente depuis 4 ans sans douleur mais avec gêne à la mastication. L'examen clinique a montré une asymétrie faciale (figures 1 et 2).

L'examen endobuccal a révélé un gonflement s'étendant de la dent 45 jusqu'à la branche montante. Les prémolaires et les deux premières molaires étaient absentes. La masse remplissait le vestibule et provoquait un déplacement

lingual. La muqueuse de recouvrement était d'aspect normal. À la palpation, la masse était ferme et non douloureuse.

La radiographie panoramique a mis en évidence une radio-clarté multiloculaire relativement bien circonscrite s'étendant de la dent 45 jusqu'à la branche montante. Le bord basilaire est lysé (figure 3).

Le scanner du massif facial a objectivé une formation osseuse au dépens de l'hémi mandibule droite, intéressant la branche horizontale jusqu'à 2cm environ de la symphyse mentonnière et les 2/3 inférieurs

de la branche montante, cette formation est assez bien limitée, elle est formé de fins spicules d'aspect réticulé (figures 4, 5 et 6).

Une biopsie de la masse sous anesthésie locale était en faveur d'un myxome odontogénique.

Une intervention chirurgicale radicale à base d'une héli-mandibulectomie droite après désarticulation de l'articulation temporo-mandibulaire a été pratiquée (figures 7, 8 et 9) avec reconstruction dans un deuxième temps opératoire par une greffe osseuse de la crête iliaque. Pas de récurrence après un recul de six mois.

Discussion

Le myxome odontogène est une tumeur bénigne rare se développant à partir du tissu conjonctif odontogénique (ou à partir du mésenchyme odontogénique). Elle se situe presque exclusivement dans des secteurs dentés [14] et représente 3% à 6% de toutes les tumeurs odontogéniques [15]. L'origine du MO semble être l'ectomésenchyme odontogène de la dent en cours de développement ou des cellules mésenchymateuses non différenciées du desmodonte. L'origine odontogène du néoplasme est confirmée par sa ressemblance histologique avec le réticulum étoilé d'une dent en cours de développement, par sa présence exclusive à proximité des secteurs dentés des maxillaires par l'association occasionnelle avec des dents perdues ou non évoluées, et rarement par la présence d'un épithélium odontogène inactif ou par sa localisation à une autre partie du corps [13, 16].

Des facteurs de prédisposition ont été évoqués, notamment le syndrome de Carney. Ce syndrome héréditaire à transmission autosomique dominante, associe une hyperactivité endocrine, des lésions cutanées lentigineuses et des myxome multiples [17].

Ces tumeurs touchent essentiellement l'adolescent, rarement l'enfant et l'adulte [3-5]. Elles peuvent apparaître également chez le nourrisson dès les premiers mois de la vie [9-11]. Notre patiente est âgée de 32 ans.

En Afrique, le MO est la deuxième tumeur odontogénique la plus commune après l'améloblastome avec des fréquences relatives entre 1 et 19% [13, 16], Regezi et coll. (1978) rapporte que les MO représentent environ 3% de toutes les tumeurs et kystes des maxillaires confondus et qu'ils sont moins fréquents

que les améloblastomes (11%) [18]. En Asie, Europe et Amérique, des fréquences relatives entre 0,5 et 17,7% ont été rapportées [13, 16].

Les femmes sont plus souvent atteintes que les hommes [13, 16, 19]. Cependant, d'autres auteurs n'ont pas observé de différence liée au sexe [1, 20, 21].

La plupart des lésions mandibulaires ont été trouvées à la partie postérieure, à l'angle et à la branche montante [1, 13]. Les atteintes de la partie antérieure et des deux côtés de la mandibule sont rares. Au maxillaire, les processus alvéolaire et zygomatique sont atteints [1]. Pour les deux maxillaires, les secteurs postérieurs sont les plus souvent atteints [16]. D'autres localisations de MO maxillaires ont été rarement enregistrées [13]. Halfpenny et coll. (2000) ont décrit un cas de myxome situé au niveau du condyle mandibulaire apparaissant comme un dysfonctionnement de l'articulation temporo-mandibulaire [22].

Quelques auteurs ont rapporté que la mandibule est plus fréquemment atteinte que le maxillaire et d'autres ont rapporté une distribution égale entre le maxillaire et la mandibule [1, 16]. Toutes les lésions maxillaires sont unilatérales, confirmant l'hypothèse que les myxomes odontogènes

s'étendent rarement au delà de la ligne médiane [16].

Paradoxalement, Adekeye et coll. (1984) ont trouvé que 36% des myxomes maxillaires s'étendaient vers le côté opposé au niveau de la région antérieure [23].

Les manifestations cliniques sont tardives. Les malades consultent le plus souvent pour une déformation du massif facial pouvant atteindre des volumes monstrueux [9].

Le MO présente une croissance infiltrante avec la destruction de l'os spongieux et le développement vers l'os cortical [24]. Cela peut avoir comme conséquence la perte de dents, la résorption des racines, une malocclusion, des problèmes d'adaptation des prothèses et une difformité faciale [1]. Le déplacement dentaire est relativement commun. Il a été rapporté que les dents atteintes pouvaient être mobiles, mais sont en général vivantes [13].

La lésion est capable de pénétrer et d'envahir les tissus mous adjacents [24].

Le délai moyen entre les premiers symptômes et le traitement varie entre 1 et 5 ans, reflétant ainsi sa croissance lente [1].

Le scanner, examen non spécifique, permet d'étudier la topographie de la tumeur [7]. Cette dernière peut prendre l'aspect de

lésions kystiques solitaires ou multiples, formées par des loci entourés de matériel osseux [3, 24, 25].

Ces lésions ostéolytiques sont souvent entourées par une zone marginale de haute densité radiographique [3, 7, 25]. Elle peut aussi se manifester sous forme de spicule résultant de l'effraction tumorale à travers la corticale osseuse envahissant les tissus mous avoisinants [5, 7, 25]. Cet aspect impose un diagnostic différentiel avec l'ostéosarcome et les autres tumeurs odontogéniques. Les myxomes ont un signal variable à l'IRM (imagerie par résonance magnétique), souvent hétérogène. Un hyposignal en T1 et hypersignal T2 est très évocateur mais inconstant. Le rehaussement après injection de produit de contraste est variable [7, 24, 25].

L'aspect anatomopathologique de ces tumeurs est caractérisé par la présence des cellules rondes et anguleuses disséminées dans un abondant stroma mucoïde contenant des mucopolysaccharides et un réseau de fibres réticulaires [6, 8]. Il n'y a aucune atypie et l'activité mitotique est faible. Un épithélium odontogénique retrouvé au sein la tumeur plaide en faveur de l'origine dentaire pour certains auteurs. Le diagnostic différentiel se pose avec

les tumeurs dérivées des cellules de Schwann, le liposarcome myxoïde, le rhabdomyosarcome ou encore les tumeurs fibroblastiques ou chondroïdes [6].

Bien que bénignes, ces tumeurs sont localement agressives avec un potentiel lytique et invasif important [6, 9, 17]. Des formes avec envahissement endocrâniennes et atteinte des paires crâniennes sont décrites [17]. Leur croissance peut être rapide due à une accumulation de substances mucoïdes.

Chez les patients âgés, la malignité possible ne devrait pas être exclue car des aspects radiologiques ressemblant à un ostéosarcome ont été rapportés, particulièrement quand le patient a un passé carcinologique [13, 26].

Une biopsie est toujours nécessaire afin d'établir un diagnostic précis.

Dans notre cas, l'âge de la patiente (32 ans), le site de la lésion (le secteur molaire), les aspects cliniques (la lésion était ferme à la palpation et la pression n'a pas provoqué de saignement), la présentation radiologique (radio-clarté multiloculaire) ont conduit à trois diagnostics possibles : le kératokyste odontogène, l'améloblastome et le myxome odontogène.

L'examen microscopique a confirmé le diagnostic d'un myxome odontogène.

La chirurgie radicale, l'excision, ou l'énucléation suivie par le curetage du tissu osseux environnant ont tous été préconisés comme des options de traitement [27]. Les MO sont localement envahissants et ont une tendance à la récurrence s'ils sont réséqués incomplètement. Le taux moyen de récurrence est de 25% [1, 24, 27]. La tumeur n'est pas encapsulée et ses marges cliniques et radiographiques ne correspondent parfois pas aux marges réelles. Son tissu myxomateux infiltre le tissu osseux environnant sans destruction immédiate [1, 27].

L'index de prolifération cellulaire du MO a été trouvé bas et il a été donc suggéré que le caractère invasif, et la tendance à la récurrence du MO résulteraient de la dissémination du tissu tumoral dans le champ opératoire due à la consistance gélatineuse et aux bords mal définis [13]. Donc, l'ablation chirurgicale complète par le traitement conservateur étant difficile, plusieurs auteurs préconisent une cautérisation électrique ou chimique [1] après la chirurgie.

Face aux taux élevés de récurrences locales, la résection en bloc est devenue la règle dans la gestion chirurgicale de ces tumeurs. Des approches intra buccales peuvent être

adaptées dans de petites lésions. De plus grandes lésions sont traditionnellement abordées par voie extra buccale.

Cette approche, cependant, laisse le patient avec une cicatrice faciale externe [1].

En général, le traitement dépend de :

- *la taille tumorale* : le curetage semble être adéquat pour la gestion primaire des lésions en réservant la résection en bloc pour la gestion de lésions étendues récurrentes [16, 27] ;

- *le site tumoral* : Slootweg et Wittkampff (1986) suggèrent qu'il est plus facile d'enlever tout le tissu tumoral visible à la mandibule par un curetage minutieux [28]. Cependant, d'après ces auteurs, au maxillaire, le voisinage de structures vitales et le risque plus grand de diffusion écarte l'approche conservatrice en raison du risque plus grand de récurrences. Des approches plus radicales sont préconisées dans ces cas [22].

Pour Marx et Stern (2003), le traitement curatif (le terme utilisé pour indiquer la chirurgie radicale) d'un myxome odontogène est achevé par la résection de 1 à 1,5cm d'os sain. Le traitement conservateur peut être réalisé avec l'énucléation et le curetage chez des individus qui préfèrent ce traitement, ou pour ceux dont le risque anesthésique est

trop important pour subir une chirurgie curative [29].

Le suivi à long terme semblerait être nécessaire. Le patient devrait être suivi étroitement pendant au moins les 2 premières années, car c'est la période

pendant laquelle le néoplasme est le plus apte à se reproduire, bien que parfois la récurrence puisse apparaître beaucoup plus tard, 30 ans après la chirurgie [22, 27]. Notre patiente subit toujours un suivi régulier depuis 6 mois et ne montre aucun signe de récurrence.

Conclusion

Le myxome odontogène est une tumeur rare, bénigne et localement envahissante. Sa répartition en fonction de l'âge est très large. Des aspects cliniques et la présentation radiographique ne sont pas

caractéristiques et rendent l'interprétation différentielle difficile. Une biopsie est obligatoire pour l'établissement d'un diagnostic final. Le traitement est chirurgical. Le pronostic est bon.

Conflit d'intérêt : Aucun.

Références

1. Chiodo AA, Strumas N, Gilbert RW, Birt DB. Management of odontogenic myxoma of the maxilla. *Otolaryng Head Neck Surg* 1997;117:73-6.
2. Wong GB, Large odontogenic myxoma of the mandible treated by sagittal ramus osteotomy and peripheral osteotomy, *Journal of Oral and Maxillo-Facial Surgery* 1992;50:1221-4.
3. Dezotti MSG, Azevedo LR, Fontão F, Capelozza A, Sant'ana E. Odontogenic myxoma a case report and clinico-radiographic study of seven tumors. *J Contemp Dent Pract* 2006;7(1):117-24.
4. Ajayi OF, Ladeinde AL, Adeyemo WL, Ogunlewe MO. Odontogenic tumors in Nigerian children and adolescents- a retrospective study of 92 cases *World J Surg Oncol.* 2004; 2(1): 39.
5. Heymans O, Nélisten X, Gilon Y, Jacquemin D, Fissette J. Myxome de la mandibule à propos d'un cas. *Rev. Stomatol. Chir. maxillofac.* 2002;103(4): 239-41.
6. Rotenberg BW, Daniel SJ, Nish IA, Ngan PAR, Forte V. Myxomatous lesions of the maxilla in children: a case series and review of management. *Int. J. of Pediatric Otorhinolaryngology* 2004; 68:1251-6.
7. Jae Duk Kim, Kwang Won Kim, Sung Hoon Lim. Odontogenic myxoma: a case report with recent image modalities. *Korean J Oral Maxillofac Radiol* 2004;34: 199-202.
8. Ögütçen-Toller M, Sener I, Kasap V, Çakir-Özkan N. Maxillary Myxoma: Surgical treatment and reconstruction with buccal fat pad flap: a case report. *J Contemp Dent Pract* 2006;(7)1:107-16.
9. Malhotra V, Sethi A, Malhotra S, Sareen D, Puri R. Massive odontogenic fibromyxoma of maxilla. *The Internet Journal of Oncology.* 2005;3(1):43-5.

10. Wachter BG, Steinberg MJ, Darrow DH, McGinn JD, Park AH. Odontogenic myxoma of the maxilla: a report of two pediatric cases. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* (2003)67, 389-93.
11. Fenton S, Slootweg PJ, Dunnebie EA, Mourits MP. Odontogenic myxoma in a 17-Month-old child: a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2003;61:734-6.
12. Spencer KR, Smith A, Odontogenic myxoma : Case report with reconstructive considerations. *Aust Dent J*. 1998 Aug;43(4):209-12.
13. Noffke CEE, Raubenheimer EJ, Chabikuli NJ, Bouckaert MMR. Odontogenic myxoma : review of the literature and report of 30 cases from South Africa. *Oral Surg* 2007;104:101-9.
14. Asami JI, Matsuzaki H, Hisatomi M, Konouchi H, Shigenhara H, Kishi K. Application of dynamic MRI to differentiating odontogenic myxomas from ameloblastomas. *Eur J Radiol* 2002;43:37-41.
15. Fenton S, Slootweg PJ, Dunnebie EA, Mourits MP. Odontogenic myxoma in a 17-month-old child : a case report. *J Oral Maxillo Surg* 2003;61:734-6.
16. Simon ENM, Merckx MAW, Vuhahula E, Ngassapa D, Stoelinga PJW. Odontogenic myxoma: a clinicopathological study of 33 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg*; 2004; 33:333-7.
17. Zeineb O, Rim L, Slim T, Said G, Ahmed E, Amor G, Abderrahmen L. Myxome du maxillaire. *JFORL* 2003;52(4):171-4.
18. Regezi JA, Kerr DA, Courtney RM. Odontogenic tumours : analysis of 706 cases *J Oral Surg*;1978;36:771-8.
19. Kimura A, Hasegawa H, Satou K, Kitamura Y. Odontogenic myxoma showing active epithelial islands with microcystic features. *J Oral Maxillo Surg* 2001;59:1226-8.
20. Aquilino RN, Tuji FM, Eid NLM, Molina OF, Joo HY, Neto FH. Odontogenic myxoma in the maxilla : a case report and characteristics on CT and MR. *Oral Oncol* 2006;42:133-6.
21. Theodorou SJ, Theodorou DJ, Sartoris DJ. Imaging characteristics of neoplasms and other lesions of the jawbones Part 1. Odontogenic tumors and tumorlike lesions. *Clin Imag* 2007;31:114-9.
22. Halfpennyw, Verey A, Bardsley V. Myxoma of the mandibular condyle. A case report and review of the literature. *Oral Surg* 2000;90:348-53.
23. Adekeye EO, Avery BS, Edwards MB, Williams HK. Advanced central myxoma of the jaws in Nigeria. Clinical features, treatment and pathogenesis. *Int J Oral Surg* 1984;13:177-81.
24. Aquilino RN, Tuji FM, Eid NLM, Molina OF, Joo HY, NETO F.H. Odontogenic myxoma in the maxilla : a case report and characteristics on CT and MR. *Oral Oncol* 2006;42:133-6.
25. Asami J, Konouchi H, Hisatomi M, Kishi K. Odontogenic myxoma of maxillary sinus: CT and MR-pathologic correlation. *European Journal of Radiology* 2001;37:1-4.
26. Wood NK, Goaz PW. Differential diagnosis of oral and maxillofacial lesions. Fifth edition. St. Louis, Missouri: Editions Mosby, 1997.
27. Lomuzio L, Nocini PF, Favia G, Procaccini M, Mignognam D. Odontogenic myxoma of the jaws. A clinical, radiologic, immunohistochemical, and ultrastructural study. *Oral Surg* 1996;82:426-33.
28. Slootweg PJ, Wittkampf RM. Myxoma of the jaws. An analysis of 15 cases. *J Maxillofac Surg*;1986;14:46-52.
29. Marx RE, Stern D. Oral and maxillofacial pathology : a rationale for diagnosis and treatment 1st ed. Illinois: Quintes Pub 2003.



Figure 1 : Vue de face montrant une asymétrie de la face.



Figure 2 : Tuméfaction mandibulaire droite.



Figure 3 : Radiographie panoramique mettant en évidence une radio-clarté multiloculaire s'étendant de la dent 45 jusqu'à la branche mandibulaire. Le rebord basilaire est lysé.



Figure 4 : TDM 3D du massif facial objectivant une formation osseuse au dépens de l'hémi-mandibule droite, intéressant la branche mandibulaire jusqu'à 2cm environ de la symphyse mentonnière et les 2/3 inférieurs de la branche mandibulaire. Cette formation est assez bien limitée, elle est formé de fins spicules d'aspect réticulé.



Figure 5 : TDM de la face en coupe axiale passant par la mandibule montrant une lésion osseuse aux dépens de l'hémi-mandibule droite.

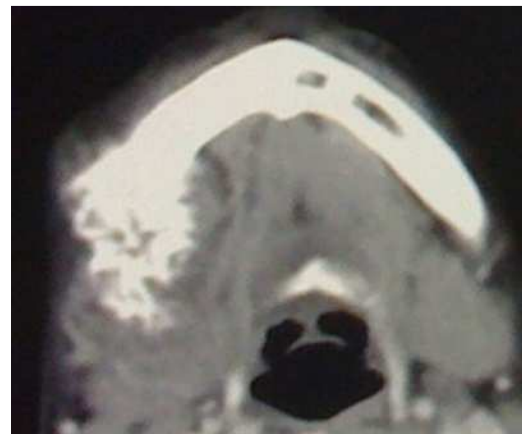


Figure 6 : TDM de la face en coupe axiale passant par la mandibule montrant une formation osseuse au dépens de l'hémi-mandibule droite d'aspect réticulé en rayon de miel.

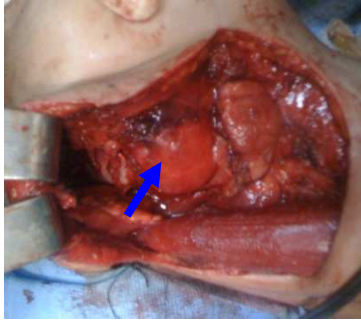


Figure 7 : Vue peropératoire montrant la tumeur mandibulaire (flèche), après un abord par voie externe.

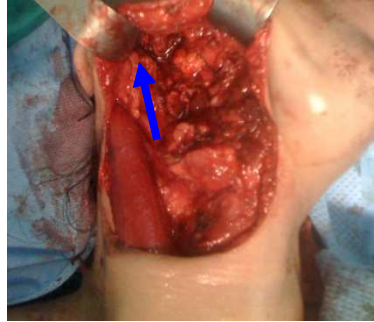


Figure 8 : Vue peropératoire après exérèse de la tumeur (hémimandibulectomie droite après désarticulation de l'articulation temporo-mandibulaire (flèche).



Figure 9 : Pièce opératoire (hémimandibule droite).