



Osteochondromyome de l'articulation temporo- mandibulaire : un rare critère du complexe de carney

B. Dani^{*a} (Dr), A.Ousssalem^a (Dr), M. Boulaadas^a (Pr)
^a Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat, Rabat, MAROC
^{*} bouchradani89@gmail.com

Introduction

L'ostéochondromyome (OMX) est une tumeur bénigne extrêmement rare. Peu de cas ont été décrits dans la littérature. Les patients avec le complexe de Carney peuvent présenter cette tumeur [1,2].

Nous rapportons un cas unique d'un osteochondromyome de l'articulation temporo-mandibulaire (ATM) dans le cadre du complexe de carney.

Observation :

Il s'agit d'une femme de 59 ans, ayant comme antécédent un goitre multinodulaire non opéré, qui présente depuis 1 an, une douleur au niveau de l'ATM, ainsi qu'une limitation de l'ouverture buccale avec l'apparition d'une tuméfaction prétragienne le tout évoluant de façon progressive.

Une tomodensitométrie crano-faciale a objectivé un processus tumoral centré sur l'ATM droite. L'IRM a confirmé le diagnostic d'un processus lésionnel intra articulaire de 35mm de grande axe, sans extension endocrânienne.

L'exérèse chirurgicale a été réalisée par voie prétragienne, type Ginestet, réalisation d'un volet de l'arcade zygomatique pour avoir accès à la tumeur. Exérèse totale de la tumeur et ostéosynthèse de l'arcade zygomatique par 2 microplaques (figure 2). Les suites opératoires étaient simple. La malade a repris son ouverture buccale et la douleur a disparue. La malade a été adressée pour un conseil génétique.

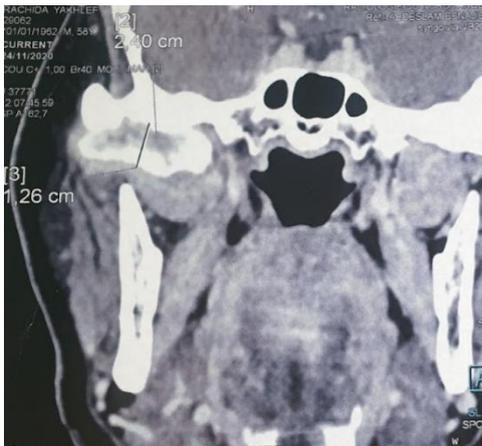


Fig.1 : TDM crano-faciale montrant un processus lésionnel intra articulaire

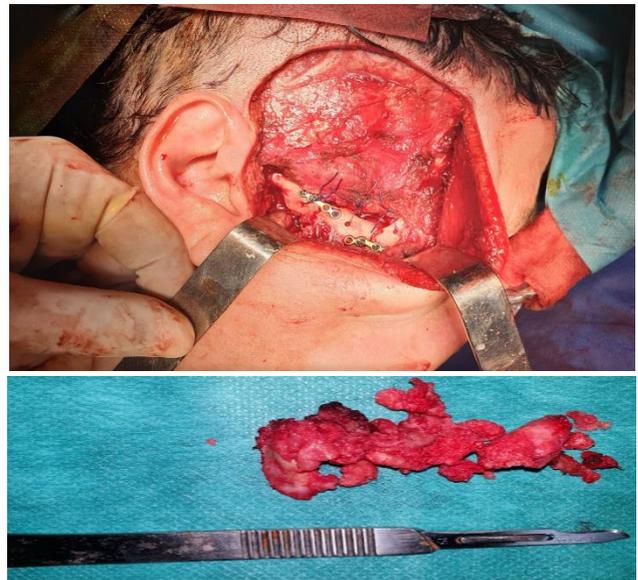


Fig.2 : photo per opératoire montrant, en haut le voie d'abord et l'ostéosynthèse du volet de l'arcade zygomatique réalisé après exérèse tumorale. En bas, photo de la masse tumorale



Fig.3 : images de l'ouverture buccale, à gauche pré opératoire. A droite photo post opératoire

Discussion :

Le complexe de Carney est un syndrome rare, autosomique dominant, génétiquement hétérogène, de néoplasie endocrinienne multiple et de lentiginose qui affecte un certain nombre d'organes [1,2].

Décrit pour la première fois en 1985 par J. Aidan Carney [1], le complexe de Carney est une néoplasie endocrinienne multiple (NEM) associant des tumeurs cutanéomuqueuses (myxomes cutanéomuqueux, naevus bleus ou épithélioïdes, une lentiginose) ou viscérales (myxomes cardiaques, fibroadénomes mammaires, tumeurs testiculaires, ovariennes, thyroïdiennes) ou des ostéochondromyxomes [2]. Le complexe de Carney est secondaire à une mutation du gène *PRKAR1A*, si ce gène est présent chez un parent, cela est considéré aussi comme un critère de diagnostic. Ainsi la présence d'au moins deux de ces critères cliniques, confirmés par l'histologie, est suffisant pour retenir le diagnostic du complexe de Carney.

L'OMX est l'un de rare critère de diagnostic de ce complexe. L'OMX peut survenir dans n'importe quel os mais se présente le plus souvent sur la diaphyse des os longs ainsi que les sinus et les os du nez. En 2015, 700 cas de complexe de Carney ont été décrits dans le monde et environ 2 % présentaient un ostéochondromyxome, mais aucun cas d'OMX de l'articulation temporo-mandibulaire associé ou non au complexe de Carney n'a été décrit [3,4].

Sur l'imagerie OMX est bien circonscrit et peut être destructeur et minéralisée et peut prendre différentes autres images en fonction de sa localisation. Sur le plan histologique, la tumeur est généralement composée d'un mélange de cellules mésenchymateuses, de matière myxoïde basophile et de substance mucopolysaccharidique. Le degré de cellularité est inversement proportionnel à la quantité de matériel myxoïde et de matrice [5].

L'exérèse chirurgicale complète de l'OMX est curatif, cependant la récurrence locale est très fréquente si la résection était incomplète [5,6].

Conclusion :

Bien qu'il s'agisse d'une tumeur rare, une fois le diagnostic l'ostéochondromyxome est retenu et en raison de son association possible avec le complexe de Carney. Le patient doit être pris en charge par une équipe multidisciplinaire afin d'écartier d'autres potentiels caractéristiques du complexe de Carney.

Références

1. Carney JA, Gordon H, Carpenter PC, Shenoy BV, Go VL. The complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Medicine (Baltimore)* 1985; 64(4):270-83. <https://doi.org/10.1097/00005792-198507000-00007>.
2. Stratakis CA, Kirschner LS, Carney JA. Genetics of endocrine disease. Clinical and molecular features of the Carney complex: diagnostic criteria and recommendations for patient evaluation. *J Clin Endocrinol Metab* 2001;86:4041-6.
3. Stratakis C, Kirschner L, Carney JA. Clinical and molecular features of the Carney complex: diagnostic criteria and recommendations for patient evaluation. *J Clin Endocrinol Metab* 2001; 86(9):4041-6.
4. Stratakis CA, Salpea P, Raygada M. Carney complex. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJ, Mefford HC, et al. (eds) *GeneReviews*®!@#%&^, University of Washington, Seattle, WA, 1993.8. Mountricha A, Zotalis N, Giannakou J, Xenelis N, Maroudias N. Osteochondromyxoma of maxilla: case report. *Skull Base* 2009; 19(S02):A101.
5. E. Pavel, K. Nadella, W.H. Towns, L.S. Kirschner, Mutation of *Prkar1a* causes osteoblast neoplasia driven by dysregulation of protein kinase A. *Mol. Endocrinol.* 22 (2008), 430-40.
6. S. Sökiöci, et al., Congenital bizarre parosteal osteochondromatous proliferation in unusual location and age. *Acta Orthop. Trauma. Turc* 50 (1) (2016) 120-124.

Déclaration de liens d'intérêts : Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.