



# TUMEUR MALIGNE DE TRITON DU MAXILLAIRE A PROPOS D'UN CAS

M. Mohamed Abderrahmane\*<sup>a</sup> (Dr), H. Hablani<sup>a</sup> (Dr), O. Ajili<sup>a</sup> (Dr),  
W. Elleuch<sup>b</sup> (Dr), S. Briki<sup>b</sup> (Dr), M. Abdelmoula<sup>a</sup> (Pr)

<sup>a</sup> Service de chirurgie maxillo-faciale - CHU Habib Bourguiba Sfax- Tunisie, Sfax,  
TUNISIE

\* [welenabakar@gmail.com](mailto:welenabakar@gmail.com)

**1. INTRODUCTION:** La tumeur maligne de Triton est une tumeur très rare faisant partie des tumeurs malignes des gaines périphériques. Son pronostic est péjoratif. Le but de notre travail est d'étudier les particularités cliniques, histologiques, thérapeutiques et évolutives de la tumeur de Triton du maxillaire

**2. Observation :** Patiente âgée de 23 ans, sans antécédents particuliers:

- MOTIF** Tuméfaction du maxillaire gauche évoluant depuis 6 mois
- EXAMEN:** Masse ulcéro-bourgeonnante gingivo-maxillaire gauche, douloureuse, friable et saignante au contact, Comblement vestibulaire et Infiltration des parties molles de la joue
- Examen général:** Absence d'autre lésion suspecte, de taches café au lait ou d'adénopathies cervicales palpables.
- TDM:** :Masse hétérogène nécrosée, ostéolytique et étendue (Sinus maxillaire, palais et plancher de l'orbite)
- Etude histologique (Biopsie):** Muqueuse malpighienne gingivale dont le revêtement épithélial était régulier et soulevé par une prolifération tumorale sarcomateuse associées à une différenciation rhabdomyoblastique
- Etude immuno-histochimique:** Les cellules sarcomateuses → Positives pour la *PS100* et la *kératine*,  
Les cellules rhabdomyoblastiques → positives pour la *Desmine*, *MyoD1* et *myogénine*.

→ **Ces constatations ont conclu à une tumeur de Triton maligne:**

La patiente a eu 4 cures de chimiothérapie à base d'*Adriamycine* de *cisplatine* et d'*Ifosfamide* (API)

**56<sup>ème</sup> Congrès de la Société Française de Stomatologie, Chirurgie Maxillo-Faciale et Chirurgie Orale**

du 29/09 au 02/10/2021

Palais des Congrès Besançon

Président : Pr Christophe MEYER

La bio-ingénierie au service de nos spécialités

Secretariat logistique CMF2021 - AOS  
Tél : +33 (0)4 96 15 12 57  
E-mail : [cmf2021@aoscongres.com](mailto:cmf2021@aoscongres.com)



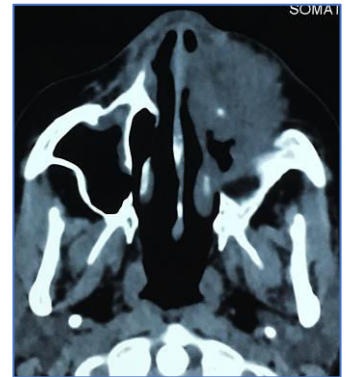
# TUMEUR MALIGNE DE TRITON DU MAXILLAIRE A PROPOS D'UN CAS

M. Mohamed Abderrahmane\*<sup>a</sup> (Dr), H. Hablani<sup>a</sup> (Dr), O. Ajili<sup>a</sup> (Dr),  
W. Elleuch<sup>b</sup> (Dr), S. Briki<sup>b</sup> (Dr), M. Abdelmoula<sup>a</sup> (Pr)

<sup>a</sup> Service de chirurgie maxillo-faciale - CHU Habib Bourguiba Sfax- Tunisie,  
Sfax, TUNISIE

\* [welenabakar@gmail.com](mailto:welenabakar@gmail.com)

- ❑ **Evolution:** Progression tumorale → Chirurgie : Hémi maxillectomie par voie para latéro nasale élargie
- ❑ **Examen histologique définitif : Tumeur de Triton maligne.**
- ❑ **La patiente a refusé la radiothérapie post opératoire** et elle consulté après 2 mois avec une poursuite tumorale étendue à la fosse nasale, à la région ptérygoïdienne, au plancher orbitaire et à la peau.
- ❑ **La décision pluri-disciplinaire:** → Chirurgie de réduction tumorale suivie de fortes doses de radiothérapie.



aspect clinique de la tumeur

TDM en coupe axiale et coronale

## 3.DISCUSSION ET CONCLUSION :

- ❖ La tumeur de Triton maligne est un sous type rare des tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques caractérisée par la présence d'une différenciation rhabdomyoblastique au sein des cellules de Schwann malignes. Le diagnostic de certitude repose sur l'étude immuno-histochimique.
- ❖ Ce groupe de tumeurs malignes constitue 5 à 10 % des sarcomes du tissu mou.
- ❖ La tumeur de Triton est associée dans les 2/3 des cas à une neurofibromatose type 1 (forme sporadique dans notre cas).
- ❖ Environ 200 cas ont été rapportés dans la littérature avec atteinte de l'extrémité céphalique dans 35%.
- ❖ Le protocole le plus recommandé est la chirurgie suivie de radiothérapie de fortes doses.
- ❖ Le pronostic est péjoratif d'où une surveillance rapprochée s'impose.