

Tumeur desmoïde : Différentes localisations cervico-faciales à propos de 3 cas

Zeine Abidine Baba Hassene*^a (Dr), Bouchra Dani^a (Dr), Malik Boulaadas^a (Pr)

Hôpital des spécialités CHU de Rabat, Rabat, MAROC

* zeynelabidine2018@yahoo.com

Introduction :

La tumeur desmoïde ou fibromatose agressive est une tumeur bénigne rare du tissu fibreux qui se développe à partir des tissus de soutien et des aponévroses caractérisée par un haut potentiel d'envahissement locorégional et de récurrence, siège préférentiellement au niveau cervico faciale.

Sa localisation mandibulaire est exceptionnelle. Elle prédomine chez les enfants de bas âge.

Sa présentation clinique et radiologique est non spécifique, mais elle pose le problème de diagnostic différentiel avec les tumeurs malignes à cause de son caractère très infiltrant.

Le diagnostic histologique par biopsie tumorale complétée par une étude immunohistochimique est primordial avant toute stratégie thérapeutique.

Son traitement reste mal codifié, en effet, plusieurs thérapeutiques sont utilisées ; la chirurgie étant la référence, la chimiothérapie, la radiothérapie et l'hormonothérapie sont utilisées en complément ou en cas de tumeur inopérable.

La qualité de traitement chirurgical conditionne la survenue de récurrences ultérieures.

Dans notre travail nous présentons un cas d'une tumeur desmoïde chez un garçon de 9 ans et nous discutons les aspects cliniques et les particularités diagnostiques et thérapeutiques.

Matériels et Méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective concernant 3 cas de tumeur desmoïde colligés au service de chirurgie maxillo-faciale au CHU de Rabat entre les années 2019 et 2021.

Résultats :

Une prédominance masculine a été notée (2 cas de sexe masculin (Figures: 1,8) contre un cas de sexe féminin (Figure 5)) avec un âge moyen de 36 ans (9 - 51 ans). Le délai de consultation moyen était de 1,6 an. Les symptômes étaient dominés par la présence d'une tuméfaction douloureuse et adhérente au plan profond. La localisation était cervicale gauche chez 2 cas et mandibulaire droite chez 1 cas.

Une chirurgie d'exérèse a été réalisée emportant 90% de la tumeur (Figures: 3,4,7,10) puis les patients furent adressés en oncologie pour complément thérapeutique.

La confirmation du diagnostic était histologique. L'évolution était favorable avec un taux de récurrence de 33,3 %.

Cas 1



Fig1: Volumineuse tumeur jugale droite

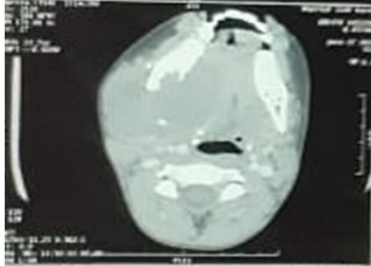


Fig2: Coupe axiale scannographique montrant un processus tumoral lytique de l'hémi mandibule droite mesurant 72*54*92mm



Fig3: Image per opératoire après résection tumorale et régularisation du rebord basilaire

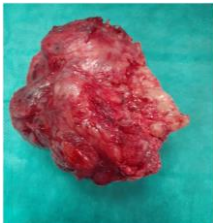


Fig4: Masse tumorale réséquée en monobloc

Cas 2



Fig5: Volumineuse tumeur cervicale gauche

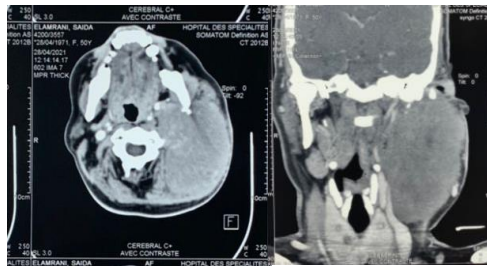


Fig6: Coupes axiale et coronale scannographiques montrant la tumeur desmoïde cervicale gauche



Fig7: Image per opératoire avant résection tumorale

Cas 3



Fig8: Tumeur cervicale gauche

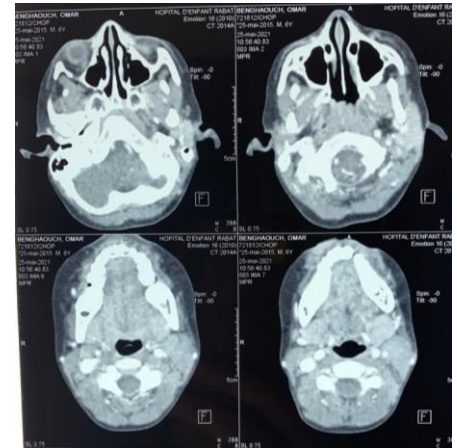


Fig9: Coupes axiales scannographiques montrant un processus tumoral cervical gauche

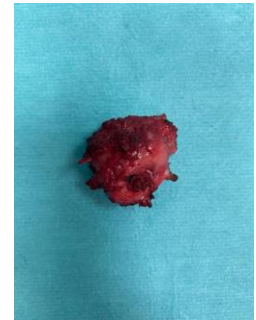


Fig10: Masse tumorale réséquée en monobloc

Discussion :

Le fibrome desmoïde est une tumeur rare myofibroblastique représentant 0,06 % de toutes les tumeurs osseuses et 0,3 % des tumeurs osseuses bénignes (1). C'est une tumeur rare qui peut poser des difficultés diagnostiques. (2)

L'atteinte mandibulaire est exceptionnelle, représente < 1% des tumeurs mandibulaires (3), au niveau mandibulaire, l'angle et le ramus sont les plus touchés. (4)

Les causes exactes sont toujours inconnues, mais la tumeur desmoïde peut être en lien avec des facteurs traumatiques, hormonaux fréquemment lors de la grossesse ou génétiques. La plupart des cas sont non génétiques, principalement en lien avec la mutation d'un gène dans la tumeur, qui encode la protéine β -catenin, impliquée dans la régulation des gènes de croissance cellulaire. (5)

Les tumeurs desmoïdes mandibulaires touchent essentiellement les garçons avec un sex-ratio de 5/3. L'âge moyen est de neuf ans. (6)

La symptomatologie clinique est polymorphe et non spécifique, mais elle se manifeste le plus souvent par une tuméfaction mandibulaire ferme et indolore augmentant progressivement de volume dans un contexte de conservation de l'état général sans trouble de sensibilité ni mobilité dentaire associée, comme pour notre patient.

Les images radiologiques ostéolytiques uni- ou multiloculaires avec ou sans liseré de condensation souvent associées à des déplacements et rétractions dentaires ne sont pas spécifiques.

(11) Au scanner, une réaction périostée et une rupture corticale avec extension aux parties molles peut être notée. (8) Le diagnostic est histologique et il est important de différencier cette tumeur des tumeurs malignes, essentiellement du fibrosarcome de bas grade de malignité dont le traitement est différent, Le fibrosarcome est généralement congénital et se déclare avant l'âge d'un an, il s'associe presque exclusivement à une anomalie chromosomique t (12 ; 15) [p13 ; q2b].

et trois caractères histologiques le distinguent de la tumeur desmoïde : d'importantes mitoses, des atypies cytonucléaires et des plages de nécrose (6) L'étude anatomopathologique montre une prolifération de cellules fusiformes myofibroblastiques au noyau actif nucléole, dans un stroma richement collagénique. La prolifération est franchement invasive, et mettant des prolongements dans les tissus adjacents. (7)

L'absence de substance osseuse ou ostéoïde permet d'exclure le fibrome ossifiant ou la dysplasie fibreuse. (9)

Il n'existe pas de protocole thérapeutique de la tumeur desmoïde, mais la chirurgie est le traitement le plus utilisé. La radiothérapie est utilisée en cas de résection tumorale incomplète et pour éviter les récurrences ou en cas de tumeur inopérable. La chimiothérapie est également utilisée seule ou en pré opératoire pour diminuer la taille de la tumeur (10),

mais la chirurgie reste le traitement de référence malgré un taux de récurrence élevé (jusqu'à 70 %). (7) Plusieurs auteurs recommandent un traitement radical (6), en effet la mandibulectomie interruptrice permet un bon contrôle tumoral au prix d'un préjudice esthétique et fonctionnel considérable. (7) Lorsque la résection est interruptrice, la mandibule est réparée le plus souvent dans le même temps pour éviter les rétractions tissulaires.

D'autres préfèrent un traitement conservateur, avec une exérèse complète de la tumeur, pour limiter le retentissement sur la croissance faciale.

Le risque élevé de récurrence impose un suivi régulier et prolongé.

Conclusion :

Le fibrome desmoïde est une tumeur rare myofibroblastique, dont la localisation mandibulaire reste exceptionnelle. Le diagnostic est histologique.

Bien qu'elle soit une tumeur bénigne sans potentiel métastatique, son traitement reste difficile en raison de son comportement agressif.

Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêt.

Références :

- 1) Salma Benazzou, Malik Boulaadas, Farah Hajji, Leila Essakalli. Fibrome desmoïde mandibulaire 2015
- 2) H. Chemli, F. Karray, M. Dhoub, S. Makni, M. Abdelmoula. Fibrome desmoïde mandibulaire : difficultés diagnostiques et thérapeutique 2009
- 3) Fibromatose desmoïde de la mandibule 2010 z. Zouheir, B. Amine, B.A. Abdelouahed, o. Abdellatif, A. Noureddine
- 4) Herford AS, Reder P, Ducic Y. Multifocal desmoplastique fibromas of the mandible. J Oral Maxillofac Surg 2001;59:1078-81
- 6) Leblaoui Y, Bouguila J, Haddad S, Helali M, Zairi I, Zitouni K, et al. Fibromatose agressive mandibulaire. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2007;108)
- 7) Z. Zaki, A. Benali, A. Belmlih, M. Ridal, N. Alami. Fibromatose desmoïde infantile de la mandibule 2012
- 9) Ferri A1, Leporati M, Corradi D, Ferri T, Sesenna E. Hugué desmoplastique fibroma of the paediatric mandible: surgical considerations and follow-up in three cases. J Craniomaxillofac Surg 2013; 41:367-70.
- 10) Seper L, Burger H, Vormoor J, Joos U, Kleinheinz J. Agressive fibromatose involving the mandible Case report and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2005;99:30-8 Erratum in. Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol. Endod. 2005;99:254
- 11) Summa A, Cerasti D, Crisi G, Ormitti F, Ventura E, Sabato M. Desmoplastique Fibroma of the Mandible: Usefulness of CT and MR Imaging in Diagnosis and Treatment. A Case Report. Neuroradiol J 2010;23(1):109-13
- 12) B Khatib, M A Pogrel. Desmoplastique fibroma of the mandible in young children-a case series. 2017