

Tumeur desmoïde de la mandibule : A propos d'un cas



O. HAMIDI^{*a} (Dr), A. Oussalem^{*a} (Dr), M. BOULAADAS^a (Pr)
^a Hôpital des spécialités CHU IBN SINA Rabat, MAROC.

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 immunohistochimie est primordial avant toute stratégie thérapeutique. La qualité de traitement chirurgical conditionne la survenue de récurrences ultérieures.

Observation : Nous rapportons le cas d'un enfant de sexe masculin, âgé de 9 ans sans antécédents qui présentait depuis 4 mois une tumeur mandibulaire droite volumineuse évoluant progressivement dans un contexte de conservation de l'état général, L'examen objectivait une volumineuse tuméfaction jugale droite avec une peau luisante et des télangiectasies, indolore, mobile par rapport au plan superficiel et faisant corps à la mandibule, (Figure 1) mesurant 9 cm de gd axe avec une sensibilité de l'étage inférieur de la face conservée. L'examen endo buccal retrouvait un articulé de convenance avec une absence de la 43 et un léger comblement vestibulaire. L'OPT a objectivé une lésion lytique droite qui s'étend de la région para symphysaire à l'angle mandibulaire, hétérogène, avec irrégularité du rebord basilaire et réaction périostée. Le scanner du massif facial a objectivé la présence d'un processus lésionnel mandibulaire droit, centré sur la branche horizontale, bien limité de contours réguliers avec une lyse corticale linguale avec réaction périostée (Fig2). L'étude immuno histo chimique a objectivé une tumeur desmoïde. Le patient a bénéficié d'une résection complète de la tumeur par voie cervicale (Fig3). Le patient n'a pas présenté de complications en post-opératoire et le contrôle clinique et radiologique après 1 an a été satisfaisant. L'étude immunohisto chimique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic.



Figure 1 : Volumineuse tumeur jugale droite

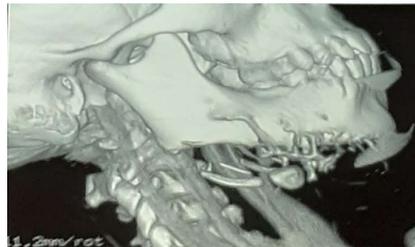


Figure 2: Coupe scannographique en 3D montrant un processus lytique de l'hémi mandibule droite s'étendant de la région para symphysaire à la région angulaire



Figure 3: Image per opératoire après résection tumorale et régularisation du rebord basilaire

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 symptomatologie clinique est polymorphe et non spécifique. Sur le plan radiologique, une réaction périostée et une rupture corticale avec extension aux parties molles peut être notée. 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. Il n'existe pas de protocole thérapeutique de la tumeur desmoïde, mais la chirurgie reste le traitement de référence(5). La radiothérapie est utilisée en cas de résection tumorale incomplète et pour éviter les récurrences ou en cas de tumeur inopérable

Conclusion : Le fibrome desmoïde est une tumeur rare myofibroblastique et dont la localisation mandibulaire reste exceptionnelle. Le diagnostic est histologique. Le traitement repose essentiellement sur la chirurgie. La chimiothérapie, la radiothérapie et l'hormonothérapie sont utilisées en complément ou en cas de tumeur inopérable.

Références

1. Fibrome desmoïde mandibulaire : Salma Benazzou1,* , Malik Boulaadas1 , Farah Hajji1, Leila Essakalli1, 2015
2. Fibrome desmoïde mandibulaire : difficultés diagnostiques et thérapeutique 2009 H. Chemli 1 , * , F. Karray 1, M. Dhoubi 1, S. Makni 2, M. Abdelmoula 1
3. FIBROMATOSE DESMOÏDE DE LA MANDIBULE 2010 z. zoUheir, B. AmiNe, B.A. ABdeLoUAhed, o. ABdeLLATIF, A. NoURReddiNe
4. Herford AS, Reeder P, Ducic Y. Multifocal desmoplastic fibromas of the mandible. J Oral Maxillofac Surg 2001;59:1078-81
5. 7) Fibromatose desmoïde infantile de la mandibule Z. Zaki*, A. Benali, A. Belmlih, M. Ridal, N. Alami 2012