À propos d'un myxome du maxillaire : difficultés diagnostiques et conduite à tenir

A case of myxoma of the maxilla: diagnosis difficulties and therapeutic attitude

FRANÇOIS ESCOLLE*, MICHEL GASS*, PHILIPPE BARRIERE**, ANDRE WARTER***, AHMED FEKI*

RÉSUMÉ

Le myxome odontogène ou ostéogène est une tumeur bénigne des maxillaires d'origine mésodermique. C'est une lésion rare dont toutes les caractéristiques ne sont pas encore parfaitement définies. La découverte de cette lésion est le plus souvent fortuite car son évolution est lente et asymptomatique. Son diagnostic clinique, radiologique et histologique pose différents problèmes qui sont abordés après la présentation d'une volumineuse lésion de l'hémi-maxillaire droit, d'aspect multiloculaire, ayant entraîné une déformation faciale. Le traitement est chirurgical. Le taux de récurrence étant peu documenté, un suivi clinique et radiologique à long terme est recommandé. (**Med Buccale Chir Buccale 2005; 11: 23-29**).

mots clés : Tumeur bénigne, myxome odontogène, myxome ostéogène.

médecine
buccale
chirurgie
buccale

VOL. 11, N° 1
2005

page 23

SUMMARY

Odontogenic or osteogenic myxoma is a benign tumor of the maxillae of mesenchymal origin. It is a recognized lesion. Its detection is often casual because of its slow and unsymptomatic growth. The clinical, radiological and histological diagnosis display significant problems illustrated with the case of an important multilocular lesion in the right maxilla, with facial distortion. Surgery is the treatment. The rate of recurrence being poorly documented, clinical and radiological follow up is recommended for a long period. (**Med Buccale Chir Buccale 2005; 11: 23-29**).

key words : Benign tumor, odontogenic myxoma, osteogenic myxoma

* Département de Médecine Buccale et de Chirurgie Buccale, SCTD, Hôpitaux universitaires de Strasbourg

** Service de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale et Reconstructrice, Hôpitaux universitaires de Strasbourg

*** Institut d'Anatomie Pathologique, Faculté de Médecine de Strasbourg

Demande de tirés à part :

François Escolle – 3 bis boulevard de la Libération – 13700 Marignanne

Accepté pour publication le 11 octobre 2004

D'après l'Organisation Mondiale de la Santé [1], le myxome des maxillaires est une tumeur bénigne, d'origine mésenchymateuse. C'est une tumeur rare qui représente de 0,41 % à 7,19 % des tumeurs maxillaires [1,2]. Sa fréquence, son étiologie, sa pathogénie et ses modalités thérapeutiques sont souvent discutées dans la littérature [3,4,5,6]. Les difficultés diagnostiques rencontrées lors de la prise en charge d'un cas ont conduit à faire le point sur cette affection et à essayer d'en préciser les principales caractéristiques.

Seule la confrontation des éléments cliniques et radiographiques avec l'examen anatomo-pathologique permet d'établir le diagnostic et de proposer un traitement adapté.

OBSERVATION

Une patiente âgée de 47 ans est adressée en décembre 2002 par son praticien traitant pour une tuméfaction faciale jugale droite. L'interrogatoire médical ne découvre aucun antécédent médico-chirurgical particulier, ni signes généraux associés. L'examen exobuccal montre une tuméfaction génienne évoluant depuis 4 mois, de façon asymptomatique. L'examen clinique endo-buccal (Fig. 1) révèle un élargissement du processus alvéolaire dans la région molaire maxillaire droit avec vous-sure vestibulaire nette. La muqueuse recouvrant la

masse tumorale est de couleur et d'apparence normales ; il n'y a ni fistule, ni ulcération. À la palpation, la masse est de consistance dure, fixée à l'os ; la première molaire maxillaire droite présente une mobilité transversale. Il n'y a ni signe neurologique sensitif ou moteur associé, ni de signes fonctionnels respiratoires ou oculaires.

Le cliché panoramique montre une zone radio-claire, hétérogène, dans la tubérosité maxillaire droite (Fig. 2). Sur le cliché de face, de type Blondeau, le sinus maxillaire droit est radio-opaque. L'examen tomодensitométrique du massif facial met en évidence une opacité sinusienne droite, les fosses nasales ne sont pas touchées (Figures 3-4).

Une biopsie est réalisée sous anesthésie locale. L'examen anatomopathologique révèle que le tissu est constitué principalement de cellules fusiformes de disposition très variable. L'index mitotique est nul. La lésion est trop peu cellulaire pour constituer une tumeur fibreuse solitaire du sinus et trop peu inflammatoire pour correspondre à une pseudo-tumeur inflammatoire. L'analyse des différents fragments prélevés ne montre aucun signe de malignité. Leur aspect évoque une structure fibreuse ou nerveuse. L'immunomarquage à la vimentine est massivement positif, celui à la protéine S-100 positif sur de rares cellules. Elles sont cependant assez nombreuses pour faire évoquer d'abord un neurofibrome isolé [7], puis un méningiome dans sa variante fibroblastique.

Figure 1 : Vue endobuccale préopératoire : tuméfaction vestibulaire maxillaire droite.
Intrabuccal view: buccal expansion of right maxillary.

Figure 2 : Orthopantomogramme préopératoire : image hétérogène de la zone tubérositaire maxillaire droite.
Preoperative panoramic radiograph: heterogenous aspect of the right tuberosity area.

Figure 3: Examen tomodensitométrique, coupe frontale : image en bissac radio-transparente avec amincissement du plancher de l'orbite droite.

Frontal CT view: a bilocular tumor radiolucency lesion with thinning of orbital floor.

Figure 4: Examen tomodensitométrique, coupe axiale : hypoplasie du sinus droit sans effraction de la muqueuse.

Axial CT view: right sinus hypoplasia, no break through the mucosa.

Afin d'éliminer l'hypothèse de l'extension d'un méningiome intra-cranien, une imagerie par résonance magnétique est réalisée (Fig. 5-6). La lésion mesure 4,5 cm dans le sens antéro-postérieur, 3 cm dans le sens transversal, 5 cm dans le sens vertical. À son contact, le plancher de l'orbite apparaît

soulevé. L'exploration cérébrale est sans particularité ce qui permet de présumer de la bénignité de la lésion.

Figure 5: IRM, coupe frontale : amincissement du plancher de l'orbite droite sans envahissement.

Frontal MR image: thinning of the right orbital floor without invasion.

Figure 6: IRM, coupe axiale : extension du processus tumoral dans le sinus droit.

Axial MR image: extensive lesion in the right sinus.

L'exérèse chirurgicale est réalisée par voie endo-buccale, sous anesthésie générale. Après incision de la muqueuse en pleine épaisseur, le lambeau est récliné, puis la table externe est trépanée. Un abord crestal, plus conservateur, est réalisé. L'énucléation de la tumeur est pratiquée sans effraction de la membrane sinusienne. La première molaire maxillaire droite est avulsée dans le même temps opératoire.

La pièce opératoire présente macroscopiquement deux aspects (Fig. 7) : du côté vestibulaire, elle est lisse et blanchâtre, du côté sinusien, elle est constituée par un tissu lâche, granulomateux et inflammatoire. La majeure partie de la lésion est faite d'une prolifération de cellules fusiformes (Fig. 8) avec un cytoplasme tantôt filiforme, tantôt un peu plus

Figure 7 : Pièce opératoire, aspect macroscopique : différence d'aspect selon la face.

a : lisse, au contact de la table externe ;

b : granulomateuse, au contact de la muqueuse sinusienne.

Macroscopic view showing the difference of texture on both faces of the tumour :

a : smooth aspect contiguous to external table

b : granulomatous aspect, facing the sinus mucous membrane.

Figure 8 : Examen anatomopathologique : cellules fusiformes et étoilées dans une substance mucoïde (coloration HE).

Histologic findings: spindle-shaped and stellate cells in a mucoid matrix (HE coloration).

Figure 9 : Examen tomodensitométrique postopératoire (six mois), coupe frontale : épaissement du plancher de l'orbite.

Axial CT view at six months postoperative : thickening of the orbital floor.

charnu, de disposition tourbillonnante. On observe aussi un type cellulaire épithélioïde, régulièrement disposé dans le stroma. Le stroma comporte un œdème basophile donnant une apparence myxomateuse à la lésion. La densité du collagène reste modérée. L'immunohistochimie fournit les mêmes résultats que ceux obtenus sur la biopsie. La présence de quelques travées osseuses résiduelles permet d'affirmer que cette lésion s'est développée au sein de l'os et non pas à partir de la muqueuse. Il s'agit d'une lésion qui possède les caractères morphologiques et immuno-histochimiques d'un tissu fait de myofibroblastes. Compte tenu de l'absence d'activité mitotique significative, cette lésion est considérée comme bénigne, avec un risque de récurrence important. Le diagnostic de myxome odontogène central semble être le plus probable.

Les suites opératoires sont simples et la douleur contrôlée par un antalgique de niveau 2. Après six mois, la face est de nouveau symétrique, la plaie bien cicatrisée, la palpation endobuccale de cette zone reste sensible mais il n'y a pas de troubles de la sensibilité du V2 ; la patiente se plaint de douleurs dans la région de la pommette droite et sur les dents 11, 12, 13. L'examen tomodensitométrique confirme l'épaississement du plancher de l'orbite et le début de pneumatisation du sinus. Par contre une zone radio-transparente persiste en deçà : la cavité laissée par l'énucléation ne s'est pas encore réosifiée (Fig. 9-10).

Figure 10 : Examen tomodensitométrique postopératoire (six mois) coupe axiale : début de pneumatisation du sinus.

Frontal CT view at six months postoperative: new pneumatization of the sinus is taking place.

COMMENTAIRES

Les myxomes intraosseux des maxillaires sont les plus fréquents après les myxomes cardiaques [8]. Compte tenu des circonstances de survenue et de son extrême rareté en d'autres points du squelette, l'origine odontogène apparaît la plus probable [9,10].

Il est rare de l'observer avant 10 ans et après 50 ans, l'âge moyen d'apparition étant 30 ans [11,12]. Des cas pédiatriques, survenant respectivement à l'âge de 13 et 17 mois, ont été rapportés [8,13]. Il n'y a pas de sexe ratio prédominant [2,14]. La localisation mandibulaire est légèrement plus fréquente que la localisation maxillaire [13,14,15]. Au maxillaire, la lésion se développe dans 74 % des cas dans la région antérieure à la première molaire [11]. La consultation est le plus souvent motivée par la présence d'une tuméfaction osseuse unilatérale, non douloureuse et sans troubles fonctionnels [2,15,16,17]. La palpation révèle une masse de consistance ferme, pouvant être élastique lorsqu'il y a une effraction de la corticale. Les signes dentaires associés sont la mobilité, le déplacement ou la perte de dents [2,8]. Souvent la vitalité pulpaire n'est pas compromise [3]. Au maxillaire, le développement intra-sinusal autorise une extension longtemps asymptomatique, ce qui aboutit à une découverte souvent

tardive. Il se déroule de un à cinq ans entre le premier signe de la maladie et le diagnostic anatomopathologique [8]. Le pronostic peut être parfois réservé en raison de la proximité de la base du crâne et des organes olfactif et visuel. Cet envahissement peut avoir des répercussions fonctionnelles : obstruction nasale, diplopie, exophtalmie... [8].

En première intention, le cliché de face nez-menton-plaque et l'orthopantomogramme sont réalisés. Cela permet de préciser les rapports anatomiques et le développement intra-sinusal de la tumeur. Un examen tomodensitométrique est indispensable pour déterminer les modalités de l'intervention chirurgicale en fonction de la topographie tridimensionnelle de la lésion et des rapports de voisinage. Cette lésion se présente comme une image radio-transparente uni- ou multiloculaire faiblement définie, avec de fines trabéculations [14,18].

L'IRM [12,19,20] est recommandée pour une tumeur localisée dans le sinus maxillaire. Elle permet d'éliminer, en corrélation avec l'examen anatomopathologique, la suspicion d'un méningiome. Ce dernier peut être primaire ou avoir une origine intra-cranienne ; cette distinction modifie l'approche thérapeutique.

Après les examens clinique et radiologiques, plusieurs hypothèses diagnostiques peuvent être envisagées : sarcome osseux, améloblastome [10,12,21,22], granulome centro-osseux à cellules géantes... [3,10,22]. Pour établir un diagnostic exact, il est nécessaire de confronter les données cliniques, radiologiques et histologiques.

L'aspect macroscopique de cette tumeur est caractéristique : elle est brillante, lisse, blanchâtre, grisâtre ou jaunâtre [23,24]. Sa consistance, qui dépend de l'abondance des fibres collagènes, est très variable, ferme (fibromyxome) ou gélatineuse (myxome).

L'aspect microscopique de cette tumeur révèle deux types de cellules étoilées et fusiformes, à cytoplasme basophile, peu abondant, avec un petit noyau hyperchromatique. La densité cellulaire est variable. La substance fondamentale représente l'élément le plus abondant ; le stroma, « d'aspect myxoïde », a été comparé au mésenchyme primitif du réticulum stellaire des germes

dentaires. Certains auteurs distinguent des cellules non sécrétantes, rondes et sombres et des cellules fusiformes ou étoilées, claires, semblables à des fibroblastes [25,26,27]. Ces cellules ont une faible activité enzymatique ce qui est compatible avec la croissance lente de la tumeur [25].

L'immunohistochimie a permis de mettre en évidence la positivité des cellules à la protéine S-100 ce qui indique l'origine mésenchymateuse du myxome des maxillaires [5]. La positivité à la vimentine caractérise les cellules fusiformes constitutives du myxome.

Cependant le myxome est une tumeur rare, par sa rareté, et controversée en raison du nombre de variantes ultrastructurelles [1]. Des îlots d'épithélium odontogène peuvent être retrouvés, sous forme de petits lobules ronds ou de fines travées [14]. Dans ce cas, les fibroblastes constituant le myxome dériveraient du desmodonte, de la pulpe ou du follicule dentaire [2,6]. Des zones vascularisées [1] ainsi que des calcifications [1,6] sont parfois présentes. La présence de résidus d'os trabéculaire est considérée par certains auteurs comme une caractéristique structurelle du myxome odontogène en relation avec leur croissance lente et infiltrante [7]. La classification de cette tumeur dépend de la quantité et de la maturité des fibres collagènes dans la matrice extra-cellulaire ainsi que de la densité cellulaire. Un myxome avec une densité élevée en fibres collagènes et en cellules correspondrait à un fibrome, avec une densité plus faible à un fibromyxome [1,2,6]. Dans cette hypothèse le myxome, le fibromyxome et le fibrome odontogènes représenteraient différentes variantes d'un même processus tumoral. Pour d'autres auteurs, le fibrome odontogène représenterait le stade terminal de l'évolution du myxome odontogène [20]. La détection d'éléments structurels supplémentaires (îlots épithéliaux ou calcifications) permet de différencier une tumeur simple d'une tumeur complexe. Pour certains auteurs, le fibrome a obligatoirement une structure complexe, le myxome et le fibromyxome une structure simple [1].

Dans le cas clinique présenté, l'examen histologique révèle une structure très riche en cellules et en tissu fibreux, assez proche d'un myxome des tissus mous. Mais le développement intra-osseux,

à proximité de la première molaire maxillaire droite, permet de poser le diagnostic de myxome odontogène central complexe. Seul son stade d'évolution n'a pas pu être déterminé avec certitude. Deux approches thérapeutiques chirurgicales différentes sont retrouvées dans la littérature [2,13]. Le traitement radical comporte une résection interruptrice ou non, avec ou sans greffe osseuse immédiate. Cet acte est souvent réalisé sous anesthésie générale [21]; se sont la localisation et l'extension de la tumeur qui déterminent son indication. L'abord est endo-buccal sauf si le processus touche le condyle mandibulaire. En raison des séquelles esthétiques et fonctionnelles importantes, le traitement radical est réservé aux lésions volumineuses ou récidivantes [22], ou chez le très jeune enfant [13]. Le traitement conservateur consiste en une énucléation et un curetage soigneux, avec ou sans cautérisation chimique ou électrique des parois de la cavité d'exérèse. L'âge du patient et ses antécédents médicaux interviennent aussi dans le choix du traitement. La réossification est observable radiologiquement dès le 6^e mois post-opératoire [20,24]. Le taux de récurrence important, de l'ordre de 25 % [2,8,13], impose une surveillance clinique et radiologique régulière et prolongée. La fréquence des contrôles radiographiques communément admise est trimestrielle la première année, puis semestrielle les deux années suivantes, puis annuelle pendant dix ans [16].

La présentation de ce cas met en évidence l'importance d'inclure le myxome dans le diagnostic différentiel des lésions radio-transparentes et radio-opaques du maxillaire et de la mandibule, aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte. De plus, son comportement clinique – croissance lente et évolution asymptomatique – et l'envahissement périphérique important imposent un acte chirurgical thérapeutique précoce. Le diagnostic et le traitement nécessitent une étroite collaboration entre clinicien, radiologue et anatomopathologiste. Même si cette lésion est rare, elle ne doit pas être méconnue. Le taux de récurrence impose une surveillance régulière, surtout lorsque l'on opte pour une chirurgie conservatrice, indication qui devrait être envisagée aussi souvent que possible en première intention.

RÉFÉRENCES

- 1 - PHILIPSEN HP, REICHART PA. Revision of the 1992, edition of the WHO histological typing of odontogénic tumours. A suggestion. *J Oral Pathol Med* 2002 ; 31 : 253-8.
- 2 - SUAREZ PA, BATSAKIS JG, EL-NAGGAR AK. Pagy consultation : don't confuse dental soft tissues with odontogenic tumors. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1996 ; 105 : 490-4.
- 3 - GORMLEY MB, MALLIN RE, SOLOMON M. Odontogenic myxofibroma : report of two cases. *J Oral Surg* 1975 ; 33 : 356-9.
- 4 - GUILBERT F, CHOMETTE G, LE CHARPENTIER Y, AURIOL M. Les images radiographiques types : rapport sur les tumeurs bénignes et les pseudo-tumeurs des maxillaires. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1993 ; 94 : 197-265.
- 5 - LOMBARDI T, KUFFER R, BERNARD J-P, FIORE-DONNO G, SAMSON J. Immunohistochemical staining for vimentin filaments and S-100 protein in myxoma of the jaws. *J Oral Pathol Med* 1988 ; 17 : 175-7.
- 6 - REGEZI JA. Odontogenic cysts, odontogénic tumors, fibroosseous, and giant cell lesions of the jaws. *Mod Pathol* 2002 ; 15 : 331-41.
- 7 - ODELL EW, MORGAN PR. Biopsy pathology of the oral tissues. Chapman and Hall Medical, London 1998 : 434-439.
- 8 - WACHTER BG, STEINBERG MJ, DARROW DH, MCGINN J D, PARK AH. Odontogenic myxoma of the maxilla : a report of two pediatric cases. *Int J Pediatric Otorhinolaryngol* 2003 ; 67 : 389-93.
- 9 - GUNDLACH KKH, SCHULZ A. Odontogenic myxoma. Clinical concept and morphological studies. *J Oral Pathol* 1977 ; 6 : 343-58.
- 10 - HENDLER BH, ABAZA NA, QUINN P. Odontogenic myxoma. Surgical management and an ultrastructural study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1979 ; 47 : 203-16.
- 11 - HANDLERS JP, ABRAMS AM, MELROSE RJ, DANFORTH R. Central odontogenic fibroma : clinicopathologic features of 19 cases and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 1991 ; 49 : 46-54.
- 12 - PIETTE E. fibrome odontogénique central (pp.1245). In : *Traité de pathologie buccale et maxillo-faciale*. E. Piette, H. Reyckler Eds. De Boeck-Wesmael, Bruxelles, 1991.
- 13 - FENTON S, SLOOTWEG P.J, DUNNEBIER EA. Odontogenic myxoma in a 17 month old child : a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2003 ; 61 : 734-6.
- 14 - MOSHIRI S, ODA D, WORTHINGTON P, MYALL R. Odontogenic myxoma : histochemical and ultrastructural study. *J. Oral Pathol Med* 1992 ; 21 : 401-3.
- 15 - ALLEN CM, HAMMOND HL, STIMSON PG. Central odontogénic fibroma, WHO* type. A report of three cases with an unusual associated giant cell reaction. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1992 ; 73 : 62-6.
- 16 - BARROS RE, DOMINIQUEZ FV, CABRINI RL. Myxoma of the jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1969 ; 27 : 225-36.
- 17 - HOVANIAN AP. Myxoma of the maxilla. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1953 ; 6 : 927.
- 18 - LAMARQUE S, DE MELLO G, TAS P. Le fibrome odontogénique central, à propos d'un cas. *Med Buccale Chir Buccale* 1995 ; 1 h 31-6.
- 19 - ASAUMI J, KONOUCHI H, HISATOMI M, KISHI K. Odontogenic myxoma of maxillary sinus : CT and MR-pathologic correlation. *Euro J Radiol* 2001 ; 37 : 1-4.
- 20 - KAFFE I, NAOR H, BUCHNER A. Clinical and radiological features of odontogenic myxoma of the jaws. *Dentomaxillofac Radiol* 1997 ; 26 : 299-303.
- 21 - BUCHNER A, YOCHANAN R. Fibromyxoma of the maxilla. *J Oral Surg* 1965 ; 23 : 145-7.
- 22 - KANGUR TT, DAHLIN DC, TURLINGTON EG. Myxomatous tumors of the jaws. *J Oral Surg* 1975 ; 33 : 523-8.
- 23 - DECHAUME M, GRELLET M, PAYEN J. Contribution à l'étude des myxomes des maxillaires. *Rev Stomatol* 1968 ; 69 : 353-66.
- 24 - SENTILHES CL, MICHAUD J. Myxome des maxillaires. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1987 ; 88 : 20-5.
- 25 - HARRISON JD. Odontogenic myxoma : ultrastructural and histochemical studies. *J Clin Pathol* 1973 ; 26 : 570-82.
- 26 - WESTWOOD RM, ALEXANDER RW, BENNETT DE. Giant odontogenic myxofibroma. *Oral Surg* 1974 ; 37 : 82-92.
- 27 - OLIVIER DS, DI NARDO LJ, MONAHAN M. PatQuiz Case 2. Diagnosis : odontogénic fibromyxoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995 ; 121 : 805-7.