A propos d'un ostéosarcome maxillaire

Osteosarcoma of the jaw. A case report

SALIHA CHBICHEB, ALI OUJILAL, WAFAA EL WADY

RÉSUMÉ

L'ostéosarcome des maxillaires est une tumeur maligne primitive développée aux dépens de la structure osseuse. La localisation maxillaire est rare, et la symptomatologie commune avec les autres tumeurs malignes des maxillaires. Le pronostic dépend essentiellement de la précocité du diagnostic qui doit être le résultat de la vigilance du corps médical en général, et du chirurgien dentiste en particulier, vis-à-vis de toute douleur dentaire ou maxillo-faciale inexpliquée.

Les auteurs présentent un cas d'ostéosarcome en insistant sur les aspects cliniques, radiologiques et histologiques et sur les éléments du diagnostic positif et du diagnostic différentiel qui sont comparés à ceux des autres tumeurs maxillaires. **Med Buccale Chir Buccale 2007; 13 : 205-212**

mots clés : ostéosarcome, sarcome, maxillaire.

médecine
buccale
chirurgie
buccale

VOL. 13, N° 4
2007

page 205

SUMMARY

The osteosarcoma is an uncommon malignant tumour characterised by the production of bone tissue. Maxillary localization is extremely rare and has a poor prognosis. The clinical and radiographic findings are similar to those seen in other malignant tumours of the jaw. The prognosis essentially depends on the forwardness of the diagnosis that must be the result of the vigilance of the practitioner and the dentist.

*The authors present one case studies and describes clinical, radiological and histological details, as well as the elements of the positive and differential diagnosis with the other maxillary pathologies. **Med Buccale Chir Buccale 2007; 13 : 205-212.***

key words: osteosarcoma, sarcoma, jaw.

L'ostéosarcome est une tumeur conjonctive maligne, caractérisée par l'élaboration d'os ou de substance ostéoïde d'aspect tumoral malin. Touchant essentiellement les os longs, cette tumeur se rencontre rarement dans les maxillaires ; son incidence est de 4 à 7 % ^[1].

L'ostéosarcome des maxillaires a un comportement spécifique. Il présente une évolution caractérisée dans la grande majorité des cas par sa gravité, essentiellement en rapport avec son potentiel agressif, sa localisation dans une région anatomique complexe, son diagnostic souvent tardif et les difficultés rencontrées pour son traitement. Le but de ce travail est de mettre l'accent sur les particularités de cette lésion, sur le plan épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et pronostique.

OBSERVATION

Mr B. R, âgé de 23 ans, a été suivi et traité conjointement depuis novembre 2004 par les services d'Odontologie chirurgicale et d'ORL, pour une volumineuse tuméfaction maxillaire gauche, évoluant depuis 6 à 8 mois selon le patient.

Le patient ne présentait aucun antécédent médico-chirurgical et aucune notion d'intoxication alcoolotabagique. A l'examen exobuccal (Fig. 1), on observe une asymétrie faciale due à une tuméfaction jugale gauche. Les téguments de recouvrement

Figure 1 : Tuméfaction jugale gauche entraînant une importante asymétrie faciale.
Left jugal tumefaction with an important facial asymetry.

sont d'aspect normal. Les aires ganglionnaires cervicales sont libres et la sensibilité cutanée du territoire concerné conservée. L'examen endobuccal met en évidence une tuméfaction bourgeonnante (Fig. 2) intéressant les muqueuses vestibulaire et palatine, s'étendant de la 23 jusqu'à la 28, de consistance ferme, saignant au contact. Les dents en rapport sont saines et répondent positivement au test de vitalité, mais elles sont recouvertes en partie de tartre en raison d'une mauvaise hygiène bucco-dentaire. Le tableau clinique (aspect bourgeonnant, saignement au contact, croissance rapide) fait suspecter une tumeur maligne.

Le bilan radiographique a comporté :

- une radiographie panoramique qui a montré une image ostéocondensante s'étendant de la région incisive jusqu'à la région molaire,
- une incidence de Blondeau (Fig. 3) qui a révélé un comblement du sinus maxillaire gauche,
- un examen tomodensitométrique (TDM) (Fig. 4) qui a confirmé l'existence d'un processus tumoral avec un aspect hétérodense, comportant une composante hyperdense avec en périphérie une composante isodense, développé aux dépens du maxillaire gauche. Le processus tumoral atteignait la limite supérieure de l'os maxillaire.

Une biopsie a été réalisée sous anesthésie locale et l'examen anatomopathologique a montré qu'il s'agissait d'un processus sarcomateux de nature chondroïde, faisant évoquer le diagnostic de chondrosarcome. Le bilan d'extension (radiographie pulmonaire, scintigraphie osseuse, échographie abdominale) a été négatif et le bilan biologique normal.

L'exérèse tumorale par voie d'abord externe (voie d'abord para-latéro-nasale) (Fig. 5) a consisté en une maxillectomie gauche en monobloc, emportant le plateau palato-dentaire mais préservant le plancher orbitaire.

Macroscopiquement, les limites d'exérèse tumorale étaient saines et passées au minimum à 1 cm de la tumeur (Fig. 6). L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire (Fig. 7) a mis en évidence un stroma sarcomatoïde de type squelettogène, disposé de façon anarchique et synthétisé par des ostéoblastes atypiques ayant des caractères de malignité. Cet examen a conclu à un ostéosarcome de type ostéoblastique (Fig. 8 et 9).

Figure 2 et 3 : Vue endobuccale montrant une tuméfaction bourgeonnante s'étendant de la 23 à la 28.
Intraoral view: tumefaction to bud extending from the tooth 23 to the tooth 28

Le traitement chirurgical a été complété par une chimiothérapie (adriamycine, cisplatine et méthotrexate) sur 2 mois et demi, et par une radiothérapie complémentaire à la dose de 60 Gy. Après 18 mois d'évolution, une récurrence tumorale a été suspectée et confirmée par l'examen tomodensitométrique : il a montré une récurrence tumorale massive, avec extension à la fosse infra-temporale et à la cavité orbitaire. Une chimiothérapie palliative a été entreprise.

Figure 4 : Radiographie en incidence de Blondeau : opacité se projetant sur le sinus maxillaire.
Blondeau radiography: radiopacities of the maxillary sinus.

médecine
buccale
chirurgie
buccale

VOL. 13, N° 4
2007
page 207

Figure 5 et 6 : Coupe tomodensitométrique axiale et coronale objectivant un processus tumoral comprenant une composante hyperdense entourée d'une composante isodense.
Axial and coronal CT scan showing a tumoral process including a component hyperdense surrounded by a hypodense component.

Figure 7 : Vue de face en per-opératoire : exérèse chirurgicale de la lésion tumorale par voie d'abord externe.
Front view in per surgical : surgical resection tumoral per external way.

Figure 8 : Vue de face en per-opératoire : maxillectomie gauche en monobloc, l'exérèse a été faite en tissu sain et avec des limites passant à 1 cm de la tumeur.
Front view in per surgical: left maxillectomy in monobloc, the limits of resection were healthy and remote 1 cm of the tumour.

Figure 9 : Pièce opératoire : hémimaxillectomie en monobloc.
Operative view: hemimaxillectomy in monobloc.

Figure 10 et 11 : Aspect histologique : présence d'un stroma sarcomatoide. Cet examen a conclu à un ostéosarcome de type ostéoblastique (hémateine - éosine, X 100 et 400).
Histological aspect presence of a stroma sarcomatoide. This examination shows an osteoblastic osteosarcoma (hemateine - eosin, X 100 and 400).

COMMENTAIRES

L'ostéosarcome était jadis appelé sarcome squelettogène ou sarcome ostéogène [2]. Ces termes ont été progressivement remplacés, dans la nomenclature internationale, par celui d'ostéosarcome [1]. C'est Hirota [in 3], qui pour la première fois en 1959, a décrit les aspects ultra-structuraux de l'ostéosarcome.

Cette tumeur se développe essentiellement dans les os longs. Dans les deux tiers des cas, elle intéresse le genou et l'omoplate ; cependant, tous les os du squelette peuvent être touchés [1,4]. L'ostéosarcome représente la tumeur osseuse maligne primitive la plus fréquente puisque il représente 47 % de toutes les tumeurs malignes osseuses [1,5]. L'ostéosarcome crânio-facial est rare : environ 1 % de toutes les tumeurs de la tête et du cou et 10% de tous les ostéosarcomes [2] ; 4 à 7 % des ostéosarcomes touchent les maxillaires [4, 5] et environ 60 % la mandibule [2]. Le site électif est la branche horizontale et la région symphysaire [1,2]. Pour le maxillaire, toutes les localisations sont retrouvées avec la même fréquence [1,3]. La localisation maxillaire, particulièrement fréquente chez le sujet de sexe masculin, est observée à un âge plus avancé que les localisations extracéphaliques. L'âge moyen des patients varie entre 30 et 40 ans avec des âges extrêmes allant de 16 mois à 74 ans [2,6]. La plupart des ostéosarcomes apparaissent de manière primitive [1,2,4]. Dans certains cas, un antécédent traumatique est retrouvé dans l'anamnèse. Cependant, il est très difficile d'établir une relation étiopathogénique [4]. Ces tumeurs peuvent être secondaires à la transformation maligne d'une lésion osseuse bénigne comme la dysplasie fibreuse, la maladie de Paget ou le fibrome ossifiant [2,6]. La radiothérapie peut favoriser la survenue d'une transformation maligne, donc d'ostéosarcomes radio-induits ; le délai d'apparition est variable, allant de 1 an à 40 ans ; ils peuvent se développer à partir d'une dose de 30 Gy [1, 7]. L'association radiothérapie-chimiothérapie augmente significativement le risque relatif d'apparition d'un ostéosarcome comparativement à la radiothérapie ou à la chimiothérapie seule [9]. Ce risque relatif est multiplié par 10 après radiothérapie seule et par 27,5 après radiothérapie et chimiothérapie [7,8].

Sur le plan clinique, la symptomatologie est non spécifique et comporte les signes communs à toutes les tumeurs des maxillaires [1,5]. Cela explique en partie que le délai moyen entre l'apparition des premières manifestations et le diagnostic soit relativement long, de 6 à 12 mois [4], comme dans notre observation. Les deux signes cliniques les plus fréquemment retrouvés sont la douleur et la tuméfaction. La tuméfaction est de consistance élastique, ferme ou dure, indolore, recouverte au début de l'évolution d'une muqueuse normale ou un peu congestive, et de taille importante pouvant déformer le visage ou limitée se manifestant par un comblement du cul de sac vestibulaire [1,4,10].

En fait, les symptômes initiaux sont frustrés et, à ce stade, aucun signe clinique ne permet au praticien de suspecter de l'origine sarcomateuse [1,10].

Dans les formes évoluées, d'autres signes apparaissent sont également notés : manifestations dentaires (mobilité, douleurs, perte spontanée), troubles de la sensibilité (hypoesthésie ou anesthésie) dans le territoire du nerf infra-orbitaire. On peut également observer une obstruction nasale, des épistaxis, parfois une exophtalmie [1,3,4].

La radiographie conventionnelle (radiographie panoramique) permet d'évoquer le diagnostic, mais elle garde néanmoins une valeur limitée dans le bilan d'extension en raison de la superposition des structures osseuses. Elle peut montrer des images ostéolytiques dans la mandibule, ou des images ostéosclérosantes surtout dans les lésions maxillaires. Les deux aspects peuvent également coexister [1,11]. Classiquement, on retrouve un aspect caractéristique, bien que non pathognomonique, en « feu d'herbes » ou en « rayons de soleil », dû à la réaction périostée et à la production de tissu ostéoïde en périphérie de la tumeur [1,11,12].

D'autres signes radiologiques peuvent être associés à l'ostéosarcome comme :

- un élargissement du desmodonte secondaire à un envahissement tumoral,
- une résorption radiculaire sur les dents en rapport avec la tumeur [1,4].

La tomодensitométrie permet d'évaluer la taille de la tumeur, ses limites, la présence ou non de calcifications intra-tumorales, la densité de la tumeur avant et après injection par voie intraveineuse de produit de contraste. Elle permet aussi de préciser

l'envahissement de la corticale osseuse et, dans la plupart des cas, des tissus mous avoisinants ^[12,13]. L'imagerie par résonance magnétique est préférable à la tomодensitométrie pour l'évaluation de l'extension tumorale aux tissus mous, aux structures intracrâniennes, à la fosse infra-temporale ou à la cavité orbitaire ^[13]. La scintigraphie osseuse au technétium 99 et la radiographie pulmonaire font partie du bilan pour la recherche de métastases ^[1,14]. Dans tous les cas, même devant un aspect radiologique très évocateur, la certitude diagnostique de la nature ostéosarcomateuse des lésions ne peut être apportée que par l'examen anatomopathologique d'une biopsie tumorale ^[2,14]. Histologiquement, la tumeur présente un aspect hétérogène avec des zones ostéogènes et d'autres non ostéogènes (aspect parenchymateux ou encéphaloïde). Les zones ostéogènes sont plus dures et moins vascularisées. Il peut y avoir association avec des aires d'aspect cartilagineux, des zones de nécrose ou d'hémorragie ^[1,14,15]. La partie superficielle de la tumeur est habituellement plus molle et plus adéquate pour la biopsie ^[16]. Le caractère histologique essentiel des ostéosarcomes est l'existence au sein d'un stroma sarcomatoïde de tissu squelettogène disposé de façon anarchique et synthétisé par des ostéoblastes atypiques, ayant des caractères de malignité ^[17,18]. En fonction de la différenciation cellulaire, trois types histologiques d'ostéosarcome sont notés : ostéoblastique, chondroblastique et fibroblastique. Le plus souvent, ces différents types histologiques se retrouvent au sein de la même tumeur ^[19,20]. Dans la région maxillo-faciale, les ostéosarcomes chondroblastiques et ostéoblastiques paraissent également répartis entre la mandibule et le maxillaire ^[1,9,14]. Pour certains auteurs, le type chondroblastique est le plus fréquent (50 % des ostéosarcomes), alors que pour d'autres, le type ostéoblastique prédomine ^[9,20]. Histologiquement, le diagnostic d'ostéosarcome est parfois difficile à confirmer. Il peut être confondu avec d'autres tumeurs, notamment avec le chondrosarcome lorsque la biopsie intéresse la composante chondroïde d'un ostéosarcome chondroïde, avec un chondrome lorsque il s'agit d'un ostéosarcome chondroïde, ou avec un ostéome, lorsqu'il s'agit d'un ostéosarcome juxta-cortical bien différencié ^[1,2,14,19].

Le traitement de l'ostéosarcome associe le plus souvent 3 approches thérapeutiques ^[1,2,14,21] : la chirurgie qui reste le traitement de choix, la chimiothérapie qui a permis d'améliorer considérablement les résultats thérapeutiques en carcinologie, en particulier pour l'ostéosarcome, et la radiothérapie dont la place reste à discuter car ces tumeurs sont connues par leur radiorésistance ^[1,14].

Pour la localisation maxillaire, l'exérèse tumorale nécessite une maxillectomie partielle ou totale, élargie parfois aux structures anatomiques avoisinantes. La voie d'abord chirurgicale est le plus souvent externe avec une incision type para-latéro-nasale. Cette exérèse doit être réalisée, si possible, en monobloc avec une marge de sécurité. Cependant, dans la plupart des cas, l'exérèse s'avère difficile en raison de la complexité anatomique de l'os maxillaire et de l'extension tumorale aux structures avoisinantes souvent rencontrée dans ces tumeurs ^[1,3,14,21]. Les séquelles post-opératoires peuvent être très importantes aussi bien sur le plan fonctionnel (troubles de l'élocution, reflux des liquides et des aliments dans les fosses nasales...) que sur le plan esthétique (dépression jugale, cicatrice cutanée...). Ces séquelles peuvent être corrigées par une réhabilitation prothétique et /ou une intervention de chirurgie reconstructrice ^[14,23]. Le traitement chirurgical des aires ganglionnaires doit tenir compte de l'existence ou non d'adénopathies cervicales à l'examen clinique ou radiologique. En présence d'adénopathies, un évidement ganglionnaire cervical doit être réalisé et il doit intéresser les différentes aires ganglionnaires cervicales : sous-mentale, sous-mandibulaire, jugulo-carotidienne, spinale et sus-claviculaire ^[1,14,21].

La chimiothérapie a permis une amélioration spectaculaire du pronostic des ostéosarcomes des os longs mais son rôle dans le cadre des ostéosarcomes des maxillaires reste controversé. Aucune étude n'a clairement démontré qu'elle avait une efficacité dans les localisations céphaliques. Plusieurs protocoles thérapeutiques sont proposés et il est actuellement admis que les protocoles associant une chimiothérapie pré-opératoire (néo-adjuvante) à une chimiothérapie post-opératoire (adjuvante) comportent plus d'avantages que la chimiothérapie adjuvante seule classiquement réalisée ^[1,14,21,22]. La radiothérapie post-opératoire, à la dose de 60 Gy,

conserve sa place pour la prévention des récives locales des ostéosarcomes. Des études récentes suggèrent que la radiothérapie post-opératoire permet de réduire significativement la fréquence des récives. Elle est surtout indiquée lorsque les limites d'exérèse passent en tissu tumoral, pour les volumineuses tumeurs et pour toutes les tumeurs de haut grade histologique [1,14,21].

Le pronostic des ostéosarcomes dépend de plusieurs paramètres :

- L'intervalle de temps entre les premiers symptômes et la prise en charge thérapeutique [1,3].
- Le volume tumoral : le pronostic est d'autant moins bon que le volume tumoral est important [1,16].
- Le siège : le pronostic des ostéosarcomes des maxillaires est plus favorable que celui des ostéosarcomes des autres localisations puisque le taux de survie globale varie respectivement de 35 % à 53% pour les premiers alors qu'il est seulement de 5 à 30% pour les seconds [2,17]. Les localisations mandibulaires ont un meilleur pronostic que les localisations maxillaires, puisque les taux de survie globale sont respectivement de 41 % et de 25 % [10,14,17].
- La qualité de l'exérèse tumorale qui détermine le risque de récive locale [1,14].
- La réponse ou non à la chimiothérapie néo-adjuvante qui peut être évaluée sur la pièce de résection tumorale [4,8].
- La présence ou non de métastases : bien qu'ils récidivent plus fréquemment, les ostéosarcomes des maxillaires métastasent plus tardivement que ceux ayant une autre localisation, et le plus souvent par voie hématogène. Ces métastases sont par

ordre de fréquences décroissantes, pulmonaires, vertébrales, costales et pelviennes. Il n'y a que très rarement un essaimage par voie lymphatique [4,14].

- Le degré de différenciation : les ostéosarcomes peu différenciés sont de mauvais pronostic [20].

Le type histologique de l'ostéosarcome n'a pas de valeur pronostique [2,20].

Sur le plan évolutif, l'ostéosarcome se caractérise par sa croissance rapide, sa forte tendance à donner des récives tumorales locales et son faible pouvoir métastatique à distance [1,14,17].

CONCLUSION

L'ostéosarcome est une tumeur sarcomateuse de haut degré de malignité. Ceci explique en partie les mauvais résultats encore rapportés dans de nombreuses séries.

Le diagnostic n'est pas toujours aisé et nécessite une confrontation des données cliniques, radiologiques, histologiques, et éventuellement biologiques. Le traitement est basé sur l'exérèse chirurgicale de la tumeur associée à une chimiothérapie pré et post-opératoire ; la radiothérapie étant le plus souvent indiquée à titre palliatif.

Le chirurgien dentiste est le premier praticien consulté dans la plupart des cas. La découverte d'une lésion tumorale lors de la réalisation systématique de l'examen clinique minutieux de la cavité buccale ne doit jamais être banalisée : elle doit faire réalisée des investigations pour préciser sa nature.

RÉFÉRENCES

- 1 - Oujilal A, Elalami M, Jorday M, Elquessar A, Kadaoui A, Jazouli N, Lazrak A. Les ostéosarcomes des maxillaires. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1998 ; 99 : 138-42.
- 2 - Guinebrethiere JM, Le Cesne A, Le Pechoux C, Missenard G, Bonvolot S, Terrier P, Vanel D. Ostéosarcome de forme commune. Ency Med Chir (Paris) 14-704 ; 2001.
- 3 - Bennet J, Thomas G, Evans A, Speight P. Osteosarcoma of the jaws: A 30-years retrospective review. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 2000 ; 90 : 323-33.
- 4 - Mardinger O, Givol N, Talmi Y, Taicher S. Osteosarcoma of the jaw. The chaim sheba medical center experience. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2001 ; 91 : 445-51.
- 5 - Yamaguchi S, Nagasawa H, Suzuki T, Takagi M, Amagasa T. Sarcomas of the oral and maxillofacial region: a review of 32 cases in 25 years. Rev Clin Oral Invest 2004 ; 8 : 52-5.
- 6 - Wright J, Walstad W, Maxwell D. Osteosarcoma arising Paget's disease of the mandible. Clin Radiol 2003 ; 58 : 170-2.
- 7 - Vicente V, Antonio L, Yolanda G, Nuria F. Radiation - induced mandibular osteogenic sarcoma: Report of a

- case and review of the litterature. *Craniofac Surg* 2005 ; 16 : 452-6.
- 8** - Smeele L, Kostense P, Snow G. Effect of chemiothérapie on survival of craniofacial osteosarcoma. *J Clin Oncol* 1997 ; 15 : 369-76.
- 9** - Panda N, Jain A, Ekambar Eshwara Reddy C. Osteosarcoma and chondrosarcoma of the maxilla. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2003 ; 41 : 329-33.
- 10** - Sibille P, Dihn Doan G, Rodier C, Chassagne J. Les ostéosarcomes de la mandibule. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1992 ; 93 : 89-92.
- 11** - Bianchi S, Boccardi A. Radiological aspects of osteosarcoma of the jaws. *Dentomaxillofac Radiol* 1999 ; 2 : 513-8.
- 12** - Givol N, Buchner A, Taicher S, Kaffe I. Radiological features of osteogenic sarcoma of the jaws. A comparative study of different radiographic modalities. *Dentomaxillofac Radiol* 1998 ; 27 : 313-20.
- 13** - Cavalcanti M, Ruprecht A, Yang J. Radiological findings in an unusual osteosarcoma in the maxilla. *Dentomaxillofac Radiol* 2000 ; 29 : 180-4.
- 14** - Carlson E, Panella T, Holmes J. Sarcome of mandibule. *J Oral Maxillofac Surg* 2004 ; 62 : 81-7.
- 15** - Puri A, Parasnis A, Udupa K, Duggal A. Fibroblastic osteosarcoma arising in chronic osteomyelitis. *Oral Oncol* 2002 ; 38 : 785-92.
- 16** - Babin S, Simon P. Sarcomes osseux secondaires. *Encycl Méd Chir (Paris)* 14 760 ; 2001.
- 17** - Yoon J, Yook J, Kim H, Kim J. Periostal osteosarcoma of the mandibule. *J Oral Maxillofac Surg* 2005 ; 63 : 582-6.
- 18** - Yee S, Songra A, Ali N, Carter J. Ultrasound features of osteosarcoma of the mandibule- a first report. *Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001 ; 92 : 582-6.
- 19** - Nakayama E, Suguira K, Ishibachi H, Oobu K, Kobayashi I, Kand S. The association between the computed tomography finding, histologic features, and outcome of osteosarcoma of the jaw. *J Oral Maxillofac Surg* 2005 ; 63 : 311-8.
- 20** - Machet MC, Muret A, Brie J, Goga D, Grangeponet MC. Classification histologique des sarcomes. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1995 ; 96 : 142-7.
- 21** - Belpomme D, Pinel MC, Lassalle B. Les ostéosarcomes ostéogéniques - Le traitement. *Concours Med* 1990 ; 112 : 335-7.
- 22** - Szpirglas H, Thomas AD, Lacoste JP. Chimiothérapie des cancers. *Encycl Med Chir (Paris)* 22-065F-10 ; 1997.
- 23** - Giumelli B, Saade K, Le Bars P. Traitement prothétique des pertes de substance des maxillaires en cancérologie. *Encycl Med Chir (Paris)* 23 393 A 10 ; 2000.