Cas clinique et revue de littérature

Fibrome desmoïde mandibulaire : savoir y penser !

Salma Benazzou^{1,*}, Malik Boulaadas¹, Farah Hajji¹, Leila Essakalli^{1,2}

¹ Unité de stomatologie et de chirurgie maxillo-faciale, service d'ORL et de chirurgie maxillo-faciale, hôpital des Spécialités, Rabat, Maroc

² Unité d'ORL, service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, hôpital des Spécialités, Rabat, Maroc

(Reçu le 23 juillet 2014, accepté le 1 février 2015)

Mots clés :
fibrome desmoïde /
mandibule / tumeur
desmoïde

Résumé – Introduction : Le fibrome desmoïde est une tumeur bénigne et rare des maxillaires. Elle est caractérisée par une agressivité locale et une forte tendance à la récurrence. **Observations :** Nous rapportons quatre observations de patients, d'âge et de sexe différents, pris en charge pour une tumeur mandibulaire dont l'aspect radioclinique était en faveur d'un processus bénin dans deux cas et malin dans les deux autres. **Discussion :** Cliniquement, le fibrome desmoïde a une symptomatologie variable. Radiologiquement, les signes sont polymorphes et non spécifiques. Le diagnostic positif est histologique. Le traitement est chirurgical. Les récurrences sont possibles si le traitement chirurgical est insuffisant.

Key words:
desmoplastic fibroma /
mandible /
desmoplastic tumor

Abstract – Mandibular desmoplastic fibroma : Knowing when to consider it!. Introduction: Desmoplastic fibroma is a rare and benign tumor of the jaws. It is characterized by aggressive local infiltration, and frequent recurrence. **Clinical cases:** We report clinical observations of 4 patients of different age and sex, who consulted for a mandibular tumor of benign aspect in two cases and malignant aspect in the others. **Discussion:** Clinically, desmoplastic fibroma has a variable symptomatology. Radiological signs are not specific. Positive diagnosis is based on anatomopathology associated with immunohistochemistry « immunohistochemistry ». The treatment is surgical. Recurrences will depend on the quality of this treatment.

Introduction

Le fibrome desmoïde ou fibrome desmoplastique est une tumeur myofibroblastique rare. Il s'agit d'une tumeur osseuse d'agressivité locale. La symptomatologie clinique n'est pas spécifique. L'imagerie permet d'apprécier le potentiel extensif de la tumeur. Cependant, seule l'histologie complétée par une analyse immunohistochimique permet de poser le diagnostic. Le traitement est chirurgical et la qualité de ce traitement conditionne la survenue de récurrences ultérieures [1].

Le but de notre travail était de faire le point sur les aspects radiocliniques de cette tumeur rare, dont le polymorphisme et l'agressivité peuvent souvent évoquer un processus malin.

Cas cliniques

Observation 1

Il s'agissait d'un enfant âgé de 4 ans, de sexe masculin, présentant depuis 4 mois une tuméfaction mandibulaire gauche augmentant progressivement de volume, indolore. L'examen clinique objectivait une masse faisant corps avec l'hémimandibule gauche, ferme, mesurant 10 cm/6 cm (Fig. 1a), sans atteinte de la muqueuse gingivale ni d'adénopathies cervicales palpables. Une tomодensitométrie cervico-faciale montrait une formation tumorale pédiculée du rebord basilaire responsable d'une ostéolyse localisée de la branche horizontale. Une première biopsie a été en faveur d'un sarcome.

* Correspondance : benazzou.s@hotmail.fr

Fig. 1. Premier cas clinique d'un enfant de 4 ans. a : aspect préopératoire révélant une volumineuse tumeur mandibulaire gauche ; b : résultat à 3 ans.

Fig. 1. First clinical case of a 4-year-old child. a: preoperative view revealing a voluminous left mandibular tumor; b: result 3 years after.

L'enfant a bénéficié d'une cure de chimiothérapie à laquelle il n'a pas répondu. D'où la réalisation d'une deuxième biopsie qui a corrigé le diagnostic histologique en fibromatose. Le traitement chirurgical par abord cervical a permis une exérèse totale de la masse tumorale complétée par un fraisage du rebord basilaire. L'examen anatomopathologique a posé le diagnostic de fibrome desmoïde. Aucune récurrence n'a été notée avec un recul de cinq ans (Fig. 1b).

Observation 2

Ce cas concernait un enfant de sexe masculin, âgé de 5 ans, présentant depuis 9 mois une tumeur mandibulaire gauche augmentant progressivement de volume. L'examen clinique révélait une volumineuse tumeur s'étendant de la région parasymphysaire à la région angulaire gauche, mesurant 7 cm de grand axe, dure, bombant dans le plancher buccal gauche, sans troubles sensitivo-moteurs en regard. L'orthopantomogramme était peu contributif, d'où la réalisation d'un scanner qui a montré un processus lésionnel hypodense, grossièrement monoculaire appendu à la branche horizontale gauche, avec lyse corticale au niveau de la région molaire, bombant au niveau du plancher buccal et refoulant la base de langue. Par voie cervicale, la tumeur a été réséquée en totalité avec fraisage de l'empreinte au niveau du rebord basilaire. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de fibrome desmoïde. Le suivi à trois ans ne rapporte pas de récurrence.

Observation 3

Il s'agissait d'une patiente âgée de 50 ans, de race noire, présentant depuis un an une tumeur mandibulaire latéralisée

à gauche. La tumeur était indolore, faisant corps avec la mandibule, mobile par rapport au plan superficiel, mesurant 7 cm de grand axe, sans signes inflammatoires en regard. Le palper bidigital percevait une masse au niveau du plancher buccal gauche sans troubles sensitifs. Le bilan radiologique a consisté en la réalisation d'un orthopantomogramme qui a révélé une image submandibulaire gauche englobant de multiples calcifications intralésionnelles faisant penser à une sous-maxillite chronique lithiasique (Fig. 2a). Cependant, le scanner cervico-facial a montré une image hétérogène, bien circonscrite, siège de calcifications, pédiculée au rebord basilaire mandibulaire et jouxtant une glande submandibulaire saine (Fig. 2b). La patiente a bénéficié d'une exérèse tumorale par voie cervicale (Fig. 2c). L'anatomopathologie de la pièce opératoire était en faveur d'un fibrome desmoïde (Fig. 2d). Le suivi à 1 an et demi était sans particularités.

Observation 4

Le cas concernait un patient âgé de 27 ans, d'origine mauritanienne, qui consultait pour une tumeur mandibulaire droite évoluant progressivement depuis 9 mois. L'examen clinique révélait une volumineuse tumeur déformant l'étage inférieur de la face (Fig. 3a). L'examen endobuccal, gêné par la limitation d'ouverture buccale, objectivait un bourgeon muqueux tumoral dans la région molaire droite, un comblement vestibulaire en regard, et une mobilité des 46 et 47 (Fig. 3b). Le patient ne présentait pas de troubles sensitivo-moteurs. L'orthopantomogramme montrait une image polygédodique cloisonnée par des travées osseuses donnant un aspect en « nid d'abeille » occupant la branche horizontale et le ramus droits, en arrière de la 45, incluant la 48 et respectant le processus condylien (Fig. 3c). Le scanner du massif facial montrait une image ostéolytique multiloculaire de l'hémimandibule droite, lysant la corticale, infiltrant les muscles masséter et ptérygoïdien médial avec une réaction périostée (Fig. 3d). Devant ce tableau radioclinique faisant suspecter un processus malin, une biopsie a été réalisée, elle était en faveur d'un fibrome desmoïde. Le patient a bénéficié d'une hémimandibulectomie interruptrice avec désarticulation et d'une reconstruction par un lambeau libre de péroné. Le contrôle à trois ans était sans particularités (Fig. 3e, 3f).

Discussion

Le fibrome desmoïde est une rare tumeur myofibroblastique représentant 0,06 % de toutes les tumeurs osseuses et 0,3 % des tumeurs osseuses bénignes [2, 3]. Son étiologie reste imprécise ; plusieurs facteurs ont été incriminés : traumatique, endocrinien et génétique. Mais aucun de ces facteurs n'a été retrouvé dans notre série [4].

Le fibrome desmoïde peut siéger dans n'importe quel os, mais la mandibule est son siège de prédilection (22 %), suivi

Fig. 2. Troisième cas clinique d'une patiente âgée de 50 ans. a : panoramique dentaire montrant de multiples calcifications intralésionnelles sous-mandibulaires gauches ; b : coupe axiale d'un scanner cervico-facial révélant une image hétérogène, bien circonscrite, siège de calcifications et pédiculée au rebord basilaire mandibulaire ; c : aspect peropératoire montrant une tumeur bien circonscrite, encapsulée, ferme et blanchâtre ; d : prolifération de fibroblastes fusiformes au sein d'un stroma de collagène strié (HE $\times$ 200).

Fig. 2. Third clinical case of a 50-year-old patient. a: dental panoramic view showing multiple calcifications of the left sub-mandibular area; b: axial cutting of a cervico-facial scanner revealing a heterogeneous, well confined image, sits of calcifications and fixed to the edge of the mandible. c: peroperative view showing a well confined tumor, firm and whitish. d: proliferation of spindle-shaped fibroblasts within a stroma of collagen streaked (HE $\times$ 200).

du fémur (15 %), du pelvis (13 %) et des os longs [5]. Selon Freedman et al. [6], 70 % des fibromes desmoïdes mandibulaires surviendraient au niveau de la région molaire et du ramus (élément retrouvé dans notre série), 21 % au niveau de la région prémolaire et seulement 9 % au niveau de la région antérieure.

Le fibrome desmoïde ne semble pas avoir de prédilection de sexe. Il touche généralement l'adulte jeune avec un pic durant la deuxième décennie. Il est rarement retrouvé chez les enfants [3, 5].

La symptomatologie clinique est celle de toute tumeur mandibulaire, elle est de ce fait polymorphe et non spécifique. Le plus souvent, il s'agit d'une tuméfaction indolore (65 % des cas), augmentant progressivement de volume,

expliquant dans notre contexte le retard diagnostique. Un trismus peut être expliqué par un envahissement des muscles masticateurs, comme cela a été rapporté dans notre 4^e observation. Les troubles de la sensibilité sont exceptionnels dans les localisations mandibulaires [1, 3, 7]. Aucun de nos patients ne rapportait de troubles sensitifs.

Il n'y a pas d'image spécifique du fibrome desmoïde. La tumeur se manifeste par des images ostéolytiques uni- ou multiloculaires avec parfois un liseré d'ostéocondensation péri-tumoral. La présence de cloisons de refend peut donner un aspect en « nid d'abeille ». Ces lésions sont souvent associées à des déplacements et rhizalyses dentaires, mais ne sont pas spécifiques [3, 8]. Au scanner, une réaction périostée et une rupture corticale avec extension aux parties molles peut être

Fig. 3. Quatrième cas clinique d'un patient âgé de 27 ans. a : aspect préopératoire en vue de profil montrant une énorme tumeur hémimandibulaire droite ; b : vue endobuccale du bourgeon tumoral ; c : orthopantomogramme révélant un aspect en « nid d'abeilles » occupant la branche horizontale et le ramus droit incluant la 48 et respectant le processus condylien ; d : scanner du massif facial révélant une lyse des corticales avec une réaction périostée ; e, f : résultats à 2 ans (e : vue de profil, f : vue endobuccale).

Fig. 3. Fourth clinical case of a 27-year-old patient. a: preoperative view showing an enormous right mandibular tumor; b: buccal view of the tumoral bud; c: orthopantomogram revealing an aspect in "honeycomb stitch" occupying the horizontal the right straight branch and the ramus including 48 and respecting the condyl process; d: facial scanner revealing a cortical lysis with a periosteal reaction; e, f: results 2 years after (e: side view, f: buccal view).

notée [9, 10]. L'association de ces deux signes a été retrouvée sur les images scannographiques de notre quatrième patient, éléments qui nous ont orientés vers un processus malin. Pour les autres patients, il s'agissait essentiellement d'une lyse corticale.

L'examen anatomopathologique permet de poser le diagnostic. Macroscopiquement, le fibrome desmoïde est un nodule ferme, gris blanchâtre, fasciculé à la coupe. À l'histologie, on

trouve une association des fibroblastes et de fibres de collagènes. Les premiers ont un noyau allongé, sans atypies ni mitose, écartant le diagnostic de fibrosarcome. À l'immunohistochimie, les cellules tumorales réagissent aux anticorps anti-vimentine et anti-actine muscle lisse. L'absence de substance osseuse ou ostéoïde permet d'exclure le fibrome ossifiant ou la dysplasie fibreuse [5, 7, 11, 12].

Le traitement est chirurgical. Il peut être conservateur ou radical en fonction de l'extension locale de la tumeur et son envahissement des parties molles [5, 12]. Dans son étude, Iwai *et al.* [9] ont rapporté que les patients traités par une large excision ou résection, n'ont pas présenté de récurrence, alors que 20-40 % de récurrences ont été notées en cas d'excision simple ou d'énucléation et 70 % en cas de curetage simple.

Le pronostic du fibrome desmoïde dépend de l'extension de la lésion, de la qualité de son exérèse et de sa cellularité. L'agressivité et la récurrence tumorale sont proportionnelles à la cellularité de la lésion et au type de traitement chirurgical [6-8]. Dans notre série, aucune récurrence n'a été rapportée et le traitement a été radical dans un cas et conservateur dans trois cas. Chez ces derniers, la tumeur était bien encapsulée et pédiculée au rebord basilaire de la mandibule.

Le fibrome desmoïde est une tumeur bénigne des maxillaires dont certains signes radiocliniques peuvent la faire confondre avec une tumeur maligne. Elle est caractérisée par un potentiel extensif qui fait toute son agressivité, d'où la nécessité d'un suivi à long terme car les récurrences peuvent survenir tardivement.

Conflits d'intérêt : aucun

Références

1. Woods TR, Cohen DM, Islam MN, Rawal Y, Bhattacharyya I. Desmoplastic Fibroma of the Mandible: A Series of Three Cases and Review of Literature. *Head Neck Pathol* 2014 [Ehead of print].
2. Ikeshima A, Utsunomiya T. Case report of intra-osseous fibroma: a study on odontogenic and desmoplastic fibromas with a review of the literature. *J Oral Sci* 2005;47(3):149-57.
3. Said-Al-Naief N, Fernandes R, Louis P, Bell W, Siegal GP. Desmoplastic fibroma of the jaw: A case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006;101(1):82-94.
4. Bridge JA, Swarts SJ, Buresh C, Nelson M, Degenhardt JM, Spanier S, *et al.* Trisomies 8 and 20 characterize a subgroup of benign fibrous lesions arising in both soft tissue and bone. *Am J Pathol* 1999;154(3):729-33.
5. Joshua BZ, Silberstein E, Diomin V, Bodner L. Desmoplastic fibroma of the mandible associated with pathological fracture in a pediatric patient. *Internat J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014;9: 60-63.
6. Freedman PA, Cardo VA, Kerpel SM, Lumerman H. Desmoplastic fibroma of the jawbones. Report of a case and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1978;46:386-95.
7. Benslama L, Zoghbi A, Hidayat S, Ruhin B. Fibrome desmoïde. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2009;110: 327-328.
8. Brygo A, Leroy X, Maes J-M, Ferri J. Tumeurs et pseudotumeurs non odontogènes bénignes des maxillaires. *EMC Stomatol* 2006; 22:1-12.
9. Iwai S, Matsumoto K, Sakuda M. Desmoplastic fibroma of the mandible mimicking osteogenic sarcoma: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 1996;54:1370-3.
10. Summa A, Cerasti D, Crisi G, Ormitti F, Ventura E, Sabato M. Desmoplastic Fibroma of the Mandible: Usefulness of CT and MR Imaging in Diagnosis and Treatment. A Case Report. *Neuroradiol J* 2010;23(1):109-13.
11. Chemli H, Karray F, Dhoub M, Makni S, Abdelmoula M. Mandibular desmoplastic fibroma: Diagnosis and therapeutics difficulties. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2009;110:239-41.
12. Ferri A1, Leporati M, Corradi D, Ferri T, Sesenna E. Huge desmoplastic fibroma of the paediatric mandible: surgical considerations and follow-up in three cases. *J Craniomaxillofac Surg* 2013; 41:367-70.