

Tumeurs maxillo-mandibulaires

Les tumeurs osseuses des os de la face et principalement des maxillaires sont très fréquentes. La distinction classique entre tumeur bénigne et tumeur maligne, commode sur le plan didactique et thérapeutique, se heurte parfois à de grandes difficultés. La nature bénigne ou maligne de certaines tumeurs est loin d'être toujours évidente.

Tumeurs maxillo-mandibulaires

Aspects cliniques et radiologiques

Les manifestations cliniques des tumeurs osseuses, quelle que soit leur nature, sont en général assez simples.

Signes d'appel

Les signes d'appel consistent essentiellement en :

- tuméfaction, déformation osseuse, visible ou palpable ;
- douleur, en général peu intense ;
- signes éventuels de compression des organes de voisinage (exophtalmie, obstruction nasale) ou des nerfs à trajet intra-osseux (essentiellement paresthésie ou anesthésie dans le territoire du nerf alvéolaire inférieur) ;
- retentissement de l'existence de la lésion sur les dents : absence d'une ou plusieurs dents sur l'arcade, malposition dentaire, mobilité dentaire. Il convient d'apprécier également la vitalité des dents dans la région atteinte ;
- fracture pathologique, éventualité rarement rencontrée à la face.

La tumeur peut être découverte fortuite, sur un bilan radiologique réalisé pour d'autres raisons, en particulier en prévision d'un traitement orthodontique. C'est la radiographie, et en premier lieu *l'orthopantomogramme*, qui permet d'affirmer l'existence d'une tumeur osseuse et d'en suspecter la nature bénigne ou maligne, rarement de l'identifier.

Tumeurs maxillo-mandibulaires

Examen tomodensitométrique

L'examen tomodensitométrique sera demandé :

- pour préciser, dès que nécessaire, les rapports de la tumeur avec les structures anatomiques avoisinantes (sinus maxillaire, cavité orbitaire, fosses nasales, canal du nerf alvéolaire inférieur) ;
- parfois pour préciser les relations de la tumeur avec les racines dentaires (dentscan),
- pour préciser l'extension tumorale, à la fois en endo-osseux et dans les parties molles, lorsque la lésion a un caractère pluriloculaire ou mal limité et/ou lorsqu'il existe une suspicion de destruction corticale.

Tumeurs maxillo-mandibulaires

Examen IRM

L'examen IRM permet :

- de bien montrer l'extension tumorale à la fois dans et en dehors de l'os (évaluation endoméduillaire de la tumeur, repérage des métastases intra-osseuses : skip metastase) ;
- d'avoir un élément de référence permettant d'évaluer éventuellement le comportement de la tumeur avant et après chimiothérapie (comparaison du volume tumoral et du pourcentage de la prise de contraste dans la tumeur).

Tumeurs maxillo-mandibulaires

Scintigraphie au technétium 99 avec balayage corporel

La scintigraphie au technétium 99 avec balayage corporel sera demandée dès qu'il existe une suspicion de tumeur polyostotique.

La grande majorité des tumeurs osseuses, entraînant une destruction localisée de l'os, se traduisent sur la radiographie par une diminution de l'opacité des tissus osseux par rapport au tissu normal avoisinant. On observe donc une *zone d'ostéolyse*, ou lacune osseuse. Devant une telle image, il faut s'astreindre à répondre à une série de questions :

La lésion est-elle mono-ostotique ou polyostotique ?

Un certain nombre de tumeurs sont potentiellement polyostotiques : dysplasie fibreuse, granulome éosinophile, myélome par exemple.

Lésion *mono-ostotique* : sur un seul os.

Lésion *polyostotique* : sur plusieurs os.

S'agit-il d'une lésion isolée ou bien plusieurs images lacunaires existent-elles sur la mandibule et/ou le maxillaire ?

On peut rencontrer plusieurs lésions du même type géographiquement distinctes. Cet aspect évoque surtout le chérubinisme, les kystes épidermoïdes (dans le cadre d'un syndrome de Gorlin), l'histiocytose X ou les lymphomes.

La localisation de la tumeur permet-elle une orientation diagnostique ?

Seules quelques rares lésions tumorales ont une localisation caractéristique :

- kyste médian mandibulaire, kyste médian alvéolaire, kyste palatin médian ou kyste du canal nasopalatin par exemple, progonome mélanotique pour les tumeurs siégeant sur la ligne médiane ;
- kyste globulo-maxillaire localisé entre l'incisive latérale et la canine supérieure ;

– tumeur nerveuse le long du trajet du canal dentaire inférieur.

Les limites de la lésion paraissent-elles nettes, bordées d'un liseré d'ostéo-condensation ou sont-elles floues ?

Une lésion bénigne ou peu agressive est caractérisée par un passage brusque de la lésion au tissu normal, indiquant soit que le processus pathologique est bien contenu par l'organisme, soit que la lésion n'a pas naturellement tendance à l'envahissement. À l'inverse, une lésion osseuse de type agressif est typiquement caractérisée par une lésion à contours mal définis. La transition entre l'os atteint et l'os sain se fait graduellement, sur quelques millimètres, indiquant que le processus pathologique est mal circonscrit. Cet aspect radiographique est souvent associé à une tendance à l'envahissement et à une progression rapide.

Le contenu paraît-il homogène ou hétérogène ?

Le contenu des images lytiques est souvent hétérogène, soit par une coexistence de formation kystique et de masse tumorale, soit qu'il subsiste des travées osseuses, soit qu'il existe des zones calcifiées ou des zones de tonalité dentaire (cémentaire ou dentinaire).

Quel est l'état de la corticale osseuse ?

Les tumeurs bénignes amincissent puis effacent la corticale sous la pression de la lésion qui demeure enclose sous une coque conjonctivo-périostée. Les tumeurs malignes détruisent la corticale, le périoste, et envahissent les parties molles.

Existe-t-il une réaction périostée ?

Une réaction périostée en réponse à un processus bénin est typiquement bien organisée, lisse et régulière. La formation osseuse a eu le temps de se structurer et de se remodeler. Les réactions périostées de type spiculé, voire en rayons de soleil, traduisent une lésion hautement évolutive et donc une suspicion de malignité.

Existe-t-il une extension aux parties molles ?

L'extension aux parties molles se rencontre naturellement dans les tumeurs malignes (carcinome et tous types de sarcome), mais aussi dans certaines tumeurs bénignes (améloblastome par exemple).

Quelles sont les relations de la tumeur avec les racines dentaires ?

La lésion a-t-elle des relations avec un germe dentaire ou une dent incluse ?

La présence de dent incluse au sein ou au voisinage d'une image lacunaire n'entraîne pas obligatoirement le diagnostic de kyste dentigère, même s'il

s'agit du cas le plus fréquent. De nombreuses lésions s'accompagnent fréquemment de dent incluse (améloblastome, kyste épidermoïde, tumeur de Pindborg).

Les dents voisines sont-elles refoulées ?

Pratiquement tous les kystes et toutes les tumeurs bénignes peuvent entraîner un refoulement des dents voisines.

Y a-t-il une rhizalyse ?

Les rhizalyses sont très banales dans les tumeurs bénignes et elles peuvent se voir également dans certaines tumeurs malignes comme les plasmocytomes malins.

Rhizalyse : lyse des racines dentaires.

Dans le cadre des lésions lytiques, il convient d'éliminer une image particulière, celle de la cavité idiopathique de Stafne, qui se traduit par une image claire, au-dessous du canal dentaire, dans la région angulaire de la mandibule, arrondie ou ovalaire, ou bien par une image réalisant une encoche à concavité inférieure échancrant le bord basilaire de la mandibule. Cette image correspond à une perforation osseuse contenant du globule de glande submandibulaire, ou du tissu conjonctif, ou du tissu ganglionnaire.

Dans le cadre des images condensantes, il ne faut pas confondre tumeur et dystrophie osseuse de la maladie de Paget du sujet âgé, pouvant intéresser, en dehors de la voûte crânienne, surtout le maxillaire et entraînant un élargissement osseux avec déformations faciales et possibilité de compression nerveuse.

Tumeurs maxillo-mandibulaires

L'examen anatomopathologique

L'histoire clinique et les documents radiographiques sont, dans certains cas, suffisants pour établir le diagnostic d'une lésion dysplasique ou tumorale bénigne et il est alors légitime de s'abstenir de biopsie préalable à un geste thérapeutique.

Il conviendra cependant dans tous les cas de figure d'envisager une vérification anatomopathologique de la pièce d'exérèse lorsqu'une indication chirurgicale est posée.

Mais, chaque fois qu'il existe un doute diagnostique, et bien sûr chaque fois qu'il s'agit d'une lésion dont les caractéristiques peuvent faire évoquer la malignité, même si le diagnostic paraît certain, la biopsie est une stricte obligation.

Tumeurs maxillo-mandibulaires

Les principales tumeurs et leurs traitements

Les kystes

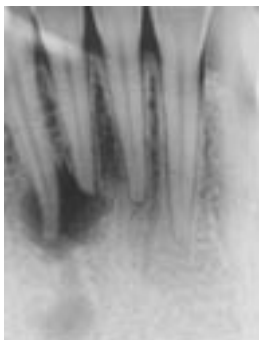
Par définition, on parle de kystes pour des cavités intra-osseuses, dont la paroi est revêtue d'épithélium et dont le contenu est sécrété par le tissu de revêtement.

On distingue les kystes d'origine dentaire (de loin les plus fréquents) et les kystes d'origine non dentaire.

Les kystes d'origine dentaire

Kystes inflammatoires (kyste radiculo-dentaire, kyste latéral et kyste résiduel)

Les kystes inflammatoires sont les plus fréquents. À l'occasion d'une infection dentaire (carie, pulpite, puis nécrose), un granulome apical se forme à l'apex d'une racine : il s'agit d'une prolifération épithéliale réactionnelle sous l'aspect d'une petite image radio-claire. Parfois, la lésion est située le long de la racine de la dent (abouchement d'un canal aberrant ou perforation instrumentale). Radiologiquement, on découvre une image lacunaire radio-claire, homogène, bien limitée, de taille très variable (Fig. 1a, 1b). Il existe habituellement une fine bordure d'ostéo-condensation en périphérie. Cette lacune apparaît appendue à une dent ou à un groupe de dents. Parfois, la lacune apparaît isolée car la dent causale a déjà été avulsée (kyste résiduel).



a

b

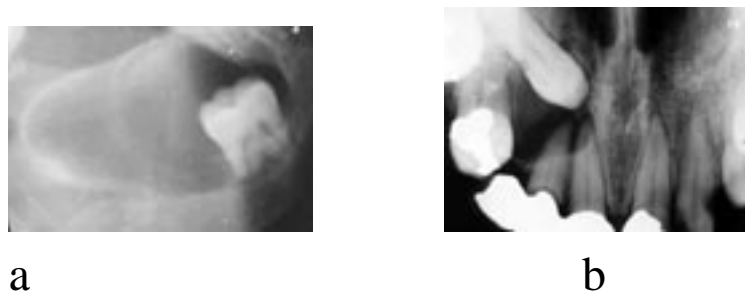
Fig. 1. Kyste radiculo-dentaire : 1a. Granulome apical. 1b. Kyste radiculo-dentaire typique de petit volume.

Le traitement habituel est l'énucléation chirurgicale, associée au traitement de la dent causale (avulsion ou obturation radiculaire avec résection apicale).

Kystes dentigères (ou kystes folliculaires ou kystes péri-coronaires ou kystes corono-dentaires)

Les kystes dentigères sont également très fréquents. Des débris épithéliaux ou des cordons épithéliaux reliant le follicule dentaire à la lame épithéliale se différencient en cavités kystiques.

Radiologiquement, on note une image radio-transparente arrondie à limites nettes, avec ou sans liséré de condensation périphérique, entourant la couronne d'une dent incluse ou l'ensemble d'un germe (Fig. 2a, 2b).



a

b

Fig. 2a, 2b. Kyste dentigère.

Kystes épidermoïdes (ou kératekystes)

Les kystes épidermoïdes dérivent des restes épithéliaux de la lame dentaire qui unissent la gencive à l'organe en cloche.

Radiologiquement, on note une image lacunaire uni- ou multiloculaire, entourée le plus souvent d'une ligne de condensation osseuse.

Ce kyste épidermoïde peut faire partie d'un syndrome de Gorlin associant kyste épidermoïde des maxillaires, naevomatose baso-cellulaire et anomalie osseuse.

Les kystes d'origine non dentaire

Les kystes fissuraires

Les kystes fissuraires sont des kystes par inclusion épithéliale au niveau des fentes faciales embryonnaires.

Le diagnostic est suspecté sur la topographie :

- siégeant entre l'incisive latérale et la canine supérieure, on trouve le kyste globulo-maxillaire, donnant classiquement une image lacunaire bien limitée, « en poire » (Fig. 3) ;
- sur la ligne médiane, peuvent se rencontrer des kystes médians maxillaires ou médians mandibulaires (image lacunaire elliptique à grand axe vertical entre les incisives centrales) ou un kyste médian palatin.

Le diagnostic est conforté par le fait qu'il n'existe radiologiquement aucune relation vraie avec les dents et que les tests de vitalité de ces dents sont positifs.



Fig. 3. **Kyste globulo-maxillaire.**

Les kystes du canal nasopalatin (ou kystes du canal incisif)

L'origine des kystes du canal nasopalatin reste discutée, attribuée le plus souvent à la prolifération des débris épithéliaux, parfois au recouvrement du canal incisif.

Ils se traduisent radiologiquement par une image lacunaire médiane rétro-incisive supérieure, classiquement en forme de cœur, le plus souvent cerclée d'un liseré dense.

Tumeurs maxillo-mandibulaires

Les tumeurs bénignes

Les tumeurs bénignes d'origine dentaire

On distingue : les tumeurs épithéliales, les tumeurs mésenchymateuses et les tumeurs à double composante.

Les tumeurs épithéliales d'origine dentaire

Les améloblastomes

Les améloblastomes sont des tumeurs qui dérivent des améloblastes (cellules de l'émail). Ces améloblastes ont perdu leur capacité à fabriquer de l'émail. L'âge de survenue de cette tumeur est de 15 à 30 ans. Elle atteint la mandibule dans 85 % des cas, surtout dans la région angulo-mandibulaire.

Les améloblastomes se présentent cliniquement comme des tumeurs bénignes, à développement progressif, à point de départ endo-osseux. La tumeur finit par souffler les corticales et s'extériorise.

On note : douleurs, mobilité dentaire, éventuellement accident de surinfection et fracture spontanée, puis tardivement ulcération avec bourgeonnement tumoral au niveau de la cavité buccale.

Radiologiquement (Fig. 4a, 4b, 4c), on observe :

- soit une image kystique uniloculaire, à contours nets, associée éventuellement à des dents incluses, pouvant être fort trompeuse ;
- soit des images multiloculaires : images lacunaires multiples, séparées les unes des autres ou images en bulles de savon, ou images en nid d'abeille ;
- soit une vaste image lacunaire avec quelques cloisons de refend.

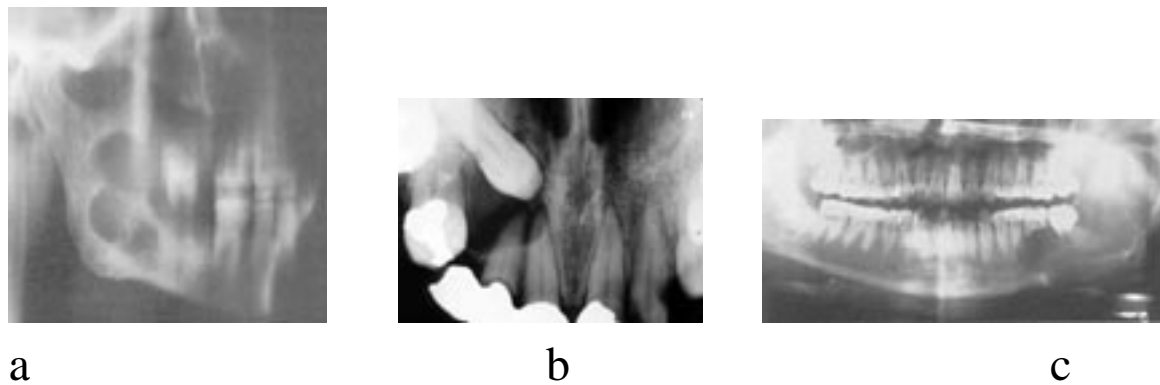


Fig. 4a, 4b, 4c. **Améloblastome.**

Les améloblastomes ne sont pas entourés d'une capsule. Il existe des pseudopodes tumoraux intra-osseux s'infiltrant dans les canaux de Havers. Après effraction corticale, l'envahissement des parties molles par la tumeur se fait par invasion et non par refoulement, modalités d'invasion des tumeurs malignes, ce qui fait que l'on considère que les améloblastomes sont des tumeurs bénignes à malignité locale. Il n'y a jamais de métastase dans les améloblastomes. En revanche, cette tumeur peut dégénérer en une véritable tumeur maligne : l'épithélioma adamantin, tumeur qui, elle, donne des métastases fréquentes, en particulier par voie sanguine. Le risque de dégénérescence est de plus en plus fréquent au fur et à mesure des récidives. Le traitement est exclusivement chirurgical : exérèse en passant à distance de la lésion. Cette modalité sous-entend un bilan d'extension correct de la tumeur intra-osseuse, avec en particulier un examen tomodensitométrique et/ou IRM.

Les autres tumeurs épithéliales d'origine dentaire

Elles sont habituellement diagnostiquées sur l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire.

Les tumeurs mésodermiques d'origine dentaire

On distingue :

- les myxomes et les fibro-myxomes odontogènes ;
- les fibromes odontogènes ;
- les cémentoblastomes ;
- les cémentomes ;

- les dysplasies cémentaires péri-apicales.

Ce sont des tumeurs peu fréquentes, souvent de diagnostic fortuit sur radiographie.

Les tumeurs épithéliales et mésenchymateuses d'origine dentaire

Les plus fréquentes tumeurs de ce type sont les *odontomes* : il s'agit d'hamartomes de survenue fréquente, en général avant l'âge de 20 ans.

Au premier stade, il existe des zones radio-claires bien délimitées, puis on note une individualisation progressive d'opacité de type dentaire aboutissant à une masse compacte très dense entourée d'un halo clair périphérique (Fig. 5a, 5b). Le traitement est l'énucléation chirurgicale simple.



a



b

Fig. 5. Odontomes : 5a. Odontome complexe. 5b. Odontome composé.

Les tumeurs bénignes d'origine non dentaire

La classification de ces tumeurs repose sur l'identification macroscopique et microscopique du tissu reproduit par la tumeur, autrement dit le critère d'identification n'est pas la nature hypothétique de la cellule dont est censée provenir par prolifération la tumeur, mais le type de cellules et de tissu reproduit par la prolifération tumorale.

Nous ne ferons que les citer, car leur aspect clinique et radiologique ainsi que

leur traitement sont identiques à ceux rencontrés dans les localisations sur d'autres os.

Tumeurs osseuses

On distingue :

- l'ostéome ostéoïde et ostéoblastome ;
- l'ostéome (localisation cranio-faciale très fréquente).

Tumeurs cartilagineuses

On distingue :

- le chondrome ;
- l'ostéochondrome (maladie exostosante et ostéogénique solitaire) ;
- le chondroblastome ;
- le fibrome chondro-myxoïde.

Tumeurs conjonctives

Parmi les tumeurs conjonctives, la *dysplasie fibreuse* est de localisation cranio-faciale très fréquente (Fig. 6a, 6b).

Citons également les *tumeurs à cellules géantes* (tumeurs à myéloplaxes ; granulome central réparateur à cellules géantes) et le *chérubinisme* (localisation essentiellement angulo-mandibulaire, parfois maxillaire).

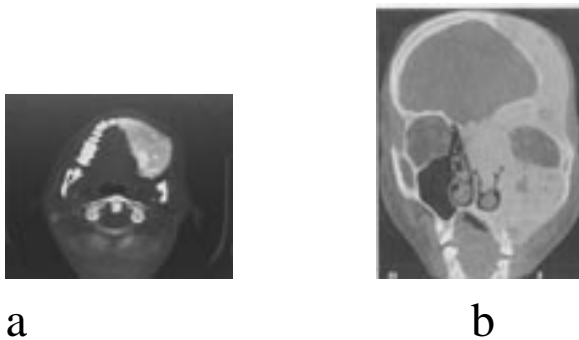


Fig. 6a, 6b. **Dysplasie fibreuse.**

Tumeurs maxillo-mandibulaires

Les tumeurs malignes

Les tumeurs malignes d'origine dentaire

Il s'agit du *carcinome* et du *sarcome odontogénique*. Ces tumeurs sont exceptionnelles.

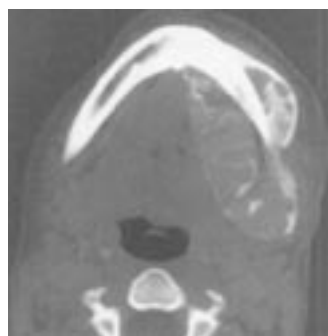
Les tumeurs malignes d'origine non dentaire

Les sarcomes ostéogéniques (ostéosarcomes)

Il s'agit de tumeurs primitives de l'os dont les cellules tumorales élaborent du tissu osseux ostéoïde. L'ostéogénèse tumorale est prévalente pour le diagnostic, même si, dans certaines zones, s'associe une formation de tissu chondroblastique ou fibroblastique.

Plus de la moitié des cas s'observe entre 10 et 20 ans. Les symptômes d'alarme habituels sont la douleur et l'apparition d'une tuméfaction.

Radiologiquement, les signes de malignité sont caractéristiques dans les formes évoluées : remaniement osseux diffus sans limites nettes, comportant des plages d'ostéolyse ou de condensation, rupture corticale, éperon périosté et image d'ostéogénèse anarchique en feu d'herbe (Fig. 7a, 7b).



a



b

Fig. 7a, 7b. **Ostéosarcome.**

On distingue :

- *le chondrosarcome*, tumeur maligne primitive de l'os, produisant du cartilage tumoral ;
- *le fibrosarcome osseux*, tumeur maligne primitive dont la différenciation cellulaire se fait uniquement vers le tissu fibroblastique sans aucune tendance à l'élaboration du tissu ostéo-cartilagineux ;
- *les tumeurs d'Ewing*, tumeurs d'origine ectodermique, très rares au niveau de la face. Elles intéressent surtout l'enfant et l'adolescent. Le traitement repose, dans les formes localisées opérables, sur une chimiothérapie première, suivie par une chirurgie d'exérèse. Selon la réponse histologique, la chimiothérapie postopératoire est variable, associée ou non à une radiothérapie.

Les hématosarcomes

La maladie de Hodgkin et le lymphome malin peuvent intéresser l'os, donnant des images de type perméatif. La localisation osseuse est un des éléments de l'affection. Un cas particulier est représenté par le lymphome de Burkitt, avec ses larges zones d'ostéolyse, avec rupture des corticales et présence de spicules osseux perpendiculaires au périoste. Les myélomes multiples (maladie de Kahler) peuvent réaliser de volumineuses tumeurs, se traduisant par des lésions ostéolytiques multiples sans liseré d'ostéo-condensation périphérique, sans lésion d'ostéoporose diffuse.

Les lésions métastatiques

Les maxillaires, et surtout la mandibule, peuvent être le siège de lésion métastatique. Elles se traduisent le plus généralement par des lésions lytiques plus ou moins bien limitées, avec de fréquentes ruptures de corticale et parfois des réactions périostées qui s'étendent sous forme de condensation dans des structures adjacentes (Fig. 8).

Rarement, ces métastases donnent des images ostéo-condensantes ou mixtes (prostate, sein, poumon).

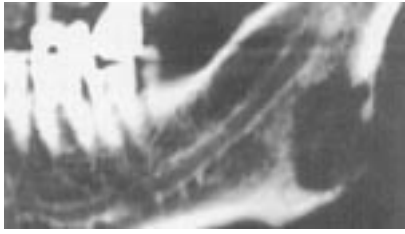


Fig. 8. Lésion métastatique.

À retenir

- Imagerie : orthopantomogramme.
- Demande de TDM :
 - pour préciser, dès que nécessaire, les rapports de la tumeur avec les structures anatomiques avoisinantes ;
 - pour préciser les relations de la tumeur avec les racines dentaires ;
 - pour préciser l'extension tumorale, à la fois en endo-osseux et dans les parties molles, lorsque la lésion a un caractère pluriloculaire ou mal limité et/ou lorsqu'il existe une suspicion de destruction corticale.
- Demande d'IRM :
 - pour visualiser l'extension tumorale à la fois dans et en dehors de l'os ;
 - pour préciser les rapports de la tumeur avec l'extrémité articulaire ;

– pour un élément de référence permettant d'évaluer éventuellement le comportement de la tumeur avant et après chimiothérapie.

■ Demande de scintigraphie au technétium 99 avec balayage corporel : dès qu'il existe une suspicion de tumeur polyostotique.

■ Demande de PET-scan : à discuter dans les tumeurs malignes.

■ Les questions à se poser devant une image lytique des maxillaires :

– La lésion est-elle mono-ostotique ou polyostotique ?

– S'agit-il d'une lésion isolée ou bien plusieurs images lacunaires existent-elles sur la mandibule et/ou le maxillaire ?

– Les limites de la lésion paraissent-elles nettes, bordées d'un liseré d'ostéo-condensation ou sont-elles floues ?

– Le contenu paraît-il homogène ou hétérogène ?

– Quel est l'état de la corticale osseuse ?

– Existe-t-il une réaction périostée ?

– Existe-t-il une extension aux parties molles ?

– Quelles sont les relations de la tumeur avec les racines dentaires ?

- Quelles sont les relations de la tumeur avec les racines dentaires ?
- La lésion a-t-elle des relations avec un germe dentaire ou une dent incluse ?
- Y a-t-il une rhizalysse ?