Observation clinique

Ostéosarcome des maxillaires : présentation de deux cas

Farah Hajji*, Misk Meziane, Malik Boulaadas, Hanane Benhalima, Mohamed Kzadri

Service d'ORL, Chirurgie maxillo-faciale et Stomatologie, Hôpital des Spécialités, Rabat, Maroc

(Reçu le 25 août 2011, accepté le 7 octobre 2011)

Mots clés :
ostéosarcome /
maxillaire / clinique /
radiologie / traitement

Résumé – L'ostéosarcome est une tumeur conjonctive maligne caractérisée par l'élaboration d'os ou de substance ostéoïde ayant un aspect tumoral malin. Il s'agit d'une tumeur maligne primitive qui touche rarement les maxillaires. L'ostéosarcome maxillo-mandibulaire est différent par ses aspects cliniques et histologiques. L'évolution est souvent grave en raison du potentiel agressif, du diagnostic souvent tardif et des difficultés rencontrées pour le traitement. La symptomatologie est comparable à celle des autres tumeurs. Radiologiquement, il se traduit par une image lytique, donnant parfois une image en feu d'herbes. L'aspect histologique n'est pas toujours spécifique. Le traitement est essentiellement chirurgical. Le pronostic de l'ostéosarcome reste sombre et dépend de plusieurs facteurs.

Key words:
osteosarcoma /
jawbone / clinic /
radiology / treatment

Abstract – Osteosarcoma of the jaws: two cases report. Osteosarcoma is a conjunctive tumor characterized by the elaboration of bony tissue of a malignant aspect. It's about a rare malignant primary tumor of the jaws. Osteosarcoma of the jawbone is different by its clinical and histological aspects. The evolution is characterized by its gravity due to its aggressive potential, late diagnosis and difficulties met to choose the ideal therapeutic project. Clinically, the symptomatology of this tumor is similar to other tumors. Radiologically, it is usually responsible of lytic lesion of the bone, giving sometimes a pathognomonic "sunburst" appearance. The histological diagnosis isn't always evident. The treatment is essentially surgical, usually associated to a neoadjuvant and adjuvant chemotherapy. Even though medical progress, the prognosis of these tumors still bad and depends on a wide variety of factors, especially the lateness diagnosis and inappropriate treatment.

L'ostéosarcome (OS) est une tumeur conjonctive maligne caractérisée par l'élaboration d'os ou de substance ostéoïde ayant un aspect tumoral malin. Les OS sont, après le myélome multiple, les tumeurs osseuses malignes primitives les plus fréquentes. Leur incidence est rare et ils touchent surtout les os longs ; l'atteinte maxillo-mandibulaire est rare. L'OS des maxillaires représente environ 1 % des tumeurs de la tête et du cou et 10 % des OS [1]. L'OS maxillo-mandibulaire se différencie de celui des os longs par son aspect clinique et histologique [2-7]. Son évolution est caractérisée dans la majorité des cas par sa gravité, essentiellement en raison de son potentiel agressif, de sa localisation dans une région anatomique complexe, de son diagnostic souvent tardif et des difficultés rencontrées pour le traitement. Les deux cas d'OS mandibulaire rapportés permettent d'illustrer les difficultés souvent rencontrées pour évoquer le diagnostic clinique, les caractéristiques radiologiques orientant le diagnostic, et les modalités thérapeutiques.

Observation 1

Un patient âgé de 40 ans consulte pour une tumeur mandibulaire gauche de croissance rapide, évoluant depuis 2 mois. À l'examen clinique, on observe une tumeur de consistance osseuse, sans troubles sensitivo-moteurs associés. L'examen endo-buccal montre une limitation de l'ouverture buccale modérée avec présence d'une tumeur ulcéro-bourgeonnante (Figs. 1 et 2) occupant l'angle mandibulaire gauche. Les aires ganglionnaires cervicales sont libres.

La radiographie panoramique dentaire et la TDM maxillo-faciale montrent des images ostéolytiques (Fig. 3) avec une réaction périostée spiculée réalisant l'aspect typique en « feu d'herbes » de l'OS (Fig. 4) et une infiltration des tissus mous adjacents. Devant ces images suspectes, une biopsie tumorale est réalisée : l'examen anatomopathologique montre qu'il s'agit d'un OS. La biopsie engendre une poussée évolutive responsable d'un trismus serré. Le bilan d'extension ne révèle aucune métastase.

* Correspondance : drfarhajji@hotmail.fr

Fig. 1. Tuméfaction mandibulaire gauche avec limitation de l'ouverture buccale.

Fig. 1. Left mandibular swelling with opening-mouth limitation.

Fig. 2. Lésion ulcérée mandibulaire gauche étendue à la région du trigone rétromolaire.

Fig. 2. Ulcerative left mandibular lesion extended to the retromolar trigone.

En raison du stade avancé, un traitement chirurgical n'était pas envisageable. Le traitement associant radiothérapie et chimiothérapie n'a pas permis de contrôler l'évolution.

Observation 2

Une patiente âgée de 36 ans consulte pour une tuméfaction mandibulaire apparue il y a 2 ans, avec une poussée évolutive lors des derniers mois. L'examen clinique met en évidence une

Fig. 3. TDM du massif facial, reconstruction 3D : importante lésion ostéolytique.

Fig. 3. CT-scan, 3D reconstruction: large osteolytic lesion.

Fig. 4. CT en coupe axiale : aspect typique en « feu d'herbes ».

Fig. 4. CT-scan, axial section: typical "sunburst" aspect.

tuméfaction dure, indolore, faisant corps avec la région parasymphysaire gauche et la branche horizontale adjacente. Elle est associée à des mobilités dentaires et à une hypoesthésie du V3 gauche.

La TDM montre une image ostéolytique parasymphysaire gauche, s'étendant dans la branche horizontale, mal limitée, avec rupture des deux corticales et envahissement des tissus mous adjacents. La biopsie confirme le diagnostic d'OS mandibulaire. Le bilan d'extension ne révèle aucune métastase.

La patiente a bénéficié d'une chimiothérapie néo-adjuvante qui a abouti à une réduction de 50 % du volume tumoral, suivie d'une exérèse chirurgicale large avec curage ganglionnaire et reconstruction immédiate par un greffon iliaque. Le traitement a été complété par une chimiothérapie adjuvante. L'examen anatomopathologique a confirmé que l'exérèse passait à 1 cm de la tumeur en tissu sain ; il n'y avait pas de métastases ganglionnaires. Ce traitement a permis un contrôle local de la tumeur sans récurrence après une année.

Commentaires

L'OS, anciennement appelé sarcome squelettogène ou sarcome ostéogène [1], est une tumeur maligne qui se développe essentiellement dans les os longs. Seuls 6–7 % des OS sont localisés dans le massif facial, autant dans le maxillaire que dans la mandibule [2–4]. Les OS mandibulaires sont rares, leur incidence est d'environ 0,035 à 0,2/100 000 [2,5,6]. Le site électif pour la mandibule est la branche horizontale et la région symphysaire [1, 8], alors qu'il n'y a pas de site électif pour l'OS maxillaire [8,9]. L'OS maxillo-mandibulaire, plus fréquent chez le sujet de sexe masculin, se développe à un âge moyen plus tardif (40 ans au lieu de 20 ans pour les OS des os longs) [10].

Il existerait des facteurs favorisant la survenue d'un OS : antécédents de traumatisme, existence d'une lésion osseuse bénigne (dysplasie fibreuse, maladie de Paget, fibrome ossifiant...) qui peut se transformer [1,11]. La radiothérapie, à partir d'une dose de 30 Gy, peut favoriser la survenue d'une transformation maligne (OS radio-induits) après un délai allant de 1 à 40 ans [8,12]. L'association radiothérapie-chimiothérapie augmenterait significativement le risque relatif d'apparition d'un OS comparativement à la radiothérapie ou à la chimiothérapie seule [13].

L'OS n'a pas de symptomatologie clinique spécifique ; on retrouve les signes communs à toutes les tumeurs maxillaires [8]. Cela explique que la durée entre les premiers symptômes et le début du traitement varie entre 1 et 36 mois, avec une moyenne de 3–6 mois [2–7]. Le premier symptôme est souvent une tuméfaction (85–95 % des cas) [3,5,14] suivi par une douleur dans 50 % des cas, parfois une ulcération muqueuse. Une paresthésie cutanée est rapportée dans 21 % cas. Selon le stade évolutif de la tumeur, on peut retrouver des manifestations dentaires (mobilité, douleurs, perte spontanée), des troubles de la sensibilité (hypoesthésie ou anesthésie) dans le territoire du nerf infra-orbitaire ou du nerf dentaire inférieur. Dans sa localisation maxillaire, l'OS peut même se manifester par une obstruction nasale, une épistaxis ou une exophtalmie [8,9,14].

La radiographie panoramique permet d'évoquer le diagnostic en montrant des images ostéolytiques ou ostéocondensantes, mais elle fournit moins de renseignements que la TDM. Cette dernière permet une meilleure évaluation de la tumeur, de sa taille et de ses limites, et la mise en évidence d'éventuelles calcifications intra-tumorales. Quel que soit son siège, l'OS se traduit par la présence d'une lyse osseuse, d'une zone de transition, d'une zone d'ossification, d'une réaction périostée, de calcifications et d'extension dans les tissus mous adjacents. Classiquement, on retrouve un aspect caractéristique mais non pathognomonique, en « feu d'herbes » ou en « rayons de soleil » qui correspond à une réaction périostée avec production de tissu ostéoïde en périphérie de la tumeur [8,15,16]. Mais de toutes les réactions périostées, seul le triangle de Codman est spécifique de l'OS. Il s'agit d'une ossification sous-périostée triangulaire apparaissant après la destruction de la corticale [17]. L'IRM permet une meilleure appréciation de l'extension aux parties molles (structures intracrâniennes, fosse infra-temporale, cavité orbitaire ...).

L'invasion des parties molles et l'extension extramédullaire font pencher pour un processus malin et justifient la réalisation d'une biopsie. Histologiquement, les OS des maxillaires ont un aspect similaire à ceux des os longs mais avec une différenciation plus importante. La production de substance ostéoïde par les cellules malignes, même en faible quantité, suffit pour poser le diagnostic d'OS [10]. Il présente un aspect hétérogène avec des zones ostéogènes, plus dures et moins vascularisées, et d'autres non ostéogènes. On distingue 3 types histologiques d'OS en fonction de la différenciation cellulaire : différenciation chondroïde prédominante dans 48 % cas (OS chondroblastique), présence de l'élément ostéoïde en quantité abondante dans 29 % cas (OS ostéoblastique), ou prédominance de structures fibreuses dans 23 % cas (OS fibroblastique) [4]. La méthode de Broders permet d'attribuer un grade à chaque OS en fonction de sa différenciation : grade 1 pour les plus différenciés et grade 4 pour les moins différenciés [2,4,5,7,14].

Le traitement de l'OS associe le plus souvent : chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie ; cependant, la chirurgie reste le traitement de choix. L'exérèse large doit être réalisée en monobloc. Cette exérèse, souvent mutilante, s'avère difficile en raison de la complexité anatomique de la région et de l'extension tumorale aux structures adjacentes [8,9,18,19]. Les séquelles post-opératoires d'ordre fonctionnel (troubles de l'élocution, de la déglutition, communication bucco-nasale...) et esthétique (asymétrie de la face...) doivent être prises en considération lors des propositions thérapeutiques. Ces séquelles peuvent être corrigées par une réhabilitation prothétique et/ou une reconstruction chirurgicale immédiate ou secondaire [18,19]. Un évidement ganglionnaire cervical est indiqué en présence d'adénopathies cliniques et/ou radiologiques.

La chimiothérapie a nettement amélioré le pronostic des OS des os longs, cependant son rôle dans le traitement des OS des maxillaires reste controversé. Il est actuellement admis que les protocoles associant une chimiothérapie néo-adjuvante à une chimiothérapie adjuvante apportent de meilleurs résultats qu'une chimiothérapie adjuvante seule [2,18,19].

Selon des études récentes, la radiothérapie post-opératoire, à la dose de 60 Gy, réduirait significativement la fréquence de survenue des récidives locales. Elle est indiquée en cas de reliquat tumoral, de volumineuse tumeur ou de tumeur de haut grade histologique [2,18,19].

L'évolution de l'OS se caractérise par une croissance rapide, une tendance à la récurrence locale et son faible pouvoir métastatique à distance [2,18,20]. La survie moyenne à 5 ans varie entre 12 et 85 % selon les auteurs [4-7].

Le pronostic des OS dépend de plusieurs paramètres: le délai de latence entre les premiers symptômes et la prise en charge thérapeutique [8,9], la taille de la tumeur [8], son siège (le pronostic est moins défavorable pour l'OS maxillo-mandibulaire [2,20]), les localisations mandibulaires ont un meilleur pronostic que les localisations maxillaires [18,20], la qualité de l'exérèse tumorale qui détermine le risque de récurrence locale [8,18], la réponse ou non à la chimiothérapie néo-adjuvante [14], la présence ou non de métastases et le degré de différenciation ; le type histologique n'a pas de valeur pronostique [1].

Conflits d'intérêt : aucun

Références

- Guinebretiere JM, Le Cesne A, Le Pechoux C, Missenard G, Bonvolot S, Terrier P, Vanel D. Ostéosarcome de forme commune. *Encycl Med Chir Appareil locomoteur* 14-704. Elsevier, Paris, 2001.
- Unni KK. General aspects and data on 11087 cases (pp.143-83). In Dahlin's bone tumors, 5th ed. Lipincott-Raven, Philadelphia, 1996.
- Doval DC, Kumar RV, Kannan V, Sabitha KS, Misra S, Vijay Kuma M et al. Osteosarcoma of the jaw bones. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1997;35:357-62.
- Clark JL, Unni KK, Dahlin DC, Devine KD. Osteosarcoma of the jaw. *Cancer* 1983;51:2311-6.
- Forteza G, Colmenero B, Lopez-Barea F. Osteogenic sarcoma of the maxilla and mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1986;62:179-84.
- Garrington GE, Scofield HH, Cornyn J, Hooker SP. Osteosarcoma of the jaws. Analysis of 56 cases. *Cancer* 1967;20:377-91.
- Bertoni F, Dallera P, Bacchini P, Marchetti C, Campobassi A. The istituto Rizzoli-Beretta experience with osteosarcoma of the jaw. *Cancer* 1991;68:1555-63.
- 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.
- Bennet J, Thomas G, Evans A, Speight P. Ostéosarcoma of the jaws: a 30-years retrospective review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 2000;90:323-33.
- Modarressi Ghavami SA, Lombardi T, Becker M, Richter M. Ostéosarcome chondroblastique mandibulaire : suivi de 14 ans. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2006;107:380-5.
- Wright J, Walstad W, Maxwell D. Osteosarcoma arising Paget's disease of the mandible. *Clin Radiol* 2003;58:170-2.
- Vicente V, Antonio L, Yolanda G, Nuria F. Radiation-induced mandibular osteogenic sarcoma: report of a case and review of the literature. *Craniofac Surg* 2005;16:452-6.
- Panda N, Jain A, Ekambar Eshwara Reddy C. Osteosarcoma and chondrosarcoma of the maxilla. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2003;41:329-33.
- 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.
- Bianchi S, Boccardi A. Radiological aspects of osteosarcoma of the jaws. *Dentomaxillofac Radiol* 1999;2:513-8.
- 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.
- Langlais RP, Langland OE, Nortije CJ. Focal radioopacities (pp.447-527). In *Diagnostic imaging of the jaws*. Williams and Wilkins, Baltimore, 1995.
- Carlson E, Panella T, Holmes J. Sarcome of mandible. *J Oral Maxillofac Surg* 2004;62:81-7.
- Chbicheb S, Oujilal A, El Wady W. A propos d'un ostéosarcome maxillaire. *Méd Buccale Chir Buccale* 2007;13:205-12.
- Yoon J, Yook J, Kim H, Kim J. Periosteal osteosarcoma of the mandible. *J Oral Maxillofac Surg* 2005;63:582-6.