

Observation clinique

Tumeurs congénitales de la cavité buccale et fente palatine : présentation de 2 cas

Monia Omezzine^{1,*}, Sarah Bouzlama¹, Sonia Nouri², Ramzi Moatamri¹, Habib Khochtali¹

¹ Service de Néonatalogie, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie

² Service de Chirurgie maxillofaciale, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie

(Reçu le 21 février 2011, accepté le 23 mars 2011)

Mots clés :
tumeur /
cavité buccale /
fente palatine

Résumé – Plusieurs tumeurs congénitales de la cavité buccale qui se développent, entre les deux processus palatins, avant la sixième semaine de gestation empêchent l'élévation et l'horizontalisation de ceux-ci ainsi que leur fusion avec la cloison nasale. Il en résulte une fente palatine. Ces tumeurs, associées à la fente palatine, peuvent occasionner des troubles respiratoires et/ou des difficultés lors de l'alimentation. Deux cas sont présentés : l'un concerne un tératome du rhinopharynx, l'autre un hamartome de la langue ; tous deux étaient associés à une fente palatine. Dans les deux cas, l'évolution a été favorable après exérèse complète de la tumeur et fermeture de la fente.

Key words:
mouth /
neoplasms /
cleft palate

Abstract – Congenital oral tumors and cleft palate: about 2 cases. Several congenital oral tumors may interfere with the development of the palate. In fact, these tumors that develop before the sixth week of gestation between the two palatal shelves prevent their elevation, their horizontalisation and their fusion with the nasal septum. These tumors associated to cleft palate can cause respiratory and/or feeding difficulties. Two cases of newborns presenting nasopharyngeal teratoma in the first case and tongue hamartoma in the second case, associated with cleft palate, are reported.

The diagnosis was confirmed by histology. The outcome was favorable after complete resection of the tumor and cleft closure in both cases.

Les tumeurs congénitales de la cavité buccale peuvent affecter le développement normal des structures adjacentes tel que le palais. En effet, les tumeurs congénitales se développant lors de la morphogénèse du palais peuvent être associées à une fente palatine. Nous rapportons, un cas de tératome du rhinopharynx et un cas d'hamartome de la langue, associés à une fente palatine. L'objectif de ce travail est de mettre en évidence la relation de cause à effet entre ces deux entités.

L'exérèse complète de la tumeur a été réalisée à l'âge de deux mois. L'examen histopathologique a confirmé le diagnostic d'hamartome, composé des tissus suivants : glandes salivaires accessoires, adipocytes matures, vaisseaux sanguins dilatés, faisceaux musculaires striés... La fermeture de la fente palatine a été faite à l'âge de 9 mois. L'évolution a été favorable.

Observations

Observation n° 1

Il s'agit d'une fille présentant depuis sa naissance une tumeur sessile dorso-linguale (Fig. 1). L'association de cette tumeur à une fente du palais entraînait des difficultés d'allaitement.

Observation n° 2

Il s'agit d'un nouveau né de 3 jours qui présentait une tumeur naso-pharyngée se projetant entre les berges d'une fente palatine responsable de difficultés respiratoires et lors de l'allaitement. Cette masse était couverte d'un revêtement d'aspect cutané, parsemé d'un fin duvet (Fig. 2). Le CT-scan cranio-facial a montré une tumeur multiloculaire du septum nasal, sans extension intracrânienne (Fig. 3).

Une résection tumorale complète a été faite à l'âge de 10 jours. L'examen histopathologique a mis en évidence les composants d'un tératome vrai : présence de glandes sébacées, de tissu nerveux, d'épiderme, de tissu gastro-intestinal. . .

* Correspondance : omezzinemonia@hotmail.com



Fig. 1. Aspect clinique de l'hamartome lingual associé à une fente palatine.

Fig. 1. Clinical appearance of the lingual hamartoma associated with cleft palate.



Fig. 2. Aspect clinique du tératome du septum nasal associé à une fente palatine; la tumeur, couverte d'une peau avec un fin duvet, fait saillie entre les berges de la fente.

Fig. 2. Clinical appearance of the teratoma of the nasal septum associated with a cleft palate: tumor covered with fine downy skin protruding from the shelves of the cleft.

La fermeture de la fente palatine a été faite à l'âge de 10 mois et il n'y a pas de récurrence du tératome.

Discussion

Le développement du palais commence à la fin de la 5^{ème} semaine de gestation pour se terminer à la 12^{ème} semaine (Fig. 4A, 4B et 4C). Initialement les processus palatins



Fig. 3. Sur le CT-scan, masse multilobulée du septum nasal, sans extension intracrânienne.

Fig. 3. CT-scan showing multilobulated tumor of the nasal septum without intracranial extension.

des bourgeons maxillaires ont une position verticale de part et d'autre de la langue (Fig. 4A). Vers les 56^{ème} et 57^{ème} jours, les processus palatins prennent une position horizontale (Fig. 4B), puis rapidement les deux processus palatins fusionnent avec le septum nasal (Fig. 4C) [1-3].

Plusieurs tumeurs congénitales de la cavité buccale associées à une fente palatine ont été rapportées dans la littérature : tératome, hamartome, choristome, lipome, encéphalocèle, tissu hétérotopiques (gastrique, cérébral...), lymphangiome... [3, 6, 11].

Ces tumeurs entravant la fermeture palatine soit par en bas pour les localisations linguales, soit par en haut pour les localisations nasopharyngées.

Le diagnostic précoce ou mieux prénatal des tumeurs congénitales de la cavité buccale associées à la fente palatine permet de prévenir les complications, surtout respiratoires.

Le tératome est une tumeur vraie, comportant des tissus provenant des 3 feuilletts ectodermique, mésodermique et endodermique. Il est constitué de plusieurs tissus, plus ou moins différenciés (graisse, cartilage, os, muscle, dents, tissu glandulaire...) [4, 5]. La fente palatine représente l'anomalie la plus fréquemment associée au tératome [6, 7]. En effet, les tératomes, surtout nasopharyngés, qui se développent avant la 6^{ème} semaine de gestation, constituent un obstacle mécanique empêchant la fusion des deux processus palatins avec le septum nasal [8]. 2 à 9 % des tératomes concernent l'extrémité céphalique; la localisation nasopharyngée est assez rare [6, 7, 9].

L'hamartome lingual est une pseudotumeur malformative rare, due principalement à une anomalie du développement des glandes salivaires accessoires linguales survenant vers la 3^{ème} semaine de gestation. Cette pseudotumeur linguale s'interpose entre les deux processus palatins et empêche leur fusion d'où l'existence d'une fente palatine secondaire [1, 10]. L'hamartome lingual est composé de tissu salivaire, de tissu adipeux, de tissu fibreux, de faisceaux anarchiques

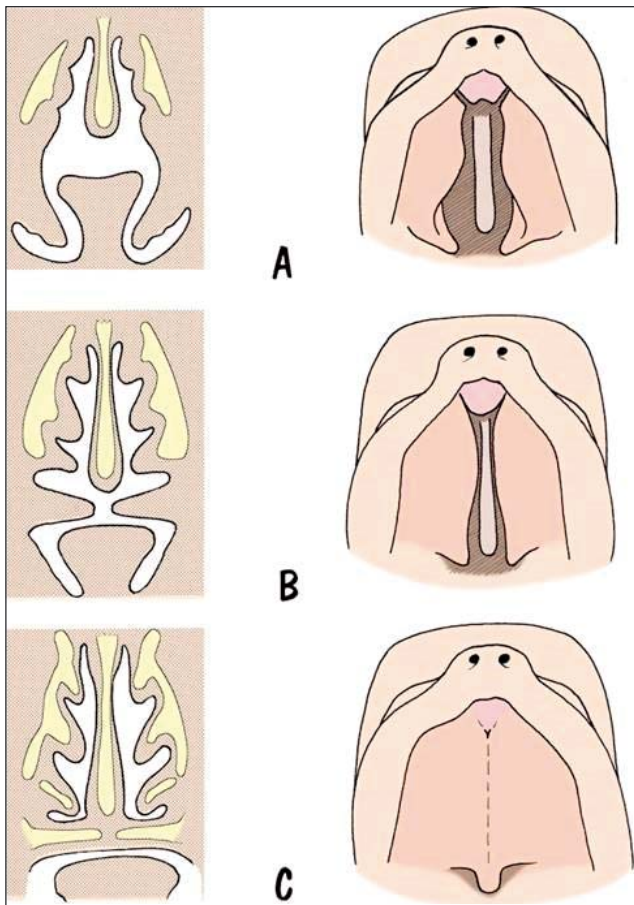


Fig. 4. Schéma de la morphogenèse du palais (http://www.bionalogy.com/face_and_palate.htm (Face palate) : (A) : au stade initial, processus palatins des maxillaires orientés verticalement de chaque côté de la langue. (B) : à la 8^{ème} semaine, élévation et horizontalisation des processus palatins. (C) : à la 9^{ème} semaine, fusion des processus palatins et de la cloison nasale.

Fig. 4. Palate development: (A) initially, the palatal shelves from the maxillary processes are vertically oriented on either side of the developing tongue. (B) at the 8th week, the palatal processes rapidly elevate and assume a horizontal position, (C) at the 9th week, the fusion of the bilateral palatal shelves and nasal septum.

de muscle lisse ou strié, de vaisseaux sanguins et lymphatiques... [1, 3, 10, 12].

L'exérèse chirurgicale, si possible complète, doit être effectuée le plus tôt possible [1, 3, 6]. Pour les localisations linguales, l'exérèse est généralement facile mais elle doit s'efforcer de préserver la fonction neuromusculaire de la langue; pour les tumeurs nasopharyngées comme le tératome, elle peut s'avérer compliquée, surtout s'il existe une extension intra-crânienne. Le pronostic est en général favorable, les récurrences sont rares, et sont surtout dues à une exérèse

incomplète [3, 6]. La fermeture de la fente palatine est réalisée dans un deuxième temps opératoire avant l'âge de 1 an.

Conclusion

Certaines tumeurs congénitales de la cavité buccale (hamartome, tératome...), en empêchant la fusion des processus palatins avec la cloison nasale vers les 8^{ème} et 9^{ème} semaines de gestation, peuvent être à l'origine d'une fente palatine. Leur diagnostic et leur prise en charge chirurgicale précoces permet de prévenir les troubles respiratoires et les difficultés lors de l'alimentation.

Conflits d'intérêt : aucun

Références

1. Bhattacharya V, Khanna S, Bashir SA, Kumar U, Garbyal RS. Cleft palate associated with hamartomatous bifid tongue. Report of two cases. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2009;62:1442-5.
2. Ferguson MW. Developmental mechanisms in normal and abnormal palate formation with particular reference to the aetiology, pathogenesis, and prevention of cleft palate. *Br J Orthod* 1981;8:115-37.
3. Noguchi T, Jinbu Y, Itoh H, Matsumoto K, Sakai O, Kusama M. Epignathus combined with cleft palate, lobulated tongue, and lingual hamartoma: report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006;101:481-6.
4. Ward RF, April M. Teratomas of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am* 1989;22:621-9.
5. Jiang YH, Zhou Q, Zheng JW, Wang YA. Mushroom-shaped teratoma of the soft palate in a neonate: case report. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2010;8:25-6.
6. He J, Wang Y, Zhu H, Qiu W, He Y. Nasopharyngeal teratoma associated with cleft palate in newborn: report of 2 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2010;109:211-6.
7. Becker S, Schön R, Gutwald R, Otten JE, Maier W, Hentschel R, Jüttner E, Gellrich NC. A congenital teratoma with a cleft palate : report of a case. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2007;45:326-7.
8. Senen D, Erol S, Orhan E, Sevin A, Turhan A, Erdoğan B. A teratoma that causes cleft palate. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2009;62:514-5.
9. Makki FM, Al-Mazrou KA. Nasopharyngeal teratoma associated with cleft palate in a newborn. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008;265:1413-5.
10. Miyamoto Y, Nagayama M, Hayashi Y. A cleft palate child with lobulated tongue and lingual hamartoma: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 1991;49:644-6.
11. Gokul S, Ranjini KV, Kirankumar K, Hallikeri K. Congenital osteolipoma associated with cleft palate: a case report. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2009;38:91-3. Epub 2008 Oct 25. PubMed PMID: 18952409.
12. Liang CC, Lai JP, Lui CC. Cleft palate with congenital midline teratoma. *Ann Plast Surg* 2003;50:550-4. PubMed PMID: 12792549.