

AMÉLOBLASTOME UNIKYSTIQUE DANS LE CADRE D'UN SYNDROME DE DELLEMAN

Y. GILON (1), F. THONNART (2)

RÉSUMÉ : L'améloblastome est une tumeur odontogène qui représente 1 % des tumeurs orales, mais 10 % des tumeurs odontogènes. L'améloblastome se caractérise par une croissance lente à bas bruit, ce qui peut expliquer la fréquence de formes étendues. La tumeur est dite bénigne à malignité locale, suite à son comportement invasif localement et sa forte propension à la récurrence. La décision du type de traitement reste compliquée étant donné son caractère récidivant et ses difficultés de résection large dans des zones anatomiques vitales. L'approche thérapeutique se basera sur la taille et la localisation ainsi que sur ses variantes histologiques et ses complications anatomiques. Elle sera discutée avec le patient car ce dernier peut subir des séquelles morphologiques et fonctionnelles importantes.

MOTS-CLÉS : Améloblastome - Tumeur buccale - Odontogène - Maxillaire

UNICYSTIC AMELOBLASTOMA PRESENTING IN DELLEMAN'S SYNDROME

SUMMARY : Ameloblastoma is an odontogenic tumour that represents 1 % of oral tumours but 10 % of odontogenic tumours. Ameloblastoma is characterized by low and noiseless growth, that explains a lot of advanced forms. The tumour is known as benign with local malignity due to its locally invasive behaviour and its recurrence. The treatment choice remains complicated because of recurring nature and large resection in vital anatomical areas. The therapeutic approach will be based on size, anatomical localisation, histologic variants and anatomical complications. The treatment options should be discussed with the patient because of possible important morphological and functional sequelae.

KEYWORDS : Ameloblastoma - Oral tumour - Odontogenic - Maxillary

INTRODUCTION

L'améloblastome est une tumeur maxillaire d'origine dentaire. L'épithélium odontogénique, plus précisément, est en cause, à savoir les restes de la lame dentaire (perles de Serres) et de Malassez. Plus rarement, la tumeur peut provenir de cellules perturbées de l'organe de l'émail en développement, de cellules épithéliales des kystes odontogènes, de cellules basales de l'épithélium de surface des mâchoires ou d'épithéliums hétérotopiques en d'autres endroits de l'organisme (en particulier au niveau hypophysaire). La tumeur est qualifiée de bénigne, mais à malignité locale suite à sa forte propension à envahir les tissus avoisinants et à sa capacité à récidiver, même parfois après un traitement radical.

Le syndrome de Delleman, aussi appelé syndrome oculo-cérébro-cutané (OCCS) est une maladie rare caractérisée par des kystes orbitaires ou péri-orbitaires, associés ou non à une anophtalmie ou microophtalmie, des anomalies cérébrales et des zones d'aplasie ou d'hypoplasie cutanée en aires.

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 23 ans présentant un améloblastome dans le cadre d'un syndrome de Delleman. Cette

association complique la prise en charge thérapeutique : d'une part, le caractère récidivant de l'améloblastome et, d'autre part, le syndrome de Delleman pour lequel la survie reste très réservée. Une chirurgie radicale dans les formes plus agressives mérite donc d'être discutée en raison des conséquences morphologiques et fonctionnelles.

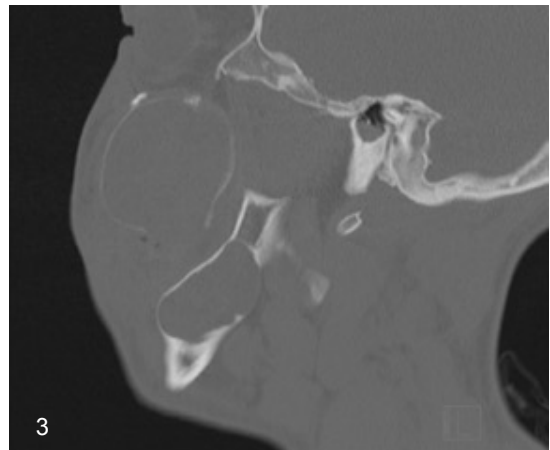
CAS CLINIQUE

Un homme, âgé de 23 ans, souffrant d'un syndrome de Delleman est adressé au service de Chirurgie maxillo-faciale du CHU de Liège. Dans le cadre du suivi neurochirurgical de sa dérivation ventriculo-péritonéale, ce patient a été envoyé en consultation à la suite d'une découverte fortuite par IRM cérébrale de deux lésions expansives au niveau du maxillaire supérieur et de la mandibule gauches. Une IRM du massif facial et un scanner sans contraste en mode osseux confirment deux processus expansifs hémifaciaux gauches. Au niveau du maxillaire supérieur gauche, il existe une formation sur la crête alvéolaire à extension endosinusale de 5,2 cm de grand axe dont le comportement magnétique évoque une lésion tumorale odontogène. Au niveau de la mandibule, une lésion est retrouvée sur l'ancien site d'extraction de la dent de sagesse inférieure gauche 38 dont le comportement magnétique évoque une lésion à composante exclusivement kystique (Figures 1 à 3).

Le patient s'est plaint, au cours de la mise au point, d'une tuméfaction maxillaire supé-

(1) Chirurgien maxillo-facial, Chargé de cours, Service de Chirurgie maxillo-faciale, CHU de Liège, Site Sart Tilman, Liège, Belgique.

(2) Médecin Assistant, Candidat Spécialiste en Stomatologie, Service de Chirurgie orale et maxillo-faciale, CHU de Liège, Site Sart Tilman, Liège, Belgique.



Figures 1 à 3. Imagerie par résonance magnétique et scanner.

Figure 1. Reconstruction 3D des lésions kystiques.

Figure 2. Coupe frontale en IRM T2 des deux lésions kystiques.

Figure 3. Coupe sagittale - Scanner des lésions.

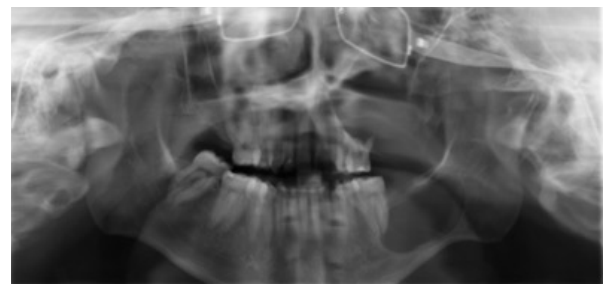


Figure 4. Radiographie panoramique pré-opératoire.

rière gauche avec douleur, gênant le port des lunettes. Par la suite, l'examen clinique démontre aussi une voussure inférieure gauche palpée en regard des première et deuxième molaires inférieures gauches 36-37. Il n'y a pas d'autre anomalie aux niveaux buccal et dentaire. Il n'y a pas d'obstruction nasale, ni d'exophtalmie. La sensibilité et la motricité de la face sont normales.

La radiographie panoramique réalisée montre ces deux lésions qui entraînent une ostéolyse à contours réguliers du maxillaire inférieur gauche et de la mandibule inférieure gauche (Figure 4). Sur cet examen, aucune dent n'est visible au niveau du kyste radiculaire. La limite antéro-interne du kyste touche la 1^{ère} molaire inférieure gauche 36. Cette lésion s'est probablement développée à partir d'une infection périapicale d'une molaire inférieure gauche extraite précédemment, 37 ou 38.

Une exérèse des deux kystes est, dès lors, programmée sous anesthésie générale. La volumineuse tumeur supérieure a envahi le sinus maxillaire et déjà légèrement refoulé le plancher orbitaire vers le haut. Une résection postéro-supérieure complète est réalisée, avec larges recoupes marginale et tubérositaire, en dehors de la tumeur semblant mal circonscrite.

Le kyste mandibulaire est réséqué après déperiostage et trépanation mandibulaire. L'analyse anatomopathologique démontre un améloblastome luminal de type unikystique pour la lésion maxillaire supérieure et un kyste radiculaire pour la lésion maxillaire inférieure. Les recoupes supérieures montrent la présence de quelques foyers d'améloblastome.

La consultation post-opératoire, un mois plus tard, montre une légère infection au niveau de la cavité inférieure curetée, en rapport avec la rétention de débris alimentaires, présents aussi dans la cavité résiduelle supérieure. Une hygiène bucco-dentaire rigoureuse est, dès lors, rappelée au patient. Dans un premier temps, la communication entre la cavité buccale et la cavité d'exérèse supérieure restera ouverte pour éviter la surinfection dans un milieu fermé et non cicatrisé, et pour surveiller la moindre récurrence locale. Cependant, une révision chirurgicale du site mandibulaire opéré fut nécessaire sous anesthésie générale, avec lavage et rinçage, suite à la persistance d'une fistule

gingivale vestibulaire en regard de la première molaire inférieure gauche 36 qui était sensible à la palpation.

DISCUSSION

ÉPIDÉMIOLOGIE

L'améloblastome représente 1 % des tumeurs orales, mais 10 % des tumeurs odontogènes (1). Le sex ratio est de 1 avec un âge moyen de 36 ans (2). La mandibule est atteinte dans 85 % des cas, de manière plus fréquente au niveau de la région angulaire avec extension vers la branche montante (49 %), de façon moindre au niveau des régions prémolaires et incisives (3, 4). Le maxillaire est touché dans 15 % des cas, souvent au niveau de la région molaire (50 %) et apparaît 12 ans plus tard que l'atteinte au niveau de la mandibule (2). Le sinus maxillaire est envahi dans 14 % des cas. La population de race noire est atteinte plus précocement que les caucasiens et les asiatiques (2).

Cinquante cas de syndrome de Delleman ont été rapportés depuis 1981 (instauration d'une entité syndromique distincte). Le sex ratio est de 19/9 en faveur des hommes. L'IRM cérébrale montre souvent une hydrocéphalie avec des anomalies au niveau des ventricules ainsi qu'une atrophie corticale. Les enfants qui survivent de cette maladie congénitale au-delà d'un an sont souvent atteints de débilité mentale et d'épilepsie. Le pronostic ultérieur reste cependant très réservé. Tous les cas rapportés sont sporadiques, sans anomalie du caryotype. Même si l'étiologie reste inconnue, plusieurs hypothèses sont avancées. En effet, la plupart des tissus affectés par ce trouble dérive des crêtes neurales.

CARACTÉRISTIQUES ET SOUS-CLASSES

L'améloblastome se caractérise par une croissance lente à bas bruit, pouvant expliquer la fréquence de formes étendues. Cette tumeur, dans un premier temps, demeure asymptomatique. Elle peut être découverte fortuitement lors d'un bilan d'imagerie, ou lors d'une radiographie systématique dans le cadre d'une affection dentaire. Dans un deuxième temps, l'apparition de symptômes, tels un gonflement facial, une douleur, une malocclusion dentaire, une perte de dent(s), des déplacements dentaires, une maladie parodontale, des ulcères, une obstruction nasale ou encore une fistule bucco-sinusienne, peut survenir.

La classification WHO (World Health Organization), en 2005, a réparti l'améloblastome en 4 sous-groupes : unikystique, solide/multikystique, desmoplastique ou périphérique (5). Ces 4 sous-groupes se différencient, non seulement par leur aspect et leur localisation, mais aussi par une prévalence, un pronostic et un traitement différents (6-13). Cependant, les particularités, très spécifiques, sortent du cadre de ce rapport de cas clinique.

De plus, il existe des variantes microscopiques d'améloblastome : desmoplastique, à cellules granulaires, à cellules basales, plexiforme, folliculaire et acanthomateux. Ces variantes peuvent être mixtes ou uniformes. Leur rôle clinique n'est pas clair, cependant ces sous-types microscopiques peuvent être corrélés à des mutations bien précises (11). Enfin, les sous-types malins ne sont pas inclus dans la classification de WHO. Il existe deux variantes, l'améloblastome malin et le carcinome améloblastique (11, 14).

TRAITEMENT

Le traitement de l'améloblastome reste controversé étant donné le caractère bénin, la croissance lente, l'invasion locale avec une récurrence post-chirurgie importante et les séquelles fonctionnelles et/ou morphologiques résultantes. Le choix de l'approche thérapeutique doit inclure la taille, la localisation, les sous-types histologiques, les complications anatomiques (15). Un algorithme de traitement a été proposé suite à une étude de cas réalisée de 1994 à 2007 à l'hôpital Pitié-Salpêtrière. Grâce aux résultats des 4 paramètres étudiés (taille, localisation, présentation radiographique et type histologique), un algorithme de traitement pour les améloblastomes a été dégagé et proposé (Figure 5) (15, 16).

Il est bien sûr primordial d'intégrer le caractère agressif de la technique chirurgicale d'exérèse sur les plans esthétique et fonctionnel. En effet, les marges osseuses de résection pour le traitement radical sont de 1 à 2 cm, avec obligation de reconstruction osseuse immédiate nécessaire pour la phonation et la déglutition (17). La localisation maxillaire doit être traitée de manière plus radicale suite à la proximité de structures vitales (2).

Dans le cas de notre patient, une approche conservatrice a été proposée pour lui éviter des séquelles fonctionnelles et morphologiques importantes. Le patient souffre déjà d'un syndrome de Delleman, d'une dysmorphie, et

CARACTÉRISTIQUES RADIOLOGIQUES
AMÉLOBLASTOME UNILOCUAIRE OU MULTILUCAIRE

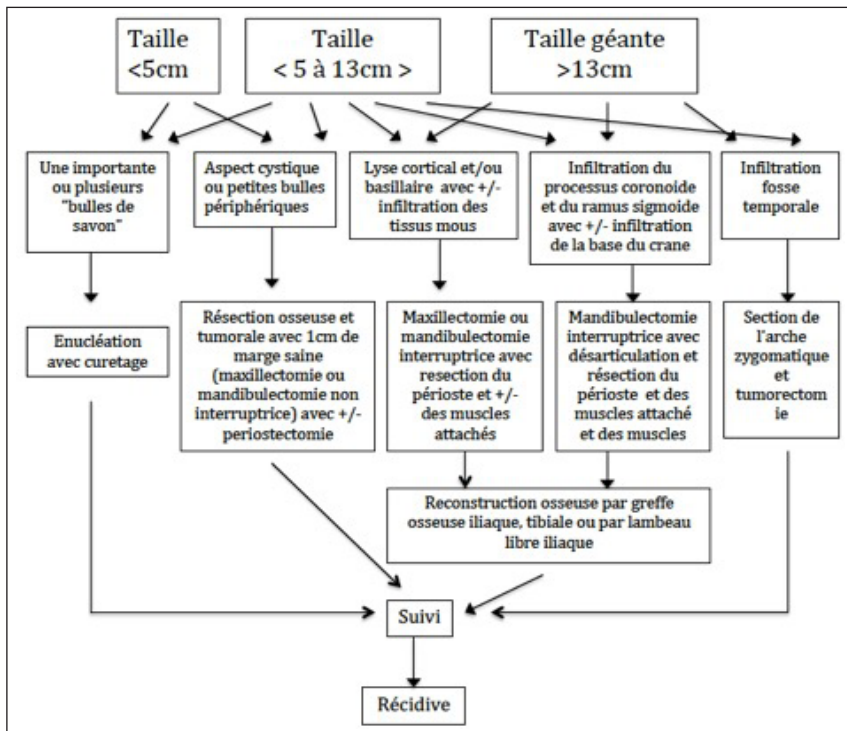


Figure 5. Algorithme de traitement pour les améloblastomes (Hôpital Pitié-Salpêtrière) (15, 16).

d'un léger retard mental. Le caractère radiologique montrait une lésion d'aspect unikystique. Le diagnostic histologique confirmant la nature tumorale améloblastique n'a été obtenu qu'après chirurgie d'exérèse. Compte tenu du contexte, une seconde chirurgie plus extensive, pour s'assurer de la radicalité de l'exérèse, n'était pas justifiée, malgré la localisation maxillaire.

RÉCIDIVE ET SUIVI

Le suivi post-opératoire est primordial dans ce type de tumeurs. Les lésions récidivent en moyenne dans les 14-15 mois suivant l'exérèse primaire. Elles peuvent aussi apparaître 4 à 5 ans plus tard dans certains cas (18, 19). Un taux de récurrence de 25 % a été rapporté après énucléation et curetage pour les améloblastomes unikystiques (13). Concernant les tumeurs multikystiques, les taux de récurrence (50 à 90 %) sont beaucoup plus élevés si un traitement conservateur a été choisi (2,13).

Malgré l'absence de certitude scientifique, le syndrome du patient associé à des kystes cérébraux, orbitaires et péri-orbitaires pourrait peut-être augmenter le taux de récurrence. Des suivis clinique et radiographique sont nécessaires pendant 10 ans : tous les 6 mois pendant

les 2 premières années et, par la suite, annuellement (18, 19). Le risque de récurrence doit, dès lors, être expliqué à la famille et au patient. Les récurrences locales au niveau du maxillaire supérieur peuvent parfois être difficilement diagnostiquées suite à leur localisation (sinus ethmoïdal, fosse ptérygoïde, fosse temporale, orbite et base du crâne). Dès lors, des suivis par CT et IRM à vie doivent parfois être envisagés. De plus, la proximité de structures vitales doit rendre le clinicien vigilant car des taux de mortalité et de morbidité plus importants sont rencontrés dans les secondes approches chirurgicales au niveau du maxillaire supérieur (2).

CONCLUSION

L'améloblastome est une tumeur à caractère bénin, localement invasive et souvent récidivante. Elle doit être diagnostiquée sur bases clinique, radiologique et histo-pathologique. L'approche thérapeutique est complexe par sa haute propension à la récurrence. Le défi du chirurgien sera d'assurer un traitement optimal tout en assurant des résultats fonctionnels et esthétiques satisfaisants. Le traitement conservateur (énucléation/curetage) est le traitement de choix dans les formes unikystiques avec, impérativement, un suivi à long terme.

BIBLIOGRAPHIE

1. Singh A, Shaikh S, Samadi FM.— Maxillary unicystic ameloblastoma: A review of the literature. *Natl J Maxillofac Surg*, 2011, **2**, 163-168.
2. Reichart PA, Philipsen HP, Sonner S.— Ameloblastoma: biological profile of 3677 cases. *Eur J Cancer B Oral Oncol*, 1995, **31**, 86-99.
3. Becelli R, Carboni A, Cerulli G, et al.— Mandibular ameloblastoma: analysis of surgical treatment carried out in 60 patients between 1977 and 1998. *J Craniofac Surg*, 2002, **13**, 395-400.
4. Waldron CA, el-Mofty SK.— A histopathologic study of 116 ameloblastomas with special reference to the desmoplastic variant. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 1987, **63**, 441-451.
5. WHO histological classification of tumours of odontogenic. En ligne: <http://screening.iarc.fr/atlasorac/classifwho2.php> consulté le 16 janvier 2017.
6. Gümğüm S, Hoşgören B.— Clinical and radiologic behaviour of ameloblastoma in 4 cases. *J Can Dent Assoc*, 2005, **71**, 481-484.
7. Hollows P, Fasanmade A, Hayter JP.— Ameloblastoma, a diagnostic problem. *Br Dent J*, 2000, **188**, 243-244.
8. Rosenstein T, Pogrel MA, Smith RA, et al.— Cystic ameloblastoma, behavior and treatment of 21 cases. *J Oral Maxillofac Surg*, 2001, **59**, 1311-1316.
9. Gardner DG.— Some current concepts on the pathology of ameloblastomas. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 1996, **82**, 660-669.
10. Philipsen HP, Reichart PA, Takata T.— Desmoplastic ameloblastoma (including «hybrid» lesion of ameloblastoma). Biological profile based on 100 cases from the literature and own files. *Oral Oncol*, 2001, **37**, 455-460.
11. McClary AC, West RB, McClary AC, et al.— Ameloblastoma : a clinical review and trends in management. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2016, **273**, 1649-1661.
12. Keszler A, Paparella ML, Dominguez FV.— Desmoplastic and non-desmoplastic ameloblastoma: a comparative clinicopathological analysis. *Oral Dis*, 1996, **2**, 228-231.
13. Nakamura N, Higuchi Y, Mitsuyasu T, et al.— Comparison of long-term results between different approaches to ameloblastoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 2002, **93**, 13-20.
14. Kruse AL, Zwahlen RA, Grätz KW.— New classification of maxillary ameloblastic carcinoma based on an evidence-based literature review over the last 60 years. *Head Neck Oncol*, 2009, **12**, 1-31.
15. Singh M, Shah A, Bhattacharya A, et al.— Treatment algorithm for ameloblastoma. *Case Rep Dent*, 2014, 121032.
16. Escande C, Chainé A, Menard P, et al.— A treatment algorithm for adult ameloblastomas according to the Pitié-Salpêtrière Hospital experience. *J Craniofac Surg*, 2009, **37**, 363-369.
17. Becelli R, Morello R, Renzi G, et al.— Treatment of recurrent mandibular ameloblastoma with segmental resection and revascularized fibula free flap. *J Craniofac Surg*, 2011, **22**, 1163-1165.
18. Nakamura N, Higuchi Y, Tashiro H, et al.— Marsupialization of cystic ameloblastoma: a clinical and histopathologic study of the growth characteristics before and after marsupialization. *J Oral Maxillofac Surg*, 1995, **53**, 748-756.
19. Maia Campos G.— Ameloblastoma, a behavioral and histologic paradox (a philosophical approach). *Braz Dent J*, 1990, **1**, 5-15.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Y. Gilon, Service de Chirurgie maxillo-faciale, CHU de Liège, Site Sart Tilman, 4000 Liège, Belgique.
Email : yves.gilon@chu.ulg.ac.be