

MYXOME ODONTOGÉNIQUE CHEZ L'ENFANT : UNE LÉSION EXCEPTIONNELLE, LOCALEMENT DESTRUCTRICE

GAU-OKROGLIC A (1), MILICEVIC M (1)

RÉSUMÉ : Le myxome odontogénique est une tumeur histologiquement bénigne, mais très agressive, de la région maxillo-faciale, touchant principalement le jeune adulte. Elle est exceptionnelle chez l'enfant. De par son caractère invasif locorégional, elle est difficilement différenciable des tumeurs malignes et des autres tumeurs bénignes odontogéniques destructrices. L'imagerie tient un rôle essentiel dans le bilan d'exploration initiale et de suivi de cette lésion. Sa prise en charge chez l'enfant reste encore aujourd'hui un défi, compte tenu de son potentiel agressif et donc de son risque de récurrence chez un être en croissance chez lequel une exérèse chirurgicale élargie comporte une morbidité importante.

MOTS-CLÉS : *Myxome - Odontogénique - Enfant - Radiologie - Imagerie médicale*

ODONTOGENIC MYXOMA IN CHILDREN :

AN EXCEPTIONAL LOCALLY AGGRESSIVE LESION

SUMMARY : Odontogenic myxoma is a histologically benign and aggressive tumour of the maxillofacial region. It mainly affects young adults and remains exceptional in children. Due to its local invasive nature, it is difficult to differentiate this tumour from malignant neoplasma and from other destructive odontogenic benign tumours. Imaging plays an essential role in the initial exploration and follow-up. Its management is still a challenge today, due to its aggressive potential and its significant risk of recurrence in children among whom extensive surgical treatment involves significant morbidity in children.

KEYWORDS : *Myxoma - Odontogenic - Children - Radiology - Imaging*

INTRODUCTION

Le myxome odontogénique est une tumeur rare d'origine mésenchymateuse pouvant se développer au niveau de la région maxillo-faciale. Cette tumeur touche plus fréquemment le jeune adulte entre les deuxième et quatrième décades, et est exceptionnelle chez l'enfant.

Bien qu'histologiquement bénigne, elle présente un comportement malin locorégional très agressif, avec envahissement des tissus adjacents. Son diagnostic n'est donc pas aisé et elle doit être différenciée des tumeurs malignes de type sarcome, notamment du rhabdo-myosarcome chez l'enfant, et des autres tumeurs bénignes odontogéniques destructrices.

Nous illustrons dans ce travail deux cas de myxome maxillaire chez l'enfant.

CAS N°1

Il s'agit d'un enfant de 15 ans se présentant en consultation pour voussure douloureuse de la joue gauche. L'examen clinique rapporte une tuméfaction jugale et buccale gauche.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM), (Figure 1 A), démontre la présence d'un processus tumoral du maxillaire supérieur gauche,

développé au niveau du site de la dent 25. Cette lésion de 5 cm de plus grand axe est en hypersignal T2, isosignal T1, sans restriction de la diffusion. La tomодensitométrie (TDM) démontre la présence de spiculations osseuses intra-lésionnelles, avec lyse de l'os alvéolaire et rhizalyse de la dent 26 adjacente.

Après injection de produit de contraste, on observe un rehaussement essentiellement périphérique et progressif, sans lavage sur les phases plus tardives. La lésion s'étend au sinus maxillaire, à la graisse jugale et à la fosse ptérygo-palatine, déformant le plancher de la fosse nasale gauche, sans extension endo-nasale ni orbitaire (Figure 1 B, C).

L'analyse histologique a conclu à un myxome odontogénique. Le patient a bénéficié d'une exérèse totale avec reconstruction par lambeau libre fascio-cutané scapulaire et greffe libre de cartilage costal. Le suivi à 4 ans ne démontre aucune récurrence.

CAS N°2

Une enfant de 9 ans consulte pour une douleur en regard de la joue droite, avec gonflement et odyndopathie. A l'examen clinique, on observe une masse indurée sous-muqueuse rétro-molaire supérieure droite atteignant le palais osseux et la ligne médiane.

L'exploration TDM (Figure 2 A, B) met en évidence une masse tissulaire expansive de 4 cm de plus grand axe, développée aux dépens du sinus maxillaire droit, avec lyse osseuse éten-

(1) Service de Radiodiagnostic, CHU Liège, Belgique.

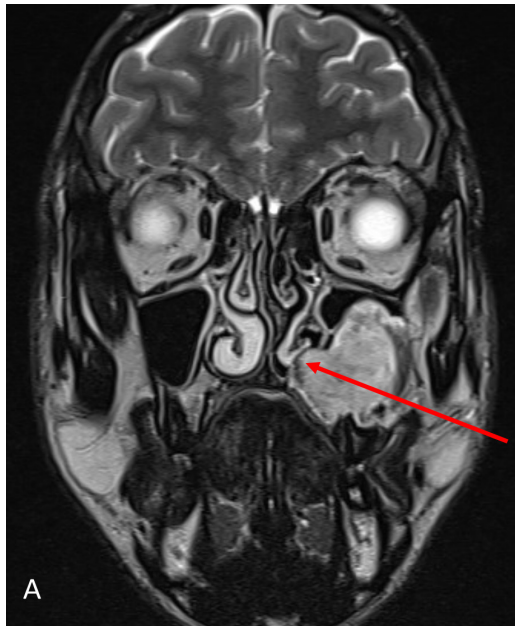


Figure 1A. Imagerie par résonance magnétique en coupe coronale T2 où la lésion, en hypersignal, déforme le plancher de la fosse nasale gauche (flèche rouge) et s'étend à la graisse jugale.

Figure 1 B, C. Tomodensitométrie en coupes coronale (B) et sagittale (C) montrant la présence d'une formation tissulaire du sinus maxillaire gauche avec spiculations osseuses intra-lésionnelles (flèches rouges) et lyse alvéolaire avec aspect de dents «flottantes» (flèches bleues).

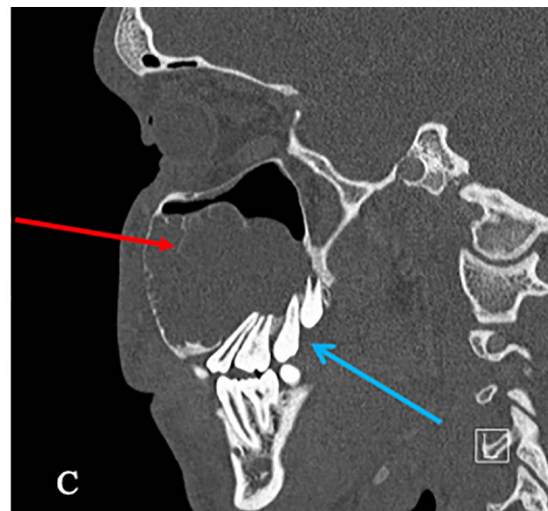
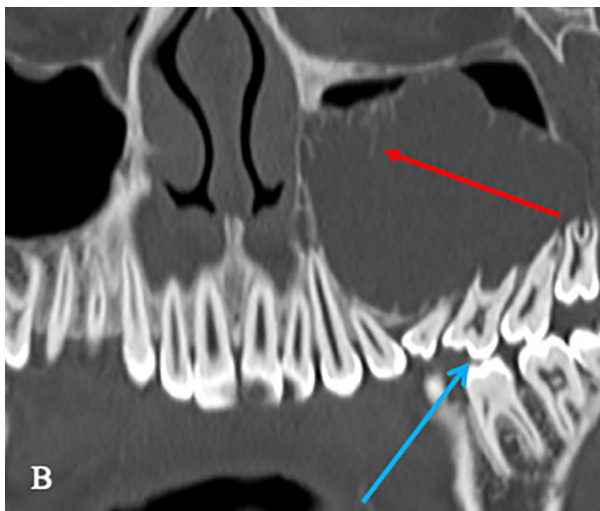


Figure 2 A, B. Tomodensitométrie en coupes coronale (A) et sagittale (B) mettant en évidence une lésion ostéolytique sinusale maxillaire droite avec lyse alvéolaire étendue (flèche rouge), et denture «flottante» (flèche bleue), extension à la fosse nasale droite, lyse éthmoïdale (flèche jaune) et refoulement du plancher de l'orbite droite.

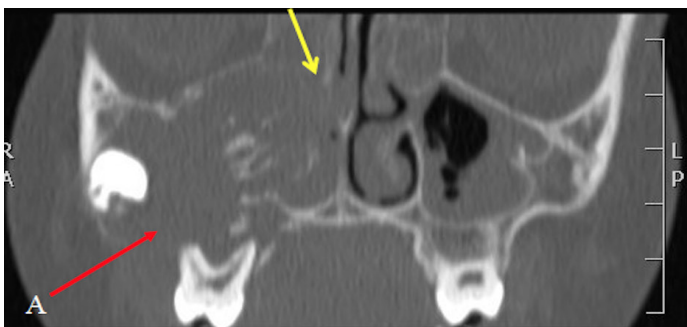
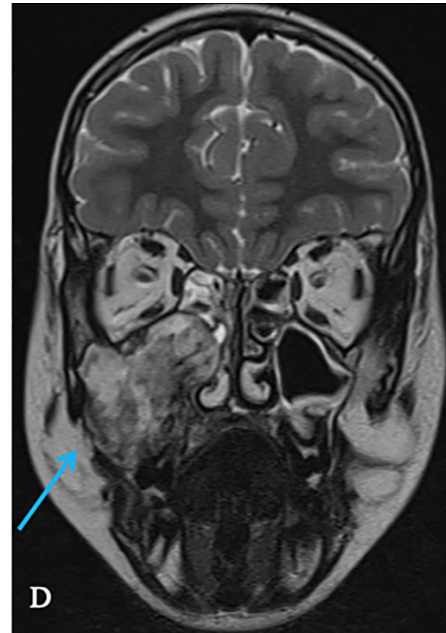
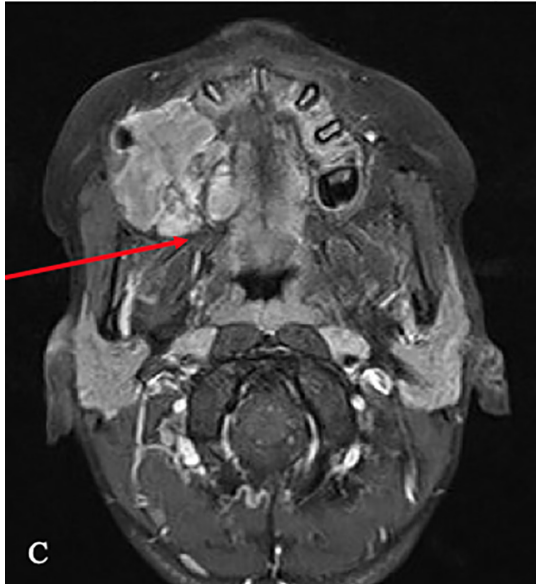


Figure 2 C, D. Imagerie par résonance magnétique, en coupe axiale T1 après injection intraveineuse de produit de contraste (C), et en coupe coronale T2 (D); masse tissulaire se rehaussant de manière intense, s'étendant à la fosse ptérygo-palatine (flèche rouge) et dans la zone infra-temporale droite (flèche bleue).



due. La lésion s'étend à la fosse nasale droite, avec obstruction subtotale et lyse partielle des cornets nasaux. Elle est responsable d'un soulèvement, avec érosion multifocale du plancher du labyrinthe ethmoïdal droit, et d'un refoulement modéré du plancher de l'orbite droit qui apparaît irrégulier et aminci, sans extension intra-orbitaire. On observe une lyse étendue de l'arcade alvéolaire depuis son rebord postérieur jusqu'au niveau des incisives avec déchaussement partiel des molaires et prémolaires, avec une image de dents «flottantes». Enfin, on observe une ostéolyse focale du palais osseux et une extension à la fosse ptérygo-palatine et infra-temporale droite.

En IRM (Figure 2 C, D), cette lésion apparaît principalement en hypersignal T2, isosignal T1, sans restriction de la diffusion, et se rehausse de manière intense après injection de produit de contraste.

L'examen histologique conclut à un myxome odontogénique. La patiente a bénéficié d'une chirurgie avec maxillectomie droite élargie et reconstruction par lambeau libre musculaire. Le suivi mettra en évidence de multiples récurrences nodulaires tissulaires loco-régionales, avec chirurgie d'exérèse à 1 an, 4 ans et 5 ans. Actuellement, 1 an après la dernière résection

chirurgicale (donc 6 ans après la chirurgie initiale), aucune nouvelle récurrence n'est démontrée.

DISCUSSION

A. NOSOLOGIE

Le myxome est décrit, de façon *princeps*, par Virchow en 1863 et le terme de myxome odontogénique est employé pour la première fois par Thoma et Goldman en 1947 (1). Il s'agit d'une tumeur mésenchymateuse histologiquement bénigne pouvant dériver des tissus mous ou du tissu osseux, classée ainsi de type périphérique ou central, et dont l'étiologie reste inconnue. Cette tumeur touche préférentiellement les adultes âgés de 20 à 40 ans, exceptionnellement les enfants (2), et est particulièrement rare chez ceux de moins de 10 ans (7 % des cas) (3).

Dans la région maxillo-faciale, cette tumeur touche plus communément la mandibule et, dans une moindre mesure, l'os maxillaire dans un rapport de 3:1 (4, 5). Le myxome représente 3 à 6 % des tumeurs odontogéniques (5). Du fait du faible nombre de cas rapportés dans la littérature, certaines études démontrent une prédominance féminine (5, 6), d'autres aucune préférence de sexe (2, 7).

Le patient peut être asymptomatique. Dans la plupart des cas cependant, on observe une tuméfaction locale douloureuse associée à une malocclusion ou à des anomalies dentaires (dents incluses, perte de dents, déplacements dentaires ou encore résorptions radiculaires). Des troubles neurologiques peuvent également apparaître de type hypoesthésies et paresthésies.

B. IMAGERIE

La présentation radiologique est variable. Il s'agit, le plus souvent, d'une lésion ostéolytique radio-transparente (plus rarement radio-opaque), non encapsulée mais plus ou moins bien limitée, uni ou multiloculée (plutôt uniloculée et bien limitée pour les petites lésions, multiloculée pour les plus grosses lésions, aux limites moins bien définies). Elle prend parfois la forme d'une lésion kystique en « bulle de savon » et pose alors le diagnostic différentiel avec l'améloblastome. Le myxome peut également présenter des trabéculations osseuses en « raquettes de tennis », « nids d'abeilles » ou encore « toile d'araignée », plus rares mais typiques, comme celles observées dans le cas 1. Une effraction de la corticale osseuse est fréquente avec extension aux tissus mous adjacents, pouvant entraîner une lyse osseuse locorégionale, dentaire péri-apicale, alvéolaire ou des déplacements dentaires, mis en évidence dans les deux cas présentés. Zhang et coll. (8) décrivent 6 types de myxomes établis sur la base de critères radiologiques: uniloculaire (type I), multiloculaire (type II), avec atteinte de l'os alvéolaire (type III), avec atteinte du sinus maxillaire (type IV), avec ostéolyse destructrice (type V) et avec à la fois une ostéolyse destructrice et une ostéogénèse (type VI).

En IRM, cette lésion apparaît généralement en hypersignal T2, de signal intermédiaire en T1, avec un rehaussement variable après injection de produit de contraste.

L'imagerie tient une place essentielle dans le bilan initial de la lésion et dans son suivi. La TDM permet notamment une étude précise des structures osseuses, des trabéculations intra-lésionnelles, de l'intégrité des corticales osseuses et des structures dentaires locorégionales. L'IRM permet, quant à elle, une meilleure étude des tissus mous adjacents et de leur atteinte tumorale.

C. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le myxome, bien qu'il s'agisse d'une lésion histologiquement bénigne, est localement très invasif et agressif. Il est responsable d'une destruction des tissus mous adjacents, ce qui rend

le diagnostic différentiel difficile, notamment avec les lésions tumorales malignes de type sarcome, où l'on observe généralement une effraction de la corticale osseuse avec réaction périostée en « feu d'herbe ». Dans les larges lésions de type myxome, une pseudo-réaction périostée peut être observée du fait de la présence de septa internes et de sa croissance radiaire. Cependant, contrairement au sarcome, aucune métastase à distance n'est rapportée.

Cette tumeur doit également être distinguée des autres lésions odontogéniques bénignes, comme le granulome central à cellules géantes (touchant plus fréquemment la portion antérieure de la mandibule et prenant l'aspect d'une lésion ostéolytique multiloculée non encapsulée aux limites nettes avec septa à angles droits en périphérie), l'hémangiome central (lésion ostéolytique multiloculée avec parfois des trabéculations internes et des spiculations périphériques en « rayons de soleil », à croissance lente), ou encore le kyste anévrysmal osseux (lésion ostéolytique multiloculée aux limites nettes, à bord arrondi avec septa internes touchant préférentiellement le versant postérieur de la mandibule avec une croissance rapide).

D. TRAITEMENT

Cette lésion tumorale n'est ni radio-sensible ni chimio-sensible. Le choix entre une résection chirurgicale radicale totale et un traitement conservateur de type énucléation/curetage avec ou sans cryothérapie adjuvante fait toujours débat en raison du peu de cas rapportés dans la littérature. Dans un premier temps, de par son caractère localement très invasif et agressif, une exérèse totale élargie était préconisée. En effet, le taux de récurrence après traitement chirurgical conservateur est alors élevé, de l'ordre de 25 % (9), particulièrement dans les deux premières années suivant la chirurgie. Chez l'adulte, Boffano et coll. (10) suggèrent de définir la prise en charge en fonction de la taille de la tumeur et préconisent un traitement conservateur pour les tumeurs de moins de 3 cm. Chez l'enfant, le critère de la taille n'entre pas en compte, en raison du peu de données disponibles et de l'absence de consensus. Dans nos cas, les enfants ont bénéficié d'une chirurgie d'exérèse totale. Si, dans le cas 1, nous ne relevons aucune récurrence à 4 ans, la patiente du cas 2 a présenté de multiples récurrences au cours des 5 années suivant la chirurgie initiale.

Subramaniam et coll. (11), à travers une revue de 8 cas pédiatriques, confrontent le traitement chirurgical radical avec marges saines à 1 cm et reconstruction par fragment osseux

vascularisé à un traitement conservateur par énucléation avec solution de Carnoy comme sclérosant des marges et mise en place d'un lambeau libre microvasculaire. Ils ne recensent pas de récurrence dans les deux types de chirurgie à, en moyenne, 49,7 mois de suivi. De même, Kansy et coll. (12), dans leur série de deux cas pédiatriques, ne notent pas de récurrence à 3 ans chez l'enfant après traitement conservateur, traitement qui présente une morbidité moindre avec une durée d'hospitalisation plus courte. À l'inverse, le traitement chirurgical radical présente une morbidité majorée portant atteinte à la croissance, à la fonctionnalité et au développement de la face chez l'enfant. Au vu des données les plus récentes de la littérature, et malgré l'absence de consensus, on s'oriente de plus en plus chez l'enfant vers un traitement conservateur. Un suivi au long cours par radiographie et TDM est indispensable, particulièrement les 5 premières années suivant la chirurgie.

BIBLIOGRAPHIE

1. Thoma KH, Goldman HM. Central myxoma of the jaw. *Am J Orthod Oral Surg* 1947;**33**:532-40.
2. Haser G, Su H, Hernandez-Prera J, et al. Pediatric odontogenic fibromyxoma of the mandible: case report and review of literature. *Head Neck* 2016;**38**:25-8.
3. Mewar P, Gonzalez-Torres K, Matthew Jacks T, et al. Sino-nasal myxoma: a distinct lesion of infants. *Head Neck Pathol* 2020;**14**:212-9.
4. Yi-Ling L, John R. A case of odontogenic myxoma with unusual histological features mimicking a fibro-osseous process. *Head Neck Pathol* 2010;**4**:253-6.
5. Koenig L. *Diagnostic Imaging: oral and maxillofacial*. Second edition. Paris:Elsevier; 470-1.
6. Kaffe I, Naor H, Buchner A. Clinical and radiological features of odontogenic myxoma of the jaws. *Dentomaxillofac Radiol* 1997;**26**:299-303.
7. Kaneda T, Weber Al. *Cysts, tumors and non tumoral lesions of the jaw*. In: Head and neck imaging. Fifth edition. Paris:Elsevier;2015:1503.
8. Zhang J, Wang H, He X, et al. Radiographic examination of 41 cases of odontogenic myxomas on the basis of conventional radiographs. *Dentomaxillofac Radiol* 2007;**36**:160-7.
9. Bahl S, Raju GS, Shah G, et al. Central odontogenic fibromyxoma of mandible: an aggressive odontogenic pathology. *BMJ Case Rep* 2016;**2**:217-303.
10. Boffano P, Galesio C, Barreca A, et al. Surgical treatment of odontogenic myxoma. *J Craniofac Surg* 2011;**22**:982-7.
11. Subramaniam SS, Heggie AA, Kumar R, et al. Odontogenic myxoma in the paediatric patient: a review of eight cases. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2016;**45**:1614-7.
12. Kansy K, Juergens P, Krol Z, et al. Odontogenic myxoma: diagnostic and therapeutic challenges in paediatric and adult patients - a case series and review of the literature. *J Cranio-maxillofac Surg* 2012;**40**:271-9.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Mladen Milicevic, Service de Radiodiagnostic, CHU Sart Tilman, 4000 Liège, Belgique.
Email : mladen.milicevic@chuliege.be