

RESECTION INTERRUPTRICE DE LA MANDIBULE EN ONCOLOGIE PEDIATRIQUE : A PROPOS D'UN CAS DE FIBROMATOSE MANDIBULAIRE

Auteurs

A TAMBA/FALL¹.
NIANG P.D.A².
DIOUF-GAYE N.G¹.
MARGAINAUD J.P².

Services

- 1- Service d'Odontologie Pédiatrique, Département d'Odontologie, Faculté de Médecine, Pharmacie et Odonto-Stomatologie (FMPOS), Université Cheikh Anta Diop de Dakar
- 2- Service de Chirurgie Buccale, Département d'Odontologie, Faculté de Médecine, Pharmacie et Odonto-Stomatologie (FMPOS), Université Cheikh Anta Diop de Dakar
- 3- Service d'Odontologie Institut Gustave Roussy (IGR) France

Correspondance

Dr Aïssatou TAMBA FALL
Service d'Odontologie Pédiatrique, FMPOS, Université Cheikh Anta Diop de Dakar
BP 15179 Dakar - Sénégal
Email. aissatoutamba@yahoo.fr

RESUME

Introduction : La fibromatose agressive de la mandibule est une tumeur fibreuse bénigne mais très infiltrante avec un haut potentiel de récurrence. La chirurgie, son principal traitement, est très mutilante. Elle impose souvent une résection interruptrice de la mandibule justifiant une reconstruction immédiate ou différée.

Observation : Nous rapportons le cas d'une jeune patiente de 9 ans atteinte d'une fibromatose de la fosse ptérygo-maxillaire droite confirmée histologiquement. Elle a subi comme traitement au même âge une résection interruptrice de la mandibule suivie d'une greffe libre de péroné.

Discussion : La fibromatose agressive mandibulaire est rare. La chirurgie radicale a un retentissement important sur la croissance faciale chez l'enfant. La réhabilitation orale, devenue nécessaire, met en œuvre des techniques sophistiquées, appliquées souvent dans des conditions difficiles.

Mots-clés : Fibromatose agressive mandibulaire, Résection interruptrice, Complications bucco-dentaires.

SUMMARY

Introduction : Mandible aggressive fibromatosis is a benign but highly invasive fibrous tumor with a high potential of recurrence. Its main treatment, surgery is very mutilans. It often imposes a key resection of mandible justifying immediate or deferred rehabilitation.

Observation : We report the case of a 9 year old girl with a fibromatosis of the right pterygo-maxillary fossa which was histologically confirmed. At the same age, she has undergone a segmental mandibulectomy and a fibula free flap reconstruction.

Discussion : Mandibular aggressive fibromatosis is rare. Radical surgery has an impact on the facial growth of children. The oral rehabilitation, obviously necessary, implement sophisticated techniques applied in difficult conditions.

Key words : Mandible aggressive fibromatosis, Segmental resection, Oro-dental complications.

INTRODUCTION

La fibromatose agressive de la mandibule est une tumeur bénigne fibreuse qui se développe à partir du tissu musculo-aponévrotique ; elle est rare, représentant moins de 1% des tumeurs mandibulaires [1, 2]. La localisation postérieure est la plus fréquente. Les signes radiocliniques ne sont pas spécifiques et le diagnostic histologique est parfois difficile.

Malgré son caractère histologique bénin, cette tumeur est très infiltrante et son potentiel de récurrence est important. En pratique, les indications thérapeutiques sont difficiles à poser et l'enfant atteint doit être confié à une équipe pluridisciplinaire d'oncologie pédiatrique qui le prendra en charge. La chirurgie est le principal traitement. L'exérèse tumorale complète et large de type carcinologique est souhaitable pour limiter le risque de récurrence [3, 4]

Au niveau de la mandibule, elle est à priori interromptrice. Cette chirurgie assez mutilante a un retentissement important sur la croissance faciale chez l'enfant [2]. Elle peut se compliquer aussi de problèmes masticatoires, d'occlusion, d'élocution, de dysfonction temporo-maxillaire, et d'esthétique [5] ; d'où la nécessité d'une reconstruction qui peut être immédiate ou différée. Cependant un suivi à long terme est recommandé, les récurrences pouvant survenir tardivement.

Nous présentons un cas de fibromatose mandibulaire chez une fille de 9 ans avec résection interromptrice de la mandibule suivie d'une reconstruction par greffe libre de péroné.

CAS CLINIQUE

A.C jeune fille âgée de 9ans était reçue le 11/01/2001 en consultation au service d'odontologie de l'Institut Gustave Roussy en France pour des troubles d'ouverture de la bouche avec une déviation à l'ouverture et une tuméfaction de l'angle mandibulaire droit.

Le début des signes remontait à environ deux mois par l'apparition d'un «mal de gorge»

A l'examen clinique, nous avons noté un bon état général, une tuméfaction de la région mandibulaire droite surtout visible sur la face interne de la joue au niveau des dernières molaires. L'ouverture de la bouche était limitée et était déviée vers la gauche. Il existait une adénopathie cervicale contro-latérale banale. La biopsie faite par voie cervicale a confirmé le diagnostic de fibromatose.

La panoramique dentaire montrait une image lacunaire angulaire droite, polylobée, cloisonnée, avec rupture du bord basilaire par endroits.

Le scanner et l'IRM montraient une image d'infiltration intéressant essentiellement la moitié du ptérygoïdien médial avec ostéolyse limitée de la table interne de l'angle mandibulaire. Il n'y avait pas d'atteinte de la moitié supérieure de la branche verticale. Au total il s'agissait d'une fibromatose de la région angulo-maxillaire droite envahissant les ptérygoïdiens et les masséters.

Le traitement prévu était une exérèse interromptrice mandibulaire suivie d'une reconstruction par lambeau libre de péroné droit branché à droite et le péroné serait reconstruit par une baguette osseuse de tibia.

L'intervention chirurgicale était faite le 19/03/01. Il s'agissait d'une résection mandibulaire de type bucco-pharyngectomie transmaxillaire droite. La mandibule a été sectionnée à l'union du tiers antérieur et du tiers moyen, la section postérieure laissant en place le condyle sur lequel sera ostéosynthésé le péroné.

Les ostéosynthèses mandibulaires étaient ainsi réalisées :

/ En haut au niveau de l'articulation temporo mandibulaire par 2 plaques de 04 trous non décalés et couverture des plaques par le périoste.

/En avant par une plaque 4 trous décalés et une plaque 4 trous non décalés et couverture des ostéosynthèses par le périoste.



Figure 1 : Aspect radiographique de l'ostéosynthèse mandibulaire après l'intervention

La moitié inférieure du muscle masséter a été sacrifiée ; les ptérygoïdiens étaient sectionnés très haut. Les suites opératoires ont été simples. Aucun traitement complémentaire n'a été pratiqué.

Il s'en est suivi des séances d'orthophonie, une kinésithérapie maxillo-faciale pour la rééducation de la mastication et de l'ouverture buccale.

Des rendez-vous semestriels étaient planifiés, avec des soins et extractions dentaires. L'évolution locale et générale étaient satisfaisantes en l'absence de toute récurrence loco-régionale et avec une croissance faciale acceptable, l'enfant s'adaptant particulièrement bien sur le plan fonctionnel à cette hémimandibulectomie.

Ainsi en 2007 après 6 ans et demi de surveillance, aucun signe clinique ni radiologique de récurrence n'a été objectivé. Le résultat fonctionnel et esthétique a été jugé acceptable par l'équipe soignante, la jeune fille et sa famille.

Le suivi a permis de faire des traitements orthodontiques pour des égressions dentaires et équilibrage de l'occlusion en attendant la fin de la croissance pour réhabilitation orale.



Figure 2 : Panoramic de contrôle 7 ans après greffe de péroné

COMMENTAIRES

La rareté des localisations buccales de la fibromatose agressive fait tout l'intérêt de ce cas clinique. C'est l'une des tumeurs osseuses les plus rares : 0,06% de toutes les tumeurs osseuses et 0,3% des tumeurs osseuses bénignes [6].

Son incidence, tous âges compris, est de 2 à 4 par million. Chez l'enfant on l'observe à tous âges, y compris chez le nourrisson, et la moitié des enfants atteints ont moins de 8 ans. Entre 1960 et 2003, Seper [7] a colligé 37 cas bien documentés de la fibromatose agressive mandibulaire. Elle atteint électivement les jeunes garçons : sex-ratio de 5 :3. Sur ces 37 patients, seuls quatre étaient âgés de plus de 16 ans.

La localisation mandibulaire est exceptionnelle. Elle se manifeste le plus souvent par une tuméfaction ferme et indolore (65% des cas) [8]. Elle peut atteindre un volume considérable et comprimer les voies aéro-digestives supérieures. L'envahissement des structures musculaires peut expliquer une constriction des mâchoires. Les troubles de la sensibilité sont exceptionnels dans les localisations mandibulaires. Les signes dentaires, migrations, mobilité, nécrose pulpaire sont rares.

Le bilan radiologique retrouve une lésion ostéolytique avec effraction corticale et précise l'extension. Des lésions multilobulaires sont également observées [9].

Le jeune âge et l'agressivité locorégionale du processus doivent faire discuter le diagnostic ; ce dernier est histologique et il est important de différencier par l'anatomopathologiste cette tumeur des tumeurs malignes, essentiellement du fibrosarcome de bas grade de malignité dont le traitement est différent [3, 4].

Macroscopiquement, la tumeur est de volume variable, mal limitée, non encapsulée, et envahit largement les structures adjacentes [10].

Il n'existe pas de protocole thérapeutique de la fibromatose, mais la chirurgie est le traitement le plus utilisé [7]. Plusieurs auteurs recommandent un traitement radical [1, 7]. L'exérèse tumorale complète et large de type carcinologique est souhaitable pour limiter le risque de récurrence [4, 10].

Au niveau mandibulaire, la mandibulectomie interruptrice permet un bon contrôle tumoral au prix d'un préjudice esthétique et fonctionnel considérables [4, 10]. Les conséquences chirurgicales sont non négligeables ; d'importantes pertes de substances peuvent intervenir au niveau des maxillaires, en fonction de la localisation de la tumeur.

Cependant cette dernière décennie, la reconstruction maxillo-faciale s'est considérablement développée. Ainsi lorsque la résection est interruptrice, la mandibule est réparée le plus souvent dans le même temps pour éviter les rétractions tissulaires [10].

Les pertes de substance mandibulaire, avec ou sans interruption de la continuité osseuse, peuvent être comblées par des techniques de lambeaux pédiculés ou micro-anastomosés tel par exemple un transfert libre micro-anastomosé de fibula [2, 4, 10] ; ce qui a été le cas de notre patient.

La reconstruction de l'arc mandibulaire permet de préserver la symétrie de l'étage inférieur de la face et d'éviter des déformations plus ou moins importantes associées à de gros problèmes fonctionnels [11].

La chimiothérapie, une autre alternative chez l'enfant, peut être utilisée, seule ou en

préopératoire, pour diminuer la taille tumorale. Les indications de radiothérapie sont limitées chez l'enfant aux tumeurs inopérables ou partiellement réséquées [4, 10].

Le risque élevé de récurrence impose un suivi régulier et prolongé. Ce qui a été fait dans le cas de notre patient avec presque 7 ans de surveillance. En effet un suivi à long terme est recommandé, les récurrences pouvant survenir tardivement. Nous avons instauré dans le même temps un suivi de la croissance maxillo-faciale, avec des traitements orthodontiques.

Le patient n'a pas présenté de récurrence 7 ans après le traitement chirurgical et sa réhabilitation orale est à l'étude.

CONCLUSION

La chirurgie est le principal traitement de la fibromatose agressive. Cette chirurgie mutilante qui impose une résection interruptrice au niveau de la mandibule justifie une reconstruction immédiate ou différée. Cette dernière met en œuvre des techniques sophistiquées, appliquées souvent dans des conditions difficiles.

La mise en œuvre de ces techniques apporte de nombreuses satisfactions sur le plan des relations humaines et donne à ces patients le droit à des conditions de survie correctes et à un bien être psychologique.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Breton P, Souchere B, Bancel B, Freidel M. Un cas de fibromatose juvénile agressive de la mandibule. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1997 ; 98 : 272-4
2. Jebblaoui Y, Bouguila J, Haddad S et al. Fibromatose agressive mandibulaire. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2007 ; 108 : 153-5
3. Sato K, Kawana M, Nonomura N, Takahashi S. Desmoid-type infantile fibromatosis in the mandible : a case report. *Am J Otolaryngol* 2000 ; 21 : 7-12
4. Watzinger F, Turhani D, Wutzl A, Fock N, Sinko K, Sulzbacher I. Aggressive fibromatosis of the mandible : a case report. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2005 ; 34 : 211-3

5. A Tamba/Fall, Niang PDA., Diop R., et al. Réhabilitation en Oncologie Pédiatrique : à propos d'un cas de prothèse implantaire. Rev Col Odonto-Stomatol Afr Chir Maxillo-fac, Vol 17, n°4, 2010, pp 5-10
6. Ikeshima A, Utsunomiya T. A case report of intra-osseous fibroma : a study on odontogenic and desmoplastic fibromas with a review of the literature. J Oral Sci 2005 ; 47 : 149-57
7. Seper L, Bürger H, Vormoor J, Joos U, Kleinheinz J. Aggressive fibromatosis involving in the mandible. Case report and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2005 ; 99 : 254
8. Said-Al- Naief N, Fernandes R, Louis P, Bell W, Siegal GP. Desmoplastic fibroma of the jaw : a case report and review of literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2006 ; 101 : 82-94
9. Tullio A, Sesenna E, Raffaini M. Aggressive juvenile fibromatosis. Minerva Stomatol 1990 ; 39 : 77-81
10. Sharma A, Ngan BY, Sandor GK, Campisi P, Forte V. Pediatric aggressive fibromatosis of the head and neck: a 20 years retrospective review. J Pediatr Surg 2008; 43: 1596-604
11. Brognez V, Lejuste P, Pecheur A, Reychler H. Apport de l'implantologie aux restaurations prothétiques dentaires des pertes de substance maxillaires. Réalités Cliniques Vol 9 n°1 1998 pp 5767