

Collège National
des Enseignants
en Chirurgie **Orale**
et Médecine **Orale**

cneco

**TUMEURS MALIGNES PRIMITIVES OSSEUSES
DES MAXILLAIRES
(DIAGNOSTIC ET PRINCIPES DU
TRAITEMENT)**

TUMEURS MALIGNES PRIMITIVES OSSEUSES DES MAXILLAIRES (Diagnostic, principes du traitement)

Les tumeurs malignes primitives osseuses des maxillaires sont rares. Le diagnostic est évoqué par la douleur et par des signes variables en fonction de leur localisation : signes dentaires en cas d'atteinte de l'infrastructure, signes sinusiens en cas d'atteinte de la mésostructure, signes ophtalmologiques en cas d'atteinte de la superstructure.

Le bilan radiologique permet de suspecter le diagnostic, et montre un éventuel envahissement du périoste. Seule la biopsie puis l'examen histologique de la pièce d'exérèse permet un diagnostic de certitude.

Le traitement des tumeurs malignes des maxillaires dépend de leur histologie. Pour l'ostéosarcome, le traitement repose actuellement sur une association chimiothérapie-chirurgie.

Plan

1. Introduction
2. Diagnostic : Type de description : l'ostéosarcome mandibulaire.
 - a. Diagnostic positif
 - i. Interrogatoire
 - ii. Examen clinique exo buccal
 - iii. Examen clinique endo buccal
 - iv. Examens biologiques
 - v. Examens radiologiques
 - vi. Biopsie
 - vii. Bilan d'extension
 - viii. Bilan pré-opératoire
 - b. Formes cliniques
 - i. Selon la localisation
 - ii. Selon l'histologie
 - Tumeurs de la trame squelettique
 - Tumeurs de la trame médullaire
 - Tumeurs malignes odontogènes
 - c. Tumeurs de la muqueuse buccale envahissant maxillaire et mandibule
 - d. M Métastases osseuses des maxillaires
3. Principes du traitement
 - a. Traitement de l'ostéosarcome des maxillaires
 - b. Traitement des chondrosarcomes et fibrosarcomes
 - c. Traitement des tumeurs lymphoïdes de la trame médullaire
 - d. Traitement des autres tumeurs primitives des maxillaires

1. Introduction

Les tumeurs malignes des maxillaires comprennent:

a. Les tumeurs primitives des maxillaires non odontogènes

Elles sont classées en fonction de l'histogénèse. On les regroupe sous le nom générique de sarcomes.

Elles représentent 3 % des tumeurs maxillo-faciales.

i. Tumeurs de la trame squelettique

os	ostéosarcome
cartilage	chondrosarcome
tissu conjonctif	fibrosarcome
ostéoclastes	Sarcome à cellules géantes

ii. Tumeurs de la trame médullaire

histiocytes	lymphome osseux
lymphocytes B	Lymphome de Burkitt
plasmocytes	Plasmocyte osseux
vaisseaux	Angiosarcome, endothéliosarcome
nerfs	Schwannome malin
tissu adipeux	liposarcome
tissu musculaire	leiomyosarcome

b. Les tumeurs primitives odontogènes des maxillaires

Elles sont exceptionnelles.

c. Les tumeurs de la muqueuse buccale envahissant maxillaire ou mandibule

d. Les métastases maxillaires ou mandibulaires de tumeurs malignes situées à distance.

Notons dès à présent que le diagnostic de certitude du type de tumeur ne peut être affirmé que par l'examen histologique.

2. Diagnostic

Nous choisirons comme type de description l'ostéosarcome de la mandibule.

a. Diagnostic positif

i. L'interrogatoire recherche des arguments selon :

- L'âge : souvent l'enfant ou l'adulte jeune (âge moyen 30 ans)

- La notion de facteurs favorisants dans les antécédents : exposition à des radiations ionisantes.
 - Les circonstances de découverte :
 - douleurs a recrudescence nocturne intenses et précoces (+ + +)
 - Signes dentaires (mobilités dentaires)
 - Tuméfaction mandibulaire.
- ii. L'examen clinique exobuccal recherche la tuméfaction qui est dure et indolore à la palpation.
- iii. L'examen clinique endobuccal
- permet de préciser les limites de la tumeur qui est non mobilisable par rapport l'os mais mobilisable par rapport aux tissus avoisinants quand ils ne sont pas envahis,
 - permet de mettre en évidence les signes associés:
 - mobilité dentaire
 - anesthésie ou hypoesthésie du nerf alvéolaire inférieur qui peut être présente d'emblée au premier examen ou survenir dans l'évolution.
 - des gingivorragies en cas d'envahissement de la gencive attachée.
- iv. Examens biologiques

La Vitesse de Sédimentation parfois augmentée mais sans aucune spécificité.
 Une élévation des phosphatases alcalines qui traduirait l'ostéolyse.

v. Examens radiologiques

- Bilan radiologique
 - Orthopantomogramme,
 - Face basse,
 - Défilé mandibulaire Droit et Gauche,
 - Clichés endo-buccaux : rétro-alvéolaires, occlusaux en fonction de la localisation,
 - Tomodensitométrie mandibulaire
- Aspect radiologique

La radiographie donne une image permettant d'évoquer le diagnostic de tumeur osseuse maligne mais ne peut affirmer le diagnostic d'ostéosarcome mandibulaire.

- Signes radiographiques de la lésion osseuse initiale :
 - soit lyse osseuse mal limitée, irrégulière, à contours flous, sans liseré de condensation,

- soit opacité mal limitée, irrégulière, pommelée avec des plages plus denses que d'autres.
- Signes radiographiques associés traduisant un envahissement du périoste :
 - un éperon osseux visible sur un cliché occlusal,
 - une ossification périostée réalisant un aspect en spicules radiés ou "en feu d'herbe",
 - un aspect d'apposition lamellaire ou de "bulbe d'oignon".

vi. Biopsie

Elle est indispensable. L'intervention d'exérèse doit suivre rapidement la biopsie afin d'éviter que la tumeur ne marque une poussée évolutive et s'étende sur le trajet de la biopsie,

La technique est fondamentale : la biopsie se fait habituellement sous anesthésie générale, au bloc opératoire et emporte de l'os, du périoste, et des parties molles en regard, de telle façon que la cicatrice fasse partie de l'exérèse définitive.

Le prélèvement est adressé en Anatomie Pathologique pour examen qui seul permet le diagnostic de certitude.

vii. Bilan d'extension

- local : il est effectué lors du bilan Clinique et radiologique initial.
- locorégional : les adénopathies cervicales sont exceptionnelles.
- général : recherche de métastases
 - examen clinique complet,
 - radiographie pulmonaire complétée éventuellement par un scanner thoracique,
 - scintigraphie osseuse,
 - échographie hépatique.

viii. Bilan préopératoire

Il permet de juger de l'opérabilité du patient.

b. Formes cliniques

i. Selon la localisation : (ostéosarcome du maxillaire rare)

Il peut atteindre :

- L'infrastructure maxillaire c'est-à-dire la voute palatine et le rebord alvéolaire.
- La mésostructure maxillaire c'est-à-dire l'étage sinusien,

- La superstructure maxillaire c'est-à-dire l'étage orbitaire.

Les signes cliniques dépendent de la localisation initiale de la tumeur.

Au niveau de la voute palatine, la présence d'une tumeur dure et indolore à la palpation.
 Au niveau du bord alvéolaire, présence de signes dentaires : douceurs et mobilité dentaire.

Au niveau de la mésostructure, les signes sinusiens sont au premier plan : rhinorrhée unilatérale, obstruction nasale unilatérale permanente, hypoesthésie infra-orbitaire.

Au niveau de la superstructure, les signes orbitaires dominent : exophtalmie unilatérale, larmoiement, oedème palpébral inférieur, diplopie.

Le bilan radiologique comprend :

- Blondeau, Waters.
- Sinus maxillaire de profil.
- Clichés endo-buccaux.
- Tomodensitométrie.

Les signes radiologiques sont identiques dans les sarcomes maxillaires et mandibulaires.
 Le diagnostic de certitude est fait par la biopsie adressée en Anatomie Pathologique.

ii. Selon l'histologie

- Parmi les autres tumeurs malignes de la trame squelettique

Le chondrosarcome d'évolution plus lente que l'ostéosarcome.

Il peut se développer soit sur un os sain à partir de débris cartilagineux embryonnaires résiduels, soit par transformation de tumeurs bénignes (chondrome, maladie de Paget).

L'interrogatoire recherche les mêmes éléments : douleurs et signes dentaires sont plus souvent retrouvés que la tuméfaction.

L'examen clinique est identique.

Le bilan radiologique montre une lésion ostéolytique mal limitée, irrégulière. La présence de calcifications disséminées au sein d'une lacune osseuse permet d'évoquer le diagnostic.

La biopsie permet de faire le diagnostic histologique de certitude. De plus, le degré de différenciation permet d'établir un histo-pronostic.

Le fibrosarcome atteint plus souvent la mandibule que le maxillaire. Il peut survenir soit sur un os sain, soit par transformation après irradiation d'un fibrome ossifiant, d'une dysplasie fibreuse ou d'une autre lésion osseuse bénigne.

L'aspect clinique n'est pas évocateur.

L'aspect radiologique se traduit par une lésion ostéolytique irrégulière, mal limitée, avec éventuellement des signes d'envahissement périosté.

La biopsie permet le diagnostic de certitude.

Le sarcome a cellules géantes est une tumeur rare.

- Parmi les tumeurs de la trame médullaire, les tumeurs lymphoïdes sont les plus fréquentes.
 - Les lymphomes malins non hodgkiniens :

La localisation primitive intra-osseuse est rare (5 % des lymphomes extra ganglionnaires).

La mandibule est plus souvent atteinte que le maxillaire.

L'âge moyen est de 55 ans environ avec une prédominance masculine

Les signes cliniques sont peu différents du type de description. Cependant, la présence d'adénopathies cervicales est fréquente.

Les signes radiologiques sont sans particularité, montrant une ostéolyse mal limitée.

La biologie permet de rechercher une prolifération histiocytaire.

Le diagnostic est exclusivement histologique.

- Le lymphome de Burkitt:

Deux formes cliniques sont individualisées :

- Le lymphome de Burkitt africain : en Afrique équatoriale et en Guinée, endémique qui représente dans ces régions 48 à 70 % des tumeurs malignes de l'enfant et 20 % des cancers de l'adulte. La localisation initiale est maxillo-faciale dans 3/4 des cas.
- Le lymphome de Burkitt non africain : est non endémique et survient préférentiellement chez l'adolescent. L'atteinte maxillaire est beaucoup plus rare : présente dans 5 % des cas environ.

L'évolution clinique est rapidement progressive atteignant plus souvent le maxillaire dans le Burkitt africain et la mandibule dans le Burkitt non africain.

Les signes radiologiques sont caractérisés par un effacement de la lamina dura qui se traduit par un élargissement desmodontal. Les dents apparaissent flottantes au sein de l'os et s'expulsent spontanément.

Les signes biologiques sont peu altérés mais la sérologie EBV est positive dans le Burkitt africain et le plus souvent négative dans les autres cas.

La biopsie permet le diagnostic de certitude.

- Le sarcome d'Ewing

qui touche le plus souvent l'enfant. Cette tumeur est généralement rattachée au groupe des lymphomes malins non hodgkiniens bien que son histogénèse soit encore méconnue.

Préférentiellement localisée au fémur, elle ne touche les maxillaires que dans 1 à 2 % des cas.

Les signes généraux sont très marqués (l'altération de l'état général, fièvre), accompagnés de signes locaux (douleurs, tuméfaction locale).

La Vitesse de Sédimentation est élevée.

Le bilan radiographique montre une ostéolyse irrégulière, avec réaction périostique.

L'étude histologique permet le diagnostic de certitude.

- Le myélome (prolifération maligne monoclonale de plasmocytes) peut atteindre les maxillaires sous la forme d'un plasmocytome (myélome solitaire)

Cette hémopathie maligne touche l'homme plus que la femme, entre 40 et 60 ans.

La douleur est le signe clinique essentiel, parfois associée à une tuméfaction osseuse, ainsi qu'à une hypoesthésie labio-mentonnaire.

La radiographie montre une géode avec un aspect de lacune à l'emporte-pièce. Le bilan radiologique ne retrouve pas d'autres localisations osseuses à la différence du myélome multiple.

Contrairement à ce qui se passe dans le myélome multiple, le bilan biologique montre l'absence de prolifération plasmocytaire sanguine et médullaire.

L'étude histologique permet le diagnostic de certitude.

- D'autres tumeurs rares des maxillaires ont pour origine la trame médullaire. On distingue en fonction de leur origine tissulaire :
 - Liposarcome développé aux dépens du tissu adipeux.
 - Léiomyosarcome développé aux dépens du tissu musculaire.
 - Hémangiopéricytome et hémangioendothéliome qui sont des tumeurs vasculaires.
 - Schwannomes malins développés à partir des nerfs et en particulier du nerf alvéolaire inférieur ou de ses branches. Ils concernent l'adulte et sont exceptionnels. Ils se traduisent par une tuméfaction osseuse associée typiquement à une hypoesthésie labio-mentonnaire. La radiographie montre une image lacunaire, centro-osseuse, multiloculaire, mal limitée, soufflant [es deux corticales. Le diagnostic de certitude est histologique.
- De manière exceptionnelle, il existe des tumeurs malignes odontogènes, c'est à dire développées aux dépens des tissus dentaires:

- Améloblastome malin : l'aspect clinique et radiologique (mono ou poly géodique) me permet pas de le différencier de l'améloblastome bénin
 - Carcinome primitivement intra-osseux.
- Nous ne parlerons pas des tumeurs de la muqueuse buccale envahissant maxillaire ou mandibule (question 184).
 - Les métastases osseuses des maxillaires doivent faire pratiquer un bilan clinique complet à la recherche de la tumeur primitive, quand la métastase est révélatrice. Ailleurs, elles sont mises en évidence lors du bilan d'extension d'une tumeur viscérale. Les tumeurs qui donnent préférentiellement des métastases osseuses sont : les cancers pulmonaires, du rein, du sein, de l'estomac, du foie, de la prostate et de la thyroïde.

3. Principes du traitement

a. Traitement de l'ostéosarcome des maxillaires

Il repose sur une association chimiothérapie-chirurgie.

Le traitement débute par une chimiothérapie néo-adjuvante par cures séquentielles pendant 6 à 8 semaines.

Cette poly-chimiothérapie associe :

- Méthotrexate et Acide folinique.
- Vincristine.
- Bléomycine.
- Cyclophosphamide.
- Dédécène.

Puis est réalisé le traitement chirurgical qui repose sur une exérèse large.

Quand l'exérèse chirurgicale est incomplète et la réponse à la chimiothérapie bonne, une chimiothérapie identique au traitement préopératoire est continuée.

Quand l'exérèse chirurgicale est incomplète et la réponse à la chimiothérapie préopératoire mauvaise, une nouvelle chimiothérapie associant Cis-Platyl et Adriamycine est prescrite.

La survie moyenne est supérieure à 40 % à 5 ans.

b. Traitement des chondrosarcomes et fibrosarcomes

Le traitement repose sur une exérèse chirurgicale large suivie d'une reconstruction différée. Il n'existe pas de chimiothérapie efficace pour le moment.

c. Traitement des tumeurs lymphoïdes de la trame médullaire

Il est fondé sur une poly-chimiothérapie associée selon les cas à une radiothérapie et doit être effectuée dans un service d'hématologie.

d. Traitement des autres tumeurs primitives des maxillaires

Liposarcomes, léiomyosarcomes, hémangiopéricytomes et hémangioendothéliomes, schwannomes malins et tumeurs odontogéniques reposent sur la chirurgie d'exérèse.

Rédacteurs : Dr Jean Pierre Lezy, Dr Christian Vacher

Lecteur : Pr Laurent Devoize

Dernière mise à jour : 10/04/2017

Remarque et suggestions : blefevre@chu-reims.fr