

MYXOME ODONTOGÉNIQUE GÉANT CHEZ L'ENFANT : À PROPOS D'UN CAS AU CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE RÉGIONAL DE OUAHIGOUYA

GIGANTIC ODONTOGENIC MYXOMA IN THE CHILD : ONE CASE REPORT IN REGIONAL ACADEMIC HOSPITAL CENTER

COULIBALY A^{1*}, SANFO M¹, SAVADOGO I², PARÉ P¹, LENGANE I³, MILLOGO M⁴.

- 1- Service de Chirurgie Maxillofaciale ; CHU Régional de Ouahigouya, Burkina Faso
- 2- Service d'anatomie et cytologie pathologique ; CHU Régional de Ouahigouya, Burkina Faso
- 3- Service ORL et Chirurgie Cervico-faciale ; CHU Régional de Ouahigouya, Burkina Faso,
- 4- Service de Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale, CHU de Tengadogo, Burkina Faso



***Correspondance :** Dr Arsène COULIBALY

Service de Chirurgie maxillofaciale ; CHU Régional de Ouahigouya, Burkina Faso ;
Email : arsencool@yahoo.fr
Tel : 00226 74 26 94 02

RÉSUMÉ

Introduction : Le myxome odontogène est une tumeur bénigne rare, mésenchymateuse, localement agressive des maxillaires. Sa prévalence mondiale varie entre 0,5% et 17,7% des tumeurs odontogènes des maxillaires. C'est une tumeur surtout fréquente chez l'adulte jeune avec une prédilection féminine. Les signes cliniques et radiologiques ne sont pas spécifiques et se discutent avec ceux des autres tumeurs bénignes et malignes des maxillaires. Le traitement est chirurgical mais la récurrence est relativement fréquente. Les auteurs rapportent une forme clinique atypique chez un enfant afin de rappeler les difficultés diagnostiques et de prise en charge thérapeutique.

Cas clinique : Il s'agissait d'un enfant de 12 ans de sexe masculin, non scolarisé, résidant en milieu rural qui a été reçu pour une volumineuse tuméfaction orale avec des difficultés d'alimentation et d'élocution qui évoluerait depuis environ 2 ans. Les explorations cliniques et paracliniques ont conclu à un myxome odontogène mandibulaire. Une intervention chirurgicale, qui a consisté en une résection interruptrice mandibulaire avec reconstruction immédiate par attelle de PERI, a été réalisée. Les suites opératoires ont été simples. Les résultats post-opératoires ont été jugés satisfaisants après un recul de six mois avec une restauration des fonctions d'élocution et d'alimentation.

Conclusion : Le myxome odontogène, bien que l'apanage de l'adulte jeune, peut se retrouver chez l'enfant. Ces présentations cliniques peuvent revêtir des formes atypiques souvent impressionnantes posant des difficultés diagnostiques et de prise en charge thérapeutique.

MOTS CLÉS : PRISE EN CHARGE, MYXOME GÉANT, ENFANT

ABSTRACT

Introduction: Odontogenic myxoma is a rare benign, mesenchymal, locally aggressive tumor of the jawbones. Its worldwide prevalence varies between 0.5% and 17.7% of odontogenic tumors of the jawbones. It is a tumor especially common in young adults with a female predilection. The clinical and radiological signs are not specific and are discussed with other benign and malignant tumors of the jawbones. The treatment is surgical but the recurrence is relatively frequent. The authors report an atypical clinical form in a child in order to remind the diagnostic and therapeutic management difficulties.

Clinical case: This was a 12-year-old male, out of school, rural resident who was admitted for a large oral swelling with feeding and speech difficulties that have been reported to have progressed for about 2 years. Clinical and paraclinical investigations have concluded in a mandibular odontogenic myxoma. A surgical intervention which consisted of an interrupting mandibular resection with immediate reconstruction by PERI splint was performed. The postoperative follow-up was straightforward. The postoperative results were deemed satisfactory after a six-month follow-up with restoration of speech and feeding functions.

Conclusion: Mandibular odontogenic myxoma although the prerogative of young adults can be found in children. These clinical presentations can take atypical often impressive forms posing diagnostic and therapeutic management difficulties.

KEYWORDS: MANAGEMENT, GIANT MYXOMA, CHILD

INTRODUCTION

Le myxome odontogène est une tumeur bénigne odontogène rare mais localement agressive qui se développe au dépend des cellules mésenchymateuses d'origine dentaire [1, 2]. Elle est de prolifération lente. Sa prévalence mondiale varie entre 0,5% et 17,7% des tumeurs bénignes odontogènes des maxillaires [2-5]. Elle touche fréquemment l'adulte jeune surtout de sexe féminin avec une grande incidence entre la deuxième et la troisième décennie de vie [3-6]. Cependant, quelques rares cas ont été décrits chez des enfants [6, 7]. Les facteurs étiologiques sont mal connus. Le myxome odontogène apparaît généralement au niveau d'une zone dentée, ce qui confirme son origine dentaire [1-7]. Les aspects cliniques et radiologiques ne sont pas spécifiques. Le diagnostic différentiel se pose avec les autres tumeurs osseuses bénignes dont l'améloblastome qui représente la première tumeur bénigne odontogène après le myxome en Afrique [4]. Mais aussi avec les tumeurs osseuses malignes tels que l'ostéosarcome et le chondrosarcome. Les bilans radiographiques tels que la radiographie panoramique dentaire et la tomodensitométrie (TDM), orientent le diagnostic. Toutefois la certitude diagnostique repose sur l'examen anatomopathologique de la pièce tumorale devant faire éliminer toutes les autres tumeurs à composante myxoïdes notamment les sarcomes [1-4]. Le traitement est exclusivement chirurgical, il est radical ou conservateur. Il n'y a pas de consensus concernant la meilleure approche chirurgicale, elle est fonction de l'âge, de la taille et du siège de la tumeur mais aussi de l'expérience du chirurgien [9, 10]. Quel que soit l'approche chirurgicale, la surveillance doit être régulière en raison des récurrences fréquentes [10, 11].

Parmi les rares cas rapportés chez des enfants, des formes évoluées dites géantes ou historiques sont quasiment peu décrites [6, 12]. Les auteurs rapportent un cas clinique atypique chez un enfant afin de montrer les difficultés diagnostiques et de prise en charge thérapeutique dans un contexte sous médicalisé.

OBSERVATION CLINIQUE

Il s'agissait d'un enfant de 12 ans, de sexe masculin, non scolarisé, éleveur, résidant en milieu rural, sans antécédents pathologiques connus. Il a été référé du dispensaire au service de Chirurgie maxillofaciale du centre hospitalier

universitaire régional (CHU) de Ouahigouya. Il a été reçu en consultation de routine, accompagné de son père. Le motif de référence était une tuméfaction orale avec difficultés d'alimentation et d'élocution qui évoluerait depuis environ 2 ans. Selon le père de l'enfant, cette tuméfaction aurait progressivement augmenté de volume comblant par la suite, la cavité orale et entraînant des difficultés d'alimentation et d'élocution.

Il a été noté à l'examen clinique daté du 2 novembre 2020, une dysharmonie faciale en rapport avec une volumineuse tuméfaction mandibulaire, s'étendant à toute l'hémi-mandibule droite jusqu'au corpus mandibulaire gauche, grossièrement ovalaire, de 11,5 cm x 9 cm de grands axes, de consistance dure, indolore, bien limitée et régulière, faisant corps avec la mandibule et comblant la quasi-totalité de la cavité orale (figure 1).



Figure 1 : tuméfaction monstrueuse mandibulaire (vues de face et de profil)

L'ouverture buccale était limitée à 0,5cm. Le vestibule oral était comblé dans sa quasi-totalité par une tuméfaction mandibulaire dont la muqueuse présentait des ulcérations traumatiques portant les empreintes dentaires par endroits et en d'autres des dents enfouies dans la tumeur en lingo-versions. Il n'y avait pas de signes d'atteinte neurologique ni d'adénopathies cervico-faciales.

Devant ces signes cliniques sus cités, les hypothèses diagnostiques étaient, l'ostéosarcome, le lymphome de Burkitt, un fibrome ossifiant ou une tumeur bénigne odontogène (améloblastome, myxome odontogène).

La radiographie panoramique en première intention et la tomodensitométrie (TDM) maxillofaciale ont été demandées pour orienter le diagnostic. Ces deux examens n'étant pas réalisables dans notre contexte, le patient a été référé au CHU

Yalgado Ouédraogo à Ouagadougou (200 km de Ouahigouya) pour le bilan radiographique. La TDM maxillofaciale a été demandée en lieu et place d'une radiographie panoramique dentaire pour un bilan lésionnel plus complet.

La TDM maxillofaciale a objectivé une tumeur osseuse mandibulaire s'étendant du ramus de l'hémi-mandibule droite au corpus de l'hémi-mandibule gauche, bien limitée, polygédodique, d'aspect en bulles de savon, avec des spicules traduisant l'effraction corticale (figure 2).

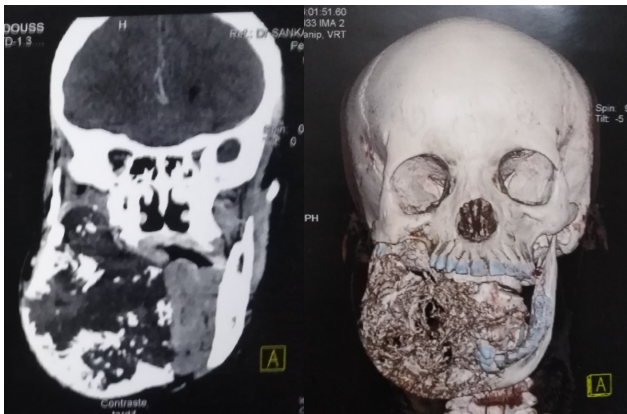


Figure 2 : coupe coronale et reconstruction 3D montrant une volumineuse tumeur mandibulaire agressive et ostéolytique.

Devant ces images radiographiques, un ostéosarcome, un améloblastome ou un myxome odontogène ont été évoqués.

Le protocole opératoire était le suivant :

- L'ouverture buccale étant quasi-impossible, une intubation trachéale a été réalisée après trachéotomie première, en lieu et place d'une intubation sous nasofibroscope qui n'était pas disponible;
- La voie d'abord a consisté en une incision cutanée allant de l'hémi-lèvre inférieure à l'angle mandibulaire;
- La table externe a été exposée après dissection et hémostase progressive;
- La section de la lèvre inférieure a permis de décoller facilement la table interne;
- La résection de la tumeur a été faite à hauteur de la 36 avec une scie de Gigli suivie d'une désarticulation temporo-mandibulaire droite;
- La reconstruction immédiate de la perte de substance mandibulaire a été faite par attelle de PERI. Les suites opératoires ont été simples.

Une biopsie tumorale pour examen anatomopathologique a été indiquée pour la confirmation diagnostique. Cet examen anatomopathologique de la pièce de biopsie tumorale a permis de retenir le diagnostic d'un myxome odontogénique mandibulaire.

Une indication opératoire a été posée après un bilan préopératoire concluant.

Devant l'étendue de l'atteinte mandibulaire intéressant les deux corticales, une résection tumorale interromptrice plus reconstruction par attelle de PERI a été indiquée en lieu et place d'une énucléation (figure 3).



Figure 3 : résection interromptrice tumorale mandibulaire avec reconstruction par attelle de Peri

L'examen histologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic de myxome odontogénique mandibulaire (figure 4).

L'évolution clinique a été favorable avec un rétablissement des fonctions d'alimentation et d'élocution. Il n'y avait pas de récurrence après un recul de 6 mois.

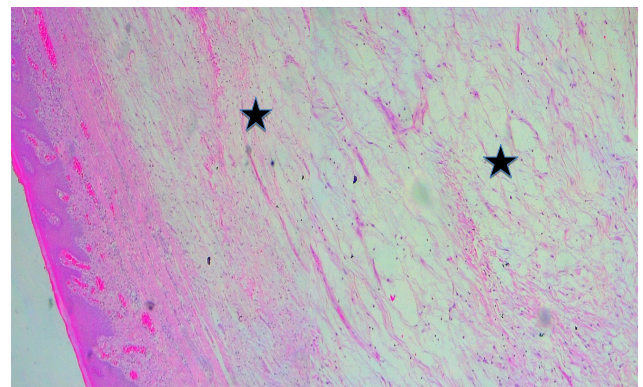


Figure 4 : prolifération de cellules fusiformes, de cellules à noyau pycnotique ou de cellules étoilées, sans atypies, dans un stroma myxoïde, fibrillaire (étoile).

DISCUSSION

Le myxome odontogène a été décrit pour la première fois en 1947 par Thomas et Goldman [1]. Cette tumeur est habituellement rare avant l'âge de 10 ans et après 50 ans [2-6]. Dans ce cas clinique, la tumeur aurait débuté à l'âge de 10 ans et aurait évolué pendant 2 ans. Le délai moyen entre les premiers signes et le traitement varie de 1 à 3 ans ce qui témoigne du caractère lent du myxome odontogénique [4, 11]. Au stade évolué, le myxome peut envahir les tissus avoisinants et conduire à de volumineuses tumeurs, donnant l'aspect de monstruosité tel que décrit dans ce cas clinique [12]. Ceci résulte de l'ignorance, de la pauvreté et de l'inaccessibilité des centres de santé dans les pays sous-développés qui conduisent à un retard de diagnostic et de prise en charge.

Le myxome odontogène est une tumeur osseuse non caractéristique. La mandibule est plus atteinte que le maxillaire comme le rapportent les données de la littérature [4-8]. La tuméfaction osseuse est en générale indolore. L'ulcération de la muqueuse est rarement observée et ne se produit que lorsque la lésion se situe sur le trajet de l'occlusion dentaire [13]. Le diagnostic différentiel du myxome odontogène se pose avec les autres tumeurs osseuses bénignes des maxillaires. L'imagerie notamment la radiographie panoramique ou la TDM permet de suspecter le diagnostic. La radiographie panoramique suffit à elle seule dans la majorité des cas à évoquer le diagnostic [5]. Toutefois, La TDM fournit des informations plus détaillées, sur l'étendue de la tumeur, l'envahissement des structures avoisinantes, la planification d'un traitement chirurgical et d'une reconstruction chirurgicale. Ainsi, devant le caractère géant de la tumeur et, afin d'éviter au patient une double référence pour bilan radiographique, une TDM a été demandée en lieu et place de la radiographie panoramique pour un bilan lésionnel plus complet. Les images radiographiques du myxome se présentent sous formes d'images radioclares monogéodiques ou polygéodiques, d'aspect en bulles de savon ou de toile d'araignée [3-6]. Ces images ostéolytiques sont séparées par des ponts osseux et les corticales sont soufflées en cas de tumeur limitée. Par contre, lorsqu'il y'a un envahissement des tissus adjacents, les images se présentent sous formes de spicules, traduisant l'effraction de la corticale, tel que décrit dans ce cas clinique. Dans ce cas, le diagnostic différentiel se pose avec l'améloblastome, le granulome

central à cellules géantes, l'hémangiome central, les ostéosarcomes et les chondrosarcomes [4,12, 13]. Une biopsie complémentaire a été décidée, ce qui a permis de confirmer le diagnostic de myxome odontogène. Toutefois, l'intérêt de la biopsie tumorale est discutable. Pour certains, le fragment de biopsie ne présente généralement pas de signes pathognomoniques car la tumeur contient plusieurs zones myxoïdes [14]. Le diagnostic de certitude repose donc sur l'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse. A l'histologie, le myxome est caractérisée par la présence de cellules fusiformes mésenchymateuses, interposées dans un stroma lâche myxoïde et mucoïde, entouré d'os résiduel [1-3]. Dans ce cas clinique, on retrouvait une prolifération de cellules fusiformes, de cellules à noyau pycnotique ou de cellules étoilées, sans atypies, dans un stroma myxoïde, fibrillaire.

Il existe deux approches chirurgicales qui ne font pas l'objet de consensus selon les auteurs [9, 10]. Le traitement radical qui est indiqué dans les tumeurs étendues ou récidivées, consiste en une résection interruptrice suivie de la reconstruction de la perte de substance osseuse par lambeaux libres, par greffe osseuse, par attelle ou par prothèse [12 15]. Le volume important de la tumeur qui a envahi les deux corticales a justifié le choix du traitement radical dans ce cas clinique. Les auteurs ont été confrontés à deux difficultés majeures liées au contexte sous médicalisé. La première difficulté était liée à l'intubation. Les intubations orales et nasotrachéales étant toutes les deux impossibles, et ne disposant pas de nasofibroscopie, une intubation cutanéotrachéale par trachéotomie a été pratiquée. La deuxième difficulté était liée à la taille de la perte de substance osseuse à reconstruire après la résection tumorale emportant au moins les 3/4 de la mandibule. La reconstruction mandibulaire par lambeau libre fibulaire demeure, à l'heure actuelle, le *gold standard*; mais elle n'était pas réalisable pour insuffisance du plateau technique [15]. Pour rétablir l'anatomie et les fonctions orales notamment la fixation de la langue, une reconstruction par attelle de PERI a été réalisée. En effet, en raison du jeune âge du patient, la reconstruction par greffe osseuse se fera secondairement. La deuxième approche chirurgicale est conservatrice et réservée aux tumeurs peu étendues. Elle consiste en une énucléation puis un curettage et une cautérisation chimique ou électrique des parois de la cavité d'exérèse. Pour cette deuxième approche

chirurgicale, le taux de récurrence semble plus élevé, pouvant atteindre 25%, ce qui impose une surveillance régulière et rapprochée [5,11].

CONCLUSION

Le myxome odontogénique, bien qu'il soit une tumeur bénigne rare avec une prédilection pour l'adulte jeune, peut aussi se retrouver chez l'enfant. Il doit de ce fait être suspecté devant toutes les lésions tumorales de croissance lente et ostéolytiques à l'imagerie. Dans les formes très volumineuses ou géantes, une confrontation entre les aspects cliniques et l'imagerie pourrait orienter le diagnostic. La confirmation diagnostique demeure histologique par l'examen anatomopathologique de la pièce tumorale biopsique ou opératoire.

Conflits d'intérêts : aucun.

RÉFÉRENCES

1. THOMA KH, GOLDMAN HM. Central myxoma of the jaw. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1947;33(7):B532-40.
2. TITINCHI F, HASSAN BA, MORKEL JA, NORTJE C. Odontogenic myxoma: a clinicopathological study in a South African population. *J Oral Pathol Med.* 2016;45(8):599-604.
3. LIMA-VERDE-OSTERNE R, TURATTI E, CORDEIRO-TEIXEIRA R, BARROSO-CAVALCANTE R. The relative frequency of odontogenic tumors: a study of 376 cases in a Brazilian population. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2017;1;22(2):e193-200.
4. OGinni FO, STOELINGA PJ, AJIKE SA, OBUEKWE ON, OLOKUN BA, ADEBOLA RA. A prospective epidemiological study on odontogenic tumours in a black African population, with emphasis on the relative frequency of ameloblastoma. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2015;44(9):1099-105.
5. DOTTA JH, MIOTTO LN, SPIN-NETO R, FERRISSE TM. Odontogenic Myxoma: Systematic review and bias analysis. *Eur J Clin Invest* 2020;50:e13214.
6. Shupak RP, Cho JJ. Mandibular odontogenic myxoma in a paediatric patient. *BMJ Case Rep.* 2020;13:e236926.
7. ABRAHAMS JM, MCCLURE SA. Pediatric Odontogenic Tumors. *OralMaxillofac Surg Clin North Am.* 2016;28(1):45-58.
8. BANASSER AM, BAWAZIR MM, ISLAM MN, BHATTACHARYYA I, COHEN DM, FITZPATRICK SG. Odontogenic Myxoma: A 23-Year Retrospective Series of 38 Cases. *Head Neck Pathol.* 2020;14(4):1021-1027.
9. Tavakoli M, Williamson R. Odontogenic myxomas: what is the ideal treatment? *BMJ.* 2019;12(5):e228540.
10. MARTINS HDD, VIEIRA EL, GONDIM ALMF, OSÓRIO-JÚNIOR HA, DA SILVA JSP, DA SILVEIRA EJD. Odontogenic Myxoma: Follow-Up of 13 cases after conservative surgical treatment and review of the literature. *J Clin Exp Dent.* 2021;13(7):e636-4.
11. CHRCANOVIC BR, GOMEZ RS. Odontogenic myxoma: an updated analysis of 1,692 cases reported in the literature. *Oral Dis.* 2019 ;25(3) :676-683.
12. NGUYEN TTH, EO MY, CHO YJ, MYOUNG H, KIM SM. Large myxomatous odontogenic tumor in the jaw: a case series. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg* 2021;47:112-119.
13. SOHRABI M, DASTGIR R. Odontogenic myxoma of the anterior mandible: Case report of a rare entity and review of the literature. *ClinCaseRep.* 2021;9:e04609.
14. KOURDA-BOUJEMAA J, FARAH-KLIBI F. Le myxome odontogénique : étude de quatre cas et revue de la littérature. *Ann Pathol.* 2010 ;30 :168-75
15. FOY JP, QASSEMYAR Q, ASSOULY N, TEMAMB S, KOLB F. Technique de prélèvement du lambeau de fibula chimérique multipalettes pour la reconstruction des larges defects oromandibulaires. *Ann Chir Plast Esthe.* 2016;61:292-97