

# Item 154 : Tumeurs maxillo-mandibulaires

---

**Collège hospitalo-universitaire français de chirurgie maxillo-faciale et  
stomatologie**

**Date de création du document    2010-2011**

## Table des matières

ENC :.....	2
I Aspects cliniques et radiologiques.....	3
I.1 Signes d'appel.....	3
I.2 Aspects radiologiques.....	3
NOTE(S) DU CHAPITRE .....	6
II Examen anatomopathologique.....	6
III Les principales tumeurs et leurs traitements.....	7
III.1 Kystes.....	7
III.2 Tumeurs bénignes d'origine dentaire.....	9
III.3 Tumeurs bénignes d'origine non dentaire.....	11
III.4 Tumeurs malignes d'origine non dentaire.....	12
III.5 Tumeurs malignes d'origine dentaire.....	14

### OBJECTIFS

ENC :

- Diagnostiquer une tumeur des os primitive et secondaire.

### INTRODUCTION

Les tumeurs osseuses des os de la face et principalement des maxillaires sont très fréquentes. La distinction classique entre tumeur bénigne et tumeur maligne, commode sur le plan didactique et thérapeutique, se heurte parfois à de grandes difficultés. La nature bénigne ou maligne de certaines tumeurs est loin d'être toujours évidente.

## **I ASPECTS CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES**

---

Les manifestations cliniques des tumeurs osseuses, quelle que soit leur nature, sont en général assez simples.

### **I.1 SIGNES D'APPEL**

Les signes d'appel consistent essentiellement en :

- tuméfaction, déformation osseuse, visible ou palpable ;
- douleur, en général peu intense ;
- signes éventuels de compression des organes de voisinage (exophtalmie, obstruction nasale) ou des nerfs à trajet intraosseux (essentiellement paresthésie ou anesthésie dans le territoire du nerf alvéolaire inférieur) ;
- retentissement de la lésion sur les dents : absence d'une ou plusieurs dents sur l'arcade, malposition dentaire, mobilité dentaire. Il convient d'apprécier également la vitalité des dents dans la région atteinte ;
- fracture pathologique, éventualité rarement rencontrée à la face.

La tumeur peut être de découverte fortuite, sur un bilan radiologique réalisé pour d'autres raisons, en particulier en prévision d'un traitement orthodontique.

### **I.2 ASPECTS RADIOLOGIQUES**

C'est la radiographie, en premier lieu l'orthopantomogramme, qui permet d'affirmer l'existence d'une tumeur osseuse et d'en suspecter la nature bénigne ou maligne, rarement de l'identifier.

Un examen tomodensitométrique sera demandé :

- pour préciser, dès que nécessaire, les rapports de la tumeur avec les structures anatomiques avoisinantes (sinus maxillaire, cavité orbitaire, fosses nasales, canal du nerf alvéolaire inférieur) ;
- pour préciser les relations de la tumeur avec les racines dentaires (denta-scanner) ;
- pour préciser l'extension tumorale, à la fois en endo-osseux et dans les parties molles ;
- lorsque la lésion a un caractère pluriloculaire ou mal limité et/ou lorsqu'il existe une suspicion de destruction corticale.

Un examen IRM sera demandé pour :

- préciser l'extension tumorale à la fois dans et en dehors de l'os (évaluation endomédullaire de la tumeur, repérage des métastases intraosseuses : *skip metastase*)
- avoir un élément de référence permettant d'évaluer éventuellement le comportement de la tumeur avant et après chimiothérapie (comparaison du volume tumoral et du pourcentage de la prise de contraste dans la tumeur).

Une scintigraphie au technétium 99 avec balayage corporel sera demandée dès qu'il existe une suspicion de tumeur polyostotique.

La grande majorité des tumeurs osseuses, entraînant une destruction localisée de l'os, se traduisent sur la radiographie par une diminution de l'opacité des tissus osseux par rapport au tissu normal avoisinant. On observe donc une *zone d'ostéolyse*, ou *lacune osseuse*. Devant une telle image, il faut s'astreindre à répondre à une série de questions.

***La lésion est-elle mono-ostotique ou polyostotique ?***

Un certain nombre de tumeurs sont potentiellement polyostotiques (*cf.note : polyostotiques*) : dysplasie fibreuse, granulome éosinophile, myélome par exemple.

***S'agit-il d'une lésion isolée ou bien plusieurs images lacunaires existent-elles sur la mandibule et/ou le maxillaire ?***

On peut rencontrer plusieurs lésions du même type géographiquement distinctes. Cet aspect évoque surtout le chérubinisme, les kystes épidermoïdes (dans le cadre d'un syndrome de Gorlin), l'histiocytose X ou les lymphomes.

***La localisation de la tumeur permet-elle une orientation diagnostique ?***

Seules quelques rares lésions tumorales ont une localisation caractéristique :

- kyste médian mandibulaire, kyste médian alvéolaire, kyste palatin médian ou kyste du canal nasopalatin par exemple, progonome mélanotique pour les tumeurs siégeant sur la ligne médiane
- kyste globulomaxillaire localisé entre l'incisive latérale et la canine supérieure ;
- tumeur nerveuse le long du trajet du canal dentaire inférieur.

***Les limites de la lésion paraissent-elles nettes, bordées d'un liseré d'ostéocondensation ou sont-elles floues ?***

Une lésion bénigne ou peu agressive est caractérisée par un passage brusque de la lésion au tissu normal, indiquant soit que le processus pathologique est bien contenu par l'organisme, soit que la lésion n'a pas naturellement tendance à l'envahissement. À l'inverse, une lésion osseuse de type agressif est typiquement caractérisée par une lésion à contours mal définis. La transition entre l'os atteint et l'os sain se fait graduellement, sur quelques millimètres, indiquant que le processus pathologique est mal circonscrit. Cet aspect radiographique est souvent associé à une tendance à l'envahissement et à une progression rapide.

***Le contenu paraît-il homogène ou hétérogène ?***

Le contenu des images lytiques est souvent hétérogène, soit par une coexistence de formation kystique et de masse tumorale, soit qu'il subsiste des travées osseuses, soit qu'il existe des zones calcifiées ou des zones de tonalité dentaire (cémentaire ou dentinaire).

***Quel est l'état de la corticale osseuse ?***

Les tumeurs bénignes amincissent puis effacent la corticale sous la pression de la lésion, qui demeure enclose sous une coque conjonctivopériostée. Les tumeurs malignes détruisent la corticale, le périoste, et envahissent les parties molles.

***Existe-t-il une réaction périostée ?***

Une réaction périostée en réponse à un processus bénin est typiquement bien organisée, lisse et régulière ; la formation osseuse a eu le temps de se structurer et de se remodeler. Les réactions périostées de type spiculé, voire en « rayons de soleil », traduisent une lésion hautement évolutive et donc une suspicion de malignité.

***Existe-t-il une extension aux parties molles ?***

L'extension aux parties molles se rencontre naturellement dans les tumeurs malignes (carcinome et tous types de sarcome), mais aussi dans certaines tumeurs bénignes (améloblastome, par exemple).

***La lésion a-t-elle des relations avec un germe dentaire ou une dent incluse ?***

La présence d'une dent incluse au sein ou au voisinage d'une image lacunaire n'entraîne pas obligatoirement le diagnostic de kyste dentigère, même s'il s'agit du cas le plus fréquent. De nombreuses lésions s'accompagnent fréquemment de dent incluse (améloblastome, kyste épidermoïde, tumeur de Pindborg).

***Les dents voisines sont-elles refoulées ?***

Pratiquement tous les kystes et toutes les tumeurs bénignes peuvent entraîner un refoulement des dents voisines.

### *Y a-t-il une rhizalyse ?*

Les rhizalyses sont très banales dans les tumeurs bénignes et elles peuvent se voir également dans certaines tumeurs malignes comme les plasmocytomes malins.

Dans le cadre des lésions lytiques, il convient d'éliminer une image particulière, celle de la *cavité idiopathique de Stafne*, qui se traduit par une image claire, au-dessous du canal dentaire, dans la région angulaire de la mandibule, arrondie ou ovale, ou bien par une image réalisant une encoche à concavité inférieure échancrant le bord basilaire de la mandibule. Cette image correspond à une perforation osseuse contenant du lobule de glande submandibulaire ou du tissu conjonctif ou du tissu ganglionnaire.

Dans le cadre des images condensantes, il ne faut pas confondre tumeur et *dystrophie osseuse de la maladie de Paget du sujet âgé*, pouvant intéresser, en dehors de la voûte crânienne, surtout le maxillaire et entraînant un élargissement osseux avec déformations faciales et possibilité de compression nerveuse.

### **NOTE(S) DU CHAPITRE**

*polyostotiques* : Lésion mono-ostotique : sur un seul os. Lésion polyostotique : sur plusieurs os.

## **II EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE**

---

L'histoire clinique et les documents radiographiques sont, dans certains cas, suffisants pour établir le diagnostic d'une lésion dysplasique ou tumorale bénigne et il est alors légitime de s'abstenir de biopsie préalable à un geste thérapeutique.

Il conviendra cependant dans tous les cas de figure d'envisager une vérification anatomopathologique de la pièce d'exérèse lorsqu'une indication chirurgicale est posée.

Mais, chaque fois qu'il existe un doute diagnostique et, bien sûr, chaque fois qu'il s'agit d'une lésion dont les caractéristiques peuvent faire évoquer la malignité, même si le diagnostic paraît certain, la biopsie est une stricte obligation.

### III LES PRINCIPALES TUMEURS ET LEURS TRAITEMENTS

---

#### III.1 KYSTES

Par définition, on parle de kystes pour des cavités intraosseuses dont la paroi est revêtue d'épithélium et dont le contenu est secrété par le tissu de revêtement.

On distingue les kystes d'origine dentaire (de loin les plus fréquents) et les kystes d'origine non dentaire.

##### *Kystes d'origine dentaire*

*Kystes inflammatoires (kyste radiculodentaire, kyste latéral et kyste résiduel)*

Les kystes inflammatoires sont les plus fréquents. À l'occasion d'une infection dentaire (carie, pulpite, puis nécrose), un granulome apical se forme à l'apex d'une racine : il s'agit d'une prolifération épithéliale réactionnelle sous l'aspect d'une petite image radio-claire. Parfois, la lésion est située le long de la racine de la dent (abouchement d'un canal aberrant ou perforation instrumentale).

Radiologiquement, on découvre une image lacunaire radio-claire, homogène, bien limitée, de taille très variable (fig. 7.1). Il existe habituellement une fine bordure d'ostéocondensation en périphérie. Cette lacune apparaît appendue à une dent ou à un groupe de dents. Parfois, la lacune apparaît isolée car la dent causale a déjà été avulsée (kyste résiduel).

Le traitement habituel est l'énucléation chirurgicale, associée au traitement de la dent causale (avulsion ou obturation radiculaire avec résection apicale).

**Figure 7.1 : Kyste radiculodentaire**



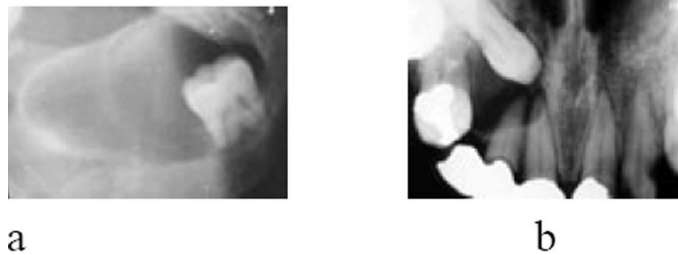
*a. Granulome apical. b. Kyste radiculodentaire typique de petit volume.*

*Kystes dentigères (ou kystes folliculaires ou kystes péricoronaires ou kystes coronodentaires)*

Les kystes dentigères sont également très fréquents. Des débris épithéliaux ou des cordons épithéliaux reliant le follicule dentaire à la lame épithéliale se différencient en cavités kystiques.

Radiologiquement, on note une image radio-transparente arrondie à limites nettes, avec ou sans liséré de condensation périphérique, entourant la couronne d'une dent incluse ou l'ensemble d'un germe (fig. 7.2).

**Figure 7.2 Kyste dentigère**



*Kystes épidermoïdes (ou kératokystes)*

Les kystes épidermoïdes dérivent des restes épithéliaux de la lame dentaire qui unissent la gencive à l'organe en cloche.

Radiologiquement, on note une image lacunaire uni- ou multiloculaire, entourée le plus souvent d'une ligne de condensation osseuse.

Ce kyste épidermoïde peut faire partie d'un syndrome de Gorlin associant kyste épidermoïde des maxillaires, nævomatose basocellulaire et anomalie osseuse.

***Kystes d'origine non dentaire***

*Kystes fissuraires*

Les kystes fissuraires sont des kystes par inclusion épithéliale au niveau des fentes faciales embryonnaires.

Le diagnostic est suspecté sur la topographie :

- siégeant entre l'incisive latérale et la canine supérieure, on trouve le kyste globulomaxillaire, donnant classiquement une image lacunaire bien limitée, en « poire » (fig. 7.3) ;



- sur la ligne médiane, peuvent se rencontrer des kystes médians maxillaires ou médians mandibulaires (image lacunaire elliptique à grand axe vertical entre les incisives centrales) ou un kyste médian palatin.

Le diagnostic est conforté par le fait qu'il n'existe radiologiquement aucune relation vraie avec les dents et que les tests de vitalité de ces dents sont positifs.

**Figure 7.3 : Kyste globulomaxillaire**



*Kystes du canal nasopalatin (ou kystes du canal incisif)*

L'origine des kystes du canal nasopalatin reste discutée, attribuée le plus souvent à la prolifération des débris épithéliaux, parfois au recouvrement du canal incisif.

Ils se traduisent radiologiquement par une image lacunaire médiane rétro-incisive supérieure, classiquement en forme de cœur, le plus souvent cerclée d'un liseré dense.

### **III.2 TUMEURS BÉNIGNES D'ORIGINE DENTAIRE**

On distingue : les tumeurs épithéliales, les tumeurs mésenchymateuses et les tumeurs à double composante.

#### *Tumeurs épithéliales d'origine dentaire*

##### *Améloblastomes*

Les améloblastomes sont des tumeurs qui dérivent des améloblastes (cellules de l'émail). Ces améloblastes ont perdu leur capacité à fabriquer de l'émail.

L'âge de survenue de cette tumeur est de quinze à trente ans. Elle atteint la mandibule dans 85 % des cas, surtout dans la région angulomandibulaire.

Les améloblastomes se présentent cliniquement comme des tumeurs bénignes, à développement progressif, à point de départ endo-osseux. La tumeur finit par soulever les

corticales et s'extériorise.

On note : douleurs, mobilité dentaire, éventuellement accident de surinfection et fracture spontanée puis, tardivement, ulcération avec bourgeonnement tumoral au niveau de la cavité buccale.

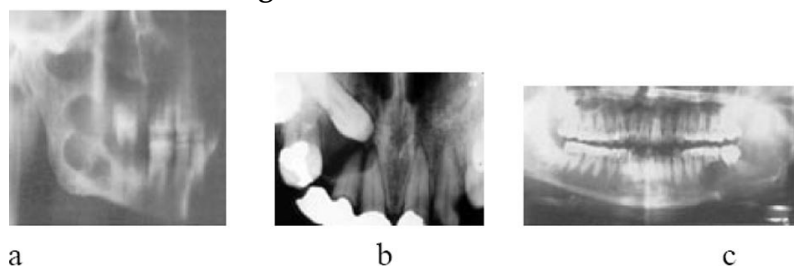
Radiologiquement (fig. 7.4), on observe :

- soit une image kystique uniloculaire, à contours nets, associée éventuellement à des dents incluses, pouvant être fort trompeuse ;
- soit des images multiloculaires : images lacunaires multiples, séparées les unes des autres, ou images en « bulles de savon », ou images en « nid d'abeille » ;
- soit une vaste image lacunaire avec quelques cloisons de refend.

Les améloblastomes ne sont pas entourés d'une capsule. Il existe des pseudopodes tumoraux intraosseux s'infiltrant dans les canaux de Havers. Après effraction corticale, l'envahissement des parties molles par la tumeur se fait par invasion et non par refoulement, modalité d'invasion des tumeurs malignes, ce qui fait qu'on considère que les améloblastomes sont des tumeurs bénignes à malignité locale. Il n'y a jamais de métastase dans les améloblastomes. En revanche, cette tumeur peut dégénérer en une véritable tumeur maligne : l'épithélioma adamantin, tumeur qui, elle, donne des métastases fréquentes, en particulier par voie sanguine. Le risque de dégénérescence est de plus en plus fréquent au fur et à mesure des récidives.

Le traitement est exclusivement chirurgical : exérèse en passant à distance de la lésion. Cette modalité sous-entend un bilan d'extension correct de la tumeur intraosseuse, avec en particulier un examen tomodensitométrique et/ou une IRM.

**Figure 7.4 Améloblastome**



#### *Autres tumeurs épithéliales d'origine dentaire*

Elles sont habituellement diagnostiquées sur l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire (tumeurs odontogéniques épidermoïdes, tumeurs de Pindborg, adéno-

améloblastome, kyste de Gorlin, tumeurs odontogéniques à cellules claires). Elles nécessitent une exérèse en os sain.

### *Tumeurs mésodermiques d'origine dentaire*

On distingue les myxomes et les fibromyxomes odontogènes, les fibromes odontogènes, les cémentoblastomes, les cémentomes et les dysplasies cémentaires péri-apicales.

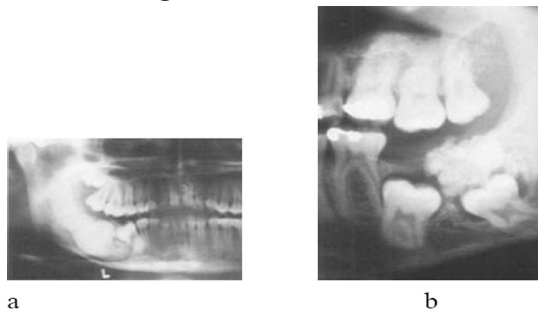
Ce sont des tumeurs peu fréquentes, souvent de diagnostic fortuit sur radiographie. Elles nécessitent en général une exérèse en os sain.

### *Tumeurs épithéliales et mésenchymateuses d'origine dentaire*

Les plus fréquentes tumeurs de ce type sont les odontomes : il s'agit d'hamartomes de survenue fréquente, en général avant l'âge de vingt ans.

Au premier stade, il existe des zones radio-claires bien délimitées, puis on note une individualisation progressive d'opacité de type dentaire aboutissant à une masse compacte très dense entourée d'un halo clair périphérique (fig. 7.5). Le traitement est l'énucléation chirurgicale simple.

**Figure 7.5 Odontomes**



*a. Odontome complexe. b. Odontome composé.*

## **III.3 TUMEURS BÉNIGNES D'ORIGINE NON DENTAIRE**

La classification de ces tumeurs repose sur l'identification macroscopique et microscopique du tissu reproduit par la tumeur, autrement dit le critère d'identification n'est pas la nature hypothétique de la cellule dont est censée provenir par prolifération la tumeur mais le type de cellules et de tissu reproduit par la prolifération tumorale.

Nous ne ferons que les citer, car leur aspect clinique et radiologique ainsi que leur traitement sont identiques à ceux rencontrés dans les localisations sur d'autres os.

### *Tumeurs osseuses*

On distingue l'ostéome ostéoïde, l'ostéoblastome et l'ostéome (de localisation cranio-faciale très fréquente).

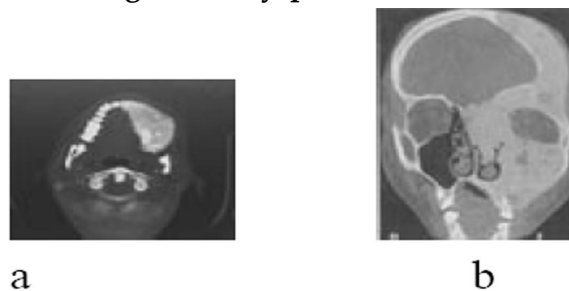
### *Tumeurs cartilagineuses*

On distingue : le chondrome, l'ostéochondrome (maladie exostosante et ostéogénique solitaire), le chondroblastome et le fibrome chondromyxoïde.

### *Tumeurs conjonctives (fibromes)*

Parmi les tumeurs conjonctives, la dysplasie fibreuse est de localisation cranio-faciale très fréquente (fig. 7.6).

**Figure 7.6 Dysplasie fibreuse**



### *Tumeurs à cellules géantes*

On y trouve tumeurs à myéloplaxes, granulome central réparateur à cellules géantes et le chérubinisme (localisation essentiellement angulomandibulaire, parfois maxillaire).

Citons également les tumeurs vasculaires (angiomes qui posent des problèmes particuliers au niveau facial), les tumeurs nerveuses, les lipomes intraosseux, les kystes anévrismaux et les kystes osseux essentiels.

## **III.4 TUMEURS MALIGNES D'ORIGINE NON DENTAIRE**

### *Sarcomes ostéogéniques (ostéosarcomes)*

Il s'agit de tumeurs primitives de l'os dont les cellules tumorales élaborent du tissu osseux ostéoïde. L'ostéogénèse tumorale est prévalente pour le diagnostic, même si, dans certaines zones, s'associe une formation de tissu chondroblastique ou fibroblastique.

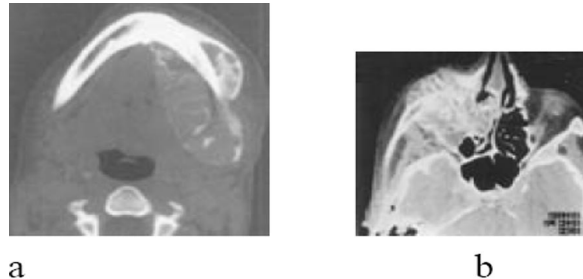
Plus de la moitié des cas s'observe entre dix et vingt ans. Les symptômes d'alarme habituels sont la douleur et l'apparition d'une tuméfaction.

Radiologiquement, les signes de malignité sont caractéristiques dans les formes évoluées : remaniement osseux diffus sans limites nettes, comportant des plages d'ostéolyse ou de condensation, rupture corticale, éperon périosté et image d'ostéogénèse anarchique en « feu

d'herbe » (fig. 7.7).

Le traitement repose, dans les formes localisées opérables, sur une chimiothérapie première, suivie par une chirurgie d'exérèse. Selon la réponse histologique, la chimiothérapie postopératoire est variable, associée ou non à une radiothérapie.

**Figure 7.7 Ostéosarcome**



### ***Chondrosarcomes***

Cette tumeur maligne primitive de l'os produit du cartilage tumoral. Ce contingent cartilagineux peut être exclusif ou s'associer à un contingent fibroblastique d'importance variable, mais il n'y a jamais de production de tissu osseux tumoral.

Les localisations crâniennes ou maxillaires sont peu fréquentes. C'est une tumeur qui survient surtout après l'âge de quarante ans.

Radiologiquement, l'aspect classique est une lacune centrale plus ou moins volumineuse, polylobée et irrégulière, la corticale étant grignotée par sa face profonde.

Le traitement repose essentiellement sur une chirurgie (urgente), adaptée suivant le grade histologique.

### ***Fibrosarcomes***

Le fibrosarcome est une tumeur maligne primitive dont la différenciation cellulaire se fait uniquement vers le tissu fibroblastique sans aucune tendance à l'élaboration du tissu ostéocartilagineux.

La symptomatologie ne présente aucune spécificité. L'image radiologique habituelle est lytique : ostéolyse ou lacune géodique. La prise en charge est identique à celle de l'ostéosarcome.

### ***Tumeurs d'Ewing***

Ce sont des tumeurs d'origine ectodermique, très rares au niveau de la face. Elles intéressent surtout l'enfant et l'adolescent.

Outre le bilan local habituel comprenant tomодensitométrie et IRM, un bilan d'extension générale doit être effectué : scintigraphie au technétium, tomодensitométrie du thorax, biopsie au trocart et ponction médullaire multiple, recherche de translocation 11-22 ou 21-22. Une cryoconservation du sperme est effectuée si possible.

Le traitement repose, dans les formes localisées opérables, sur une chimiothérapie première, suivie par une chirurgie d'exérèse. Selon la réponse histologique, la chimiothérapie postopératoire est variable, associée ou non à une radiothérapie.

### ***Hématosarcomes***

La maladie de Hodgkin et le lymphome malin peuvent intéresser l'os, donnant des images de type perméatif. La localisation osseuse est un des éléments de l'affection. Un cas particulier est représenté par le *lymphome de Burkitt*, avec ses larges zones d'ostéolyse, avec rupture des corticales et présence de spicules osseux perpendiculaires au périoste.

Les *myélomes multiples* (maladie de Kahler) peuvent réaliser de volumineuses tumeurs, se traduisant par des lésions ostéolytiques multiples sans liseré d'ostéocondensation périphérique, sans lésion d'ostéoporose diffuse.

### ***Lésions métastatiques***

Les maxillaires et, surtout, la mandibule peuvent être le siège de lésion métastatique. Elles se traduisent le plus généralement par des lésions lytiques plus ou moins bien limitées, avec de fréquentes ruptures de corticale et, parfois, des réactions périostées qui s'étendent sous forme de condensation dans des structures adjacentes (fig. 7.8). Rarement, ces métastases donnent des images ostéocondensantes ou mixtes (prostate, sein, poumon).

**Figure 7.8 Lésion métastatique**



## **III.5 TUMEURS MALIGNES D'ORIGINE DENTAIRE**

Il s'agit du carcinome et du sarcome odontogénique. Ces tumeurs sont exceptionnelles.