



Ostéosarcome du ramus mandibulaire

Andriamanantena RH, Rakotoarimanana FVA, Haminason LS,

Randriamanantena T, Razafindrabe JAB

Introduction

L'ostéosarcome, anciennement appelé sarcome squelettogène ou sarcome ostéogène (1), est une tumeur maligne qui se développe essentiellement dans les os longs. Cette tumeur est caractérisée par la synthèse d'un tissu osseux ou d'une substance de soutien des cellules osseuses par les cellules tumorales issues des tissus de soutien (tumeur conjonctive maligne). Les ostéosarcomes mandibulaires sont rares, leur incidence est environ de 0,035 à 0,2/100 000 (2,3). Le pronostic des ostéosarcomes dépend de plusieurs paramètres: le délai de latence entre les premiers symptômes et la prise en charge thérapeutique, la taille de la tumeur, son siège, la qualité de l'exérèse tumorale qui détermine le risque de récidive locale, la réponse ou non à la chimiothérapie néo-adjuvante, la présence ou non de métastases et le degré de différenciation (4). Le but de ce travail est de rapporter un cas d'ostéosarcome à localisation sous condylienne, mandibulaire en montrant la difficulté de sa prise en charge.

Observation

Il s'agit d'un cas d'un patient âgé de 39 ans, manipulateur de radiographie pendant une dizaine d'année (durée d'exposition au rayon X de 10 ans). Il a consulté pour une tuméfaction génienne droite de croissance rapide, évoluant

depuis 3 mois, associée à une difficulté de s'alimenter convenablement en raison de l'apparition progressive d'une limitation de l'ouverture buccale. Il s'est alimenté par voie orale en prenant des régimes liquides ou semi-liquides. Il n'a pas d'antécédent de

pathologie cancéreuse ni digestive ni trouble de la coagulation. Une prise intermittente d'anti-inflammatoire non stéroïdien est notée durant l'évolution de sa maladie.

À l'examen clinique, on observe une tumeur de consistance dure (allure osseuse), douloureuse à la palpation, recouverte de peau apparemment saine, associée à une hypoesthésie de l'hémilèvre inférieure droite (signe de Vincent positif). Il n'a pas présenté une paralysie faciale. L'examen endobuccal montre une limitation de l'ouverture buccale serrée à 8mm (figure 1). Les aires ganglionnaires cervicales sont libres. La radiographie panoramique a montré une image ostéocondensante mal limitée occupant le ramus mandibulaire droit, le condyle et le coroné (figure 2). La tomodensitométrie (TDM) faciale en coupe coronale, sagittale et axiale a mis en évidence un processus tissulaire hétérogène d'environ 7 cm de grand axe, intéressant le ramus mandibulaire droit, occupant la fosse

ptérygo-maxillaire droite, le sinus maxillaire droit et érodant ainsi la face postérieure de l'os maxillaire droit. Dans la partie centrale de ce processus, ces coupes ont montré des images ostéolytiques avec une réaction périostée spiculée prenant fortement le produit de contraste réalisant un aspect en « feu d'herbes » et une infiltration des tissus mous adjacents (figure 3). Devant ces images suspectes, une biopsie tumorale a été réalisée avec un abord cutané et cette biopsie était très hémorragique. Mais on a pu arrêter le saignement par l'application des produits hémostatiques locaux, suivi d'une suture étanche des plans sous cutanés et de la peau. L'examen anatomopathologique de la pièce biopsique a montré qu'il s'agissait d'un ostéosarcome conventionnel. Les bilans d'extension telques la radiographie standard du thorax et le scanner thoraco-abdominal n'ont révélé aucune métastase à distance. La scintigraphie osseuse n'a pas été faite.

En raison de la complexité anatomique de cette région (la fosse ptérygo-maxillaire) ainsi que le stade avancé de la tumeur maligne, un traitement chirurgical n'était pas envisageable. Le patient est alors adressé en service d'oncologie, mais il n'a

pas pu bénéficier d'un traitement associant la radiothérapie et la chimiothérapie car il est décédé trois semaines après la biopsie, suite à une hémorragie digestive haute incontrôlable, dont nous n'avons pas pu connaître ni la cause ni l'origine exacte.

Discussion

L'ostéosarcome était appelé jadis sarcome squelettogène ou sarcome ostéogène. Ces termes ont été progressivement remplacés, dans la nomenclature internationale, par celui d'ostéosarcome (2). L'ostéosarcome maxillo-mandibulaire s'observe surtout chez le sujet de sexe masculin, avec un âge moyen qui varie entre 30 et 40 ans, ce qui correspondait à notre patient (1, 5). Les auteurs ont retrouvé que les facteurs favorisant la survenue d'un ostéosarcome sont les antécédents de traumatisme maxillo-faciale, l'existence d'une lésion osseuse bénigne (dysplasie fibreuse, maladie de Paget, fibrome ossifiant...) et la radiothérapie à partir d'une dose de 30 Gy (ostéosarcome radio-induits). L'association

radiothérapie-chimiothérapie en vue d'un traitement d'une autre pathologie tumorale de la tête et du cou augmenterait significativement le risque relatif d'apparition d'un ostéosarcome comparativement à la radiothérapie ou à la chimiothérapie seule (1, 4). Pour notre patient, l'exposition professionnelle a fait ressortir que l'exposition prolongée à des radiations ionisantes pouvait générer un ostéosarcome. Les ostéosarcomes mandibulaires sont rares et leur siège de préférence se situe au niveau de la branche horizontale et la région symphysaire (3, 5). Mais pour notre cas, le site de la lésion intéresse la région sous-condylienne basse du ramus mandibulaire. La symptomatologie des ostéosarcomes

comporte les signes communs à toutes les tumeurs malignes de la mandibule. Les signes cliniques les plus fréquemment retrouvés sont la douleur, le trismus et la tuméfaction. La tuméfaction est de consistance ferme ou dure, indolore, recouverte au début d'une peau normale ou un peu congestive, et de taille importante pouvant déformer le visage. Les symptômes initiaux sont frustres et aucun signe clinique ne permet au praticien de suspecter de l'origine sarcomateuse (6). Dans les formes évoluées, d'autres signes apparaissent tels que les manifestations dentaires (mobilité, douleurs, perte spontanée), les troubles de la sensibilité de la face (hypoesthésie ou anesthésie) (7). Et pour notre cas, l'association d'une tuméfaction douloureuse, dure, d'évolution rapide, d'un trismus, et le signe de Vincent, nous oriente vers une tumeur maligne mandibulaire. Le bilan radiologique fait partie intégrante du bilan initial des ostéosarcomes mandibulaires dont le plus adapté est

l'orthopantomographie. Cette radiographie conventionnelle permet d'évoquer le diagnostic, mais elle garde néanmoins une valeur limitée dans le bilan d'extension en raison de la superposition des structures osseuses. Elle peut montrer des images ostéolytiques, ou des images ostéosclérosantes intéressant l'os mandibulaire. Les deux aspects peuvent également coexister. Classiquement, on retrouve un aspect caractéristique en « feu d'herbes » ou en « rayons de soleil », dû à la réaction périostée et à la production de tissu ostéoïde en périphérie de la tumeur (4, 7). Pour notre situation, l'orthopantomogramme ne montre pas cette image en feu d'herbes, alors que cette image est bien visible à la TDM. La TDM apporte plus d'information et permet d'évaluer la taille de la tumeur, ses limites, la présence ou non de calcifications intratumorales, la densité de la tumeur avant et après injection par voie intraveineuse de produit de contraste. Elle permet aussi de préciser l'envahissement de la corticale

osseuse et des tissus mous avoisinants. L'imagerie par résonance magnétique est préférable pour l'évaluation de l'extension tumorale aux tissus mous, et à la fosse infra-temporale (8). Même devant un aspect radiologique très évocateur, la certitude diagnostique de la nature ostéosarcomateuse des lésions ne peut être apportée que par l'examen anatomopathologique d'une pièce biopsique tumorale (9).

Le traitement de choix est l'exérèse chirurgicale large avec des recoupes en tissus sains. Si la chirurgie est jugée dépasser, la chimiothérapie permet d'améliorer considérablement les résultats thérapeutiques. La place de la radiothérapie reste à discuter car ces tumeurs sont connues par leur radiorésistance, alors que certaines études ont montré que la radiothérapie post-opératoire, à la dose de 60 Gy, réduirait significativement la fréquence de survenue des récidives locales (4, 9). Les localisations mandibulaires ont un meilleur

pronostic que les localisations maxillaires, puisque les taux de survie globale sont respectivement de 41 % et de 25 % (9). Malheureusement, notre patient était décédé trois semaines après la biopsie, suite à une hémorragie digestive haute incontrôlable.

La localisation tumorale au niveau du ramus mandibulaire est un facteur anatomique de mauvais pronostic par le trismus qu'elle engendre, rendant plus difficile la prise en charge d'une éventuelle complication locale (abcès au niveau de l'oropharynx par surinfection de la tumeur) ou d'une autre pathologie comme l'hémorragie digestive haute.

Devant la notion de prise d'anti-inflammatoire non stéroïdien et l'existence d'un éventuel stress psychologique après l'annonce du diagnostic ; nous admettons comme hypothèse que l'hémorragie digestive de notre patient serait liée à un ulcère gastro-duodenal. Pour cette raison, l'instauration d'un traitement préventif d'un ulcère de stress comme :

l'administration d'un protecteur gastrique (inhibiteurs des pompes à protons, anti-H₂, sucralfate) accompagnée d'une prise en

charge psychologique ; aurait pu réduire l'apparition de l'hémorragie digestive.

Conclusion

Les ostéosarcomes sont des tumeurs malignes potentiellement létales, plus fréquemment rencontrées au niveau des os longs que dans la région maxillo-faciale. La TDM reste encore l'imagerie de référence pour évaluer l'aspect en totalité de la tumeur mais le diagnostic de certitude est histologique. La localisation d'un ostéosarcome au niveau du ramus mandibulaire ainsi que son extension au niveau de la fosse ptérygo-maxillaire rendent difficile la prise en charge chirurgicale.



Figure 1: tuméfaction génienne droite, recouverte de peau apparemment saine, vue de face (A), vue de profil (B)

Source : CHU JDR, service de chirurgie maxillo-faciale Befelatanana



Figure 2: orthopantomogramme montrant une image ostéocondensante mal limitée occupant le ramus mandibulaire droit, le condyle et le coroné.

Source : CHU JDR, service de Radiologie Befelatanana

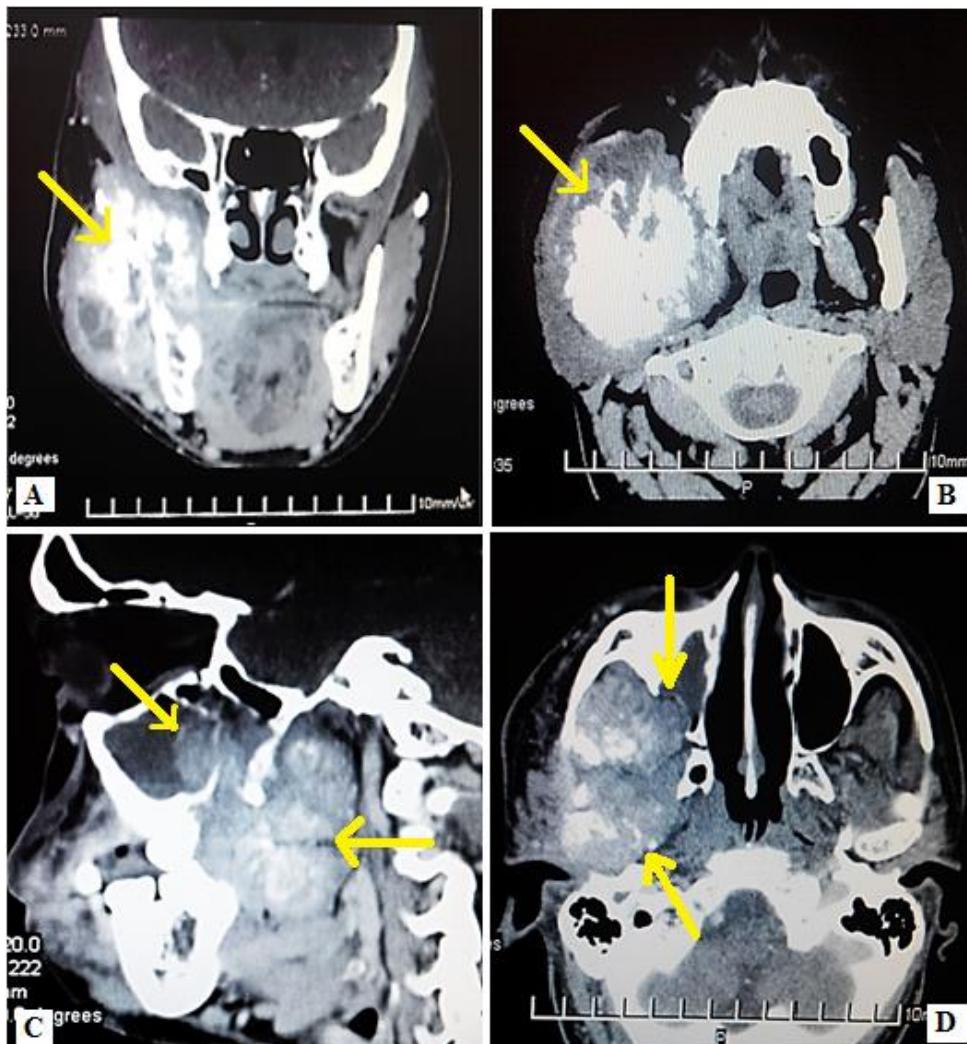


Figure 3: tomodensitométrie du massif facial montrant:

- un processus lytique au niveau du ramus mandibulaire droit, prenant fortement le contraste avec infiltration des tissus mous adjacents (aspect typique en « feu d'herbes ») (A et B).
- une masse tissulaire hétérogène occupant la fosse ptérygo-maxillaire et le sinus maxillaire droit avec érosion des structures osseuses adjacentes (C et D),

Source : CHU Joseph Ravoahangy Andrianavalona, service de radiologie Ampefiloha

Références _____

1. Guinebretiere JM, Le Cesne A, Le Pechoux C, Missenard G, Bonvolut S, Terrier P, et al. Ostésarcome de forme commune. Encycl Med Chir (Appareil locomoteur). Paris : Masson; 2001.
2. Oujilal A, Elalami M, Jorday M, Elquessar A, Kadaoui A, Jazouli N, Lazrak A. Les ostéosarcomes des maxillaires. Rev Stomatol Chir Maxillofac. 1998; 99: 138-42.
3. Garrington GE, Scofield HH, Cornyn J, Hooker SP. Osteosarcoma of the jaws. Analysis of 56 cases. Cancer. 1967; 20: 377-91.
4. Hajji F, Meziane M, Boulaadas M, Benhalima H, Kzadri M. Ostéosarcome des maxillaires: présentation de deux cas. Med Buccale Chir Buccale. 2010; 17: 279-82.
5. Modarressi Ghavami SA, Lombardi T, Becker M, Richter M. Ostéosarcome chondroblastique mandibulaire: suivi de 14 ans. Rev Stomatol Chir Maxillofac. 2006; 107: 380-5.
6. Sibile P, Dihn Doan G, Rodier C, Chassagne J. Les ostéosarcomes de la mandibule. Rev Stomatol Chir Maxillofac. 1992; 93: 89-92.
7. Givol N, Buchner A, Taicher S, Kaffe I. Radiological features of osteogenic sarcoma of the jaws. A comparative study of different radiographic modalities. Dentomaxillofac Radiol. 1998; 27: 313-20.
8. Cavalcanti M, Ruprecht A, Yang J. Radiological findings in an unusual osteosarcoma in the maxilla. Dentomaxillofac Radiol. 2000; 29: 180-4.
9. Chbicheb S, Oujilal A, El Wady W. A propos d'un ostéosarcome maxillaire. Méd Buccale Chir Buccale. 2007; 13: 205-12.