



Reçu le :
30 août 2005
Accepté le :
2 décembre 2005

Tumeurs à cellules géantes : à propos de trois cas récidivants chez des sujets jeunes

Giant-cell tumors: three recurrent cases in young patients

S. Sioud¹, C. Bertolus¹, F. Gruffaz², S. Ghoul³, P. Menard¹, J.-C. Bertrand¹, B. Ruhin^{1,*}

¹Service de chirurgie maxillofaciale et stomatologie, hôpital de la Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France

²Service d'anatomopathologie, hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France

³Service d'histologie et d'embryologie, Faculté dentaire de Monastir, Tunisie

Summary

Introduction. True giant-cell tumor is a rare jaw osteolytic benign tumor belonging to the larger family of giant-cell tumors. It is particular because of the risk of recurrence and potential metastatic spread.

Observation. Since 1973, we have managed four cases of true giant-cell tumors in our unit. The three cases reported here concerned young patients who developed recurrence after tumorectomy-curettage.

Discussion. Based on a literature review we defined this entity among the other giant-cell tumors. We emphasize the importance of early definitive diagnosis based on rigorous clinical and radiological confrontations. Because of its benign nature, the most conservative surgical treatment (tumorectomy-curettage) is generally proposed for the young patient. We noted however that in the three cases presented here, more radical surgical treatment with an enlarged tumorectomy removing the adjacent bone was advisable because of the high risk of recurrence and metastasis.

© 2007 Published by Elsevier Masson SAS.

Keywords: Jaw neoplasms, Giant cell tumor of the bone, Surgery

Parmi les tumeurs et pseudotumeurs osseuses à cellules géantes, on trouve, dans 2 % des cas, la tumeur vraie à cellules géantes, dite à « myéloplaxes » [1]. Elle est exceptionnelle au niveau des maxillaires ; sa topographie habituelle est l'épiphyse des os longs.

* Auteur correspondant.
e-mail : blandine.ruhin@psl.aphp.fr

Résumé

Introduction. La tumeur vraie à cellules géantes ou à myéloplaxes, fait partie de la famille des tumeurs à cellules géantes. C'est une tumeur ostéolytique bénigne, rare au niveau des maxillaires, et bien particulière du fait de son potentiel récidivant et métastatique.

Observations. Depuis 1973, nous avons recensé dans notre service quatre cas de tumeur à cellules géantes. Les trois cas rapportés dans ce travail concernent des patients jeunes, pour lesquels l'évolution s'est grevée d'une récidive après une chirurgie d'exérèse par tumorectomie-curetage.

Discussion. Une revue de la littérature nous permet de replacer cette entité au sein des autres lésions à cellules géantes, en insistant sur l'importance d'un diagnostic précoce définitif issu d'une confrontation clinique et histologique rigoureuse. Par ailleurs, si pour certains praticiens le traitement chirurgical de cette tumeur bénigne se doit d'être le plus conservateur possible chez le sujet jeune, nous estimons, au contraire, qu'il faut adopter un traitement chirurgical d'emblée plus radical, par tumorectomie doublée d'une résection de la table osseuse adjacente, pour en éviter les reprises évolutives.

© 2007 Publié par Elsevier Masson SAS.

Mots clés : Néoplasie des mâchoires, Tumeur à cellules géantes de l'os, Chirurgie

C'est un vrai néoplasme de malignité variable [2] avec un taux de récidive important (40 à 60 % des cas) et un fort potentiel métastatique [1].

Depuis 1973, nous avons recensé dans notre service quatre cas de tumeur à cellules géantes. Les trois cas rapportés dans ce travail concernent des patients jeunes, pour lesquels l'évolution s'est grevée d'une récidive après une chirurgie d'exérèse par tumorectomie-curetage.

Observations

Observation 1

Une patiente âgée de 25 ans nous était adressée, en février 1999, pour la prise en charge d'une lésion ostéolytique mandibulaire, de découverte fortuite sur un cliché panoramique dentaire. Dans ses antécédents, la patiente nous rapportait trois curetages chirurgicaux (de la branche montante puis de l'angle mandibulaire droit) : l'analyse des produits de curetage posait le diagnostic de tumeur vraie à cellules géantes. Notre examen clinique était normal. La radiographie panoramique dentaire confirmait l'existence d'une image lacunaire mandibulaire gauche visible à l'aplomb de la dent 35. Le scanner révélait alors deux images hypodenses : l'une au niveau de la branche montante droite et l'autre sur la branche horizontale mandibulaire gauche. Une récurrence tumorale était alors suspectée, et une énucléation doublée d'un curetage appuyé était réalisée au niveau des deux sites.

L'examen anatomopathologique décelait la présence de nombreux « myélopaxes » au sein d'un tissu conjonctif fibroblastique, en faveur d'une tumeur vraie à myélopaxes. Depuis six ans, la patiente est régulièrement revue, tous les six mois : aucune récurrence n'a été détectée jusqu'alors (*tableau 1*).

Observation 2

Un patient, âgé de 38 ans, nous était adressé pour reconstruction maxillaire. En juillet 1973, une lésion maxillaire supérieure gauche conduisait à la réalisation d'une tumorectomie-curetage : le diagnostic de tumeur vraie à

cellules géantes était alors retenu. En juin 1974, une récurrence nous incitait à réaliser une résection plus large, sacrifiant les deux tiers antérieurs du plancher nasal, et créant, dès lors, une large communication bucconasale gauche qui devait ensuite bénéficier d'une prothèse obturatrice (*tableau 1*). Régulièrement suivi dans notre service, le patient n'a pas présenté de récurrence, à ce jour.

Observation 3

Une patiente, âgée de 35 ans, nous était adressée, en mars 2003, pour un nodule gingival en regard des dents 36 et 37, évoluant depuis décembre 2002 (*fig. 1*).

Le bilan radiographique attestait la présence d'une lyse interdente, expliquant la mobilité molaire progressive (*fig. 2*). La biopsie était en faveur d'une tumeur vraie à cellules géantes : présence d'un tissu conjonctif fibroblastique dense, contenant de multiples cellules géantes plurinucléées de type « myélopaxes ». On réalisait alors une exérèse tumorale suivie d'un curetage alvéolaire appuyé et d'une cautérisation au bistouri électrique de la table osseuse adjacente. Étant donné le jeune âge de la patiente, les dents 36 et 37 étaient volontairement conservées.

Sept mois plus tard, la patiente présentait une mobilité de la dent 36 qui nous faisait suspecter une récurrence tumorale. Une nouvelle exérèse était alors réalisée emportant la dent 36 et l'os alvéolaire adjacent. Depuis novembre 2003, les contrôles réguliers sont parfaitement normaux (*tableau 1*).

Discussion

Introduit pour la première fois par Nélaton, en 1856, le terme de tumeur à cellules géantes désigne aussi bien

Tableau 1
Récapitulatif des caractéristiques cliniques des cas étudiés.

	Observation 1	Observation 2	Observation 3
Sexe	Féminin	Masculin	Féminin
Âge au premier diagnostic (ans)	4	6	33
Première localisation	Branche montante droite Angle mandibulaire droit	Maxillaire gauche	Branche horizontale mandibulaire gauche
Premier traitement chirurgical	Énucléation-Curetage	Énucléation	Énucléation-Curetage
Âge et localisation de la première récurrence	11 ans (branche montante droite)	7 ans (maxillaire gauche)	33 ans et demi (branche horizontale mandibulaire gauche)
Autre localisation	Branche horizontale gauche	–	–
Deuxième traitement	Énucléation-Curetage	Énucléation-Résection des deux tiers antérieurs du plancher nasal gauche Avulsion de la dent 36	Énucléation-Curetage Avulsion des dents 21 et 25

l'ostéoclastome, le sarcome myéloïde, la tumeur à myéloplaxes que le sarcome à cellules géantes dont les dénominations propres ne doivent plus être utilisées (*tableau II*). Actuellement, le cadre nosologique des tumeurs à cellules géantes est restreint à la tumeur vraie à cellules géantes, au granulome réparateur à cellules géantes et à la tumeur brune de l'hyperparathyroïdie [2, 3] (*tableau II*). Ces dernières sont observées essentiellement au niveau des épiphyses des os longs adultes (entre les troisième et quatrième décennies) [1, 4]. Elles touchent exceptionnellement la région de la tête et du cou avec une prédilection pour l'os sphénoïdal, l'os temporal et l'os frontal : leur localisation au niveau des maxillaires est extrêmement rare.



Figure 1. Aspect endobuccal d'une tumeur vraie à cellules géantes développée en regard des dents 36 et 37 : tuméfaction sous-muqueuse inflammatoire, douloureuse et saignant au contact (observation 3).



Figure 2. Aspect radiographique d'une tumeur vraie à cellules géantes sur un cliché panoramique dentaire : lyse de l'os septal entre les dents 36 et 37 (observation 3).

L'étiopathogénie actuellement admise est basée sur des études ultrastructurales : les cellules tumorales mésenchymateuses de la médullaire osseuse seraient à l'origine de cette réelle tumeur fibrohistiocytaire [5].

La tumeur à cellules géantes est une tumeur bénigne : la tuméfaction osseuse engendrée est généralement douloureuse et d'évolution lente [6]. Radiologiquement, elle s'identifie à une image ostéolytique, mono- ou polygédrique, entrecoupée de fines cloisons osseuses [7, 8].

Elle peut récidiver dans 40 à 60 % des cas avec possible apparition de métastases [1], d'où l'importance du diagnostic différentiel qui doit se faire essentiellement avec deux autres lésions comportant des cellules géantes : le granulome central à cellules géantes et la tumeur brune de l'hyperparathyroïdie (*tableau II*).

Le granulome central à cellules géantes, encore dénommé granulome réparateur à cellules géantes est introduit par Jaffé [2, 9] dès 1953. Dix fois plus fréquent que la tumeur à cellules géantes, il siège, lui, électivement au niveau des maxillaires, et survient chez l'enfant ou l'adulte jeune avec une prédominance féminine. La recherche d'un traumatisme initial est capitale : c'est un granulome de réparation osseuse post-traumatique, atteignant surtout la région symphysaire et prémolaire de la mandibule. Sur le plan histologique, les cellules géantes sont plus petites : les noyaux sont moins nombreux, dispersés parmi de nombreux vaisseaux (présence de suffusions hémorragiques et de pigment d'hémossidérine). Sa récurrence est rare [4, 7, 8].

La tumeur brune de l'hyperparathyroïdie est rarement maxillaire et peut être méconnue dès lors que la lésion est unique et la symptomatologie peu évocatrice.

Tableau II
Synthèse concernant les différents sous-groupes de lésions à cellules géantes.

Lésions à cellules géantes

- Tumeur vraie à cellules géantes
- Ou ostéoclastome
- Ou sarcome myéloïde
- Ou tumeur à myéloplaxes
- Ou sarcome à cellules géantes
- Tumeur brune de l'hyperparathyroïdie
- Granulome central réparateur à cellules géantes
- Chérubisme
- Kyste anévrismal
- Ténosynovite villonodulaire pigmentée (ATM)
- Syndrome de MacCune-Albright
- Syndrome de Jaffe-Campanacci
- Fibrome cémento-ossifiant

Très proche du granulome réparateur central à cellules géantes, elle doit sa couleur et son nom, à sa forte vascularisation (hémorragie et dépôts d'hémosidérine) [1].

Son diagnostic repose sur trois signes [2] : osseux, viscéraux (du fait de l'hypercalcémie) et hydroélectrolytiques. Son traitement passe par l'équilibration électrolytique doublée d'un geste chirurgical d'exérèse assurant le plus souvent la non-récidive. Le traitement de la tumeur vraie à cellules géantes doit être chirurgical : la revue de la littérature donnerait une préférence à la tumorectomie doublée d'un curetage des tissus osseux périlésionnels [9].

Au niveau histologique macroscopique, la tumeur vraie à cellules géantes à un aspect brun rougeâtre, ressemblant à la médullaire splénique. Elle peut être partiellement nécrotique, hémorragique ou pseudokystique [7]. L'examen microscopique retrouve de nombreuses cellules au cytoplasme très volumineux (100 µm) : ce sont des cellules géantes, comprenant 40 à 50 noyaux, à disposition uniforme, dans une matrice pauvre en collagène et riche en cellules fusiformes. Les dépôts d'hémosidérine y sont rares [7, 8, 10].

Nous comprenons alors qu'un traitement conservateur peut présenter l'inconvénient de laisser en place des contingents cellulaires qui peuvent être source de reprise évolutive, voire de métastases. Ainsi, d'après notre expérience et à la lumière des trois cas cliniques présentés, il nous paraît licite de souligner l'importance d'un traitement chirurgical d'emblée radical par une tumorectomie doublée d'une résection de la table osseuse adjacente. Il en va de la guérison définitive de ces patients jeunes, plus exposés encore

au potentiel récidivant et métastatique de ces tumeurs dites bénignes.

Références

1. Martin-Duverneuil N, Auriol M. Pathologie tumorale et pseudotumeurs bénignes dites odontogéniques des maxillaires. In: Les tumeurs maxillofaciales. Montpellier: Sauramps Médical; 2004. p. 13-197.
2. Roze D, Libersa P, Libersa JC, Deroubaix D. Granulome réparateur central à cellules géantes. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2002;103:242-5.
3. Aoune S, Khochtali H, Dahdouh C, Turki A, Mokni M, Bakir A. Lésions à cellules géantes des maxillaires révélatrices d'hyperparathyroïdie primaire. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2000; 101:86-9.
4. Cook HF, Miller R, Yamada R. Giant cell tumor of the infratemporal fossa: report of case. J Oral Maxillofac Surg 1986;44:651-6.
5. Hanaoka H, Friedman B, Mack RP. Ultrastructure and histogenesis of giant-cell tumor of bone. Cancer 1970;25:1408-23.
6. Ficarra G, Kaban LB, Hansen LS. Central giant cell lesions of the mandible and maxilla: a clinical and cytometric study. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1987;64:44-9.
7. Sentilhes C, Michaud J. Lésions à cellules géantes du maxillaire. Difficultés diagnostiques. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1986;87:102-7.
8. Auclair PL, Cuenin P, Kratochvil FJ, Slater LJ, Ellis GL. A clinical and histomorphologic comparison of the central giant cell granuloma and the giant cells tumor. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1988;66:197-208.
9. Webb DJ, Brockbank J. Combined curettage and cryosurgical treatment for the aggressive "giant cell lesion" of the mandible. Int J Oral Maxillofac Surg 1986;15:780-5.
10. Chomette G, Auriol M, Labrousse F, Guilbert F. Granulome réparateur central à cellules géantes des maxillaires. Étude morphologique. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1989;90:131-5.