



Reçu le :
30 novembre 2008
Accepté le :
2 mars 2009
Disponible en ligne
17 mai 2009

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
 www.sciencedirect.com

Fibrome desmoïde mandibulaire : difficultés diagnostiques et thérapeutiques

Mandibular desmoplastic fibroma: Diagnosis and therapeutics difficulties

H. Chemli^{1*}, F. Karray¹, M. Dhouib¹, S. Makni², M. Abdelmoula¹

¹ Service de chirurgie maxillo-faciale, CHU Habib Bourguiba, 3029 Sfax, Tunisie

² Laboratoire d'anatomie et de cytologie pathologiques, CHU Habib Bourguiba, 3029 Sfax, Tunisie

Summary

Introduction. The desmoplastic fibroma is a rare bone tumor, characterized by aggressive local infiltration, with frequent recurrence. The most common site is the mandible. Radioclinical signs are not specific and the histological diagnosis may be difficult.

Case. A 16 year-old male patient consulted for a painless and hard left mandibular swelling, without inferior alveolar nerve disorders. The tumor extended from tooth 31 to tooth 35, the mucosa was healthy. The panoramic view showed a multilocular osteolytic lesion with dental root resorption. CT scan showed expansion of bony cortex with rupture of the outer cortical. The biopsy indicated a desmoplastic fibroma or a fibrosarcoma. A second histological analysis combined with an immuno-histochemical study proved the diagnosis of desmoplastic fibroma.

Discussion. The desmoplastic fibroma has a polymorphous symptomatology. Radiological signs are unspecific. Anatomopathology combined with immuno-histochemistry can prove the diagnosis and guide the treatment.

© 2009 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Desmoplastic fibroma, Mandible

Résumé

Introduction. Le fibrome desmoïde est une tumeur osseuse rare, caractérisée par une agressivité locale et une forte tendance à la récurrence. La localisation mandibulaire est la plus fréquente. Les signes radiocliniques ne sont pas spécifiques et le diagnostic histologique est parfois difficile.

Observation. Un patient de 16 ans a consulté pour une tuméfaction mandibulaire gauche, indolore, dure, sans troubles de la sensibilité du V3. La tumeur s'étendait des dents 31 à 35, la muqueuse était saine. Sur le panoramique dentaire la lésion était ostéolytique multigéodique, cloisonnée avec une rizhalyse. À la tomodynamétrie, les corticales osseuses étaient soufflées avec une rupture de la corticale externe. La biopsie indiquait un fibrome desmoïde ou un fibrosarcome. Une seconde analyse histologique associée à une étude immunohistochimique a précisé le diagnostic de fibrome desmoïde.

Discussion. Cliniquement, le fibrome desmoïde a une symptomatologie polymorphe. Radiologiquement, les signes ne sont pas spécifiques. Seule l'anatomopathologie associée à l'immunochimie permet le diagnostic et oriente le traitement.

© 2009 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Fibrome desmoïde, Mandibule

Observation

Un patient de 16 ans a consulté pour une tuméfaction mandibulaire gauche évoluant depuis deux ans. Elle siégeait sur la branche horizontale gauche. Elle était indolore, dure et

sans troubles de la sensibilité du V3. La lésion s'étendait des dents 31 à 35 sans mobilité dentaire. Il y avait un comblement vestibulaire et lingual sans infiltration du plancher (*fig. 1*). La muqueuse en regard des dents concernées était saine.

Sur le panoramique dentaire, la lésion était ostéolytique multigéodique, cloisonnée avec des réfends à angles aigus. Elle s'étendait à tout le corps mandibulaire gauche. Il existait une rizhalyse et un refoulement des dents en regard de la

* Auteur correspondant.
e-mail : chemlihasse@yahoo.com



Figure 1. Vue endobuccale.



Figure 2. Panoramique dentaire montrant une image ostéolytique multiloculaire au niveau du corps mandibulaire gauche avec des cloisons de refend à angles aigus, un refoulement dentaire et une rizhalysse en regard de la lésion.



Figure 3. Coupe axiale tomodensitométrique montrant des corticales osseuses soufflées et une rupture de la corticale externe par endroits.

lésion (fig. 2). À la tomodensitométrie, les corticales étaient soufflées avec, par endroits, une rupture de la corticale externe ; le rebord basilaire était conservé (fig. 3).

Une première biopsie n'a pas pu conclure entre un fibrome desmoïde et un fibrosarcome. Une seconde biopsie avec une étude immunohistochimique a précisé le diagnostic de fibrome desmoïde (fig. 4).

Une résection interruptrice et une reconstruction par un lambeau libre de péroné ont été programmées.

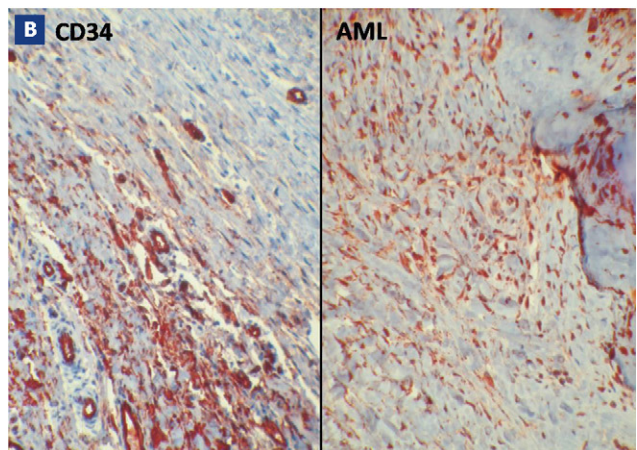
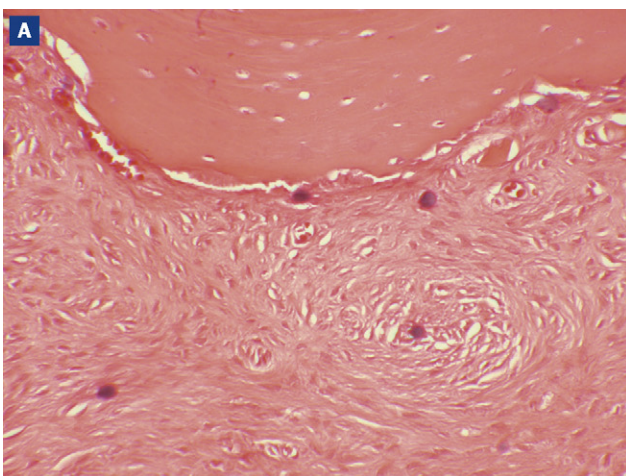


Figure 4. A. Prolifération fusocellulaire de faible densité, à noyaux réguliers, refoulant l'os mandibulaire (HE × 200). B. Immunomarquage positif des cellules tumorales pour le CD 34 et l'actine muscle lisse (× 200).

Discussion

Le fibrome desmoïde est une tumeur rare qui peut poser des difficultés diagnostiques. Soixante-quatorze localisations maxillaires ont été décrites selon une revue de la littérature datant de 2006 [2]. Tous les âges sont concernés avec un pic durant la deuxième décennie. Au niveau mandibulaire, l'angle et le ramus sont les plus touchés [1-4]. La symptomatologie clinique est polymorphe et non spécifique. Les images radiologiques ostéolytiques uni- ou multiloculaires avec ou sans liseré de condensation souvent associées à des déplacements et rizhalyes dentaires ne sont pas non plus spécifiques [1,2]. Au scanner, une réaction périostée et une rupture corticale avec extension aux parties molles est habituelle [2,3]. Seule l'anatomopathologie associée à l'immunohistochimie permet le diagnostic.

Histologiquement le fibrome desmoïde se caractérise par de rares fibroblastes fusiformes au sein d'un stroma de collagène strié. Les noyaux sont allongés ou ovoïdes sans activité mitotique. Le diagnostic différentiel est un fibrosarcome bien différencié. L'absence d'activité mitotique, d'hyperchromatisme ou d'atypie nucléaire aide à faire la distinction [2-4]. À l'analyse immunochimique, les cellules tumorales réagissent aux anticorps anti-vimentine, et anti-actine muscle lisse. Elles ne réagissent pas à la protéine S-100 et au MIB-1 (Ki67), excellent marqueur de l'activité proliférative des sarcomes [2,5].

Le pronostic du fibrome desmoïde dépend de l'extension de la lésion et de la qualité du traitement. Le pourcentage de récurrence est de 70 % en cas de simple curetage [1-3]. Certains auteurs préconisent une excision et curetage pour des lésions peu évolutives et sans envahissement des tissus mous. D'autres préfèrent une résection large avec une reconstruction immédiate ou différée selon les cas [4]. Selon une étude récente, ce taux de récurrence ne serait pas seulement lié au type de traitement chirurgical mais aussi au type histologique. Ainsi, les tumeurs ayant une haute cellularité récidiveraient plus fréquemment [2]. La radiothérapie n'est pas recommandée compte tenu des résultats obtenus et du risque de sarcome radio-induit [2].

Références

1. Herford AS, Reder P, Ducic Y. Multifocal desmoplastic fibromas of the mandible. *J Oral Maxillofac Surg* 2001;59:1078-81.
2. Said-Al-Naief N, Fernandes R, Louis P, Bell W, Siegal GP. Desmoplastic fibroma of the jaw: A case report and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006;101:82-94.
3. Iwai S, Matsumoto K, Sakuda M. Desmoplastic fibroma of the mandible mimicking osteogenic sarcoma: Report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 1996;54:1370-3.
4. Templeton K, Glass N, Young SK. Desmoplastic fibroma of the mandible in a child: report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1997;84:620-3.
5. Rastogi S, Varshney MK, Trikha V, Khan SA, Mittal R. Desmoplastic fibroma: A report of three cases at unusual locations. *Joint Bone Spine* 2008;75:222-5.