



CARCINOME ÉPIDERMOÏDE INTRA-OSSEUX PRIMITIF DE LA MANDIBULE : À PROPOS DE DEUX PRÉSENTATIONS CLINIQUES DE NOVO ET SUR KYSTE ORTHOKÉRATOSIQUE.

Zahra Sayad*

Department of Oral and Maxillofacial surgery, Ibn Sina University Hospital center City: Rabat Country: Maroc.*Corresponding Author

Olaya Hamidi

Department of Oral and Maxillofacial surgery, Ibn Sina University Hospital center City: Rabat Country: Maroc

Alain Habimana

Department of Oral and Maxillofacial surgery, Ibn Sina University Hospital center City: Rabat Country: Maroc

Salma Benazzou

Department of Oral and Maxillofacial surgery, Ibn Sina University Hospital center City: Rabat Country: Maroc

Malik Boulaadas

Department of Oral and Maxillofacial surgery, Ibn Sina University Hospital center City: Rabat Country: Maroc

ABSTRACT

INTRODUCTION : Le carcinome intra-osseux primitif (CIOP) de la mandibule est un carcinome épidermoïde rare, qui se développe à partir de résidus de l'épithélium odontogénique. Son étiopathogénie est mal connue. Du fait de la rareté de cette affection, nous proposons l'analyse de 2 cas cliniques d'un CIOP de novo et l'autre développé sur kyste orthokératosique, et de mettre le point sur les difficultés diagnostiques et la prise en charge thérapeutique.

OBSERVATION : notre travail rapporte deux cas de CIOP qui présentaient une masse mentonnière douloureuse avec un aspect sain de la muqueuse buccale. Le premier cas était une femme de 70 ans, qui a été adressée pour radio chimiothérapie palliative, l'autre cas était un homme de 49 ans, tabagique chronique qui a été bénéficié d'une exérèse carcinologique consistant en une mandibulectomie interruptrice avec reconstruction par une maxi plaque et un lambeau pédiculé grand pectoral, avec un curage ganglionnaire bilatéral, suivi d'une radiothérapie externe.

DISCUSSION : Le CIOP est une tumeur rare, peu rapportée dans la littérature, à prédominance masculine avec un âge moyen de 65 ans, chez un patient sans facteur de risque particulier. Le diagnostic repose sur trois critères spécifiques : preuve histologique d'un carcinome, l'absence d'ulcère de la muqueuse sus jacente, et l'absence d'une autre tumeur primitive au moment du diagnostic et ceci pendant au moins 6 mois de suivi. L'exérèse large associée à une radiothérapie avec ou sans chimiothérapie améliore significativement les taux de contrôle local et régional et la survie.

KEYWORDS : PIOC, diagnostic, traitement, pronostic

INTRODUCTION :

Le carcinome intra-osseux primitif (CIOP) de la mandibule est un carcinome épidermoïde rare, qui se développe à partir de résidus de l'épithélium odontogénique. Les facteurs de risque sont inconnus et il peut survenir à tout âge.

Le CIOP a été décrit la première fois par Loos en 1913, mais c'est Pingdong, qui en 1971, a utilisé le terme de CIOP, repris par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) en 1972.

Le diagnostic de CIOP répond à des critères précis : la lésion doit être uniquement intra-osseuse avec un bilan sans aucune autre lésion tumorale primitive au moment du diagnostic ; l'histologie est de type carcinome épidermoïde.

Les signes cliniques et radiologiques sont aspécifiques, ce qui rend le diagnostic difficile et qui peuvent être attribuées à des pathologies dentaires infectieuses, expliquant souvent un retard diagnostique et une prise en charge tardive.

Une classification a été établie par Zwetyenga et al. Et, qui permet de distinguer les tumeurs strictement intra osseuses des celles avec envahissement de la corticale plus au moins étendu aux tissus de voisinage.

Le traitement est essentiellement chirurgical, qui se base sur une exérèse large avec un curage ganglionnaire et une irradiation post opératoire.

Du fait de la rareté de cette affection, nous proposons l'analyse de 2 cas cliniques d'un CIOP, dont un est diagnostiqué sur une pièce opératoire d'une tumeur mandibulaire, qui était initialement pris pour un kyste odontogène.

Il s'agissait d'un défi évidant à la fois clinique mais aussi anatomopathologique car l'agressivité de la tumeur imposait un diagnostic rapide et précis.

Le but de notre travail est de mettre le point sur les difficultés diagnostiques et la prise en charge thérapeutique de ces tumeurs car il s'agit d'un défi évidant à la fois clinique mais aussi anatomopathologique en raison de l'agressivité de la tumeur qui impose un diagnostic rapide et précis.

Cas cliniques :

Observation 1 :

Une femme âgée de 70 ans s'est présentée en consultation de chirurgie maxillo-faciale pour une tuméfaction douloureuse de la région mentonnière étendue en sous mentale gauche évoluant depuis 12 mois.

L'examen clinique retrouvait une patiente cachectique, qui présente une masse mentonnière et jugale inférieure gauche étendue en sous mentale douloureuse, dure faisant corps à la mandibule, mobile par rapport à la peau sans signes inflammatoire en regard, sans paralysie faciale, avec une hypoesthésie labio-mentonnière. En endo buccal, la patiente est édentée sur les deux arcades dentaires, comblement vestibulaire antérieur et latéral gauche, expression de la masse au niveau du plancher, aspect sain de la muqueuse buccale. (fig. 1)



Figure 1 : photo de face et profil montrant une tuméfaction mentonnière et jugale inférieure surtout à gauche.

Une panoramique dentaire faite retrouvait une ostéolyse importante de la région symphysaire, para symphysaire bilatérale et la branche horizontale gauche de la mandibule. (fig. 2)

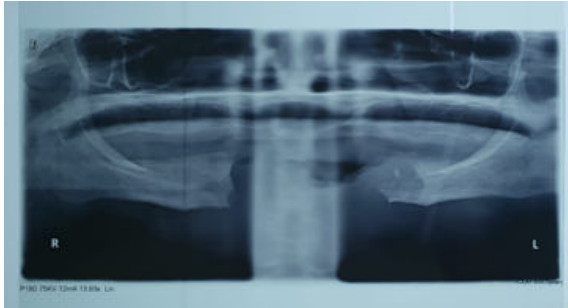


Figure 2 : Une panoramique objectivant une image ostéolytique importante de la région symphysaire, para symphysaire bilatérale et la branche horizontale gauche de la mandibule.

Un complément scanographique cervico-faciale fait objectivant un processus tissulaire mandibulaire symphysaire ostéolytique étendue au plancher buccal antérieur (partie proximale des muscles géniohyoïdiens, génioglosses, et digastriques) ainsi que des adénopathies cervicales. Ce qui en faisait un stade III de la Classification tomodontométrique de ZWETYENGA. Une biopsie réalisée en sous mentale retrouvait une lésion macroscopiquement blanchâtre dont l'analyse anatomopathologique évoquait une PIOC (NOS) 2017

Un bilan d'extension mais aussi d'exclusion afin d'éliminer toute tumeur primitive à distance fut mené entre autres par la réalisation d'un TAP faisant état de micronodules intra pulmonaires.

Devant l'état général de la patiente et le stade avancé de la tumeur, elle a été adressée en chimio-radiothérapie palliative car une chirurgie radicale avec marges d'exérèses carcinologiques mais aussi une reconstruction adaptée ne pouvait être entrepris vu son état général altère et ne permet pas tel geste ; mais aussi la présence de micronodules pulmonaires faisait suspecter la présence de métastases.

Observation 2 :

Un homme âgé de 49 ans, tabagique chronique, qui présentait une tuméfaction mandibulaire douloureuse évoluant depuis 3 mois, dans un contexte d'altération de l'état général.

L'examen clinique objectivait une masse de la région mentonnière, rouge, fistulisée à la peau, dure douloureuse, adhérente au plan superficiel et faisant corps avec la mandibule, sans trouble de motricité ni de sensibilité. L'examen endo buccal retrouvait un mauvais état buccodentaire, une mobilité des dents 41,31,32 avec un issu de pus en regard du site de la 43 avulsée associé à un aspect rougeâtre du plancher buccal. L'examen cervical montrait deux adénopathies sub mandibulaire droite et gauche. Une radio panoramique a été réalisée qui objectivait une lésion ostéolytique symphysaire et para symphysaire d'allure polygéoïdique. (Figure 3)



Figure 3 : une radio panoramique montrant une image claire ostéolytique symphysaire et para symphysaire polygéoïdique soufflant le rebord basilaire.

Le patient a été admis au bloc opératoire ; sous anesthésie générale, une kystectomie avec une ostéosynthèse a été réalisée, la pièce opératoire a été envoyée pour étude anatomopathologique, dont le résultat était en faveur d'un carcinome épidermoïde bien différencié infiltrant et kératinisant développé sur un kyste orthokératosique odontogène. (fig 4,5)

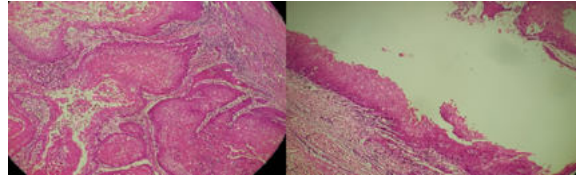


Figure 4 : carcinome épidermoïde bien différencié infiltrant montrant une prolifération faite de lobules et cordons anastomotiques de cellules tumorales malpighiennes avec des signes de maturation et une kératinisation abondante (HE au GX10). ce carcinome se développe sur un kyste orthokératosique borde d'un épithélium malpighien orthokératosique.

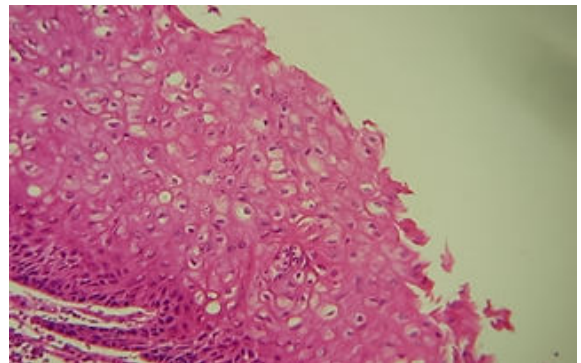


Figure 5 : cet épithélium conserve la couche granuleuse et dépourvu d'aspect palissadique de la basale. HE au GX20

Devant l'apparition d'une tuméfaction sous mentonnière 2 semaines après le geste. Une échographie cervicale objectivait la présence des multiples adénopathies cervicales d'allure suspecte.

Devant tous ces paramètres, une reprise chirurgicale était indiquée, sous anesthésie générale, le patient a subi une pelvimandibulectomie interruptrice large emportant la tumeur au niveau de la région symphysaire et la branche horizontale droite et gauche ainsi que le plancher antérieur et latérale gauche, complétée par un curage ganglionnaire bilatéral. La reconstruction de la PDS a été faite par une maxi plaque avec un lambeau pédiculé grand pectoral. (Figure 6,7) Le patient n'a pas présenté de complications en post-opératoire et le contrôle clinique et radiologique a été satisfaisant. Sur un recul de 14 mois aucun signe de récidence n'a été signalé.



Figure 6 : une panoramique dentaire montrant la reconstruction mandibulaire faite par une maxi plaque.



Figure 7 : photo endo buccale prise à un mois post opératoire montrant la reconstruction de la perte de substance pelvi-gingivale faite par un lambeau pédiculé grand pectoral.

DISCUSSION :

Le CIOP est une tumeur rare, peu rapportée dans la littérature, qui affecte au moins 2 fois plus les hommes, principalement entre 50 et 69 ans, chez un patient sans facteur de risque particulier (1). Il regroupe l'améloblastome métastatique, le carcinome améloblastique, le carcinome épidermoïde primitif intra osseux, le carcinome odontogène à cellules claires et le carcinome odontogène à cellules fantômes (2). Le carcinome épidermoïde intra osseux représente la forme la plus commune des carcinomes odontogènes intra osseux. La dernière classification OMS le classe en trois sous types : le type solide, le dérivant d'une tumeur odontogène kératocystique et le dérivant d'un kyste odontogène. (2)

Le CIOP sur kyste ortho kératosique affecte le plus souvent la mandibule que le maxillaire (1) (3), tandis que le PIOP de novo, survient plus chez la population masculine d'une tranche d'âge allant de 4 à 81 ans avec un âge moyen de 50 ans. Alors que l'âge moyen à la première présentation était de 35 ans selon Ruo-Yi Wu et al (4)

Le diagnostic repose sur trois critères spécifiques : preuve histologique d'un carcinome, l'absence d'ulcère de la muqueuse sus jacente, et l'absence d'une autre tumeur primitive au moment du diagnostic et pendant au moins 6 mois de suivi. (1) (3) On en distingue deux types : le CIOP de novo qui se définit par l'absence totale de composante kystique ou autres cellules tumorales odontogènes tel qu'un améloblastome. Le deuxième type de CIOP survient sur un kyste odontogène. Dans ce cas, il est nécessaire de démontrer histologiquement la transition entre l'épithélium bénin du kyste et le carcinome. (3)

L'étiopathogénie est mal définie. On suggère l'origine embryonnaire odontogène dérivant des restes de tissu odontogène, de l'épithélium de Malassez ou de la lame dentaire. (5) (3) Il est difficile de déterminer l'incidence réelle du CIOP de type solide, en raison de la rareté des cas; cependant, c'est le type le plus rare parmi les CIOP. Lugakingira et coll. ont examiné la littérature entre 1996 et 2010, et ont trouvé 32 cas étaient de type solide CIOP. (6)

Cliniquement, la tumeur est révélée par une tuméfaction, des douleurs endo buccales, ou une hypo-esthésie labio-mentonnaire engendré par envahissement du nerf alvéolaire inférieur. Il a été rapporté que le tableau clinique peut imiter une infection dentaire, et par conséquent, est mal diagnostiquée. La tumeur est localement agressive avec envahissement des aires ganglionnaires cervicales. Les métastases à distance sont rares (7). Le délai entre le début des symptômes et le diagnostic est long. (1)

Sur le plan radiologique, une tomographie cervico faciale pour mieux préciser l'étendue de la lésion, et analyser les aires ganglionnaires (8). Un scanner thoraco-abdomino-pelvien voire un PET scanner peut-être réaliser, afin d'éliminer un autre cancer synchrone et de rechercher des métastases. Il peut être intéressant de réaliser une IRM chez les patients

dont le stade est au moins T2 selon Zwetyenga et al. Pour évaluer l'envahissement des tissus mous. (9) La lésion présente généralement un aspect ostéolytique avec des contours irréguliers suggérant une invasion et une destruction osseuse par la tumeur (10). La radio panoramique a une valeur limitée dans l'évaluation des marges et l'extension et le degré d'invasion de la masse tumorale, en raison de la superposition de structures osseuses et le fait qu'il ne montre pas bien les masses des tissus mous.

En l'absence de biopsie initiale, la lésion radio transparente peut simuler un kyste odontogène. Cette situation peut amener le chirurgien à mal diagnostiquer le CIOP. Bien qu'il soit nécessaire d'enlever tout le kyste, cette situation pourrait amener le chirurgien à énucléer la lésion sans marges libres adéquates. (3)

Histologiquement, il répond à une prolifération carcinomateuse, faite de massifs et de noyaux tumoraux. Les cellules tumorales sont polyédriques munies de noyaux hyper chromatiques anisocaryotiques. Des signes de différenciation malpighienne (Ponts d'union, kératinisation abondante) sont retrouvés à des degrés différents. Le stroma tumoral est desmoplastique et inflammatoire. Les caractéristiques microscopiques du CIOP de type solide ne sont pas spécifiques, car tous les néoplasmes à l'origine de l'épithélium squameux doivent être pris en compte. Il est caractérisé par des îlots de néoplasme épithélial malin montrant les caractéristiques du carcinome épidermoïde (6). Ainsi, le CIOP surgissant de novo doit être envisagée si aucune composante kystique d'un autre des cellules tumorales odontogènes sont mises en évidence.

L'exérèse large associée à une radiothérapie dans le CIOP améliore significativement les taux de contrôle local et régional et la survie (11). Il n'existe pas de protocole de radiochimiothérapie pour ce type de tumeur. En cas de tumeur volumineuse localement très avancée, la chimiothérapie est indiquée afin de limiter les conséquences d'une chirurgie agressive. La radiothérapie externe avec ou sans chimiothérapie est généralement indiquée dans trois situations : adjuvante à une chirurgie première pour mieux améliorer le contrôle locorégional, exclusive chez les patients chirurgicalement dépassés, ou présentant des contre-indications à la chirurgie ou devant une récurrence. (3) Dujoncuoy et al (7) a confirmé l'intérêt de faire une radiothérapie adjuvante sur le site tumoral et cervical, car 50 % des patients non irradiés dans leur série ont présenté une récurrence.

Toutes les tumeurs sont classées au stade T4, car il y'a un envahissement osseux d'emblée, ce qui rend la classification TNM des tumeurs de la cavité buccale difficile. Pour cette raison nous avons utilisé la classification proposée par Zwetyenga et al, qui prend en compte, l'atteinte de la corticale, l'envahissement des parties molles adjacentes, la taille tumorale. On pourrait discuter de l'intérêt d'un curage cervical et d'une radiothérapie complémentaire pour les stades T1a, mais les CIOP sont rarement diagnostiqués à ce stade. La reconstruction primaire ou secondaire est généralement assurée soit par un lambeau libre (7), soit par une maxi plaque avec reconstruction de la PDS du plancher par un lambeau grand dorsal ou grand pectoral comme notre cas.

Le pronostic est généralement mauvais. Ainsi, Il semble que le CIOP sur kyste a un pronostic plus favorable par rapport au CIOP de novo, soutenant l'intérêt d'un diagnostic précoce afin qu'un traitement adéquat consistant en une intervention chirurgicale agressive initiale soit réalisé pour diminuer le taux de récurrence local et de mortalité.

Selon thomas et al, (12), les taux de survie à 2 ans des patients atteints de CIOP de types 1 et 3 ont été signalés à 53% et 40%

respectivement. Le pronostic est assez pauvre, avec des taux de survie à 5 ans allant de 30% à 40%. Dans notre cas, le suivi post opératoire pendant 14 mois ne montre aucun signe clinique ou radiologique de récurrence.

CONCLUSION :

Bien que le CIOP est rare, il est important d'être considéré dans le diagnostic différentiel de toute image radio-transparence de la mâchoire surtout mal limitée avec un aspect ostéolytique d'où l'intérêt de réaliser une biopsie au préalable pour mieux adapter l'attitude thérapeutique.

CONFLITS D'INTERETS :

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

RÉFÉRENCES :

1. A.C.Raya, J.M. Folettib, N. Graillona, L. Guyotb, C. Chossegros. Carcinomes intra-osseux primitifs des mâchoires de novo (type 3) Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale 2016;xxx:1-10
2. CARCOSS Cosme Gay-Escoda, Octavi Camps-Font, Marta López-Ramírez, August Vidal-Bel. Primary intraosseous squamous cell carcinoma arising in dentigerous cyst: Report of 2 cases and review of the literature. J Clin Exp Dent. 2015;7(5):e665-70.
3. Raúl González-García, Jesús Sastre-Pérez, Syong H. Nam-Cha, Mario F. Muñoz-Guerra, Francisco J. Rodríguez-Campo, and Luis Naval-Giá, f Madrid, Spain LA PRINCESA UNIVERSITY HOSPITAL. Primary intraosseous carcinomas of the jaws arising within an odontogenic cyst, ameloblastoma, and de novo: report of new cases with reconstruction considerations. (Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2007;103:e29-e33)
4. Ruo-Yi Wu, Zhe Shao, Tian-Fu Wu. Chronic progression of recurrent orthokeratinized odontogenic cyst into squamous cell carcinoma: A case report. World J Clin Cases 2019 July 6; 7(13): 1686-1695
5. Kramer IR, Pindborg JJ, Shear M. The World Health Organization histological typing of odontogenic tumours. Introducing the second edition. Eur J Cancer B Oral Oncol 1993;29B:169-71 Dimitrakopoulos I, Psomadakis K, Asimaki A, Papaemanouel S, Karakasis D. Primary de novo intraosseous carcinoma: report of two cases. J Oral Maxillofac Surg 2005;63:1227-30
6. Ohoud Alotaibi, Nabil Al-Zaher, Faiza Alotaibi, Hatim Khoja, Ahmed Qannam. Solid-type primary intraosseous squamous cell carcinoma in the mandible: Report of a rare case. Hematol Oncol Stem Cell Ther (2016) xxx, xxx-xxx
7. J.-P. Dujoncquoy, C. Rojare, H. Chemli, T. Wojcik, G. Raoul, J. Ferri. Carcinome intra-osseux primitif des maxillaires traités par exérèse large et radiothérapie. Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale 2013;114:349-355
8. Marcelo G. P. Cavalcanti, DDS, Vanessa C. Veltrini, DDS, Axel Ruprecht, DDS, Steven D. Vincent, DDS, and Robert A. Robinson, São Paulo, Brazil, and Iowa City, Iowa UNIVERSITY OF SÃO PAULO AND UNIVERSITY OF IOWA/ Squamous-cell carcinoma arising from an odontogenic cyst—The importance of computed tomography in the diagnosis of malignancy. (Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2005;100:365-8)
9. Lugakingira M, Pytynia K, Kolokythas A, Miloro M. Primary intraosseous carcinoma of the mandible: case report and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg 2010;68: 2623-9
10. Chretien PB, Carpenter DF, White NS, Harrah JD, Lightbody PM. Squamous carcinoma arising in a dentigerous cyst: presentation of a fatal case and review of four previously reported cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1970;30:809-16
11. Risa Chaisuparat, DDS, a Domenick Coletti, DDS, MD, b Antonia Kolokythas, DDS, c Robert A. Ord, DDS, MD, d and Nikolaos G. Nikitakis, DDS, PhD, e Baltimore, M UNIVERSITY OF MARYLAND. Primary intraosseous odontogenic carcinoma arising in an odontogenic cyst or de novo: A clinicopathologic study of six new cases. ORAL AND MAXILLOFACIAL PATHOLOGY Vol. 101 No. 2 February 2006
12. Thomas G, Pandey M, Mathew A, Abraham E, Francis A, Somanathan T, et al. Primary intraosseous carcinoma of the jaw: pooled analysis of world literature and report of two new cases. Int J Oral Maxillofac Surg 2001;30:349-55