

MYOFIBROMATOSE INFANTILE INFRATEMPORALE

M. OMEZZINE, Z. MZIOU, M.CHELBI, K. MRAD DALI*, H. KHOCHTALI

SERVICE DE CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE.

*SERVICE D'IMAGERIE.

CHU SAHLOUL, SOUSSE, TUNISIE.

RESUME

La myofibromatose infantile est une affection proliférative mésenchymateuse rare de l'enfance (1 / 400 000). Ce processus tumoral bénin peut intéresser les tissus mous, les muscles, l'os et rarement les viscères. Elle peut se présenter sous une forme solitaire ou multicentrique. La localisation cervico-faciale intéresse 30% des cas. Dans la littérature la localisation infratemporale est très rare. Nous présentons le cas d'un garçon de quatre ans qui s'est présenté avec une récente limitation de l'ouverture buccale. L'imagerie (TDM et IRM) faisait évoquer une tumeur maligne. Le diagnostic a été histologique. L'évolution a été spectaculaire, basée sur des contrôles cliniques et IRM, a été marquée par une régression quasi totale des signes cliniques et des anomalies à l'imagerie à partir du troisième mois.

Mots-clés : myofibromatose infantile, infratemporale.

SUMMARY

The infantile myofibromatosis is a rare mesenchymal proliferative disease of childhood (1 / 400, 000). This benign tumor may interest soft tissue, muscle, bone and rarely viscera. Two forms are described: solitary and multicentric forms. Head and neck localization interest 30% of cases. In the literature the infratemporal location is very rare. We present the particular case of a four year old boy who had a recent restriction of mouth opening and bilateral cervical nodes. Imaging (CT and MRI) evoked a malignant tumor such as lymphoma. He had a conservative resection as biopsy. The diagnosis was histological. The evolution was remarkable. Based on clinical inspection and MRI controls it was marked by subtotal regression of clinical symptoms and imagery appearance after the third month.

Mots clés : Myofibromatose infantile. infra temporal.

INTRODUCTION

La Myofibromatose infantile est une prolifération tumorale mésenchymateuse rare (1/400,000) survenant surtout au jeune âge [1]. Elle peut intéresser la peau, les tissus sous-cutanés, les muscles, les os et / ou les viscères (poumon, cœur, organes digestifs...) [2-4]. Sa localisation au niveau de la tête et du cou est relativement fréquente (30%). [1]. Cependant, la localisation infra temporale est beaucoup plus rare [4]. Il existe trois formes de myofibromatose infantile : la forme solitaire (appelée encore myofibrome) et la forme multifocale avec ou sans atteinte viscérale [1]. L'imagerie de la myofibromatose infantile n'est pas spécifique et elle peut même faire évoquer la malignité [4]. Le diagnostic de certitude est du ressort de l'histologique [1, 4]. En cas d'absence d'atteinte viscérale, le pronostic est favorable avec généralement une régression spontanée des nodules tumoraux au bout de 1 à 2 ans [2,4]. Nous rapportons un cas de myofibromatose infantile extensive ayant une localisation rare dans les

régions temporale et infra temporale avec extension osseuse et une régression quasi complète, trois mois après une résection biopsique.

OBSERVATION

Il s'agissait d'un garçon de 4 ans, qui avait consulté pour une limitation serrée de l'ouverture buccale d'installation récente avec polyadénopathies cervicales bilatérales. L'examen tomodensitométrique (TDM) avait mis en évidence une prolifération tissulaire expansive, mal limitée, des fosses temporales et infra temporale droites avec une ostéolyse perméatives de la paroi latérale de l'orbite homolatérale et une petite érosion de l'écaïlle temporale qui était associée à un épaississement méningé en regard (Figure 1).

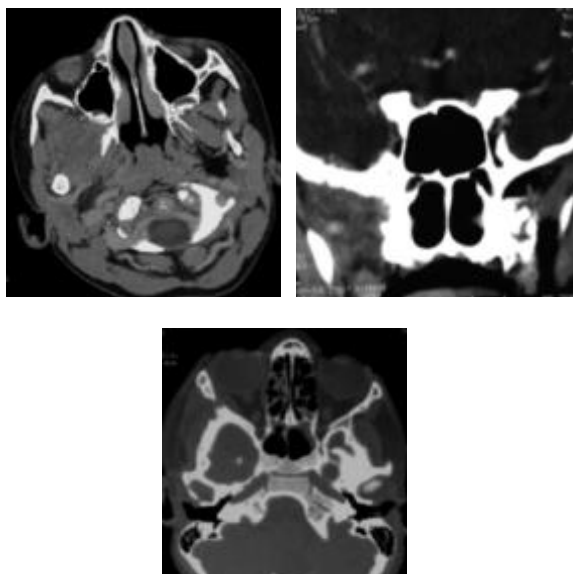


Fig 1 : TDM du massif facial:

Processus tissulaire des fosses temporale et infra temporale droites, mal limité, iso dense par rapport aux muscles qui se rehausse intensément après injection englobant les muscles ptérygoïdiens et temporal, comblant la graisse avoisinante et associé à une ostéolyse de la paroi externe de l'orbite et de l'écaïlle temporale. Les méninges en regard de l'ostéolyse de la base du crâne sont épaissies et se rehausent fortement après injection de produit de contraste.

A l'IRM ce processus tissulaire se présentait en iso signal T1, hyper signal T2 par rapport au signal musculaire et se rehaussait fortement après injection de gadolinium. Il était mal limité englobant les muscles ptérygoïdiens, infiltrant le muscle temporal avec extension intra orbitaire, extra conique à travers l'ostéolyse de la paroi latérale de l'orbite (Figure 2).

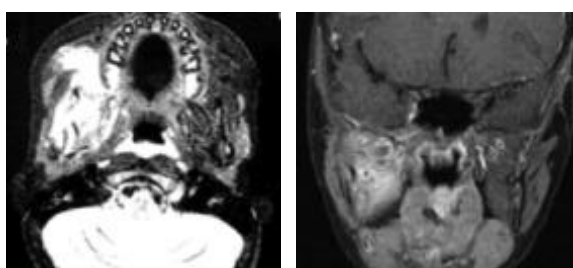


Fig. 2: IRM du massif facial : Coupes axiale T2 , coronaire T1 après saturation de graisse et injection de gadolinium
Processus tissulaire hétérogène iso signal T1, hyper signal T2 et rehaussé intensément après gadolinium, de la fosse infra temporale s'étendant à la région temporale englobant les muscles ptérygoïdiens et temporal et comblant la graisse avoisinante.

Une exérèse chirurgicale par voie coronale de Cairns ainsi qu'une adénectomie cervicale ont été pratiquées. L'examen anatomopathologique avait conclu à une myofibromatose infantile avec aspect inflammatoire réactionnel des adénopathies. Le diagnostic a été confirmé par l'immunohistochimie qui avait montré une positivité pour la Vimentine et Actine musculaire spécifique et la négativité pour la Desmine et la S-100. L'évolution clinique était marquée par la régression de la symptomatologie. L'IRM de contrôle réalisée 3 mois après, avait montré une régression quasi-totale du processus tumoral (Figure 3). Le suivi régulier de l'enfant ne montrait pas de récurrence, avec un recul de plus de 4 ans.

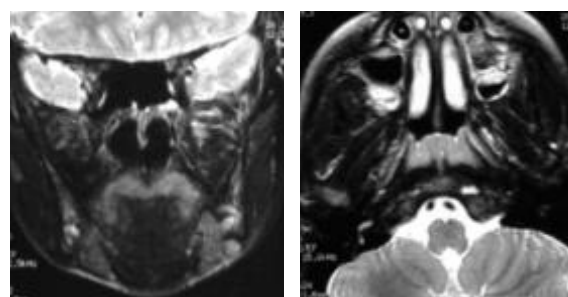


Fig. 3 : IRM de contrôle (coronale STIR et axiale T2) : régression quasi-totale du processus infiltrant de la fosse infra temporal.

DISCUSSION

La myofibromatose était décrite pour la première fois en 1954 par Stout qui l'avait nommé « fibromatose congénitale généralisée » [5]. Ce terme était choisi pour désigner une maladie disséminée avec de multiples lésions fibromateuses nodulaires du nouveau-né.

Par la suite, en 1981, Chung et Enzinger [2, 6, 7], à travers une analyse d'une série de 61 cas, avaient proposé le nom de myofibromatose infantile à cause de la composition myofibroblastique de cette affection tumorale [2, 8]. Le diagnostic de myofibromatose infantile est fait dans 60 % des cas à la période néonatale et dans 88% des cas dans les 2 premières années de vie [4]. L'étiologie de cette pathologie est inconnue, une stimulation oestrogénique intra-utérine était avancée [4]. Des cas congénitaux ont été rapportés dans la littérature avec dans 30% des cas une transmission autosomique dominante ou récessive [4]. Les localisations les plus fréquemment citées de la myofibromatose infantile, sont la région de la tête, du cou et le tronc [1, 4,9, 10]. Par contre la localisation intracrânienne est très rare [2, 4,9], encore plus celle de la région infratemporal [2, 4]. En effet, dans une étude publiée en 1999, portant sur une série de 13 enfants ayant une fibromatose infantile de la tête et du cou, les auteurs rappor-



tent deux cas de myofibromatose infantile de la région temporelle et un seul cas de localisation infra temporelle [3]. D'ailleurs à notre connaissance aucune autre observation de myofibromatose infratemporelle n'a été citée dans la littérature. Niimura avait rapporté un cas de myofibromatose de l'os temporelle avec envahissement intracrânien, mais sans envahissement infra temporelle [9]. Cette pathologie peut se présenter sous une forme solitaire ou multicentrique [2]. L'atteinte osseuse est rare dans les formes solitaires (10% des cas) [9]. La clinique est dominée par un syndrome de masse indolore [3]. L'examen TDM montre habituellement une masse tissulaire, mal limitée, hypo dense par rapport à la densité musculaire et qui présente un rehaussement homogène ou hétérogène après injection du produit de contraste. La TDM permet de bien apprécier une éventuelle atteinte osseuse concomitante. À l'IRM, la myofibromatose infantile se présente sous forme d'un processus tissulaire en hypo signal ou iso signal sur les séquences pondérées en T1, en hyper signal par rapport aux muscles, sur les séquences pondérées en T2. Elles sont mal limitées avec extension musculaire et graisseuse régionale. La prise de contraste est habituellement intense [2,4]. L'IRM est l'examen de choix pour apprécier l'extension des lésions [4].

Le diagnostic des myofibromatoses infantiles reste du ressort de l'histologie vu que les signes cliniques et l'imagerie ne sont pas spécifiques. Elles se présentent sous forme d'une prolifération faite de cellules fibroblastiques et musculaires lisses fusiformes disposées en verticille avec une cellularité accrue, une vascularisation riche et une nécrose importante. C'est ainsi qu'elles peuvent facilement être prises à tort pour des tumeurs malignes [2].

La biopsie ou la résection biopsique sont donc primordiales pour la confirmation du diagnostic.

L'immuno-histochimie est importante pour la confirmation du diagnostic et elle est généralement positive pour la Vimentine et l'Actine musculaire spécifiques, mais négative pour la Desmine et la S-100 [4,8]. Une régression spontanée est fréquemment observée dans un délai de 1 à 2 ans [2, 3, 4]. Le mécanisme de cette régression spontanée est probablement médié par des cellules d'apoptose massive [10]. Le traitement de la myofibromatose infantile est partagé entre l'attitude interventionniste et l'attitude qui indique plutôt l'abstention thérapeutique. Vu le faible taux de récurrence et la possibilité de régression tumorale spontanée [4], la chirurgie doit être conservatrice et elle est indiquée surtout dans les formes solitaires [3]. Dans la littérature, il n'existe pas de consensus sur le traitement de la myofibromatose infantile [3]. Beck, dans son étude rapporte que le cas de localisation infratemporelle avait bénéficié de deux résections subtotales suite à

une récurrence. L'évolution était favorable, avec un recul de 4 ans et demi [3]. Le taux de récurrence dans la région de la tête et du cou, après résection tumorale varie de 10 à 30 % [3]. Pour ces localisations des résections subtotales itératives sont proposées afin d'éviter la morbidité d'une résection complète. Concernant notre observation, devant le caractère multicompartimental et infiltrant de l'atteinte, une exérèse biopsique conservatrice était réalisée. Le pronostic est généralement favorable pour les formes solitaires opérées [3], il est plutôt réservé pour les formes multifocales avec un taux de mortalité de 75% [2, 3, 4].

CONCLUSION

La myofibromatose infantile est une affection proliférative mésenchymateuse rare de l'enfance dont la localisation infratemporelle est très rare. L'imagerie n'est pas pathognomonique et fait évoquer plutôt la malignité. Le diagnostic reste histologique. L'évolution est marquée par une régression spontanée ou après exérèse conservatrice dans un délai de 1 à 2 ans.



REFERENCES

1. Hausbrandt PA, Leithner A, Beham A, et al. A rare case of infantile myofibromatosis and review of literature. *J. Pediatr. Orthop. B.* 2010; 19 (1):122-6.
2. Miwa T, Oi S, Nonaka Y, Tamogami R, et al. Rapid spontaneous regression of multicentric infantile myofibromatosis in the posterior fossa and lumbar vertebra. *Childs Nerv Syst.* 2011; 27(3): 491-6.
3. Beck JC, Devaney KO, Weatherly RA, et al. Pediatric myofibromatosis of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999; 125 (1): 39-44.
4. Meriadri P, Pavanello M, Nozza P, Consales A, Ravegnani GM, Piatelli G, Gandolfo C, Cama A. Solitary infantile myofibromatosis of the cranial vault: case report. *Childs Nerv Syst.* 2011;27(4):643-7.
5. Stout AP. Juvenile fibromatoses. *Cancer.* 1954; 7: 953-78
6. Chung EB, Enzinger FM Infantile myofibromatosis. *Cancer.* 1981; 48: 1807-18
7. Enzinger FM, Weiss SW *Soft tissue tumors.* Mosby, St.Louis, 1983; 2: 78-83.
8. Fletcher CD, Achu P, Van Noorden S, et al. Infantile myofibromatosis: a light microscopic, histochemical and immunohistochemical study suggesting true smooth muscle differentiation. *Histopathology* 1987;11: 245-58.
9. Niimura K, Shirane R, Yoshimoto T. Infantile myofibromatosis located in the temporal bone. *Childs Nerv Syst.* 1997;13 (11-12):629-32.
10. Yuichiro Fukasawa, Hiroshi Ishikura, Akio Takada et al. Massive Apoptosis in Infantile Myofibromatosis : A Putative Mechanism of Tumor Regression *American journal of Pathology*, Vol. 144, NVo. 3, llarch 1994