

## FIBROMATOSE DESMOÏDE DE LA MANDIBULE

Z. ZOUHEIR, B. AMINE, B.A. ABDELOUAHED, O. ABDELLATIF, A. NOUREDDINE

SERVICE D'ORL ET DE CHIRURGIE CERVICO-FACIALE  
CHU HASSAN II, FES, MAROC

### RESUME

La tumeur desmoïde ou fibromatose agressive est une tumeur bénigne du tissu fibreux caractérisée par un haut potentiel d'envahissement locorégional. Sa localisation mandibulaire est exceptionnelle. Nous rapportons le cas d'un garçon de 2 ans, qui a présenté une défigurante fibromatose desmoïde de la mandibule. Le diagnostic a été posé par l'étude histologique d'une biopsie tumorale. Le traitement a consisté en une exérèse chirurgicale large. Aucun signe de récurrence n'est survenu après 9 mois de suivi.

**Mots clés :** tumeur desmoïde, fibromatose agressive, mandibule

### SUMMARY

Desmoid tumor or aggressive fibromatosis is a benign fibrous tumour with a height potential of locoregional aggression. This tumor is exceptional in the mandible. We report the case of 2-year-old boy with extensive mandibular desmoids tumor, proved on histological examination. 9 months after surgery, there was no evidence of recurrent disease.

**Key words :** desmoids tumor, aggressive fibromatosis, mandible

### INTRODUCTION

La tumeur desmoïde, ou fibromatose agressive, est une tumeur bénigne fibreuse rare se développant à partir du tissu musculo-aponévrotique. Elle représente moins de 1% des tumeurs mandibulaires (1). Malgré son caractère histologique bénin, cette tumeur est très infiltrante sur le plan locorégional avec un potentiel de récurrence important. La tumeur desmoïde prédomine chez les enfants de bas âge. Son aspect histologique peut prêter à confusion avec certaines tumeurs malignes. La chirurgie est la base du traitement. Chimiothérapie, hormonothérapie et radiothérapie peuvent aussi être proposés dans certaines situations.

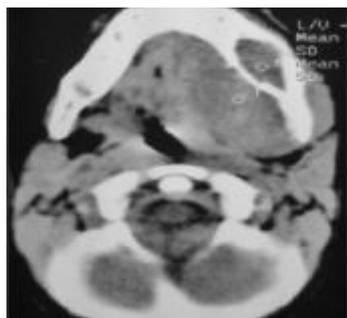
### OBSERVATION

Un garçon de 2 ans, sans antécédents pathologiques notables, nous a été adressé pour une tuméfaction mandibulaire gauche évoluant depuis plus de 7 mois et aggravée dernièrement par une dyspnée et une dysphagie haute. L'examen clinique notait un processus mandibulaire gauche faisant 10cm / 07cm, indolore, et étendu au plancher buccal et à la région cervicale (fig1). La tomodynamométrie a montré un processus tissulaire ostéolytique intéressant l'hémi mandibule gauche, refoulant le

plancher buccal, le larynx et le pharynx (fig2). L'étude histologique d'une biopsie tumorale a été en faveur d'une fibromatose desmoïde. Le traitement a consisté en une hémi mandibulectomie conservant le condyle (fig3). Les suites opératoires étaient simples (fig. 4). A 9 mois de suivi, aucun signe clinique ni radiologique de récurrence n'est objectivé. Le patient va bénéficier ultérieurement d'une reconstruction mandibulaire par péroné micro anastomosé.



Fig. 1 : Patient en préopératoire



**Fig. 2 : TDM mandibulaire en coupe axiale montrant l'aspect et l'extension tumorale**



**Fig. 3 : Pièce opératoire d'hémi mandibulectomie respectant le condyle**



**Fig. 3 : Pièce opératoire d'hémi mandibulectomie respectant le condyle**

## DISCUSSION

La tumeur desmoïde ou fibromatose agressive est une tumeur bénigne rare du tissu musculo-aponévrotique qui siège préférentiellement au niveau cervico-faciale. En effet, sur une large revue de la littérature de 136 cas de tumeurs desmoïde, Sato et al. rapportent 34% de localisation cervico-faciale (2). L'atteinte mandibulaire est exceptionnelle (< 1% des tumeurs mandibulaires) (1). Cette tumeur est caractérisée par une agressivité locale avec une tendance à infiltrer les tissus voisins, sans jamais donner de métastases. Plusieurs théories sur l'étiopathogénie de cette affection sont proposées. La

théorie hormonale a été développée à partir de la découverte de récepteurs à l'estrogène et à la progestérone sur les cellules tumorales. Les théories virales et génétiques sont également discutées mais l'origine réelle de cette pathologie reste à déterminer (2,5). Un défaut de régulation de la croissance cellulaire du tissu conjonctif semble être à l'origine de l'apparition de ces néoplasies. Des facteurs déclenchants traumatiques et hormonaux peuvent intervenir dans la genèse de ces tumeurs. La prédisposition génétique est souvent en rapport avec une anomalie chromosomique clonale à type de trisomie 8, trisomie 20 (4). Les tumeurs desmoïdes mandibulaires touchent essentiellement les garçons avec un sex-ratio de 5/3. L'âge moyen est de neuf ans (3). Cliniquement, les patients se présentent le plus souvent avec une tuméfaction mandibulaire ferme et indolore. Le jeune âge et l'agressivité locorégionale du processus doivent faire discuter le diagnostic. La TDM est non spécifique, elle objective des lésions ostéolytiques et précise l'extension. Le diagnostic est histologique et il est important de différencier cette tumeur des tumeurs malignes, essentiellement le fibrosarcome de bas grade de malignité, vue la sanction thérapeutique (2,5). Macroscopiquement, la tumeur est de volume variable, mal limitée non encapsulée, et envahie largement les structures adjacentes. L'étude anatomopathologique montre une prolifération de cellules fusiformes myofibroblastiques au noyau actif nucléolé dans un stroma richement collagénique. La prolifération est franchement invasive, émettant des prolongements dans les tissus adjacents (4). La chirurgie reste actuellement le traitement de référence malgré un taux de récurrence élevé arrivant à 70% (2,5). L'exérèse doit être complète et large en suivant la rigueur de la chirurgie carcinologique pour minimiser le risque de récurrence. Les risques d'utilisation de la radiothérapie, notamment les troubles de la croissance du massif facial, l'atrophie des tissus mous, l'hypopituitarisme, les cancers radio induits, limite son utilisation aux tumeurs inopérables et aux cas où la résection est incomplète (2). La chimiothérapie peut être utilisée seule ou en préopératoire pour diminuer la taille tumorale. Plusieurs protocoles ont été proposés dont le plus efficacement utilisé est le VAC associant vincristine, actinomycine et cyclophosphamides (4). D'autres moyens thérapeutiques sont en cours d'évaluation et semblent être des alternatives efficaces : interféron alpha, 1,25-dihydroxy vitamin D3, anti-estrogènes de type tamoxifène, et les anti-inflammatoires non stéroïdiens (4). La régression spontanée de la tumeur est possible mais exceptionnelle (3). L'important potentiel de récurrence de la tumeur desmoïde, impose un suivi régulier et prolongé.



## CONCLUSION

La tumeur desmoïde de la mandibule est exceptionnelle. Sa présentation clinique et radiologique est non spécifique, mais elle pose le problème de diagnostic différentiel avec les tumeurs malignes à cause de son caractère très infiltrant. Le diagnostic histologique par biopsie tumorale est primordial avant toute stratégie thérapeutique. Une chirurgie large conservatrice ou interruptrice

avec reconstruction est seule garante d'une meilleure maîtrise de cette tumeur hautement récidivante. Les autres moyens thérapeutiques ne se conçoivent que pour les tumeurs inopérables ou en cas de résection incomplète.

## REFERENCES

1. Breton P, Souchere B, Bancel B, Freidel M. Un cas de fibromatose juvénile agressive juvénile de la mandibule. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 1997; 98:272-274.
2. Sato K, Kawana M, Nonomura N, Takahashi S. Desmoid-type infantile fibromatosis in the mandible: a case report. *Am J Otolaryngol.* 2000; 21:207-12.
3. Jebblaoui Y, Bouguila J, Haddad S, Helali M, Zaïri I, Zitouni K, Mokhtar M, Adouani A. Fibromatose agressive mandibulaire. *Rev. Stomatol Chir. Maxillofac.* 2007; 108: 153-5.
4. Fayçal O, Lamia G, Sonia M, Karima M, Mahmoud S, Samir B, Siham B. Place des thérapeutiques médicales dans la prise en charge des tumeurs desmoïdes de l'enfant. *Journal de pédiatrie et de puériculture.* 2005; 18: 62-8
5. Watzinger F, Turhani D, Wutzl A, Fock N, Sinko K, Sulzbacher I. Aggressive fibromatosis of the mandible: a case report. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2005; 34:211-3.