



# PLAN

---

<b>PLAN</b> .....	<b>1</b>
<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>11</b>
<b>MATERIELS ET METHODES</b> .....	<b>15</b>
I. TYPE D’ETUDE .....	16
II. PARAMETRES ETUDIES.....	16
III. Critères d’inclusion .....	17
IV. Critère d’exclusion .....	17
V. Méthodologie .....	17
VI. Considérations éthiques .....	18
<b>OBSERVATIONS</b> .....	<b>19</b>
<b>RESULTATS</b> .....	<b>58</b>
I. Données épidémiologiques.....	59
A. Age .....	59
B. Sexe.....	60
C. Topographie.....	60
II. Données anamnestiques.....	62
A. Antécédents .....	62
B. Délais d’admission .....	62
C. Signes de début.....	62
III. Données paracliniques .....	63
D. Exploration radiologique.....	63
E. Exploration biologique.....	64
F. Exploration anatomopathologique .....	64
IV. Données thérapeutiques .....	65
V. Données évolutives .....	66

---

<b>DISCUSSION</b> .....	<b>67</b>
I. Rappel anatomique .....	68
A. Anatomie descriptive du Maxillaire supérieur .....	68
B. Anatomie descriptive de la mandibule.....	75
C. Configuration interne .....	80
D. Système musculaire .....	80
E. Vascularisation, innervation et drainage lymphatique de la mandibule.....	86
II. Etude épidémiologique .....	88
A. Fréquence globale .....	88
B. Classification des sarcomes de tissus mous .....	90
III. Classification histologique selon l’OMS .....	91
IV. Grade histologique de la FNCLCC.....	94
V. Stade TNM de l’AJCC et UICC .....	96
C. Facteurs étiologiques.....	97
D. Localisation topographique.....	98
VI. Histoire naturelle des sarcomes des tissus mous.....	99
A. Sur le plan macroscopique .....	99
B. Sur le plan microscopique .....	100
VII. Démarche diagnostique .....	102
A. Caractères cliniques .....	102
B. Caractères radiologiques .....	104
C. Caractères histologiques .....	116
D. Etude cytogénétique .....	118
E. Bilan d’extension.....	120
VIII. Les Différents types histologiques des tumeurs maxillo-mandibulaire	

---

d'origine conjonctive.....	124
A. Les sarcomes ostéogéniques (ostéosarcomes).....	124
B. Sarcome d'Ewing .....	129
C. Chondrosarcome .....	133
D. Fibrosarcome .....	137
E. Rhabdomyosarcome et léiomyosarcome.....	138
F. Synovialosarcome .....	145
G. Angiosarcome .....	147
IX. Diagnostic différentiel .....	150
A. Tumeurs bénignes.....	150
B. Lésions malignes .....	150
X. Modalités thérapeutiques .....	151
A. But .....	151
B. Moyens .....	151
C. Les indications .....	158
D. Conséquences de perte de substance maxillo- facialeSource spécifiée non valide.....	161
E. La reconstruction.....	163
<b>CONCLUSION .....</b>	<b>164</b>
<b>RESUME .....</b>	<b>166</b>
<b>ANNEXE.....</b>	<b>173</b>
<b>BIBLIOGRAPHIES .....</b>	<b>178</b>

## Liste des abréviations

<b>AI</b>	: Adriamycine – Ifosfamide
<b>AEG</b>	: Altération de l'état générale
<b>CAV</b>	: Cyclophosphamide – Adriamycine – Vincristine
<b>DD</b>	: Décubitus dorsale
<b>FDR</b>	: Facteur de risque
<b>FIT</b>	: Fosse infra-temporale
<b>HMMI</b>	: Hôpital militaire moulay Ismail
<b>HTA</b>	: Hypertension artérielle
<b>IC</b>	: Inhibiteur calcique
<b>IRM</b>	: Imagerie par résonance magnétique
<b>IVA</b>	: Ifosfamide– Vincristine– actinomycyne
<b>MPNST</b>	: Malignant peripheral nerve sheath tumors
<b>MSA</b>	: Muscle-specific actin
<b>OPT</b>	: Orthopantomogramme
<b>PDS</b>	: Perte de substance
<b>PET SCAN</b>	: Tomographie par émission de positron
<b>PNET</b>	: Tumeur neuro-ectodermique périphérique
<b>STM</b>	: Sarcome des tissus mous
<b>TDM TAP</b>	: Tomodensitométrie thoraco abdomino-pelvienne
<b>UC</b>	: Utérus cicatricielle
<b>VAC</b>	: Vincristine – Adriamycine – Cysplastine
<b>VCR-I</b>	: vincristine–Irinotecan

## Liste des tableaux

Tableau 1: récapitulatifs des observations .....	52
Tableau 2: récapitulatifs des observations (suite 1).....	53
Tableau 3: récapitulatifs des observations (suite 2).....	56
Tableau 1 : Répartition des patients en fonction de l'âge. ....	59
Tableau 2 : Répartition des patients en fonction de la localisation .....	60
Tableau 6: Répartition des principaux sous-types histologiques de sarcome des tissus mous en France (classification OMS 2002). ....	89
Tableau 7: Classes histologiques selon l'OMS.....	93
Tableau 8: Sarcomes des tissus mous avec translocation spécifique.....	93
Tableau 9: Grade histologique de la FNCLCC .....	95
Tableau 10: Grade histologique de la FNCLCC .....	95
Tableau 11 : Stade TNM selon l'AJCC/UICC 2010.....	96
Tableau 12: Stade TNM selon l'AJCC/UICC 2010.....	97

## Liste des figures

Figure 1: Asymétrie faciale. ....	21
Figure 2: Limitation de l'ouverture buccale. ....	21
Figure 3: Vue latérale de la tuméfaction massétérine gauche. ....	22
Figure 4. Coupe axiale montrant un chondrosarcome du maxillaire droit .....	26
Figure 5. Incision paralatéro-nasale de Moure et exposition maxillaire. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ;Pr Moumine] .....	27
Figure 6. Pièce opératoire d'hémimaxillectomie partielle. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ;Pr Moumine] .....	28
Figure 7. Synoviosarcome du maxillaire bombant dans le palais [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ;Pr Moumine] .....	31
Figure 8. Coupes coronales montrant un synoviosarcome maxillaire .....	32
Figure 9. Hémimaxillectomie partielle droite pour exérèse d'un léiomyosarcome maxillaire. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ;Pr Moumine] .....	33
Figure 10. Perte de substance maxillaire après hémimaxillectomie partielle. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ;Pr Moumine] .....	34
Figure 11. Prothèse obturatrice. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ;Pr Moumine].....	34
Figure 12. Prothèse obturatrice. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ;Pr Moumine].....	35
Figure 13. Léiomyosarcome de l'angle mandibulaire droit bombant dans la face interne de la joue droite. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ; Pr Moumine] .....	41

Figure 14. Lyse osseuse de la branche horizontale de la mandibule droite .....	41
Figure 15. Buccopharyngectomie transmandibulaire pour exérèse d'une léiomyosarcome mandibulaire. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ; Pr Moumine] .....	44
Figure 16. Reconstruction de la face interne de la joue droite par lambeau musculocutané grand pectoral. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ; Pr Moumine] .....	45
Figure 17. Radiographie panoramique post-opératoire montrant la plaque de reconstruction. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ; Pr Moumine] .....	46
Figure 18. Coupe axiale en fenêtre parenchymateuse d'une tumeur du seuil narinaire droit.....	49
Figure 19. Vue antérieure de la 1/2 inférieure du crâne. [8] .....	68
Figure 20: Vue latérale de la 1/2 inférieure du crâne [8] .....	69
Figure 21: Maxillaire gauche, vue médiale et latérale [9].....	69
Figure 22: plancher et parois de sinus maxillaires dérobés vus de dessus. La rainure du nerf alvéolaire supérieur postérieur et des vaisseaux (pointes de flèches) a un hiatus dans sa paroi (flèche). Source spécifiée non valide.....	73
Figure 23: Surface occlusale du maxillaire. Il a une couverture incomplète de l'os cortical. Le foramen et la fossette (flèche) sur la crête occlusale représentent probablement un site auparavant occupé par une racine de dent. GP : grand foramen palatin. Source spécifiée non valide.....	74
Figure 24:Plancher du sinus maxillaire dérogé. Le sinus se trouve à trois niveaux différents dans ses régions antérieure (A), centrale (M) et postérieure (P). Les septa	

(flèches) séparent ces régions. La région du milieu était la plus profonde et, par conséquent, la plus proche de la surface occlusale Source spécifiée non valide.....75

Figure 25: : Vue antéro latérale et supérieure de la mandibule [12].....76

Figure 26: Vue postérieure gauche de la mandibule [12].....77

Figure 27: Articulation temporo-mandibulaire. A. Bouche fermée. B. Bouche ouverte [8]  
.....80

Figure 28: Muscle masséter [8].....81

Figure 29: Muscle temporal. Vue latérale [8].....82

Figure 30: Muscle ptérygoïdien médial [8] .....83

Figure 31: Muscle ptérygoïdien latéral. [8].....84

Figure 32: Muscles abaisseurs de la mandibule (Muscles supra-hyoïdiens). A. Vue latérale. [8] .....86

Figure 33: Incidence de sarcome des tissus mous en fonction de l'âge en France [13].  
.....89

Figure 34 : Pseudocapsule des tumeurs malignes selon Enneking .....100

Figure 35: Fonctionnement de l'acquisition d'un orthopantomogramme [35] .....106

Figure 36: OPT normale [33] .....106

Figure 37: : Incidence face basse [37].....109

Figure 38: incidence face basse (indication des structures anatomiques) + radiographie [38] : .....109

Figure 39: Incidence de défilé mandibulaire [37].....110

Figure 40: radiographie maxillaire défilée [38].....110

Figure 41: Incidence de blondeau [37].....111

Figure 42: Incidence de Blondeau + radiographie [38] .....111

Figure 43: Incidence face haute [39].....112

Figure 44:incidence face haut+radiographie [38].....	112
Figure 45: En haut à gauche : aspect à la tomodensitométrie (TDM), en haut à droite : aspect à la tomographie par émission de positons (TEP), en bas à gauche : fusion d'images TEP/TDM, en bas à droite : TEP corps entier [53].....	123
Figure 46: ostéosarcome ostéoblastique [54] a-coupe TDM axiale montrant un large processus maxillaire gauche lysant les parois du sinus maxillaire ;b-reconstruction TDM ;c,d-coupe histologique :c-(HE*10)tissu osseux en voie d'élaboration à partir des osteoblastes tumoraux(o)ilots d'osteoblaste ;d- (HE*40) plage riche en osteoblaste à noyaux hyperchromatique.....	127
Figure 47: ostéosarcome de bas grade [54] .....	128
Figure 48: sarcome d'ewing [54] .....	132
Figure 49:sarcome d'ewing mandibulaire [54].....	133
Figure 50: chondrosarcome maxillaire [54].....	136
Figure 51: fibrosarcome- coupe histologique [54] .....	138
Figure 52: rhabdomyosarcomes embryonnaire de type myxoïde [54].....	141
Figure 53: léiomyosarcome mandibulaire [54] .....	144
Figure 54: angiosarcome coupes histologiques [54].....	149
Figure 55: Voie de Weber-FergussonSource spécifiée non valide.....	155
Figure 56: Voie de Moure modifiée LabayleSource spécifiée non valide. ....	155
Graphique 1: Répartition des patients selon les différentes tranches d'âge. ....	59
Graphique 2:: Répartition des patients selon le sexe.....	60
Graphique 3 : Répartition des patients en fonction de la localisation.....	61

# INTRODUCTION

Les tumeurs mésoenchymateuses malignes ou tumeurs des tissus mous, sont des tumeurs non épithéliales extra-squelettiques [1], et dont les tumeurs du tissu lymphoïde, de la glie, de soutien des différents organes mélanocytaires ainsi que celles du blastème ne font pas partie [2].

La classification de l'OMS [3], répartie les tumeurs mésoenchymateuses en 4 catégories :

- Les tumeurs histologiquement bénignes ;
- Les tumeurs intermédiaires agressives sur le plan locorégional mais sans risque métastatique ;
- Les tumeurs intermédiaires à risque métastatique ;
- Les tumeurs malignes à risque métastatique élevé.

Ces deux dernières catégories correspondent à des sarcomes proprement dits. Les tumeurs localement très agressives peuvent, elles aussi, être incluses parmi les sarcomes, du fait de leur envahissement locorégional similaire.

Les sarcomes sont donc des tumeurs malignes rares [4] non épithéliales, développées à partir des tissus de soutiens, notamment les tissus conjonctifs mais aussi les tissus osseux, à l'exclusion des tumeurs du système nerveux central et du système hématopoïétique.

Ils sont d'une agressivité variable même au sein du même sous-type histologique.

La majorité des sarcomes surviennent de manière sporadique, mais ils peuvent être secondaires à la radiothérapie, connue facteur étiologique des sarcomes, ou favorisés par des anomalies génétiques surtout chez l'enfant et chez l'adulte jeune.

Plus de 50 types et sous-types de sarcomes ont été mis en évidence ; dont seulement le ¼ intéresse le tronc et la tête et cou. Les ¾ restants concernent les membres. Moins de 5% de tous les sarcomes des tissus mous et aux alentours de 10% des sarcomes osseux, représentés surtout par les otéosarcomes et les chondrosarcomes, surviennent au niveau de la tête et cou.

Les sarcomes de la tête et du cou sont relativement rares et représentent 1% des tumeurs malignes de cette région.

Les sarcomes maxillaires ou tumeurs primitives des maxillaires non odontogènes regroupent des tumeurs de la trame squelettique et des tumeurs de la trame médullaire, tandis que les sarcomes mandibulaires, constituent un groupe des tumeurs odontogènes, et un autre de tumeurs non odontogéniques.

Au niveau maxillaire, la douleur accompagnée par des signes dentaires, des signes sinusiens ou des signes ophtalmologiques évoque le diagnostic. Tandis qu'au niveau mandibulaire, les manifestations cliniques sont en général assez simples.

Le bilan radiologique permet de suspecter le diagnostic et seul l'examen histologique de la pièce d'exérèse permet un diagnostic de certitude.

La chirurgie élargie est le traitement de référence des sarcomes des tissus mous. La chimiothérapie adjuvante vise à diminuer le risque de récives locales chez les patients diagnostiqués au stade localisé de la tumeur. La radiothérapie néo-adjuvante peut être envisagée et la radiothérapie seule ou couplée à une chimiothérapie demeure possible.

Le suivi post-thérapeutique est crucial, il est clinico-radiologique et se base sur l'imagerie par résonance magnétique, permettant de détecter une récive locale et un scanner thoracique, compte tenu du risque de développer des métastases pulmonaires.

Les sarcomes de localisation maxillo-mandibulaires semblent avoir un meilleur pronostic du fait de leur visibilité et du bon accès chirurgical [5].

Le but de notre travail consiste à :

- Analyser les particularités épidémiologiques et clinique de cette pathologie ;
- Déterminer le profil anatomo-pathologique et évolutive de ces sarcomes ;
- Evaluer nos résultats thérapeutiques ;
- Rapporter notre expérience concernant les sarcomes maxillo-mandibulaires avec une revue de la littérature.

# MATERIELS ET

# METHODES

## **I. TYPE D'ETUDE :**

Notre travail est une étude rétrospective, qui a porté sur 6 cas de sarcome maxillo-mandibulaire colligés au service d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie maxillo-faciale de l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès. L'ensemble des dossiers ont été traités sur une période de 8 ans, allant du janvier 2012 jusqu'au janvier 2020.

## **II. PARAMETRES ETUDIES**

Pour chaque dossier exploité nous avons relevé les renseignements suivants :

### **1. Données Épidémiologiques :**

- L'âge, le sexe, Origine géographique
- Les antécédents personnels et / ou familiaux,

### **2. Données Cliniques :**

- Circonstances de découverte
- La localisation
- Les signes fonctionnels et l'examen physique
- Les lésions associées

### **3. Données Paracliniques :**

- L'étude histologique
- L'étude radiologique

### **4. Modalités thérapeutiques :**

Médicales et chirurgicales

### **5. Suivi et Évolution**

Complications et suivi clinique et radiologique.

### III. Critères d'inclusion :

Nous avons inclus dans cette étude, les patients pris en charge, durant la période de l'étude au service d'ORL et de chirurgie maxillo-faciale de l'hôpital Moulay Ismail, pour sarcome maxillo-mandibulaire avec une preuve histologique du sarcome obligatoire.

### IV. Critère d'exclusion :

Tout dossier incomplet, inexploitable.

Absence de preuve histologique.

### V. Méthodologie :

L'ensemble des paramètres étudiés ont été exploités à partir des dossiers médicaux et des registres du service d'oto-rhino-laryngologie et De chirurgie maxillo-faciale et stomatologie de l'hôpital Militaire Moulay Ismail de Meknès.

Afin d'obtenir de plus d'informations et de compléter l'iconographie de notre étude, une collaboration avec des structures hospitalières et privés a été envisagée :

- Service D'imagerie Médicale Et De Radiologie Conventiionnelle De L'Hôpital Moulay Ismail MEKNES.
- Service d'Anatomie Pathologique De L'Hôpital Moulay Ismail MEKNES.
- Service Des Radio-Isotopes Et De Médecine Nucléaire De L'hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V RABAT.
- Service D'oncologie De L'Hôpital Moulay Ismail MEKNES.
- Service d'oncologie pédiatrique de l'Hôpital Avicenne de Rabat.

Pour chaque patient inclus dans cette série, une fiche d'exploitation permettant le recueil des données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives a été établie (voir Annexe).

L'étape suivante concerne la saisie, le traitement et l'analyse de ces données sur logiciel EXEL, suivie d'une recherche bibliographique électronique approfondie à l'aide des moteurs de recherche Google Scholar, Pubmed, Science Direct, EMC...

## **VI. Considérations éthiques**

La confidentialité a été garantie pour les informations recueillies dans le cadre de cette étude.

# OBSERVATIONS

## **OBSERVATION N1**

Mlle C.S, âgée de 14 ans, sans antécédents pathologiques notables admise en janvier 2020, pour tuméfaction massétérine gauche :

- Le début de la symptomatologie remontant à un mois avant son admission, ou la patiente a présenté une tuméfaction douloureuse d'allure inflammatoire avec notion d'émission de pus pour laquelle elle bénéficia d'une antibiothérapie et d'un traitement antalgique. L'évolution fut marquée par une persistance de la tuméfaction et une augmentation rapidement progressive de son volume.

### **A l'examen clinique :**

- Patiente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, en assez bon état général :
- Eupneique, normotendue et normocarde, teint pale, conjonctives décolorées.
- L'examen facial a retrouvé une tuméfaction mandibulaire s'étendant tout au long de la branche montante de la mandibule, de consistance dure, bien limitée, indolore, avec une peau en regard saine et sans signes inflammatoires. On note la présence d'une asymétrie faciale marquée et sans anesthésie labio-mentonnière (Signe de Vincent négatif), ni d'adénopathies cervicales.
- L'examen bucco-dentaire a été gêné par une importante limitation de l'ouverture buccale.
- Les autres aires ganglionnaires sont libres.
- Le reste de l'examen est sans particularités.



**Figure 1: Asymétrie faciale.**



**Figure 2: Limitation de l'ouverture buccale.**



**Figure 3: Vue latérale de la tuméfaction massétérine gauche.**

**Le bilan réalisé a objectivé :**

- Une TDM faciale : Aspect TDM en faveur d'un processus ostéolytique, d'allure maligne, de la branche montante gauche de la mandibule, sans signes d'extension loco-régionale.
- Une IRM :
  - Grosse masse tissulaire du muscle masséter gauche de 65 cm de diamètre, en isosignal T1, T2, hypersignal en diffusion, et se rehaussant après injection de gadolinium;
  - Lyse osseuse de la mandibule gauche (partielle) ;
  - Envahissement de la FIT ;
  - Comblement muqueux du sinus maxillaire gauche.
- Une biopsie osseuse a mis en évidence : l'examen TDM de ce jour révèle la présence d'un micronodule pulmonaire droit, d'allure secondaire.
- Nb : augmentation de la taille du processus lytique de la branche verticale

gauche de la mandibule.

- Profil immunohistochimique cadrant avec une tumeur neuroectodermique périphérique PNET/sarcome d'Ewing.
- L'hémogramme s'est révélé normal.

### Le bilan d'extension :

→ TDM TAP :

- . Tumeur à cellules rondes de haut grade de malignité.
- . Une étude immunohistochimique est indispensable.

→ Scintigraphie osseuse : Absence d'argument scintigraphique en faveur de localisation osseuse secondaire.

→ PET scan :

- Masse mandibulaire gauche hypermétabolique pathologique de SUV max=19.9, mesurant 73mm\*73mm\*111mm, s'étendant sur les deux branches horizontale et montante de la mandibule à gauche et sur les tissus mous avoisinants, avec zone hypométabolique centrale (nécrose !) et envahissant le sinus maxillaire supérieur gauche et la région para pharyngée gauche, atteignant en haut la face antérieure de l'oreille externe gauche, respectant la voûte du crâne.
- Pas d'autre foyer hypermétabolique suspect sur le reste des structures explorées de la tête à mi-cuisses.
- A noter un léger renforcement diffus de la fixation ostéo-médullaire intéressant surtout le rachis, les os du bassin, et les 1/3 proximaux des fémurs et des humérus, probablement en rapport avec une activation médullaire.

**Evolution :**

La patiente a été adressé au service d'oncologie pour complément de prise en charge diagnostic et thérapeutique faite d'une chimiothérapie néoadjuvante faite de 3 cures de type VAC/ IE puis discuter un traitement chirurgical locale et/ou radiothérapie focalisée.

Après sa deuxième cure de chimiothérapie, patiente perdue de vue avec une bonne réponse clinique et paraclinique.

## **OBSERVATION N2 :**

Mr O.H, âgé de 20 ans, hospitalisé en janvier 2019 au service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie, pour tuméfaction maxillaire droite :

Le début de la symptomatologie remontant deux mois avant son admission, par l'installation de plusieurs épisodes infectieux récurrents d'une tuméfaction faciale maxillaire avec notion d'émission de pus. L'évolution fut marquée par une persistance de la tuméfaction et une augmentation rapidement progressive de son volume, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

### **A l'examen clinique :**

- Patient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, en bon état général :
- Eupneique, normotendue et normocarde, conjonctives normocolorées.
- L'examen de la face trouve une tuméfaction maxillaire ferme, fistulisée au niveau de la paupière inférieure avec issue de pus, mal limité, indolore avec anesthésie au niveau de la peau en regard.
- L'examen endobuccal montre une muqueuse inflammée sans signes dentaires notamment pas de mobilité ni de perte dentaire.
- Aires ganglionnaires libres notamment cervicales.

### **Le bilan réalisé a objectivé :**

- Une IRM faciale : Processus intra-sinus maxillaire droit sans signe d'envahissement ni d'adénopathies cervicales.



**Figure 4. Coupe axiale montrant un chondrosarcome du maxillaire droit**

- L'hémogramme s'est révélé normal.

**Le bilan d'extension :**

- TDM TAP ne montrant aucune anomalie.

**Compte rendu opératoire :**

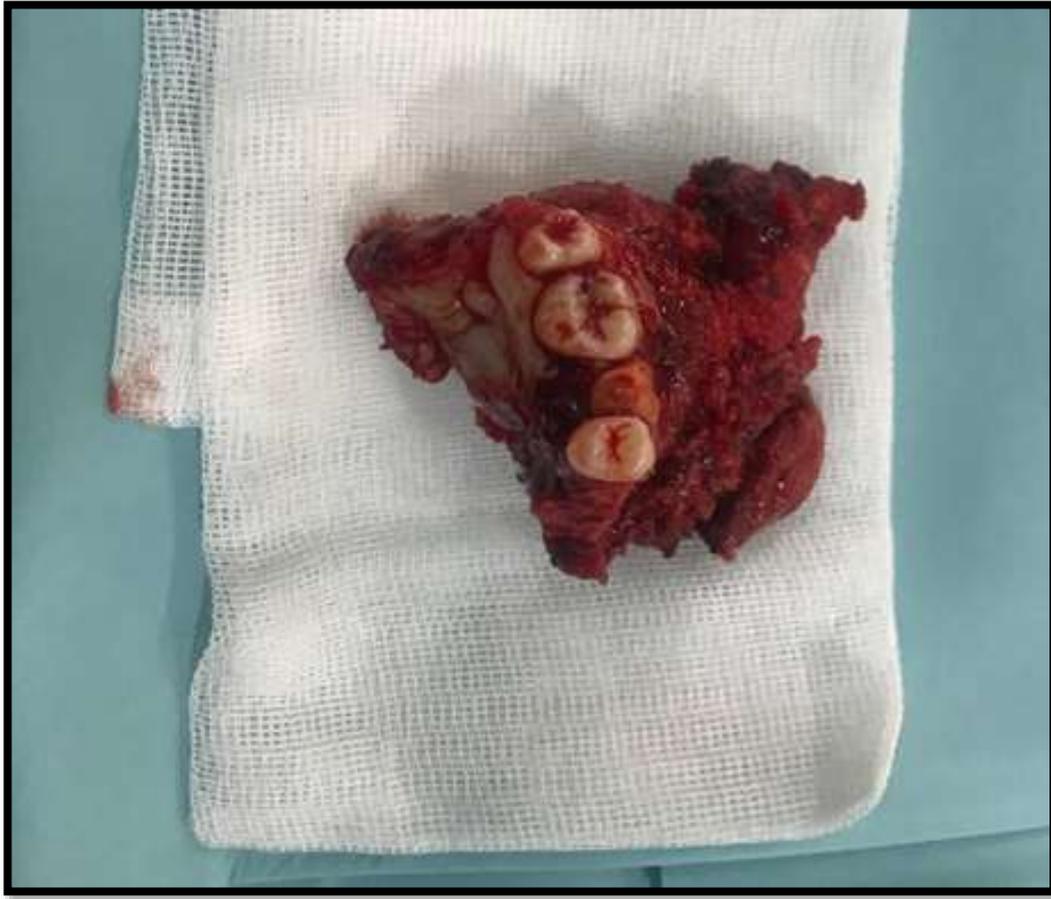
Le patient a bénéficié d'une hémimaxillectomie partielle pour tumeur fibreuse solitaire du maxillaire droit :

- Sous anesthésie générale DD INT Packing en bouche
- Dans un premier temps : Infiltration xylocaine adrénaliné en vestibule du maxillaire droit.



**Figure 5. Incision paralatéro-nasale de Moure et exposition maxillaire. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ;Pr Moumine]**

- Incision vestibulaire en regard de la 11, décollement muco périosté, ostéotomie maxillaire distal par rapport à la 14 et du coté palatin ostéotomie au niveau de la ligne médiane ; et en arrière jusqu'à la tubérosité maxillaire ;



**Figure 6. Pièce opératoire d'hémimaxillectomie partielle. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ;Pr Moumine]**

- Hémostase ; tamponnement par Urgotul.
- Fermeture de l'incision par Vicryl3/0.
- Traitement médial prescrit.
- Patient sortant ce jour.

**Compte rendu anatomo-pathologique de la pièce de résection :**

- Chondrosarcome mésoenchymateux grade 3 selon la classification de O'Nel et Ackerman.
- Absence de nécrose tumorale.
- Limites posterieur et mediane atteintes.

- Autres limites indemnes.

**Evolution :**

Deux semaines après sa sortie, un scanner de contrôle a été réalisé objectivant un évidement du sinus maxillaire droit avec épaissement périphérique homogène à rehaussement hétérogène infiltrant les muscles adjacents et bourgeonnement postérieur dans le cavum.

Le patient a été ensuite adressé au service d'oncologie pour complément de prise en charge thérapeutique mais perdu de vue avant de débiter les cures de chimiothérapie.

### **OBSERVATION N3**

Mr A.M, âgé de 20 ans, sans antécédents pathologiques notables, admis en Octobre 2012, pour tumeur maxillaire droite :

Le début de la symptomatologie remontant à 6 mois avant son admission, ou la patiente a présenté une tuméfaction palatine droite, douloureuse, avec des signes inflammatoires en regard. L'évolution fut marquée par une persistance de la tuméfaction et une augmentation rapidement progressive de son volume, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général.

#### **A l'examen clinique :**

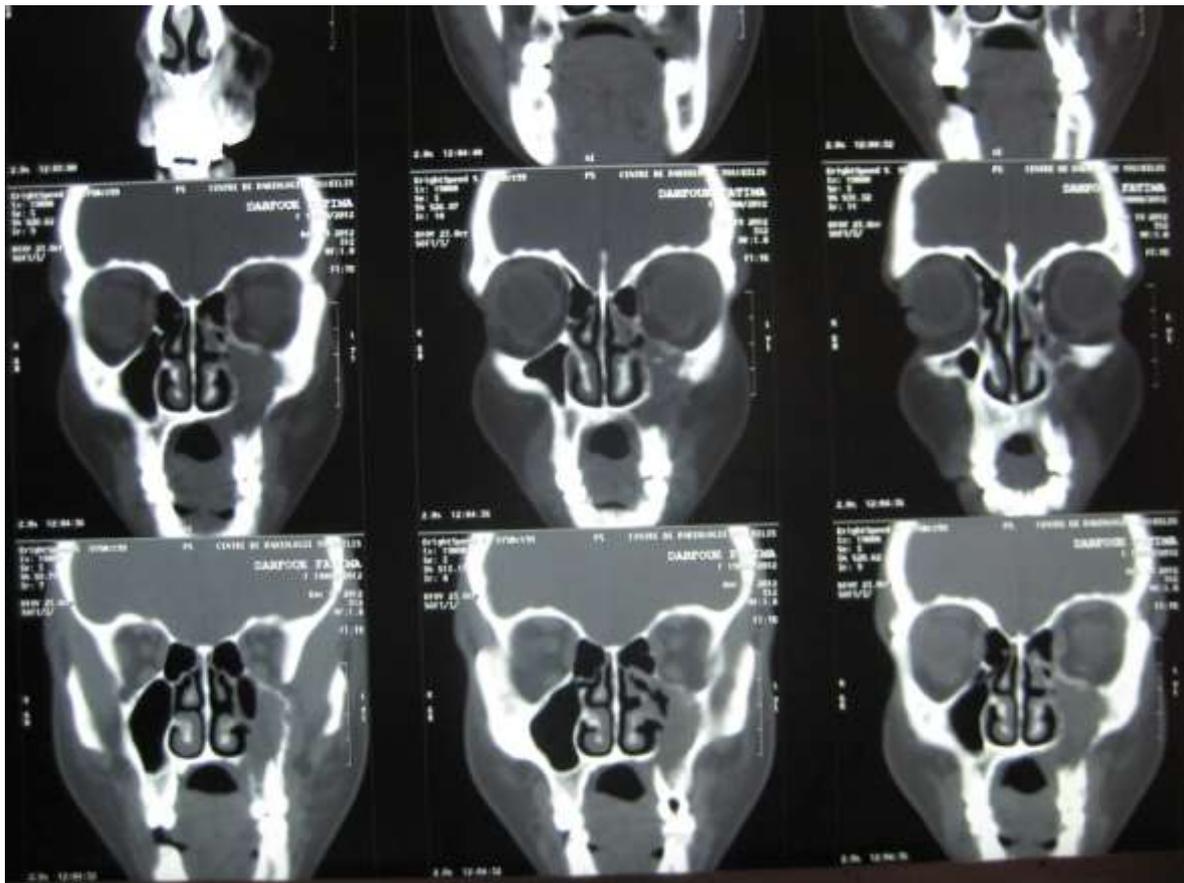
- Patient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, en assez bon état général :
- Eupneique, normotendue et normocarde, conjonctives normocolorées.
- L'examen de la cavité buccale retrouve une masse palatine en regard de la 16, 17, 18, indolore et sans signes dentaires.
- Le reste de l'examen est sans particularité.



**Figure 7. Synoviosarcome du maxillaire bombant dans le palais [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ;Pr Moumine]**

**Le bilan réalisé a objectivé :**

- Une TDM : Aspect TDM en faveur d'un processus ostéolytique de la fosse infra-temporale droite, d'allure maligne, sans signes d'extension loco-régionale.



**Figure 8. Coupes coronales montrant un synoviosarcome maxillaire**

L'hémogramme s'est révélé normal.

**Le bilan d'extension :**

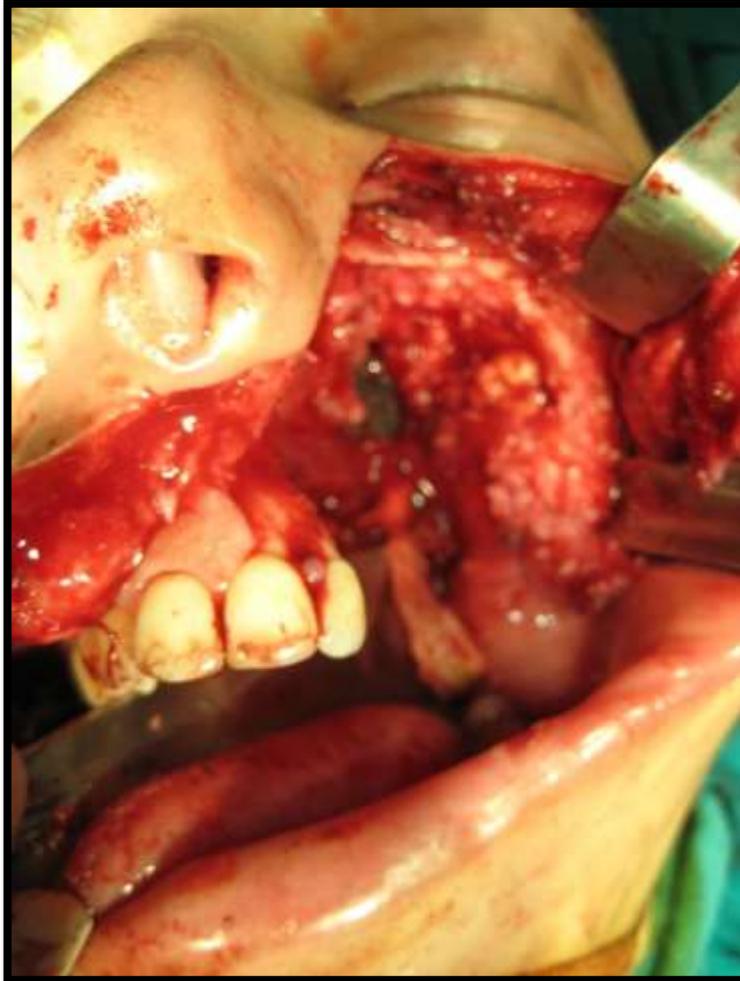
TDM TAP : Le scanner thoraco-abdomino-pelvien se révèle sans anomalie.

**Compte rendu opératoire :**

Le patient a bénéficié d'une hémimaxillectomie partielle droite pour tumeur fibreuse du maxillaire droit :

- Sous anesthésie générale DD, INT, packing en bouche.
- Dans un 1<sup>er</sup> temps infiltration xylocaïne adrénaliné en vestibule du maxillaire droit.
- Incision vestibulaire en regard de la 11, décollement mucopériosté,

ostéotomie maxillaire distale par rapport à la 114 et du coté palatin, ostéotomie au niveau de la ligne médiane, et en arrière jusqu'à la tubérosité maxillaire.



**Figure 9. Hémimaxillectomie partielle droite pour exérèse d'un léiomyosarcome maxillaire. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ;Pr Moumine]**

- Hémostase, tamponnement par Urgotul.
- Fermeture de l'incision par vicryl3/0.
- Traitement médical antibiotique et antalgique prescrit.



**Figure 10. Perte de substance maxillaire après hémimaxillectomie partielle.**

**[Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ;Pr Moumine]**



**Figure 11. Prothèse obturatrice. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ;Pr Moumine]**



**Figure 12. Prothèse obturatrice. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ;Pr Moumine]**

**Compte rendu anatomopathologique de la pièce :**

- Présence d'un foyer tumoral compatible avec un leiomyosarcome cellulaire de grade 2.
- Limites médiale et antérieure atteintes, le patient a donc bénéficié d'une reprise du lit tumoral de leiomyosarcome maxillaire droit.

**Compte rendu opératoire de la reprise du lit tumoral maxillaire droit :**

- Sous anesthésie générale DD, IOT ;
- Reprise des limites d'exérèse postérieur du côté de l'amygdale et en profondeur du côté du sinus maxillaire ;
- Du côté médial : muqueuse palatine et os et du côté antérieur : muqueuse et os ;
- Hémostase : méchage.

Puis le patient a été adressé au service de radiothérapie ou une radiothérapie adjuvante a été reçue.

**Evolution :**

La TDM de contrôle réalisée 6 mois après ne montre aucune anomalie. Le contrôle clinico-radiologique demeure satisfaisant jusqu'en Mai 2015, où le patient présente une dysphonie avec limitation de l'ouverture buccale et hypoacousie de l'oreille droite.

La TDM de la face a objectivé un processus tumoral de la fosse infra-temporale droite, en faveur d'une récurrence tumorale.

Le patient a présenté une tuméfaction de taille importante s'étendant dans la fosse infra temporale avec un magma d'adénopathie cervicales. Jugé inopérable, le patient fut adressé au service d'oncologie pour complément de prise en charge diagnostique et thérapeutique où la décision était de mettre le patient sous chimiothérapie type A-I : 3 cures de A-I puis contrôle scannographique.

**Devenir du patient :** décès.

## **OBSERVATION N4 :**

Mme F.D, âgée de 26 ans, sans antécédents pathologiques notables admise en janvier 2013, pour tumeur maxillaire gauche :

Le début de la symptomatologie remonte à 6 mois avant son admission, par l'installation d'une douleur chronique maxillaire gauche, d'aggravation lentement progressive, et ne répondant pas au traitement antalgique habituel. L'évolution fut marquée par une persistance des céphalées puis l'apparition d'une tuméfaction génienne augmentant progressivement de volume, avec une sensation d'obstruction nasale, sans signes ophtalmologiques, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

### **A l'examen clinique :**

- Patiente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, état général conservé ;
- L'examen de la face a mis en évidence une masse jugale gauche de consistance ferme ; indolore, rénitente avec comblement du sillon nasogénien ;
- Peau en regard normale, sans signes d'inflammation et sans hypoesthésie ;
- Aires ganglionnaires libres ;
- Le reste de l'examen est sans particularités.

### **Le bilan réalisé a objectivé :**

- Une radiographie panoramique : une morphologie normale des articulations temporo-mandibulaires et pas d'image d'ostéolyse ni d'ostéocondensation.
- Une TDM maxillo-faciale : Au niveau du sinus maxillaire gauche, il existe une masse de densité tissulaire prenant le contraste. Cette masse évolue vers la

fosse nasale gauche et comble partiellement les cellules ethmoïdales gauches. On note également une évolution de la masse vers le sillon naso-génien gauche ainsi qu'au niveau du plancher de l'orbite gauche. Il existe une importante ostéolyse des parois du sinus maxillaire gauche, surtout au niveau de ses parois antérieures et internes. Présence d'une importante infiltration des franges graisseuses sous-cutanées au niveau du sillon naso-génien gauche. Au niveau du sinus maxillaire droit, absence d'anomalie décelable, ainsi qu'au niveau de la fosse nasale droite et du sinus sphénoïdal.

- L'hémogramme a révélé une anémie modérée.

**Une biopsie osseuse incisionnelle a mis en évidence :**

- Les treize fragments allant de 5 x 4 mm à 4.5 x 2.5 x 2.2 cm sont entièrement tumoraux. On note une prolifération tumorale fuso-cellulaire tantôt de haute densité cellulaire, tantôt de densité modérée. Les zones de moindre densité sont le siège d'une fibrose hyalinisée. La prolifération est faite de cellules fusiformes, aux noyaux allongés ou ovoïde et aux cytoplasmes peu développés. La prolifération est parsemée par quelques foyers de nécrose tumorale. L'aspect histologique réalisé évoque un sarcome fuso-cellulaire, faisant discuter un synoviosarcome monophasique, ou une MPNST, sans être exclusif.
- L'étude immuno-histochimique ensuite réalisée ne permet pas de retenir le diagnostic de MPNST ou de leiomyosarcome et évoque plutôt un synoviosarcome monophasique (CD99 positif, Bcl2 et pancytokératine positif).

**Le bilan d'extension :**

- TDM TAP se révèle d'aspect normal
- Scintigraphie osseuse montre un foyer d'hyperfixation isolé de la face au niveau de la région du sinus maxillaire supérieur et zygomatique avec fixation homogène du radio traceur sur l'ensemble du parenchyme osseux.

**Evolution :**

La patiente a été adressé au service d'oncologie pour complément de prise en charge thérapeutique faite de chimiothérapie selon le protocole SHOPc, puis a bénéficié d'une hémimaxillectomie avec des limites saines sauf la limite postérieure au niveau de la base du crâne. La patiente fût adressée au service de radiothérapie.

**Devenir :**

Patiente décédée avant de débiter la radiothérapie suite à une poussée évolutive.

## **OBSERVATION N5 :**

Mr H.M, âgée de 60 ans, hypertendu sous inhibiteur calcique et ayant bénéficié d'une radio-chimiothérapie pour néoplasie du cavum en 2005, admis en décembre 2012, pour tumeur mandibulaire droite :

Le début de la symptomatologie remontant à 2 mois avant son admission, ou le patiente a présenté une tuméfaction gingivale d'allure inflammatoire, en regard de l'angle mandibulaire droite, douloureuse, sans saignement endo buccal, ni issu de pus ou de sérosités. L'évolution fut marquée par une aggravation de la douleur avec persistance de la tuméfaction et augmentation rapidement progressive de son volume, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

### **A l'examen clinique :**

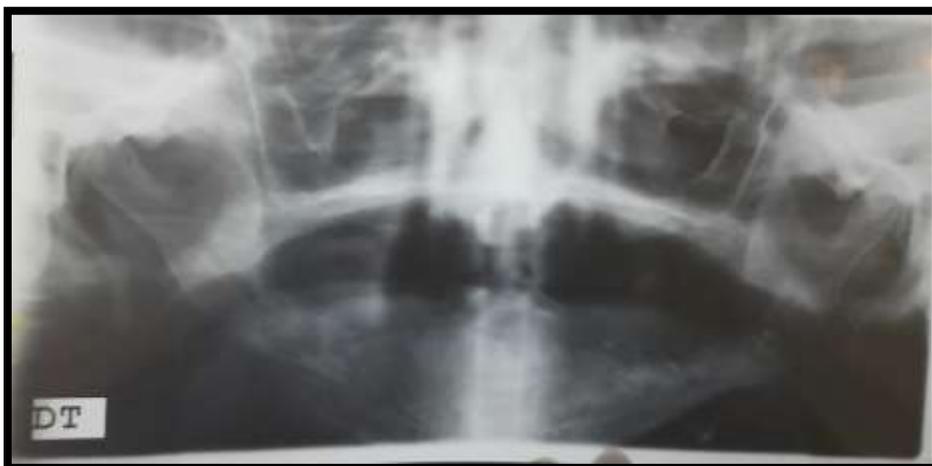
- Patiente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, en assez bon état général :
- Eupneique, normotendue et normocarde, teint pâle, conjonctives décolorées.
- L'examen de la face trouve une tuméfaction l'angle mandibulaire dure, à limites irrégulières imprécises, douloureuse à la palpation ; et immobile par rapport au plan profond, qui s'entend vers le corps mandibulaire et la symphyse mentonnière.
- L'examen bucco-dentaire a trouvé un bon état bucco-dentaire, une douleur et pas de mobilité dentaire ni saignement endo-buccal spontané ou provoqué, et d'un important trismus séquellaire.
- Les aires ganglionnaires sont libres.
- Le reste de l'examen est sans particularités.



**Figure 13. Léiomyosarcome de l'angle mandibulaire droit bombant dans la face interne de la joue droite. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ; Pr Moumine]**

**Le bilan réalisé a objectivé :**

- Une radiographie panoramique montrant une lyse osseuse de la branche horizontale de la mandibule en rapport avec un processus tumoral



**Figure 14. Lyse osseuse de la branche horizontale de la mandibule droite**

- Une TDM maxillo-faciale : Image hypodense tissulaire intéressant la branche horizontale du maxillaire inférieur droit s'étendant jusqu'à la symphyse mentonnière sur environ 6cm avec érosion osseuse et fracture associée et extension aux parties molles en regard compatible avec un syndrome tumoral tissulaire de type malin, à ce niveau.
- Pas d'anomalies au niveau du maxillaire inférieure gauche.
- L'hémogramme a révélé une anémie modérée.

#### **Une biopsie osseuse a mis en évidence :**

- La lésion communiquée est d'interprétation difficile et correspond à une prolifération fuso-cellulaire d'allure vasculaire, faisant discuter un botriomycome, un socle fibroblastique actif, ou une tumeur vasculaire à type de sarcome de KAPOSÍ, ou d'angiosarcome sans être exclusif.
- A confronter au tableau clinique (rapport avec les structures avoisinantes, infiltration, durée et rapidité d'évolution)
- Un complément d'étude immuno-histochimique peut aider à préciser le diagnostic.
- Le profil immuno-histochimique réalisé confronté à l'aspect morphologique évoque un léiomyosarcome.
- Vue la notion de radiothérapie effectuée depuis plus de 6ans, l'éventualité d'un léiomyosarcome post-radique est soulevée.

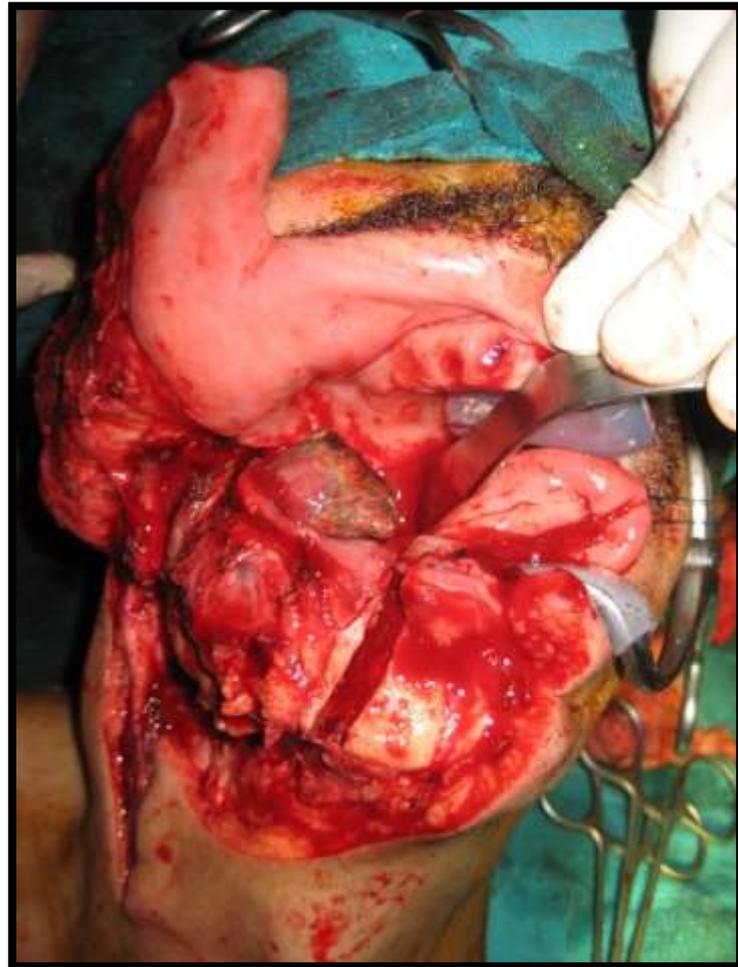
#### **Le bilan d'extension :**

- TDM TAP : d'aspect normal hormis une discrète dilatation de bronche lobaire inférieure gauche.

**Compte rendu opératoire :**

Le patient a bénéficié d'une mandibulectomie interruptrice emportant la glande submandibulaire et le plancher buccal adjacent et reconstruction par lambeau musculo-cutané du pectoralis major sur une plaque de reconstruction.

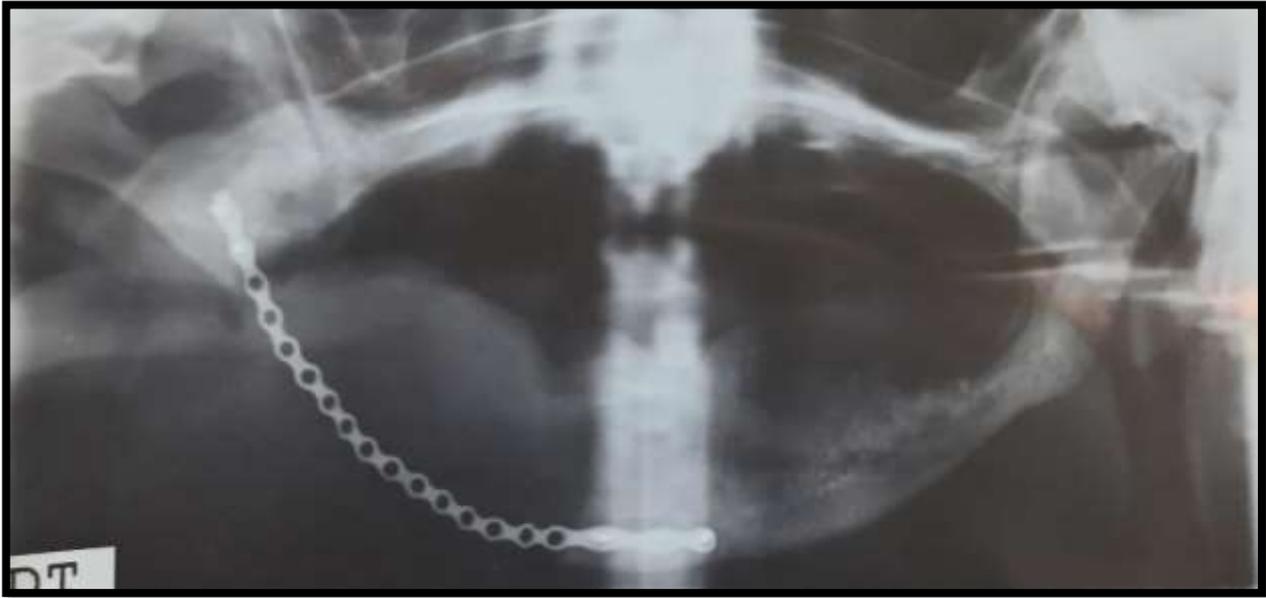
- Sous anesthésie générale, décubitus dorsal, packing en bouche.
- Dans un 1er : Incision cervical en Y, curage jugulo-carotidien
- Dans un 2eme temps : on complète l'incision type bucco-pharyngectomie trans-mandibulaire en élargissant l'incision jusqu'à la lèvre inférieure ; on décolle le lambeau cutané en laissant en place la muscle masséter en regard de la tumeur, puis ostéotomie du coté de côté symphysaire de la tumeur puis incision du plancher buccal au bistouri électrique avec une marge de 1 cm par rapport à la tumeur, puis ostéotomie de la branche montante et libération de la pièce opératoire ;
- Dans un 3eme temps : levée d'un lambeau musculo-cutané du grand pectoral ;
- Dans un 4eme temps : Plaque de construction pour maintenir l'espace de la mandibulectomie interruptrice ;
- Dans un 5ème temps :
  - Mise en place au niveau de la perte de substance.
  - Fermeture des incisions en deux plans avec drain de Redon aspiratif au niveau de la zone de prélèvement du lambeau ;
- Dans un 6eme temps : Trachéotomie.



**Figure 15. Buccopharyngectomie transmandibulaire pour exérèse d'une léiomyosarcome mandibulaire. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ; Pr Moumine]**



Figure 16. Reconstruction de la face interne de la joue droite par lambeau musculocutané grand pectoral. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ; Pr Moumine]



**Figure 17. Radiographie panoramique post-opératoire montrant la plaque de reconstruction. [Iconographie du service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie ; Pr Moumine]**

**Compte rendu anatomopathologique de la pièce :**

Léiomyosarcome mandibulaire, infiltrant toute l'épaisseur de l'os mandibulaire arrivant au contact du muscle strié profond, sans infiltrer le plan de résection profond.

Les limites de résection osseuse antérieure est passée en zone saine.

La limite de résection postérieure est passée en zone tumorale.

La recoupe postérieure est passée en zone saine.

**Evolution et devenir :**

La radiothérapie étant contre indiquée, le patient décéda un an après son hospitalisation.

## **OBSERVATION N6**

YC, nourrisson de 16 mois, 2ème d'une fratrie de deux, pas de notion de consanguinité, issu d'une grossesse suivie menée à terme, et d'accouchement par voie haute (UC) avec un poids à la naissance de 3250 g, sans antécédents personnels ou familiaux notables, notamment pas de néoplasie dans la famille et frère âgé de 5ans bien portant, admis en octobre 2013, pour tumeur maxillaire droite :

Le début de la symptomatologie remonte à 20 jours avant son admission, par l'apparition d'une nodosité au niveau de la joue droite s'étendant au seuil narinaire droit, indolore et sans signes d'inflammation en regard. L'évolution fut marquée par une augmentation rapidement progressive de son volume et l'apparition d'une voie nasonnée, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

### **A l'examen clinique :**

- Nourrisson stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique, conjonctives normo-colorées, en bon état général ;
- L'examen de la face : Masse jugale droite s'étendant à la gencive supérieure droite et refoulant la narine droite ;
- Les aires ganglionnaires sont libres ;
- Le reste de l'examen est sans particularités.

### **Le bilan réalisé a objectivé :**

- Echographie gingivale : La masse palpée correspond à une tuméfaction labiale supérieure d'échogénicité tissulaire, mesurant 22 x 17 mm avec lyse osseuse en regard.
- Echographie cervicale sans particularités.

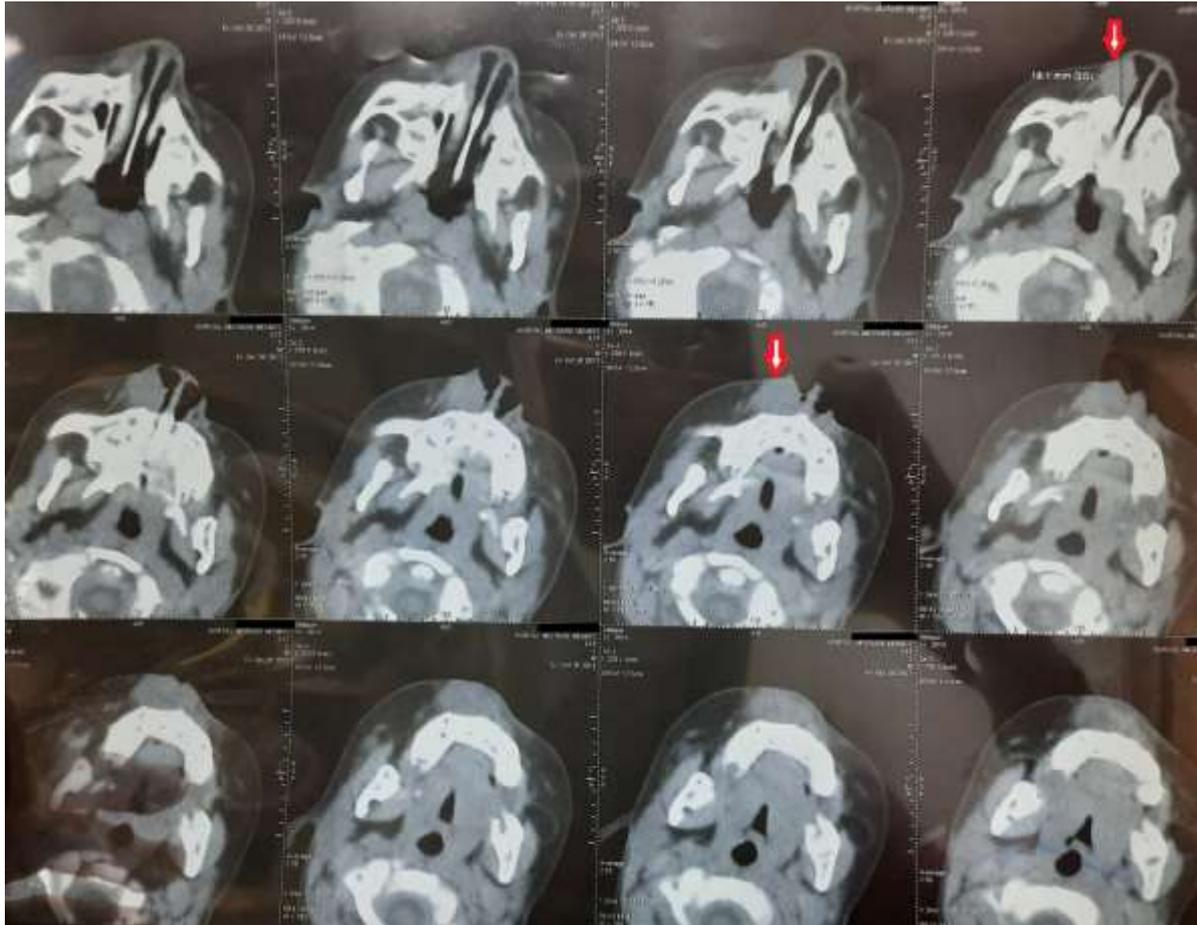
- L'hémogramme s'est révélé normal.
- Echographie abdominale sans particularités.
- Myélogramme : révèle un aspect cytologique d'une moelle normale.

**Une biopsie gingivale a mis en évidence :**

- L'aspect morphologique d'une tumeur maligne indifférenciée, à petite cellules rondes. Chez un nourrisson de 16 mois, cet aspect morphologique fait discuter une tumeur de groupe EWING-PNET, un rhabdomyo-sarcome ou une hémopathie, sans être exclusif.
- Le profil immuno-histochimique observé, confronté à l'aspect morphologique dans les limites du fragment biopsique examiné, permet de retenir le diagnostic de rhabdomyo-sarcome embryonnaire.

**Le bilan d'extension :**

- Une TDM faciale : Aspect TDM en faveur d'un processus ostéolytique, d'allure maligne, sans signes d'extension loco-régionales.



**Figure 18. Coupe axiale en fenêtre parenchymateuse d'une tumeur du seuil narinaire droit.**

- TDM TAP se révèle d'aspect normal.

**Evolution :**

Le patient a été adressé au service d'oncologie pédiatrique Avicenne Rabat pour complément de prise en charge diagnostic et thérapeutique ou il a bénéficié d'une 1<sup>ère</sup> cure de chimiothérapie faite de à 2/3 de dose le 08/11/2013 puis une 2<sup>ème</sup> cure le 28/11/2013.

Il a ensuite bénéficié à l'institut Curie en France de :

- 3<sup>ème</sup> cycle IVA le 20/12/2013 ;
- 4<sup>ème</sup> cycle IVA le 09/01/2014 ;

➤ 5ème cycle IVA le 30/01/2014 ;

Puis d'une intervention chirurgicale le 12/03/14 avec résection partielle de la tumeur résiduelle, sans aborder l'aile du nez ;

Une curiethérapie du 17/03 au 23/03/2014.

Puis 4 cures de chimiothérapie Vincristine - Adriamycine - Cysplatine sur une période du 28/03/2014 au 02/06/2014 au cours de laquelle le patient a présenté un aspect inflammatoire local à moins de 1 mois de la curiethérapie ;

En Juillet 2014 : Rechute ganglionnaire cervicale et locale au niveau du canal lacrymo nasal droit et en labio-narinaire gauche.

Puis une chimiothérapie Cyclophosphamide - Adriamycine - Vincristine a été débutée :

CAV n°1 le 14/08/2014 avec VCR J8-J15, CAV n°2 le 18/09/2014 avec VCR J8.

Des biopsies multiples réalisées le 15/09/2014 sont revenues positives.

Une 1<sup>ère</sup> cure de Vincristine-Irinotecan a ensuite été débutée le 20/10/14 suivie d'une 2<sup>ème</sup> cure le 13/11/14

L'évaluation clinico-radiologique du 26/11/14 a montré une réponse partielle locale et ganglionnaire.

Une exérèse chirurgicale le 11/12/2014 des résidus mandibulaire (RO) et paranasal droit (R1) a été faite suivie de chimiothérapie adjuvante CAV le 23/12/14,

Reprise chirurgicale le 21/01/15 pour recoupe de marges envahies avec persistance de foyers tumoraux R1 sur le bord latéral de la reprise du canthus à droite.

VCR- Irinotecan post-opératoire n°1 le 02/02/15

VCR- Irinotecan post-opératoire n°2 le 23/02/15

VCR- Irinotecan post-opératoire n°3 le 17/03/15

Puis une radiothérapie débutée le 23/02/2015, finie le 03/04/15

IRM de l'encéphale et du massif facial du 26/05/15 : Pas d'image formelle de résidu ou de récurrence tumorale.

Puis ; du 04/05/2015 au 27/01/2016 se sont étalés 10 cycles de chimiothérapie d'entretien à base de Navelbine - Endoxan. Une IRM de contrôle a été réalisée le 09/12/2015, après le début du 9<sup>ème</sup> cycle ne montrant aucune évolutivité.

04/12/2016 : Rechute explosive localement par une tuméfaction paranasale énorme de 8x10cm et à distance au niveau de la cuisse gauche, de la jambe droite et en retro-auriculaire droit. Le patient a bénéficié d'un premier cycle de chimiothérapie métronomique dont le principe est basé sur l'administration de chimiothérapie conventionnelle d'une façon prolongée, fréquente et à des faibles doses donnant un effet anti angiogénique.

**Devenir :**

03/03/2017 : Hémorragie foudroyante par érosion vasculaire au niveau de la cuisse gauche puis décès.

.

**Tableau 1: récapitulatifs des observations**

	Age	Sexe	ATCD	Début	Signe clinique
1	14 ans	F	Sans	1 mois	Tuméfaction mandibulaire
2	20 ans	M	Sans	2 mois	Episodes infectieux récidivants Tuméfaction maxillaire fistulisée au niveau de la paupière inférieure avec issu de pus
3	20 ans	M	Sans	6 mois	Masse palatine
4	26 ans	F	Sans	6 mois	Douleur chronique maxillaire gauche Masse jugale gauche avec comblement du sillon nasogénien
5	60 ans	M	HTA -chimiothérapie pour néoplasie du cavum en 2005	2 mois	Tuméfaction gingivale en regard de l'angle mandibulaire droite
6	16 mois	M	Sans	20 jours	Masse jugale droite s'étendant à la gencive supérieure droite et au seuil narinaire droit refoulant la narine droite Voie nasonnée

**Tableau 2: récapitulatifs des observations (suite 1)**

	Radiographie panoramique	TDM faciale	IRM :	Type histologique
1	---	Processus ostéolytique, d'allure maligne, de la branche montante gauche de la mandibule, sans signes d'extension loco-régionale.	Grosse masse tissulaire du muscle masséter gauche ; Lyse osseuse de la mandibule gauche (partielle) ; Envahissement de la FIT ; Comblement muqueux du sinus maxillaire gauche.	PNET/sarcome d'Ewing
2	---	---	Processus intrasinus maxillaire droit sans signe d'envahissement ni d'adénopathies cervicales.	Chondrosarcome méenchymateux
3	---	Processus ostéolytique de la fosse infra-temporale droite, d'allure maligne, sans signes d'extension loco-régionale.	---	Léiomyosarcome cellulaire de grade 2

4	Pas d'image d'ostéolyse ni d'ostéocondensation	<p>Masse de densité tissulaire au niveau du sinus maxillaire gauche qui évolue vers la fosse nasale gauche et comble partiellement les cellules ethmoïdales gauches.</p> <p>Importante ostéolyse des parois du sinus maxillaire gauche, surtout au niveau de ses parois antérieures et internes. Présence d'une importante infiltration des franges graisseuses sous-cutanées au niveau du sillon naso-génien gauche.</p>	---	Synoviosarcome monophasique
5	Lyse osseuse de la branche horizontale de la mandibule	<p>Image hypodense tissulaire intéressant la branche horizontale du maxillaire inférieur droit s'étendant jusqu'à la symphyse mentonnière sur environ 6cm avec érosion osseuse et fracture associée et extension aux parties molles en regard compatible avec un syndrome tumoral tissulaire de type malin, à ce niveau.</p>	---	Léiomyosarcome mandibulaire

6

---

Processus ostéolytique, d'allure  
maligne, sans signes d'extension  
loco-régionale.

---

Rhabdomyo-sarcome  
embryonnaire.

**Tableau 3: récapitulatifs des observations (suite 2)**

	TDM TAP	Scintigraphie osseuse	PET SCAN	TRAITEMENT	EVOLUTION
1	Tumeur à cellules rondes de haut grade de malignité.	Absence d'argument en faveur de localisation osseuse secondaire	Masse mandibulaire gauche hyper-métabolique pathologique envahissant le sinus maxillaire supérieur gauche et la région para-pharyngée gauche,	Chimiothérapie néoadjuvante faite de 3 cures de type VAC/ IE	Perdue de vue
2	Aucune anomalie.	---	---	Hémi-maxillectomie partielle pour tumeur fibreuse solitaire du maxillaire droit	Perdu de vue
3	Sans anomalie	---	---	Hémi-maxillectomie partielle droite pour tumeur fibreuse du maxillaire droit Puis 3 cures chimiothérapie adjuvante A-I	Décès
4	Aspect normal	Un foyer d'hyperfixation isolé de la face au niveau de la région du sinus maxillaire supérieur et zygomatique	---	Chimiothérapie néoadjuvante selon le Protocole CHOP : Adriamycine-Cyclophosphamide-Vincristine-Prednisone ; Hémimaxillectomie puis adressée au service de radiothérapie.	Décès

5	Aspect normal hormis une discrète dilatation de bronche lobaire inférieure gauche	---	---	Mandibulectomie interruptrice emportant la glande submandibulaire et le plancher buccal adjacent et reconstruction par lambeau musculo-cutané du pectoralis major sur une plaque de reconstruction	Décès
6	Aspect normal	---	---	<p>5 cycles de chimiothérapie IVA ;  Résection partielle de la tumeur résiduelle, sans aborder l'aile du nez ;  Curiethérapie ;  Plusieurs types de cure de chimiothérapie adjuvante (4 VAC ,3CAV,2VI°).  Exérèse chirurgicale des résidus mandibulaire (RO) et paranasal droit (R1)  Chimiothérapie adjuvante CAV  Reprise chirurgicale pour recoupe de marges envahies avec persistance de foyers tumoraux R1 sur le bord latéral de la reprise du canthus à droite.  3 cures de VCR- Irinotecan post opératoire ;  Radiothérapie  10 cycles de chimiothérapie d'entretien à base de Navelbine - Endoxan Premier cycle de chimiothérapie métronomique.</p>	Décès

# RESULTATS

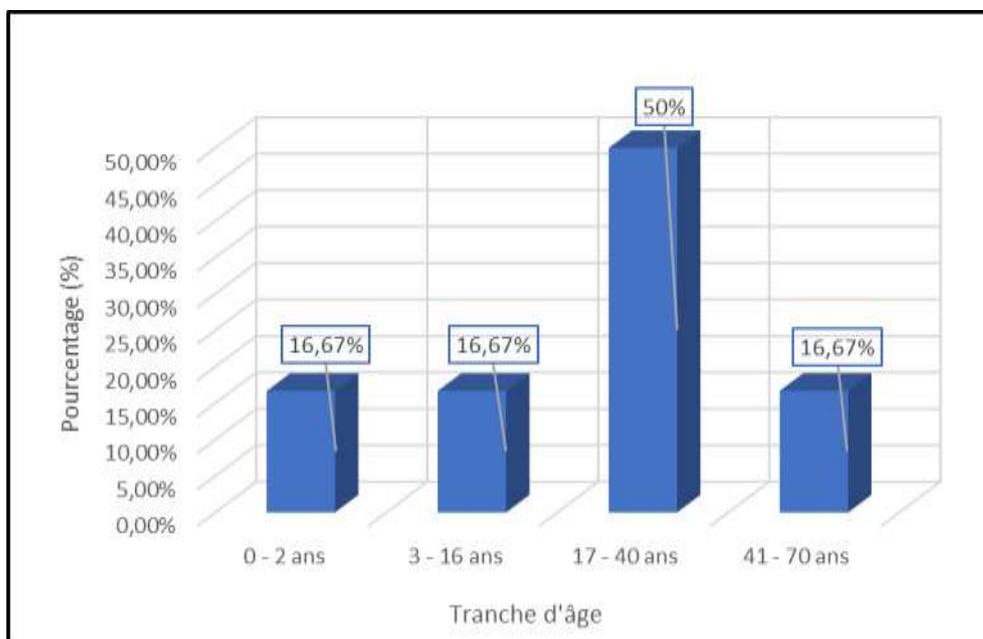
## I. Données épidémiologiques

### A. Age :

Dans notre série, l'âge des patients varie entre 6 mois et 60 ans, avec une moyenne de 23,5 ans.

**Tableau 4 : Répartition des patients en fonction de l'âge.**

Tranche d'âge	Effectif	Pourcentage (%)
0 - 2 ans	1	16,67
3 - 16 ans	1	16,67
17 - 40 ans	3	50
41 - 70 ans	1	16,67

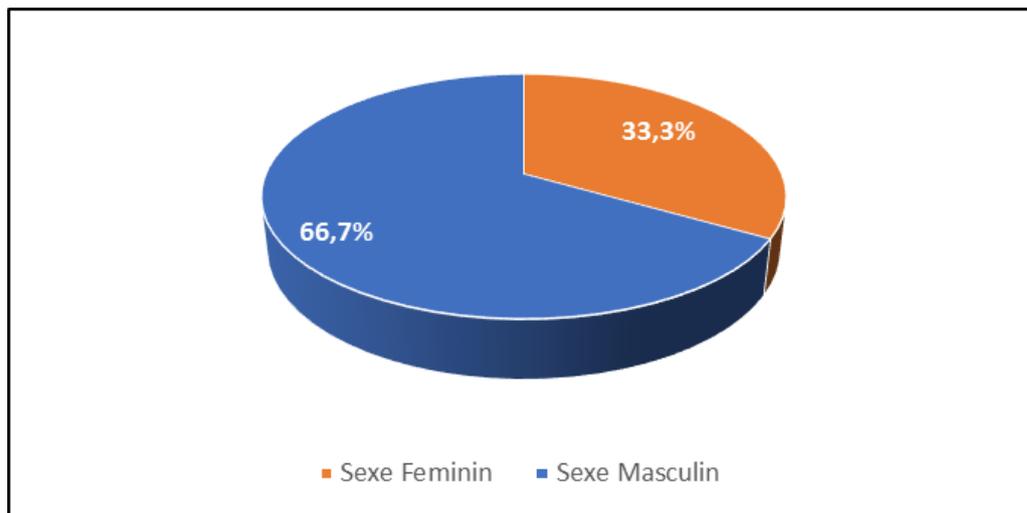


**Graphique 1 : Répartition des patients selon les différentes tranches d'âge.**

On observe que la tranche d'âge la plus touchée est celle de l'adulte jeune, comprise entre 17 et 40 ans, soit 50 % de l'effectif totale.

**B. Sexe :**

Dans notre série, une prédominance masculine a été notée. Les sarcomes maxillo-mandibulaire sont plus fréquents chez les patients de sexe masculin (66,7%) que chez ceux de sexe féminin (33,3%) avec un sexe-ratio H/F de 2.



**Graphique 2:: Répartition des patients selon le sexe.**

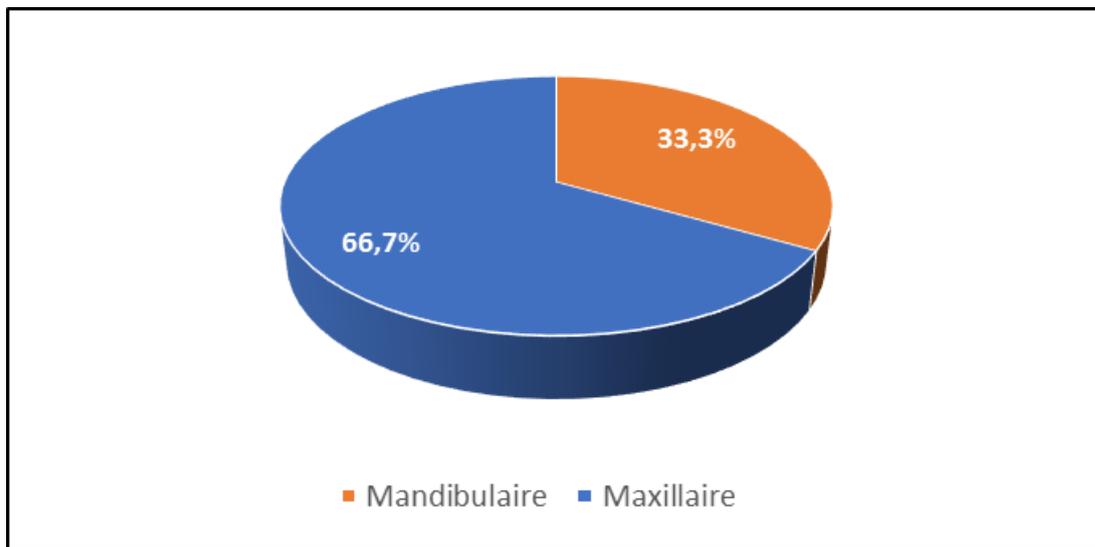
**C. Topographie :**

Les localisations tumorales de notre série sont résumées dans le tableau 2 :

**Tableau 5 : Répartition des patients en fonction de la localisation**

Localisation	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Maxillaire	4	66,7
Mandibulaire	2	33,3
<b>Total</b>	<b>6</b>	<b>100</b>

La localisation maxillaire (66,7%) est prédominante par rapport à la localisation mandibulaire (33,3%).



**Graphique 3 : Répartition des patients en fonction de la localisation.**

## II. Données anamnestiques

### A. Antécédents :

#### 1. Personnels :

##### a) Médicaux :

Les antécédents pathologiques médicaux étant comme suit :

- 1 cas présentant une HTA sous traitement anti-hypertenseur (IC).
- 1 cas suivi pour néoplasie du cavum depuis 2005 et ayant bénéficié d'une radio-chimiothérapie.

##### b) Chirurgicaux :

Aucun de nos patients n'a déjà été opéré.

#### 2. Familiaux :

Pas de cas similaires dès les familles respectives.

### B. Délais d'admission :

C'est le temps écoulé entre l'apparition des symptômes et la première consultation.

Dans notre étude le délai d'admission moyen est de 03 mois, cette période varie entre 20 jours et 06 Mois.

### C. Signes de début :

Le tableau clinique était rapidement progressif chez l'ensemble de nos patients et les signes révélateurs sont essentiellement :

- La tuméfaction : maître symptôme, retrouvée chez 06 patients soit 100% des cas.
- La douleur : retrouvée chez 01 patient soit 17% des cas.
- Episodes infectieux récurrents : retrouvé chez 01 patient soit 17% des cas.

### III. Données paracliniques :

#### A. Exploration radiologique :

##### 1. La radiographie panoramique :

Réalisé chez 02 patients soit 33% des cas objectivant une lyse osseuse de la branche horizontale de la mandibule chez l'un et pas d'image d'ostéolyse ni d'ostéocondensation chez l'autre.

##### 2. La TDM faciale :

05 patients ont bénéficié d'une TDM faciale avec injection de produit de contraste soit 83 %

Les Aspect TDM étaient en faveur de processus ostéolytique, d'allure maligne, sans signes d'extension loco-régional chez 3 cas, et avec extension aux parties molles en regard ou infiltration des franges graisseuses sous-cutanées chez 2cas.

On note un comblement partiel des cellules ethmoïdales chez un seul cas.

##### 3. L'IRM faciale :

02 patients ont bénéficié d'une IRM faciale soit 33% des cas. Les résultats permettent plus de précision sur le volume et l'extension de la tumeur, la masse tissulaire l'homogénéité, et le Comblement muqueux du sinus maxillaire.

##### 4. L'Echographie gingivale :

Réalisé chez un seul patient objectivant une tuméfaction labiale supérieure d'échogénicité tissulaire, mesurant 22 x 17 mm avec lyse osseuse en regard.

##### 5. L'Echographie cervicale :

Réalisé chez un seul patient est sans particularités.

## 6. Bilan d'extension radiologique

### a) TDM TAP :

Le scanner thoraco-abdomino-pelvien se révèle sans anomalie chez 5 patients de notre série par contre il objective une tumeur à cellules rondes de haut grade de malignité chez un seul patient.

### b) Scintigraphie osseuse :

Faite chez deux patients ne montrant pas d'argument scintigraphique en faveur de localisation osseuse secondaire.

### c) PET scan :

Réalisé chez un seul patient objectivant une masse mandibulaire gauche hypermétabolique pathologique s'étendant sur les deux branches horizontale et montante de la mandibule à gauche et sur les tissus mous avoisinants.

## **B. Exploration biologique :**

Le bilan biologique standard fait chez tous les patients a objectivé une anémie modérée chez 2 patients soit 33% des cas.

## **C. Exploration anatomopathologique**

L'étude histologique a montré de multiple type de sarcome :

- Une tumeur neuroectodermique périphérique PNET/sarcome d'Ewing mandibulaire ;
- Chondrosarcome mésenchymateux maxillaire grade 3 selon la classification de O'Nel et Ackerman ;
- Foyer tumoral compatible avec un leiomyosarcome maxillaire cellulaire de grade 2 ;
- Synoviosarcome maxillaire monophasique ;

- rhabdomyo-sarcome maxillaire embryonnaire ;
- Léiomyosarcome mandibulaire.

#### IV. Données thérapeutiques :

01 patient a bénéficié de 3 cures de chimiothérapie type VAC/ avec une bonne évolution puis perdu de vue.

03 patients ont bénéficié d'une hémimaxillectomie. Parmi eux, un a bénéficié d'un chimiothérapie néo-adjuvant selon le Protocole CHOP : Adriamycine-Cyclophosphamide-Vincristine-Prednisone ; l'autre d'une chimiothérapie adjuvant A-I.

Un seul patient a bénéficié d'une Mandibulectomie interruptrice emportant la glande submandibulaire et le plancher buccal adjacent et reconstruction par lambeau musculo-cutané du pectoralis major sur une plaque de reconstruction.

Un seul patient a bénéficié de plusieurs cures de chimiothérapie, de curithérapie, radiothérapie et de trois interventions chirurgicales : 5 cycles d'une chimiothérapie IVA ; résection partielle de la tumeur résiduelle, sans aborder l'aile du nez ; curiethérapie ; Plusieurs type de cure de chimiothérapie adjuvant (4 VAC ,3CAV,2VI). Puis une exérèse chirurgicale des résidus mandibulaire (RO) et paranasal droit (R1) avec chimiothérapie adjuvante CAV. Ensuite, une reprise chirurgicale pour recoupe de marges envahies avec persistance de foyers tumoraux R1 sur le bord latéral de la reprise du canthus à droite, suivie de 3 cures de VCR- Irinotecan post opératoire ; une Radiothérapie, puis de 10 cycles de chimiothérapie d'entretien à base de Navelbine - Endoxan et un premier cycle de chimiothérapie métronomique.

## V. Données évolutives

02 patients ont été perdus de vue après une bonne réponse évolutive, et 04 sont décédés suite à une poussée évolutive chez 02 cas, à une récurrence tumorale chez l'un, et à une hémorragie foudroyante par érosion vasculaire au niveau de la cuisse gauche après rechute explosive localement et à distance chez l'autre.

# DISCUSSION

## I. Rappel anatomique

### A. Anatomie descriptive du Maxillaire supérieur [6, 7]

Le maxillaire est un os pair. Il constitue la majeure partie du massif facial supérieur. Il se situe sous l'orbite dont il forme une partie importante du plancher, au-dessus de la cavité nasale dont il constitue une partie de la paroi latérale. Le maxillaire, de forme quadrilatère, possède quatre faces et quatre bords.

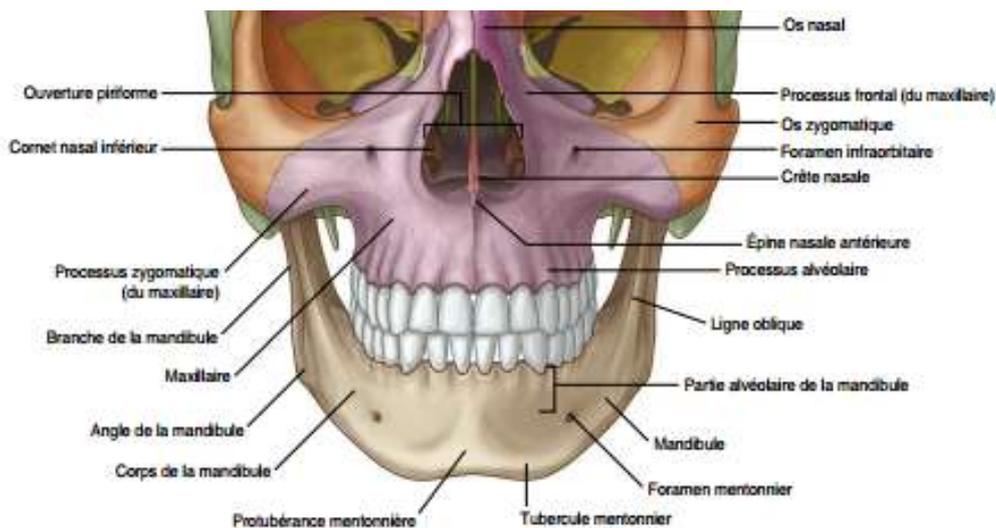
#### 1. Les faces

##### a) Face médiale ou nasale

L'apophyse palatine : c'est une lame osseuse épaisse, aplatie qui s'articule avec son homologue du côté opposé pour former la partie antérieure du palais osseux.

Le hiatus maxillaire : orifice du sinus maxillaire, il fait communiquer la cavité nasale avec le sinus maxillaire.

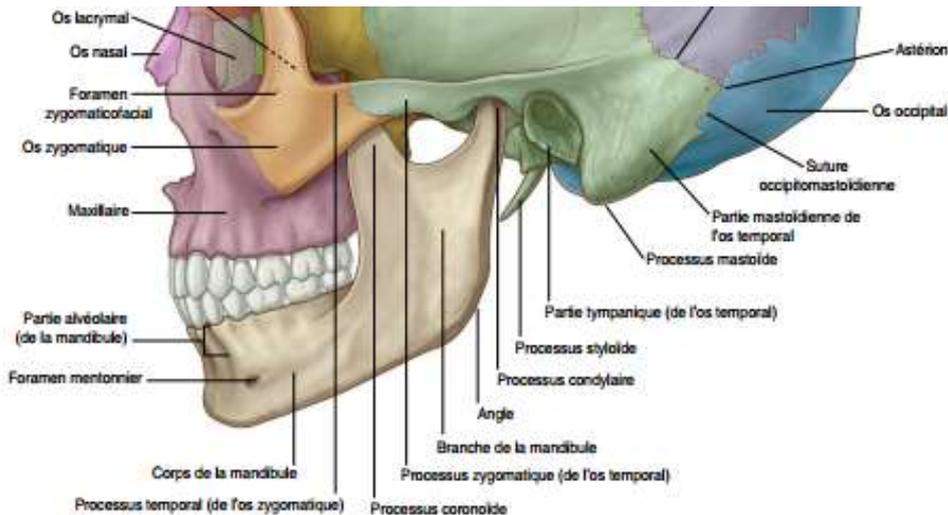
Le sillon lacrymal : situé en avant du hiatus, il se continue en bas par une crête oblique en bas et en avant, c'est la crête turbinale inférieure. Il est recouvert par la partie inférieure de l'os lacrymal et transformé ainsi en canal lacrymo-nasal.



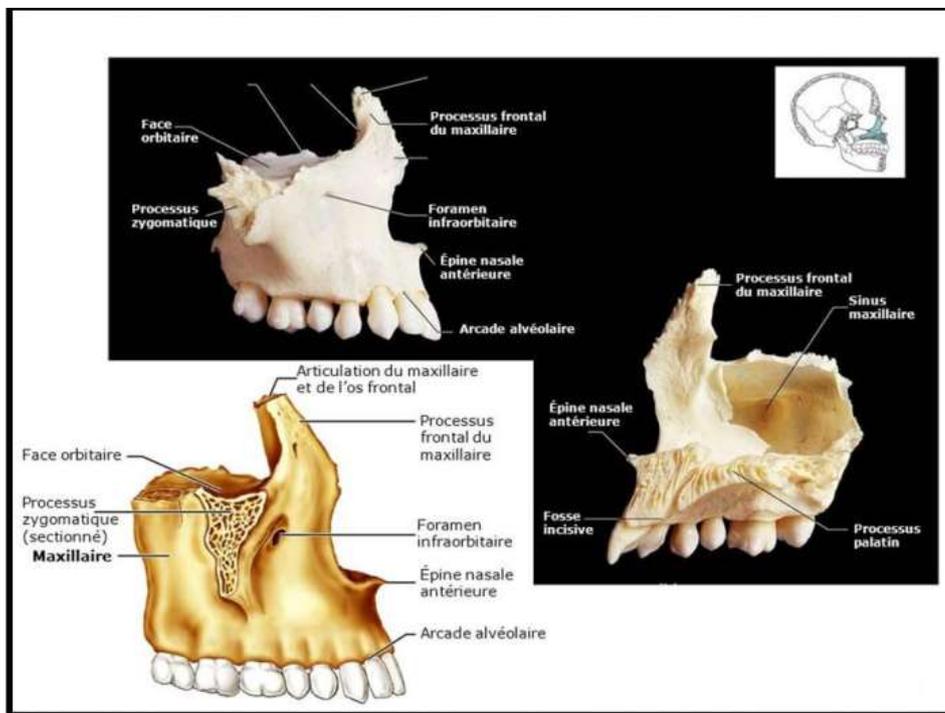
**Figure 19. Vue antérieure de la 1/2 inférieure du crâne. [8]**

**b) Face latérale**

Elle est centrée par le processus zygomatique (apophyse pyramidale) dont le sommet s'articule avec l'os malaire. De ce sommet rugueux partent trois bords qui se dirigent vers la base médiale de l'os : Bord antérieur, Bord postérieur et Le bord inférieur.



**Figure 20: Vue latérale de la 1/2 inférieure du crâne [8]**



**Figure 21: Maxillaire gauche, vue médial et latérale [9]**

**c) La face orbitaire**

Partant de la partie moyenne de son bord postérieur, un sillon se dirige en avant et un peu médialement. Il se transforme en canal avant d'atteindre le bord antérieur. Ce sont le sillon et le canal infra-orbitaire.

**d) Face infra-temporale**

Elle est convexe dans sa partie médiale formant, la tubérosité maxillaire. On y trouve les foramens alvéolaires.

**e) Face antérieure**

Elle présente l'orifice antérieur du canal infra-orbitaire, c'est le foramen infra-orbitaire. Au-dessous de cet orifice, la face présente une dépression, la fosse canine.

**2. Les bords****a) Le bord supérieur**

Il comporte d'avant en arrière :

- L'implantation du processus frontal.
- Une encoche qui est complétée par l'os lacrymal pour former l'orifice orbitaire du canal lacrymonasal.

**b) Le bord postérieur**

Il est occupé par deux surfaces rugueuses :

- Le trigone palatin articulaire avec le processus orbitaire de l'os palatin.
- Une surface plus importante, articulaire avec le processus pyramidal de l'os palatin.
- Entre les deux, le court segment restant constitue la paroi antérieure de la fosse ptérygo-palatine.

**c) Le bord inférieur**

C'est le bord alvéolaire, il forme l'arcade dentaire supérieure avec celui de l'os opposé. Il est creusé d'alvéoles dentaires pour les racines des dents.

**d) Le bord antérieur**

Il présente trois segments :

- Le tiers supérieur, s'articule avec l'os nasal correspondant.
- Le tiers moyen, forme l'incisure nasale.
- Le tiers inférieur, commence par la saillie de l'apex nasale antérieure, puis descend et s'articule avec celui de l'os opposé pour former la symphyse maxillaire.

**3. Vascularisation [10]**

Elle est assurée à droite et à gauche par l'artère maxillaire interne, branche de division terminale de la carotide. Adossée à la tubérosité maxillaire, elle distribue plusieurs branches à destination maxillaire avant de traverser le foramen sphéno-palatin, au-delà duquel elle prend le nom d'artère sphéno-palatine.

**4. Innervation [10]**

Elle est assurée par les branches du nerf maxillaire supérieur, branche du trijumeau qui se distribue en :

- Nerfs palatins antérieur et inférieur ;
- Nerf naso-palatin ;
- Nerf alvéolaire supérieur ;
- Nerf sous orbitaire.

### 5. Zone de fragilité de l'os maxillaire Source spécifiée non valide.

Le plancher et les parois du sinus maxillaire ne sont pas des barrières osseuses complètes mais ont de nombreuses déficiences par lesquelles la tumeur pourrait facilement se propager.

L'étude **Doig et al** Source spécifiée non valide. visait à déterminer s'il y avait des déficiences dans les parois osseuses du sinus maxillaire par lesquelles les tumeurs maxillaires pourraient se propager.

Plusieurs voies possibles ont été identifiées. Certaines passant par de nombreux foramens, dans le plancher sinusal, directement, ou indirectement vers les espaces de moelle, et de là, par des déficiences dans l'os cortical de la surface occlusale du maxillaire. D'autres à la surface vestibulaire de l'os par le foramen des branches des nerfs alvéolaires supérieurs et des vaisseaux, ou à travers des déficiences dans les parois osseuses du sinus aux rainures neurovasculaires et ailleurs.

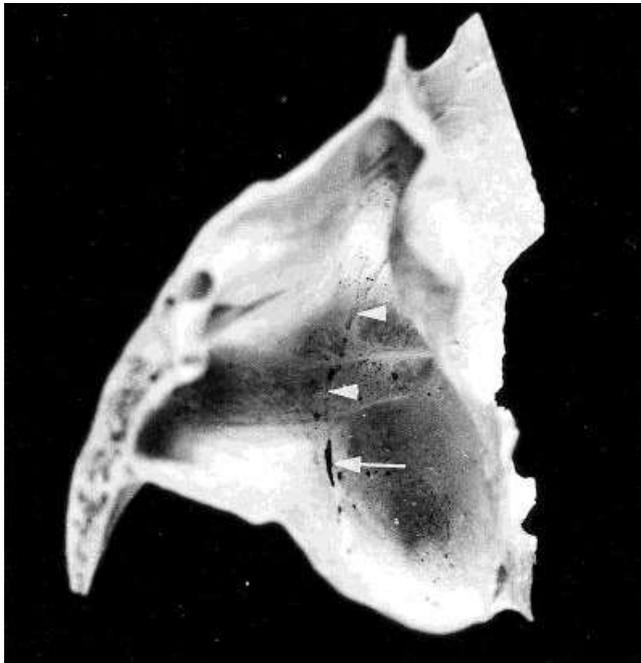
Le plancher sinusal était particulièrement riche en petits foramens, certains passant directement à la cavité buccale mais beaucoup dans l'os spongieux du processus alvéolaire.

L'intérieur de l'os alvéolaire offrirait probablement une résistance minimale à la propagation de la tumeur, car les trabécules osseuses étaient clairsemées et étroites, et séparées par beaucoup de graisse.

Chaque sinus avait des parois minces, avec des rainures et/ou des canaux (Erreur ! Source du renvoi introuvable.) pour les nerfs et vaisseaux alvéolaires supérieurs infraorbitaux, antérieurs, moyens et postérieurs, et leurs petites branches.

La crête alvéolaire occlusale résiduelle présentait toujours une surface osseuse corticale incomplète (Erreur ! Source du renvoi introuvable.).

Dans les os édentés, la crête alvéolaire occlusale résiduelle était parfois étroite sur toute sa longueur.



**Figure 22: plancher et parois de sinus maxillaires dérobés vus de dessus. La rainure du nerf alvéolaire supérieur postérieur et des vaisseaux (pointes de flèches) a un hiatus dans sa paroi (flèche). Source spécifiée non valide.**

Les processus alvéolaires étaient plus élevés et les racines des dents ne perforaient pas le plancher sinusal, parfois un foramen du plancher sinusal s'est ouvert dans une petite fosse sur la surface occlusale et a pu représenter une ancienne cavité dentaire (Erreur ! Source du renvoi introuvable.).

Le plancher du sinus se trouvait à une distance variable au-dessus de la surface occlusale du processus alvéolaire. Son tiers médian se trouvait le plus profondément dans le processus alvéolaire ; il y avait souvent un « pas » entre la partie centrale du sol et ses parties antérieure et postérieure (Erreur ! Source du renvoi introuvable.).

Dans les maxillaires avec de larges crêtes résiduelles, le plancher du sinus est plus proche de la surface occlusale que dans ceux avec des crêtes résiduelles étroites.

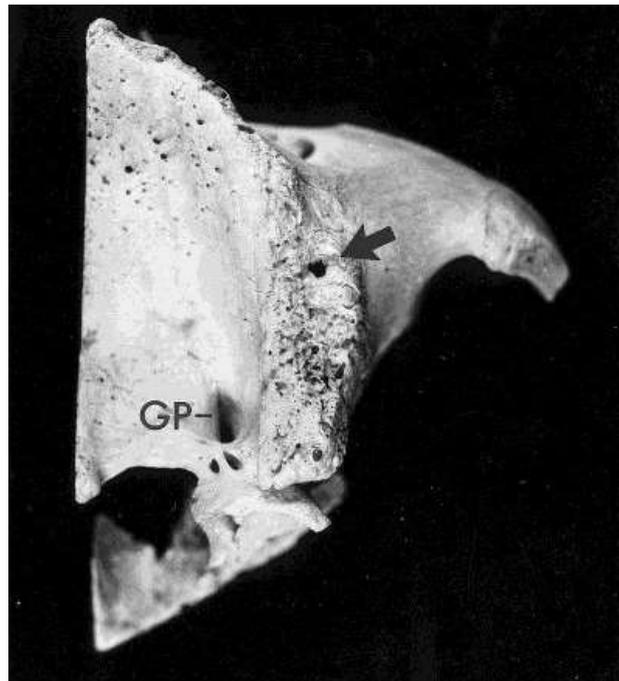


Figure 23: Surface occlusale du maxillaire. Il a une couverture incomplète de l'os cortical. Le foramen et la fossette (flèche) sur la crête occlusale représentent probablement un site auparavant occupé par une racine de dent. GP : grand foramen palatin. Source spécifiée non valide.



**Figure 24:Plancher du sinus maxillaire dérogé. Le sinus se trouve à trois niveaux différents dans ses régions antérieure (A), centrale (M) et postérieure (P). Les septa (flèches) séparent ces régions. La région du milieu était la plus profonde et, par conséquent, la plus proche de la surface occlusale Source spécifiée non valide.**

## **B. Anatomie descriptive de la mandibule [11]**

La mandibule, est un os impair, médian et symétrique, situé à la partie inférieure et postérieure de la face, constitue à lui seul le massif osseux inférieur de la face.

On décrit à cet os un corps, deux branches et deux angles.

### **1. Configuration externe**

#### **a) Le corps**

En forme de fer à cheval à concavité postérieure, le corps de la mandibule est presque horizontal. Il présente deux faces : une face antérieure convexe et une face postérieure concave ; et deux bords : un bord inférieur libre, et un bord supérieur ou alvéolaire.

**i. La face antérieure (ou cutanée) :**

Elle présente à décrire :

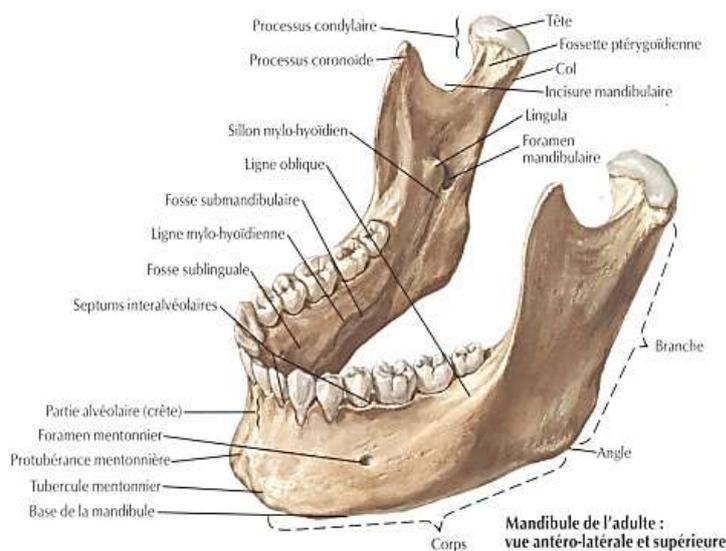
La symphyse mentonnière : C'est une crête verticale médiane, c'est une trace de la soudure des deux pièces qui formaient primitivement la mandibule.

L'éminence mentonnière : Elle continue en bas la symphyse mentonnière triangulaire à base inférieure. Le tubercule mentonnier est situé à chaque extrémité de sa base.

La fossette mentonnière : Est située de part et d'autre de l'éminence mentonnière. A sa partie supérieure s'insère la houppe du menton.

La ligne oblique externe : Oblique en haut et en arrière, elle se continue avec la lèvre externe du bord antérieur de la branche montante. Sur son tiers inférieur s'insèrent le triangulaire des lèvres et le carré du menton.

Le trou mentonnier : Orifice antérieur du canal dentaire inférieur, il est situé en dessous de la première prémolaire à mi-hauteur du corps. Il livre passage aux vaisseaux et au nerf mentonnières.

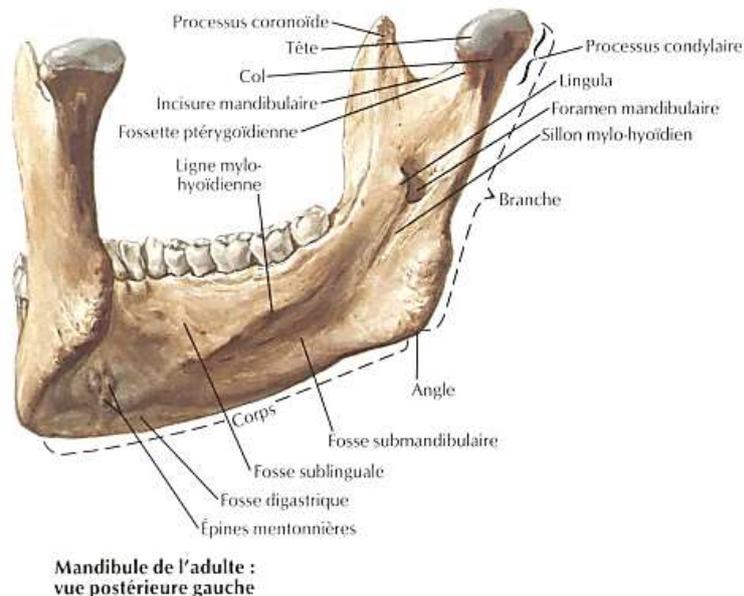


**Figure 25: : Vue antéro latérale et supérieure de la mandibule [12]**

## ii. La face postérieure (ou buccale):

Elle présente :

Les apophyses géni : Au nombre de quatre, parfois fusionnés en une seule, les apophyses géni supérieures donnent insertion aux muscles génioglosses ; et les apophyses géni inférieures donnent insertion aux muscles géniohyoïdiens.



**Figure 26: Vue postérieure gauche de la mandibule [12]**

La ligne oblique interne : (ou ligne mylohyoïdienne) : Nait des apophyses géni, monte oblique en haut et en arrière et se termine en se perdant à la partie postérieure de la face interne ou en se continuant par la crête temporale de la branche montante. Elle donne attache au muscle mylo-hyoïdien sur la lèvre médiale de son bord antérieur.

## iii. Le bord inférieur ou basilaire :

Épais, convexe, parfois rugueux, décrivant un « S » italique allongé, il présente deux échancrures :

- En avant, la fossette digastrique,
- En arrière, la gouttière de l'artère faciale, au bord antérieur du masséter.

**iv. Le bord supérieur ou alvéolo-dentaire :**

Il porte huit alvéoles dont la largeur augmente d'avant en arrière et où se fixent les dents. Il tend à se résorber chez l'édenté.

**b) Les branches montantes (Ramus mandibulaire) :**

Lames osseuses quadrilatères, verticales, obliques en haut et arrière, elles se prolongent en haut par deux apophyses. L'apophyse coronoïde en avant, le condyle en arrière. Elles présentent deux faces et quatre bords.

**i. La face externe :**

Une crête la parcourt en diagonale. Elle naît du tubercule externe du col du condyle, se porte en bas et en avant pour se perdre sur le bord antérieur. Elle donne insertion au faisceau profond du masséter au-dessus et en avant et au faisceau superficiel du masséter au-dessous et en arrière.

**ii. La face interne :**

Sur la partie de la face interne qui avoisine l'angle, on trouve des séries de rugosités, parallèles aux précédentes, et répondant à l'insertion du ptérygoïdien interne.

Un repère important en anesthésie est l'orifice d'entrée du canal dentaire inférieur qui est limité en avant par l'épine de Spix, zone d'insertion du ligament sphéno-maxillaire et donnant passage au pédicule dentaire inférieur.

**iii. Le bord antérieur :**

Le bord antérieur mince, presque tranchant, légèrement concave en avant, se continue en haut avec le bord antérieur de l'apophyse coronoïde et en bas avec la ligne oblique externe.

**iv. Le bord postérieur :**

Le bord postérieur, épais lisse et arrondi, légèrement concave en arrière, il se termine en haut par l'apophyse condylienne portant au niveau de son col une dépression occupée par les tendons du ptérygoïdien externe.

**v. Le bord inférieur :**

Le bord inférieur de la branche montante fait suite au bord inférieur du corps, il forme en arrière en se réunissant avec le bord postérieur de la branche montante, l'angle mandibulaire ou gonion qui donne insertion au ligament stylo maxillaire

**vi. Le bord supérieur :**

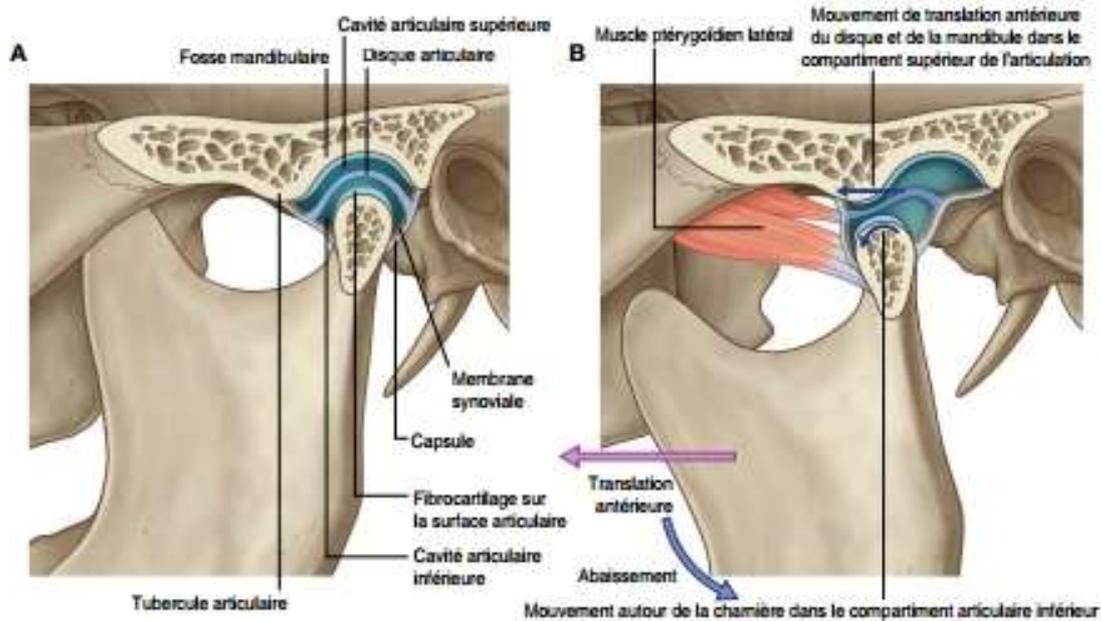
Le bord supérieur, présente deux saillies séparées par une échancrure sigmoïde: l'apophyse coronoïde en avant, le condyle, destiné à s'articuler avec la cavité glénoïde du temporal, en arrière.

**c) L'articulation temporo-mandibulaire :**

L'articulation temporo-mandibulaire est une articulation paire qui unit la mandibule à l'os temporal. C'est une articulation synoviale complexe, de type ellipsoïde, individuellement, et bicondylaire dans leur fonctionnement simultané ; d'où la complexité des mouvements.

Elle met en relation d'apposition les processus mandibulaire et temporal par l'intermédiaire d'un ménisque et d'autres moyens d'union :

- La capsule articulaire, la synoviale, les freins ménisco-temporaux et méniscaux mandibulaire.
- Les ligaments propres, les ligaments accessoires ;
- Les muscles masticateurs qui jouent le rôle de ligaments actifs.



**Figure 27: Articulation temporo-mandibulaire. A. Bouche fermée. B. Bouche ouverte**

[8]

### **C. Configuration interne**

La mandibule est formée d'une spongieuse centrale à mailles plus ou moins lâches, entourées d'une couche de tissus compacts qui réalise une véritable gouttière à concavité supérieure dont le fond, représenté par le bord basilaire, est très épais. Le tissu compact prédomine au niveau de la symphyse et de la jonction corps et bronche montante. Cette disposition en tube donne à la mandibule un maximum de solidité.

### **D. Système musculaire [8]:**

La position de la mandibule est dépendante du degré de contraction de deux groupes musculaires antagonistes :

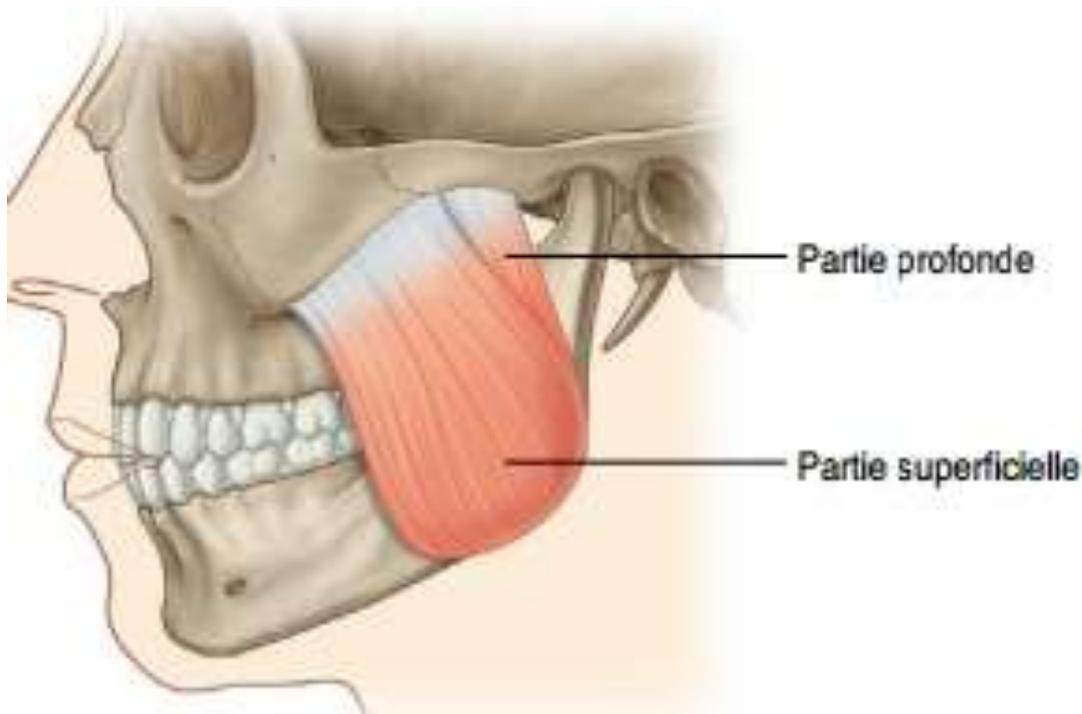
- Les muscles élévateurs dont la fonction est de remonter la mandibule pour mettre les deux arcades en contact, donc de fermer la bouche.
- Les muscles abaisseurs dont la fonction est d'ouvrir la bouche par abaissement de la mandibule.

Il paraît évident que les muscles élévateurs sont ceux qui travaillent le plus au cours de la mastication et sont donc plus nombreux et plus puissants. On estime que la force de fermeture de la mâchoire est équivalente au poids de la personne.

a) **Les muscles élévateurs**

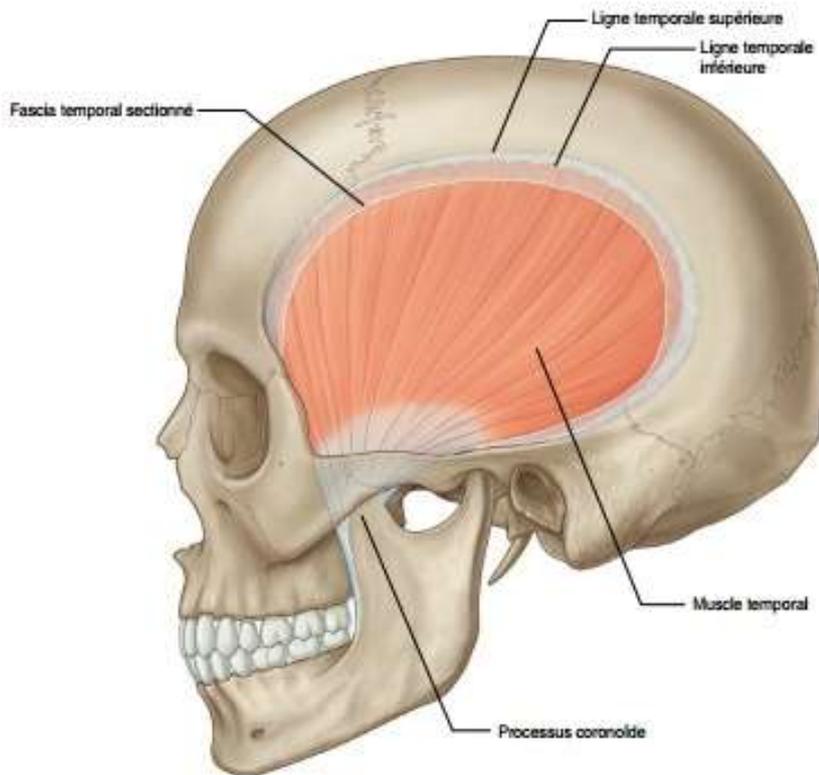
Ils sont pairs et symétriques des deux côtés.

Le muscle masséter : il est externe, court, épais et quadrilatère, il est formé de trois faisceaux (superficiel, intermédiaire et profond) qui s'insèrent en bas à l'angle de la mandibule, en haut sur l'arcade zygomatique. Le muscle masséter est un puissant obturateur de la bouche et élévateur de la mandibule.



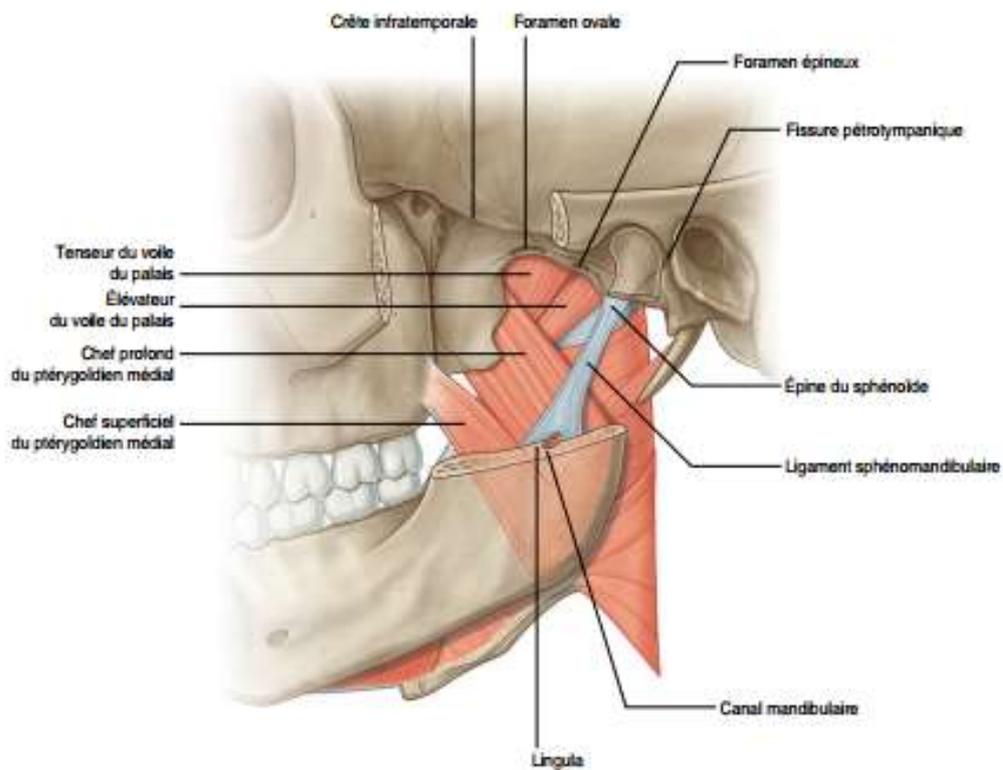
**Figure 28: Muscle masséter [8]**

Le muscle temporal : c'est un muscle large en forme d'éventail, il est formé de trois faisceaux qui s'insèrent en bas sur l'apophyse coronoïde et en haut dans la fosse de l'os temporal ; ses fibres antérieures et moyennes sont élévatrices et les postérieures assurent le recul de la mandibule (Figure 32).



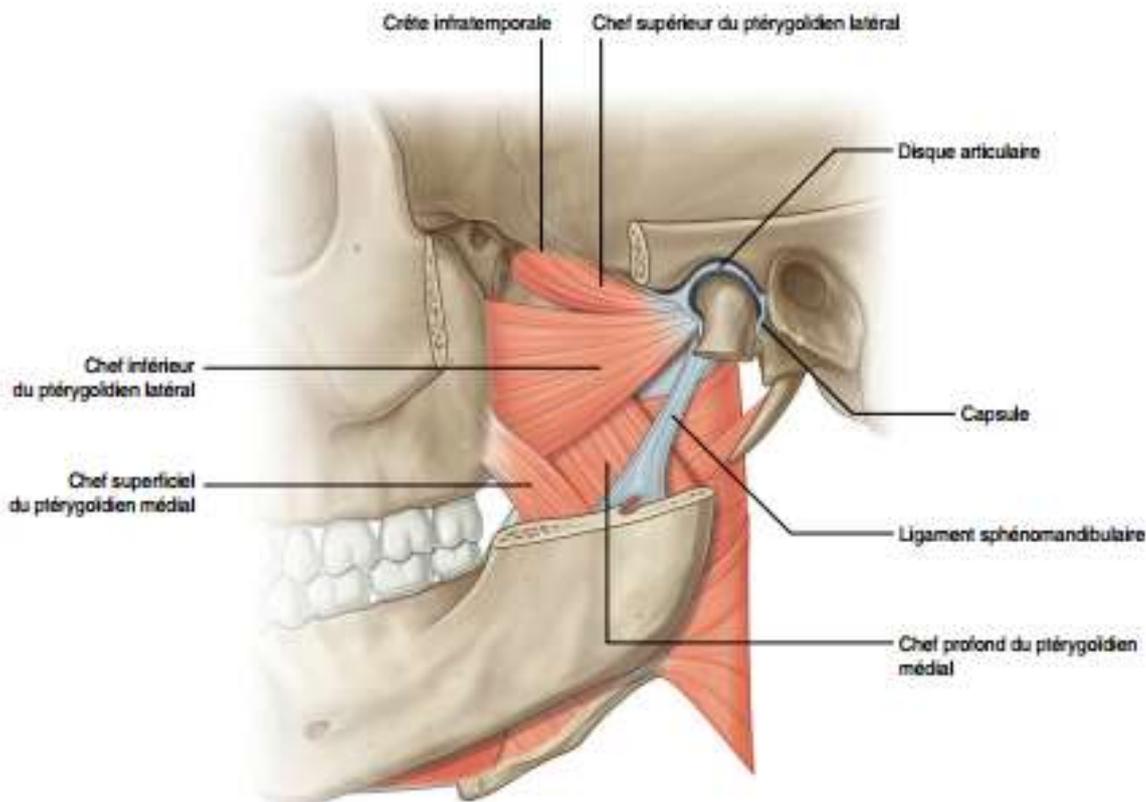
**Figure 29: Muscle temporal. Vue latérale [8]**

Le muscle ptérygoïdien médial ou interne : épais et quadrilatère, parallèle au masséter, tendu entre l'angle mandibulaire et l'apophyse ptérygoïde de l'os sphénoïdale. Il est élévateur en cas de contraction bilatérale et diducteur en cas de contraction unilatérale.



**Figure 30: Muscle ptérygoïdien médial [8]**

Le muscle ptérygoïdien latéral ou externe : est un muscle conique, court et épais. Il est formé de deux faisceaux horizontaux qui vont du condyle à l'apophyse ptérygoïde; c'est un propulseur quand il se contracte bilatéralement et d'inducteur quand la contraction est unilatérale.



**Figure 31: Muscle ptérygoïdien latéral. [8]**

**b) Les muscles abaisseurs :**

Ils sont pairs et symétriques.

Le muscle digastrique : composé de deux parties ou ventres reliés par un tendon fibreux, dont le postérieur s'insère en haut sur la mastoïde et en bas sur l'os hyoïdien. La portion antérieure du muscle s'insère au niveau du bord basilaire de la mandibule dans la fossette qui porte son nom.

C'est un muscle abaisseur de la mandibule et élévateur de l'os hyoïde.

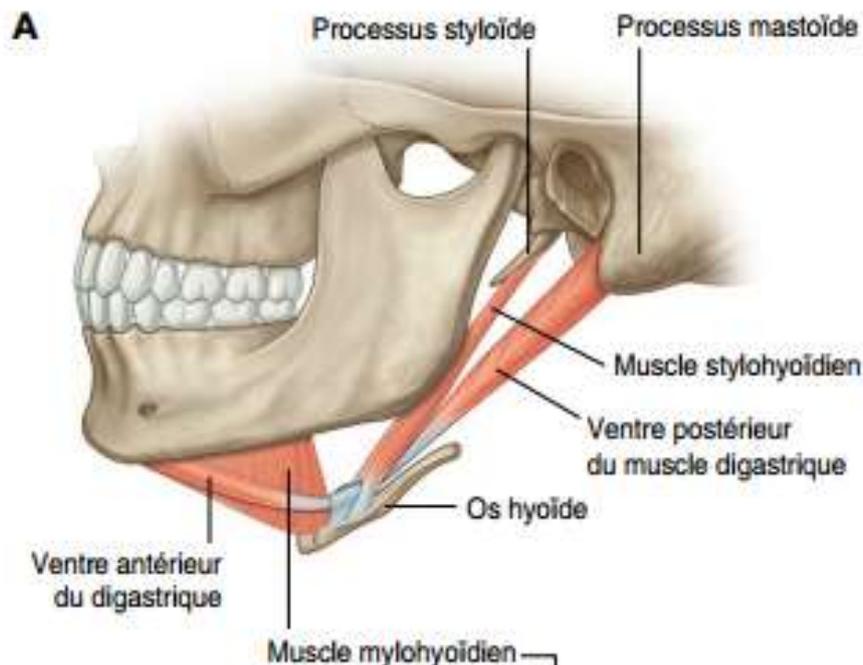
Le muscle mylo-hyoïdien : il s'insère sur toute la longueur de la ligne oblique interne.

Les deux muscles mylo-hyoïdiens, le droit et le gauche, se joignent l'un à l'autre par un raphé tendineux médian, attaché à l'os hyoïde par sa partie postérieure qui joue le rôle d'abaisseur de la mandibule. La partie antérieure participe à l'élévation de la langue.

Le muscle génio-hyoïdien : de forme cylindrique, il s'insère en haut sur la face interne de la symphyse mentonnière (apophyse génie), et en bas sur l'os hyoïde. Il est à la fois abaisseur de la mandibule et élévateur de l'os hyoïde.

Le muscle stylo-hyoïdien : Il s'insère au niveau de l'apophyse styloïde, passe en dedans du ventre postérieur du muscle digastrique, se dédouble pour livrer passage à son tendon intermédiaire et se termine à la face antérieure du corps de l'os hyoïde.

Ils abaissent secondairement la mandibule en abaissant l'os hyoïde et sont au nombre de 4 : le sternothyroïdien, le thyro-hyoïdien, le sternocleido-hyoïdien et l'omohyoïdien



**Figure 32: Muscles abaisseurs de la mandibule (Muscles supra-hyoïdiens). A. Vue latérale. [8]**

### **E. Vascularisation, innervation et drainage lymphatique de la mandibule**

Presque toute la face est vascularisée par les branches collatérales ou terminales du système carotidien externe. La vascularisation de la mandibule est à la fois axiale, par l'artère alvéolaire inférieure, et périphérique, d'origine périostée et musculaire, mais aussi directement par les faisceaux perforants issus du plancher buccal et des glandes salivaires. Les anastomoses sont nombreuses, ce qui explique l'abondance des saignements en traumatologie faciale, mais aussi l'excellente vascularisation du tégument.

Les veines sont satellites des artères

L'innervation est assurée par le nerf dentaire inférieur, branche terminale de la branche inférieure (V3) du trijumeau (V). Il emprunte le canal dentaire inférieur pour se terminer en nerf mentonnier sortant du trou mentonnier et innervant les régions mentonnières et hémi-labiales inférieures.

Le drainage lymphatique est assuré par 4 groupes de ganglions, à savoir:

- Les ganglions parotidiens ;
- Les ganglions sub-mandibulaires ;
- Les ganglions géniens ;
- Les ganglions sous mentaux.

## II. Etude épidémiologique [13]

### A. Fréquence globale

Les sarcomes des parties molles sont des tumeurs malignes rares et représentent moins de 1% de tous les cancers [14, 4] .

En Angleterre, 2300 personnes sont diagnostiquées en moyenne chaque année entre 1990 et 2007 [15].

Aux états unis, on a diagnostiqué 13040 nouveaux cas de sarcomes des tissus en 2018, avec 5150 décès, contre 1.735.350 cas de cancer en 2018 [16], les sarcomes des tissus mous représentaient ainsi 0.75% des cancers aux états unis.

En France Les incidences de STM de 3,6 pour 100 000 habitants par an [17].

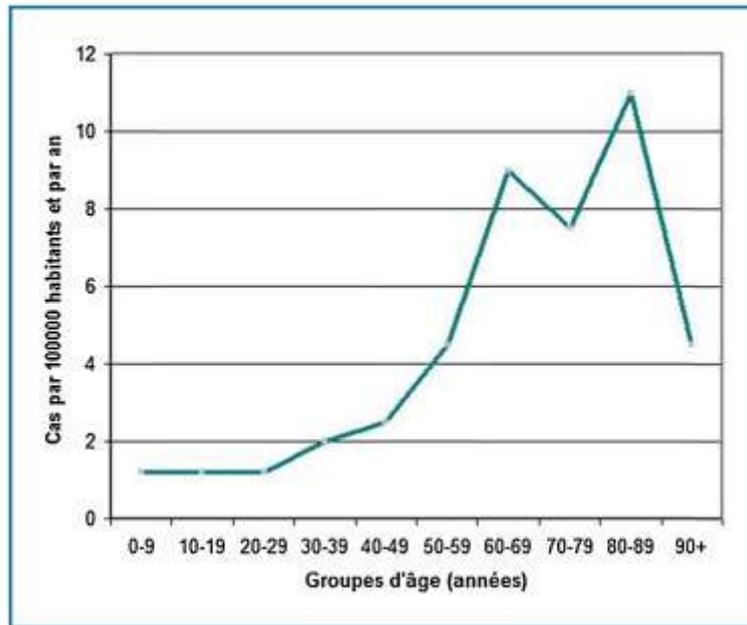
Le ratio d'incidence homme : femme global était de 1,1:1 avec une prépondérance masculine pour les STM (3:1).

L'âge médian au diagnostic était de 60 ans avec des extrêmes variants entre 0 et 92 ans. Huit pour cent des patients avaient développé un STM avant 18 ans et 28 % après 70 ans.

La taille médiane de la lésion était de 6 cm avec des extrêmes variant entre 0,3 et 40 cm.

Les STM étaient tronculaires dans 40 % des cas avec 17 % localisés dans le thorax, 9 % dans le rétropéritoine, 8 % dans le pelvis et 6 % dans l'abdomen. Soixante pour cent des STM étaient extra tronculaires, 49 % localisés sur un membre et 11 % sur le segment tête et cou. Sur les 433 cas de STM diagnostiqués, 25 (5,8 %) s'étaient développés en territoire irradié [17] .

En extrapolant ces données à la population française, les auteurs estimaient qu'environ 4000 nouveaux cas de STM étaient diagnostiqués chaque année en France [17].



**Figure 33: Incidence de sarcome des tissus mous en fonction de l'âge en France [13].**

**Tableau 6: Répartition des principaux sous-types histologiques de sarcome des tissus mous en France (classification OMS 2002).**

Sarcomes	N	%
Liposarcomes	1092	25,2
Sarcomes indifférenciés	947	21,8
Léiomyosarcomes	741	17,1
Myxofibrosarcomes	252	5,8
Angiosarcomes	219	5,0
Rhabdomyosarcomes	215	5,0
Synoviosarcomes	183	4,2
MPNST	115	2,6
Autres	577	13,3

Les sarcomes de localisation maxillo-mandibulaire sont très rare. Les séries de la littérature rapporte un nombre limité de cas sur une long période de temps.

Dans la nôtre, seulement 6 cas ont été diagnostiqués sur une période de 08 ans.

## **B. Classification des sarcomes de tissus mous**

Une classification adéquate des STM dès le début de la prise en charge est impérative. Elle permet d'établir le bilan diagnostique, topographique et pronostique sur base duquel le plan thérapeutique peut être défini.

Les STM sont de nature très hétérogène et trop complexe pour qu'aucun système de classement ne se soit avéré individuellement suffisant.

La classification des STM se base donc sur un ensemble composite qui prend en compte outre le recueil d'informations cliniques générales comme l'âge et la localisation de la tumeur primitive.

3 facteurs à déterminer :

- L'analyse descriptive histologique complète rapportée selon les termes de la dernière classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) avec une analyse moléculaire complémentaire si nécessaire ;
- L'analyse de l'agressivité tumorale évaluée par le grade histologique de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC) ;
- Et l'évaluation de l'extension tumorale résumée par le stade TNM de l'American Joint Cancer Committee (AJCC) et de l'Union internationale contre le cancer (UICC) [18].

### III. Classification histologique selon l’OMS

#### a) Classification histo-génétique [19]

La classification de référence des sarcomes des tissus mous est la classification de l’organisation mondiale de la santé OMS qui a récemment été mise à jour [19].

Elle répertorie les tumeurs bénignes et malignes des tissus mous en 12 grandes classes secondairement subdivisées en 113 sous-types histologiques [20].

Cette classification est analogique : elle se base non pas sur une tentative d’identification du tissu d’origine de la tumeur mais bien sur l’identification de la ligne de différenciation (adipeuse, musculaire lisse, musculaire striée, cartilagineuse...) que la tumeur a prise, c’est-à-dire en d’autres termes sur l’aspect du tissu normal auquel la tumeur ressemble le plus. Il repose sur des arguments histologiques obtenus en microscopie optique avec un complément d’analyse immunohistochimique.

Avant d’établir une classification il faut éliminer une lésion bénigne pseudo-sarcomateuse, et d’autre part une tumeur maligne non sarcomateuse, comme un carcinome, un mélanome ou lymphome.

Ces éléments de classification tumorale devront être complétés par des éléments cliniques comme :

- La localisation et la taille de la tumeur.
- Son extension locorégionale et à distance.
- L’état général ainsi que les antécédents du patient.

Ainsi on obtient des groupes homogènes de tumeurs permettant l’évaluation des traitements.

Pour certains sarcomes où aucune ligne de différenciation n'est clairement identifiable, la biologie moléculaire permet de faire le tri car des anomalies moléculaires spécifiques ont été caractérisées dans presque la moitié des sarcomes qui constituent des marqueurs d'identification et permettant une classification objective et reproductible [21, 22].

On peut actuellement classer les sarcomes en cinq grandes catégories moléculaires : les sarcomes avec translocations, les sarcomes avec mutations activatrices, les sarcomes avec mutations inhibitrices les sarcomes avec amplifications simples et les sarcomes avec anomalies génomiques complexes [22].

Au-delà du cadre strictement nosologique, le diagnostic moléculaire des sarcomes a permis de rassembler des entités microscopiquement distinctes mais présentant des anomalies génétiques identiques, de différencier des tumeurs morphologiquement identiques mais présentant des anomalies moléculaires différentes tout en apportant un espoir thérapeutique majeur en offrant une cible aux thérapies ciblées existantes ou en cours de développement, à l'instar de la révolution engendrée par l'imatinib dans les GIST [23].

**Tableau 7: Classes histologiques selon l'OMS**

Tumeurs adipeuses

Tumeurs fibroblastiques/myofibroblastiques

Tumeurs fibrohistiocytaires

Tumeurs musculaires lisses

Tumeurs péricytaires (périvasculaires)

Tumeurs musculaires striées

Tumeurs vasculaires

Tumeurs chondro-osseuses

*Gastro-intestinal stromal tumor (GIST)*

Tumeur des gaines nerveuses

Tumeurs à différenciation incertaine

Sarcomes inclassés et indifférenciés

**Tableau 8: Sarcomes des tissus mous avec translocation spécifique.**

Sarcome d'Ewing	t(11;22);t(21;22)
Synoviosarcome	t(X;18)
Rhabdomyosarcome alvéolaire	t(2;13);t(1;13)
Liposarcome myxoïde	t(12;16);t(12;22)
Chondrosarcome myxoïde	t(9;22)
Sarcome à cellules claires	t(12;22)
Sarcome fibromyxoïde	t(7;16);t(11;16)
Tumeur desmoplastique à petites cellules rondes	t(11;22)
Fibrosarcome infantile	t(12;15)
Sarcome alvéolaire des parties molles	t(X;17)
Tumeur myofibroblastique inflammatoire	t(2;19);t(1;2)
Histiocytofibrome angiomatoïde	t(12;16);t(12;22)

#### IV. Grade histologique de la FNCLCC

La classification histologique n'apporte à elle seule pas suffisamment d'informations pour prédire l'évolution clinique de la maladie.

Plusieurs systèmes de gradation de l'agressivité tumorale ont été proposés depuis les travaux de Broders en 1939 mais le plus précis, le plus reproductible et le plus prédictif est le grade de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC) décrit par Trojani et al. en 1984 [24, 25, 26].

Ce grade repose sur une évaluation sur la tumeur initiale non traitée de la différenciation tumorale, de l'index mitotique et de l'étendue de la nécrose tumorale afin de calculer un score global dont la valeur équivaut à un grade x.

Ce grade reste cependant moins informatif que l'analyse histologique dans certains types histologiques agressifs comme les sarcomes alvéolaires, épithélioïdes, à cellules claires, dédifférenciés, à cellules rondes, d'Ewing et les rhabdomyosarcomes.

**Tableau 9: Grade histologique de la FNCLCC**

Scores	Description
<b>Différenciation tumorale</b>	
Score 1	Sarcome ressemblant à un tissu normal
Score 2	Sarcome à diagnostic histologique certain
Score 3	Sarcomes embryonnaires, synoviosarcomes, sarcomes épithélioïdes, à cellules claires, alvéolaires des parties molles, sarcomes indifférenciés et sarcomes pour lesquels le type histologique est incertain
<b>Index mitotique (1 champ = 0,1734 mm<sup>2</sup>)</b>	
Score 1	0 à 9 mitoses pour 10 champs
Score 2	10 à 19 mitoses pour 10 champs
Score 3	Plus de 19 mitoses pour 10 champs
<b>Nécrose tumorale</b>	
Score 1	Pas de nécroses
Score 2	Moins de 50 % de nécrose tumorale
Score 3	Plus de 50 % de nécrose tumorale

**Tableau 10: Grade histologique de la FNCLCC**

Grade 1	Grade 2	Grade 3
Somme des scores : 2-3	Somme des scores : 4-5	Somme des scores : 6-8

## V. Stade TNM de l’AJCC et UICC

Au-delà des caractéristiques intrinsèques de la tumeur, un recueil d’informations relatives à l’extension de la maladie permet de compléter le bilan avant d’établir le plan thérapeutique. Cette stadification se fait en utilisant la classification TNM de l’AJCC et de l’UICC qui prend en compte la taille et l’extension de la tumeur primitive (T), l’envahissement ganglionnaire lymphatique régional (N), la présence de métastase (M) et le grade (G) [27].

**Tableau 11 : Stade TNM selon l’AJCC/UICC 2010.**

<b>T1</b>	Tumeur ≤ 5 cm
<b>T1a</b>	Tumeur superficielle
<b>T1b</b>	Tumeur profonde
<b>T2</b>	Tumeur > 5 cm
<b>T2a</b>	Tumeur superficielle
<b>T2b</b>	Tumeur profonde
<b>N0</b>	Pas de ganglions envahis
<b>N1</b>	Ganglions envahis
<b>M0</b>	Pas de métastases à distance
<b>M1</b>	Métastases à distance

**Tableau 12: Stade TNM selon l'AJCC/UICC 2010.**

Stade IA	T1a	N0	M0	G1
	T1b	N0	M0	G1
Stade IB	T2a	N0	M0	G1
	T2b	N0	M0	G1
Stade IIA	T1a	N0	M0	G2, G3
	T1b	N0	M0	G2, G3
Stade IIB	T2a	N0	M0	G2
	T2b	N0	M0	G2
Stade III	T2a, T2b	N0	M0	G3
	T1-2	N1	M0	G1-3
Stade IV	T1-2	N0-1	M1	G1-3

### **C. Facteurs étiologiques [28]**

Les études épidémiologiques analytiques sont rares, néanmoins des facteurs de risque (FDR) tant endogènes qu'exogènes sont identifiés ou suspectés.

#### **1. FDR endogènes :**

Sont essentiellement d'ordre génétique, ils interviennent pour moins de 1% des STM, notamment l'association avec syndrome de Li Fraumeni et la neurofibromatose de Von Recklinghausen.

#### **b) FDR exogènes :**

Des Facteurs extrinsèques sont impliqués : la radiothérapie, et le lymphœdème chronique observé après mastectomie pour cancer du sein (syndrome de Stewart trêves).

Des Facteurs environnementaux et professionnels sont aussi incriminés tels que l'exposition au chlorophénol, aux phenoxyherbecides ou à la dioxine.

D'autres sont suggérés : les traumatismes musculotendineux, et certains virus tels que l'herpès virus (HHV8), le virus Epstein Barr et le Cytomégalovirus.

#### **D. Localisation topographique**

Les sarcomes sont de localisation ubiquitaire. Dans notre série, on ne va rapporter que les sarcomes de localisation maxillo-mandibulaire.

## **VI. Histoire naturelle des sarcomes des tissus mous [29, 30]:**

### **A. Sur le plan macroscopique :**

Ces tumeurs ont tendance à croître de façon centrifuge, mais le comportement des sarcomes des tissus mous dépendra du site anatomique d'origine.

Au niveau du tissu musculaire, leur extension se fait selon le grand axe de celui-ci, ainsi le fascia et les cloisons intermusculaires contribuent à contenir la tumeur circonférentiellement.

Lorsqu'elles prennent leur origine dans un espace anatomique ou bien qu'elles deviennent extra-compartimentales, la progression est beaucoup plus rapide, avec atteinte de l'os, des troncs vasculaires et nerveux.

Au niveau de l'espace sous cutané, la tumeur progresse plus lentement latéralement dans le tissu conjonctivo-adipeux, où le fascia représente une barrière à l'envahissement profond.

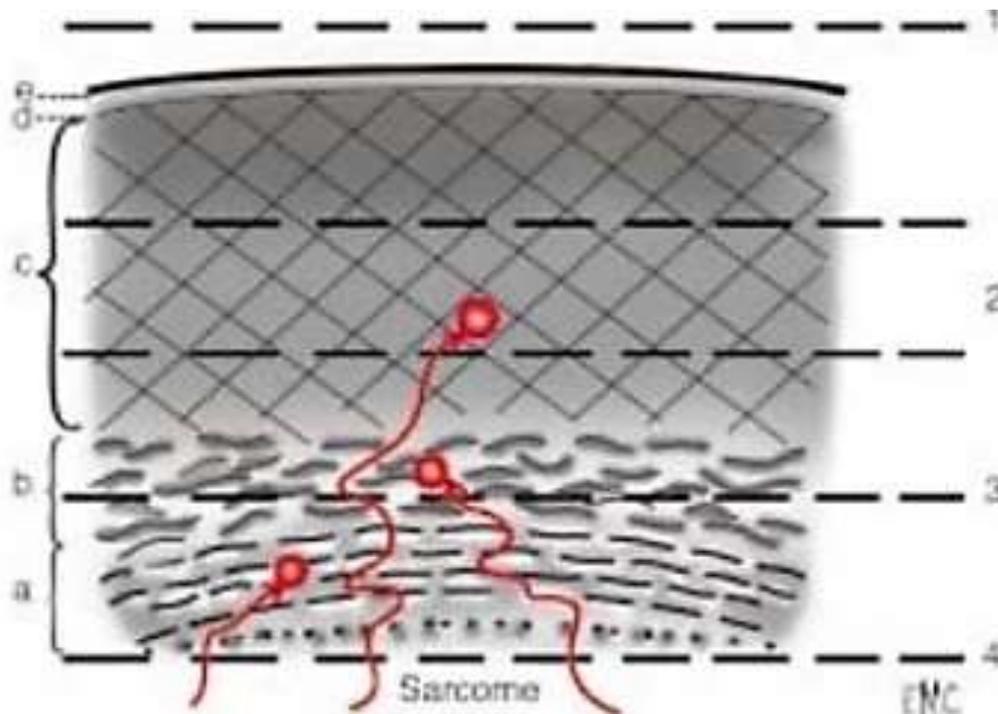
Ainsi la croissance tumorale reste longtemps limitée dans une loge entourée de barrières anatomiques solides appelée compartiment, lorsque les barrières sont franchies, la tumeur devient extra-compartimentale.

## B. Sur le plan microscopique :

Les tumeurs bénignes sont classiquement contenues dans une capsule bien individualisée. Mais pour ces tumeurs, on décrit à la périphérie, une pseudo capsule.

Celle-ci est composée de deux zones distinctes : la zone Compressive profonde et la zone réactive superficielle.

Les deux Couches de la pseudo capsule doivent être considérés partie intégrante de la lésion, et peuvent être le siège de microlésions appelées satellites. Même le tissu sain au-delà de la pseudo capsule, peut être colonisé par des microlésions à distance appelés ' skip lésions ', qui devrait lui aussi être intégré dans le traitement chirurgical.



**Figure 34 : Pseudocapsule des tumeurs malignes selon Enneking**

- a- Compressive zone et satellite lésion    b-réactive zone et satellite lésions  
 c-tissu sain et skip lesions ,                    d-fascia , e. cloison

En l'absence de traitement adapté, l'évolution des sarcomes des tissus mous se fait vers l'extension aux tissus mous adjacents, mais aussi vers la dissémination métastatique à distance par voie hématogène, qui se rencontre dans presque 30% de ces sarcomes. Dans 80% des cas, les métastases sont pulmonaires.

Ces tumeurs sont très peu lymphophiles, moins de 5% des sarcomes donnent des atteintes ganglionnaires, exceptées pour certains types histologiques (sarcomes épithéloïde, sarcomes à cellules claires, synoviosarcome, rhabdomyosarcome et angiosarcomes).

La survie globale après l'apparition de métastases est en moyenne de 55% à 5 ans et de 40% à 10ans.

## VII. Démarche diagnostique :

### A. Caractères cliniques :

#### 1. Délai de consultation :

Dans notre étude le délai d'admission moyen est de 03 mois, cette période varie entre 20 jours et 06 Mois.

Ce retard peut être expliqué par :

- L'éloignement géographique ;
- La négligence ;
- Le bas niveau socio-économique dans la majorité des cas.

#### 2. Signes d'appel [31]

Les signes d'appel consistent essentiellement en :

- Tuméfaction, déformation osseuse, visible ou palpable :
- Douleur, en général peu intense :
- Signes éventuels de compression des organes de voisinage (exophtalmie. Obstruction nasale) ou des nerfs à trajet intraosseux (essentiellement paresthésie ou anesthésie dans le territoire du nerf alvéolaire inférieur) :
- Retentissement de l'existence de la lésion sur les dents : absence d'une ou plusieurs dents sur l'arcade, malposition dentaire. Mobilité dentaire. Il convient d'apprécier également la vitalité des dents dans la région atteinte ;
- Fracture pathologique, survenant pendant le repas ou lors d'un traumatisme minime.
- L'altération de l'état générale peut être au premier plan.

La tumeur peut être de découverte fortuite, sur un bilan radiologique réalisé pour d'autres raisons, en particulier en prévision d'un traitement orthodontique ou d'avulsions dentaires.

### 3. Examen clinique :

Permet d'apprécier :

- La taille, la forme et les caractères de cette tuméfaction consistance, régularité
- Mobilité par rapport au plan profond et superficiel
- Examen de la motricité et la sensibilité faciale
- Examen des téguments de la face à la recherche d'une lésion ou cicatrice d'interventions antérieures
- Examen dentaire à la recherche trouble dentaire type déplacement, mobilité, agénésie, ectopie ou inclusion dentaire
- Trouble de l'articulé dentaire

La tumeur peut être révélé par des complications à type de :

- Fistule ou ulcération muqueuse spontanée ou secondaire à une avulsion ;
- Accident de surinfection à type d'ostéite, cellulite, abcès dentaire...

Les signes cliniques révélateurs dans notre série sont :

- La tuméfaction retrouvée chez 06 patients soit 100% des cas.
- La douleur : retrouvée chez 01 patient soit 17% des cas.
- Episode infectieux récidivent : retrouvé chez 01 patient soit 17% des cas.

#### 4. Critère clinique de malignité :

- Évolution tumorale rapide,
- Mobilité et chute dentaire,
- Anesthésie du trigéminée,
- Douleurs,
- Ulcération cutanée ou endobuccale,
- Trismus,
- AEG.

Les critères de malignités dans notre série sont :

- Evolution rapidement progressive retrouvée chez 06 patients soit 100% des cas.
- Douleur retrouvée chez 01 patient soit 17% des cas.
- Anesthésie du trigéminée retrouvée chez 01 patient soit 17% des cas.

## B. Caractères radiologiques

La radiologie conventionnelle reste un bon procédé pour étayer le diagnostic avant la confirmation anatomopathologique [32].

### 1. La radiographie standard :

Elle permet de préciser :

- Le siège de la lésion, ses limites et ses rapports avec les racines dentaires,
- L'état de la corticale osseuse et surtout son aspect,
- Le refoulement du nerf dentaire inférieur

**a) Panoramique dentaire ou orthopantomogramme (OPT) [33]****i. Technique**

L'OPT est généralement le premier examen demandé lors d'une exploration dento-maxillaire. C'est un examen de « débrouillage » permettant l'exploration des structures dentaires et osseuses maxillaire et mandibulaire ainsi que les parties inférieures des fosses nasales, des sinus maxillaires et du trajet du nerf dentaire inférieur.

Il permet d'obtenir sur un même film une vue étalée de [34] :

- L'ensemble de la denture et ses éventuels foyers infectieux,
- L'os alvéolaire,
- La totalité de la mandibule,
- Du plancher, des fosses nasales,
- Et des sinus maxillaires.

L'OPT correspond à une tomographie courbe à coupe épaisse : on ne peut étudier que les structures situées au sein de l'épaisseur de coupe. Il est donc difficile d'explorer tous les éléments précédemment cités avec la même précision car ils ne sont pas situés sur le même plan de coupe.

Ceci explique pourquoi la région parasymphysaire de la mandibule qui est une zone de grande courbure est difficile à interpréter.

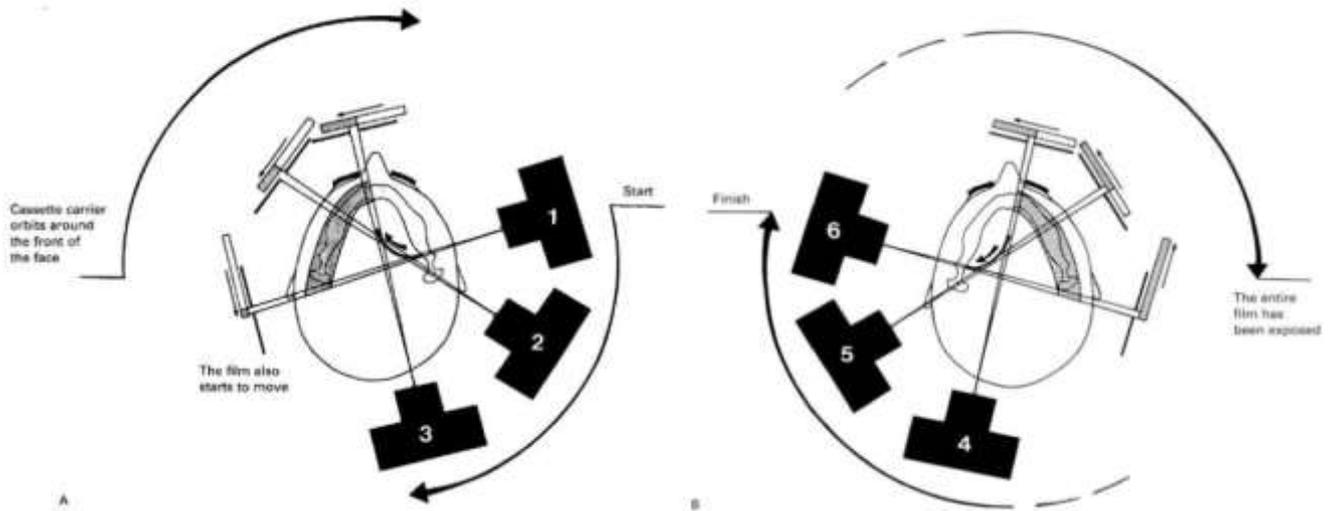


Figure 35: Fonctionnement de l'acquisition d'un orthopantomogramme [35]

<b>1</b> condyle mandibule	<b>7</b> orbite
<b>2</b> processus coronoïde	<b>8</b> maxillaire
<b>3</b> symphyse mandibulaire	<b>9</b> incisive
<b>4</b> sinus maxillaire droit	<b>10</b> prémolaire
<b>5</b> fosses nasales	<b>11</b> molaire
<b>6</b> sinus maxillaire gauche	



Figure 36: OPT normale [33]

## ii. Intérêt

L'intérêt de cette technique réside d'abord dans la réalisation simple et rapide du bilan dentaire. Elle complète par ailleurs les méthodes d'investigation radiologiques classiques dans le domaine de la pathologie osseuse.

Il est utile pour évaluer l'état dentaire du patient et détecter diverses anomalies dentaires (caries, dents incluses, abcès, fractures maxillaires ou dentaires...) et de visualiser une lyse osseuse d'origine néoplasique)

En cas de tumeurs malignes, les différents clichés pratiqués peuvent montrer :

- Une image lacunaire d'étendue variable sans reliquat osseux ou pouvant comporter des spicules, avec un contour érodé, mal limité.
- Un aspect inhomogène, irrégulier en voie de disparition ;
- Une réaction périostée donne d'abord un épaissement avec une image classique en « bulbe d'oignon ». La rupture du périoste « éclatement » fait apparaître les éperons périostés ;
- Une rupture des corticales et de la basilaire traduit l'irruption de la tumeur en dehors de l'os, dans les parties molles.
- Une image d'une fracture pathologique peut être observée.
- Un envahissement des parties molles se traduit par des images dites :
  - En feu d'herbe ;
  - En dents de peigne ;
  - En rayons de soleil.

En cas d'envahissement mandibulaire, l'atteinte osseuse ne sera objectivée qu'à un stade évolué par :

- Une image d'encoche mal limitée,
- Une image pseudo kystique à contour irrégulier,

- Une ostéolyse,
- Des aspects pommelés, diffus traduisant une infiltration massive.

### iii. Limite

Une lyse osseuse corticale limitée ne sera pas mise en évidence par l'OPT.

La présence d'une lyse osseuse signe en général un envahissement osseux massif et franc [36].

La sensibilité de cet examen pour la détection d'un envahissement mandibulaire par une tumeur de voisinage reste faible.

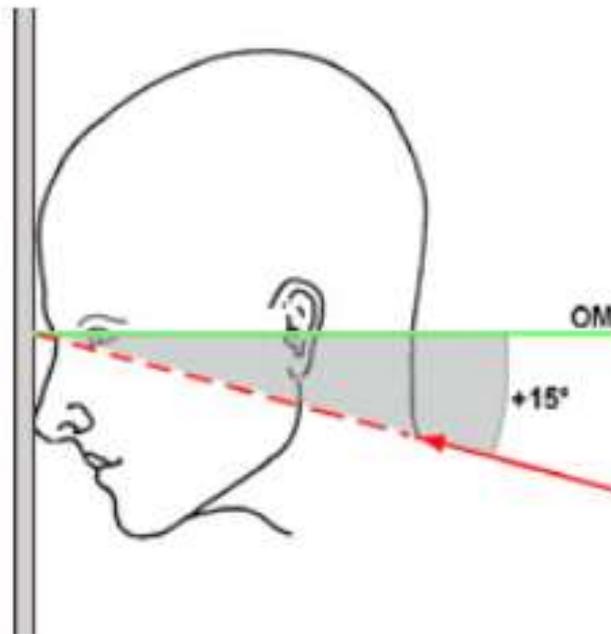
Il est important d'enlever tous les éléments métalliques au niveau du cou et de la tête ainsi que les prothèses amovibles car ils créent des artefacts gênant l'interprétation de l'OPT.

### iv. Incidence

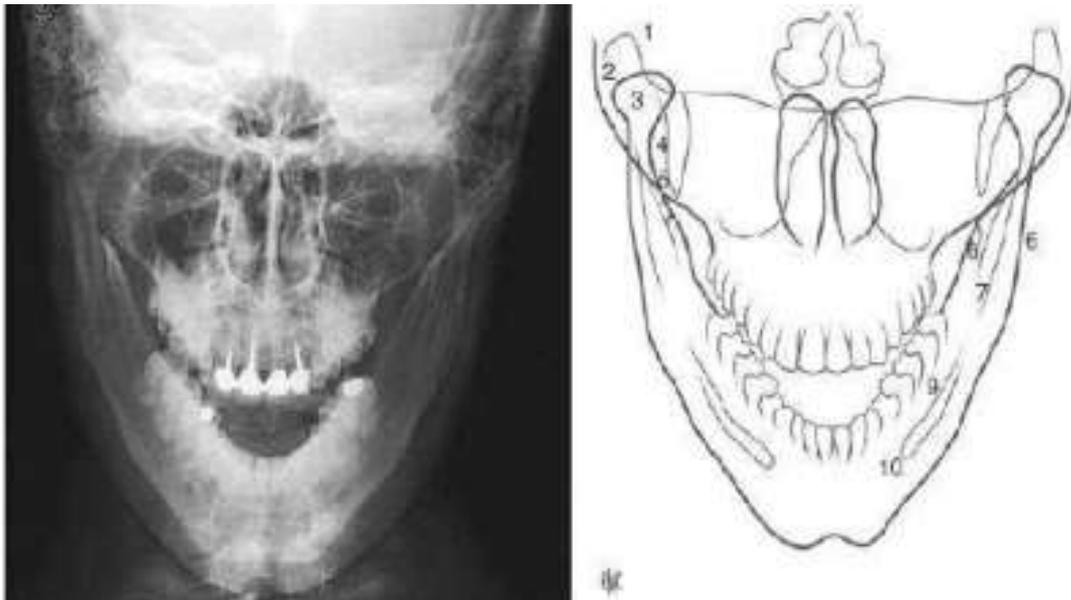
L'orthopantomogramme peut être complété par différentes incidences en fonction de l'âge et l'état du patient, notamment :

#### Incidence dite « face basse » :

Il donne une vue symétrique de la partie postérieure, des branches horizontales, des angles, des branches montantes et des cols des condyles. Mais l'analyse de la région mentonnière est gênée par la superposition des vertèbres cervicales.



**Figure 37: : Incidence face basse [37]**

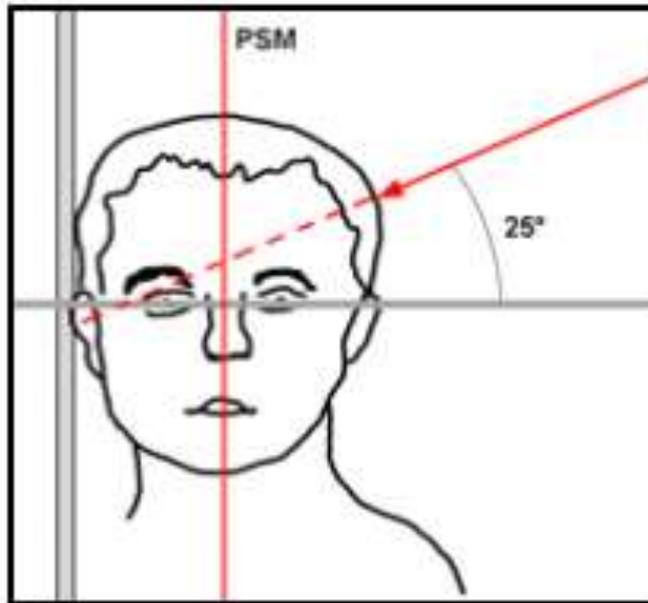


**Figure 38: incidence face basse (indication des structures anatomiques) + radiographie [38] :**

- 1. Rocher 2. Racine du zygoma 3. Condyle mandibulaire 4. Col 5. Coroné 6. Branche montante de la mandibule 7. Ligne oblique externe 8. Epine de Spix 9. Canal dentaire 10. Foramen mentonnier.**

Incidence Maxillaire défilé :

Il permet une vue nette de la branche mandibulaire horizontale, de la région angulaire et deux tiers inférieurs d'une branche montante.



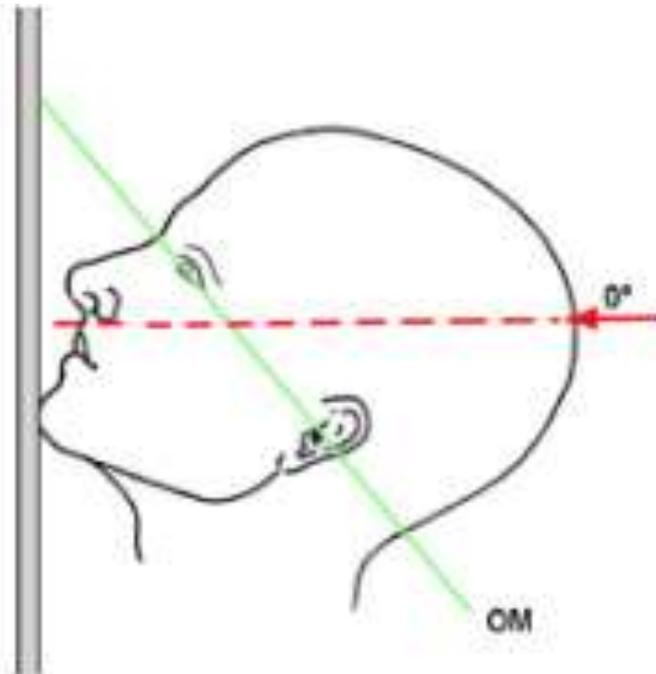
**Figure 39: Incidence de défilé mandibulaire [37]**



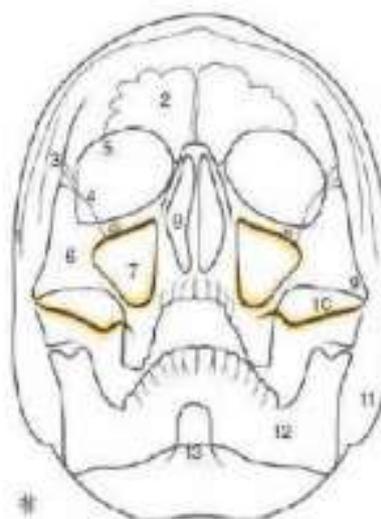
**Figure 40: radiographie maxillaire défilée [38]**

Incidence de Blondeau :

Il permet de visualiser le condyle, le coroné, le bord inférieur de la symphyse et la branche horizontale.



**Figure 41: Incidence de blondeau [37]**



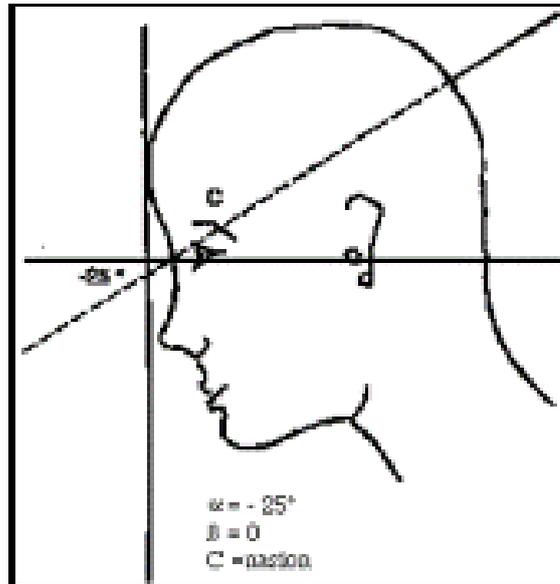
- 1. Voûte crânienne 2. sinus frontal 3. suture frontozygomatique 4. ligne innominée de Stenvers 5. toit de l'orbite 6. Zygoma 7. sinus maxillaire 8. fosses nasales 9. arcades zygomatiques 10. bord supérieur des rochers 11. processus Mastoïde 12. Mandibule 13. odontoïde

**Figure 42: Incidence de Blondeau + radiographie [38]**

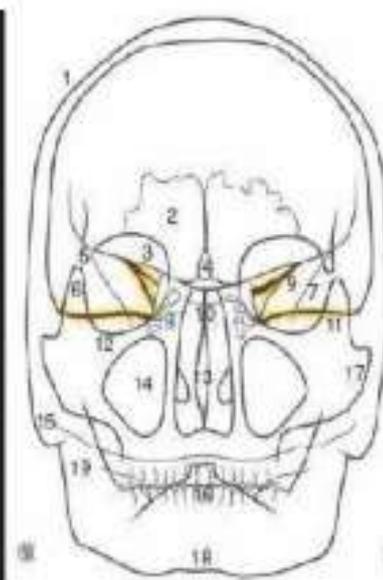
Incidence face haute (ou incidence-nez-front-plaque) :

Elle permet d’avoir un aperçu des trois étages faciaux, particulièrement :

Les orbites et le massif facial supérieur : les sinus frontaux, éthmoïdaux, les sinus maxillaires, les fosses nasales .la symphyse et les branches montantes de la mandibule



**Figure 43: Incidence face haute [39]**



1. Voûte crânienn
2. sinus frontal
3. cadre orbitaire
4. apophyse crista galli
5. processus zygomatic de l'os frontal
6. processus orbitaire du zygomatic
7. ligne innomée de Stenvers
8. cellules ethmoïdales
9. fissure orbitaire supérieure (fente sphénoïdale)
10. plancher de la selle turcique
11. bord supérieur du rocher
12. rebord orbitaire inférieur
13. cloison des fosses nasales et cornets
14. sinus maxillaire
15. processus mastoïde
16. Odontoïde
17. arcade zygomatic
18. symphyse mentonnière
19. branche montante de la mandibule

**Figure 44:incidence face haut+radiographie [38]**

Dans notre série, la radiographie panoramique a été réalisée chez 02 patients et a renseigné sur le siège et limite des lésions mais surtout sur l'état de la corticale dentaire.

## **2. La tomodensitométrie (TDM)**

L'enjeu de toute imagerie tridimensionnelle est d'apporter au clinicien la connaissance des éléments anatomiques et de leur rapport au niveau du site opératoire [40]. L'imagerie médicale moderne apporte d'estimables informations en complément des techniques radiologiques conventionnelles mais il faut les utiliser avec parcimonie et non comme un examen systématique.

### **a) Technique**

La TDM est un examen indispensable. Elle est réalisée en coupes fines jusqu'à 3 mm sans et avec injection de produit de contraste en fenêtre osseuses et parenchymateuses. Il est possible de réaliser des reconstructions dans le plan coronal ou sagittal afin de mieux apprécier l'extension tumorale dans les trois plans de l'espace. La TDM étudie l'extrémité cervico-céphalique, le thorax et l'abdomen. Son principal intérêt est d'effectuer lors du même examen à la fois le bilan locorégional et celui à distance de la tumeur.

### **b) Intérêt [40, 41]**

La TDM joue un rôle important dans la recherche d'une tumeur maxillo-mandibulaire. Elle permet préciser l'extension de la lésion tumorale et l'état des zones adjacentes.

La TDM permet aussi :

- L'obtention directement des coupes avec la possibilité de reconstructions verticales selon l'axe du maxillaire et l'obtention d'images en vue tridimensionnelle.

- L'établissement des données topographiques dans les tumeurs manifestement extensives à développement postérieur, ce qui fournit une aide précieuse pour la conduite de l'exérèse.

Elle sera demandée pour préciser [42] :

- Les rapports de la tumeur avec les structures anatomiques avoisinantes,
- Les relations de la tumeur avec les racines dentaires (dentscan) ;
- L'extension tumorale, à la fois en endo-osseux et dans les parties molles, lorsque la lésion a un caractère pluriloculaire ou mal limité et/ou lorsqu'il existe une suspicion de destruction corticale.
- Les rapports avec les structures vasculaires
- La nature vasculaire de la lésion.

Au niveau tumoral, cet examen permet une excellente évaluation des structures osseuses. Ainsi, il révèle la masse tumorale et sa topographie, et précise son degré d'extension aux régions voisines. Au niveau cervical, la visualisation des adénopathies suspectes radiologiquement participe à la classification de la lésion et pèse ainsi sur l'indication chirurgicale. L'exploration des parties molles est possible par injection d'iode, mais les images délivrées par l'imagerie en résonance magnétique sont de bien meilleure qualité

### c) Limite [43]

La TDM présente deux limites importantes. La première concerne les artéfacts causés par la présence d'amalgames dentaires qui gênent l'interprétation de l'examen. La seconde limite est la mauvaise analyse de la médullaire osseuse de la mandibule. Egalement, la TDM ne permet pas l'identification et la délimitation de l'extension tumorale dans l'os spongieux mandibulaire.

Dans notre série, la TDM a été réalisée chez 05 patients. Elle a fourni des renseignements précis sur le volume de la tumeur, l'extension locale, l'homogénéité et une excellente valeur localisatrice.

### **3. L'imagerie par résonance magnétique (IRM)**

C'est un examen long, qui est réservé aux patients qui peuvent maintenir le décubitus dorsal pendant au moins 20 min.

L'IRM est supérieure à la TDM et à la scintigraphie osseuse en ce qui concerne l'analyse de la médullaire osseuse et les lésions des parties molles.

#### **a) Technique**

L'examen est effectué avec une antenne tête, ou mieux une antenne cervico-faciale qui permet l'exploration de la lésion primitive et des aires ganglionnaires de la base du crâne à la base du cou.

Le plan d'exploration de référence est axial, complété par des coupes sagittales et coronales. L'acquisition se fait en séquences pondérées T2, et T1 avant et après injection de gadolinium.

#### **b) Intérêt**

C'est l'examen de choix pour l'étude des parties molles : les muscles, les glandes salivaires, la muqueuse et les espaces graisseux profonds souvent mal définis en TDM [44]. La forte résolution en contraste de cet examen offre la meilleure distinction entre les différents compartiments (muscle, muqueuse, graisse...).

Elle permet de préciser la nature bénigne ou maligne de la tumeur, de montrer l'extension tumorale à la fois dans et en dehors de l'os (évaluation endo médullaire de la tumeur, repérage des métastases intra osseuses : skip métastase).

Les aires ganglionnaires sont parfaitement explorées par cet examen, mais nécessitent des séquences complémentaires allongeant la durée de l'examen.

**c) Limite**

Les artéfacts du fait des mouvements ou de la présence éventuelle d'une prothèse dentaire métallique.

Les performances de l'IRM sont inférieures à celles de la TDM pour une exploration osseuse fine, et l'IRM est souvent un examen radiologique de deuxième intention, lorsque la TDM est insuffisante

Dans notre série, l'IRM a été faite chez 02 patients pour compléter le bilan lésionnel.

**C. Caractères histologiques :**

L'identification des STM repose essentiellement sur un examen microscopique standard et rigoureux et la lecture des prélèvements de ces tumeurs rares nécessite de l'habitude, il est primordial de refaire la lecture des lames si doute [45].

L'immunohistochimie est la technique la plus utilisée en complément de la morphologie. Il est donc indispensable d'attendre le résultat définitif de l'anatomopathologiste et de ne pas prendre la décision sur un examen extemporané [46].

Le rôle du pathologiste est d'apporter le diagnostic, évaluer les éléments pronostiques liées à la tumeur, apprécier la qualité de l'exérèse en même temps, il met en œuvre les prélèvements adéquats qui permettront de réaliser les analyses moléculaires, qui sont des éléments prédictifs à la réponse au traitement

**1. Les Technique d'identification des sarcomes des tissus mous [47]****a) Microscopie optique**

Il permet de faire une analyse morphologique : taille, situation (sous-cutané, cutané, profonde), aspect bords et cellularité, architecture générale, aspect cellules et du stroma, présence de nécrose, aspect noyaux et cytoplasme, fréquence mitoses.

**b) Microscopie électronique :**

Quand le degré de différenciation des cellules tumorales est assez avancé, le diagnostic est aisé et la microscopie optique est suffisante, cependant la microscopie électronique peut être contributive au diagnostic de sarcome indifférencié ou d'autres sarcomes en mettant en évidence des structures spécifiques.

**c) Immunohistochimie**

Technique praticable sur des tissus fixés et inclus en paraffine, pratiquement incontournable.

La place de l'immunohistochimie est prépondérante et se prescrit toujours en fonction de la morphologie et du contexte clinique. Une technique de bonne qualité est indispensable, tout comme la vérification systématique de témoins internes lorsque cela est possible.

Parmi les anticorps utiles, il est important de distinguer les anticorps peu spécifiques, mais dont l'association permet souvent de bien orienter le diagnostic, et des anticorps spécifiques qui, presque à eux seuls, valident une entité.

Parmi ces derniers, figurent dans les anticorps classiques la myogénine, ALK1, et DOG1.

Plus récemment, des anticorps comme MUC4 et sSTAT6 deviennent indispensables pour le diagnostic de sarcome fibromyxoïde de bas grade et de tumeur fibreuse solitaire.

Certains marqueurs sont peu utiles et peuvent être abandonnés, il s'agit de la vimentine, des anti CD68 actuellement remplacés par l'anti CD163, la myoglobine, la NSE et le BCl2, avec d'autres anticorps qui ont un apport dans les sarcomes des tissus mous à savoir :

- La h-caldesmone qui est exprimé par les cellules musculaires lisses normales
- La myogénine, CD117 HHV8 MDM2 CDK4

Les types histologiques des des tumeur de notre série sont très varie :

- Tumeur neuroectodrmique périphérique PNET/sarcome d'Ewing.
- Chondrosarcome mésoenchymateux grade 3 selon la classification de O'Nel et Ackerman.
- leiomyosarcome maxillaire droit.
- synoviosarcome monophasique
- rhabdomyo-sarcome embryonnaire.
- leiomyosarcome mandibulaire radio induit

## **D. Etude cytogénétique [48]**

### **1. Généralités**

Les sarcomes des tissus mous sont un groupe hétérogène de tumeurs dont le diagnostic repose sur la morphologie et le profil immunohistochimique, avec des catégories de tumeurs en fonction du tissu dont elles semblent dériver.

Cependant, pour de nombreuses tumeurs, l'origine cellulaire est inconnue, les analyses moléculaires réalisées ces dernières années ont permis, en alliant l'histophénotype et la génomique, de mieux classer certains sarcomes, d'individualiser de nouvelles entités et de regrouper plusieurs tumeurs.

Des anomalies génétiques simples et récurrentes, de type translocation, mutation, amplification, sont détectées dans un sarcome sur deux et apparaissent comme des nouveaux marqueurs diagnostiques.

Il s'agit de techniques relativement difficiles à mettre en œuvre et coûteuses et qui de ce fait doivent être demandées de manière pertinente et effectuées dans un laboratoire expérimenté.

Différentes techniques sont utilisées pour identifier les anomalies génétiques :

LA RT PCR, l'hybridation in situ FISH, l'hybridation génomique comparative, et le séquençage.

Aucun patient dans notre étude n'a bénéficié d'une étude cytogénétique.

## **2. Techniques**

### **a) Caryotype :**

Est l'étude morphologique des chromosomes au moment de la métaphase, elle permet de visualiser les anomalies chromosomiques de grande taille mais ne permet pas l'étude d'anomalies plus fines (mutations) ni d'apprécier correctement des anomalies plus complexes (gain ou pertes multiples de matériel génétique).

### **b) Hybridation fluorescente in situ :**

Elle détecte un segment d'ADN situé dans les noyaux de cellules en interphase et permet de mettre en évidence un réarrangement génique comme une translocation.

La Fish a plusieurs avantages : elle peut être réalisée sur du matériel frais, des empreintes de tissu congelé ou des lames de tissu fixé et inclus en paraffine. Néanmoins, tous les types de fixation ne sont pas compatibles avec cette technique, au mieux sur tissu fixé en formol. Elle est performante sur peu de matériel, en particulier les microbiopsies, elle est rapide, sa sensibilité est de 90% dans des laboratoires entraînés.

La Fish est également la technique de référence pour détecter des amplifications de gènes, comme MDM2 dans les liposarcomes bien différenciés ou MYC dans les angiosarcomes en tissu irradié.

L'utilisation simultanée de deux sondes marquées avec des fluorochromes différentes permet de détecter des translocations sous formes de rapprochement ou éloignement anormal de régions chromosomiques.

**c) PCR quantitative**

Permet de détecter des amplifications ou des délétions et mettre en évidence des translocations.

**d) Hybridation génomique comparative :**

Basée sur l'hybridation simultanée d'ADN tumoral et d'ADN normal sur une lame incrustée des séquences d'un génome normal, détecte les gains et les pertes de gènes ou de régions chromosomiques, ainsi que les réarrangements chromosomiques déséquilibrés.

**e) Séquençage**

Elle est utilisée afin de caractériser certaines mutations activatrices d'oncogènes ou inactivatrices susceptibles de prédire la réponse à certaines thérapeutiques spécifiques.

**E. Bilan d'extension**

Il a pour but de préciser l'extension tumorale sur le plan local, régional (métastases ganglionnaires cervicales) et à distance. Cela aboutit à la classification tumor nodes metastase(TNM) de la tumeur, qui constitue un des éléments clés du pronostic et déterminera par la suite l'attitude thérapeutique [49].

Il comprend un bilan loco régional et général.

### 1. Radiographie thoracique

L'atteinte synchrone ou métachrone des poumons doit être recherchée systématiquement. La radiographie de thorax permet de détecter des métastases pulmonaires ou une autre localisation tumorale.

Dans notre série, les radiographies thoraciques réalisées étaient sans particularités.

### 2. Echographie abdominale

L'échographie abdominale trouve son intérêt dans la recherche d'une localisation à distance.

Dans notre série, les échographies abdominales étaient sans particularités.

### 3. TDM TAP :

Le scanner thoraco-abdomino-pelvien se révèle sans anomalie chez 05 patients de notre série et objective une tumeur à cellules rondes de haut grade de malignité nécessitant une étude immuno-histochimique chez un seul patient.

### 4. Scintigraphie osseuse

C'est un examen permettant un dépistage précoce des lésions osseuses non visibles sur la radiographie standard, mais elle reste non spécifique [50].

Dans notre série on note chez un seul patient un foyer d'hyperfixation isolé de la face au niveau de la région du sinus maxillaire supérieur et zygomatique avec fixation homogène du radio traceur sur l'ensemble du parenchyme osseux.

### 5. PET-Scan [51]

C'est une technique récente d'imagerie hybride demandé pour savoir l'activité tumorale ainsi que le bilan d'extension à distance.

**a) Technique**

La TEP est une méthode d'imagerie qui repose sur la différence d'activité métabolique entre cellules tumorales et cellules saines. Le radiotracteur utilisé : le 18-fluorodéoxyglucose (FDG) est surtout captée par les cellules tumorales où il va s'accumuler au cours du temps, tandis qu'il est progressivement éliminé des cellules normales environnantes.

**b) Intérêt**

La TEP un examen long qui nécessite plus d'une heure d'acquisition par patient pouvant être éventuellement couplé à la TDM ou à l'IRM : la TEP-CT associe la tomographie à émission de positron, qui permet d'obtenir des images fonctionnelles sur le métabolisme de la tumeur et le scanner, qui permet de situer ces images sur le plan anatomique.

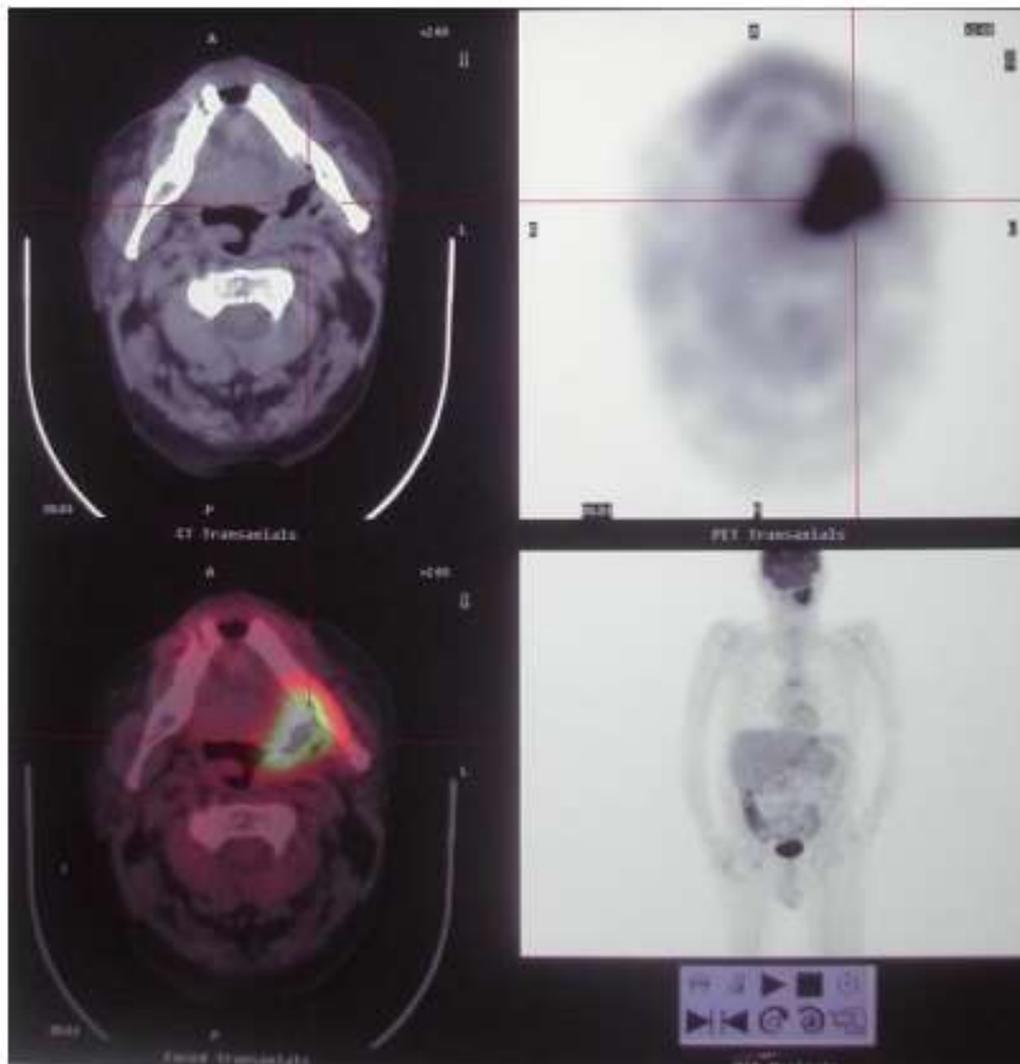
**c) Limites**

L'inconvénient majeur de cet examen, outre son cout élevé, est son manque de spécificité. Les faux positifs sont nombreux et représentés essentiellement par les 69 foyers inflammatoires, qui sont fréquents au niveau buccodentaires (foyer infectieux dentaire, radionécrose...). Les nombreux artefacts principalement dus aux fixations physiologiques en gênent aussi l'interprétation. Une bonne connaissance de ces fixations physiologique est donc indispensable.

La TEP est peu précise dans l'analyse de l'envahissement mandibulaire (corticale et médullaire osseuse) en raison de ces limites.

Son intérêt reste donc limité par rapport à l'imagerie conventionnelle (TDM, IRM) pour le bilan initial de la tumeur primitive. En revanche, le TEP est l'examen le mieux validé actuellement pour le suivi postthérapeutique. Il permet de rechercher une récurrence tumorale après traitement [52]

Dans notre série il est réalisé chez un seul patient objectivant une masse mandibulaire gauche hypermétabolique pathologique s'étendant sur les deux branches horizontale et montante de la mandibule à gauche et sur les tissus mous avoisinants.



**Figure 45: En haut à gauche : aspect à la tomodensitométrie (TDM), en haut à droite : aspect à la tomographie par émission de positons (TEP), en bas à gauche : fusion d'images TEP/TDM, en bas à droite : TEP corps entier [53]**

## VIII. Les Différents types histologiques des tumeurs maxillo-mandibulaire d'origine conjonctive [45] [31] [54]

### A. Les sarcomes ostéogéniques (ostéosarcomes)

**Définition** : L'ostéosarcome est la plus fréquente des tumeurs osseuses malignes qui touchent habituellement les os longs, atteint le massif facial dans 5 à 10 % des cas [54]. Il s'agit de tumeurs primitives de l'os dont les cellules tumorales élaborent du tissu osseux ostéoïde. L'ostéogénèse tumorale est prévalente pour le diagnostic, même si dans certaines zones, s'associe une formation de tissu chondroblastique ou fibroblastique.

**Fréquence** : Rare (0,5 à 1% des tumeurs malignes du massif facial).

**Siège** : Prédominance mandibulaire avec fréquente atteinte du corps de la mandibule (symphyse et branche horizontale). Au niveau du maxillaire. Fréquence de l'atteinte de la crête alvéolaire. L'atteinte de l'antre du sinus maxillaire étant plus rare [55] L'atteinte des autres structures osseuses (ethmoïde, frontal, sphénoïde) est exceptionnelle.

**Age de découverte et sexe ratio** :

Plus de la moitié des cas s'observe entre 10 et 20 ans. Les symptômes d'alarme habituels sont la douleur et l'apparition d'une tuméfaction.

**Clinique** : [54]

Au niveau maxillaire, une tuméfaction est habituelle, volontiers indolore associée de façon variable à une symptomatologie dentaire (présente dans 25% des cas du fait de la fréquente proximité tumorale des arcades à type de mobilité, de douleur ou de chute dentaire). Ailleurs, il peut s'agir d'obstruction nasale, d'épistaxis voire d'exophtalmie, témoins d'envahissements loco-régionaux de plus mauvais pronostic.

Au niveau mandibulaire, une voussure est fréquente, ainsi qu'une symptomatologie dentaire. Des douleurs sont aussi plus fréquentes au niveau mandibulaire que maxillaire [56, 57].

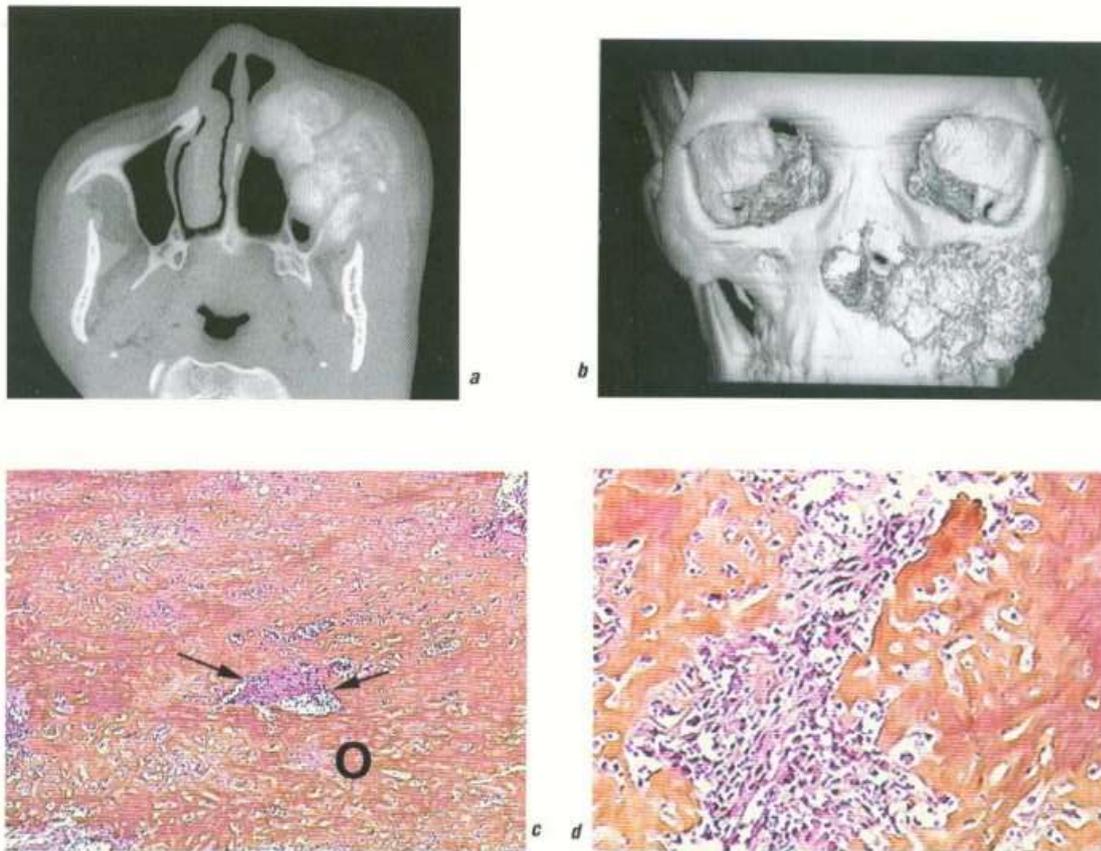
### L'imagerie [54]

L'ostéosarcome se traduit globalement par une masse fréquemment volumineuse, solide, souvent calcifiée, expansive aux limites souvent irrégulières, Il présente un potentiel ostéolytique notable. Dans les localisations alvéolaires, au stade de début, il peut se traduire par une rhizolyse et un élargissement périodontal régulier [41, 58]. Par ailleurs, si au stade précoce et devant une lésion peu ou pas minéralisée, la lésion peut simuler un processus bénin. Elle s'accompagne généralement d'ostéolyses majeures avec envahissement des structures de voisinage.

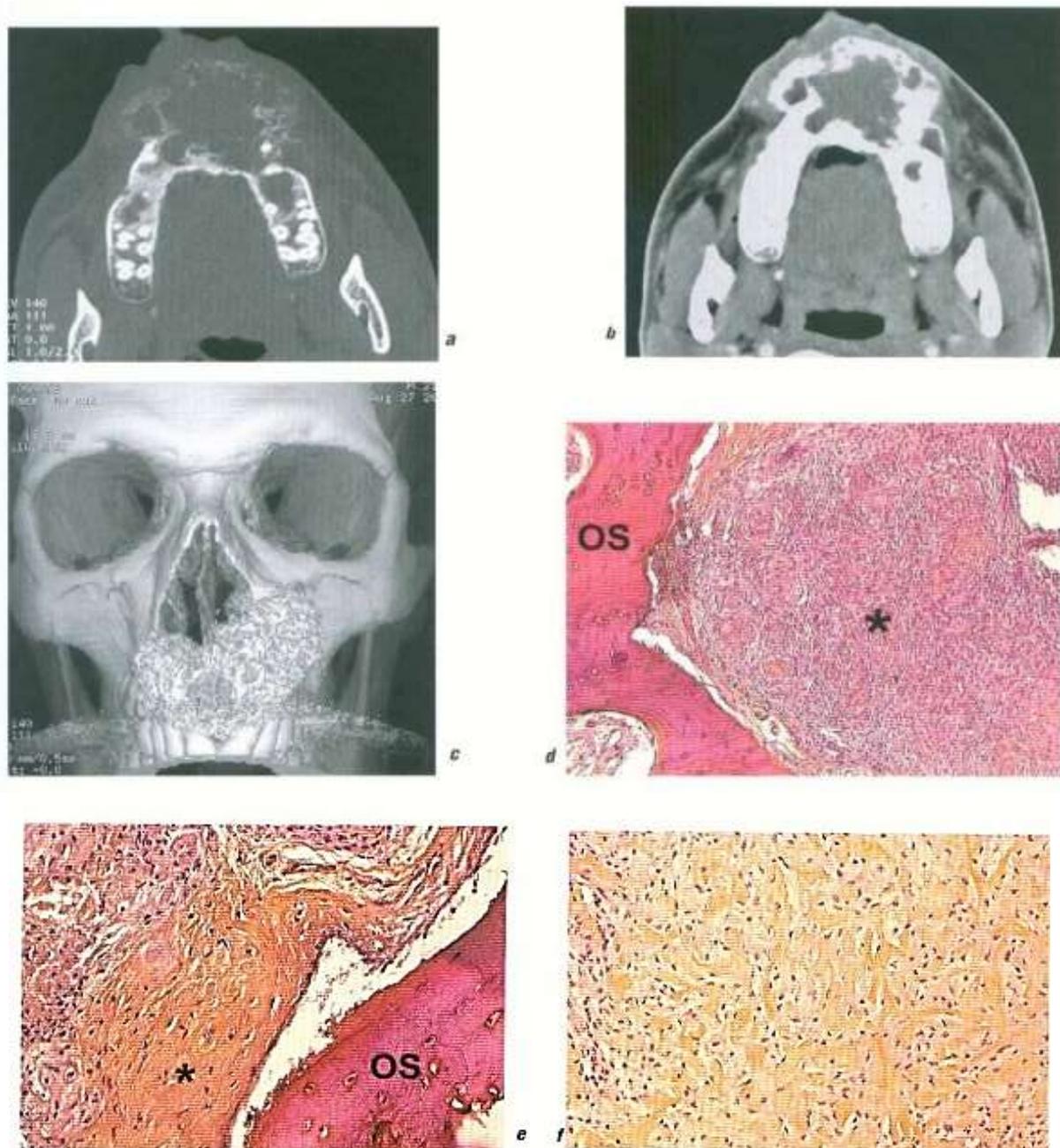
L'IRM les sous-estime de façon notable. Il peut s'agir d'une densification lésionnelle irrégulière, ailleurs de calcifications (très fréquentes – 80% des cas) en quantité variable, volontiers irrégulières et qui peuvent s'associer à des fragments d'ostéolyses ; ailleurs encore il peut s'agir d'une trabéculatation intra tumorale, l'ensemble pouvant aboutir à des formes très condensantes [59]. Les réactions périostées sont plus rares qu'au niveau des os longs, plus fréquentes au niveau de la mandibule, où elles donnent les aspects classiques en " feu d'herbe " ou en " rayons de soleil ". Après injection, une prise de contraste hétérogène est habituelle. En IRM la tumeur apparaît en iso signal T1 et généralement iso ou discret hyper signal T2, rehaussée après contraste ; elle évalue surtout au mieux l'extension tissulaire en particulier extension aux versants linguaux mandibulaires et aux espaces profonds de la face, mais aussi extension centromédullaire, sous-estimées par la TDM [60].

### Histologie

L'ostéosarcome se caractérise par un tissu squelettogène sarcomateux disposé de façon anarchique et produit par des ostéoblastes de type malin ou plutôt par des cellules précurseurs mésenchymateuses indifférenciées à potentiel ostéogénique [61, 62]. Bien que le diagnostic soit basé sur la présence d'une production de matériel ostéoïde par les cellules malignes, cette tumeur est généralement d'aspect polymorphe, hétérogène avec présence en quantités variables, généralement associées au sein d'une même lésion, de zones fibroblastiques, ostéoblastiques et chondroïdes. Les ostéosarcomes des maxillaires sont d'autre part, plus souvent qu'au niveau des os longs, des lésions de bas grade avec peu d'atypies cellulaires, mais les lésions de haut grade ne sont pas rares; les formes survenant après irradiation sont aussi essentiellement de haut grade de malignité [62].



**Figure 46: ostéosarcome ostéoblastique [54] a-coupe TDM axiale montrant un large processus maxillaire gauche lysant les parois du sinus maxillaire ;b-reconstruction TDM ;c,d-coupe histologique :c-(HE\*10)tissu osseux en voie d'élaboration à partir des osteoblastes tumoraux(o)ilots d'osteoblaste ;d- (HE\*40) plage riche en osteoblaste à noyaux hyperchromatique**



a, b - Coupes TDM axiales en fenêtres osseuses et parenchymateuses : Volumineux processus fissulaire lytique maxillaire antérieur, associé à une minéralisation périphérique irrégulière. Envahissement des parties molles antérieures. c - Reconstruction 3D. d - f - Coupes histologiques - d (HE x : 10) : Plage sarcomateuse (\*) constituée de cellules fusiformes fibroblastiques au contact d'une travée osseuse résiduelle (os). e (HE x : 20) : Plage de substance ostéoïde (\*), englobant des ostéoblastes. Travée d'os résiduel (os). f (HE x : 20) : Substance ostéoïde englobant des ostéoblastes.

### **Figure 47: ostéosarcome de bas grade [54]**

Aucun cas d'ostéosarcome n'a été observé dans notre série.

## **B. Sarcome d'Ewing**

**Définition** : Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse maligne rare qui ne touche le massif facial que dans 1 à 2% des cas. Son étiopathogénie reste discutée, mais il pourrait être d'origine neuroectodermique puisque des études cytogénétiques ont montré l'existence d'une translocation chromosomique réciproque entre les chromosomes 11 et 22 (retrouvé dans 90% des sarcomes d'Ewing) similaire à celle observée dans d'autres tumeurs neuroectodermiques primitives [63, 64].

**Fréquence** : Rare (mais 2<sup>nde</sup> en fréquence chez l'enfant après l'ostéosarcome) [63, 64]

**Siège** : La mandibule est plus souvent touchée que le maxillaire (2,5/1). L'atteinte de l'ethmoïde du sphénoïde et des fosses nasales est encore plus rare.

### **Age de découverte et sexe ratio**

Pic de fréquence durant la 2<sup>nde</sup> décennie, plus précoce que l'ostéosarcome (moyenne d'âge 15 ans — 2 à 45 ans) – Prédominance masculine (1,5/1) [63, 57]

**Clinique** : Au stade précoce. la clinique est souvent trompeuse, retardant le diagnostic avant l'apparition d'une voussure locale. Il s'agit ainsi souvent de douleurs isolées, parfois associées à un œdème ou une hyperthermie qui feront évoquer un processus infectieux. Plus évocateurs mais souvent plus tardifs seront l'apparition d'une mobilité dentaire, de paresthésies OU encore d'une exophtalmie ou d'une obstruction nasale [63, 57]

### Imagerie

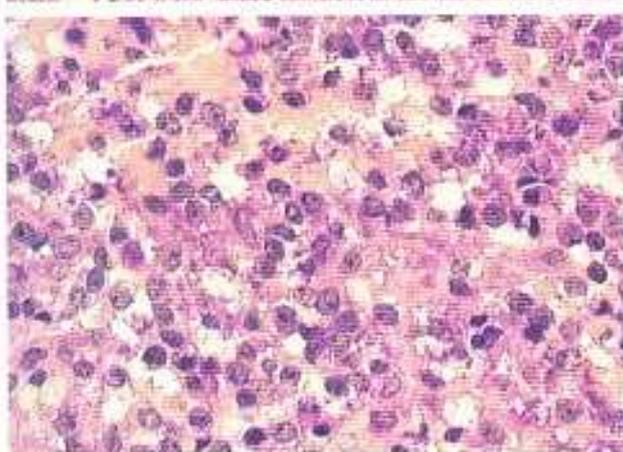
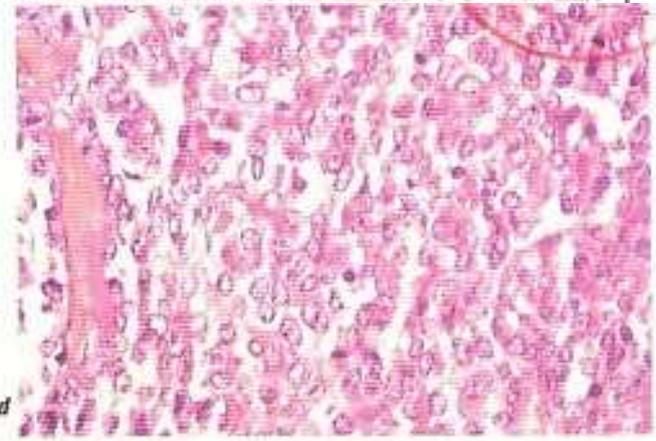
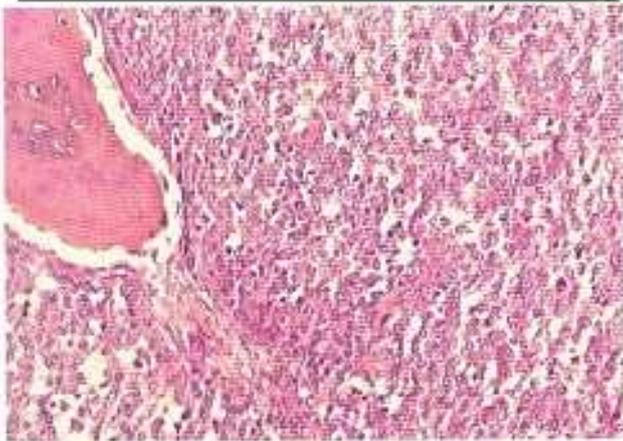
Les aspects radiologiques sont souvent peu spécifiques. La lésion se traduit le plus souvent par une masse solide associée à des phénomènes ostéolytiques de type perméatif mal limités, puis par une lyse des corticales avec envahissement des tissus mous adjacents. Les calcifications sont on règle absentes [64]. La classique réaction périostée en " pelure d'oignon " observée au niveau des os longs n'est habituellement pas retrouvée au niveau des maxillaires ; par contre, des réactions périostées ne sont pas rares, parfois à type d'apposition lamellaire, ailleurs perpendiculaires à la corticale, en rayons de soleil sont beaucoup plus évocatrices.

Comme dans l'ostéosarcome un élargissement de l'espace périodontal est classique à la phase précoce. Des lyses des germes dentaires sont également possibles. Si la TDM permet le meilleur bilan osseux, c'est l'IRM qui, comme dans l'ostéosarcome, apprécie au mieux l'extension aux tissus mous, en particulier fosse infra-temporale, région orbitaire, voire base du crâne, ainsi que l'extension médullaire osseuse proprement dite. Dans les quelques cas décrits, la lésion apparaît hétérogène en hypo à iso signal T1, et en hypo à hyper signal T2 avec parfois des remaniements focaux de type hémorragique. La prise de contraste est habituellement marquée, diffuse et souvent hétérogène [64, 65].

### Histologie

Histologiquement, le sarcome d'Ewing est formé d'ilots de petites cellules rondes uniformes, indifférenciées, au noyau rond ou ovalaire présentant une membrane bien individualisée, une chromatine dispersée finement granulaire et un ou deux nucléoles; le cytoplasme est peu abondant, PAS positif (dans 75% des cas, indiquant la présence de glycogène). Ces cellules sont parfois groupées en lobules séparés par de fins septal fibrovasculaires [63, 64, 66].Des mitoses sont possibles et les foyers de nécrose

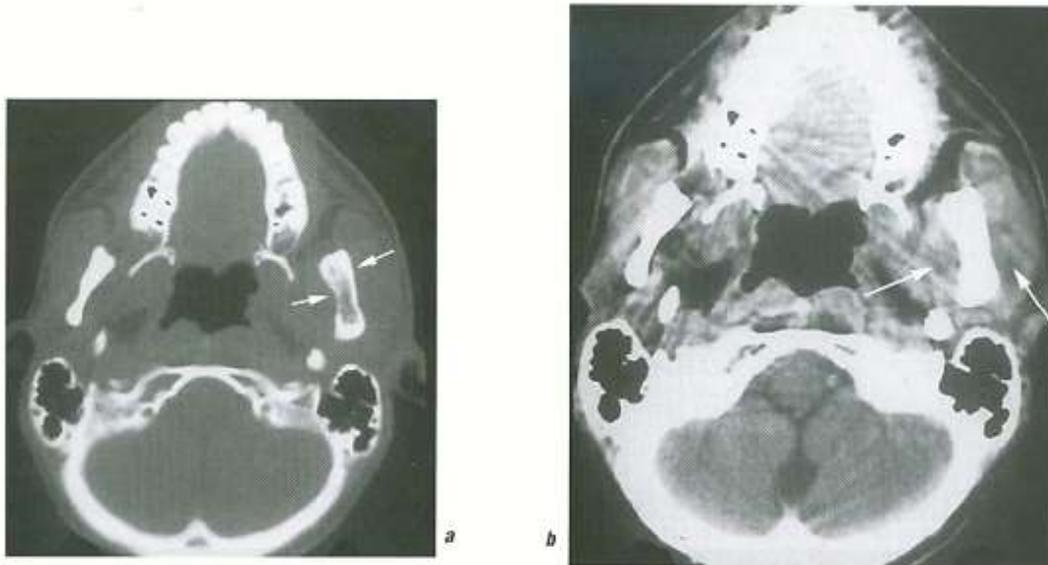
nombreux, La tumeur infiltre l'os et les tissus mous avoisinants. Récemment les études immunohistochimiques ont montré une très fréquente positivité (90% des cas) à l'anticorps anti-HBA71 ou CD99, antigène produit par le gène Mie-2 – gène pseudo autosomal porté par le bras court du chromosome sexuel – qui a un rôle dans l'adhérence cellulaire et la régulation de la prolifération cellulaire [64, 66] . Une positivité à la vimentine est aussi habituelle



*a – Coupe TDM coronale : Processus infiltrant l'angle mandibulaire droit, hétérogène avec lyse irrégulière des corticales. b – e - Coupes histologiques – b (HE x : 10) : Aspect d'ensemble : Envahissement des structures osseuses (OS) par une prolifération de cellules sarcomateuses. c (HE x : 20) : Cellules rondes, indépendantes, pseudo-lymphocytaires. d (HE x : 40) : Plus fort grossissement montrant dans les cellules tumorales un aspect clarifié du cytoplasme. e (G x : 40) : Coloration par l'acide périodique Schiff (PAS) : Présence de grains de glycogène PAS positifs dans le cytoplasme des cellules tumorales.*

**Figure 48: sarcome d'ewing [54]**

Dans notre série ; on rapporte un seul cas de sarcome d'Ewing.



*a, b – Coupes TDM axiales en fenêtres osseuses (a) et parenchymateuses (b) : Processus infiltrant le ramus mandibulaire gauche nettement épaissi (flèches) avec lyse de type perméatif (a). L'extension tissulaire au masséter et au ptérygoidien est d'aspect nécrotique hétérogène (flèches) (b).*

**Figure 49:sarcome d'ewing mandibulaire [54]**

### **C. Chondrosarcome**

**Définition** : Le chondrosarcome, tumeur maligne chondrogène généralement primitive. Il rappelle par sa structure, celle du tissu cartilagineux, par définition sans production de tissu osseux. Plusieurs types sont individualisés où l'on peut essentiellement distinguer le chondrosarcome proprement dit et le chondrosarcome mésenchymateux.

**Fréquence** : Extrêmement-rare au niveau maxillo-facial (moins de -1% des tumeurs du massif facial)

**Siège** : Prédominance maxillaire [58, 57].

**Age de découverte et sexe ratio** : 3<sup>e</sup> →4<sup>e</sup> décennies — Petite prédominance masculine

**Clinique** : Le développement est lent et insidieux retardant souvent le diagnostic, il s'agit le plus souvent de voussure progressive, souvent accompagnée de douleurs. Ailleurs, selon la localisation, il peut s'agir d'une obstruction nasale ou de signes d'extension en particulier ophtalmiques,

### **Imagerie**

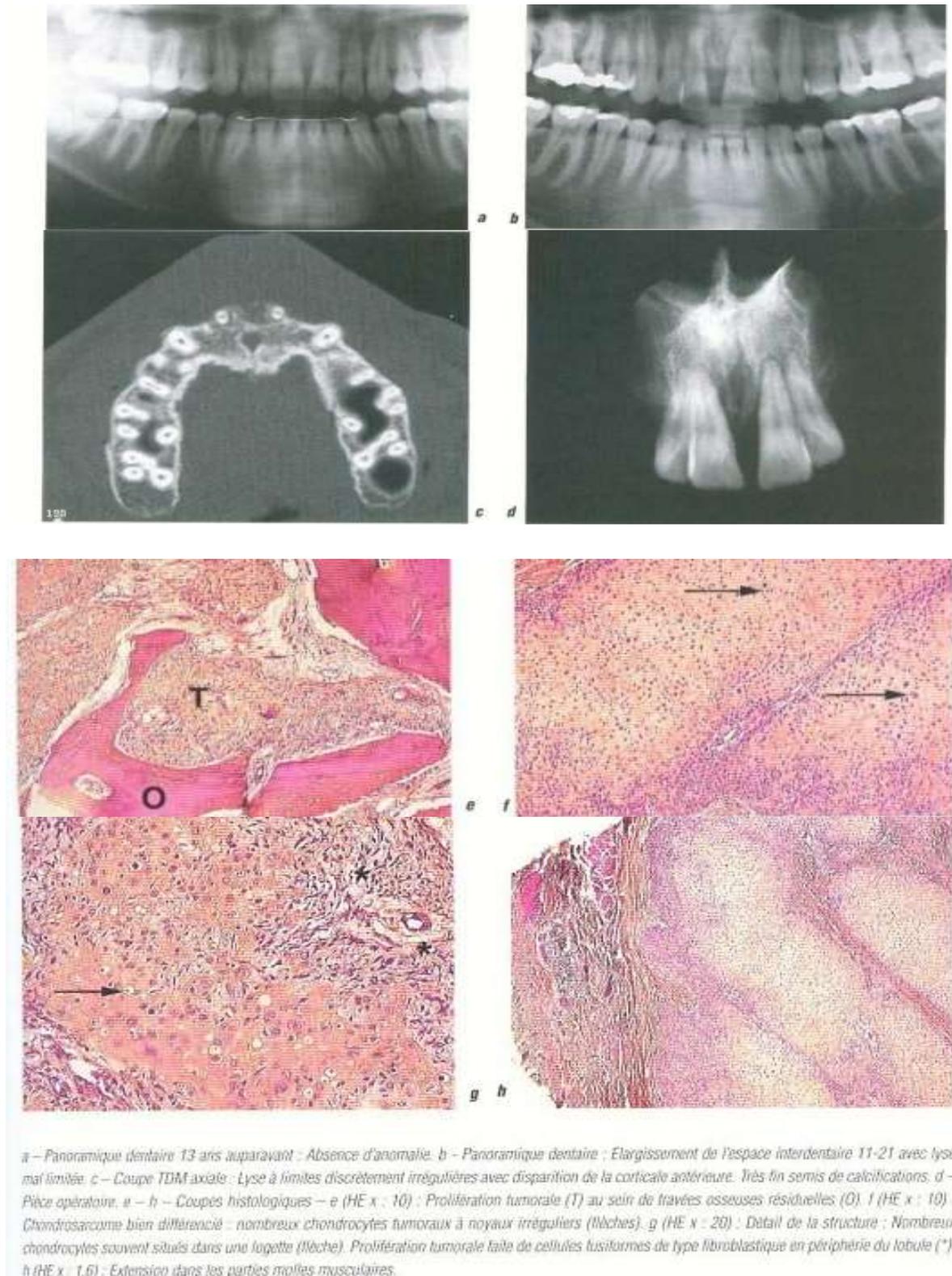
Le chondrosarcome se traduit par une masse au fort potentiel lytique qui érode et détruit les parois osseuses avoisinantes [57, 58, 67] . Les limites irrégulières ne s'accompagnent pas de liseré d'ostéocondensation. Des calcifications sont fréquentes, traduisant la minéralisation de la matrice tumorale, mais elles ne sont présentes que dans 75% des cas environ. Elles sont d'aspects très variables, petites, dispersées, ailleurs nodulaires, annulaires ou linéaires elles peuvent encore être massives, sous forme de larges calcifications amorphes, La TDM est essentielle pour leur détection ainsi que pour l'évaluation des lyses osseuses. L'IRM par contre évalue mieux l'extension lésionnelle d'une lésion en iso signal T1, volontiers hétérogène et au signal en T2 variable, en iso ou hyper signal, en fonction du type histologique. Relativement avasculaire, elle ne se rehausse que peu et tardivement après injection de contraste. Au niveau maxillaire, c'est l'antre qui est le plus souvent atteinte, tandis qu'au niveau du sphénoïde, elle prédomine à la jonction antérieure avec les fosses nasales et le vomer ainsi qu'à son union avec les processus ptérygoïdes, L'atteinte alvéolaire traduit ici plutôt une extension tumorale qu'une atteinte initiale. Un élargissement de l'espace périodontal peut aussi y être retrouvé de même qu'une rhizalyse [68]. Au niveau mandibulaire, la lésion prédomine dans la région molaire et rétromolaire ou dans la symphyse (l'atteinte condylienne est exceptionnelle).

### Histologie

Le chondrosarcome apparaît sous trois grandes formes de gravité croissante :

- La forme très différenciée, proche du chondrome où les logettes sont éparpillées dans une substance chondroïde abondante et où certaines contiennent des chondrocytes à gros noyau hyperchromatique ;
- La forme moins différenciée qui présente une densité cellulaire plus importante avec plusieurs chondrocytes par logette et des atypies cytonucléaires, en particulier bi nucléation et multi nucléation ;
- Le type indifférencié formé de tissu myxoïde et de plages très cellulaires sans structure cartilagineuse bien individualisée (de très haute malignité, il représente 10% de ces chondrosarcomes) [58, 69].

Des chondrosarcomes dits " à cellules claires ont également été individualisés ; de malignité réduite, ils correspondraient en fait pour certains à des chondroblastomes malins Les formes de bas grade prédominent au niveau maxillofacial [68, 70].



**Figure 50: chondrosarcome maxillaire [54]**

Dans notre série on rapporte un seul cas de chondrosarcome maxillaire.

## **D. Fibrosarcome**

**Définition** : Le fibrosarcome est une tumeur maligne très rare au niveau maxillo-facial, d'origine mésenchymateuse. Sa survenue est prédisposée par l'existence d'une lésion sous-jacente, dysplasie fibreuse, maladie de Paget, ostéomyélite chronique ou par des antécédents d'irradiation locale [57, 58].

**Fréquence** Exceptionnelle

**Siège** : Prédominance au niveau des fosse nasale et des sinus avoisinants

**Age de découverte et sexe ratio** : Prédominance chez l'adulte 5<sup>e</sup> ->6<sup>e</sup> décennies), mais l'enfant peut être atteint [71]. H = F

**Clinique** : Les signes révélateurs sont aspécifiques, à type de voussure ou témoins d'extension régionale. Des douleurs et des pertes dentaires sont également possibles.

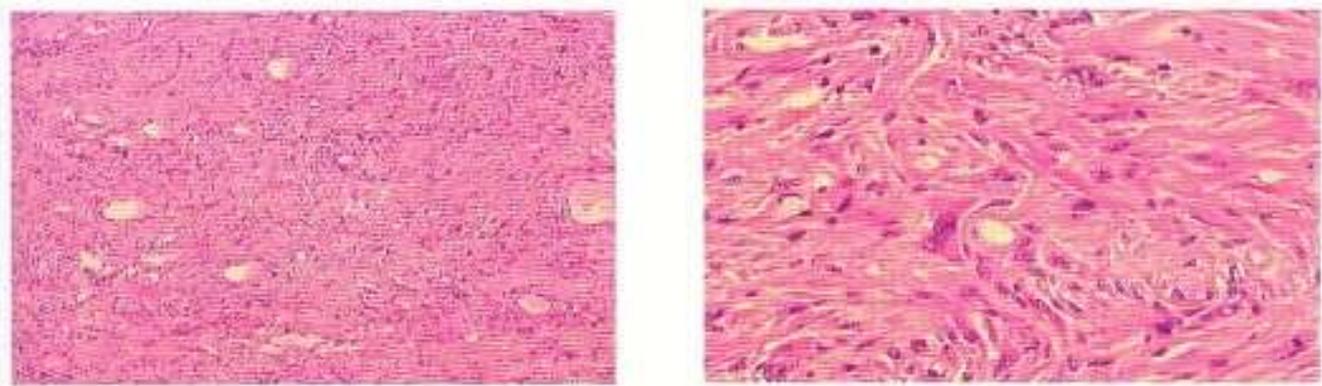
### **Imagerie**

L'imagerie est peu spécifique devant une lésion ostéolytique mal limitée, sans liseré dense périphérique. En TDM, elle se traduit par une masse agressive qui lyse rapidement les structures osseuses de voisinage. Après contraste, il existe un rehaussement modéré. L'IRM précise l'extension d'une lésion sans caractéristique notable, en iso signal T1 et T2.

### **Histologie**

Le fibrosarcome se caractérise par la présence de fibroblastes plus ou moins atypiques, présentant un nombre variable de mitoses, et associés à des fibres collagènes et des fibres de réticuline. Les cellules tumorales sont organisées soit en faisceaux soit en bandes disposées en forme « d'arêtes de poisson » dans les formes bien différenciées [58, 71]. Le degré de différenciation, variable d'une tumeur à l'autre,

permet de définir des formes de bas grade de malignité, les plus différenciées, avec trame collagène abondante, et des formes indifférenciées ; de haut grade. L'immunohistochimie montre une nette positivité à la vimentine ; par contre, les marqueurs musculaires sont négatifs [71].



a - (HE x : 5) : Aspect d'ensemble. Cellules indépendantes groupées en faisceaux. b - (HE x : 20) : Cellules sarcomateuses à noyaux souvent volumineux.

### **Figure 51: fibrosarcome- coupe histologique [54]**

Aucun cas de fibrosarcome n'a été observé dans notre série.

## **E. Rhabdomyosarcome et léiomyosarcome**

Le rhabdomyosarcome et le léiomyosarcome sont des tumeurs mésenchymateuses malignes à différenciation musculaire qui peuvent toucher la région maxillo-faciale.

### **a) LE RHABDOMYOSARCDME**

**Définition :** Le rhabdomyosarcome, prolifération tumorale mésenchymateuse maligne à différenciation musculaire striée plus ou moins marquée, touche dans près de 50% des cas la région tête et cou (orbite, nasopharynx, région naso-sinusienne et oreille moyenne). Il est probablement issu de cellules mésenchymateuses indifférenciées susceptibles d'engendrer des cellules musculaires striées [72].

**Fréquence :** Très rare (il est cependant le plus fréquent des sarcomes des parties molles chez les enfants).

**Siège** Prédominance de l'atteinte orbitaire suivie par les sinus de la face [72, 73]

L'atteinte mandibulaire est exceptionnelle.

**Age de découverte et sexe ratio** : Très nette prédominance chez les enfants (45% surviennent avant 5 ans et 78% avant 12 ans), Prédominance masculine (1.7 :1) [74].

**Clinique** : Un syndrome de masse, des épistaxis, une obstruction nasale, plus rarement des douleurs sont le plus souvent révélateurs de la lésion. A un stade plus évolué, il peut s'agir d'une symptomatologie ophtalmologique ou neurologique souvent témoin d'une extension loco-régionale

**Imagerie** :

Les aspects sont le plus souvent aspécifiques avec, en TDM, présence d'une masse souvent volumineuse, mal limitée, volontiers hétérogène qui se rehausse après contraste. Elle s'accompagne souvent d'un refoulement des parois osseuses puis d'érosions osseuses les lyses osseuses plus tardives restent d'importance très variable.

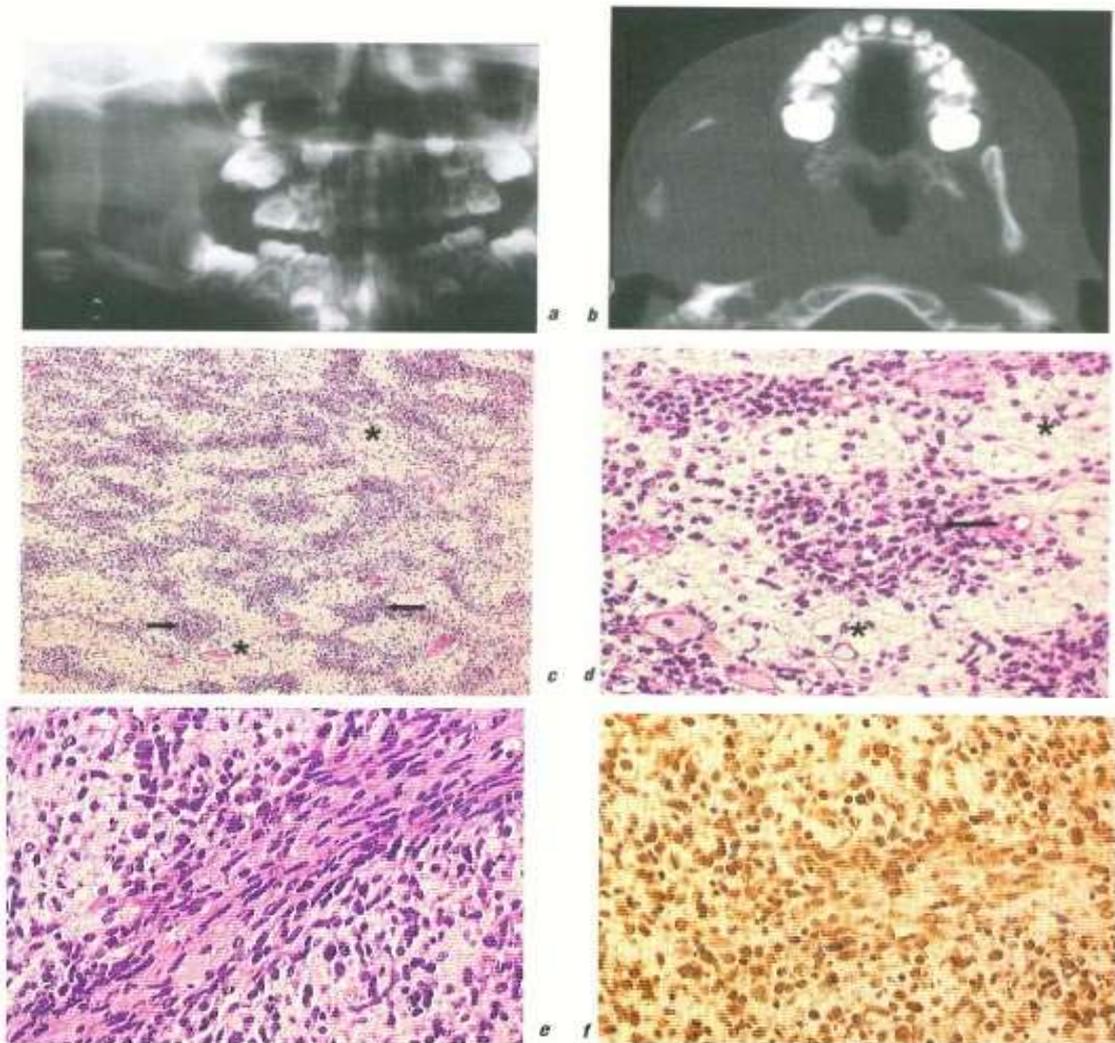
L'IRM évalue mieux l'extension aux régions de voisinage, en particulier fosse infra-temporale, orbite et surtout base du crâne, d'une masse souvent hétérogène, en iso signal T1. Hyper signal T2 modéré, rehaussée par le gadolinium l'extension méningée, non exceptionnelle est de mauvais pronostic [72]. Récemment a été décrite en IRM, une prise de contraste " en grappe » correspondant, dans de volumineuses tumeurs de la sphère naso-sinuso-orbitaire, à plusieurs zones accolées, grossièrement arrondies, non rehaussées par le contraste et finement soulignées en périphérie par une prise de contraste nette : cet aspect, dénommé " signe botryoïde " (du grec : " en grappe ") et qui ne correspond pas à un type histologique spécifique (en particulier la variante botryoïde). Pourrait être évocateur du diagnostic de rhabdomyosarcome [72] . Par contre, les zones d'hémorragies, de nécrose ainsi que les calcifications sont tout à fait inhabituelles.

## Histologie

Sur un plan histologique, trois sous-types sont essentiellement individualisés [58, 73, 72]. :

- Le type embryonnaire est le plus fréquent (60% des cas chez l'enfant), touche habituellement la région tête et cou (et le tractus urinaire) avant l'âge de 10 ans (mais 25% des patients ont plus de 20 ans) : subdivisé en trois variantes, le type NOS le plus fréquent, le type botryoïde et celui à cellules fusiformes beaucoup plus rares, il est formé d'une prolifération de cellules mésenchymateuses immatures fusiformes et/ou polygonales comportant un large cytoplasme et des mitoses fréquentes. Une striation croisée peut être visible dans les cellules tumorales sur les coupes en hématoxyline-éosine à l'acide phosphotungstique [73].
- Le type alvéolaire qui ne touche la région tête et cou que dans 10% des cas et survient plutôt chez les adultes jeunes (15-25 ans). Il est formé d'agrégats de petites cellules rondes ou ovalaires séparées par un stroma fibreux. Les mitoses sont nombreuses et des zones de nécrose habituelles, Les cellules peuvent prendre un aspect pseudo-glandulaire alvéolaire, évocateur, dans lequel les cellules perdent leur cohérence. Des striations sont possibles.
- Le type pléomorphique est le plus rare survenant plus tardivement, après 40 ans, il ne touche la région tête et cou que dans 7% des cas. Il se caractérise par la prolifération de multiples plasmodes plurinucléés.

En immunohistochimie, les anticorps myogènes les plus utilisés dans le diagnostic des rhabdomyosarcomes sont la desmine polyclonale, l'anticorps anti-myoglobine ainsi que la MSA (muscle-specific actin) . Les sarcomes indifférenciés n'expriment par contre pas ces antigènes mais, comme les autres rhabdomyosarcomes, ont une réaction positive à la vimentine, attestant de leur origine mésenchymateuse [75].



a – Panoramique dentaire : Large lésion ostéolytique occupant l'angle et le ramus mandibulaire jusqu'au condyle. Disparition de la corticale antérieure. b - Coupe TDM axiale : Très net refoulement du ramus mandibulaire aminci. c – f – Coupes histologiques – c (HE x : 10) : Cellules tumorales indépendantes groupées en petits amas (flèches). Zones lâches myxoïdes (\*). d (HE x : 20) : Idem en plus fort grossissement. e (HE x : 40) : Zone dense avec nombreuses cellules tumorales fusiformes. f – Immunohistochimie (G x : 40). Marquage par l'anticorps anti-desmine : Marquage en brun des cellules tumorales.

**Figure 52: rhabdomyosarcomes embryonnaire de type myxoïde [54]**

Dans notre série on rapporte un seul cas de rhabdomyosarcome.

**b) LE LÉIOMYOSARCOME**

**Définition** : Prolifération tumorale mésenchymateuse maligne à différenciation musculaire lisse, est une pathologie rare au niveau maxillo-facial (touchant habituellement les tractus gastro-intestinal et génital féminin) à l'évolution habituellement très agressive. Ils pourraient être issus des parois vasculaires, seule composante musculaire lisse dans cette région ou de cellules mésenchymateuses pluri-potentielles [76, 77] .

**Fréquence** : Exceptionnelle

**Siège** : Maxillaire et cavités naso-sinusiennes. L'atteinte mandibulaire n'est pas rare

**Age de découverte et sexe ratio** : 5e -> 6e décennies — H = F

**Clinique** : La symptomatologie révélatrice est aspécifique à type, par fréquence décroissante, d'obstruction nasale, d'épistaxis, de douleurs et de voussure locales. Au niveau mandibulaire, c'est la voussure qui est le plus souvent révélatrice.

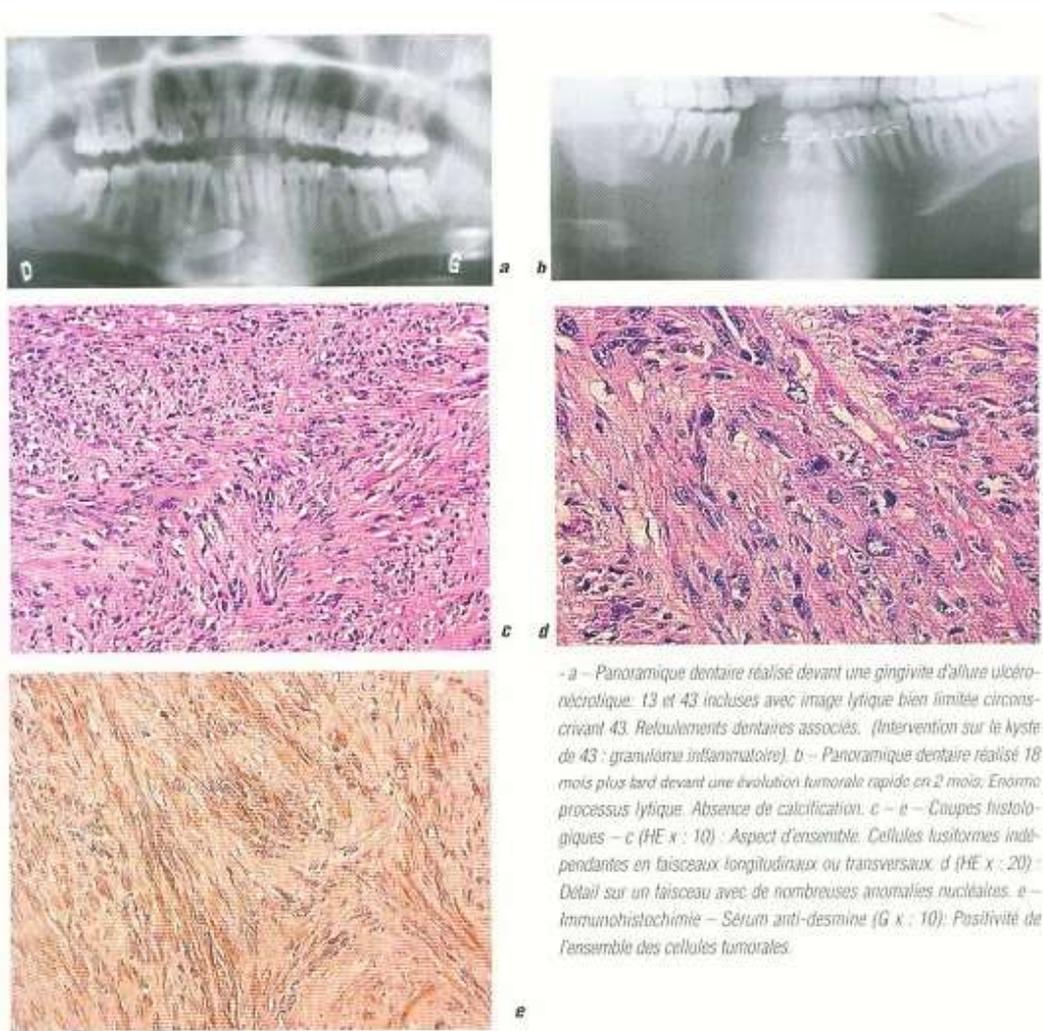
**Imagerie**

Le léiomyosarcome se traduit par une masse souvent volumineuse, mal limitée, hétérogène avec zones de nécrose [77] . Il érode puis lyse les structures osseuses avoisinantes avec envahissement loco-régional (sans réaction périostée en particulier au niveau mandibulaire) Les calcifications sont habituellement absentes. L'IRM évalue l'extension en particulier à l'orbite, à la fosse infra-temporale et à la base du crâne. La masse est en iso signal T1, iso ou discret hyper signal T2, souvent hétérogène. Le rehaussement est modéré après contraste [77].

### Histologie

L'aspect typique du léiomyosarcome est composé de faisceaux entrelacés de cellules fusiformes aux noyaux volumineux, pléomorphiques, aux bords parallèles et aux extrémités émoussées " en bout de cigare ". Des cellules géantes multinuclées avec de larges noyaux, bizarres, peuvent s'observer [76]. L'évaluation de l'agressivité lésionnelle est souvent difficile, basée sur le caractère plus ou moins bien limité de la lésion, le degré de cellularité, les atypies nucléaires, le nombre de mitoses par champ, la présence de nécrose, l'infiltration osseuse... allant du léiomyome bénin, à la tumeur musculaire lisse au potentiel malin incertain (SMTUMP), au léiomyosarcome de bas grade ou encore au léiomyosarcome cellulaire ou de haut grade de malignité [78].

L'immunohistochimie montre une positivité pour la MSA, factine des muscles lisses (SMA) et la desmine ainsi que pour la vimentine ; elle est par contre négative avec l'anticorps anti-myoglobine (positive dans le rhabdomyosarcome). Bien que moins sensible dans les lésions peu différenciées, il existe également une positivité à la h-caldesmon (caldesmon à haut poids moléculaire) dans nombre de régions fasciculées des léiomyosarcomes, ce qui peut aider à leur différenciation avec les tumeurs à différenciation myofibroblastiques. myotibrosarcome en particulier [79, 80].



**Figure 53: léiomyosarcome mandibulaire [54]**

Dans notre série, on a rapporté deux cas de léiomyosarcome : le premier maxillaire et le deuxième mandibulaire radio induit.

## F. Synoviosarcome [81] :

**Définition :** Représente environ 8% de tous les Sarcome des tissus mous, la localisation essentiellement para articulaire de ce néoplasme et les similitudes histologiques avec le tissu synovial ont fait considérer le synoviosarcome comme issu de la synoviale, ceci explique pourquoi le nom de synoviosarcome a été donné à tort à cette tumeur, il n'est en fait pas dérivé du tissu synovial mais constitué de cellules mésenchymateuses dédifférenciées.

L'origine des synoviosarcomes est inconnue, mais la notion d'un traumatisme antérieur est évoquée dans de nombreux cas.

Siege surtout au niveau des extrémités, chez les sujets d'âge jeune, pic de fréquence entre 20 et 30 ans, rarement au niveau maxillo-mandibulaire.

**Clinique :** Le synoviosarcome se présente le plus souvent comme une masse indolore, augmentant progressivement de volume sur plusieurs mois jusqu'à l'apparition des premiers signes cliniques, variables selon la localisation.

Il est bien distinct du point de vue clinique, morphologique, et génétique caractérisé par la translocation chromosomique t(X, 18) (p11, q11).

### **Imagerie**

L'imagerie n'est pas spécifique mais des calcifications peuvent être retrouvées, l'invasion osseuse est fréquente.

Le CT-scan et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) permettent d'apprécier l'envahissement osseux et des parties molles [82, 83]. Pour des raisons techniques, le cas rapporté n'a pas eu d'IRM.

### Histologie

Ces tumeurs sont à double composante cellulaire associant des cellules épithéliales et des cellules fusiformes fibrosarcomatoides.

Sur le plan histologique, on distingue trois formes :

1. Forme biphasique caractérisés par la présence de cellules de type épithélial glandulaire, associées à de petites cellules fusiformes de type fibroblastique
2. Forme monophasique constitués uniquement de cellules épithéliales ou fusiformes.
3. Forme indifférenciée

L'étude immunohistochimique peut être nécessaire dans certains cas pour confirmer le diagnostic. L'immunomarquage avec la cytokératine est positif dans 75 % des cas. Les antigènes de la membrane épithéliale présentent la même sensibilité que la cytokératine [84, 85].

Les synoviosarcomes se caractérisent par une translocation chromosomique t (X;18) (p11.2 ; q11.2) retrouvée dans plus de 95 % des tumeurs. Il en résulte une fusion entre le gène SYT du chromosome 18 avec SSX1, SSX2 ou SSX4 (cas très rares), qui sont des gènes situés sur le chromosome X [86][8]. La fusion SYT-SSX2 est généralement associée au type monophasique.

Quant à la fusion SYT-SSX1, elle est présente aussi bien dans les tumeurs de type biphasique que de type monophasique [87].

Le transcrit de fusion SYT-SSX possède une grande valeur diagnostique. Le type de fusion est un facteur pronostique majeur car le gène de fusion SYT-SSX1 est associé aux synoviosarcomes ayant une croissance rapide, agressifs, donnant des métastases: c'est donc des synoviosarcomes de mauvais pronostic [88].

Dans notre série on rapporte un seul cas de synoviosarcome.

## **G. Angiosarcome :**

**Définition :** L'angiosarcome est l'une des tumeurs malignes les plus rares, caractérisés par un risque de récurrence locale élevé et un risque de métastases élevé, il s'agit de l'ensemble des tumeurs dont les cellules reproduisent les propriétés morphologiques et fonctionnelles de l'endothélium vasculaire normal.

**Fréquence :** Extrêmement rare au niveau maxillo-facial

**Siège :** Prédominance mandibulaire, Plus rare atteinte du maxillaire et de la région naso-sinusienne.

**Age de découverte et sexe ratio :** 5<sup>e</sup> décennie L'hémangio-endothéliome épithéliale survient plus précocement (la plupart surviennent entre 10 et 30 ans) [89, 90] — H =F.

**Clinique:** Obstruction nasale et épistaxis, plus évocatrices ailleurs. Voussure indolore,

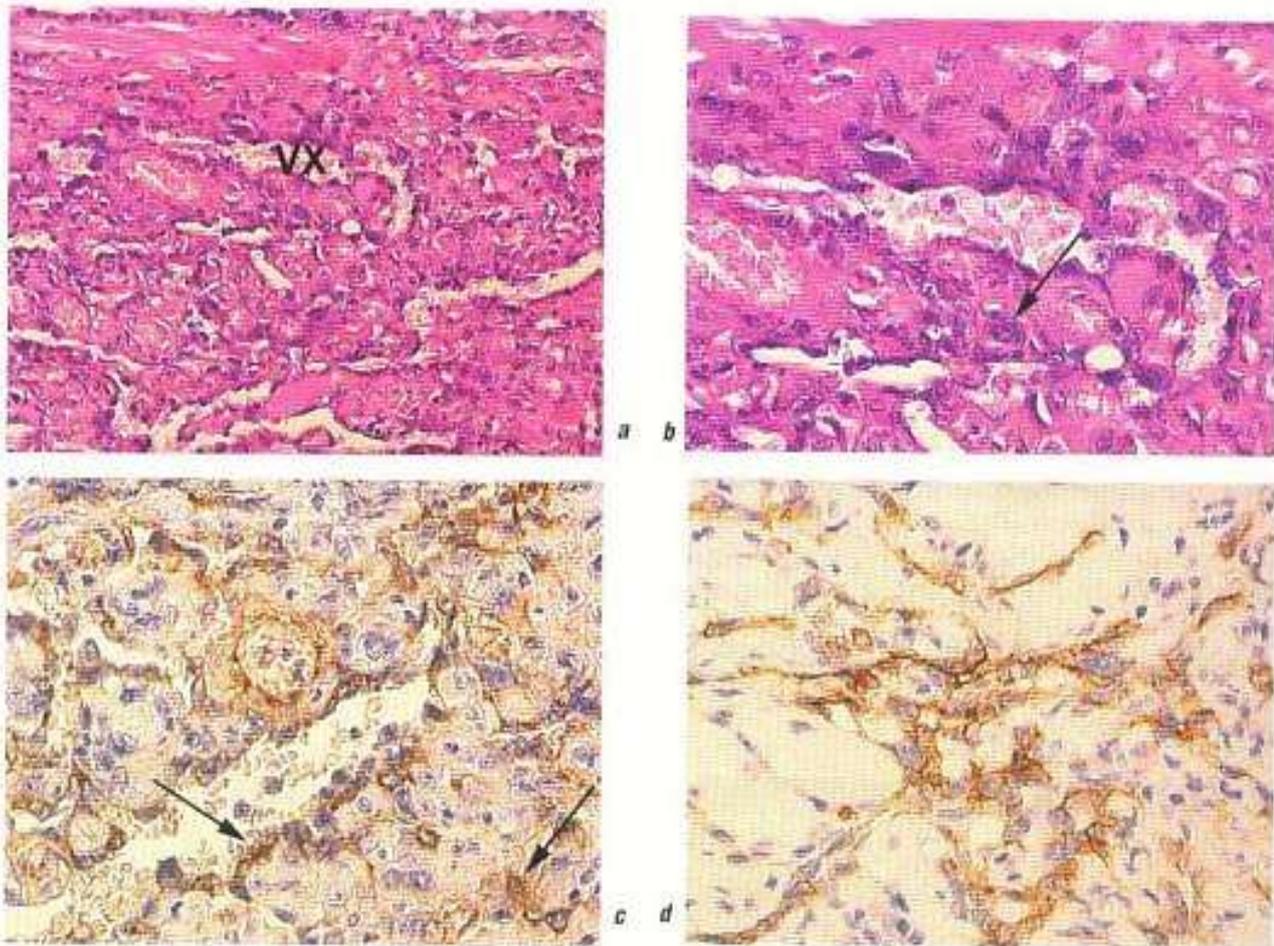
### **Imagerie**

En TDM la lésion apparaît souvent très ostéolytique, envahissant de façon variable les régions avoisinantes. Des formes moins agressives sont possibles avec petite réaction périostée ces aspects, associés à un caractère mieux limité de la lésion peuvent initialement simuler une lésion bénigne (lésion odontogénique bénigne) [90, 91]. Après injection de contraste existe un intense rehaussement [90]. L'hémangio-endothéliome épithélioïde est également souvent lytique, mais des aspects mixtes sont possibles associant à une ostéolyse des zones de densification osseuse, probable témoin de sa moindre agressivité ; dans les rares cas décrits, l'IRM montre une masse en iso signal T1 hyper signal T2, intensément rehaussée par le gadolinium.

### Histologie

L'aspect est histologiquement très variable [90, 91]. Les lésions différenciées présentent des canaux vasculaires irrégulièrement anastomosés bordés par une ou plusieurs couches de cellules endothéliales atypiques présentant à des degrés variables un pléomorphisme cellulaire, des atypies nucléaires et une activité mitotique, Dans les zones moins ou peu différenciées. Les cellules endothéliales forment des faisceaux ou des îlots de cellules plus serrées, rondes, ovoïdes ou fusiformes. Des zones de nécrose sont fréquentes. Une variante histologique de cet angiosarcome se caractérise par l'aspect pseudo-épithélial des cellules endothéliales qui sont volumineuses et polygonales. On la dénomme hémangio-endothéliome épithélioïde (angiosarcome épithélioïde de bas grade) ou angiosarcome épithélioïde (angiosarcome épithélioïde de haut grade) [89, 90].

En immunohistochimie, la plupart des cellules des angiosarcomes même peu différenciés montrent une nette positivité pour le facteur VIII et le CD 34, marqueurs à sensibilité endothéliale [89, 90, 92].



a (HE x : 20) : Tumeur richement vascularisée. Nombreux vaisseaux (VX) b (HE x : 40) : Aspect tumoral des cellules endothéliales parfois turgescentes (flèche). c – Immunohistochimie - Sérum anti-facteur VIII (G x : 40) : Positivité de toutes les cellules bordant les capillaires (flèche). Nombreuses cellules tumorales périphériques également positives (flèche). d – Immunohistochimie - Sérum anti-CD34 (G x : 40) : Nombreuses cellules tumorales positives.

### **Figure 54: angiosarcome coupes histologiques [54]**

Aucun cas d angiosarcome n'a été observé dans notre série.

## **IX. Diagnostic différentiel [93]**

Ce diagnostic se pose avec les lésions bénignes des parties molles mais aussi avec certaines lésions malignes.

La clinique et la radiologie ne pose pas le diagnostic avec certitude, l'identification du type tumoral se fait exclusivement par l'histologie.

### **A. Tumeurs bénignes :**

#### **1. Lipome :**

Tumeur bénigne très fréquente pose un diagnostic différentiel avec le liposarcome bien différencié, les Critères radiologiques en faveur du caractère malin d'une tumeur adipocytaire [94]

#### **2. Hématome**

Quand un diagnostic échographique erroné contribue à un diagnostic tardif de sarcome, l'hématome est le diagnostic incorrect le plus fréquent [93, 95].

#### **3. Autres :**

Rhabdomyome, léiomyome, ténosynovite a cellules géantes, histiocytome fibreux, hémangiome, lymphangiome, angiomatose, tumeurs glomiques , hémangiopéricytome , schwannomes , myosite ossifiantes, abcès , Kystes sébacés, kyste de Baker .

### **B. Lésions malignes :**

- Carcinome
- Lymphome
- Mélanome

## X. Modalités thérapeutiques

### A. But :

Le but du traitement des sarcomes maxillo- mandibule est double :

- D'abord s'efforcer de guérir la tumeur primitive par les moyens mis à notre disposition en la supprimant ou en la stérilisant afin de prévenir les récives et les propagations de voisinage et lointaines vers les organes nobles.
- Ensuite, pallier à l'insuffisance, fonctionnelle et esthétique par les artifices chirurgicaux et prothétiques permettant ainsi aux malades une réinsertion sociale plus facile.

### B. Moyens :

L'attitude thérapeutique varie selon plusieurs critères, elle est fonction du stade tumoral, du siège de la tumeur, de son volume, de son extension aux structures voisines, du caractère complet ou non de l'exérèse, de l'atteinte ganglionnaire, de l'existence de métastases et de l'état général du patient [96].

#### 1. Traitement médical Source spécifiée non valide. :

C'est une association qu'on peut qualifier d'obligatoire, car même s'il s'agit de moyens adjuvants ils restent indispensables à tout acte de chirurgie avant et après l'acte opératoire.

Les traitements utilisés sont :

- Les antibiotiques : doivent être adaptés aux germes en tenant compte des résistances bactériennes.
- Les anti-inflammatoires : pour pouvoir agir à court terme, il est nécessaire d'utiliser les anti-inflammatoires qui permettront la réduction et l'élimination de l'œdème, principale manifestation de l'inflammation et principal obstacle à l'acte chirurgical.

Cet œdème apparaît également après l'intervention chirurgicale d'où la prescription des anti-inflammatoires en postopératoire avec la mise sur la joue d'une vessie de glace pendant les 1ers jours.

- Les solutions antiseptiques : la modification de la flore buccale et les systèmes de blocage intermaxillaire vont être source d'une inflammation de la muqueuse bucco-dentaire sera compromise, la prescription de bains de bouche fréquents s'avère donc indispensable, avec brossage dentaire à la brosse ultrasouple.
- Les analgésiques : pour assurer des suites tolérables et bénignes.
- La prémédication sédatrice : s'impose parfois et rentre dans le cadre d'une préparation adéquate du malade à l'intervention.

Une alimentation mixée et froide le soir de l'intervention pour éviter le saignement et la douleur, et une alimentation mixée dans les jours qui suivent sont conseillées en postopératoire.

## 2. La chirurgie :

La chirurgie est l'arme de choix en matière de cancérologie maxillo mandibule [97]; il est réalisé en première intention et peut s'accompagner du traitement chirurgical des ganglions atteints. L'ablation chirurgicale plus ou moins totale du maxillaire correspond à la maxillectomie, et celle-ci peut être associée à la résection des structures anatomiques voisines également atteintes par la tumeur. La chirurgie peut être réalisée seule, mais elle est bien souvent associée à la radiothérapie, voire à la chimiothérapie. Elle doit répondre à quatre buts précis : l'ablation totale et non fractionnée du cancer (tumeur et ganglions envahis), la prévention contre d'éventuelles récurrences, la préservation des fonctions et des tissus sains, tout en alliant un résultat le plus esthétique possible.

### a) Intubation et anesthésie Source spécifiée non valide.:

L'intubation nasotrachéale est courante en chirurgie maxillo-faciale. Elle présente l'avantage de libérer la cavité buccale et de diminuer le risque d'extubation accidentelle.

L'intubation orotrachéale peut être également utilisée. Elle est moins invasive, cependant elle interfère avec le champ opératoire.

L'anesthésie locale concerne les lésions de petite taille. La durée de l'intervention et le caractère mutilant et hémorragique de la chirurgie de grosses tumeurs imposent une anesthésie générale.

b) Les voies d'abord chirurgicales du massif facial supérieur Source spécifiée non valide.

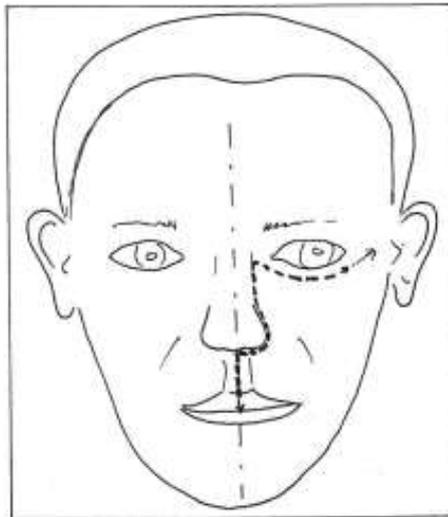
La voie d'abord de la tumeur doit être large et adaptée, afin de permettre une ablation totale de la tumeur tout en limitant au maximum les mutilations. Trois types de voie sont utilisés dans la chirurgie des tumeurs du maxillaire : les voies naturelles, les voies transcutanées, et les voies non invasives.

i. **Les voies naturelles**

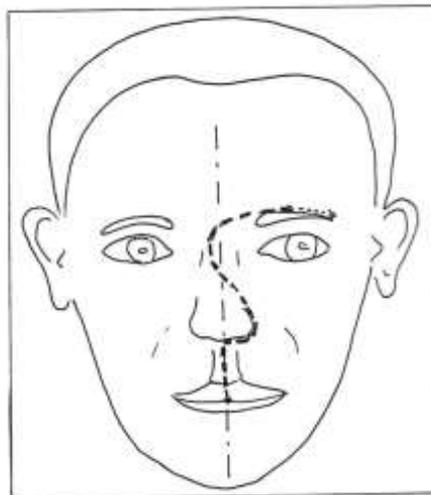
Les voies naturelles sont des voies d'abord endobuccales, directement sur la fibromuqueuse palatine ou par l'intermédiaire d'une incision vestibulaire supérieure ou sous labiale. Elles permettent un abord plus esthétique en limitant les cicatrices, mais ont des indications restreintes notamment pour les tumeurs s'étendant aux cavités nasosinusiennes. En effet, elles s'adressent à des tumeurs accessibles, limitées, et peu agressives situées au niveau du maxillaire. Ce sont les voies d'abord à privilégier lors du traitement chirurgical des tumeurs du maxillaire.

ii. **Les voies transcutanées**

Les voies transcutanées faciales sont les voies d'abord externes. Elles s'imposent comme les meilleures voies d'abord pour les tumeurs malignes envahissantes ou peu accessibles, en raison de l'exposition optimale de la tumeur, et de la sécurité carcinologique qu'elles confèrent. Cependant, elles engendrent des cicatrices et des séquelles esthétiques importantes, bien que les tracés d'incision s'effectuent au niveau des plis du visage afin d'en minimiser l'apparence. On peut citer la voie de WEBER-FERGUSSON ou voie paralatéronasale, qui permet une bonne exposition du maxillaire ; ou la voie de MOURE modifiée LABAYLE pour une exposition plus importante du massif facial supérieur. Les tracés d'incision de ces deux types de voie permettent une chirurgie respectueuse de la structure du massif facial.



**Figure 55: Voie de Weber-Fergusson**Source spécifiée non valide.



**Figure 56: Voie de Moure modifiée Labayle**Source spécifiée non valide.

### iii. Les voies non invasives

La voie non invasive ou micro invasive est une chirurgie par navigation sous guidage endoscopique. Elle représente l'étape la plus récente des techniques chirurgicales pour le traitement des tumeurs des cavités nasosinusiennes notamment. Il s'agit d'une chirurgie endonasale endoscopique ou vidéo-chirurgie, initialement envisagée dans la prise en charge de tumeurs bénignes. Elle permet de remplacer les

voies externes plus invasives, en faisant l'économie d'une cicatrice cutanée, mais elle permet également une excellente visualisation de la tumeur et un contrôle optimal des zones difficilement accessibles par voies externes. C'est une voie d'abord en développement, qui peut parfois être utile pour désobstruer les fosses nasales dans un but palliatif.

**c) L'exérèse de la tumeur primitive :**

La résection tumorale est un traitement non conservateur. Elle permet une exérèse tumorale en zone saine au large des limites de l'envahissement de l'os et des parties molles environnantes. Elle doit être réalisée selon un plan extrapériosté par une voie d'abord cutanée. En effet, l'exérèse qui est le temps primordial du traitement doit être conduite sous contrôle permanent de la vue. Seules les tumeurs peu étendues de la région symphysaire peuvent être réséquées par voie endobuccale. La résection mandibulaire peut être segmentaire, partielle : elle épargne alors le bord postérieur mandibulaire et le bord inférieur basilaire. Inversement, une section de ces mêmes bords constitue une résection mandibulaire interruptrice. La résection maxillaire se fait par simple abord muqueux au niveau des futurs traits d'ostéotomie.

L'analyse extemporanée des limites de l'exérèse est nécessaire jusqu'à obtention de berges négatives, si cela est possible chirurgicalement [97].

**d) Le curage ganglionnaire :**

En matière de néoplasie maxillo mandibulaire, l'évidement doit être cervical total, emportant les relais sous mentonniers, sous-maxillaires, jugulo-carotidiens, spinaux et sus claviculaires. Il faut emporter en outre la cloison inter parotido-maxillaire pour enlever les ganglions parotidiens inférieurs [96, 97].

Les lésions antérieures et latérales intéressant le plancher de la bouche nécessitent un curage bilatéral [96] .

Le temps du curage : dans le cadre d'une chirurgie monobloc de principe, il semble souhaitable de réaliser l'évidement cellulo-ganglionnaire en même temps et en continuité avec la tumeur. Toutefois, pour des raisons de durée d'intervention, chez des patients fragiles, on peut être amené à le reporter 2 à 3 semaines après l'exérèse tumorale [96, 97].

03 patients de notre série ont bénéficié d'une hémimaxillectomie

### 3. La radiothérapie :

La radiothérapie, qu'elle soit exclusive ou associée à la chirurgie, représente l'une des principales armes thérapeutiques des cancers maxillo mandibulaire.

Son efficacité et sa tolérance sont très largement liées à la qualité du bilan clinique et para-clinique préalable, à une mise en condition indispensable des patients et à une préparation technique du traitement [98].

Le but de la radiothérapie en cancérologie est d'éradiquer une tumeur maligne, sans endommager les tissus environnants [99] .

La radiothérapie externe conventionnelle concerne toujours la lésion elle-même, ou le lit tumoral en cas de chirurgie première, et les aires ganglionnaires de drainage.

Une marge de sécurité dépendant de la technique d'irradiation est nécessaire.

Les aires ganglionnaires sont elles aussi irradiées même après curage ou sur des patients N0 [99, 100] .

### 4. La chimiothérapie :

Dans le cadre des cancers maxillo mandibulaire, elle a plusieurs indications :

Chimiothérapie première ou néo adjuvante : la plus fréquente.

Ses objectifs sont de diminuer la masse tumorale avant la radiothérapie ou le geste chirurgical, de diminuer les récurrences, de déjouer les évolutions secondaires métastatiques.

L'association des produits cis-platine et 5-fluoro-uracile semble être la plus efficace [101].

Chimiothérapie adjuvante : elle est proposée en complément d'un traitement, afin de détruire les cellules résiduelles pouvant être responsables de récurrences locales ou de métastases.

Chimiothérapie palliative : elle s'adresse à des patients en progression de la maladie sans autre thérapeutique opposable et vise à en ralentir le cours.

Le traitement cesse dès le constat d'inefficacité [98, 101].

## **C. Les indications [54]:**

### **1. Le sarcome d'ewing**

Le traitement du sarcome d'Ewing, d'autant plus difficile qu'il s'adresse à des enfants et porte sur une région encore en croissance et esthétiquement problématique, s'est considérablement modifié ces dernières années, associant chimiothérapie pré-et post-chirurgicale, chirurgie d'exérèse et radiothérapie. Le pronostic bien que très amélioré reste conditionné par les récurrences et surtout par l'apparition de localisations secondaires.

### **2. Le chondrosarcome**

Le traitement est chirurgical par exérèse radicale d'emblée si possible, éventuellement complétée par radiothérapie. Le pronostic est lié au siège de la tumeur (meilleur dans les localisations mandibulaires) et à son grade histologique (meilleur pour les formes de bas grade et les formes à cellules claires). Les récurrences, cependant, ne sont pas rares, souvent itératives et tardives. Les métastases hématogènes qui touchent essentiellement les poumons surviennent dans 15% des cas environ.

### **3. Le rhabdomyosarcome**

Les récentes thérapeutiques multidisciplinaires ont notablement amélioré le pronostic de ces redoutables lésions ces dernières années. Le traitement est chirurgical, radical d'emblée si l'extension et la localisation le permettent, complété en règle par chimiothérapie. La radiothérapie reste discutée dans les cas inopérables en fonction de l'extension lésionnelle et de l'âge du patient. Le pronostic plus péjoratif dans les formes alvéolaire et pléomorphique que dans les formes embryonnaires (et également chez l'adulte par rapport à l'enfant) reste cependant lourdement grevé par les récurrences locales, les envahissements ganglionnaires et la survenue de métastases (SNC, poumons, mais aussi sein).

### **4. Le léiomyosarcome**

Le traitement est également chirurgical (exérèse radicale d'emblée si possible) éventuellement complété par chimiothérapie et /ou radiothérapie qui restent discutées. L'évolution très agressive localement est fonction du siège de la lésion, des récurrences (45 à 75% des cas) et des métastases (35% des cas) .

### **5. Le synoviosarcome**

Sur le plan thérapeutique, la chirurgie d'exérèse isolée donne des résultats au moins aussi bons que si elle est associée à la radiothérapie [102] . Le curage ganglionnaire doit être systématique. La radiothérapie postopératoire est conseillée pour les sarcomes de la tête et du cou pour augmenter le contrôle local, surtout quand les limites de résection en tissu sain sont douteuses.

Le synoviosarcome est une tumeur de chimiosensibilité variable ; les meilleurs résultats thérapeutiques sont obtenus par l'association de la chirurgie et de la radiothérapie. La polychimiothérapie néoadjuvante est surtout préconisée pour les tumeurs volumineuses. Elle est basée sur l'association ifosfamide - vincristine -

actinomycine avec une évaluation clinique et scanographique après trois cures [103]. Par contre, la chimiothérapie adjuvante est surtout indiquée pour les cas pédiatriques quel que soit le grade de la tumeur, même après résection totale des tumeurs de petite taille, en raison du taux de réponse élevé à la chimiothérapie dans les formes pédiatriques [104].

Les récurrences locales peuvent survenir dans les 2 ans suivant l'exérèse. Des adénopathies régionales sont retrouvées dans 25 % des cas. Des métastases à distance peuvent également être observées ; elles touchent les poumons dans 94 % des cas [105].

La survie à 5 ans varie entre 65 et 76 % et la survie à 10 ans entre 10 et 15 %. Cependant, la survie à 5 ans est nettement supérieure avec les nouvelles approches thérapeutiques associant éventuellement une exérèse complète, une radiothérapie, une chimiothérapie et des métastasectomies.

Le pronostic est lié à la taille de la tumeur, l'étendue de l'invasion locale et la faisabilité d'une résection chirurgicale complète [106, 107]

## **D. Conséquences de perte de substance maxillo- facialeSource spécifiée non valide.**

Zone frontière entre la filière aérienne et la filière digestive, zone support des fonctions masticatrice et visuelle, le massif facial fixe participe, en outre, aux fonctions de relation par son rôle dans l'élocution, sans oublier la construction du visage, statique et dynamique. Les PDS vont avoir immanquablement des conséquences fonctionnelles, plus ou moins sévères selon leur importance et leur localisation. Elles sont la justification de la chirurgie de reconstruction qui, si elle ne doit pas négliger la dimension esthétique, vise avant tout à permettre le maintien des fonctions essentielles.

### **1. Conséquences fonctionnelles Source spécifiée non valide.**

Ce sont d'abord des troubles de l'alimentation : ils comportent à des degrés divers des atteintes des fonctions de mastication et de déglutition. Ils sont principalement en rapport avec des problèmes d'étanchéité à l'origine de fuites plus ou moins sévères (incompétence labiale, communications bucco-naso-sinusiennes, incompétence vélaire). Mais il faut aussi tenir compte des problèmes liés aux pertes dentaires ou aux pertes d'ancrage prothétique. Le tableau peut comporter une limitation de l'ouverture buccale, soit initialement par trismus « traumatique », lorsque certains muscles masticateurs sont impliqués dans la PDS, soit plus tard par constriction permanente des mâchoires en rapport avec une fibrose rétractile des muscles masticateurs, notamment en cas de radiothérapie.

Les troubles phonatoires sont également liés aux problèmes d'étanchéité vélopharyngée (rhinolalie ouverte) mais aussi aux éventuelles lésions musculaires associées, labiales ou linguales.

Dans certains cas, il peut y avoir des troubles respiratoires en rapport avec un défaut de perméabilité des voies aériennes.

## **2. Conséquences morphologiques Source spécifiée non valide.**

Le retentissement morphologique d'une PDS osseuse des maxillaires peut être modeste, voire nul, notamment dans les cas de lésion isolée de la voûte palatine ou de l'os alvéolaire. Le préjudice est alors assez dépendant des pertes dentaires. Il peut être relativement important lorsque l'infrastructure osseuse est atteinte : on constate alors une dépression des parties molles à l'origine de déformations en cascade intéressant la pyramide nasale ou les orbites. Mais en fait, les problèmes morphologiques et esthétiques sont surtout sévères dans les cas de lésions associées des parties molles et, bien évidemment, en cas de PDS étendue, comme on le constate dans les traumatismes balistiques.

## **3. Conséquences psychologiques Source spécifiée non valide.**

Les conséquences morphologiques et fonctionnelles s'ajoutent pour aboutir à un handicap socio-affectif et à des troubles psychologiques consécutifs. En ce sens, les disgrâces morphoesthétiques constituent également un handicap relationnel et donc un authentique préjudice fonctionnel. Parfois, l'aspect morphologique et esthétique est à peu près conservé, mais c'est le handicap lié au port d'une prothèse parfois volumineuse qui perturbe la vie sociale et affective. Le simple fait de ne pas pouvoir partager un repas avec sa famille ou ses amis peut conduire à l'isolement et à la dépression. Un soutien psychologique est évidemment indispensable chez tous ces patients mais le chirurgien doit aussi s'efforcer d'employer tous les moyens à sa disposition pour les aider à surmonter leur handicap.

## **E. La reconstruction**

Au niveau mandibulaire, la reconstruction osseuse peut être réalisée, de manière concomitante, par le biais d'un greffon (le plus fréquemment d'origine iliaque). Ce greffon est fixé par une attelle métallique ou des miniplaques vissées.

Au maxillaire, le site de la résection peut être comblé d'emblée sans compromettre ultérieurement la surveillance directe de la cavité opératoire : soit par une prothèse adjointe à base molle, soit par une plaque obturatrice faisant alors barrage à la communication buccosinusienne. Une fois la rémission acquise, le défaut osseux maxillaire peut être reconstruit plus tard par greffes de Calvaria (corticale externe crânienne), greffon iliaque ou lambeaux composés pédiculés (musculo-osseux temporaux) ou libres micro-anastomosés (cutané-osseux iliaque ou péronier).

# CONCLUSION

Les sarcomes de la tête et cou, notamment de localisation maxillo-mandibulaire, restent des tumeurs relativement rares mais histologiquement varié et hétérogènes.

Ce sont des tumeurs malignes non épithéliales originaires des tissus de soutien. Ils peuvent se développer au sein des tissus mous ou des os.

Ils surviennent classiquement de manière sporadique mais leur survenue peut être favorisée de nombreux facteurs, notamment par l'irradiation ou par des maladies génétiques.

Son diagnostic repose actuellement sur l'histologie et sur les données de la biologie moléculaire permettant un meilleur typage et détermination du degré de sarcomes, et donc d'adapter la prise en charge pour chaque sous-groupe.

Devant l'apparition des signes cliniques (tuméfaction et/ou douleur), le recours précoce à l'imagerie moderne est impératif, afin d'orienter rapidement la biopsie qui constitue l'élément clé du diagnostic.

Son traitement repose sur l'association d'une chimiothérapie d'une résection chirurgicale complète qui peut être très mutilante, mais souvent insuffisante étant donné la proximité de structures anatomiques vitales. La radiothérapie doit être limitée à des indications particulières, afin d'éviter les complications.

Ce sont des tumeurs agressives dont le pronostic est mauvais. La précocité du diagnostic et la qualité du traitement chirurgical dans le d'une prise en charge adéquate est l'élément majeur du contrôle local des sarcomes.

# RESUMES

## Résumé

**Introduction :** Les sarcomes sont des tumeurs malignes non épithéliales originaires des tissus de soutien. Ils peuvent se développer au sein des tissus mous ou des os. Les sarcomes de la tête et du cou constituent 5 à 20 % de l'ensemble des sarcomes des parties molles.

**Matériels et méthodes :** Nous avons étudié d'une façon rétrospective à travers d'une étude observationnelle portant sur une série de 6 cas de sarcome maxillo-mandibulaire colligés au service d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie maxillo-faciale de l'HMMI de Meknès. L'ensemble des dossiers ont été traités sur une période de 8 ans, allant du janvier 2012 jusqu'au janvier 2020.

**Résultats :** L'âge moyen était de 23,5 ans avec des extrêmes allant de 6 mois à 60 ans, le sexe ratio est de 2 :1 (une représentation masculine de 66,7%). Le délai d'admission moyen est de 03 mois, cette période varie entre 20 jours et 06 Mois. La localisation maxillaire (66,7%) est prédominante par rapport à la localisation mandibulaire (33,3%). À l'interrogatoire, un seul patient présentait des comorbidités (HTA et un cancer du cavum ayant bénéficié d'une radio-chimiothérapie). Le tableau clinique est dominé par La tuméfaction retrouvée chez tous les patients soit 100% des cas. La douleur est retrouvée chez 01 patients soit 17% des cas, ainsi que les épisodes infectieux récidivants de la face. La radiographie panoramique est réalisée chez deux patients soit 33 % des cas. La TDM faciale chez 05 patients soit 83 % et l'IRM faciale chez 02 patients soit 33 %. L'étude histologique a montré de multiple type de sarcome : Un sarcome d'Ewing, un chondrosarcome mésoenchymateux, un léiomyosarcome, un synoviosarcome, un rhabdomyo-sarcome embryonnaire et un léiomyosarcome mandibulaire. En termes de bilan d'extension radiologique une TDM

TAP est réalisé chez tous les patients, la Scintigraphie osseuse Faite chez deux patients et le PET scan est réalisé chez un seul patient. Sur le plan thérapeutique 05 patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical ; 03 hémimaxillectomie, une mandibulectomie et une résection partielle de la tumeur résiduelle post chimiothérapie initialement, une chimiothérapie néoadjuvante chez 03 patients, une chimiothérapie adjuvante chez 02 patients et un seul d'une curiethérapie et d'une radiothérapie post opératoire. L'évolution fut marquée par le décès de 04 patients et la perte de vue de 02 patients.

**Discussion :** Les sarcomes de la tête et du cou représentent un groupe de tumeurs malignes relativement rare mais histologiquement varié et hétérogènes. La plupart surviennent sporadiquement, mais leur survenue peut être favorisée par l'irradiation ou par des maladies. Le diagnostic histologique a connu des progrès importants permettant un meilleur typage et détermination du degré de sarcomes. Le traitement chirurgical, très mutilant, et souvent insuffisant étant donné la proximité de structures anatomiques vitales, d'où le rôle de la polychimiothérapie, et de la radiothérapie adjuvante, surtout nécessaires dans ce type de localisations.

**Conclusion :** Les sarcomes maxillo-mandibulaires restent des tumeurs relativement rares. Leur diagnostic repose actuellement sur l'histologie et sur les données de la biologie moléculaire. Le traitement chirurgical demeure la pierre angulaire de la prise en charge thérapeutique. Néanmoins, leur pronostic a été significativement amélioré en associant la chimiothérapie à la chirurgie.

## **ABSTRACT**

**Introduction:** Sarcomas are non-epithelial malignant tumors arising from supportive tissues. They can occur within soft tissue or bones. Head and neck sarcomas represent 5–20% of all soft tissue sarcomas.

**Materials and methods:** We studied retrospectively through an observational study on a series of 6 cases of maxillo-mandibular sarcoma collected in otolaryngology and maxillofacial surgery department of the MIMH of Meknes. All the files were processed over a period of 8 years, from January 2012 to January 2020.

**Results:** The average age was 23.5 years with extremes ranging from 6 months to 60 years, the sex ratio is 2: 1 (a male representation of 66.7%). The average admission-time is 03 months, it varies between 20 days and 06 Months. The maxillary location (66.7%) is predominant compared to the mandibular location (33.3%). Clinically, only one patient had co-morbidities (hypertension and having undergone radio-chemotherapy for a nasopharyngeal carcinoma). Clinical symptoms were dominated by the swelling found in all patients, i.e. 100% of cases. Pain was found in 01 patients, i.e. 17% of cases, as well as recurrent infectious episodes. Panoramic radiography was performed in two patients, i.e. 33% of cases. Facial CT in 05 patients, i.e. 83% of cases and facial MRI in 02 patients, i.e. 33%. Histological analysis showed multiple types of sarcoma: Ewing's sarcoma, chondrosarcoma, synoviosarcoma, rhabdomyo-sarcoma and leiomyosarcoma. In terms of radiological examination of tumor extension, TAP CT is performed in all patients, bone scintigraphy performed in two patients and PET scan is performed in one patient. For treatment, 05 patients received surgical treatment; 03 of them have undergone hemimaxillectomy, mandibulectomy and partial chemotherapy, neoadjuvant resection of the residual

tumor initially post chemotherapy in 03 patients, adjuvant chemotherapy in 02 patients and only one patient has undergone both curietherapy and radiotherapy. The evolution was marked by the death of 04 patients and the loss of follow-up of 02 patients.

**Discussion:** Head and neck sarcomas represent a relatively rare but histologically diverse and heterogeneous group of malignant tumors. Most occur sporadically, but can be caused by radiation or disease. Significant progress has been made in histological diagnosis, allowing better typing and determination of the degree of sarcomas. Surgical treatment, very mutilating, and yet, often insufficient due to the proximity with vital anatomical structures, hence the role of chemotherapy, and adjuvant radiation therapy, which become often necessary in this type of localizations.

**Conclusion:** Maxillo-mandibular sarcomas remain relatively rare tumors. Their diagnosis is currently based on histology and molecular biology data. Surgical treatment remains the cornerstone of therapeutic management. However, their prognosis was significantly improved by combining chemotherapy to surgery.

## ملخص

تعرف الأغران بكونها أورام خبيثة غير ظاهرية تنشأ في الأنسجة الداعمة، يمكن إيجادها داخل الأنسجة الرخوة أو العظام. يشكل غرن الرأس والرقبة من 5 إلى 20% من مجموع أورام الأنسجة الرخوة. قمنا بدراسة رجعية قائمة على سلسلة لستة حالات من أغران الفكين العلوي والسفلي والتي تم معاينتها في مصلحة طب الأنف والأذن والحنجرة وجراحة الوجه والفكين بالمستشفى العسكري مولاي إسماعيل بمكناس، على مدى 8 سنوات، من يناير 2012 إلى يناير 2020.

كان متوسط العمر 23.5 سنة مع أعمار تتراوح من 6 أشهر إلى 60 سنة، حيث تبلغ نسبة الذكور 66%. متوسط الفترة بين ظهور الأعراض والتشخيص هو 3 أشهر، وتتراوح هذه الفترة بين 20 يومًا و6 أشهر. موقع الفك العلوي (66.7%) سائد مقارنة بموقع الفك السفلي (33.3%). عند الفحص، مريض واحد فقط يعاني من أمراض أخرى (ارتفاع ضغط الدم وسرطان البلعوم الأنفي خضع على إثره للعلاج الكيميائي والإشعاعي). يشكل الورم، العرض السريري الموجود عند كافة المرضى، أي 100% من الحالات. تم العثور على الألم لدى مريض واحد أي 17% من الحالات. تم إجراء التصوير الشعاعي البانورامي عند مريضين، أي 33% من الحالات. التصوير المقطعي المحوسب للوجه لدى 5 مرضى، أي 83% والتصوير بالرنين المغناطيسي للوجه عند مريضين، أي 33%. أظهرت الدراسة النسيجية أنواعا متعددة من الأغران: غرن إوينغ، غرن غضروفي، غرن عضلي، غرن زليلي، غرن مخطط، غرن العضلية الملساء. فيما يتعلق بالفحص الإشعاعي لإمتداد الورم، تم إجراء فحص عن طريق ماسح التصوير المقطعي لجميع المرضى، التصوير الومضاني للعظام في مريضين وفحص التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني لمريض واحد. على المستوى العلاجي، تلقى 5 مرضى للعلاج الجراحي. 3 مرضى تعرضوا لاستئصال الفك السفلي، والاستئصال الجزئي للورم المتبقي في البداية بعد العلاج الكيميائي، والعلاج الكيميائي المساعد في مريضين وواحد فقط من العلاج الإشعاعي الموضعي والعلاج الإشعاعي بعد الجراحة. وقد تميز التطور بوفاة 4 مرضى وفقدان البصر لمريضين.

تمثل الأورام اللحمية في الرأس والرقبة مجموعة نادرة نسبياً ولكنها متنوعة وغير متجانسة من الناحية النسيجية من الأورام الخبيثة. تحدث معظمها بشكل متقطع، ولكن يمكن زيادة حدوثها عن طريق الإشعاع أو

المرض. تم إحراز تقدم كبير في التشخيص النسيجي، مما سمح بكتابة وتحديد درجة الأورام اللحمية بشكل أفضل. العلاج الجراحي، مشوه للغاية، وغالبًا ما يكون غير كافٍ نظرًا لقرب الهياكل التشريحية الحيوية، ومن هنا جاء دور العلاج متعدد الأدوية، والعلاج الإشعاعي المساعد، وهو ضروري بشكل خاص في هذا النوع من التوطن.

تظل الأورام اللحمية للفكين أورامًا نادرة نسبيًا. يعتمد تشخيصهم حاليًا على بيانات الأنسجة والبيولوجيا الجزيئية. يظل العلاج الجراحي هو حجر الزاوية في الإدارة العلاجية. ومع ذلك، فقد تحسن تشخيصهم بشكل ملحوظ من خلال الجمع بين العلاج الكيميائي والجراحة.

تمثل الأورام اللحمية في الرأس والرقبة مجموعة نادرة نسبيًا ولكنها متنوعة وغير متجانسة من الناحية النسيجية من الأورام الخبيثة. تحدث معظمها بشكل متقطع، ولكن يمكن زيادة حدوثها عن طريق الإشعاع أو المرض. تم إحراز تقدم كبير في التشخيص النسيجي، مما سمح بتحديد درجة خطورة هذه الأورام بشكل أفضل. غالبًا ما يكون العلاج الجراحي غير كافٍ، نظرًا لقرب الهياكل التشريحية الحيوية، ومنه دور العلاج الكيميائي، والعلاج الإشعاعي المساعد، خصوصًا في هذا النوع من المواطن.

تظل الأورام اللحمية للفكين أورامًا نادرة نسبيًا. يعتمد تشخيصهم حاليًا على نتائج تحاليل الأنسجة والبيولوجيا الجزيئية. يظل العلاج الجراحي هو حجر الأساس في المنظومة العلاجية. ومع ذلك، فقد ساهم الجمع بين العلاج الكيميائي والجراحة بشكل ملحوظ في تحسين التشخيص الأصلي.

# ANNEXE

## FICHE D'EXPLOITATION

N° de dossier :

N° de Téléphone :

### IDENTITE :

Nom=                      prénom=                      Age=                      Sexe=  F  HNSE=                      Origine géographique=  rural  urbain

### ANTECEDENTS :

#### Personnels :

#### Médicaux :

- tabagisme                       oui  non -                      Irradiation                      ou  oui  non

Néoplasie

HTA

#### Chirurgicaux :

- chirurgie :

- Autres :

#### Familiaux :

-présence de cas similaire dans la famille=

- Autres :

### CLINIQUE :

#### 1. Circonstances de découverte :

➤ Tuméfaction : oui non

➤ Signe dentaire : douleur

mobilité

chute

➤ Autres :

## 2. L'examen :

### 1. L'examen exobuccal :

#### a. Inspection

- α Tuméfaction oui non Siège
- β. Inflammation : oui non
- γ. Ulcération : oui non
- δ. Fistulisation : oui non
- ε. Autres signes :

#### Palpation :

- α. Taille : < 2 cm 2-4cm > 4cm
- β. Consistance : Molle ferme Pierreuse Non précisée
- γ. Sensibilité indolore Douleur spontanée Douleur a la palpation :  
oui non
- δ. Mobilité/plans profonds/plan superficiel : mobile ou fixe
- ε. Limites : régulières irrégulières non précisées

### 2 L'examen endobuccal :

a .muqueuse : normale inflammation ulcération fistule

b.tuméfaction : oui non

c. signes dentaires : oui non

- α. Mobilité dentaire : oui non
- β. Douleurs dentaire : oui non
- γ. Perte de dentition : oui non
- δ. État buccodentaire : bon mauvais non précis

e. autres signes : oui

Le reste de l'examen ORL :

A .la rhinoscopie

b. l'examen otologique

c. l'examen cervical : ADP : oui non Siège

4.l'examen général :

#### HOSPITALISATION :

Date d'entrée :

Date de sortie :

Durée d'hospitalisation :    jours

Délai entre le début des symptômes et hospitalisation :

#### PARACLINIQUE :

#### 2-Imagerie :

1. radiologie standard :

a. panoramique

b. autres incidences

2.TDM faciale

#### 3.Nature histologique

. biopsie : faite            non faite

4. autre :

3-IRM :    oui    non

Résultat :

**TRAITEMENT :**

\_1 Mode d'anesthésie :

locorégionale [\_\_] générale ambulatoire [\_\_] générale avec hospitalisation[\_\_]

\_2 Chirurgie :

Voie d'abord.....

Technique :

\_3 Reconstruction : 1 [\_\_] immédiate 2 [\_\_] ultérieure

Technique : .....

\_4 Examen histologique de la pièce opératoire :

VIII. Evolution

Suites opératoires : bonne complication

Recul :

Récidive : oui non

Délai 1 ans < 1-2ans 2-3ans > 3ans

# BIBLIOGRAPHIES

- 
- [1] Paridaeens RJ Van Oosterom Morere JF Mornex F Piccart M Nabholtz JM, *Sarcomes des parties molles : Thérapeutique du cancer*, Paris: Springer, 2002.
- [2] Oberlin O Terrier Lacombe MJ Mertelli H Haie Medet C, *Tumeur mésoenchymateuses malignes : Cancer de l'enfant*, Paris: Medecine science Flammarion, 2008.
- [3] D.Chevalier M.Julieron Y-M Robin N.penel, *Sarcomes de la tête et du cou*, Elsevier Masson, 2013.
- [4] Enzinger FM Weiss SW, "Soft tissue tumors.". *3rd ed. St Louis: Mosby-year Book;1995.*
- [5] "Owosho et al., « Primary ewing family of tumors of the jaw has a better prognosis compared to tumors of extragnathic sites »."
- [6] Crépy C, "Anatomie cervico-facial".*Ostéologie cranio-faciale et anatomie descriptive de la face et du cou Masson. 1967;1:98-111..*
- [7] Bouchet A Cuillert J, "Anatomie topographique et fonctionnelle.1. 2eme édition : 332-5."
- [8] Richard L.Drake Wayne Vogl Adam W.M.Mitchel, "Gray's Anatomie pour les étudiants. Chapitre 8 : tete et cou." 2006.". *Traduction Fabrice Duparc.*
- [9] ouchet A Cuillert J, "Anatomie topographique et fonctionnelle". *1. 2eme édition : 332-5..*
- [10] Chevrel J.P Fontaine C, "Anatomie clinique.". *Tête et cou.1996;3:37-42.*
- [11] Sergueef N, "Anatomie Fonctionnelle Appliqué es A l'ostéopathie Cranienne".*Elsevier Masson; 2009.*

- [12] Frank .H.Netter MD, " Atlas d'anatomie humaine". *4ème édition Masson* .
- [13] Honoré C Mééus P Stoeckle E Bonvalot S, "Le sarcome des tissus mous en France en 2015 : épidémiologie, classification et structuration de la prise en charge, *Journal de Chirurgie Viscérale*, Volume 152, Issue 4, 2015, Pages 224–232,".
- [14] Jemal A Tiwari RC Murray T et al, "Cancer statistics, 2004. *CA Cancer J Clin* 2004;54(1):8–29".
- [15] West Midlands Cancer Intelligence unit, "[http://www.ncin.org.uk/publications/data\\_briefings/soft\\_tissue\\_sarcoma](http://www.ncin.org.uk/publications/data_briefings/soft_tissue_sarcoma)".
- [16] American Cancer Society, "Cancer Facts and Figures 2018.".
- [17] Ducimetière F Lurkin A Ranchère–Vince D et al, "Incidence of sarcoma histotypes and molecular subtypes in a prospective epidemiological study with central pathology review and molecular testing". *PLoS One*, 6 (2011), p. e20294.
- [18] Coindre J.M, "Pourquoi et comment classer un sarcome des tissus mous. Site du Groupe sarcome français–Groupe d'étude des tumeurs osseuses 2014".
- [19] "Fourth edition of WHO classification tumours of soft tissue". *Annales de pathologie* , vol 35 , issue 1 , pages 71–85.
- [20] Fletcher C.D.M Bridge J.A Hogendoorn C.W Mertens F, "World Health Organization. WHO classification of tumours of soft tissue and bone". *IARC Press, Lyon (2013)*.
- [21] Antonescu C, "The role of genetic testing in soft tissue sarcoma *Histopathology*, 48 (2006), pp. 13–21".

- [22] Coindre J.M, "Biologie moléculaire des sarcomes".*Bull Cancer*, 97 (2010), pp. 1337-1345.
- [23] Neuville A Ranchère-Vince D Dei Tos A.P et al, "Impact of molecular analysis on the final sarcoma diagnosis: a study on 763 cases collected during a European epidemiological study".*Am J Surg Pathol*, 37 (2013), pp. 1259-1268.
- [24] "La situation du cancer en France en 2010 collection rapports et synthèses".(2010), pp. 193-195[Ouvrage collectif édité par l'INCa, Boulogne-Billancourt, accès en ligne à [www.e-cancer.fr](http://www.e-cancer.fr) le 24/07/2014].
- [25] Russell W.O Cohen J Enzinger F et al, "A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas".*Cancer*, 40 (1977), pp. 1562-1570.
- [26] Myhre-Jensen O Kaae S Madsen E.H Sneppen O, "Histopathological grading in soft-tissue tumours. Relation to survival in 261 surgically treated patients".*Acta Pathol Microbiol Immunol Scand A*, 91 (1983), pp. 145-150.
- [27] Edge S.B Byrd D.R. Compton C.C, "sarcoma, AJCC: soft tissue". *AJCC cancer staging manual (7th ed.)*, Springer, New York (2010), pp. 291-298.
- [28] Penel.N Nisse.C Feddal .C Lartigau.E, "Epidemiologie des sarcomes des tissus mous de l'adulte,la presse médicale,2001.V:30,N28".
- [29] Babin SR Simon P Bergerat JP Jung GM Dosch JC et Marcellin L, "Tumeurs des tissus mous des membres. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-030-L-10, 1999, 10 p.".
- [30] Guillou L Coindre JM, "Prognosis factors in soft tissue sarcomas in the adult *Ann pathol* (1997) 17:375-7".

- [31] Collège national des enseignants de chirurgie maxillo-faciale et chirurgie orale, "TUMEUR MAXILLO-MANDIBULAIRE item 304". *Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie les référentiel des collèges 4e édition p 221-34.*
- [32] Pasler FA, "Radiologie.". *Flammarion Médecine-Sciences; 1994.*
- [33] Rao L. P Das S. R Mathews A Naik B. R Chacko E Pandey M, "Mandibular invasion in oral squamous cell carcinoma: investigation by clinical examination and orthopantomogram". *Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 2004; 33: 454-457.*
- [34] N'dri K Konate I Kouassi K Gbazi G Zouzou E Abby B, "Aspects radiologiques des ameloblastomes mandibulaires a propos de 23 cas." *J Radiol. 2007;88(10):1445.*
- [35] Whaites E, "Essentials of Dental Radiography and Radiology. :444".
- [36] Barthélémy I Sannajust J.-P Revol P Mondié J.-M, "Cancers de la cavité buccale. Préambule, épidémiologie, étude clinique EMC-Stomatologie 1 (2005) 277-294."
- [37] Doyen D Monnier L, "Imagerie dento-maxillaire II. Cahier de radiologie). Paris : Masson, 1995."
- [38] BouBourjat P, "L'imagerie utile en chirurgie maxillo-faciale: avantages et inconvénients des modalités d'examen (1ère partie)". *Rev Stomatol Chir Maxillofac 2006; 107: 86-92.*
- [39] Pasler F.A, "Atlas de médecine dentaire.". *Radiologie Paris : Flammarion, 1994.*
- [40] Temam G Lacan A Suissa M Samama D Sarazin L, "Imagerie dento-maxillaire. Encyclopédie médico-chirurgicale 2004;30-850-A-10".

- [41] Martin-duverneuil N Sahli-Amor N Chiras J, "Imagerie tumorale odontogénique des maxillaires. J radiol 2009;90:60-649."
- [42] Benhalima H Rafi H Slaoui S Kzadri M, "L'améloblastome mandibulaire: Problèmes thérapeutiques." *Medecine du maghreb. 1992; 34 : 26-28.*
- [43] Fakhry N Zanaret M, "cancer de la face interne de la joue et de la région rétromolaire EMC Oto-rhino-laryngologie [20-627-C-10]".
- [44] Lam P Au-Yeung KM Cheng PW et al, "Correlating MRI and histologic tumor thickness in the assessment of oral tongue cancer. AJR 2004; 182:803-8."
- [45] Collin F Gelly-Marty M Bui Nguyen Binh M Coindre J.M, "Sarcomes des tissus mous : données anatomopathologiques actuelles". *Cancer/radiothérapie , vol 10 , iss 1 /2 , pages 7-14.*
- [46] Anne Valérie Decouvelaere, "Apport de l'immuno-histochimie dans le diagnostic des sarcomes". *Annales de pathologies vol 35 , issue 1 , page 98-106.*
- [47] Sirvent N Coindre JM Maire G Hostein I Keslair F Guillou L et al, "Detection of MDM2-CDK4 amplification by fluorescence in situ hybridization in 200 paraffin-embedded tumor samples: utility in diagnosing adipocytic lesions and comparison with immunohistochemistry and real-time PCR." *Am J Surg Pathol 2007;31:1476-89.*
- [48] Zhang H Erickson-Johnson M Wang X Oliveira JL Nascimento AG Sim F et al, "Molecular testing for lipomatous tumors: critical analysis and test recommendations based on the analysis of 405 extremity-based tumors." *Am J Surg Pathol 2010;34:1304-11.*

- [49] Vigarios E Pradines M Fusaro S Toulouse E Pomar P, "Réhabilitation prothétique des pertes de substance mandibulaires d ' origine carcinologique.". *Encycl Médico-Chirurgicale. 2007;(19411):1-10..*
- [50] David Dj Tan E Katsaros J Sheen R, "Mandibular reconstruction with vascularized iliac crest: a 10-year experience.". *Plast Reconstr Surg. 1988;82(5):792-803..*
- [51] Babin E Desmonts C Hamon M Benateau H Hitier M, "PET/CT for assessing mandibular invasion by intraoral squamous cell carcinomas. Clin Otolaryngol 2008; 33:47-51."
- [52] Duan QY Jia MY et al, "A comparison between CT and SPECT in detecting mandibular invasion by lower gingival squamous cell carcinoma-Shanghai KouQiangY.Xue,2008,oct ;17(5) :471-4".
- [53] N. Fakhry M. Zanaret, "cancer de la face interne de la joue et de la région rétromolaire EMC Oto-rhino-laryngologie [20-627-C-10]".
- [54] Martin-Duverneuil N et Auriol M, "tumeurs maxillo faciale imagerie anatomopathologie paris".
- [55] DOVAL DC KUMAFI RV KANNAN V ET AL, "Osteosarcoma of the jaw bores. Br J Oral Maxillofac Surg 1997: 35: 357-62".
- [56] MAPDINGER O Givol N TALMI YP TAICHER S, "Osteosarcoma of the jaw The Chaire Sheba Medical Center experience. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2001: 91: 445-51".
- [57] MARTIN-DIJVERNLUIL N CHIRAS J, "imagerie maxillo-faciale. Paris : Flammarion Medecine-Sciences, 1997".

- [58] LE CHARPENTIER Y AURIOL M, "Hislopathologie bucco-dentaire el maxillo-faciale. Paris : Masson. 1997".
- [59] BIANCHI SD BDCCARDI A, "Radiological aspects of osteosarcoma of the jaws. Dentomaxillotac Radiol 1999: 28: 42-7".
- [60] BOURJAI P VEILLON F, "Imagerie radiologique tête et cou. Paris : Vigo', 1995".
- [61] OUJILAL A EL ALAMI MN JOARATY A ET AL, "Osteosarcomas of the jaws. A propos of 12 cases. Bey Stornatal Chir Maxillofac 1998: 99: 138-42".
- [62] BENNETT JH THOMAS G EVANS A SFEIGHT PM, "Osteosarcoma of the jaws: a 30-year retrospective review. Oral Surg Oral Med Oral Peel Oral Radiol Endod 2000: 90: 323-33".
- [63] BAUDE-BROGNIEZ A BARAIWEW MC FERRI J ET AL, "Ewings sarcoma of the jaw. The value of multidisciplinary management. A propos of 4 cases. Roy Stomatol Chir Maxillolac 1999: 100: 34-7".
- [64] GORDSPE L FERFNANDEZ-GIL MA GARGIA-RAYA P Royo A. LOPEZ-BAREA F, "Ewing's sarcoma of the mandible radiologie teatores with empl7asis OP magnetic resonance appearaoce. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radial Endod 2001: 91: 728-34".
- [65] HARMAN M KROLU F KOSEM M UNAL O, "Primary Ewing's sarcorna of the paranasal sinus with intracranial extension.' imaging features. Dentordmillotac Radio' 2003: 32: 343-6".
- [66] TALESK KT MOTAMEDI MH JEIHOUNIAN M, "Ewing's sarcoma of the mandibuiar condyle: Report of a case. J Oral Maxillofac Surg 2003: 61: 1216-9".

- [67] RASSEKH CH NUSS DW KAPADIA SB CURTIN HD, "Chondrosarcoma of the nasal septum: Skull base imaging and clinicopathologic correlation. Otolaryngol Head Neck Surg 1996. 115: 29-37".
- [68] KAWASAKI T ONO N WATANABE K HOSHI K, "Chondroblastic osteosarcoma of the Inaudible: report of a case. J Oral Maxillofac sure 1996: 54: 1123-7".
- [69] KNOTT PD GANNON FH THOMPSON LDR, "Mesenchymal chondrosarcoma of the sinonasal tract: A clinicopathological study of 13 cases with a review of the literature Laryngoscope 2003: 113 783-90".
- [70] RAPIDS AD ARCHOMJAKIS G ANTERIOTIS D SKOUTERIS CA, "Chondrosarcomas of the skull base: review of the literature. Report of two cases. J Craniomaxillofac Surg 1997: 25: 322-7".
- [71] LO Muzio L MIGNOGNA MD PANNIONE G STAIBANO S TESTANF, "A rare case of fibrosar-ciPa of the jaws in a 4-year-old male. Oral Oncol 1998: 34: 383-6".
- [72] HAGIWARA A INOUE Y NAKAYAMA T Et AL, "The "botryoid sign " . a characteristic feature of rhabdomyosarcomas in the head and neck. Neuroradiology 2001.43: 331-5".
- [73] GOTO TK YOUSHIURA K TANAKA T ET AL, "A follow-up of rhabdomyosarcoma of the infra-temporal fossa region in adults based on the magnetic resonance imaging features. Case reports. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1998: 86:616-25".
- [74] HICKS J FLAITZ C, "Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. Oral Oncol 2002: 38; 450-9".

- [75] OGAWA I TAKATA I NIKAI H ISHIKAWA T, " Alveolar rhabdomyosarcoma (solid variant) of the maxillary sinus in an adult. Int J Oral Maxillofac Surg 1996 : 25 : 122-3".
- [76] SLIMIDA T HAMAKAWA H OTSUKA K TANIOKA H, "Leiomyosarcoma of the maxillary sinus with cervical lymph node metastasis. J Oral Maxillofac Surg 2001: 59: 568-71".
- [77] TANAKA H WESTESSON PL WILBUR DC, "Leiomyosarcoma of the maxillary sinus: CT and MRI findings. Ar J Radiol 1998: 11: 221-4".
- [78] HUANG HY ANTONESCU CR, "sinonasal smooth muscle cell tumors. A clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 12 cases with emphasis on the low-grade of the series. Arch Pathol Lab Med 2003: 127: 297-304".
- [79] W. WATANABE K OGURA G TAJINO T, "T Myofibrosarcoma of the bone: a Clinicopathological study Am J Surg Pathol 2001: 25: 1501-7".
- [80] WATANABE K, "Leiomyosarcoma versus myofibrosarcoma. Am J Surg Pathol 2002: 26: 393-4".
- [81] Driss.B Ahmed .B BouchaibCharfy Omar.Z Mostapha .B Belkacem.C, "Synovial sarcoma : 14 cas".*revue de chirurgie orthopédique et traumatologique volume 97.*
- [82] Shmookler BM Enzinger FM Brannon RB, "Orfacial synovial sarcoma: a clinicopathological study of 11 new cases and review of the literature. Cancer 1982;50:269-76".
- [83] Goebel WM High CJ Kiviat J Stoeckel DC, "Anterior buccal mucosal mass. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2004;97:667-71".

- 
- [84] Wang H Zhang J He X Niu Y, "Synovial sarcoma in the oral and maxillofacial region: report of 4 cases and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg 2008;66:161-7".
- [85] Tilakaratne WM, "Synovial sarcoma of the mandible. J Oral Pathol Med 2006;35:61-3".
- [86] Kokovic I Bracko M Golouh R Ligtenberg MJL Moutinho C Nagengast FM et al, "Are there geographical differences in the frequency of SYT-SSX1 and SYT-SSX2 chimeric transcripts in synovial sarcoma? Cancer Detect Prev 2004;28:294-301".
- [87] Sarcoma meta-analysis collaboration, "Adjuvant chemotherapy for Adjuvant chemotherapy for of individual data. Lancet 1997;350:1647-54".
- [88] Dos Santos NR de Bruijn DR van Kessel AG, "Molecular mechanisms underlying human synovial sarcoma development. Genes Chromosomes Cancer 2001;30:1-14".
- [89] FREEDMAN PD KERPEL SM, " Epithelioid angiosarcoma of the maxilla. A case report and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1992: 74: 319-25".
- [90] THIANAFILLIDOU K LAZARIDIS N ZARAMBOUKAS T, "Epithelioid angiosarcoma of the maxillary sinus and the maxilla : a case report and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2002: 94: 333-7".
- [91] LOUDON JA BILLY ML DEYOUNG BR ALLEN CM, "Angiosarcoma of the mandible. A case report and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2000: 89: 471-6".

- [92] FAVIA G LO Muzio L Suipico R MAIDRANO E, "Angiosarcoma of the head and neck with intra-oral presentation. A clinico-pathologic study of four cases. Oral Oncol 2002; 8(3): 257-62".
- [93] T. Taieb S Penel N Vanseymortier L Ceugnart L, "Hématomes musculaires spontanés et sarcomes des parties molles".
- [94] Heslin MJ Lewis JJ Woodruff JM et al, "Core needle biopsy for diagnosis of extremity soft tissue sarcoma. Ann Surg Oncol 1997;4(5):425-31".
- [95] K. Kainhofer V Smolle M.A Szkandera J Liegl-Atzwanger B Maurer Ertl W Gergerb, "The width of resection margins influences local recurrence in soft tissue sarcoma patients".
- [96] Lambatten A, "Les tumeurs malignes primitives de la mandibule, a propos de 50 cas. Thèse de médecine. Lille. 1981".
- [97] Brugerie. J, "La mandibule en cancérologie. Paris. Masson. 1995; 306".
- [98] Lascaray Sébastien, "Approches thérapeutiques des tumeurs oncologiques de la mandibule. Thèse de chirurgie dentaire. Montpellier. 2004".
- [99] Gery B Brune D Barrelier P, "Radiothérapie des cancers de la cavité buccale. EMC, Stomato. 22-065-D-10.1999 ; 11".
- [100] Perrier J, "L'ostéoradionécrose mandibulaire Thèse de chirurgie dentaire. Montpellier. 1997".
- [101] Sziryas H Deszez TA Lacoste JP, "Chimiothérapie des cancers EMC, Stomato. 22-065-F-10.1997 ; 10".
- [102] Sun JJ Rasgon BM Wild TW Hilsinger Jr RL, "Synovial cell sarcoma of the maxillary sinus: a first reported case. Otolaryngol Head Neck Surg 2003;129:587-90".

- [103] Koga C Harada H Kusukawa J Kameyama T, "Synovial sarcoma arising in the mandibular bone. Oral Oncol EXTRA 2005;41:45-8."
- [104] Spurrell EL Fisher C Thomas JM Judson IR, "Prognostic factors in advanced synovial sarcoma: an analysis of 104 patients treated at the Royal Marsden Hospital. Ann Oncol 2005;16:437-44."
- [105] Okcu MF Munsell M Treuner J Mattke A Pappo A Cain A et al, "Synovial sarcoma of childhood and adolescence: a multicenter, multivariate analysis of outcome. J Clin Oncol 2003;21:1602-11."
- [106] Albritton KH Randall RL, "Prospects for targeted therapy of synovial sarcoma. J Pediatr Hematol Oncol 2005;27:219-22."
- [107] Meer S Coleman H Altini M, "Oral synovial sarcoma: a report of 2 cases and a review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2003;96:306-15."
- [108] Alaya Ben T Savane S Iffenecke C Jouan E Pajoni D et al, "Odontostomatologie. Fracture mandibulaire. Etude radiologique standard et tomodynamométrique." *Feuillets de radiol* 1997;37(3):82-170..
- [109] Blanc J.L Chossegros C Bellot-Samson V, "Développement bucco-dentaire et anomalies." *Thèse de Médecine* 2005..
- [110] Johannes W. R Chihiro Y, "Anatomie humaine." *3eme édition*. 1999:41-5.
- [111] Bahloul N, "Kit d'auto-enseignement de sémiologie radiologique des pathologies kystiques et tumorales bénignes des maxillaires." *Thèse de médecine dentaire* 2002..