Tumeurs odontogènes et non odontogènes du tissu osseux maxillaire chez l'enfant : aide au diagnostic

Lise Marchetti

▶ **To cite this version:**

Lise Marchetti. Tumeurs odontogènes et non odontogènes du tissu osseux maxillaire chez l'enfant : aide au diagnostic. Sciences du Vivant [q-bio]. 2019. hal-03298018

HAL Id: hal-03298018
https://hal.univ-lorraine.fr/hal-03298018

Submitted on 23 Jul 2021

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITÉ DE LORRAINE

AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4
Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10
http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php
http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm

ACADÉMIE DE NANCY – METZ

UNIVERSITÉ DE LORRAINE

FACULTÉ D'ODONTOLOGIE

ANNÉE 2019 **N° 10712**

THÈSE

pour le

DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

par

Lise MARCHETTI

née le 05 septembre 1992 à Metz (Moselle)

TUMEURS ODONTOGENES ET NON ODONTOGENES DU TISSU OSSEUX MAXILLAIRE CHEZ L'ENFANT : AIDE AU DIAGNOSTIC

présentée et soutenue publiquement le 28 juin 2019

Examinateurs de la thèse :

Pr. C. STRAZIELLE	Professeur des Universités	Président
Dr. M. HERNANDEZ	Maître de Conférences des Universités	Directeur
Dr. B. PHULPIN	Maître de Conférences des Universités	Directeur
Dr. C. DARSAT	Assistante hospitalo-universitaire	Juge

« Par délibération en date du 11 décembre 1972, la Faculté de Chirurgie Dentaire a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propre à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation »

UNIVERSITÉ DE LORRAINE | FACULTÉ D'ODONTOLOGIE DE LORRAINE

Président : Professeur Pierre MUTZENHARDT — *Doyen : Professeur Jean-Marc MARTRETTE*

Vice-Doyens : Dr Céline CLEMENT – Dr Rémy BALTHAZARD – Dr Anne-Sophie VAILLANT

Membres Honoraires : Dr L. BABEL – Pr. S. DURIVAUX – Pr A. FONTAINE – Pr G. JACQUART – Pr D. ROZENCWEIG - Pr ARTIS - Pr M. VIVIER

Doyens Honoraires : Pr J. VADOT, Pr J.P. LOUIS

Professeur émérite : Pr M-P FILLEUL

Département Odontologie pédiatrique Sous-section 56-01	Mme	DROZ Dominique	Maître de Conférences *
	Mme	JAGER Stéphanie	Maître de Conférences *
	M.	PREVOST Jacques	Maître de Conférences
	Mme	HERNANDEZ Magali	Maître de Conférences *
	M.	LEFAURE Quentin	Assistant
	Mme	DARSAT Claire	Assistante*
	Mme	FANGET Alexia	Assistante
Département Orthopédie dento-faciale Sous-section 56-01	M.	EGLOFF Benoît	Maître de Conférences *
	Mme	SENG Marilyne	Assistante *
	Mme	LAWTON Mathilde	Assistante
Département Prévention, épidémiologie, économie de la santé, odontologie légale Sous-section 56-02	Mme	CLÉMENT Céline	Maître de Conférences *
	M.	BAUDET Alexandre	Assistant *
	Mme	NASREDDINE Greyce	Assistante
Département Parodontologie Sous-section 57-01	M.	AMBROSINI Pascal	Professeur des Universités *
	Mme	BISSON Catherine	Maître de Conférences *
	M.	JOSEPH David	Maître de Conférences *
	M.	LACH Patrick	Assistant
	Mme	MAYER-COUPIN Florence	Assistante
	Mme	PAOLI Nathalie	Enseignante univ. – Praticien attachée
Département Chirurgie orale Sous-section 57-01	Mme	GUILLET-THIBAULT Julie	Maître de Conférences *
	M.	BRAVETTI Pierre	Maître de Conférences
	Mme	PHULPIN Bérengère	Maître de Conférences *
	M.	CLERC Sébastien	Assistant*
	M.	HASNAOUI Nasr	Assistant
	Mme	KICHENBRAND Charlène	Enseignante univ. – Praticien attachée*
Département Biologie orale Sous-section 57-01	M.	YASUKAWA Kazufoyo	Maître de Conférences *
	M.	MARTRETTE Jean-Marc	Professeur des Universités *
	Mme	EGLOFF-JURAS Claire	Assistante*
Département Dentisterie restauratrice, endodontie Sous-section 58-01	M.	MORTIER Éric	Professeur des Universités *
	M.	AMORY Christophe	Maître de Conférences
	M.	BALTHAZARD Rémy	Maître de Conférences *
	M.	ENGELS-DEUTSCH Marc	Maître de Conférences
	M.	VINCENT Marin	Maître de Conférences*
	Mme	GEBHARD Cécile	Assistante
	M.	GEVREY Alexis	Assistant
	M.	GIESS Renaud	Assistant *
Département Prothèses Sous-section 58-01	M.	DE MARCH Pascal	Maître de Conférences
	M.	SCHOUVER Jacques	Maître de Conférences
	Mme	VAILLANT Anne-Sophie	Maître de Conférences *
	Mme	CORNE Pascale	Maître de Conférences Associée *
	M.	CIESLAK Steve	Assistant
	M.	HIRTZ Pierre	Assistant *
	M.	MAILLET Maxime	Assistant
	Mme	MOEHREL Bethsabée	Assistante
	M.	VUILLAUME Florian	Assistant
Département Fonction-dysfonction, imagerie, biomatériaux Sous-section 58-01	Mme	STRAZIELLE Catherine	Professeur des Universités *
	Mme	MOBY (STUTZMANN) Vanessa	Maître de Conférences *
	M.	SALOMON Jean-Pierre	Maître de Conférences
	Mme	JANTZEN-OSSOLA Caroline	Assistante associée

Souligné : *responsable de département* * temps plein

Mis à jour le 01/12/2018

REMERCIEMENTS

À NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE,

Madame le Professeur STRAZIELLE Catherine

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur de l'Université Henri Poincaré en sciences neurologiques

Habilité à Diriger des Recherches

Professeur des Universités - Praticien Hospitalier

Responsable du département : Fonction-dysfonction, imagerie, biomatériaux

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous avez fait en acceptant la présidence de cette thèse avec enthousiasme.

Veuillez trouver dans ce mémoire l'expression de notre reconnaissance envers votre travail ainsi que notre sincère estime.

Nous vous remercions également de l'enseignement reçu lors de notre pratique clinique en votre présence.

À NOTRE DIRECTRICE DE THÈSE

Madame le Docteur Magali HERNANDEZ

Docteur en Chirurgie Dentaire

Maître de Conférences – Praticien Hospitalier

Sous-section : Odontologie pédiatrique

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous avez fait en acceptant la direction de cette thèse.

Nous vous sommes reconnaissants de la disponibilité, de la pédagogie et du partage dont vous avez fait preuve tout au long de ces années d'étude. Nous portons un profond respect quant à la qualité de votre enseignement professionnel et humain.

Nous sommes sensibles à l'accompagnement, aux conseils et à l'attention portés à notre égard au cours de la rédaction de ce manuscrit.

Soyez certaine de nos remerciements les plus sincères.

À NOTRE DIRECTRICE DE THÈSE

Madame le Docteur Bérengère PHULPIN

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur de l'Université Henri Poincaré Nancy I, mention sciences de la vie et de la santé

Maître de Conférences – Praticien Hospitalier

Sous-section : Chirurgie orale

Nous vous sommes reconnaissants de la spontanéité avec laquelle vous avez accepté la direction de cette thèse.

Nous vous remercions pour la bienveillance dont vous avez fait preuve au cours de notre formation et durant la rédaction de ce mémoire.

Veuillez trouver dans ce travail le témoignage de notre gratitude et notre profonde estime.

À NOTRE JUGE

Madame le Docteur Claire DARSAT
Docteur en Chirurgie Dentaire
Assistante Hospitalo-Universitaire
Sous-section : Odontologie pédiatrique

Nous vous sommes tout particulièrement reconnaissants d'avoir accepté de juger cette thèse.
Nous sommes sensibles au fait de vous voir associé à la finalité de ce mémoire.
Nous portons un profond respect quant à l'implication et le travail dont vous faites preuve.
Veuillez recevoir dans ce travail toute l'expression de notre gratitude.

SOMMAIRE

LISTE DES FIGURES 9

LISTE DES TABLEAUX 14

LISTE DES ABRÉVIATIONS 15

INTRODUCTION 16

1. GÉNÉRALITÉS 17

1.1. Caractéristiques des lésions intra-osseuses maxillaires 17
1.2. Rappels d'embryogénèse 23

2.TUMEURS ET KYSTES BÉNINS ODONTOGÈNES 29

2.1. Tumeurs épithéliales sans induction ecto-mésenchymateuse 29
2.2. Tumeurs d'origine mésenchymateuses 38
2.3. Tumeurs mixtes épithélio-mésenchymateuses 45
2.4. Kystes odontogéniques de développement 50
2.5. Kystes odontogéniques inflammatoires 58
2.6. Récapitulatif sur les tumeurs et kystes odontogènes 64

3.TUMEURS BÉNIGNES INTRA-OSSEUSES NON ODONTOGÈNES ET LÉSIONS APPARENTÉES 68

3.1. Tumeurs formatrices d'os ou de cartilage 69
3.2. Les lésions fibro et chondro-osseuses 79
3.3. Les tumeurs riches en cellules géantes 89
3.4. Autres lacunes intra-osseuses d'origine non-odontogène 97

4.LES TUMEURS OSSEUSES MALIGNES DES MAXILLAIRES 104

4.1. Critères évocateurs de transformation maligne 105
4.2. Tumeurs malignes d'origine odontogène 106
4.3. Tumeurs malignes non odontogènes 110

CONCLUSION 121

ANNEXES 122

BIBLIOGRAPHIE 124

TABLE DES MATIERES 136

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Classification de Lodwick (Diard *et coll*, 2000). 22

Figure 2 : Principales étapes de la formation des maxillaires et de la cavité buccale (d'après Benoit et *coll.,* 1979). 24

Figure 3 : Apparition de l'épithélium odontogène puis de la lame dentaire (A), stade du bourgeon (B), stade de la cupule jeune (C), stade de la couronne (D) et éruption de la dent en douche (E) (d'après Benoit et *coll.*, 1979). 27

Figure 4 : Schéma représentatif du dialogue épithélio (rouge) mésenchymateux (noir) nécessaire à la formation de la dent. 28

Figure 5 : Radiographie panoramique dentaire (A) d'un garçon de 12 ans présentant un améloblastome conventionnel (Huang et *coll*., 2007). Améloblastome mandibulaire postérieur (B) sur reconstruction denta-scan (Dr. Hodez). 33

Figure 6 : Améloblastome unikystique sur radiographie panoramique dentaire (A), coupes CBCT (B) et étude histologique (C) (Hsu et *coll*., 2013)..... 34

Figure 7 : Tumeur odontogène adénomatoïde chez une patiente sur radiographie rétro-alvéolaire (A), radiographie panoramique dentaire (B) et coupe sagittale (C) de CBCT (Chindasombatjaroen et *coll*., 2012). 36

Figure 8 : Tumeur odontogène épidermoïde sur une radiographie panoramique d'une patiente de 58 ans (Badni et *coll*., 2012). 37

Figure 9 : Tumeur épithéliale odontogène calcifiée postérieure mandibulaire sur une radiographie panoramique dentaire (Wright et Soluk-Tekkeșin, 2017). 38

Figure 10 : Fibrome odontogène en postérieur mandibulaire sur une radiographie panoramique dentaire d'une petite fille de 8 ans (Puppala et *coll*., 2016). 40

Figure 11 : Myxome odontogène sur radiographie rétro-alvéolaire (A), panoramique dentaire (B) et coupe transversale (C) de CBCT (Shah et *coll*., 2018) 41

Figure 12 : Cémentoblastome sur radiographie panoramique dentaire (A) (Garg et coll., 2019) et pièce d'exérèse (B) (Rezvani et Dehghani, 2012)..... 43

Figure 13 : Fibrome cémento-ossifiant en localisation mandibulaire (Kaushik et coll., 2015) et maxillaire (Kotina et coll., 2018) sur radiographie panoramique dentaire 44

Figure 14 : Découverte fortuite sur radiographie panoramique dentaire d'un fibrome améloblastique (Gish et Lessin, 2013). 46

Figure 15 : Odontome composé maxillaire antérieur dentaire (A) et odontome complexe (B) sur radiographie panoramique dentaire (Barros *et coll*., 2010)..... 48

Figure 16 : Prise en charge d'un odontome composé chez un enfant de 6 ans : coupe sagittale (A) de CBCT, vue per-opératoire (B) et photographie (C) des pièces d'exérèse (Dr. Hernandez). 48

Figure 17 : Kyste dentigère sur radiographie rétro-alvéolaire (A) de 75 (Ghandour et coll., 2018) et aspects microcopiques (B) (Kondamari et *coll*., 2018). 52

Figure 18 : Kystes d'éruption des incisives mandibulaires temporaires sur un enfant de 7 mois (A). Kyste d'éruption au niveau de la première molaire temporaire maxillaire droite sur un enfant de 17 mois (B). Kyste incisé (C) et cureté (Kimura et *coll*., 2014). 53

Figure 19 : Radiographie panoramique dentaire (A) révélant un kératokyste odontogénique (Li et coll., 2014). Radiographie panoramique dentaire (B) d'un adolescent atteint du syndrome de Gorlin-Goltz (Manjima et *coll*., 2015)..... 55

Figure 20 : Perle d'Epstein sur crête alvéolaire maxillaire ou kyste gingival du nouveau-né (Michel et Couly, 2004). 55

Figure 21 : Kyste radiculaire de 85 sur radiographie panoramique dentaire (A) (Nagata et coll., 2008). Radiographie rétro-alvéolaire (B) avec cône de gutta (Lux et *coll*., 2010). 61

Figure 22 : Kyste marginal au niveau de la furcation d'une troisième molaire mandibulaire vivante partiellement sur arcade sur radiographie rétro-alvéolaire (Mufeed et *coll*., 2009). 62

Figure 23 : Kyste marginal sur radiographie panoramique dentaire, coupes frontales (B) et transversales (C) de CBCT en vestibulo-mésial des deux premières molaires mandibulaires permanentes (Borgonovo et *coll*., 2012) 63

Figure 24 : Kyste mandibulaire de bifurcation sur radiographie panoramique dentaire (A) et reconstructions 3D de coupes de CBCT de 46 (B). Les coupes sagittales ne montrent pas de rupture osseuse (Ramos et *coll*., 2012). 64

Figure 25 : Radiographie panoramique dentaire d'un patient atteint du syndrome de Gardner (Seehra et *coll*., 2016) 71

Figure 26 : Tuméfaction dure extra-orale (A). La radiographie panoramique dentaire (B) révèle un nidus évoquant un ostéome ostéoïde (Karandikar et *coll*., 2011)..... 73

Figure 27 : Tumeur mélanotique neuro-ectodermique de l'enfance : examen clinique (A) et coupe frontale (B) d'un CT-scan (Moreau et *coll*., 2018). 74

Figure 28 : Fibrome desmoplastique sur radiographie panoramique dentaire (A) et coupe axiale (B) de CT-Scan. Son exérèse (C) conduit à une résection avec marges saines (Khatib et Pogrel, 2016). 76

Figure 29 : Fibrome desmoplastique de la branche montante observée sur radiographie panoramique dentaire (Martin-Duverneuil et Auriol, 2004). 76

Figure 30 : Fibrome chondro-myxoïde en vue intra-orale (A), sur radiographie panoramique dentaire (B) et pièce d'exérèse (C) (Khosla et *coll*., 2015). 77

Figure 31 : Fibrome ossifiant juvénile sur radiographie panoramique dentaire (A) et coupe frontale CBCT (B) (Tolentino et coll., 2011). L'aspect per-opératoire (C) permet d'éliminer le diagnostic de dysplasie fibreuse (Pattni et *coll*., 2011). 81

Figure 32 : Radiographie panoramique dentaire (A) révélant une dysplasie fibreuse droite maxillaire et mandibulaire. La coupe axiale du CBCT (B) montre une apparence caractéristique de verre dépoli (Burke et coll., 2017). La pièce d'exérèse (C) est celle d'un gros fragment mal délimité (Menon et *coll*., 2013)..... 84

Figure 33 : Exemple d'anomalies dentaires pouvant être associées à la dyplasie fibreuse : (A) hypominéralisation de la denture temporaire, (B) résorption de la racine distale de 46 et nerf alvéolaire inférieur refoulé (Burke et *coll*., 2017). 84

Figure 34 : Vue extra-orale (A) et radiographie panoramique dentaire (B) d'un patient atteint de cémentome gigantiforme familial (Wang et *coll*., 2015). 87

Figure 35 : Aspect "chérubin" évocateur chez un enfant atteint de 6 ans (Son et *coll*., 2019). 89

Figure 36 : Chérubisme observé sur radiographie panoramique dentaire, coupe frontale CBCT (C) et reconstruction 3D (D) (Holst et *coll*., 2009). 91

Figure 37 : Présentations de granulome central à cellules géantes sur radiographie panoramique dentaire chez deux patients distincts (Franco et coll., 2016 ; Brygo et coll., 2008) 92

Figure 38 : Granulome central à cellules géantes étendu de 31 à 34 (A) sur la radiographie panoramique dentaire (Itro et coll., 2016). Reconstruction sagittale de CBCT (Martin-Duverneuil, 2013). 93

Figure 39 : Kyste anévrysmal osseux sur radiographie panoramique dentaire (A) (Gurav et coll., 2016). Radiographie occlusale maxillaire (C) et histologie de la pièce d'exérèse (B) confirmant le diagnostic (Sheth et *coll*., 2010) 94

Figure 40 : Kyste osseux solitaire découvert sur radiographies panoramiques dentaires de contrôle (A) (Milin, 2012 ; Suomalainen et coll., 2009). La coupe sagittale (C) révèle un amincissement des corticales. La vue peropératoire (D) montre une cavité vide (Jiang et *coll*., 2016). 96

Figure 41 : Photographie intra-orale du palais antérieur (A) et radiographie occlusale antérieure (B) révélant un kyste du canal incisif (Ely et *coll*., 2001)..... 98

Figure 42 : Myofibrome périphérique sur radiographie panoramique dentaire (A) avec refoulement dentaire (Urs et coll., 2014). Photographie intra-orale (B) d'une masse nodulaire et radiographie panoramique dentaire (C) de cette lésion (Atarbashi-Moghadam et *coll*., 2018) 100

Figure 43 : Hémangiome sur radiographie panoramique dentaire (A). Une coupe dans la pièce d'exérèse montre une coloration brunâtre multicavitaire riche en vaisseaux sanguins (Jain et *coll*., 2016). 101

Figure 44 : Radiographie panoramique dentaire révélant de larges lésions avec impression de « dent flottante » caractéristique de l'histiocytose langerhansienne (Brygo et *coll*., 2008) 103

Figure 45 : Carcinome améloblastique sur coupe axiale de CT-scan (A). Aspect de la tumeur en vue linguale (B) après hémi-mandibulectomie. Observation d'une activité mitotique élevée (C) sur coupe histologique (Fahradyan et *coll*., 2018) 107

Figure 46 : Sarcome odontogénique en vue intraorale (A) et sur radiographie panoramique dentaire (B) (Mainenti et *coll*., 2009) 110

Figure 47 : Photographie extra-orale (A) d'un patient atteint du sarcome d'Ewing. Vue intrabuccale (B) de l'étendue de la tuméfaction, radiographie panoramique dentaire (C) et coupe frontale du scanner mandibulaire (Hernandez et *coll*., 2015)..... 114

Figure 48 : Chondrosarcome sur l'articulation temporo-mandibulaire (A) observé sur une radiographie panoramique dentaire. Le CT-scan (B) permet de définir les calcifications intra-lésionnelles (Kumar Reddy et *coll*., 2014). 116

Figure 49 : Patient atteint du lymphome de Burkitt : photographie extra-orale(A), photographie intra-orale (B) et coupe horizontale (C) du CT-scan (Bilodeau et *coll*., 2012). 120

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Tumeurs et kystes odontogènes (El-Naggar *et coll*., 2017) 18

Tableau 2 : Tumeurs osseuses maxillaires et lésions apparentées (El-Naggar et *coll*., 2017) 18

Tableau 3 : Classification de Lodwick des lésions ostéolytiques (d'après : Lodwick *et coll*, 1980) 21

Tableau 4 : Comparaison des caractéristiques des tumeurs odontogènes. 65

Tableau 5 : Comparaison des caractéristiques des principaux kystes odontogènes.. 67

Tableau 6 : Comparaison des caractéristiques cliniques et radiologiques des principales lésions maxillaires formatrices d'os ou de cartilage. 78

Tableau 7 : Aspects clinico-radiologiques généraux des principales lésions fibro-cémento-osseuses des maxillaires (d'après : El-Mofty, 2014 ; R. et *coll*., 2015 ; Mainville et *coll*., 2017). 88

Tableau 8 : Critères cliniques et radiologiques arguant en faveur d'une lésion bénigne ou maligne (d'après : Monville, 2018). 105

LISTE DES ABRÉVIATIONS

AEG : Altération de l'état général

CBCT : Cone Beam Computed Tomography

CCN : Cellules des crêtes neurales

DCO : Dysplasie cémento-osseuse

EAE : Épithélium adamantin externe

EAI : Épithélium adamantin interne

IU : In utero

IRM : Imagerie à résonnance magnétique

OMS : Organisation mondiale de la santé

TDM : Tomodensitométrie

INTRODUCTION

A la différence d'une tumeur, un kyste est une cavité fermée de contenu liquide, solide ou plus rarement gazeux, bordée d'un épithélium malpighien et d'une coque conjonctive externe. Les tumeurs intra-osseuses des maxillaires sont des quant à elles des dysplasies tissulaires dues à une multiplication excessive de cellules normales (tumeur bénigne) ou anormales (tumeur maligne). Si les tumeurs bénignes se développent de façon localisée, les tumeurs malignes ont tendance à envahir les tissus voisins et à migrer dans d'autres parties du corps sous forme de métastases.

Les tumeurs odontogènes se développent à partir des tissus embryologiques impliqués dans la genèse de l'organe dentaire : l'épithélium odontogène et l'ecto-mésenchyme. Les tumeurs non-odontogènes se développent aux dépens de tissus qui ne sont pas impliqués dans la formation de la dent mais de son environnement osseux, cartilagineux ou médullaire. A ce titre, elles ne sont pas spécifiques de la localisation maxillaire et sont, la plupart du temps, similaires au reste du squelette osseux. En excluant les kystes maxillaires, différentes études semblent confirmer ce constat : environ un tiers des tumeurs maxillaires intra-osseuses de l'enfant seraient d'origine odontogénique. Les tumeurs malignes représenteraient quant à elles 6 % des cas (Kadlub *et coll*., 2014).

Comme chez l'adulte, la découverte radiographique des tumeurs et kystes des maxillaires intervient au cours de deux situations cliniques particulières : soit fortuitement sur une radiographie de contrôle, soit après bilan suite à des doléances. La symptomatologie d'appel de ces lésions est assez univoque : tuméfaction avec possible asymétrie faciale, douleur, déplacement ou mobilité dentaire. A ce titre, la radiographie et la confrontation des données cliniques jouent une place centrale dans l'orientation diagnostic et la prise en charge chirurgicale mais sa détermination nécessite une indispensable analyse anatomo-pathologique. En effet, les tumeurs intra-osseuses maxillaires représentent un groupe hétérogène de pathologies aux particularités cliniques et au pronostic ou protocole de prise en charge variables. Elles nécessitent une attitude thérapeutique et une surveillance adaptées.

Ainsi, ce travail a pour objectif de définir les tumeurs intra-osseuses maxillaires d'origines odontogènes ou non odontogènes apparentées retrouvées chez l'enfant et de les caractériser sur le plan clinique et de l'imagerie. Dans ce but, la présentation de cas cliniques permettra d'apporter une aide diagnostique.

1. GENERALITES

1.1. Caractéristiques des lésions intra-osseuses maxillaires

1.1.1. Principe de classification

L'organisation mondiale de la santé (OMS) publie régulièrement une classification de l'ensemble des tumeurs retrouvées chez l'Homme. Ce livre de référence fait l'objet d'une mise à jour tous les dix ans environ afin de garantir les données disponibles et les critères de diagnostic les plus récents. Le huitième chapitre de la quatrième édition des tumeurs de la tête et du cou publiée en janvier 2017 est intitulé « tumeurs odontogènes et tumeurs osseuses maxillo-faciales ». Ce chapitre énumère l'ensemble des néoplasmes maxillaires en rapport ou non avec le développement de l'organe dentaire.

La première édition de la classification des tumeurs osseuses maxillaires datait de 1971, la seconde de 1992, et la troisième de 2005 (El-Naggar *et coll*., 2017). Comme dans les classifications précédentes, les tumeurs et kystes odontogènes sont divisés en deux catégories selon les critères de malignité.

Les tumeurs odontogènes bénignes sont réparties dans trois groupes par analogie avec les différentes étapes morphologiques de la constitution de l'organe dentaire :

- les tumeurs purement épithéliales qui rappellent la structure du bourgeon,
- les tumeurs exclusivement mésenchymateuses au sein desquelles des vestiges non tumoraux d'épithélium odontogène peuvent être retrouvés et
- les tumeurs mixtes associant une composante épithéliale et une composante mésenchymateuse avec ou sans formation de tissus dentaires durs.

La partie concernant les kystes odontogéniques qui avait été éliminée dans la version précédente a été réintroduite et mise à jour (tableau 1).

Tableau 1 : Tumeurs et kystes odontogènes (El-Naggar *et coll*., 2017)

Tumeurs odontogènes bénignes	Tumeurs épithéliales	Améloblastome Tumeur odontogénique épidermoïde Tumeur épithéliale calcifiée Tumeur adénomateuse
	Tumeurs mixtes	Fibrome améloblastique Tumeur odontogénique primordiale Odontomes complexes et composés Tumeur dentinogénique à cellules fantômes
	Tumeurs mésenchymateuses	Fibrome odontogénique Myxome odontogénique Cémentoblastome Fibrome cémento-ossifiant
Kystes bénins odontogènes	Kystes de développement	Kyste dentigère Kératokyste odontogénique Kyste périodontal latéral Kyste gingival Kyste odontogénique glandulaire Kyste odontogénique calcifié Kyste odontogénique orthokératinisé
	Kystes d'origine inflammatoire	Kyste radiculaire Kyste collatéral inflammatoire
Tumeurs odontogènes malignes	Carcinome améloblastique Carcinome intraosseux primitif Carcinome odontogène sclérotique Carcinome des cellules claires odontogène Carcinome des cellules fantômes Carcinosarcome odontogène Sarcome odontogénique	

Les tumeurs osseuses maxillaires non odontogènes décrites par l'OMS (tableau 2) représentent un groupe de lésions polymorphes : certaines sont communes au squelette osseux avec une localisation faciale possible, d'autres sont retrouvées spécifiquement au niveau des maxillaires. D'autres lésions seront abordées dans ce travail afin de présenter une plus large représentation des lésions ostéolytiques pouvant être découvertes au niveau des maxillaires d'enfants et d'adolescents.

Tableau 2 : Lésions osseuses maxillaires non odontogènes (El-Naggar et *coll*., 2017)

Tumeurs bénignes osseuses et cartilagineuses maxillo-faciales	Chondrome Chondroblastome Ostéome vrai Ostéome ostéoïde et ostéoblastome Tumeurs mélanotique de l'enfance Fibrome desmoplastique
Lésions fibro et chondro-osseuses	Fibrome ossifiant juvénile Cémentome familial géant Dysplasie fibreuse Dysplasie cémento-osseuse Ostéochondrome
Lésions à cellules géantes et kystes osseux	Granulome central à cellules géantes Granulome périphérique à cellules géantes Chérubisme Kyste osseux anévrismal Kyste osseux solitaire
Tumeurs hématolymphoïdes	Plasmocytome solitaire osseux
Tumeurs malignes osseuses et cartilagineuses maxillo-faciales	Chondrosarcome Chondrosarcome mésenchymateux Ostéosarcome

1.1.2. Diagnostic positif des kystes et tumeurs maxillaires

- Symptomatologie clinique

Une tumeur ou néoplasie est une néoformation tissulaire qui ressemble au tissu normal aux dépens duquel elle s'est développée, qui a tendance à persister, à s'accroître et qui échappe aux règles biologiques de la croissance et de la différenciation cellulaire. Le kyste est quant à lui, une cavité bordée d'un épithélium malpighien et entourée d'une coque conjonctive. Lorsque ces lésions sont bénignes, la clinique est souvent silencieuse, la découverte est alors fortuite. En cas de surinfection, des symptômes apparaissent. Kadlub et *coll*. (2014) ont étudié sur dix ans l'ensemble des tumeurs ostéolytiques de l'enfant diagnostiquées au service de chirurgie maxillo-faciale de Paris Descartes et révèlent que 47% des patients présentaient des symptômes. La tuméfaction osseuse est le signe clinique dominant des kystes et tumeurs intra-maxillaires. Souvent unique, elle peut occasionner une asymétrie faciale. La palpation souligne son caractère ferme. Les parties molles en regard peuvent présenter des signes d'inflammation (en particulier la muqueuse gingivale) témoignant de la poussée évolutive quelques fois révélatrice de la lésion. Un écoulement est possible dans une phase fistulisation, la muqueuse est alors bourgeonnante en cas de surinfection.

Les signes dentaires dans le secteur de la tumeur peuvent être inexistants ou consister en des déplacements dentaires (malposition dentaire par égression, ingression, version), en anomalies d'évolution (agénésie, dent incluse ou en désinclusion sous-muqueuse) ou encore en une mobilité de la dent concernée ou des dents adjacentes. Dans la majorité des cas, les dents restent vivantes et non sensibles à la percussion. D'autres signes peuvent être associés, comme une altération de la sensibilité cutanéo-muqueuse en particulier dans le territoire du nerf dentaire inférieur (Ruhin-Poncet et Martin-Duverneuil, 2014).

- Techniques et signes radiologiques

Lorsque des symptômes sont décelables cliniquement, le cliché rétro-alvéolaire, qui astreint l'observation à la seule structure dentaire et ses tissus de soutien, risque de faire sous-estimer une image pathologique plus importante et possède donc un rôle de détection très limité.

Actuellement, l'examen de base reste la radiographie panoramique dentaire qui permet de placer la dent dans son environnement. Peu irradiant, il donne une image globale des maxillaires, permet une première analyse de la lésion et reste la radiographie de choix dans le cadre du suivi post-opératoire. A la mandibule, il garde sa valeur d'orientation diagnostique. Cependant, sa faible résolution spatiale et son caractère 2D peuvent sous-estimer l'atteinte lésionnelle et ne pas mettre en évidence la présence d'opacités intrinsèques fondamentales à l'orientation diagnostique. Les superpositions en une coupe des différents éléments anatomiques sont d'autant plus marquées au maxillaire du fait des structures naso-sinusiennes. La découverte d'une tumeur sur une radiographie panoramique dentaire doit orienter la suite des investigations soit vers la réalisation d'un examen en tomodensitométrie (TDM ou scanner) ou mieux, vers celle d'un CBCT (Cone Beam Computed Tomography).

Le scanner offre une image 3D satisfaisante pour discriminer les éléments anatomiques et analyser les lésions mais la présence d'artéfacts d'origine dentaire ou métallique et sa forte irradiation ont contribué à sa substitution par le cone-beam pour son utilisation odontologique.

Le CBCT permet l'exploration volumique du complexe maxillo-facial par l'obtention de coupes reconstruites à très haute résolution osseuse. Son irradiation est nettement inférieure à celle du scanner, ce qui reste un critère de choix fondamental notamment sur la population pédiatrique. L'analyse dento-alvéolaire est alors grandement améliorée. En revanche, sa faible résolution en contraste ne permet pas l'exploration des tissus mous, ce qui doit donc lui faire substituer le scanner dès lors qu'elle est nécessaire.

En cas de soupçon de malignité, le PET-scan (tomographie par émission de positons) permettra de détecter les lésions tissulaires métaboliquement actives et les métastases suite à l'injection d'un traceur faiblement radioactif. La molécule de fluorodésoxyglucose marquée par l'isotope radioactif fluor-18 est le traceur le plus souvent utilisé en clinique (Monville, 2018).

Beaucoup plus rarement, l'IRM pourra venir compléter le bilan d'extension à distance notamment afin de caractériser l'atteinte des tissus mous (Ruhin-Poncet et Martin-Duverneuil, 2014).

Les données radiologiques permettront de mettre en évidence certains aspects contribuant à l'orientation diagnostique de la lésion énumérés ci-dessous.

- Siège de la lésion : maxillaire ou mandibulaire mais également portion dentée ou non, secteur antérieur *vs* postérieur. Il peut être pathognomique (exemple du kyste naso-palatin) mais cela reste rare.

- Taille de la lésion : une tumeur de gros volume témoigne d'un potentiel agressif, d'après l'étude de Zimmer et coll. en 1985, une tumeur supérieure à six centimètres est grandement suspectée de malignité.

- Forme globale de la lésion : caractère uni ou polygéodique.

- Nature de l'image : homogénéité ou opacité variable avec présence de calcifications : tissus durs dentaires dans les tumeurs odontogènes ou production minéralisée de matrice osseuse, cartilagineuse ou fibreuse dans les tumeurs non odontogènes. Le CBCT reste l'imagerie la plus adaptée pour observer ces calcifications qui ne sont pas toujours visibles à la radiographie panoramique dentaire

- Type d'ostéolyse : classification de Lodwick (tableau 3).

Tableau 3 : Classification de Lodwick des lésions ostéolytiques (d'après : Lodwick *et coll*, 1980)

Type I Ostéolyse géographique	Ia	Avec sclérose marginale : le liseré de condensation traduit une réaction ostéoblastique de l'os porteur Orientation diagnostique : lésion de croissance lente, peu agressive
	Ib	Forme nette à l'emporte-pièce mais sans sclérose marginale Orientation diagnostique : lésion d'évolution moyenne
	Ic	Contours mal définis Orientation diagnostique : lésion évolutive rapidement et agressive
Type II Ostéolyse mitée	Confluence de multiples lésions lacunaires irrégulières Orientation diagnostique : lésion agressive rarement bénigne	
Type III Ostéolyse perméative	Multiples lésions infra-millimétriques rompant la corticale Orientation diagnostique : fort risque de malignité	

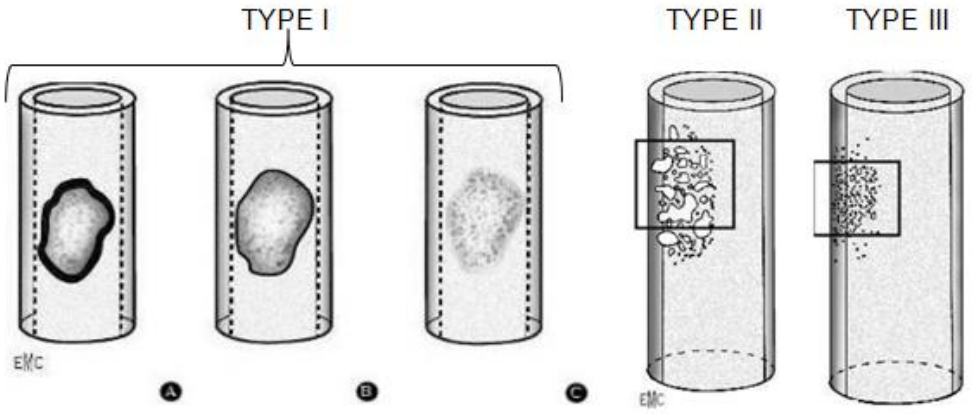


Figure 1 : Classification de Lodwick. A = avec sclérose marginale, B = sans sclérose marginale, C = contours mal définis (Diard *et coll*, 2000).

- Limites de la lésion : apparaissent floues ou nettes, continues ou interrompues, avec ou sans liseré de condensation périphérique. Lorsque l'ostéolyse lésionnelle est lente, le tissu environnant peut se reminéraliser formant un liseré de sclérose autour de la lésion qui disparaît en cas de surinfection. Les lésions moyennement agressives présentent un aspect mité, compromis entre les phases de perforations osseuses et de réaction périostée).
- Etat des corticales : au CBCT, les corticales apparaitront soufflées, lysées, amincies ou intactes. Les lésions agressives ont tendance à détruire les parois osseuses sans laisser le temps à la remodélisation, une lyse importante est évocatrice de malignité.
- Structures adjacentes. Exemple : un nerf alvéolaire inférieur refoulé laisse présager d'une lésion de faible agressivité alors qu'un envahissement et élargissement du foramen avec perte de sensibilité reflète un signe d'agressivité sévère.
- Etat dentaire : inclusion, déplacement, rhizalyse, résorption radiculaire
- Espace desmodontal : un élargissement irrégulier et des modifications lytiques de l'os trabéculaire en absence de pathologie dentaire sont souvent observés sur une rétro-alvéolaire dans les sarcomes osseux et cartilagineux (White, 2017). Quand la lésion est d'origine inflammatoire endodontique, il existe toujours un élargissement desmodontal en continuité avec la radioclareté.
- Envahissement des tissus mous (observé à l'IRM) : l'infiltration et l'extension par voies neurales, musculaires ou vasculaires sont possibles (Monville, 2018).

1.2. Rappels d'embryogénèse

1.2.1. Mise en place des maxillaires et de la cavité buccale

Trois feuillets cellulaires primitifs sont mis en place entre le 14^{e} et le 15^{e} jour : l'ectoderme (extérieur), l'endoderme (intérieur) et le mésoderme (moyen).

L'invagination de la plaque neurale ectodermique forme le tube neural. Juste avant le 25^{e} jour, le tube neural se renfle pour former trois vésicules : le proencéphale (comprenant le bourgeon fronto-nasal), le mésencéphale et le rhombencéphale (comprenant les trois premiers arcs pharyngés).

Les amas de cellules migratoires pluripotentes qui se détachent latéralement du tube neural sont appelés cellules des crêtes neurales (CCN). Les CCN crâniales qui vont migrer pour coloniser le bourgeon fronto-nasal et le premier arc pharyngé donneront naissance aux chondroblastes, ostéoblastes, cémentoblastes et odontoblastes. Le premier arc est remodelé pour former les bourgeons maxillaires et mandibulaires qui contiennent un cartilage central, appelé cartilage de Meckel à la mandibule. Ils servent de tuteur à l'arrivée des CCN dans le mésenchyme et se résorbent au fur et à mesure de l'ossification.

Les bourgeons maxillaires et mandibulaires s'unissent avec le bourgeon fronto-nasal à la fin de la 6^{e} semaine pour former le viscérocrâne. Cette ébauche de face est centrée par la cavité buccale primitive, ou stomodeum, doublée en profondeur par la membrane pharyngienne. L'ossification de membrane du viscérocrâne par les CCN différenciées en ostéoblastes permet la formation des os maxillaires et de la mandibule.

Dès la 3^{e} semaine *in utero* (IU), les cartilages secondaires de croissance apparaissent pour former l'angle mandibulaire (régression à 6/8 mois IU), le processus coronoïde (régression à la naissance) et le processus condylien (régression à 21 ans) par ossification endochondrale (figure 2). Le cartilage de la symphyse mentonnière forme une synchondrose à l'origine de la croissance en largeur de la mandibule.

A l'endroit où se rejoignent les bourgeons mandibulaires persiste une fissure qui disparaîtra durant la 5^{e} semaine pour donner la lèvre inférieure alors que les portions latérales des bourgeons maxillaires et mandibulaires fusionnent pour former les joues qui délimitent définitivement la cavité buccale.

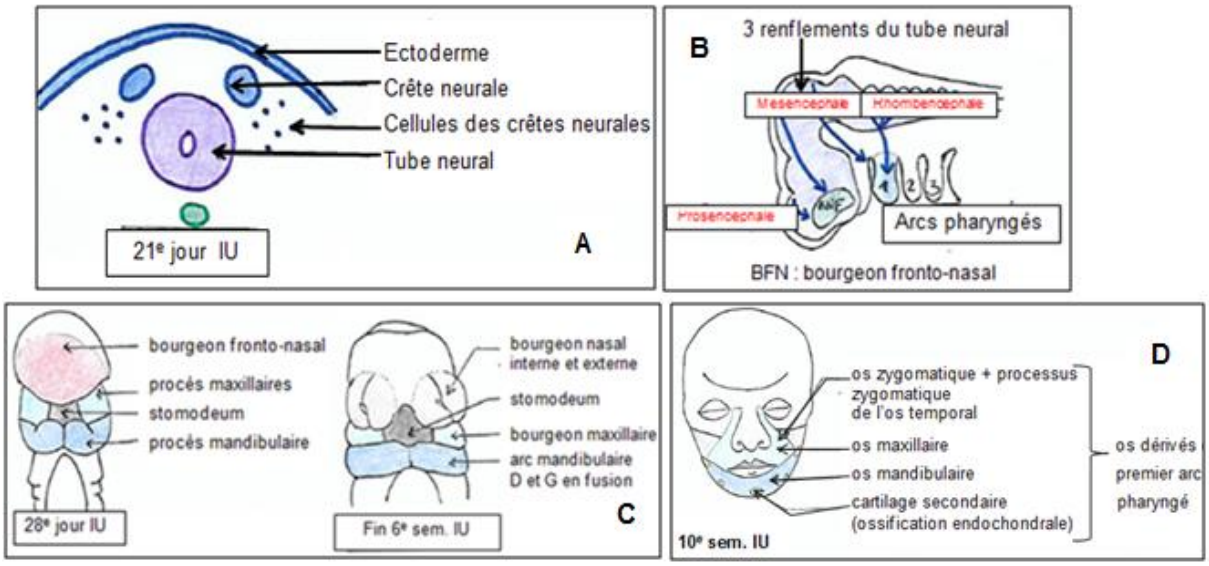


Figure 2 : Principales étapes de la formation des maxillaires et de la cavité buccale. Les cellules des crêtes neurales apparaissent latéralement au tube neural (A), les plus antérieures (CCN crâniales) migrent vers le bourgeon fronto-nasal et le premier arc pharyngé (B). Pluripotentes, elles se différencieront dans le mésenchyme en ostéoblaste, chondroblaste, odontoblaste ou cémentoblaste permettant la mise en place des structures osseuses et dentaires de la cavité orale. Les procès maxillaires et mandibulaires issus du 1er arc pharyngé fusionnent et se ré-organisent avec le bourgeon fronto-nasal du proencéphale pour former l'ébauche de l'étage inférieur de la face, centrée par le stomodeum (C). L'ossification membraneuse par les ostéoblastes dérivés des CCN permet l'apparition des os maxillaires et de l'os mandibulaire. Ce dernier comprend des cartilages secondaires qui formeront l'angle, le condyle, le processus coronoïde et la symphyse mentonnière par ossification endochondrale (d'après Benoit et *coll.,* 1979).

1.2.2. Odontogénèse : de la formation à l'éruption dentaire

- Apparition des lames dentaires

A partir du 28^{e} jour, les CCN migrent et se rejoignent sous l'épithélium buccal primitif (bistratifié) dans la région des futures arcades dentaires. Le mésenchyme présente alors une densité cellulaire augmentée et prend le nom d'ectomésenchyme odontogène alors que ses CCN induisent une augmentation cellulaire en regard pour former l'épithélium odontogène. Cet épaississement épithélial s'enfonce dans

l’ectomésenchyme et établit la lame dentaire primitive. Celle-ci se dédouble en lame dentaire primaire et lame vestibulaire. La lame vestibulaire se creuse progressivement du sillon labio-jugal qui contribue à la séparation du vestibule de la crête alvéolaire. Le mésenchyme est composé de cellules indifférenciées séparées par une substance fondamentale contenant des fibrilles de collagènes.

- Morphogénèse initiale : stade du bourgeon et de la cupule

La lame dentaire va proliférer sous forme de 20 renflements, appelés placodes, qui s’enfoncent dans l’ectomésenchyme condensé sous forme d’un bourgeon. La composante épithéliale prend progressivement la forme d’une cupule qui se différencie en épithélium adamantin interne (EAI) et épithélium adamantin externe (EAE). On distingue le mésenchyme papillaire situé sous la cupule (future papille dentaire) et le mésenchyme folliculaire, moins dense, englobant la cupule (futur follicule dentaire). Au stade de la cupule âgée, la concavité plus marquée ne rend pas encore compte de la morphologie dentaire. Le réticulum étoilé apparaît, il est composé de cellules épithéliales étoilées non cohésives, séparé par le stratum intermedium de l’EAI qui forme une palissade préaméloblastique.

- Différenciation cellulaire et morphologique : stade de la cloche

La lame dentaire qui relie la dent à l’épithélium buccal se désintègre. L'organe de l'émail prend une forme de cloche correspondant exactement à la celle de la dent (figure 3). Les nœuds d'émail secondaires apparaissent à la pointe des futures cuspides. En regard des cloches se développe une lame secondaire dérivée de la lame dentaire primaire qui représente le germe des dents permanentes.
L’ectomésenchyme papillaire se distingue par une densité cellulaire bien supérieure au conjonctif basal maxillaire et sa richesse croissante en vaisseaux. Immédiatement adjacent à la couche de préaméloblastes, et sous induction de celle-ci, les cellules superficielles de l’ectomésenchyme se différencient en odontoblastes et s’organisent en palissade. Ils déposent en continu une matrice organique appelée « prédentine » qui se minéralisera ultérieurement pour former la dentine. L’odontoblaste est une cellule allongée, polarisée, dont le pôle sécréteur apical comprend un prolongement cytoplasmique appelé fibre de Tomes.

La majorité des cellules épithéliales forment le réticulum étoilé qui s'est considérablement accru depuis le stade précédent. Les préaméloblastes se différencient en améloblastes sécréteurs d'émail par induction au contact de la première couche de prédentine (soit 24 à 66 h après la différenciation des odontoblastes). Le pré-améloblaste est une cellule qui s'allonge, son noyau est proximal alors que les organites de synthèse s'accumulent au pôle basal qui présente un petit prolongement : il s'agit donc d'une cellule à polarité inversée.

- Formation radiculaire et développement des tissus parodontaux

La formation de la racine commence lorsque le dépôt amélaire est achevé. Les deux feuillets épithéliaux adamantins accolés s'allongent entre le mésenchyme papillaire et le follicule dentaire dans leur zone de réflexion pour former la gaine de Hertwig. Cette gaine épithéliale induit la transformation des cellules du mésenchyme papillaire en odontoblastes qui fabriquent de la dentine radiculaire, puis elle se désagrège au niveau cervical pour ne laisser subsister que des reliquats ; les débris de Malassez. La dentine radiculaire induit la différenciation des pré-cémentoblastes dans le follicule dentaire avec qui il entre directement en contact. Ces cellules se polarisent et édifient une matrice cémentoïde sur la dentine radiculaire. Dans le même temps, la prolifération et la différenciation de cellules mésenchymateuses en précurseurs osseux a permis l'élaboration de matrice ostéoïde basale et alvéolaire (ossification membraneuse). Au moment de la formation radiculaire, de véritables septas osseux séparent les germes dentaires.

Entre la dentine radiculaire et l'os, les fibroblastes folliculaires synthétisent de petites fibrilles de collagène qui s'allongent, s'épaississent et s'unissent dans l'espace ligamentaire. Ces faisceaux restent inclus dans le cément en formation sous forme de fibres de Sharpey qui jouent un rôle capital dans l'ancrage de la dent dans son alvéole et constituent le ligament dento-alvéolaire.

L'épithélium adamantin externe, le réticulum étoilé, le stratum intermedium et la couche améloblastique (formée à ce stade d'améloblastes de protection cubiques) s'associent avec le conjonctif folliculaire pour former l'épithélium réduit de l'émail. Il fusionnera avec l'épithélium buccal au moment de l'éruption pour libérer la dent en bouche après que le follicule dentaire a contribué en l'ouverture de la crypte osseuse grâce à son potentiel ostéoclastogénique.

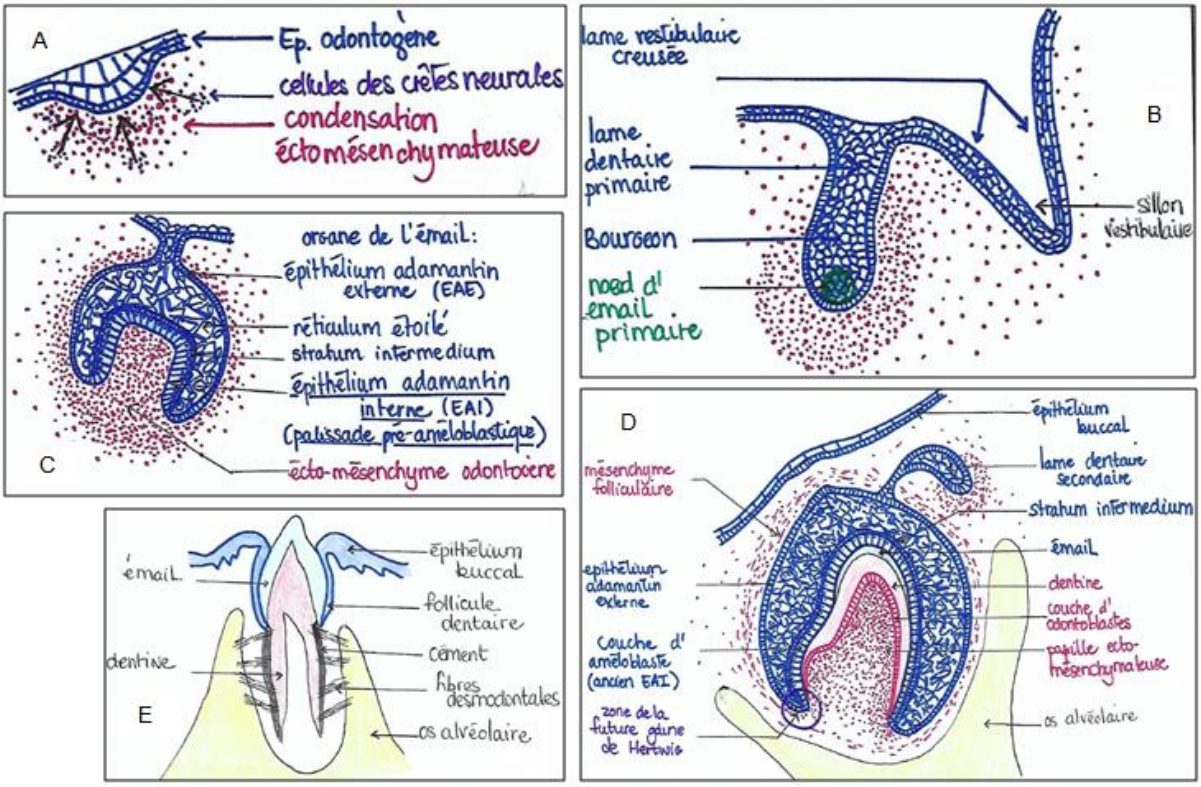


Figure 3 : Apparition de l'épithélium odontogène puis de la lame dentaire (A), stade du bourgeon (B), stade de la cupule jeune (C), stade de la couronne (D) et éruption de la dent en douche (E) (d'après Benoit et *coll.*, 1979).

- Influence dans la classification des lésions odontogènes

L'organe dentaire possède donc une origine double : épithéliale (à travers l'émail qui provient de la lame dentaire primitive issue de l'ectoderme) et mésenchymateuse (*via* le tissu conjonctif dérivé du mésoderme). Des phénomènes d'induction réciproques s'opèrent entre ces deux tissus afin de permettre l'évolution de la dent et de ses tissus de soutien (figure 4). La classification des tumeurs bénignes odontogènes est à rapprocher du dialogue épithélio-mésenchymateux se déroulant lors de l'odontogénèse. Une variation dans ses phénomènes d'induction aura des répercussions sur l'aspect de la tumeur mais cela ne veut pas dire qu'à chaque étape corresponde un type particulier mais plutôt une gamme de lésions aux caractéristiques proches.

- Les tumeurs épithéliales reproduisent l'aspect du bourgeon, en absence d'induction mésenchymateuse, elles ne sont formées que d'éléments épithéliaux.

- Les tumeurs mésenchymateuses se superposent au stade de formation radiculaire et sont donc composées de structures dentaires mésenchymateuses : dentine et cément.
- Les tumeurs mixtes associent composante épithéliale et tissus durs dentaires rappelant le stade de la cloche.

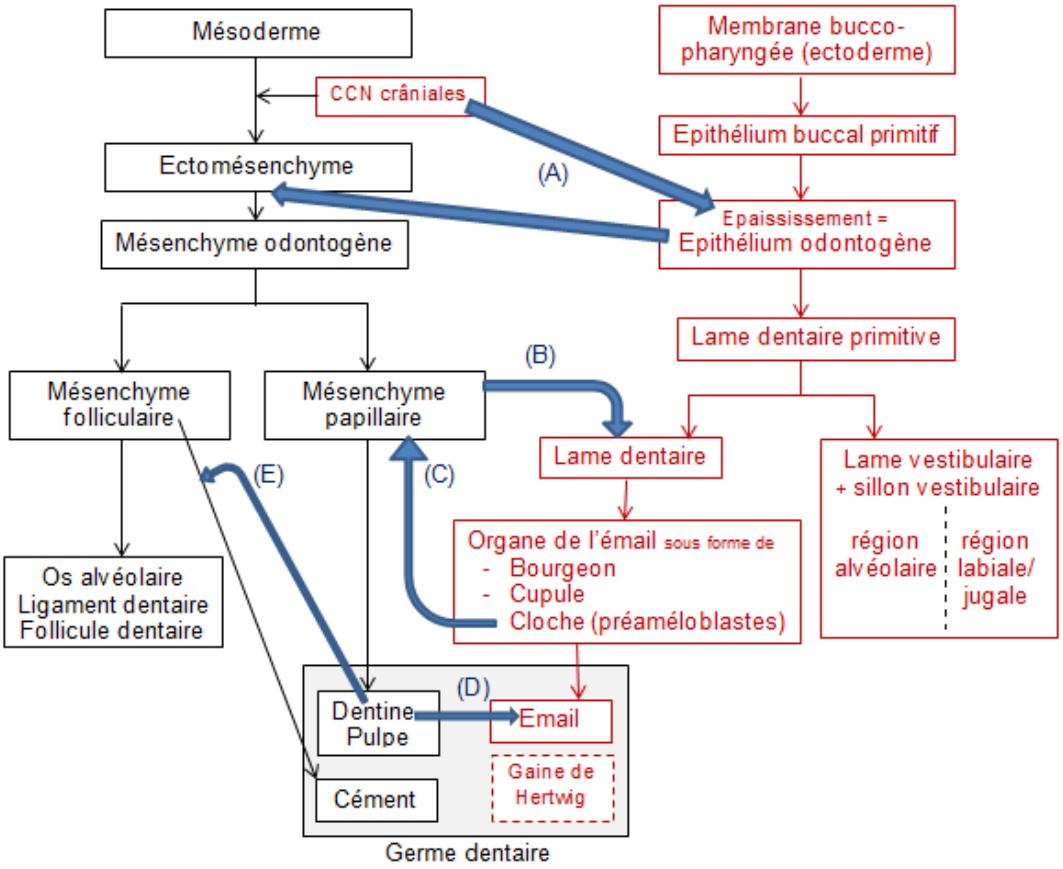


Figure 4 : Schéma représentatif du dialogue épithélio (rouge) mésenchymateux (noir) nécessaire à la formation de la dent.

A : les CCN induisent la transformation de l'épithélium buccal primitif en épithélium odontogène ; B : le mésenchyme papillaire induit la formation de l'organe de l'émail au sein de la lame dentaire ; C : les préaméloblastes induisent en retour la différenciation des odontoblastes dans le mésenchyme papillaire ; D : le dépôt de prédentine simule les améloblastes sécréteurs et permet la synthèse de l'émail ; E : la formation de dentine radiculaire s'opère auprès de la gaine de Hertwig, après désintégration et contact du mésenchyme folliculaire avec la dentine, cette dernière induit la différenciation des cémentoblastes folliculaires (d'après Benoît et coll., 1979).

2. TUMEURS ET KYSTES BENINS ODONTOGENES

Ce chapitre concerne les tumeurs intra-osseuses se développant à partir des tissus impliqués dans la morphogénèse de l'organe dentaire : l'épithélium odontogène et l'ectomésenchyme. Ainsi, ces lésions sont retrouvées exclusivement au niveau des maxillaires et impliquent très majoritairement une ou plusieurs dents (sur arcade, incluse ou en désinclusion). L'étude de leur aspect radiographique contribue à l'orientation diagnostique et est d'autant plus importante que les manifestations cliniques sont généralement silencieuses ou univoques. Elles rapportent le plus souvent une tuméfaction osseuse (palpation dure) entraînant une possible asymétrie faciale, des mobilités ou des déplacements dentaires. L'étude de Kadlub *et coll*. en 2014 révèle qu'un quart des lésions odontogènes, excluant les kystes, serait symptomatique. Des comportements localement agressifs peuvent être décrits (perforation des corticales, invasion des sinus et cavités maxillaires, implication nerveuse…). Seule l'étude anato-pathologique permettra de distinguer sans erreur les tumeurs bénignes vraies des tumeurs malignes. Les protocoles de prise en charge ne seront pas développés. La plupart du temps, et en particulier chez l'enfant où le préjudice esthétique doit être évalué, la chirurgie reste conservatrice. Ainsi, l'exérèse est le traitement privilégié avec avulsion de la dent incluse en intra-tumorale si elle existe. Cependant, les lésions d'emblée agressive ou les récidives peuvent faire l'objet de résection en bloc parfois volumineuse associée à des protocoles de reconstruction osseuse.

2.1. Tumeurs épithéliales sans induction ecto-mésenchymateuse

Sans induction ectomésenchymateuse, les tumeurs odontogènes reproduisent l'aspect du bourgeon et ne sont formées que d'éléments épithéliaux issus de la prolifération de reliquats d'épithélium odontogène : restes de la lame dentaire (perles de Serres), débris de Malassez ou épithélium réduit de l'émail. Elles peuvent également se développer au sein de la paroi des kystes odontogènes.

2.1.1. L'améloblastome

L'améloblastome est une lésion rare d'évolution lente, à tendance infiltrante localement très marquée devant être diagnostiquée le plus tôt possible. Asymptomatique, sa découverte est le plus souvent fortuite avant que ses conséquences cliniques ne soient décelables. Parfois sévères, elles incluent la résorption et la mobilité des dents adjacentes, la paresthésie ou encore l'extension aux sinus et cavités maxillaires. L'améloblastome concerne à 80% la mandibule, localisée en grande majorité dans le secteur postérieur avec extension possible dans la branche montante (Hsu et *coll*., 2013). Selon l'étude de Philipsen et Reichart (1998), une dent incluse est associée dans 50 à 80 % des cas. En cas de siège maxillaire, le risque d'infiltration du plancher sinusien et des fosses nasales à bas bruit doit faire l'objet d'un bilan d'extension (Martin-Duverneuil, 2013). Sa survenue prédomine entre 30 et 50 ans sans réelle distinction de sexe. Le diagnostic concerne peu les enfants et adolescents de moins de 20 ans, qui représenteraient 10 à 15% des cas avec une prédominance pour les ethnies africaines (Indini et *coll*., 2017). Cependant, la forme unikystique de l'améloblastome est retrouvée majoritairement chez ce type de patient (Chaudhary et *coll*., 2012). Si la tumeur se développe à partir des cellules épithéliales d'autres lésions odontogènes (kystes dentigères et des odontomes en particulier), on parle de greffe améloblastique. Le pronostic est lié à l'améloblastome (Martin-Duverneuil, 2013).

- Aspects clinique et radiologique selon le type

L'OMS propose quatre formes d'améloblastome en s'appuyant sur des études génétiques en cours (El-Naggar et *coll*., 2017).

- L'améloblastome (conventionnel) parfois appelé « solide/multikystique » s'observe radiologiquement d'abord sous forme de plusieurs géodes ovalaires de taille variable qui confluent pour former une lésion multigéodique bien limitée très évocatrice, cloisonnée en « bulles de savon ». L'expansion osseuse entraîne un amincissement des corticales osseuses qui apparaissent soufflées à certains endroits. A terme, l'image est vaste avec des contours polycycliques et peut présenter des vestiges de fines cloisons osseuses. Les rhizalyses sont habituelles (Martin-Duverneuil, 2013) mais cette forme est

exceptionnelle chez l'enfant. La région postérieure de la mandibule est la localisation privilégiée (Wright et Soluk-Tekkesin, 2017).

- L'améloblastome unikystique touche des individus plus jeunes que la forme conventionnelle, entre 10 et 30 ans, sans prédilection sexuelle. Elle est ainsi la forme la plus typique de l'enfant (Chaudhary et *coll*., 2012). On le localise majoritairement au niveau de la région postérieure de la mandibule où il est fréquemment associé à une molaire incluse. Il peut exceptionnellement se retrouver en secteur incisif ou maxillaire. La lésion se présente sous la forme d'un kyste d'agressivité et de récurrence plus faibles que pour la forme conventionnelle. La classification de 2005 décrivait trois variantes histologiques : la forme luminale pour laquelle seule la palissade épithéliale est atteinte, la forme intra-luminale dans laquelle la tumeur se développe à l'intérieur de la lumière et la forme murale qui infiltre les parois du kyste. Cette dernière est plus problématique en raison de son taux de récurrence supérieur. Aujourd'hui, certains chercheurs estiment que la forme unikystique murale devrait plutôt être considérée comme un améloblastome conventionnel avec transformation kystique extensive (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018). Radiologiquement, la tumeur présente une image uniloculaire radioclaire bien délimitée qui peut être confondue avec un kyste dentigère si elle est associée à l'inclusion d'une troisième molaire ou à un kératokyste et la lésion festonnée entre des racines dentaires non rhizalysées (Martin-Duverneuil, 2013).
- L'améloblastome extra-osseux (ou périphérique) apparaît sous forme d'une masse sessile ou pédiculée à la surface de la muqueuse gingivale. On le retrouve essentiellement autour de 50 ans et *a priori* pas chez l'enfant.
- L'améloblastome métastasique présente des métastases loco-régionales de structure histologique similaire à la forme conventionnelle mais dont le caractère malin n'est pas envisagé. Son introduction au sein des tumeurs bénignes ne fait pas l'unanimité scientifique. Le diagnostic est établi après la découverte des métastases, rénales la plupart du temps, et peut donc être diagnostiqué *a posteriori* chez l'enfant (Wright et Soluk-Tekkesin, 2017)

- Aspects histologiques

L'examen histopathologique repose sur la recherche d'épithélium odontogène type pré-améloblastique. Certains améloblastomes présentent une structure histologique prédominante mais la plupart sont une combinaison de différents sous-types qui n'influencent pas la thérapeutique. Ces distinctions histologiques tiennent compte essentiellement des variations cellulaires de la composante épithéliale. On notera le type folliculaire, plexiforme, desmoplastique, à cellules granuleuses, à cellules basales et épidermoïde (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018).

Le type folliculaire est la forme la plus courante, comparable histologiquement à l'organe de l'émail au stade de la cupule : on observe plusieurs lobules épithéliaux comprenant en périphérie une palissade de cellules cylindriques à polarité inversée qui rappelle la structure du pré-améloblaste, et au centre, des cellules disjointes imitant l'aspect du réticulum étoilé. Le tout est enchâssé dans un conjonctif sans capacité inductrice. Le type plexiforme est principalement retrouvé dans la forme unikystique (Chaudhary et *coll*., 2012). L'ensemble épithélial n'est pas présent sous forme de palissade mais de cordons anastomosés de cellules basales plus ou moins épais formant un maillage dans un stroma conjonctif quelques fois dégénératif (présence de kystes). Le type desmoplastique possède une clinique distincte : l'améloblaste bien circonscrit est de petite taille et localisé le plus souvent en antérieur. La tumeur comprend un stroma conjonctif très abondant riche en collagène alors que les structures épithéliales sont souvent réduites à des tenues travées peu évocatrices car elles ont perdu leur couche périphérique polarisée pré-améloblastique. L'améloblastome épidermoïde (ou acanthomateux) présente des cellules centrales qui n'évoquent pas le réticulum étoilé mais revêtent un caractère malpighien pouvant entraîner la formation de véritable plage de kératinisation.

- Présentation de cas cliniques

Les deux radiographies suivantes (figure 5) illustrent l'aspect radiographique pouvant être présenté par un améloblastome « conventionnel ». Le premier cas a été traité par décompression pendant 6 mois avant que ne soit réalisée une énucléation.

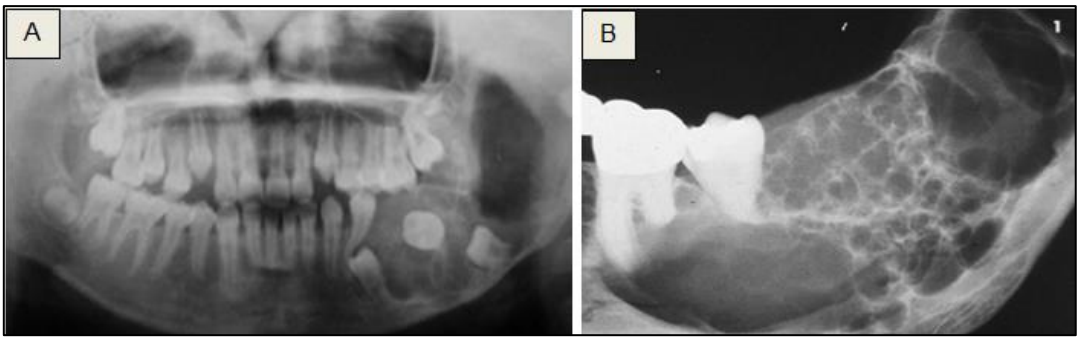


Figure 5 : Radiographie panoramique dentaire (A) d'un garçon de 12 ans présentant un améloblastome conventionnel à l'angle mandibulaire gauche caractérisé par un aspect en « bulles de savon » (Huang et *coll*., 2007). Reconstruction denta-scan (B) mettant en évidence une lésion multigéodique radioclaire avec importante résorption radiculaire des molaires permanentes en postérieur de la mandibule (document du Dr. Hodez).

Les radiographies suivantes (figure 6) illustrent le cas de la découverte d'un améloblastome unikystique chez une petite fille de 8 ans qui présentait une tuméfaction mandibulaire postérieure droite depuis 3 mois. L'examen intra-oral avait révélé une expansion de la corticale osseuse vestibulaire marquée au niveau molaire avec absence de 46 en bouche. L'énucléation de la lésion sous anesthésie générale a été facilitée par la présence d'une capsule fibreuse autour de celle-ci et a permis son étude anatomo-pathologique. L'examen microscopique montre une lésion kystique principalement entourée d'un fin épithélium squameux stratifié non kératinisé. La couche basale présentait des cellules cylindriques à polarité inversée alors que les cellules peu cohésives des couches supérieures rappelaient le réticulum étoilé de l'organe de l'émail. La radiographie de suivi à 18 mois a montré une cicatrisation osseuse homogène de la lésion, l'éruption de 45 et l'absence de récidive.

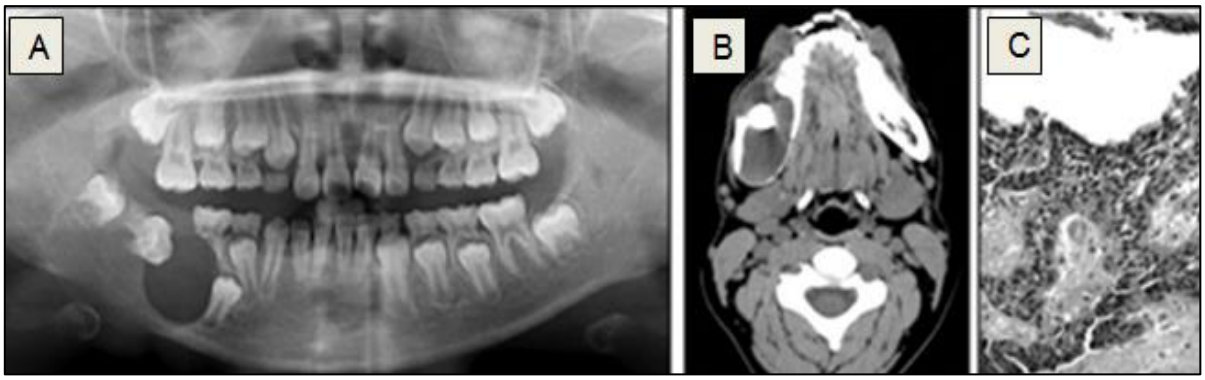


Figure 6 : La radiographie panoramique dentaire (A) met en évidence une ostéolyse uniloculaire bien définie entourant partiellement la première molaire permanente incluse. 85 présente une résorption radiculaire et le germe de 45 est déplacé mésialement. L'analyse des coupes du scanner (B) révèle une lésion arrondie incluant la première molaire permanente avec expansion des corticales et rupture côté vestibulaire. L'étude histologique (C) a permis de poser le diagnostic d'améloblastome unikystique (Hsu et *coll*., 2013).

- Evolution et traitement

Le consensus général voudrait que l'améloblastome, lésion infiltrante, soit traité de manière agressive avec marge de sécurité de 1,5 cm (Wright et Soluk Tekkesin, 2017). Ceci reste un dilemme dans la pratique chirurgicale chez l'enfant. En fonction de la taille et la localisation de la tumeur, l'âge du patient, l'infiltration de la lésion, la période de suivi envisagée, la décision devra être prise entre énucléation (plus ou moins précédée d'une phase de décompression), résection chirurgicale ou véritable hémi-mandibulectomie (Huang et *coll*., 2007). La plupart du temps, la forme unikystique de l'enfant (hors type mural) est traitée par énucléation. Les récidives peuvent survenir dans les muscles ou les parties molles adjacentes et nécessitent un suivi obligatoire dans le long terme. La transformation maligne est toujours à rechercher mais reste peu fréquente (Wright et Soluk Tekkesin, 2017).

2.1.2. La tumeur odontogène adénomatoïde

Cette tumeur est difficile à classer du fait de ses origines histologiques floues : elle est susceptible de présenter des plages de matrices calcifiées dentinoïde ou cémentoïde alors qu'il est impossible pour une tumeur odontogénique d'origine

épithéliale de produire du tissu dur mésenchymateux. Le débat continue donc concernant sa classification (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018).

La tumeur odontogène adénoïde apparaîtrait lors de l'édification de la denture mixte. Elle est découverte entre 5 et 30 ans, avec une moyenne comprise dans la deuxième décade de vie, et présente une forte prédilection féminine (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018). On la retrouve majoritairement en secteur antérieur avec localisation préférentielle en secteur maxillaire. Du fait de son caractère asymptomatique, elle est le plus souvent découverte sur une radiographie de contrôle après retard d'éruption ou par apparition d'une petite masse sessile sur la muqueuse gingivale de type fibreux. De rares formes extra-osseuses peuvent être observées.

Macroscopiquement, la tumeur se présente sous forme d'une capsule fibreuse contenant une portion solide parsemée de cavités kystiques au liquide jaunâtre. La présence de cette capsule simplifie l'énucléation de la lésion qui est la procédure chirurgicale de choix. La littérature ne rapporte pas de comportement agressif ou localement invasif, les récidives seraient donc inexistantes.

La tumeur est limitée par des cordons de cellules épithéliales présentant par endroit un aspect pré-améloblastique. Des cavités pseudo-canalaires sont typiquement observables et contiennent un matériel acidophile parfois calcifié assimilable pour certains auteurs à de la dentine dysplasique (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018).

- Présentations radiologiques

Radiologiquement, on observe une radioclarté uniloculaire bien circonscrite. Dans les trois quarts des cas, la lésion est dite folliculaire, c'est-à-dire qu'elle englobe une ou plusieurs dents incluses ; dans la quasi majorité des cas, il s'agit d'une canine. Lorsqu'elle entoure uniquement la couronne d'une dent incluse (figure 7B) sans englober les racines, elle devient difficile à différentier du kyste dentigère. En extra-folliculaire, la lésion est localisée entre les racines de dents ayant déjà fait éruption. Les dents voisines peuvent être déplacées si la lésion est étendue. Environ 17% des cas présentent des résorptions radiculaires (Chrcanovic et Gomez, 2019). Il est possible d'observer de petites calcifications intra-lésionnelles sous forme de flocons de neige permettant d'orienter le diagnostic (figure 7).

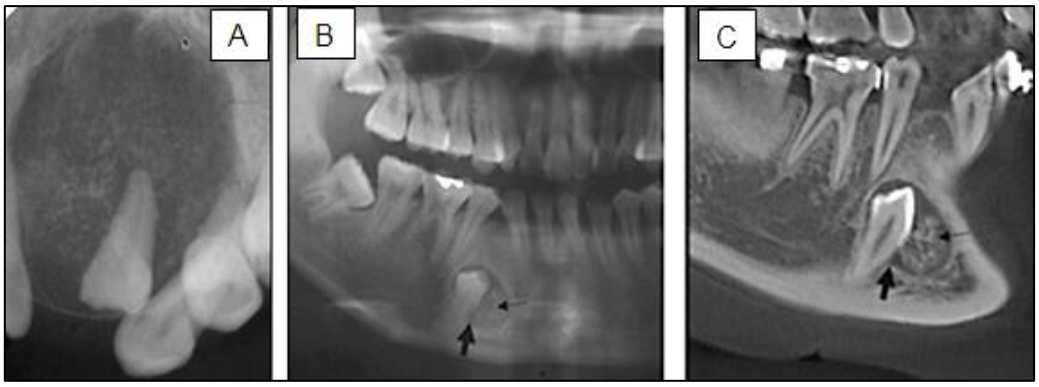


Figure 7 : La radiographie rétro-alvéolaire (A) d'une patiente de 17 ans révèle une radioclarté bien définie englobant la totalité d'une incisive latérale. De nombreuses petites opacités intra-tumorales disséminées sont observables. La radiographie panoramique dentaire (B) et la coupe sagittale du CBCT (C) réalisées chez une patiente de 18 ans montrent une lésion radioclaire qui englobe une partie seulement de la racine d'une dent 44 incluse. Un agglomérat radio-opaque (petite flèche) est visible au sein de la lésion (Chindasombatjaroen et *coll*., 2012).

2.1.3. Autres tumeurs odontogènes d'origine épithéliale

La tumeur odontogène épidermoïde et la tumeur odontogène épithéliale calcifiante seront peu détaillées en raison de leur très grande rareté. Elles s'observent sur une large tranche d'âge (de 8 à 92 ans) avec un âge moyen de survenu compris entre 35 et 40 ans sans prédilection pour l'un des deux sexes. Les cas décrits chez l'enfant sont donc sporadiques. En localisation centrale ou intra-osseuse, on les trouve fréquemment associées à une dent ; soit elles englobent une dent incluse, soit elles impliquent les racines d'une dent sur arcade et simulent alors une lésion osseuse parodontale. Des lésions extra-osseuses peuvent être rencontrées mais restent minoritaires (<5% des cas), radiologiquement, une érosion de l'os alvéolaire sous-jacent peut la faire soupçonner. La tumeur est souvent mise en évidence par la réalisation d'un lambeau mucopériostée de la gencive tuméfiée.
Leur distinction histologique principale avec l'améloblastome réside dans le fait que les foyers épithéliaux observés ne présentent pas une palissade de cellules cylindriques périphériques à polarité inversée ni pôle sécrétoire rappelant la couche pré-améloblastique de l'organe de l'émail (Chrcanovic et Gomez, 2017).

Leur taux de récidive élevé après curetage révèle le caractère localement agressif et invasif de ces lésions. Ainsi la résection chirurgicale des formes les plus extensives comprendra des marges de sécurité d'os sain (Tu et *coll*., 2018).

- Tumeur odontogène épidermoïde (ou squameuse)

Actuellement une soixantaine de cas aurait été rapportée. Les deux maxillaires sont concernés équitablement, la lésion implique une canine maxillaire ou une troisième molaire mandibulaire la plupart du temps. Elle est généralement asymptomatique mais il est possible d'observer une irritation gingivale plus ou moins douloureuse imitant une poche parodontale. Son comportement est localement agressif au sein de l'os spongieux, les mobilités dentaires sont communes. La radiologie montre dans la majorité des cas une radioclarté triangulaire ou semi-circulaire bordée par un liseré opaque intéressant le processus alvéolaire d'une racine dentaire résorbée ce qui pourrait laisser suspecter une pathologie parodontale (figure 8). Au centre des îlots épithéliaux, on peut voir apparaître des zones de kératinisation (Tu et *coll*., 2018).

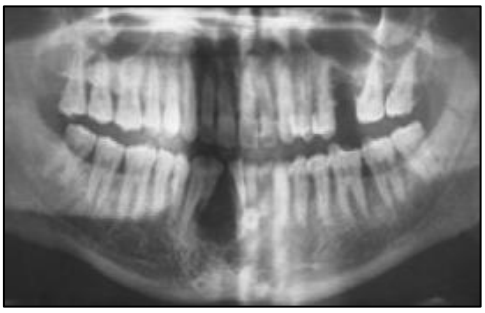


Figure 8 : Radioclareté triangulaire associée aux racines d'une incisive centrale et latérale mandibulaires permanentes sur une radiographie panoramique d'une patiente de 58 ans (Badni et *coll*., 2012).

- Tumeur épithéliale odontogène calcifiée

Egalement appelée tumeur de Pindborg, environ trois cent cas sont rapportés dans la littérature. Elle apparaît principalement chez l'adulte entre 30 et 40 ans, révélée par une masse indolore de croissance lente ou le déplacement des dents adjacentes, localisée dans les deux tiers des cas en postérieur de la mandibule.

Les images radiologiques, assez similaires à l'améloblastome, montrent une radioclarté uniloculaire bien définie (figure 9) dont les limites se floutent au cours de son évolution. Elle prend alors un aspect multilobulaire qui peut renfermer des opacités évocatrices dans 80% des cas. La corticale apparaît perforée dans la moitié des cas mais les résorptions radiculaires sont peu fréquentes. Les calcifications s'accentuent autour de la couronne comme un halo en cas de dent incluse.

Figure 9 : Radiographie panoramique dentaire présentant une tumeur épithéliale odontogène calcifiée sous forme d'une lésion d'opacité mixte ayant provoqué l'inclusion de la troisième molaire mandibulaire gauche (Wright et Soluk-Tekkeşin, 2017).

L'étude microscopique associe l'observation de lobules ou travées d'épithélium stratifié à des dépôts de substance amyloïde (substance hyaline et amorphe) susceptibles de se minéraliser, le tout baignant dans un stroma conjonctif fibreux plus ou moins abondant. Des variantes à cellules claires ou cellules de Langerhans existent (Chrcanovic et Gomez, 2017). Les cellules épithéliales présentent un caractère pléiomorphe qui augmente le risque de dégénérescence maligne mais le taux mitotique reste faible (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018).

2.2. Tumeurs d'origine mésenchymateuses

Ces lésions prennent leur origine au sein des tissus dérivés des tissus mésenchymateux de l'ébauche dentaire c'est-à-dire : le ligament desmodontal, l'os alvéolaire, le cément ou le follicule dentaire.

Le potentiel odontogène de telles tumeurs est démontré par la production de tissus durs dentaires d'origine mésenchymateuse (dentine, cément et os) puisque la réactivation de cellules mésenchymateuses folliculaires et papillaires permet leur différenciation en fibroblastes, ostéoblastes ou cémentoblastes. L'épithélium responsable de l'induction odontogène initiale a disparu ou ne subsiste que sous forme de vestiges inactifs.

2.2.1. Le fibrome odontogène

Le fibrome odontogène représente une forme de tumeur fibroblastique rare qui prédomine chez la femme enfant ou jeune adulte en localisation centrale. La lésion reste controversée et de nombreux pathologistes considèrent toujours cette masse fibreuse comme un follicule dentaire hyperplasique.

Sa localisation mandibulaire est postérieure alors qu'elle est antérieure au maxillaire. Il est le plus souvent asymptomatique et se présente sous la forme d'une croissance lente et extensive. Certaines formes peuvent être localement agressives en provoquant déplacement dentaire et rhizalyse.

La nouvelle classification ne distingue plus le type riche (complexe) ou pauvre (simple) en cellules épithéliales (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018). En raison de caractéristiques peu spécifiques par rapport aux autres tumeurs odontogéniques, le diagnostic final repose sur un examen histo-pathologique. Le stroma conjonctif est riche en fibroblastes et fibres de collagène alors que les plages épithéliales sont rares et inactives. Seuls ces vestiges permettent d'identifier le caractère odontogène du fibrome, en leur absence, le diagnostic est réservé. Des zones de calcifications d'aspect ostéoïde, dentinaire ou cémentaire sont présentes en quantité variable. Du fait de son faible taux de récidive, le traitement est essentiellement conservateur par énucléation. Le pronostic à long terme est très bon.

Radiologiquement, la plupart des lésions sont uniloculaires aux limites bien définies, fréquemment associées à une dent incluse ou à la racine d'une dent ayant déjà fait son éruption (figure 10). Les lésions plus évoluées et plus agressives prennent un aspect volumineux multiloculaire avec possible observation de micro-opacités intrinsèques sous forme de flocon mais sans destruction locale (Puppala et *coll*., 2016).

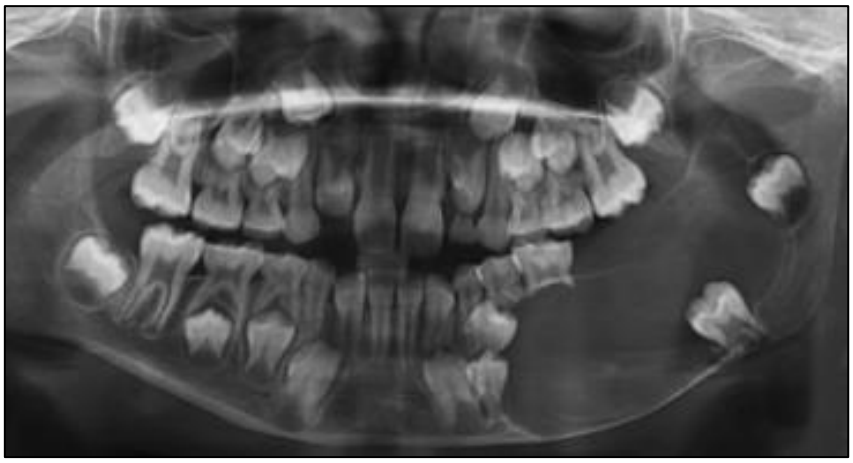


Figure 10 : La radiographie panoramique dentaire d'une petite fille de 8 ans qui consultait pour une large tuméfaction mandibulaire postérieure montre une image uniloculaire radioclaire parfaitement définie. La lésion s'étend de la face distale de la première prémolaire mandibulaire gauche incluse à la face mésiale d'une deuxième molaire mandibulaire permanente gauche. On remarque le déplacement de plusieurs dents permanentes (Puppala et *coll*., 2016).

2.2.2. Le myxome et le fibromyxome odontogène

Cette tumeur se distingue des autres tumeurs mésenchymateuses par son agressivité et son caractère localement infiltrant (Martin-Duverneuil, 2013). Elle est rare, observée chez l'adolescent ou le jeune adulte de moins de 30 ans et exceptionnellement chez l'enfant avec une légère prédilection féminine. La région postérieure mandibulaire (incluant la branche montante) est le site le plus commun des lésions volumineuses mais toutes les localisations sont possibles. Il est le plus souvent asymptomatique, pouvant atteindre des diamètres considérables et associé à un germe dentaire. L'envahissement des tissus mous voisins est possible et évalué plutôt par IRM.

Sur une pièce de biopsie, le myxome apparaît mou, élastique et gélatineux. La tumeur est composée d'un stroma conjonctif lâche hypocellulaire et myxoïde (gélatineux) qui incorpore une matrice extracelullaire riche en mucopolysaccharides. Dans le fibromyxome, la composante collagénique est plus importante mais ne justifie pas de séparer cliniquement ces deux types. De par son volume important et ses invasions locales augmentant le risque de récidive, le myxome odontogénique est d'exérèse large avec surveillance étroite. Les récidives s'observent dans un quart

des cas, liées à de petits foyers myxoïdes à distance (Kansy et *coll*., 2011 ; Martin-Duverneuil, 2013).

- Présentations radiologiques

Le myxome odontogène se traduit par des images radiologiques variables. Initialement uniloculaire, de petite taille et bien limité (figure 11A), il souffle progressivement la corticale pour donner un aspect multiloculaire (figure 11B et C) mal défini avec persistance de travées osseuses qui donnent parfois une impression de toile d'araignée. Les calcifications intrinsèques sont fréquentes, les déplacements dentaires et résorptions apicales sont habituelles (Martin-Duverneuil, 2013).

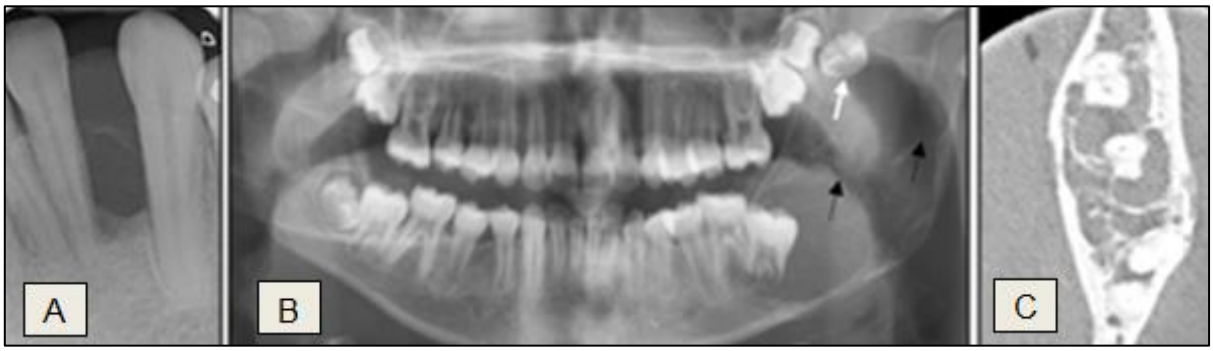


Figure 11 : Lésion uniloculaire radioclaire bien définie sur radiographie retro-alvéolaire (A) déplaçant 32 et 33. Radiographie panoramique dentaire (B) d'un enfant de 11 ans révélant une lésion d'aspect multiloculaire de la branche montante mandibulaire gauche. La flèche blanche indique le déplacement de 38, les flèches noires montrent les septas osseux persistant dans la lésion. Coupe transversale de CBCT (C) d'une lésion du corps postérieure de la mandibule en bulles de savon avec expansion corticale (Shah et *coll*., 2018).

2.2.3. Le cémentoblastome ou cémentome vrai

Seule tumeur d'origine cémentaire, le rare cémentoblastome s'observe uniquement au contact d'une racine dentaire d'un enfant ou d'un jeune adulte (75% des cas chez les moins de 30 ans). Il correspond à la prolifération anormale de véritables cémentoblastes fonctionnels contribuant à la sécrétion d'importantes couches de cément (figure 12B). Il concerne la première molaire permanente mandibulaire pour la moitié des cas et siège de façon préférentielle au niveau postérieur où il provoque

souvent des douleurs (Chrcanovic et Gomez, 2017). L'accolement à la racine d'une dent temporaire est rare. Des comportements localement agressifs peuvent être associés allant de l'infiltration du canal radiculaire avec perte de la vitalité (20%) jusqu'au déplacement du canal mandibulaire (23,6%) ou la perforation de la corticale osseuse (16,3%) (Chrcanovic et Gomez, 2017).

La description histologique est similaire aux ostéoblastomes : on observe des plages étendues de cément traversées d'axes vasculaires et de lacunes irrégulières renfermant des cémentoblastes (Garg et *coll*., 2019). Bien que totalement bénigne, la fréquence des récidives nécessite une chirurgie parfois assez agressive. La dent correspondante est le plus souvent avulsée ou amputée et traitée orthodontiquement.

- Présentation radiologique

L'image radiologique est caractéristique : on observe une ou plusieurs masses radiopaques arrondies, bien limitées, et fusionnées à une racine résorbée (figure 12A). La fusion entre la tumeur et la racine est la différence principale avec l'ostéoblastome (Chrcanovic et Gomez, 2017). L'image est entourée d'un fin halo radioclaire correspondant à une assise de cémentoclastes enchâssée dans une matrice cémentaire non calcifiée. L'espace du ligament desmodontal et la lamina dura osseuse sont oblitérés, remplacés par un tissu tumoral d'origine mésenchymateuse.

La radiographie panoramique dentaire suivante montre un cas de cémentoblastome sur une deuxième molaire temporaire (figure 12A). Le patient de 10 ans présentait une tuméfaction osseuse avec disparition du vestibule buccal au niveau de 75 vitale et des douleurs intermittentes depuis 2 mois. L'énucléation de la lésion, associée à l'avulsion de 75, a permis l'éruption spontanée de 35 (Garg *et coll*., 2019).

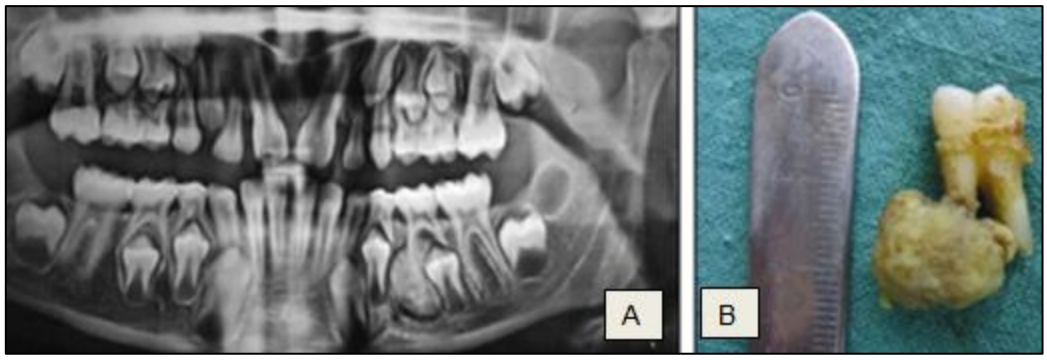


Figure 12 : Radiographie panoramique dentaire (A) révélant une lésion radio-opaque parfaitement délimitée, entourée d'un halo périphérique radioclaire et fusionnée à la racine mésiale de 75, évoquant un cémentoblastome (Garg et *coll*., 2019). Pièce d'exérèse (B) d'un cémentoblastome fusionné à la racine mésiale d'une 46 avulsée chez un garçon de 18 ans (Rezvani et Dehghani, 2012)

2.2.4. Le fibrome cémento-ossifiant

La classification actuelle divise le « fibrome ossifiant » de localisation cranio-faciale en deux types : le « fibrome cémento-ossifiant » et le « fibrome ossifiant juvénile » qui présentent une clinique, un site de prédilection, un âge d'apparition et une description microscopique distincte. Le fibrome ossifiant juvénile est aujourd'hui classé au sein des lésions fibro et chondro-osseuses non odontogènes. Le terme « cémento-ossifiant » ne signifie pas que du cément soit produit (le tissu cémentoïde formé en dehors de son attache à la racine dentaire n'est plus un tissu spécifique et ne peut être appelé cément) mais rappelle son origine odontogène et donc sa localisation exclusive aux alvéoles maxillaires (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018).

Le fibrome cémento-ossifiant est une tumeur fibro-osseuse de croissante lente retrouvée à tout âge de la vie mais le plus souvent chez l'adulte de 30 à 40 ans avec une nette prédilection féminine. Il est habituellement asymptomatique bien que l'on puisse observer une expansion osseuse au niveau des molaires et prémolaires mandibulaires ou dans la zone de la fosse canine maxillaire.

Une de ses principales caractéristiques est son aspect bien limité : il est clairement distinct de l'os environnant (à la différence de la dysplasie cémento-osseuse focale) et des tissus mous voisins (à la différence de la dysplasie fibreuse).

Macroscopiquement, la tumeur est parfaitement délimitée parfois même encapsulée. Elle est composée d'un stroma conjonctif hypercellulaire contenant de rares fibres de collagènes ainsi qu'une quantité variable de structure calcifiée. Le matériel minéral

est présent sous forme de trabécules osseuses et/ou de lobules de matrice cémentoïde. Ces structures peuvent fusionner pour présenter de véritables travées irrégulières d'os fibreux ou lamellaire. Bien que le tissu soit bien vascularisé, peu d'hémorragies diffuses sont présentes à la différence de la dysplasie cémento-osseuse focale. La plupart des cas ne présente pas de récidives après exérèse en particulier pour les formes encapsulées (Martin-Duverneuil, 2013 ; Mainville et *coll*., 2017).

- Présentation radiologique

Variable en taille, il possède des présentations radiologiques diverses mais dont les limites sont nettes. On remarque dans la plupart des cas une image ostéolytique uniloculaire parfaitement délimitée avec des corticales amincies (figure 13B). Puis elle prend un aspect multiloculaire, d'opacité variable (figure 13A). Les calcifications sont plus facilement révélées au CBCT et sont fonction de la maturité et de la quantité de matériel synthétisé. Les corticales sont rarement rompues. A un stade avancé, l'image est entièrement opaque et présente un liseré périphérique d'ostéocondensation. On observe généralement le déplacement des structures dentaires voisines et des résorptions radiculaires associées dans 20% des cas.

Figure 13 : Radiographie panoramique dentaire (A) d'une patiente de 35 ans révélant une radioclareté ponctuée de micro-opacités aux limites bien définies avec déplacement de la deuxième prémolaire mandibulaire droite (Kaushik et *coll*., 2015). Présence d'une lésion radioclaire (B) parfaitement délimitée au niveau du maxillaire droit sur une radiographie panoramique dentaire (Kotina et *coll*., 2018).

2.3. Tumeurs mixtes épithélio-mésenchymateuses

Par analogie avec l'odontogénèse (stade de la cloche), les tumeurs odontogéniques mixtes sont composées de structures épithéliales actives capables d'induire dans le mésenchyme la différenciation odontoblastique. Leur induction réciproque peut donc être à l'origine de la formation de tissus durs dentaires dans la tumeur : dentine, émail et cément. Des changements majeurs ont été effectués dans ce groupe par l'OMS. Le terme « odonto-améloblastome » n'est plus utilisé car la greffe d'un améloblaste sur un odontome ne justifie pas une entité propre. La tumeur odontogénique primordiale a été ajoutée (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018).

2.3.1. Le fibrome améloblastique

Egalement appelée « tumeur odontogénique mixte molle », cette rare tumeur de croissance lente, localisée à 80% en postérieur de la mandibule, survient chez de jeunes patients de moins de 20 ans avec une légère prédilection masculine (Gish et Lessin, 2013). Elle correspond à la moins différenciée des tumeurs mixtes (Martin-Duverneuil, 2013). Les lésions sont de petites tailles, souvent asymptomatiques parfois marquées par une ulcération muqueuse hémorragique. Leur découverte est le plus souvent fortuite, au cours d'un examen de routine pour retard d'éruption ou motivé par la palpation d'une tuméfaction osseuse.

La tumeur est composée d'un conjonctif abondant imitant la papille dentaire : pauvre en fibres de collagène mais peuplé de nombreuses cellules fibroblastiques étoilées ou fusiformes. L'épithélium odontogène se présente sous forme de colonnes à double couche cellulaire, la première est de type réticulum étoilé, la seconde est une assise de cellules cubiques ou cylindriques (pré-améloblastiques). A la jonction entre le tissu épithélial et conjonctif, on peut fréquemment observer la sécrétion d'une matrice granulo-fibreuse rappelant l'émail. La présence d'odontoblastes caractérisés n'est pas décelable, il n'existe donc pas de phénomène de minéralisation de dentine. Cependant, l'activité intense du conjonctif suggère une induction épithéliale sur le mésenchyme, à la différence de l'améloblastome (Gish et Lessin, 2013). Lorsque la production de tissus durs dentaires est avérée, on parlait anciennement de fibro-dentinome ou fibro-odontome, mais on considère aujourd'hui qu'ils correspondent à

des étapes de formation d'un odontome véritable. Cependant, cette théorie ne fait pas l'objet d'un consensus (Speight et Takata, 2018).
Cette lésion est traitée par énucléation. La transformation maligne fibrosarcomateuse est rare mais possible, et doit faire l'objet d'un suivi dans le temps par recherche d'atypie cellulaire et d'activité mitotique augmentée.

- Présentation radiologique

Le fibrome améloblastique se localise majoritairement au niveau postérieur de la mandibule. Si la tumeur est de grande taille, intéressant une portion considérable du corps et de la branche montante de la mandibule, on peut observer un déplacement avec mobilisation des dents postérieures. Elle se traduit par une image radioclaire sans calcification, uni ou multiloculaire, aux limites bien définies, soufflant parfois la corticale et occasionnellement entourée d'un liseré dense (figure 14). La lésion est associée avec une dent incluse dans 75 % des cas mimant alors un kyste dentigère (Martin-Duverneuil, 2013).

Figure 14 : Découverte fortuite sur radiographie panoramique dentaire avant traitement orthodontique d'une image uniloculaire radioclaire parfaitement définie au niveau postérieur de la mandibule, associée à l'inclusion de 37. Le patient de 10 ans ne présentait aucune tuméfaction osseuse ni douleur (Gish et Lessin, 2013).

2.3.2. Les odontomes

Les odontomes sont les tumeurs odontogéniques les plus fréquentes chez le patient de moins de 20 ans et représentent le stade le plus abouti des tumeurs mixtes (Iatrou et *coll*., 2010). On parle d'hamarthome plutôt que de néoplasme puisqu'il s'agit d'une lésion composée d'un mélange anormal d'éléments normalement

constitutifs de l'organe dans lequel il se développe. Ils trouvent leur origine dans les vestiges de la lame dentaire ou au sein des ébauches de germes surnuméraires. Ils siègent uniquement dans les portions dentaires des maxillaires simultanément à l'odontogénèse normale.

Cliniquement, ils sont fréquemment associés à une dent incluse puisqu'ils constituent une entrave à leur éruption avec persistance de la dent temporaire correspondante. Dans la majorité des cas, ils sont asymptomatiques et découverts fortuitement. Classiquement, la lésion ne dépasse pas la taille d'une dent mais dans de rares cas, des lésions provoquant une expansion des mâchoires ont été décrites (Iatrou et *coll*., 2010 ; Martin-Duverneuil, 2013). Les odontomes sont caractérisés par la présence de structures épithéliales améloblastiques actives ayant induit une différentiation odontoblastique au sein du conjonctif. Ainsi la formation de dentine ostéoïde, d'émail et quelques fois, d'une quantité variable de pulpe et de cément est possible. Cependant, les tissus sont disposés de manière complètement anarchique, les cellules odontogènes ne parvenant pas à une morpho-différenciation harmonieuse. Le sac conjonctif qui les contient possède une texture identique à celui d'un follicule dentaire normal. Actuellement, les odontomes sont divisés en deux sous-unités : complexes et composés. Il est à noter qu'une forme mixte peut également être retrouvée associant des structures composées au sein de structures complexes.

- Les odontomes complexes se présentent sous forme d'une masse opaque calcifiée sans agencement organoïde, entourée par un liseré radioclair de tissu non minéralisé (figure 15B). Ils prédominent dans les régions postérieures en particulier mandibulaires. Les déplacements dentaires et rhizalyses sont possibles. L'individualisation de structure dentaire n'est pas retrouvée, ils forment une masse hétérogène de dentine tubulaire contenant de l'émail immature (Barros et *coll*., 2010 ; Martin-Duverneuil, 2013).
- Les odontomes composés, plus fréquemment observés, correspondent à une collection de petites structures très denses de taille et forme variables dans une géode radioclaire aux cloisons bien définies (figures 15A et 16). Ces structures correspondent à des dents rudimentaires, conformes à l'odontogénèse normale, contenues dans un sac fibreux. Ils ont une localisation quasi exclusive au niveau antérieur du maxillaire supérieur. Les rhizalyses sont absentes (Martin-Duverneuil, 2013).

Les odontomes complexes comme les odontomes composés sont traités par exérèse chirurgicale avec éruption spontanée ou orthodontique de la dent incluse sous-jacente. Le pronostic est excellent. Occasionnellement, un kyste dentigère peut naître de l'épithélium de cette capsule fibreuse.

- Présentations cliniques

Altay et *coll*., présentent en 2016, un cas d'excision chirurgicale maxillaire antérieure d'une dizaine de masses calcifiées évoquant de petites dents rudimentaires chez une enfant de 6 ans ne décrivant pas de symptomatologie clinique (figure 15A). A contrario, Barros et *coll*. rapportent en 2010 le cas d'une lésion soupçonnée chez une jeune fille de 7 ans du fait d'une tuméfaction indolore au niveau de la zone molaire postérieure. Le diagnostic d'odontome complexe a été posé suite à la réalisation du panoramique dentaire (figure 15B) et confirmé histologiquement.

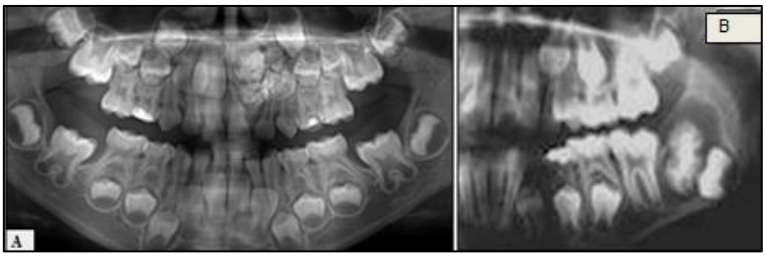


Figure 15 : Radiographie panoramique dentaire (A) révélant l'existence de plusieurs opacités en antérieur maxillaire laissant soupçonner un odontome composé (Altay et *coll*., 2016). Radiographie panoramique dentaire (B) permettant l'observation d'une masse opaque délimitée par un halo clair, entrave à l'éruption d'une deuxième molaire mandibulaire, évoquant un d'odontome complexe (Barros *et coll*., 2010).

Figure 16 : Prise en charge d'un odontome composé chez un enfant de 6 ans : coupe sagittale (A) de CBCT mettant en évidence la présence de plusieurs structures minéralisées encapsulées dans une lésion radioclaire, vue per-opératoire (B) et photographie (C) des pièces d'exérèse (document du Dr. M. Hernandez).

2.3.3. Autres tumeurs mixtes

Les tumeurs suivantes sont de présentation beaucoup plus occasionnelle.

- La tumeur odontogénique primordiale

Apparaissant pour la première fois dans la classification de 2017, elle est extrêmement rare. Une douzaine de cas aurait été rapporté mais d'autres études ont pu l'être sous des noms différents. Cliniquement, tous les cas mettent en évidence le jeune âge du patient (moins de 20 ans), une localisation mandibulaire et une radioclarté folliculaire parfaitement délimitée à l'emplacement d'une dent manquante ou d'un germe surnuméraire. L'index prolifératif est très bas, inférieur à 2% et aucune récidive n'a été rapportée après traitement par chirurgie conservatrice.
La tumeur se développe par dégénérescence du réticulum étoilé de l'organe de l'émail avant l'élaboration de tissu calcifié. Elle est composée d'un tissu conjonctif lâche fibreux circonscrit par une assise épithéliale de cellules cubiques proche de l'EAI de l'organe de l'émail (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018).

- La tumeur dentinogénique à cellules fantômes

Cette très rare tumeur maxillo-mandibulaire est considérée comme le versant solide du kyste odontogénique calcifié. Elle possède un comportement localement beaucoup plus agressif (déplacements dentaires et rhizalyses habituels), couvre une tranche d'âge de 11 à 79 ans mais concerne particulièrement les adultes de plus de 40 ans (Wright et Soluk-Tekkeşin, 2017).
La radiographie montre une cavité ostéolytique mono ou multiloculaire bien définie.
La présence de calcifications micro-opaques n'est pas systématique mais leur découverte peut être une orientation diagnostique (Martin-Duverneuil, 2013). L'étude microscopique révèle la présence d'un stroma conjonctif mature présentant en son sein des ilots d'épithélium odontogène composés de cellules périphériques cylindriques pré-améloblastiques alors que les cellules centrales rappellent celles du réticulum étoilé. On retrouve de la matrice dentinaire dysplasique, des aires de kératinisation anormales ainsi qu'un grand nombre de cellules fantômes pouvant ultérieurement se calcifier.

Un suivi au long terme est recommandé car de nombreux cas de récidives ont été rapportés jusqu'à 5 ans après chirurgie (Garcia Garcia et *coll*., 2015).

2.4. Kystes odontogéniques de développement

Un kyste est une cavité ne communiquant pas avec l'extérieur, contenant une substance liquide, molle ou plus rarement solide ou gazeuse, qui présente un épithélium de type malpighien et une coque conjonctive externe. Les kystes odontogéniques se forment à partir de structures dentaires créant une cavité osseuse et parfois périphérique. Ils constituent un aspect important des pathologies oro-maxillaires puisqu'ils sont rencontrés communément dans la pratique odontologique.

Cliniquement, les kystes odontologiques sont asymptomatiques mais en cas de surinfection bactérienne, une symptomatologie est décelable par le patient. Il s'agit le plus souvent de l'apparition d'une tuméfaction osseuse, de douleurs localisées voir d'un écoulement purulent. L'expansion du kyste entraîne rarement des paresthésies en cas de compression nerveuse. Au niveau radiologique, un liseré périphérique opaque peut être visible par hyper-condensation du tissu osseux voisin et signe une évolution lente. Il disparaît en cas de phénomènes de surinfection par désorganisation des tissus. Le traitement de choix reste l'énucléation quelque fois précédée d'un protocole de marsupialisation consistant à diminuer le volume de la cavité par évacuation de la pression après mise en place d'une fistule artificielle. Cependant, mettre en place un tel protocole chez l'enfant, incluant des séances quotidiennes, semble difficile à réaliser en pratique. On distinguera deux grandes catégories de kystes odontogéniques :

- les kystes de développement, dont l'origine est celle d'un désordre embryologique impliquant une réactivation et une prolifération des vestiges épithéliaux odontogéniques de la lame dentaire, des débris de Malassez ou de l'épithélium réduit de l'émail.
- les kystes inflammatoires, issus de l'inflammation d'éléments dentaires normalement développés.

La littérature rapporte que les kystes dentigères et le kératokyste odontogénique représentent 95% des kystes odontogéniques rencontrés chez l'enfant et l'adolescent (Li *et coll.,* 2014).

2.4.1. Le kyste dentigère

- Forme conventionnelle

Le kyste dentigère (également appelé kyste folliculaire ou péricoronaire) provient d'une dégénérescence tardive du sac folliculaire de la couronne d'une dent n'ayant pas encore fait son éruption.

Le sac péricoronaire normal, formé de résidus embryologiques dentaires tels que le conjonctif folliculaire et l'épithélium réduit de l'émail, disparaît progressivement au cours de l'éruption lorsqu'il fusionne avec la gencive. Pour une raison pathologique ou infectieuse, les reliquats épithéliaux de sac se développent et entre en fonction, aboutissant à la formation d'un véritable épithélium squameux kystique. L'évolution est lente, le kyste peut rester ignoré sur près de 20 à 30 ans.

Sa découverte est le plus souvent fortuite, lors d'un contrôle radiographique pour suivre l'évolution des dents de sagesse ou investiguer suite à un retard d'éruption (Ghandour et *coll*, 2018). Le kyste dentigère touche toutes les dents mais principalement les dents de sagesse mandibulaires, les canines maxillaires incluses ou plus rarement les deuxièmes prémolaires mandibulaires. Il reste exceptionnel autour de dents temporaires mais peut être associé à une dent surnuméraire ou à un odontome. Ce kyste est destructeur du tissu osseux : on a pu décrire exceptionnellement des formes attaquant la totalité de la branche montante de la mandibule. Plus fréquemment, il est susceptible d'entraîner une rhizalyse des dents voisines, de refouler les germes des dents adjacentes, voire de déplacer la dent atteinte en position ectopique.

On observe radiologiquement une lésion bien limitée, uniloculaire purement ostéolytique qui englobe la couronne d'une dent incluse en s'attachant à son collet (figure 17A). Un follicule normal mesure de 2 à 3 mm, un kyste folliculaire peut être évoqué lorsque cet espace atteint 5 mm (Martin-Duverneuil, 2013). Le liseré de condensation n'est pas systématique. La persistance de trabécules osseuses dans les lésions les plus volumineuses peut poser des problèmes diagnostiques avec

d’autres lésions odontogéniques fréquemment associées à des dents incluses (Martin-Duverneuil, 2013).

A l’étude microscopique, la lumière renferme un liquide séreux ou séro-hémorragique bordé d’un épithélium malpighien à deux ou trois assises cellulaires ressemblant à de l’épithélium adamantin et pouvant contenir des cellules mucosécrétantes ou ciliées. Il n’existe pas de phénomène de kératinisation en surface. La coque conjonctive est mince, lâche et s’épaissit en période inflammatoire.

Il existe une possibilité de greffe d’améloblastomatique (figure 17B) ou de transformation en carcinome épidermoïde mais elle reste très exceptionnelle.

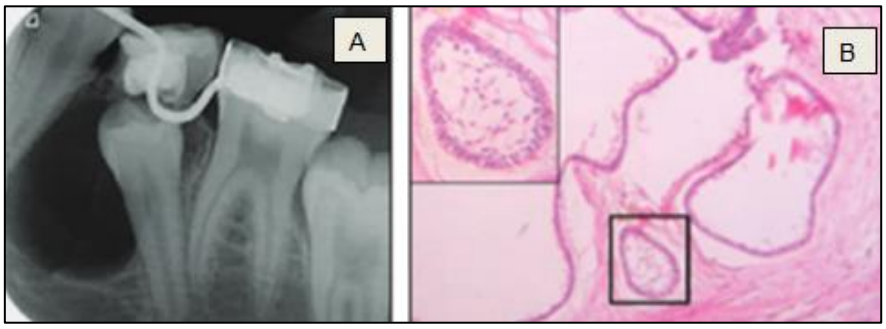


Figure 17 : La radiographie rétro-alvéolaire (A) de 75 chez une enfant de 13 ans révèle une radioclareté homogène et parfaitement définie englobant la couronne d’une deuxième prémolaire mandibulaire incluse. Le diagnostic de kyste dentigère est évoqué. La patiente ne présentait aucun signe clinique, la radiographie ayant été effectuée dans le cadre de l’investigation liée au retard d’éruption de 35 (Ghandour et *coll*., 2018). Aspect microcopique (B) d’un kyste dentigère mettant en évidence la bordure épithéliale kystique et le stroma conjonctif présentant une greffe améloblastique (Kondamari et *coll*., 2018).

- Variante retrouvée uniquement chez l’enfant : le kyste d’éruption

On considère aujourd’hui le kyste d’éruption comme le pendant du kyste dentigère au niveau des tissus mous, ses caractéristiques histologiques sont identiques. Il revêt alors la forme d’une petite tumeur fluctuante créant une voussure gris-bleutée sur la gencive au-dessus de la couronne d’une dent en cours d’éruption. Il s’agit d’une lésion en grande partie extra-osseuse qui se développe entre l’os et la muqueuse alvéolaire d’une dent temporaire même si elle est retrouvée également au

cours de l'éruption de la première molaire permanente. Radiologiquement il n'existe aucune altération osseuse car la lésion est périphérique. La lésion disparaît d'elle-même après l'évolution de la dent mais des douleurs peuvent apparaître en particulier en présence de surinfection bactérienne. La prescription médicamenteuse peut alors se révéler nécessaire. Il est également possible de libérer la pression exercée par le liquide en incisant et curetant le kyste sous anesthésie locale. Le contenu citrin est le plus souvent séro-clair ou séro-hémorragique (Kimura et *coll*., 2014).

Figure 18 : Kystes d'éruption des incisives mandibulaires temporaires sur un enfant de 7 mois (A). Régression spontanée après éruption. Kyste d'éruption au niveau de la première molaire temporaire maxillaire droite à l'âge de 17 mois (B), douloureux à la mastication. Le kyste a été incisé (C) et cureté (Kimura et *coll*., 2014).

2.4.2. Le kératokyste odontogénique (ou kyste épidermoïde)

Du fait de son association à une mutation génétique et de son comportement localement agressif et très récidivant, il a pu être dénommé tumeur odontogène kérato-kystique mais les auteurs estiment aujourd'hui que les preuves sont insuffisantes pour qu'il soit considéré comme un véritable néoplasme (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018). Relativement fréquent, il présente un caractère expansif à l'origine d'une déformation ou d'une gêne pour le patient. Il est découvert en majorité entre 10 et 40 ans et présente une prédilection masculine (Sheethal et *coll*., 2019).
Histologiquement, l'épithélium malpighien comprend 5 à 6 couches cellulaires dont l'assise basale est composée de cellules cylindriques hyperchromatiques. Le stroma peut contenir de petites lésions kystiques en développement (augmentant le risque de récidive). En surface, la couche de kératine est de type parakératosique (la couche cornée conserve ses noyaux et synthétise de la kératine de manière inhabituelle).
Son exérèse est celle d'une poche contenant un liquide crémeux blanchâtre ou marron dû à la présence de kératine. Les récidives sont fréquentes après

énucléation puisqu'il s'agit d'une lésion localement invasive (présence de microkystes dans la muqueuse environnante) et la friabilité de son enveloppe conjonctive complique la procédure si des cordons épithéliaux sont laissés en place lors d'un geste chirurgical incomplet qui peuvent donner naissance à de nouveaux kératokystes (Radia et *coll.*, 2019). Un suivi est donc recommandé.
Chez l'enfant de 10 à 20 ans, la plupart des lésions sont multiples et surviennent dans le cadre du syndrome du carcinome basocellulaire naevoïde (ou syndrome de Gorlin-Goltz), maladie héréditaire qui associe notamment de nombreux carcinomes baso-cellulaires à un ensemble d'anomalies du développement telles que des calcifications intracrâniennes, une hyperkératose palmaire, de multiples kératokystes odontogéniques ou encore des fentes palatines (Fini et *coll*., 2013).

- Présentations radiologiques

Le kératokyste odontogénique siège le plus souvent à la mandibule, majoritairement au niveau de l'angle et de la branche montante (Sheethal et *coll*., 2019). Il apparaît généralement unique et volumineux (4 à 5 centimètres de diamètre). L'image la plus classique montre une ostéolyse bien délimitée (figure 19A), avec présence fréquente de petites cloisons osseuses. Les déplacements dentaires sont possibles mais modérés par rapport à la taille de la lésion, tandis que des rhizalyses, présentent dans un cas sur quatre, ne sont pas très marquées (Martin-Duverneuil, 2013). Le kyste refoule modérément les corticales mais les perforations sont fréquentes. Une dent incluse est souvent présente chez l'enfant. Cependant, son aspect peut être variable en taille et forme : le kyste peut s'insinuer entre les racines dentaires, apparaître en apical ou péricoronaire d'une dent incluse, simulant alors un kyste dentigère. Dans de rares cas, son aspect multiloculaire trabéculé mime un améloblastome. Aucune calcification n'est décelable (Martin-Duverneuil, 2013).

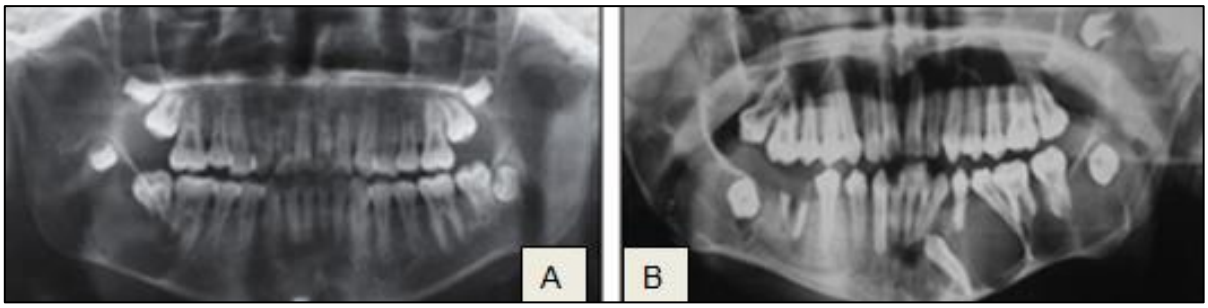


Figure 19 : Radiographie panoramique dentaire (A) d'un adolescent révélant un kératokyste odontogénique à l'angle droit de la mandibule présenté sous forme d'une volumineuse lésion bien limitée sans calcification (Li et *coll*., 2014). Radiographie panoramique dentaire (B) d'un adolescent de 16 ans atteint du syndrome de Gorlin-Goltz, on remarque de multiples kératokystes multiloculaires (persistance de cloisons osseuses) aux marges festonnées (Manjima et *coll*., 2015)

2.4.3. Autres kystes odontogènes de présentation exceptionnelle chez l'enfant

- Variante extra-osseuse : le kyste gingival

Cette lésion gingivale est issue d'une dégénérescence kystique des vestiges de la lame dentaire. Il s'agit d'une lésion purement extra-osseuse qui n'est donc pas décelable à la radiographie. Pendant l'enfance, le kyste gingival se retrouve essentiellement chez le nouveau-né où il prend le nom de « perle d'Epstein ». Il se présente sous forme d'un ou plusieurs petits nodules blancs nacré ou jaunâtres de quelques millimètres, positionnés sur les crêtes alvéolaires, et peut ainsi être confondu par les parents avec des dents temporaires en train de percer (figure 20). Au niveau du palais, il prend le nom de nodule de Bohn. Il disparaît par exfoliation au cours des trois premiers mois de la vie et ne provoque ni douleur ni gène (Lewis, 2010).

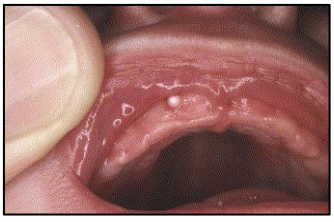


Figure 20 : Perle d'Epstein sur crête alvéolaire maxillaire ou kyste gingival du nouveau-né (Michel et Couly, 2004).

Chez l'adolescent et l'adulte, le kyste gingival prend la forme d'une petite voussure extra-osseuse d'environ un centimètre. On le découvre au niveau de la gencive attachée linguale ou vestibulaire de la crête alvéolaire. La muqueuse apparaît saine, d'un rosé habituel, sans douleur associée. Il est également très peu évolutif et indolore. Ainsi, il est souvent laissé en place s'il ne provoque aucune irritation ou blessure. Microscopiquement, on observe un kyste rempli de kératine et bordé par un épithélium malpighien (Benni et Sirur, 2013).

- Le kyste odontogénique orthokératinisant

Ce kyste représente la variante orthokératinisée du kératokyste odontogène et présente des particularités cliniques et histologiques : il n'existe pas d'association à un quelconque syndrome, son taux de récidive est faible, et son comportement local faiblement agressif (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018). Moins fréquent que le type parakératinisé, on le retrouve principalement chez les adultes entre 30 et 40 ans avec une prédilection masculine, très peu chez l'enfant. Il possède une localisation privilégiée dans la région molaire mandibulaire. La plupart des cas restent asymptomatiques entraînant peu de manifestations extra-orales. A la radiographie, le kyste apparaît sous forme d'une clarté uniloculaire bien définie associée dans 46 à 75% des cas à une dent incluse avec ou sans déplacement des structures avoisinantes (Kamat et *coll*., 2018). Les dents adjacentes sont rarement résorbées mais l'expansion corticale souvent volumineuse marque la différence avec le kératokyste odontogène. Le kyste est très majoritairement entouré par un épithélium malpighien pavimenteux stratifié de 4 à 9 couches cellulaires avec une assise basale cubique. En surface, la kératination est de type orthokératosique (couche cornée d'aspect normal *ie* perte des noyaux, mais épaissie). La lumière est riche en plage de kératine. Les récidives sont rares après énucléation (Kamat et *coll*., 2018).

- Le kyste glandulaire odontogénique

Bien que son origine odontologique soit communément établie, le rare kyste glandulaire présente des caractéristiques glandulaires et salivaires témoignant de son caractère pluripotent. Son diagnostic n'est pas facile à établir sur une petite pièce de biopsie puisqu'il présente des similitudes morphologiques avec d'autres

kystes maxillaires radiculo-apicaux mais également avec le carcinome mucoépidermoïde de bas grade de pronostic plus sévère. Ce kyste présente une croissance lente, un caractère localement agressif et un fort taux de récurrence. Il est retrouvé principalement en secteur antérieur mandibulaire sous forme asymptomatique, avec un ratio équivalent pour les deux sexes. Leur découverte concerne essentiellement les adultes de 40 à 70, les présentations chez l'enfant sont très rares (Faisal et *coll*., 2015).

Radiologiquement, la lésion implique la zone périapicale de plusieurs dents où elle apparaît comme une zone radioclaire uni ou multiloculaire bien définie, avec un liseré de condensation périphérique. Tous les kystes glandulaires odontogéniques présentent un épithélium malpighien d'épaisseur variable, à l'assise cubique. Les autres facteurs permettant d'orienter le diagnostic sont : la présence de microkystes et de structures pseudo-canalaires dans le conjonctif, l'absence de kératine mais la présence de cryptes de cellules muqueuses, l'existence de cellules claires ou ciliées et des nodules sphériques de cellules épithéliales proliférant dans la lumière. Le taux de récidive est élevé après énucléation ou curetage notamment du fait de la présence de microkystes dans la lésion (Gurler et *coll*., 2017).

- Le kyste parodontal latéral et le kyste odontogénique botryoïde

Le kyste latéral parodontal est un kyste rare, le plus souvent asymptomatique, qui apparaît accolé latéralement à la racine d'une dent vivante. Il n'existe pas de prédilection d'âge, il apparaît essentiellement entre 40 et 70 ans mais des cas exceptionnels ont pu être décrits chez l'enfant (Kalia et *coll*., 2016). Dans la majorité des cas, la mandibule est concernée au niveau de la région canine-prémolaire, au maxillaire, les lésions sont essentiellement antérieures. Radiologiquement, on observe une ostéolyse ovalaire uniloculaire parfaitement délimitée et homogène au contact de la racine d'une dent. La lésion est fréquemment associée à un liseré de condensation, le desmodonte est normal et continu à la différence d'un kyste inflammatoire. Les dents adjacentes sont non résorbées et présentent une divergence de leurs racines. La lésion kystique est entourée par un épithélium stratifié squameux mince non kératinisé à l'assise cubique et présente des épaississements ou des nodules de cellules claires riches en glycogène. Le taux de récurrence est faible (Sivolella et *coll*., 2018).

Le kyste odontogénique botryoïde est considéré comme la variante multiloculaire du kyste parodontal latéral. Histologiquement, il n'existe pas de différence avec le cas précédent. Seul son taux de récidive est supérieur, de par son aspect multigéodique (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018).

- Le kyste odontogène calcifiant

Le kyste odontogène calcifiant est le versant kystique de la tumeur dentinogénique à cellules fantômes qui seraient d'anciennes cellules étoilées nécrosées (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018). Il présente un aspect varié souvent en relation avec d'autres tumeurs odontogènes telles que les odontomes (associés dans 22 à 47% des cas), le fibrome améloblastique ou la tumeur odontogénique adénomatoïde. Il s'agit d'une lésion peu commune que l'on retrouve avec une même fréquence dans les deux sexes, non agressive dont la majorité des cas est retrouvée jusqu'à la première molaire sans prévalence pour le maxillaire ou la mandibule. L'âge des patients couvre de larges décennies, bien que la majorité des cas soit diagnostiquée entre 30 et 40 ans (Ali Hanttash et *coll*., 2015). Les kystes odontogènes calcifiant reliés aux odontomes sont retrouvés chez des patients plus jeunes autour de 15 ans. Cliniquement, la tumeur est d'évolution lente, non douloureuse.
L'image radiologique est le plus souvent uniloculaire, bien définie renfermant des radio-opacités irrégulières. Des formes multiloculaires sont possibles.
Microscopiquement, le kyste odontogène calcifiant ressemble à l'améloblastome unikystique à la différence que la palissade épithéliale odontogène ou la capsule conjonctive renferment des cellules fantômes éosinophiles et de la dentine dysplasique. Après énucléation, on observe peu de récidives (Das, 2018).

2.5. Kystes odontogéniques inflammatoires

2.5.1. Les kystes radiculaires (apical, latéral, inter-radiculaire et résiduel)

Le kyste radiculaire est la forme kystique la plus fréquente au niveau des maxillaires (Sevekar et *coll*., 2018). Il peut prendre plusieurs noms selon sa localisation : apical, latéral, inter-radiculaire ou résiduel. La nécrose de la pulpe radiculaire à la suite d'un traumatisme ou de l'infiltration bactérienne conduit à la formation d'un granulome périapical qui se transforme en épithéliogranulome par réactivation des cellules épithéliales des débris de Malassez. La transformation kystique voit se rejoindre les

cordons épithéliaux alors que le tissu de granulation dégénère pour former une vacuole centrale. A ce stade, la seule suppression de l'inflammation par traitement endodontique ou avulsion ne garantit pas la résorption du kyste. La phase d'expansion serait le fait de la probable activation de cellules ostéoclastiques ou d'un jeu de pression osmotique (Bernardi et *coll*., 2015).

Le kyste apical est associé à l'apex d'une racine temporaire ou permanente nécrosée. Sur le plan clinique, la réponse apicale est d'emblée chronique et silencieuse ou en phase aigüe symptomatologique avec phénomène d'abcédassion. Le passage d'une forme à l'autre est possible. Si le kyste présente une dimension importante, une tuméfaction peut être ressentie ainsi que la mobilité de la dent concernée.

Radiologiquement, on observe un élargissement de l'espace desmodontal avec une ostéolyse apicale nette et homogène allant du simple croissant radioclair à une forme uniloculaire volumineuse. La résorption radiculaire de la dent associée est possible, ils peuvent alors simuler d'autres lésions plus rares, en particulier le kératokyste. L'histologie reste donc indispensable (Martin-Duverneuil, 2013). Les lésions les plus volumineuses peuvent entraîner un amincissement cortical est une infiltration locale. Anciennement sa taille, devant théoriquement être supérieure à 10 mm de diamètre, permettait de le différencier du granulome apical. Aujourd'hui cette théorie est controversée et seule la présence d'un liseré périphérique permet leur distinction.

Histologiquement, l'épithélium malpighien est discontinu et présente de multiples invaginations dans le tissu conjonctif adjacent. Des calcifications dystrophiques d'exsudat inflammatoire, des cristaux de cholestérol, des cellules ciliées, muqueuses, géantes mutlinuclées ou des globules rouges peuvent aussi être retrouvés dans les parois du kyste, dans sa lumière ou dans les deux (Bernardi et *coll*., 2015). Le choix du traitement doit se faire entre traitement endodontique conventionnel, avulsion de la dent nécrosée ou chirurgie périapicale. L'ostéite de contiguïté et la transformation carcinomateuse sont exceptionnelles.

Les kystes radiculaires peuvent plus rarement affecter des dents temporaires cariées ou traumatisées, en particulier les molaires, où ils se présentent comme une ostéolyse qui entoure les racines et occupe l'espace inter-radiculaire (Sevekar et *coll*., 2018). Selon Mass et *coll*. (1995), la plupart des radioclartés apicales sur dents temporaires sont ignorées et se résorbent naturellement après extraction de la dent. De plus, les infections apicales sur dents temporaires ont tendance à se drainer

rapidement par fistulisation vers la muqueuse gingivale provoquant une symptomatologie moins sévère ou passant inaperçue. Le développement d'un kyste apical véritable sur dent temporaire est grandement associé à un précédent traitement pulpaire iatrogène et serait plus fréquemment rencontré entre 7 et 8 ans (Sevekar et *coll*., 2018). Radiologiquement, ils peuvent être confondus avec le kyste dentigère du germe dentaire sous-jacent. En denture temporaire, l'énucléation kystique doit être réalisée en essayant de préserver au maximum l'intégrité de la dent permanente à venir. Chez l'enfant, la régénération osseuse est plus rapide. Il est simplement recommandé de maintenir l'espace permettant l'éruption de la dent permanente (Sevekar et *coll*., 2018).

Pour les kystes latéraux et inter-radiculaires l'étiopathogénie est similaire, seule la localisation diffère. On retrouve ce kyste latéralement ou entre les racines d'une dent suite à l'infection du réseau pulpaire depuis l'espace desmodontal *via* un canal secondaire physiologique, pathologique ou iatrogénique. L'extraction de la dent est souvent inévitable du fait de la localisation difficile pour une exérèse chirurgicale, et de la difficulté d'accès endodontique des canaux aberrants ou iatrogènes.

Le kyste résiduel est un kyste apical mal cureté et laissé en place après avulsion. Il se présente comme une radioclarté bien définie de taille variable au niveau d'un site d'extraction. Ils sont donc de manifestation rare chez l'enfant.

- Présentations cliniques

Nagata *et coll*. (2008), rapportent un cas de kyste apical sur dent temporaire chez un enfant de 6 ans qui présentait une grosseur gingivale croissante dans la région de la deuxième molaire mandibulaire temporaire droite (figure 21A). Le traitement a consisté en l'énucléation chirurgicale du kyste associée à l'avulsion de la dent temporaire. La pose d'un mainteneur d'espace a permis de contrer la mésialisation de 46 le temps de la régénération osseuse et de l'éruption de 45.

L'étude de Lux *et coll*. (2010) fait état d'un kyste apical en phase de fistulisation (figure 21B) sur une incisive centrale droite qui avait été ré-implantée après un traumatisme survenu 3,5 ans auparavant et qui ne présentait plus de vitalité pulpaire au moment de l'examen clinique. Le traitement choisi a été celui d'une marsupialisation du kyste avant énucléation associé à un protocole d'apexification.

Figure 21 : Radiographie panoramique dentaire (A) permettant l'observation d'une lésion ostéolytique homogène parfaitement définie et entourée d'un fin liseré en inter-radiculaire d'une 85. Le germe dentaire de la deuxième prémolaire permanente est repoussé en mésial (Nagata et *coll*., 2008). Radiographie rétro-alvéolaire avec cône de gutta (B) dans la fistule d'une incisive centrale permanente droite : on observe des signes de résorption externe et apicale (Lux et *coll*., 2010).

2.5.2. Kystes inflammatoires collatéraux

Les deux autres kystes odontogènes inflammatoires, d'apparition plus rare et d'étiologie incertaine, sont regroupés sous le terme nouvellement utilisé de « kystes inflammatoires collatéraux ». La théorie la plus communément admise serait le déclanchement d'une réactivation de l'épithélium de l'émail réduit ou de l'épithélium de jonction par inflammation lors de l'apparition de la première cuspide en bouche. (Ramos et *coll*., 2012).

- Kyste marginal (ou latéro-coronaire ou paradentaire)

Le kyste marginal (*paradental cyst* en anglais) est un kyste inflammatoire uniquement en relation avec la partie latérale d'une molaire mandibulaire en cours d'éruption. Si la grande majorité des cas concerne la troisième molaire mandibulaire, la première ou la deuxième molaire peuvent également être touchées chez l'enfant. Les localisations bilatérales restent rares. La lésion siège préférentiellement sur la face distale ou vestibulaire de la dent, la localisation mésiale est peu fréquente et la face linguale semble épargnée. Cliniquement, la dent peut présenter une version coronaire antérieure liée au déplacement des apex vers la corticale linguale, le tissu

pulpaire reste vivant et la tuméfaction vestibulaire est très peu décelable. La caractéristique principale est la description d'épisodes inflammatoires récurrents de type péricoronarite par le patient. Dans ce cas, l'infiltration bactérienne entraîne l'apparition de symptômes comme une sensibilité locale ou des douleurs avec possible suppuration du sac péricoronaire. La découverte fortuite par radiographie de contrôle est souvent le fait d'un retard d'éruption, entre 8 et 9 ans pour la première molaire et entre 13 et 15 ans pour la deuxième molaire.

L'aspect microscopique est similaire à celui du kyste apical : capsule de tissu conjonctif fibreux envahi d'infiltrats inflammatoires et associée à un épithélium squameux stratifié non kératinisé. Il existe souvent une communication entre le sac péricoronaire et la lumière du kyste.

Lorsque la dent concernée est la première ou la deuxième molaire, le traitement recommandé est l'énucléation kystique sans avulsion dentaire associée. L'extraction dentaire en complément de l'énucléation est actuellement le traitement de choix pour les dents de sagesse bien que selon l'étude de Pompura et *coll*. le taux de récidive après curetage seul reste faible (Rajendran et *coll*., 2015).

En proximal, la forme radiologique est celle d'un croissant ostéolytique radio-clair. En vestibulaire, elle se présente comme une radioclarté uniloculaire bien définie, parfois entourée d'un fin liseré, se superposant à la racine d'une molaire mandibulaire en cours d'éruption. On n'observe pas d'élargissement de l'espace desmodontal, mais il est possible de remarquer la persistance de l'espace folliculaire distal (figure 22), preuve que le follicule dentaire n'est pas impliqué dans le processus de développement du kyste (Mufeed et *coll*., 2009). La majorité des lésions n'excède pas 15 mm de diamètre. La corticale linguale apparaît très amincie mais non rompue.

Figure 22 : La radiographie rétro-alvéolaire révèle une ostéolyse parfaitement délimitée centrée au niveau de la furcation d'une troisième molaire mandibulaire vivante partiellement sur arcade et entourée d'un liseré de condensation (flèche droite). La conservation de l'insertion folliculaire distale (flèche incurvée) et de la lamina dura sont observables (Mufeed et *coll*., 2009).

Borgonovo et *coll*. (2012) rapportent le cas d'un enfant de 8 ans présentant des kystes marginaux bilatéraux au niveau de ses premières molaires permanentes en cours de désinclusion (figure 23). Le patient se plaignait d'épisodes inflammatoires intermittents type péricoronarite. Les kystes ont été retirés par énucléation et le suivi à un an a montré l'éruption spontanée de 36 et 46 avec cicatrisation osseuse homogène.

Figure 23 : Découverte d'une radioclarté semi-lunaire bien définie (A) sur le panoramique dentaire, entourée d'un fin liseré opaque, en distal d'une 46 en cours d'éruption. La même lésion est soupçonnée mais moins bien définie au niveau de 36. Les coupes frontales (B) et transversales (C) du CBCT confirment la présence d'une lésion en vestibulo-mésiale des deux premières molaires mandibulaires permanentes (Borgonovo et *coll*., 2012)

- Kyste mandibulaire de bifurcation (ou vestibulaire mandibulaire infecté)

Ce kyste d'apparition rare est en relation avec une première molaire ou plus rarement d'une deuxième molaire mandibulaire permanente en cours d'éruption mais uniquement sur la face vestibulaire. Il est ainsi très similaire au kyste marginal, histologiquement semblable mais cette fois la tuméfaction alvéolaire est très remarquable (le plus souvent associée à un retard d'éruption), la vitalité de la dent peut être compromise, la lésion est de taille supérieure et la localisation est exclusivement vestibulaire. De la même manière, le kyste peut provoquer une inclinaison de la dent en amenant les apex au plus proche de la corticale linguale et entraîner une poche parodontale vestibulaire. Bien qu'il soit le plus souvent

asymptomatique, sa surinfection bactérienne entraîne l'apparition de douleurs quelques fois associées à un écoulement purulent.

Radiologiquement, on remarque une radioclarté uniloculaire bien définie entourant les racines d'une première, ou plus rarement, d'une deuxième molaire mandibulaire avec un espace ligamentaire et une lamina dura intacts. Les perforations de la corticale sont rares malgré l'extension basilaire. L'avulsion dentaire de la dent infectée n'est pas systématique si un protocole conservateur peut être tenté (Ramos et *coll*., 2012).

Ramos et *coll*. (2012) rapportent le cas d'un kyste vestibulaire mandibulaire à rare présentation bilatérale. Le patient de 9 ans se plaignait d'une tuméfaction dure douloureuse en regard des premières molaires permanentes mandibulaires. L'examen intra-oral a mis en évidence un écoulement purulent en regard de 46 partiellement sur arcade et l'absence de 36 en bouche. Après énucléation et analyse histologique confirmant le diagnostic de kyste inflammatoire, le suivi à 1 an a attesté d'une cicatrisation osseuse normale et l'éruption spontanée des dents impliquées.

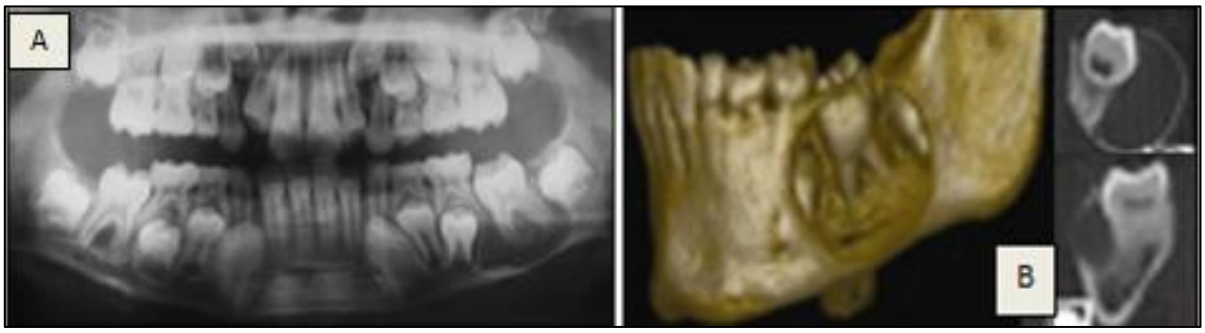


Figure 24 : La radiographie panoramique dentaire (A) révèle l'existence d'une radioclarté volumineuse parfaitement définie impliquant la région apicale de 36 ainsi que la suspicion d'une même lésion de taille inférieure au niveau de 46. Les reconstructions 3D de coupes de CBCT sur 46 (B) ont permis de définir les rapports de la lésion. Les coupes sagittales sur 46 (haut) et 36 (bas) montrent que l'expansion corticale vestibulaire n'a pas provoquée de rupture osseuse (Ramos et *coll*., 2012).

2.6. Récapitulatif sur les tumeurs et kystes odontogènes

Les tableaux suivants permettront de synthétiser les principaux critères cliniques et radiologiques des tumeurs et kystes odontogènes rencontrés chez l'enfant.

Tableau 4 : Comparaison des caractéristiques des tumeurs odontogènes.

	Epidémiologie	Caractéristiques cliniques	Localisation	Caractéristiques radiologiques
Améloblastome	Forme conventionnelle prédomine entre 30 et 50 ans. Forme unikystique (agressivité et récurrence plus faibles) prédomine entre 10 et 30 ans. Patients < 20 ans : plutôt d'origine africaine	Asymptomatique ou tuméfaction. Evolution lente mais localement infiltrante. Fort taux de récidives.	A 80% au niveau de la mandibule	Ostéolyse pure, fréquentes rhizalyses, déplacements dentaires, inclusions… Expansion corticale voire rupture Améloblastome conventionnel : bien délimité, aspect en « bulles de savon » Forme unikystique : image uniloculaire
Tumeur adénomatoïde	Prédominance féminine Entre 5 et 30 ans, moyenne dans la 2e décade de vie	Asymptomatique ou apparition d'une masse gingivale. Possible retard d'éruption et/ou déplacements dentaires. Lésion peu agressive et non infiltrante.	Majoritairement en antérieur avec localisation maxillaire préférentielle	Image uniloculaire bien circonscrite 75% des cas : lésions folliculaires (canine++) Possibles calcifications intra-lésionnelles
Autres tumeurs épithéliales	Exceptionnelles chez enfant	Asymptomatiques ou masse indolore Caractère localement agressif et invasif (mobilité dentaire) Fort taux de récidive	Mandibule postérieur ou maxillaire antérieur	Opacités possibles Tumeur épidermoïde : mime une pathologie parodontale (lésion triangulaire entre des racines résorbées) Tumeur de Pindborg : uniloculaire bien définie à multiloculaire aux limites floues
Myxome	Légère prédilection féminine Enfant et jeune adulte de < 30 ans	Souvent asymptomatique même pour les lésions de volume considérable Lésion agressive et localement infiltrante (tissus mous++) Risque élevé de récidive	Majoritairement en postérieur mandibulaire	Image variable : de petite taille uniloculaire bien définie à aspect multiloculaire flou avec persistance de travées osseuses (en toile d'araignée).
Fibrome odontogène	Prédomine chez la femme enfant ou l'adulte jeune	Croissance lente et extensive Possible comportement localement agressif	Mandibule postérieur ou maxillaire antérieur	Image uniloculaire bien définie à multiloculaire associée à une dent (incluse ou racine dentaire). Observation possible de micro-opacités Déplacement dentaire et rhizalyse pour les formes agressives
Cémento-blastome	75% des cas chez les moins de 30 ans	Douleurs et perte de vitalité pulpaire possibles	Plutôt en postérieur La moitié des cas concerne 36 ou 46	Masse radio-opaque accolée à une racine dentaire entourée d'un halo clair Du refoulement des tissus voisins à la perforation de la corticale osseuse

Fibrome améloblastique	Patient de moins de 20 ans. Légère prédilection masculine.	Asymptomatique ou tuméfaction, ulcération hémorragique	82% des cas en postérieur mandibulaire	Lésion plutôt de petite taille Ostéolyse pure Image uni ou multiloculaire bien définie 75% des cas associés à une dent incluse Corticale soufflée
Odontomes	Enfant ou adulte jeune	Asymptomatique mais fréquent retard éruption (constitue une entrave)	Odontome complexe : prédomine en postérieur Odontome composé : quasi exclusivement en antérieur maxillaire	Odontome complexe : masse opaque entourée d'un liseré radio-clair Odontome composé : multiples structures opaques dans une géode radio-claire

Tableau 5 : Comparaison des caractéristiques des principaux kystes odontogènes.

	Epidémiologie	Caractéristiques cliniques	Localisation	Caractéristiques radiologiques
Kyste dentigère	Découverte souvent fortuite lors d'une radiographie pour surveiller l'évolution de 18,28,38,48 Peut rester ignoré pendant des années	Asymptomatique mais destructeur du tissu osseux	Touche les deux dentures mais concerne principalement les sagesses mandibulaires	Ostéolyse pure Image uniloculaire bien limitée qui s'attache au collet d'une dent incluse Evoqué si espace folliculaire > 5 mm Fréquentes rhizalyses, refoulements des tissus ou germes voisins
Kératokyste	Prédilection masculine Découvert en majorité entre 10 et 40 ans Localement agressif et récidivant	Caractère expansif → gène++ pour le patient Syndrome de Gorlin-Goltz : association de carcinomes baso-cellulaire à de multiples kératokystes notamment A l'exérèse : produit crémeux marron	Siège plus souvent en postérieur mandibulaire	Ostéolyse pure généralement volumineuse, bien délimitée avec présence fréquente de petites cloisons osseuses Expansion corticale très peu marquée Environnement refoulé mais rhizalyses peu fréquentes (s'insinue entre les racines) Peut mimer un kyste dentigère
Kyste orthokératinisant	Rare chez l'enfant, plutôt chez l'adulte de 30 à 40 ans Comportement local peu agressif, peu de récidives	Asymptomatique, peu de manifestations extra-orales	Localisation privilégiée en secteur molaire mandibulaire	Image uniloculaire bien définie possiblement associée à une dent incluse dans 50 à 75% des cas Expansion corticale volumineuse mais rares résorptions radiculaires
Kyste radiculaire	Tous les âges	Associé à une dent nécrosée (réponse apicale chronique silencieuse ou aigue sous forme d'abcès) Mobilité dentaire possible Tuméfaction parfois décelable	Concerne les deux dentures Plusieurs noms selon sa localisation : apical, latéral, inter-radiculaire ou résiduel	Elargissement de l'espace desmodontal Ostéolyse pure sous forme de croissant ou plus volumineuse Présence d'un liseré périphérique
Kyste marginal	Enfant ou jeune adulte	Episodes inflammatoires type péricoronarite Possible version coronaire antérieure Tuméfaction alvéolaire peu décelable	Concerne en grande majorité la face latérale d'une 3e molaire mandibulaire **en cours d'éruption** La 1e et la 2e molaire peuvent être touchées chez l'enfant	En proximal (plutôt distal) : image ostéolytique en forme de croissant En vestibulaire : radioclarté uniloculaire qui se superpose aux racines
Kyste mandibulaire de bifurcation		Douleurs en cas de surinfection bactérienne Tuméfaction alvéolaire très remarquable Vitalité pulpaire possiblement compromise Version dentaire	**Uniquement en vestibulaire** d'une 1e molaire ou plus rarement d'une 2e molaire mandibulaire	Radioclarté uniloculaire bien définie entourant les racines d'une molaire mandibulaire Ligament et lamina dura intacts Perforation corticale rare

3. TUMEURS BENIGNES INTRA-OSSEUSES NON ODONTOGENES ET LESIONS APPARENTEES

Ce chapitre rassemble un groupe de lésions polymorphes : si la plupart sont communes au squelette, quelques-unes sont spécifiques du massif facial. La 4e édition de la classification par l'OMS inclut un certain nombre de tumeurs intra-osseuses et lésions apparentées d'origine non odontogénique. Bien que les critères d'inclusion ne soient pas parfaitement définis, ces tumeurs constituent de possibles diagnostics différentiels aux lésions odontogéniques, ont tendance à survenir au niveau des maxillaires ou présentent des caractéristiques clinico-histologiques spécifiques sur ce site (Speight et Takata, 2018). Cependant, d'autres lésions ont été ajoutées pour ce travail à la classification de l'OMS afin de proposer une plus large représentation des images maxillaires qui peuvent être retrouvées en odontologie pédiatrique.

L'étiologie complète de ce type de lésion est inconnue. Elles sont issues de la réactivation dysplasique des tissus périodontaux mésenchymateux ou de leur infiltration par des cellules indifférenciées immigrées d'autres organes (en particulier de la moelle osseuse). Les cellules se différencient alors en cémentoblastes, ostéoblastes, chondroblastes ou dégénèrent en cellules géantes multinuclées.

La symptomatologie clinique n'est en général que peu contributive et permet essentiellement de suspecter la malignité d'une tumeur (douleurs, altération de l'état général, fièvre). Ce sont les critères radiologiques et surtout anatomopathologiques qui permettront de poser le diagnostic final (Martin-Duverneuil, 2013). Les signes d'appel sont communs à toutes les lésions intra-osseuses maxillaires : tuméfaction osseuse avec risque de déformation faciale entraînant une déviation de l'occlusion, malposition, mobilité ou absence dentaire, inflammation des tissus mous en regard, douleurs. Cependant, Kadlub et *coll*. (2014) remarquent que 85% des tumeurs bénignes non-odontogènes présenteraient une évolution rapide.

L'image radiologique présente généralement une opacité variable du fait de la production de matrice osseuse (calcification pleine ou en nuage évoquant du coton), cartilagineuse (calcification punctiforme ou floconneuse) ou fibreuse (calcification trouble). Le CBCT reste l'imagerie la plus adaptée pour observer ces calcifications qui ne sont pas toujours visibles à la radiographie panoramique (Monville, 2018).

3.1. Tumeurs formatrices d'os ou de cartilage

3.1.1. Le chondrome et le chondroblastome

Le chondrome est une tumeur bénigne composée de cartilage hyalin mature fréquemment retrouvé dans les os des mains et des pieds. Ils peuvent être périostaux (os cortical et tissus mous) ou endochondraux (médullaire). Le chondrome maxillaire est exceptionnel. Dans ce cas, il se situe au niveau des sites d'ossification endochondrale secondaire que sont la symphyse mandibulaire, le condyle ou du processus coronoïde mandibulaire. Les chondromes maxillaires se développent habituellement entre 50 et 60 ans, rarement chez l'enfant, sont asymptomatiques et de croissance lente. La lésion entraîne une tuméfaction progressive du contour osseux avec possible mobilité dentaire.

A la radiographie, on remarque une géode ostéolytique aux contours plus ou moins polycycliques avec présence de micro-opacités sans liseré périphérique. La corticale osseuse est festonnée.

Au microscope, un chondrome apparaît comme une masse de substance chondroïde avec présence de calcifications contenant des logettes de chondrocytes (Mankapure et *coll*., 2014).

Le diagnostic se révèle primordial puisqu'il existe un risque de transformation sarcomateuse important. En réalité, il faudrait considérer que tous les chondromes maxillaires peuvent potentiellement être des chondrosarcomes de bas grade car leur distinction est difficile. Le traitement de choix de cette pathologie est l'exérèse chirurgicale totale de la tumeur sous peine de récidives.

Le chondroblastome est une tumeur osseuse bénigne de nature cartilagineuse de croissance locale progressive et à fort potentiel de récidive. Rare avant 10 ans et après 30 ans, on le décrit principalement chez l'enfant et l'adolescent de sexe masculin simultanément à l'activité des cartilages de croissance (Ramappa et *coll*., 2000). Bien qu'il se développe majoritairement au niveau de centres de calcification secondaire des os longs, des localisations au sein de l'articulation temporo-mandibulaire ont pu être mis en évidence (Bui et *coll*., 2009). Le chondroblastome est suspecté cliniquement lorsque se révèle une douleur de type mécanique ou à la palpation de la zone condylienne. Un œdème local peut être associé. La radiographie n'est pas spécifique, l'image est celle d'une ostéolyse ovalaire entourée

d'un fin liseré d'ostéosclérose. Dans les formes les plus agressives à progression rapide, les limites tendent à se flouter. Au centre de l'image apparaissent typiquement des calcifications éparses. La corticale est le plus souvent respectée bien qu'elle apparaisse généralement amincie ou soufflée.
Au niveau microscopique, il est caractérisé par la présence en nombre de deux types cellulaires : des chondroblastes immatures (cellules rondes) et des ostéoclastes (cellules géantes multinuclées isolées ou en amas) au sein d'un tissu fondamental peu différencié présentant des foyers de matrice chondroïde et des zones de calcifications. Des cavités hémorragiques identiques à celles mises en évidence dans les kystes anévrismaux sont parfois identifiées en périphérie de la lésion.
Des récidives peuvent se développer dans les parties molles ou dans les articulations voisines même après plusieurs années d'où l'importance du suivi post-opératoire. La transformation maligne est possible (Lin et *coll*., 2005).

3.1.2. L'ostéome vrai

Les ostéomes sont des proliférations d'os compact ou spongieux au sein d'un os membraneux. La plupart du temps, ils sont asymptomatiques et solitaires. L'ostéome vrai est retrouvé uniquement au niveau des os du massif facial (os frontal et éthmoïdal principalement). Il reste exceptionnel au maxillaire, il s'implante plutôt sur le rebord basilaire mandibulaire ou au contact des parois des septa sinusaux de l'adulte de plus de 40 ans. Des localisations affectant l'angle, le condyle ou la branche montante sont possibles entraînant des déviations de l'occlusion. Cliniquement, on observe une protubérance osseuse dure de croissance lente, généralement indolore et bien circonscrite.
A l'image radiologique, l'ostéome vrai prend la forme d'une masse opaque pleine bien délimitée dont le centre présente un aspect trabéculaire plus clair cerné d'un pourtour sclérotique. Les récidives sont quasi absentes après exérèse chirurgicale (Martin-Duverneuil, 2013).

- Le syndrome de Gardner

Le syndrome de Gardner est une maladie de transmission autosomique dominante ou d'apparition *de novo* d'expressivité variable liée à la mutation du gène APC. Son incidence est faible, comprise entre 1/8000 et 1/12000 et il n'existe aucune prédilection de sexe. Il consiste en une variante de la polypose adénomateuse

familiale dans laquelle les polypes adénomateux colorectaux à transformation maligne sont associés à des ostéomes de la face et des os longs ainsi qu'à des tumeurs des tissus mous (fibromes profonds, kystes sébacés cutanés, tumeurs desmoïdes). Les caractéristiques oro-faciales, qui précèdent généralement les manifestations intestinales, sont notamment la présence d'ostéomes des maxillaires, de dents surnuméraires, d'odontomes et de dents incluses. Les ostéomes peuvent affecter l'os frontal, le maxillaire, le bord inférieur de la mandibule et tout particulièrement l'angle de la mandibule. En présence de troubles psychomoteurs, les analyses cytogénétiques sont pratiquées à un très jeune âge mais lorsque le retard mental est absent, la maladie est détectée bien plus tard. La découverte de caractéristiques particulières à la maladie sur une radiographie panoramique dentaire peut alors contribuer à établir un diagnostic précoce.

Seehra et *coll*. (2016), rapportent le cas d'une jeune fille de 12 ans qui consultait dans le service d'orthodontie pour malposition dentaire. La patiente présentait un retard mental, un surplomb de 8 mm et l'absence de 33. La radiographie panoramique dentaire (figure 25A) a mis en évidence des inclusions dentaires, la présence d'un odontome et d'opacités évoquant des ostéomes confirmée par le CBCT (figure 25C). La patiente a été adressée au service de génétique pour des investigations approfondies : le diagnostic de syndrome de Gardner a été posé et le bilan colorectal effectué. Les polypes intestinaux ont notamment été traités pour éviter tout risque de dégénérescence carcinomateuse et les manifestations orales ont fait l'objet d'une prise en charge chirurgico-orthodontique.

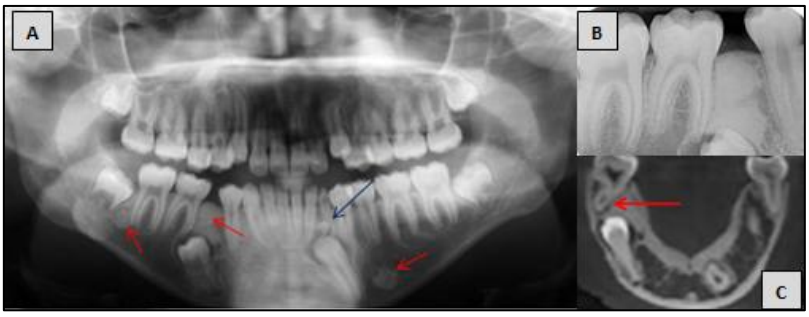


Figure 25 : Radiographie panoramique dentaire (A) révélant l'inclusion de 33 et 45, la présence d'un odontome (flèche bleue) et d'opacités évoquant des ostéomes mandibulaires (flèches rouges). La radiographie rétro-alvéolaire (B) met en évidence l'inclusion de la dent 45 surplombée d'une opacité confirmée comme étant un ostéome par le CBCT (C) visualisé en vue frontale (Seehra et *coll*., 2016).

3.1.3. L'ostéome ostéoïde et l'ostéoblastome

Ces deux tumeurs ont les mêmes caractéristiques anatomo-histologiques, mais se distinguent cliniquement et radiologiquement. L'ostéome ostéoïde est une tumeur osseuse douloureuse rencontrée à 90% chez l'enfant ou le très jeune adulte (entre 10 et 30 ans) avec une prédominance masculine. Principalement localisée au niveau des extrémités des os longs inférieurs et des vertèbres, cette tumeur ostéoformatrice est le plus souvent de petite taille (<1cm). Lorsque son diamètre atteint voir dépasse les deux centimètres et que l'ostéosclérose périphérique n'est plus observée, on parle d'ostéome ostéoïde géant ou d'ostéoblastome. Cliniquement, l'ostéome ostéoïde est toujours associé à des douleurs continues à prédominance nocturne, soulagées par des salicylées et liées à la présence de terminaisons nerveuses dans la tumeur. Bien qu'il soit exceptionnel au niveau maxillaire, il est à suspecter chez l'enfant présentant une voussure localisée à douleurs nocturnes (Lin et *coll*., 2012). L'ostéoblastome est caractérisé par une douleur sourde continue et spontanée réfractaire aux anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Histologiquement, le centre ou « nidus » est composé d'un stroma fibreux richement vascularisé et innervé contenant des trabécules d'os fibreux et de tissu ostéoïde encerclés de cellules ostéoblastiques et d'ostéoclastiques nombreuses et actives. Le centre des trabécules comprend un nombre variable de fibroblastes et de cellules géantes multinuclées bénignes. La procédure chirurgicale est plus compliquée pour les ostéomes vrais de par le contexte algique, cependant ils ne récidivent pas après ablation. Des régressions spontanées après biopsie ont également été décrites. Bien que l'ostéoblastome soit également une lésion bénigne, plusieurs cas d'invasion locale, de récurrence et de transformation maligne ont été rapportées. Le traitement chirurgical est alors plus agressif avec marges de sécurité (Lin et *coll*., 2012).

- Présentation radiographique et cas clinique

L'image radiologique et l'architecture de l'ostéome ostéoïde est caractéristique : on observe une image arrondie de petite taille centrée d'une clarté appelée le « nidus» cerné d'un liseré d'ostéocondensation. Des calcifications peuvent apparaître au sein du nidus, les plus matures présentent une opacité quasi-totale. L'image de l'ostéoblastome est aspécificique, de tonalité mixte. L'ostéocondensation périphérique est beaucoup plus limitée voire absente (Martin-Duverneuil, 2013).

Karandikar et *coll*. (2011) rapportent le cas d'un ostéome ostéoïde périphérique qui s'est développé au sein du périoste du rebord basilaire de la mandibule. Le patient de 14 ans se plaignait d'une tuméfaction extra-orale dure à l'angle mandibulaire de croissance régulière depuis 4 ans et associée à des douleurs nocturnes (figure 26A). La radiographie panoramique dentaire (figure 26B) révèle une image arrondie centrée d'une opacité.

Figure 26 : Découverte d'une tuméfaction osseuse de palpation dure en extra-orale (A). La radiographie panoramique dentaire (B) révèle un nidus radio-clair entouré d'une condensation osseuse périphérique évoquant un ostéome ostéoïde (Karandikar et *coll*., 2011).

3.1.4. La tumeur mélanotique neuro-ectodermique de l'enfance

Cette rare tumeur ostéolytique du nouveau-né est asymptomatique mais présente une croissance très rapide en quelques semaines et un taux de récurrence élevé. Dans la littérature médicale, la lésion a pu être décrite sous plusieurs noms tels que le mélanocarcinome congénital, l'épulis congénital pigmenté ou encore le progonome mélanotique. Dans 92% des cas, la lésion siège dans la région de la tête et du cou où elle atteint principalement le secteur antérieur maxillaire de l'enfant de moins de 1 an sans prédilection pour l'un des deux sexes. Elle peut également survenir au niveau de la voute palatine et de la mandibule. Actuellement, environ 400 cas auraient été rapportés dans la littérature (Azarisamani et *coll*., 2016). Cliniquement, on observe une voussure rouge-bleutée, sessile, recouverte d'une muqueuse d'aspect normal (figure 27A). Située en antérieur du maxillaire, la lésion induit une protubérance de la lèvre supérieure, détruit rapidement la corticale osseuse sous-jacente et peut être associée à un déplacement des dents temporaires en regard

ainsi que celui d'éléments anatomiques environnants (sinus maxillaire, cavités nasales).

Histologiquement, la tumeur présente des alvéoles cellulaires séparées par un conjonctif fibro-vasculaire. Le centre de ces alvéoles est composé d'un petit groupe de cellules arrondies au cytoplasme clair pseudo-lymphocytaire de type neuroblastique alors que les cellules cylindriques périphériques révèlent un cytoplasme coloré contenant de la mélanine (Moreau et *coll*., 2018).

La tumeur mélanotique neuro-ectodermique de l'enfant est bénigne mais doit être diagnostiquée et pris en charge le plus précocement possible afin de limiter les répercussions associées au traitement. Le traitement de choix consiste en une résection chirurgicale complète de la lésion avec extraction des dents temporaires intra-tumorales et possiblement des germes des dents permanentes. Les récurrences au cours des mois suivant la chirurgie sont fréquentes d'où la nécessité d'instaurer un suivi post-opératoire régulier (Moreau et *coll*., 2018). Certains auteurs lui confèrent un potentiel malin décrivant 5 à 10% de récidives avec métastases (Azarisamani et *coll*., 2016).

- Aspect radiologique

L'image radiologique est celle d'une clarté homogène aux contours festonnés. Des septa osseux peuvent être mis en évidence, participant à un aspect multiloculaire de la lésion. Le recours au scanner permet de mettre en évidence une masse hyperdense soufflant les corticales (figure 27B).

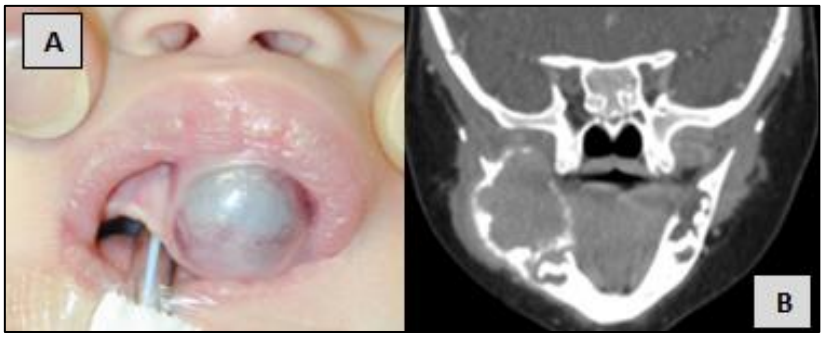


Figure 27 : Examen clinique (A) mettant en évidence une tumeur bleutée et sessile de volume important en antérieur du maxillaire d'un nouveau-né (Moreau et *coll*., 2018). Coupe frontale (B) d'un CT-scan sur un autre patient révélant l'extension aux tissus mous environnant d'une lésion mandibulaire hyperdense avec réaction périostée spiculaire et destruction corticale (Moreau et *coll*., 2018).

3.1.5. Fibrome desmoplastique

Le fibrome desmoplastique est une tumeur fibreuse bénigne rare des os mais localement agressive. Elle affecte principalement de jeunes patients (âge moyen : 14 ans) avec une prédilection pour la zone postérieure de la mandibule (~25% des cas), devançant le fémur. Le ratio homme/femme est identique (Khatib et Pogrel 2017). De par son potentiel extensif, le fibrome desmoplastique est considéré comme le pendant osseux de la fibromatose. Cette dernière est caractérisée par une prolifération de tissu fibreux et de cellules fibroblastiques (Evans et *coll*. 2014).

Cliniquement, les patients décrivent une tuméfaction de croissance progressive accompagnée d'une douleur au niveau de la zone affectée, parfois associée à une limitation d'ouverture buccale et plus rarement, d'une constriction des mâchoires par envahissement musculaire. Il n'existe pas d'adénopathie en regard alors que des déplacements dentaires peuvent être notés (Khatib et Pogrel 2017).

Histologiquement, la fibromatose et le fibrome desmoplastique sont identiques. On observe des cellules fibroblastiques peu nombreuses et très allongées contenues dans une matrice collagénique abondante. Son potentiel agressif et infiltrant est à l'origine d'un fort taux de récurrence qui varie entre 37 et 72% en fonction du type d'intervention (Evans et *coll*. 2014). Le traitement consiste donc principalement en une résection monobloc (figure 28C) pour les formes agressives ou récidivantes associée à une reconstruction avec greffe osseuse (Martin-Duverneuil, 2013).

- Aspects radiographiques

La radiographie permet l'observation d'une lésion radio-claire trabéculée, uni ou multilobulée aux limites généralement nettes circonscrites par un liseré dense (figure 29) ou plus irrégulières (figure 28A). La présence de cloisons intratumorales donne un aspect en « nid d'abeilles ».
La corticale osseuse peut être rompue à certains endroits (figure 28B) avec une infiltration des tissus mous environnants qui sera évaluée par IRM dans les formes les plus sévères (Brygo et *coll*., 2008).

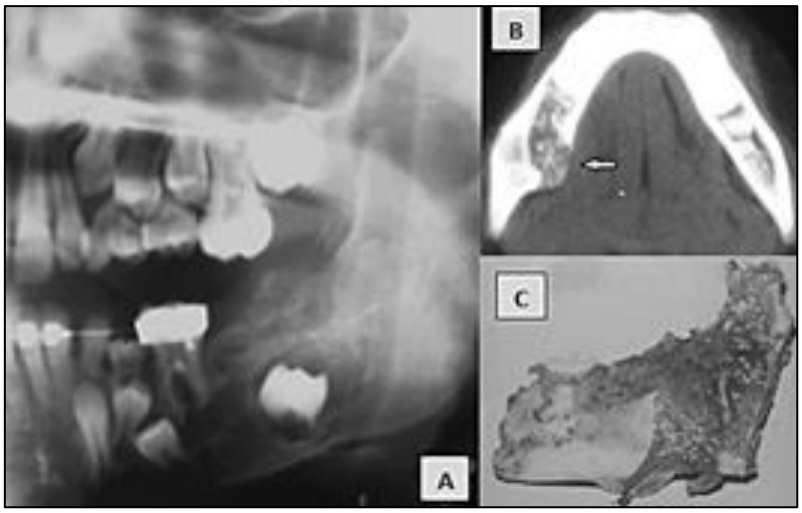


Figure 28 : Radiographie panoramique dentaire (A) d'une enfant de 8 ans révélant une lésion osseuse trabéculaire mal définie étendue de l'angle mandibulaire gauche à la région prémolaire. La première molaire mandibulaire est repoussée en antérieur alors que la seconde est incluse postérieurement. Le CT-scan en coupe axiale (B) de cette même tumeur montre une lésion d'opacité variable bien définie présentant une perforation de la corticale linguale. Le retrait (C) de la lésion conduit à une résection avec marges saines de l'angle à la région canine (Khatib et Pogrel, 2016).

Figure 29 : Observation d'une radioclarté trabéculaire relativement bien définie et d'aspect multilobulaire au niveau de la branche montante mandibulaire (Martin-Duverneuil et Auriol, 2004).

3.1.6. Le fibrome chondromyxoïde

Le fibrome chondromyxoïde est une tumeur osseuse rare apparaissant préférentiellement chez l'adulte jeune avec une légère prédominance féminine. Bien

que cette tumeur soit bénigne, son apparence myxoïde et fibreuse peut amener une erreur de diagnostic en tant que chondrosarcome. La localisation faciale concerne quasi exclusivement la mandibule et est extrêmement rare puisque la tumeur siège essentiellement dans la métaphyse des os longs (Khosla et *coll*., 2015). Elle se manifeste par une tuméfaction douloureuse.

Microscopiquement, on retrouve des lobules de cellules fusiformes ou étoilées, enchâssées dans une substance chondroïde ou myxoïde (protéoglycane et muccopolysaccharide*)* jouxtant des cellules géantes et des plages fibreuses (Brygo et *coll*., 2008). Le traitement sera d'emblée chirurgical et consiste en l'énucléation de la lésion. Cependant, il ne garantit pas l'absence de récidives (Khosla et *coll*., 2015).

- Présentation radiologique et d'un cas clinique

A la radiographie, on observe une ostéolyse lobulée, bien circonscrite, entourée d'une zone d'ostéosclérose et comprenant des zones d'opacité trouble ou floconneuse (figure 30B).

Khosla et *coll*. (2015), présentent le cas d'un jeune garçon de 9 ans se plaignant d'une tuméfaction mandibulaire antérieure droite douloureuse avec déplacement dentaire associé. L'examen de la pièce d'exérèse confirmera le diagnostic.

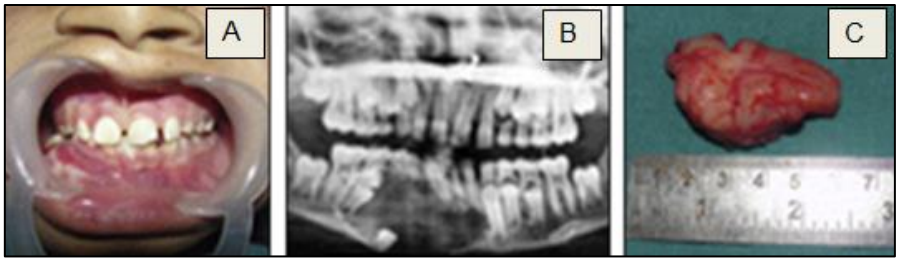


Figure 30 : Vue intra-orale (A) d'une tuméfaction mandibulaire antérieure droite. La radiographie panoramique (B) révèle une lésion radioclaire trouble bien définie, entourée d'un liseré d'ostéocondensation et incluant notamment les germes de 44 et 45. La pièce d'exérèse (C) apparaît de consistance molle (Khosla et *coll*., 2015).

3.1.7. Récapitulatif sur les lésions osseuses et cartilagineuses maxillo-faciales

Les lésions formatrices d'os ou de cartilage ne sont pas spécifiques des maxillaires et sont retrouvées au niveau d'autres os du squelette. Leur présentation faciale, en particulier maxillaire, est rarement la localisation préférentielle ce qui explique leur grande rareté en clinique.

Tableau 6 : Comparaison des caractéristiques cliniques et radiologiques des principales lésions maxillaires formatrices d'os ou de cartilage.

	Epidémiologie	Caractéristiques cliniques	Localisation	Caractéristiques radiologiques
Chondrome	Habituellement chez l'adulte entre 50 et 60 ans, rare chez l'enfant	Asymptomatique et de croissance lente Possible tuméfaction	Mains et pieds principalement Site d'ossification endochondrale secondaire (symphyse et condyles)	Image polycyclique sans liseré périphérique renfermant des opacités Corticale festonnée
Chondro-blastome	Rare avant 10 ans et après 30 ans	Douleurs mécaniques Fort potentiel de récidive (jusque dans les parties molles ou les articulations)	Os longs Plutôt au sein de l'articulation temporo-mandibulaire	Ostéolyse ovalaire peu spécifique entourée d'un liseré qui disparaît dans les formes agressives à progression rapide Calcifications centrales typiques
Ostéome vrai	Exceptionnel chez l'enfant Concerne plutôt l'adulte de 40 ans	Asymptomatique ou protubérance osseuse dure Récidives quasi absentes Le syndrome de Gardner associe polypes colorectaux, tumeurs des tissus mous et ostéomes de la face notamment	Uniquement au niveau facial Principalement sur le rebord basilaire mandibulaire ou dans les septas sinusaux maxillaires	Masse opaque bien délimitée de centre plus clair
Ostéome ostéoïde	Prédominance masculine 90 % des cas sont rencontrés chez l'enfant ou l'adulte de moins de 30 ans	Associe voussure localisée et douleurs continues à prédominance nocturnes, soulagées par des AINS	Extrémité des os longs	Image caractéristique : le « nidus » : clarté centrale cernée d'un liseré de condensation Jusqu'à opacité totale <1 cm, si > 2 cm et perte du liseré périphérique : ostéoblastome
Tumeur neuro-ectodermique	Tumeur du nouveau-né	Voussure gris-bleutée Croissance très rapide (destruction osseuse++) Déplacement des dents en regard Taux de récurrence élevé	Au niveau de la tête et du cou dans 92% des cas Touche principalement le secteur maxillaire antérieur	Ostéolyse pure aux contours festonnés Possibilité d'observer des septas osseux Corticales soufflées
Fibrome desmoplastique	Patient jeune (âge moyen de survenue = 14 ans)	Tuméfaction de croissance progressive souvent accompagnée de douleurs Envahissement musculaire possible Fort taux de récurrence	Prédilection pour la zone postérieure de la mandibule (25% des cas), devançant le fémur	Ostéolyse trabéculée uni ou multilobulée Limites nettes généralement circonscrites par un liseré dense Aspect en « nid d'abeille » si présence de cloisons Corticale potentiellement rompue
Fibrome chondromyxoïde	Légère prédominance féminine Adulte jeune	Tuméfaction douloureuse le plus souvent	Localisation mandibulaire mais exceptionnelle car concerne la métaphyse des os longs	Ostéolyse lobulée mais bien circonscrite Présence d'opacités troubles

3.2. Les lésions fibro et chondro-osseuses

Les lésions « fibro et chondro-osseuses » font référence à plusieurs entités dans lesquelles l'architecture osseuse normale est remplacée par du tissu conjonctif fibreux hyperprolifératif associé à des îlots de minéralisation d'apparence variable : os lamellaire, os fibreux, tissu cartilagineux ou cémentoïde. En fonction du stade de maturation, différentes images peuvent être observées : dans les stades les plus précoces, l'image apparaît radio-transparente puis elle s'opacifie au cours du dépôt progressif de tissu minéralisé prenant un aspect évocateur en « verre dépoli » issu de la superposition de trabécules osseuses hypocalcifiées sur une trame fibreuse. La classification et par conséquent le diagnostic de ces lésions sont difficiles car leur spectre histo-pathologique se rejoignent (Speight PM et Carlos R, 2006). Cependant, des caractéristiques cliniques et radiographiques peuvent exister (tableau 4 récapitulatif). Le diagnostic final ne se fera qu'après corrélation avec les constatations opératoires et l'analyse anatomo-pathologique. L'âge du patient influe sur la stratégie thérapeutique et peut compliquer l'instauration du suivi post-opératoire dans le temps.

3.2.1. L'ostéochondrome

L'ostéochondrome est l'une des tumeurs bénignes d'origine osseuse les plus communes de l'adolescent et du jeune adulte entre 10 et 30 ans. Cependant la localisation cranio-faciale, et par conséquent maxillaire, reste rare et apparaît plutôt chez la femme plus âgée, principalement au niveau des sites d'ossification endochondrale (coroné, condyle, voire symphyse mandibulaire). Les manifestations cliniques chez l'enfant sont donc exceptionnelles. La lésion est caractérisée par une protubérance exophytique volumineuse cartilagino-osseuse pédiculée en continuité médullaire avec l'os sous-jacent et entraînant des troubles fonctionnels tels que la déviation du schéma de fermeture ou des douleurs articulaires.

Le bilan radiologique montre une hypertrophie osseuse de forme irrégulière mais bien définie et de densité mixte.

En microscopie électronique, on observe un tissu cartilagineux au sein duquel se produit une ossification endochondrale de manière centrifuge. Le risque de transformation sarcomateuse est toujours à rechercher (Kitsoulis et *coll.*, 2008). Le

taux de récurrence après traitement est très faible mais des complications post-opératoires peuvent survenir (fracture condylienne, lacération vasculaire/nerveuse…).

3.2.2. Le fibrome ossifiant juvénile

Il a été vu précédemment (*cf* fibrome cémento-ossifiant) que le fibrome ossifiant juvénile représente une présentation clinique particulière du fibrome ossifiant cranio-facial (Speight et Takata, 2018). Ce rare néoplasme atteint exclusivement les os de la face. Le plus souvent asymptomatique, il est retrouvé principalement chez l'enfant de moins de 15 ans en localisation préférentielle sinusienne, para-sinusienne ou orbitaire. Sa présence est exceptionnelle à la mandibule mais plus fréquente au maxillaire. A la différence du fibrome ossifiant conventionnel, son développement est rapide, révélant un caractère localement très agressif pouvant faire suspecter un risque de malignité. Des extensions aux cavités maxillaires, nasales ou globulaires ont pu être décrites lors d'un point de départ maxillaire avec des conséquences fonctionnelles (paresthésie, sinusite, proptosis...). La consultation est principalement motivée par la gêne liée à l'apparition d'une tuméfaction indurée à la palpation, bien délimitée et indolore pouvant entraîner une véritable asymétrie faciale sans adénopathie associée (El-Mofty, 2014).

Histologiquement, on en distingue deux types en fonction de la nature de la matrice produite : la forme trabéculaire et la forme psammomatoïde. La forme trabéculaire est retrouvée plus fréquemment chez l'enfant entre 8 et 12 ans au niveau maxillaire. On observe un tissu conjonctif fibreux très cellularisé comprenant des trabécules d'os fibreux et des lamelles de matrice ostéoïde entourées d'ostéoblastes géants multinuclés. Il existe une activité mitotique élevée à l'origine de l'expansion rapide de la lésion. La forme psammomatoïde, plus fréquente, touche les adolescents ou jeunes adultes entre 16 et 33 ans mais concerne plus particulièrement les cavités orbitaires et sinusiennes que les maxillaires. Cette fois on remarque une prolifération de fibroblastes fusiformes dissociés par des calcifications sphériques acellulaires entourées d'une marge éosinophile (El-Mofty, 2002).

Du fait de son volume et de son potentiel infiltrant, le traitement consiste en une résection chirurgicale associée à une reconstruction osseuse. Seules les petites lésions peuvent être traitées par curetage ou énucléation mais le fort taux de récidive (forme psammomatoïde en particulier) oblige à un suivi rigoureux (El-Mofty, 2014).

- Aspect radiologique et présentations cliniques

Radiologiquement, l'image ostéolytique est volumineuse et parfaitement délimitée car, bien que la tumeur ne soit pas encapsulée, elle ne tend pas à se confondre avec les tissus voisins (Khanna et Ramaswami, 2018). A la différence, la dysplasie fibreuse est caractérisée par sa fusion à l'os environnant et l'absence de limites nettes. Le fibrome ossifiant juvénile présente ainsi un aspect en « verre dépoli » plutôt homogène dans la forme psammomatoïde alors que la forme trabéculaire est plus irrégulière. Les corticales présentent des expansions remarquables (figure 31A et B). En fonction de la quantité de matériel calcifié, l'opacité est variable, parfois totale. De par son caractère agressif, les déplacements dentaires, le refoulement des germes des dents permanentes, les résorptions radiculaires ou les ruptures de la corticale environnante sont possibles (Owosho et *coll*., 2014).

Tolentino et *coll*. (2011) rapportent le cas d'un fibrome ossifiant juvénile de type psammomatoïde découvert dans le corps mandibulaire d'un garçon de 12 ans (figure 31A et B). Pattni et *coll*. (2011) présentent un cas d'exérèse de fibrome ossifiant juvénile antérieur mandibulaire. Les constations opératoires décrivent une masse de tissus mous homogène non encapsulée mais dont les marges se détachent facilement de l'os environnant (figure 31C).

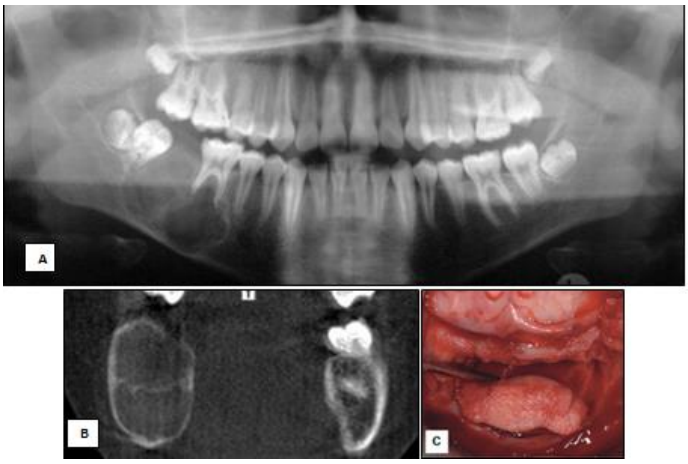


Figure 31 : Radiographie panoramique dentaire (A) révélant une lésion d'aspect multiloculaire, d'opacité variable et de limites nettes associée à la résorption de la racine distale de 46 et le refoulement de 47 et 48. La coupe frontale du CBCT (B) met en évidence les foyers de minéralisation et l'expansion des corticales osseuses (Tolentino et *coll*., 2011). Le détachement évident de la masse lésionnelle de l'os environnant (C) élimine le diagnostic de dysplasie fibreuse (Pattni et *coll*., 2011).

3.2.3. La dysplasie fibreuse

La dysplasie fibreuse est une lésion dans laquelle l'os normal est remplacé par un tissu pseudo-fibreux associé à de l'os immature. La lésion se manifeste significativement au cours de l'enfance et de l'adolescence, époques d'accroissement de la lésion. Lorsque le squelette arrive à maturité, elle tend à se stabiliser. Très peu de dysplasies fibreuses seront observées après la puberté. Cliniquement, elle est asymptomatique et découverte fortuitement sur une radiographie de contrôle ou se manifeste sous forme de tuméfaction osseuse de croissance lente responsable d'une asymétrie faciale quelque fois douloureuse. L'extension au voisinage osseux et aux cavités maxillaires comme au foramen de la base du crâne peut entraîner l'apparition de complications neurosensorielles (anosmie, perte auditive, migraine, déficit visuel…). La manifestation orale la plus fréquente reste la malposition dentaire due à l'expansion du volume des alvéoles osseuses.

La mutation du gène GNAS1 responsable de la dysplasie fibreuse conduit à une anomalie dans la formation des cellules souches de la moelle osseuse devenues incapables de se différencier en ostéoblastes, adipocytes ou précurseurs de la lignée hématopoïétique. Le spectre des symptômes de la maladie est ainsi très large, de l'atteinte localisée à un os (forme monostotique) à une combinaison phénotypique variée concernant tout le corps (Burke et *coll*., 2017). Les lésions peuvent alors être situées sur plusieurs os (forme polyostotique) et associées à des symptômes cutanés (tâches pigmentées « café au lait ») et des manifestations endocrines (hyperthyroïdisme, développement sexuel précoce, excès d'hormone de croissance…) dans le syndrome de McCune Albright. La forme polyostotique, qui atteint 9 fois sur 10 les maxillaires, est plus rare. S'il n'existe pas de prédilection pour l'un des deux sexes concernant la dysplasie fibreuse, le syndrome de McCune Albright est à prédominance féminine. Burke et *coll*. (2017) rapportent l'existence d'anomalies dentaires fréquemment associées au désordre endocrine du syndrome de MacCune Albright comme : l'hypominéralisation des deux dentures (figure 33A), la modification de la séquence d'éruption, le taurodotisme ou la dysplasie dentinaire. La forme monostotique apparaît dans 10 à 25% des cas au niveau du squelette cranio-facial principalement au niveau du complexe maxillo-zygomatique (El-Mofty, 2014).

En microscopie, la dysplasie fibreuse se caractérise par la présence de travées d'os fibreux irrégulier et de matrice ostéoïde de structure plutôt lamellaire dans un stroma fibro-cellulaire prolifératif. La forme de ces travées peut évoquer des caractères chinois (El-Mofty, 2014). Plus rarement, des foyers de cartilage hyalin sont remarquables (Burke et *coll*., 2017).

Comme la lésion se stabilise dans le temps et entre en phase de quiescence, la chirurgie n'est envisagée que pour des déformations faciales ou dysfonctions conséquentes. On estime aujourd'hui préférable de reporter la procédure chirurgicale chez l'enfant une fois la maturité squelettique obtenue. Une approche pluridisciplinaire est fondamentale afin de palier toutes les complications esthétiques et fonctionnelles. Il n'existe pas de démarcation entre la lésion et l'os sain adjacent à la différence du fibrome ossifiant (figure 32C). L'exceptionnelle transformation maligne sous forme d'ostéo ou fibro-sarcome (<1% des cas) serait plutôt le fait du traitement de la lésion par radiothérapie. Les lésions polyostotiques feront rechercher une fuite tubulaire rénale de phosphate ou un syndrome de MacCune Albright (Burke et *coll*., 2017).

- Aspects radiologiques et présentation clinique

Radiologiquement, la lésion ostéolytique est mal démarquée, présentant des limites floues dues à la fusion progressive avec l'os sain environnant. La lamina dura comme le ligament desmodontal sont difficilement discernables.

Différentes images sont observées en fonction de sa maturité : dans les stades les plus précoces, l'image apparaît radio-transparente puis elle s'opacifie au cours du dépôt progressif d'os immature. L'aspect est alors de plus en plus hétérogène, présentant une condensation osseuse évocatrice en « verre dépoli » (figure 32A). Les racines dentaires des dents en regard peuvent être résorbées (figure 33B). Sur le CBCT, on remarque que les corticales osseuses sont soufflées, amincies mais rarement rompues (figure 32B).

L'infiltration sinusienne est possible. L'une des caractéristiques radiographiques typiques est l'extension au sphénoïde et à la base du crâne (El-Mofty, 2014).

Figure 32 : Radiographie panoramique dentaire (A) révélant une atteinte dysplasique fibreuse droite maxillaire et mandibulaire. Le condyle mandibulaire (astérisque) est également affecté. La coupe axiale du CBCT (B) montre une expansion du maxillaire à l'apparence caractéristique de verre dépoli (Burke et *coll*., 2017). La pièce d'exérèse d'une dysplasie fibreuse après chirurgie (C) montre un gros fragment mal délimité (Menon et *coll*., 2013).

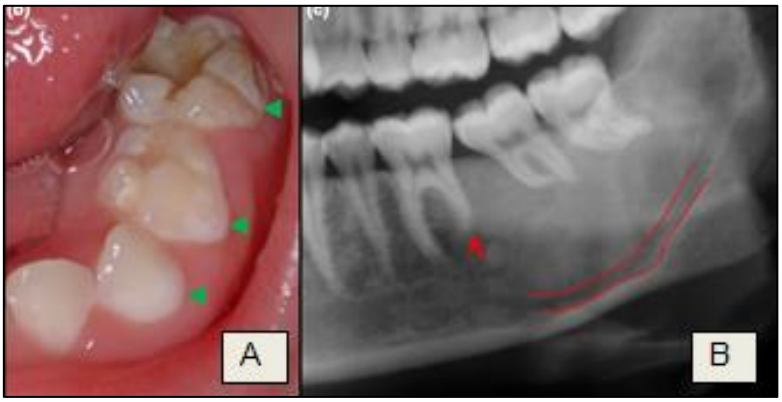


Figure 33 : Exemple d'anomalies dentaires pouvant être associées à la dyplasie fibreuse : (A) hypominéralisation de la denture temporaire, (B) résorption de la racine distale de 46 et nerf alvéolaire inférieur refoulé (Burke et *coll*., 2017).

3.2.4. La dysplasie cémento-osseuse

Il s'agit d'une lésion cémento-osseuse peu extensive, de croissance lente et généralement asymptomatique. Retrouvée principalement chez l'adulte entre 30 et 60 ans, elle présente une étroite relation avec les apex dentaires. On distingue trois variantes cliniques de la dysplasie cémento-osseuse : la forme périapicale, la forme focale et la forme floride.

Histologiquement, elle est composée d'un tissu conjonctif fibreux hypocellulaire, au sein duquel se situent des lobules de matrice cémentoïde et des trabécules d'os fibreux. Dans les stades de maturité avancée, ces dépôts fusionnent pour former une véritable masse calcifiée cémento-osseuse. Des zones hémorragiques diffuses sont également observables.

Radiographiquement, les formes péri-apicale et focale présentent plusieurs variantes en fonction de la quantité de dépôt minéralisé. Au stade initial, l'ostéolyse mime une lésion apicale inflammatoire, cependant la dent est vivante et l'espace desmodontal intact. Des micro-opacités peuvent être décelées. Au stade intermédiaire, une opacité centrale apparaît pour devenir totale au dernier stade. La lésion est alors entourée d'une bordure claire d'épaisseur variable mais bien définie.

Il n'existe pas de protocole de traitement particulier, il s'agit essentiellement d'instaurer un suivi régulier avec gestion des problèmes parodontaux afin de prévenir l'avulsion des dents. En effet, une exposition à la flore de la cavité buccale de la lésion peut induire une inflammation de celle-ci conduisant potentiellement à un risque d'ostéomyélite, de douleurs ou de formation de séquestres osseux. Pour la même raison, la biopsie n'est pas indispensable au diagnostic qui repose essentiellement sur des critères cliniques et radiographiques (El-Mofty, 2014 ; Mainville et *coll*., 2017).

- La forme focale est retrouvée essentiellement sur des femmes de race noire. L'image est généralement unique, en regard de l'apex de plusieurs dents postérieures ou sur un site d'une ancienne extraction.
- La forme périapicale apparaît principalement chez des individus féminins d'origine africaine ou du sud-est asiatique après 20 ans. Les lésions, plutôt de survenue multiple, sont situées dans la région périapicale des dents antérieures.
- La forme floride atteint des femmes d'âge moyen avec prédilection chez les individus de race noire. Les lésions, limitées à l'os alvéolaire, sont bilatérales et symétriques, entourées généralement d'une bordure radio-claire et peuvent entraîner une rupture des corticales. La mandibule est toujours concernée, le maxillaire s'ajoute dans les 2/3 des cas.

3.2.5. Le cémentome gigantiforme familial

Le cémentome gigantiforme familial est une lésion ostéo-fibro-cémenteuse rare, exclusive des maxillaires, transmise selon un mode autosomique dominant. La tumeur se présente sous forme de multiples lésions expansives et bilatérales à l'origine d'une déformation faciale sévère. Elle apparaît chez l'enfant sans distinction de sexe. Il serait de prévalence supérieure dans les ethnies caucasiennes (Mainville et *coll*., 2017). Les caractéristiques radiologiques et microscopiques sont similaires à la forme floride de la dysplasie cémento-osseuse mais la présentation clinique est différente.

La lésion concerne aussi bien l'os basal que le processus alvéolaire des deux maxillaires, présente un historique familial, apparaît durant l'enfance, s'accroît rapidement et entraîne une asymétrie faciale sévère dès les premières années de l'âge adulte. Cependant, son expansion reste limitée aux os maxillaires, présente dans deux, trois ou quatre quadrants (Mainville et *coll*., 2017). L'expansion se stabilise au cours de la quatrième décade même en l'absence de traitement.

Radiologiquement, il est caractérisé dans sa forme précoce par une image uniloculaire bien circonscrite de radio-opacité variable, apparaissant typiquement dans la portion antérieure de la mandibule. Au cours de son développement, l'image tend à s'opacifier et à prendre un volume polygéodique très important, entraînant le déplacement des dents associées (figure 34). La pièce d'exérèse d'une tumeur à un stade de minéralisation avancée évoque une forme de « racine de gingembre ». Elle se révèle compliquée notamment du fait du potentiel infiltrant et expansif de la lésion (El-Mofty, 2014 ; Wang et *coll*., 2015). En l'absence de traitement, il existe un risque d'infection de la lésion sous forme d'ostéomyélite (Mainville et *coll*., 2017).

- Présentation clinique

Wang et *coll*. (2015) rapportent le cas d'un jeune garçon de 11 ans présentant une expansion rapide dans la portion antérieure de la mandibule à l'origine d'une déformation faciale sévère avec malposition dentaire. L'analyse radiologique et histologique a conclu à un cémentome gigantiforme familial.

Figure 34 : Vue extra-orale (A) et radiographie panoramique dentaire (B) d'un patient de 11 ans atteint de cémentome gigantiforme familial en phase de stabilisation : on observe de larges masses radio-opaques dans les 4 quadrants des maxillaires. Le tissu fibreux a été complètement remplacé par des dépôts calcifiés cémento-osseux (Wang et *coll*., 2015).

3.2.6. Récapitulatif sur les lésions fibro-cémento-osseuses maxillaires

Ce groupe de lésions diverses constitue un vrai dilemme pour le praticien. La corrélation entre le comportement biologique, clinique, radiologique et histopathogénique est essentiel à l'établissement d'un diagnostic fiable. Ce dernier est d'une importance primordiale puisqu'il va conditionner en grande partie le traitement (Mainville et *coll*., 2017). Un récapitulatif des critères cliniques est évoqué dans le tableau 4.

Le diagnostic de dysplasie fibreuse, de fibrome cémento-ossifiant, de fibrome ossifiant juvénile et de cémentome gigantiforme familial concerne plus particulièrement les enfants, adolescents ou jeunes adultes de moins de 30 ans.

Tableau 7 : Aspects clinico-radiologiques généraux des principales lésions fibro-cémento-osseuses des maxillaires. DCO = dysplasie cémento-osseuse ; MCA = syndrome de McCune Albright (d'après : El-Mofty, 2014 ; R. et *coll*., 2015 ; Mainville et *coll*., 2017).

	Dysplasie Fibreuse	**Dysplasie cémento-osseuse**	**Fibrome cémento-ossifiant**	**Fibrome ossifiant juvénile**	**Cémentome gigantiforme familial**
Epidémiologie	Homme = Femme Avant la puberté (80% diagnostiqué avant 30 ans) Prédominance féminine dans syndrome MCA	Femme > homme Entre la 3eme et la 6ème décade Prédilection patient origine africaine ou Est asiatique	Femme > homme Entre la 3eme et la 4ème décade (jeune adulte)	Enfant < 15 ans (forme trabéculaire) Adolescent et jeune adulte < 30 ans (forme psammamotoïde)	Femme > homme Age moyen : 10 ans Exceptionnel
Caractéristiques cliniques	Symptômes à l'adolescence (ou découverte fortuite enfance) Se stabilise à la puberté **Extension vers la base du crâne** Mono ou polyostotique (association au syndrome MCA)	Asymptomatique Etroite **relation avec les apex dentaires** Croissance lente Peu extensive Forme focale, périapicale ou floride	Asymptomatique Croissante lente	Asymétrie faciale sévère Croissance rapide Localement agressif Récidive++	Déformation faciale Historique familial Croissance rapide Se stabilise après la 4ème décade **Pas d'expansion à la base du crâne** Lésions multiples similaire à la forme floride de la DCO
Localisation	Tout le squelette	Uniquement **sur les alvéoles osseuses** des os maxillaires	Tout le squelette Mandibule postérieur++	Squelette cranio-facial Maxillaire > mandibule	Squelette facial Alvéoles **et os basal** des maxillaires
Caractéristiques radiologiques	**Absence de limites nettes** (fusion) Franchissement des sutures Opacité variable Aspect verre dépoli Amincissement mais rare rupture corticale	Bien délimitée (3 stades) **-** lacune radioclaire - opacité centrale - opacité quasi-totale cernée par liseré clair périphérique **Calcification centrifuge**	Radioclareté aux **limites nettes** de la forme lacunaire pure à des formations multiloculaire hétérogène Opacité variable Corticales soufflées mais rarement rompues	Image volumineuse et **bien délimitée** Opacité variable Aspect verre dépoli **Comportement agressif** (rupture corticale, résorption)	Image uniloculaire bien définie évolue en un aspect plurilobulaire Opacité variable Franchit la ligne médiane
Pièce d'exérèse	Gros fragments **mal délimité**s (fusion)	Multiples petits ou grands fragments non encapsulés **Zones d'hémorragie diffuse**	Larges **fragments bien délimités** Parfois encapsulés	Très gros fragment **bien délimité** **Peu d'hémorragie diffuse**	Stade avancé : racine de gingembre
Traitement évolution	Abstention sauf si déficit esthétique / fonctionnel sévère Dégénérescence maligne rare	Chirurgie formes évolutives et/ou symptomatiques Risque d'infection (ostéomyélite)	Exérèse Peu de récidives	Exérèse	Abstention sauf infection (ostéomyélite)

3.3. Les tumeurs riches en cellules géantes

3.3.1. Le chérubisme

Anciennement nommé à tort « dysplasie fibreuse familiale », le chérubisme est une maladie génétique à transmission autosomique dominante rare ou de mutation spontanée *de novo*. Ce syndrome, caractérisé par un élargissement maxillaire progressif et bilatéral, entraîne la formation de lésions fibro-osseuses prolifératives dans l'os spongieux des maxillaires. Habituellement, les symptômes apparaissent entre 2 et 5 ans, progressent jusqu'à la puberté puis tendent à se stabiliser et à régresser voir à disparaître par remodelage osseux autour de 30 ans. La lésion est alors qualifiée respectivement d'agressive, non agressive ou quiescente en fonction du comportement clinique et de l'âge du patient. Les garçons sont deux fois plus concernés que les filles (Brygo et *coll*., 2008). Cliniquement, la lésion est responsable de déformations variables aux répercussions esthétiques et fonctionnelles graves dans les cas les plus sévères. Dans un premier temps, la distorsion de la crête alvéolaire entraîne des déplacements, résorptions, exfoliations ou inclusions dentaires, à l'origine de troubles masticatoires puis l'extension osseuse amène à des difficultés de déglutition, de phonation, des complications visuelles, auditives et respiratoires (Holst et *coll*., 2009).

Figure 35 : Aspect "chérubin" évocateur d'un enfant atteint de 6 ans. Le patient présente un aspect joufflu avec déplacement des globes oculaires vers le haut. La lésion en phase agressive provoque en effet une hypertrophie osseuse bilatérale des régions massétérines et une atteinte orbitaire par propagation tubérositaire (Son et *coll*., 2019).

L’histologie lésionnelle comprend un tissu vasculaire fibreux riche en fibroblastes présentant un nombre variable de cellules géantes multinucléées très similaires à des cellules ostéoclastiques. Des foyers hémorragiques sont présents voir quelques travées osseuses dans les lésions les plus anciennes (Holst et *coll*., 2009).

Radiologiquement, le chérubisme se traduit chez le jeune enfant par de multiples images claires pseudo-polykystiques coalescentes, bilatérales et symétriques entraînant une expansion corticale très remarquable. Ces lésions touchent les quatre quadrants des maxillaires, l'atteinte mandibulaire est souvent prédominante. On notera que les condyles sont toujours préservés (Brygo et *coll*., 2008 ; Martin-Duverneuil, 2013).

Le traitement comprend une surveillance clinique et radiologique. Le CBCT est essentiel dans la surveillance de l’évolution des images et la prévision des répercussions cliniques (Martin-Duverneuil, 2013). La maladie étant résolutive spontanément, la chirurgie par résection ou curetage n’est envisagée que dans les cas en phase quiescente présentant des manifestations fonctionnelles ou esthétiques graves. Le jeune enfant ou l’adolescent doit faire l’objet d’un suivi psychologique attentif liée à la défiguration dans une période clé de la confiance en soi. Le pronostic est très bon dans le temps, les déformations résiduelles sont exceptionnelles après 30 ans (Holst et *coll*., 2009). Cette maladie peut se combiner avec d’autre maladie génétique comme le syndrome de Ramon (taille anormalement petite associée à une déficience intellectuelle et une croissance anormale des gencives), la neurofibromatose type I et le syndrome de l’X fragile (affecte principalement les garçons avec des troubles cognitifs et de l'apprentissage).

- Présentation de cas cliniques

Holst et *coll*. (2009) étudient les radiographies d’un patient de 7 ans et demi atteint du chérubisme (figure 36A et B). Elles révèlent la présence de plusieurs lésions multiloculaires bilatérales, bien définies ayant entraîné la dilatation de l’os avec amincissement et rupture corticale. La reconstruction 3D du CBCT a permis de révéler l’expansion des cavités pseudo-kystiques aux tubérosités maxillaires et à la cavité orbitaire antéro-inférieure et d’anticiper les répercussions cliniques (figure 36C).

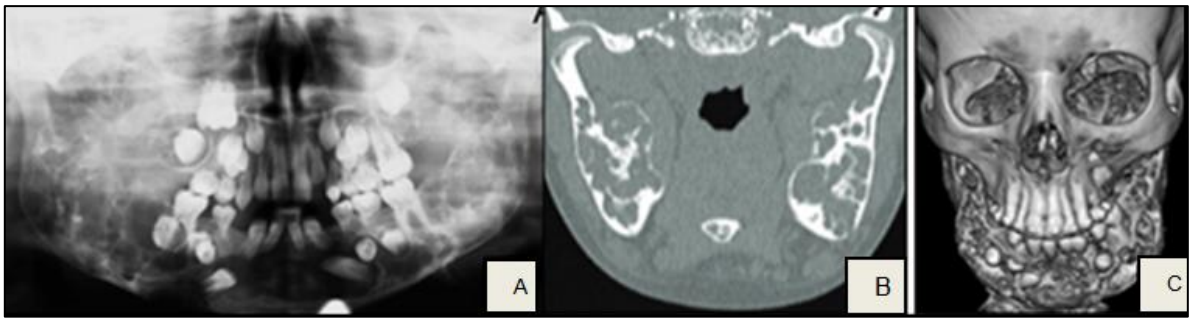


Figure 36 : La radiographie panoramique dentaire (B) d'un garçon atteint de chérubisme montre l'inclusion et le refoulement de germes dentaires sous l'effet de multiples plages ostéolytiques multiloculaires. Une coupe frontale du CBCT (C) met en évidence l'expansion osseuse avec zone d'amincissement et de rupture corticale alors que les condyles sont sains. Reconstruction 3D (D) à partir des coupes (Holst et *coll*., 2009).

3.3.2. Le granulome central à cellules géantes

Sur une pièce de biopsie, le tissu cureté est brun rougeâtre ce qui en fait une tumeur brune à myéloplaxes. Il affecte exclusivement les maxillaires et se retrouve à 60% chez des enfants, des adolescents ou des adultes jeunes de moins de 30 ans (Patel et *coll*., 2016). Cette caractéristique clinique, associée à une possible présentation bilatérale peut évoquer un chérubisme bien que ce dernier soit moins fréquent (Martin-Duverneuil, 2013). Une prédilection féminine a été mise en évidence (Patel et *coll*., 2016). Il siège essentiellement dans la région en avant de la première molaire permanente mandibulaire alors que les atteintes maxillaires, plus rares, peuvent franchir la ligne médiane (Martin-Duverneuil, 2013). Sa présentation clinique est variable : la plupart du temps, la lésion est non agressive, de croissance lente et asymptomatique. Elle est alors découverte par radiographie de contrôle ou révélée par l'existence de petites expansions osseuses potentiellement brunâtres. Dans ce cas, les résorptions radiculaires et perforations de la corticale sont rares. Toutefois, il existe des cas cliniques de lésions beaucoup plus agressives entraînant une tuméfaction de croissance rapide et douloureuse avec déplacement, mobilité ou chute des dents vivantes associées (figure 37A) et ulcération de la muqueuse en regard (Franco et *coll*., 2016). Cette forme agressive est retrouvée majoritairement chez de jeune patient.

L’aspect histologique confirme le diagnostic : on observe la présence de cellules géantes plurinucléées dérivées des ostéoblastes au sein d’un tissu conjonctif qui s’enrichit en fibroblastes, macrophages et capillaires au cours de son évolution. Plusieurs foyers d’hémorragie sont visibles et occasionnellement des trabécules d’os fibreux (Patel et *coll*., 2016).

Le traitement implique un curetage approfondi, malgré cela, les formes les plus agressives présentent un taux de récidive très important (Itro et *coll*., 2016). On réalise en parallèle un dosage de la calcémie et de la phosphorémie pour éliminer une tumeur brune de l’hyperparathyroïdie (Brygo et *coll*., 2008).

- Aspects radiologiques

Sur une radiographie panoramique dentaire et CBCT, l’image peut varier de l’ostéolyse uniloculaire bien limitée, évoquant un granulome apical (figure 37), à un aspect pluriloculaire de taille augmentée mais toujours bien défini et segmenté par des cloisonnements osseux rappelant le « nid d’abeille » de l’améloblastome (figure 38B). La corticale osseuse présente un aspect soufflé rarement rompu sauf en cas de lésion agressive. Les racines des dents implantées dans la lésion sont toujours refoulées et souvent résorbées en cas de lésions agressives (Patel et *coll*., 2016).

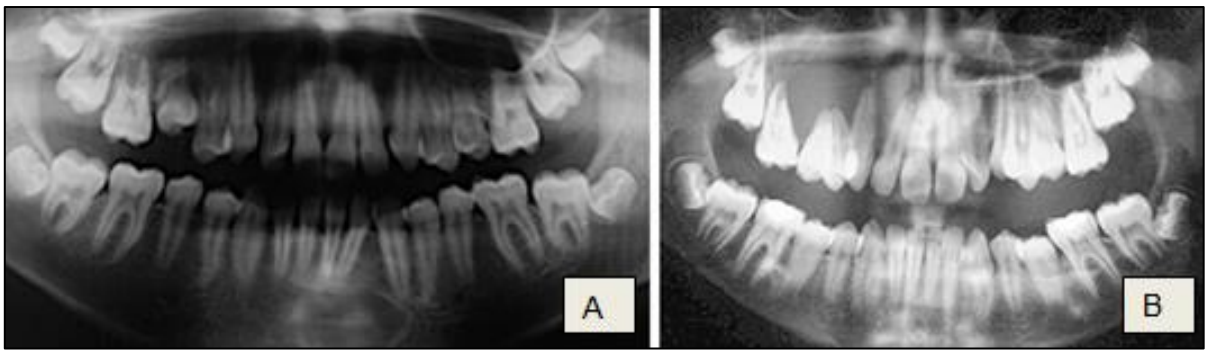


Figure 37 : Image radioclaire bien définie dans la portion antérieure de la mandibule révélée sur la radiographie panoramique dentaire (A) d’un enfant de 13 ans. On peut remarquer le déplacement de 32 et 33 (Franco et *coll*., 2016). Radiographie panoramique dentaire d'un granulome central à cellules géantes de l'hémimaxillaire droit (B) d’un patient du même âge (Brygo et *coll*., 2008).

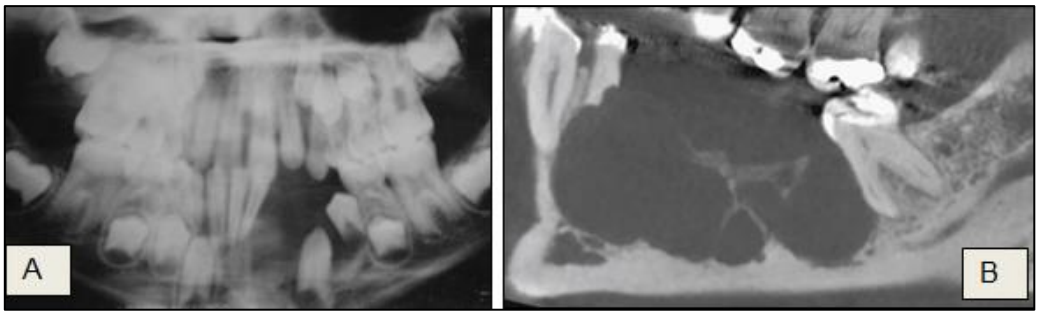


Figure 38 : Granulome central à cellules géantes étendu de 31 à 34 (A) sur la radiographie panoramique dentaire d'un enfant de 8 ans. On observe le refoulement des germes de 33 et 34 et une mobilité clinique de 31 et 41 (Itro et *coll*., 2016). Lésion plurilobulée sur une reconstruction sagittale de CBCT contenant des cloisons osseuses avec rhizalyse de 34 (Martin-Duverneuil, 2013).

3.3.3. La tumeur à cellules géantes

Cette tumeur a pour localisation habituelle l'extrémité des os longs, elle est exceptionnelle dans les maxillaires et surviendrait plutôt entre 20 et 40 ans. On parle de tumeur à myéloplaxes (ou brune) car elle est composée de cellules géantes multinuclées (40 à 50 noyaux) provenant de la moelle osseuse réparties au sein d'un tissu conjonctif peu fibreux. Cliniquement, elle est révélée par une tuméfaction douloureuse. Sur une pièce de biopsie, la tumeur apparaît brun-rougeâtre, nécrotique et légèrement hémorragique. L'image radiologique est celle d'une lyse osseuse mono ou polygéodique avec rupture fréquente de la corticale osseuse. Seul son aspect histologique permet de la distinguer du granulome central à cellules géantes. Comme le risque de récidives ou de transformation maligne est élevé, son simple curetage est insuffisant (Brygo et *coll*., 2008).

3.3.4. Le kyste osseux anévrysmal

Le kyste osseux anévrismal est une lésion ostéolytique retrouvée essentiellement chez le jeune patient de moins de 20 ans (Brygo et *coll*., 2008). Habituellement décrit dans la métaphyse des os longs ou de la colonne vertébrale, l'atteinte maxillo-faciale reste exceptionnelle, concerne plutôt la mandibule et reste généralement solitaire. On estime que son apparition est le fait d'un processus réactionnel à une malformation veineuse type hémorragie intra-osseuse ou sous-périostée. Il est secondaire à une autre tumeur osseuse bénigne dans un tiers des cas : dysplasie

fibreuse, fibrome cémento-ossifiant, granulome réparateur à cellules géantes (Brygo et *coll*., 2008). On parle de « kyste » car la lésion forme une cavité pourtant le terme est incorrect puisque la bordure n'est pas épithéliale mais formée de fibroblastes et d'histiocytes. Le reste de l'ensemble histologique est composé d'un tissu conjonctif fibreux présentant notamment des cellules géantes multinuclées, de l'hémosidérine et de fines travées de tissu ostoïde avec présence d'espaces caverneux remplis de sang. Cliniquement une tuméfaction osseuse apparaît mais reste le plus souvent indolore et d'évolution lente. La vitalité dentaire est conservée. L'évolution s'effectue principalement sous forme de poussées (Brygo et *coll*., 2008). Sa chirurgie souvent micro-invasive par curetage peut se révéler particulièrement hémorragique. La lésion entourée de périoste n'envahit pas les tissus mous et est formée de cloisons conjonctives épaisses remplies de sang et d'agrégats solides (figure 39B). La transformation maligne est exceptionnelle (Brygo et *coll*., 2008).

Les images radiologiques sont variables et représentent le plus souvent une ostéolyse multiloculaire bien circonscrite bordée d'un liseré fin d'ostéocondensation (figure 39A et C). La résorption radiculaire est occasionnelle. Les formes les plus précoces prennent cependant un premier aspect flouté aux limites peu nettes évoquant une lésion maligne (Brygo et *coll*., 2008). L'IRM permet de mettre en évidence son contenu liquidien.

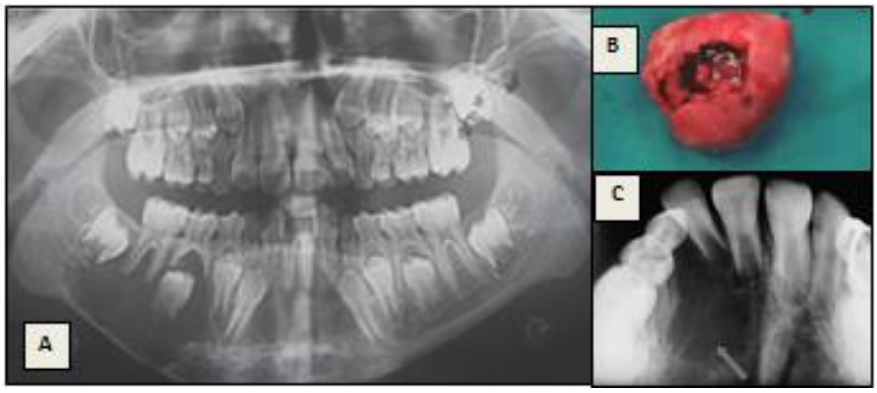


Figure 39 : La radiographie panoramique (A) d'une patiente de 10 ans, se plaignant d'une tuméfaction douloureuse au niveau du corps droit mandibulaire, révèle une image claire multiloculaire bien définie sans rhizalyse mais incluant le germe de 45. On observe l'amincissement du bord mandibulaire inférieur (Gurav et *coll*., 2016). Radiographie occlusale maxillaire (C) révélant une lésion uniloculaire bien définie chez une enfant de 8 ans. L'histologie de la pièce d'exérèse d'aspect hémorragique (B) confirme le diagnostic de kyste anévrysmal osseux (Sheth et *coll*., 2010).

3.3.5. Le kyste osseux solitaire

Parfois appelé kyste osseux essentiel ou kyste osseux simple, il forme une cavité délimitée par une fine capsule conjonctive sans épithélium, dont le contenu peut être liquidien ou absent mais jamais hémorragique. L'incidence au niveau des maxillaires est très faible. Son augmentation de volume fragilise l'os et entraîne l'amincissement des corticales. Cependant la tuméfaction intra-orale est rare. Son diagnostic est effectué chez de jeunes patients âgés de 10 à 20 ans. La plupart des localisations concerne le corps mandibulaire, plutôt dans sa partie dentée (Dhineksh Kumar et *coll*., 2011), l'atteinte maxillaire est exceptionnelle (Martin-Duverneuil, 2013). Il n'existe pas de consensus quant à son étiologie, les principales théories rapportées sont : un trouble du drainage veineux osseux (ischémie, hémorragie intramédullaire), une infection locale à bas grade, une origine secondaire à une lésion préexistante (dysplasie fibreuse) ou après un traumatisme telle qu'une simple avulsion (Docquier et Delloye, 2011). D'un point de vue clinique, la lésion est asymptomatique pure, découverte lors d'un contrôle radiographique de routine. Le tissu pulpaire des dents adjacentes n'est pas nécrosé (Milin, 2012). Seules ses complications (fissure, fracture) ou une infection de la cavité engendrent l'apparition de symptômes décelables sous forme de tuméfaction douloureuse (Brygo et *coll*., 2008).
La quantité de matériel microscopique après excision est très faible (Dhineksh Kumar et *coll*., 2011). Quelque fois, on peut mettre en évidence une très fine paroi de tissu conjonctif lâche et fragile qui tapisse les murs osseux et qui comprend des lymphocytes et quelques cellules géantes multinuclées. Le contenu liquidien de la lésion est très maigre, similaire à du plasma.

- Aspects radiologiques et per-opératoire

L'image radiologique est celle d'une ostéolyse arrondie ou festonnée, sans cloison, parfaitement définie et circonscrite par une très fine ligne bordante (figure 40A). L'aspect festonné « en nuage » contournant les éléments radiculaires (figure 40B) serait un signe pathognomique de la lésion (Milin, 2012). Les résorptions radiculaires associées sont rares (Kumar et *coll*., 2011). Si des microfractures surviennent, des cloisons peuvent apparaître, la distinction avec le kyste anévrismal est alors difficile (Docquier et Delloye, 2011).

Le traitement est conservateur : la trépanation osseuse permet de vérifier l'absence de contenu cavitaire (figure 40D) et suffit à stimuler la régénération osseuse. L'aspect peropératoire de cavité vide permet la confirmation du diagnostic. Il n'y a pas de récidive et des guérisons spontanées ont pu être décrites amenant certains auteurs à envisager l'abstention thérapeutique (Milin, 2012).

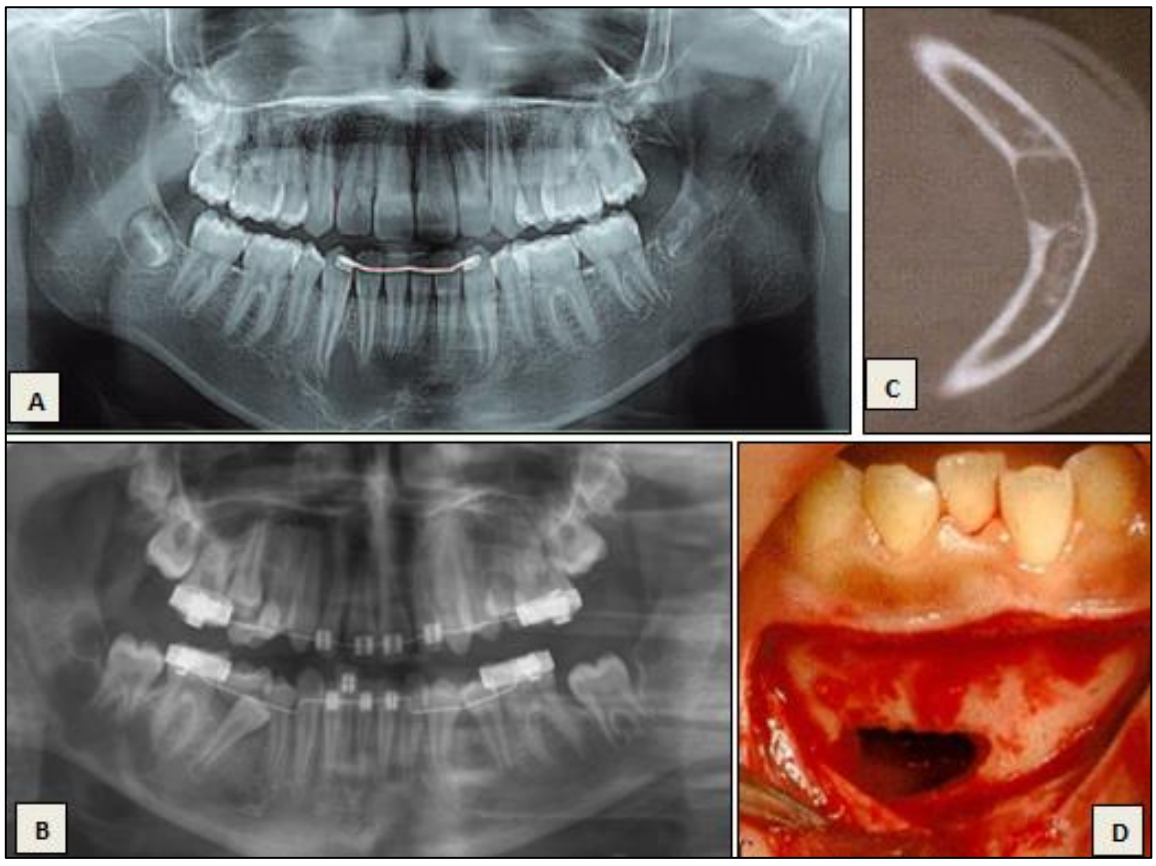


Figure 40 : Découverte sur une radiographie panoramique dentaire de contrôle (A) d'un garçon de 14 ans d'une lacune radioclaire aux limites bien définies avec liseré périphérique à la symphyse mandibulaire. L'image apparaît festonnée entre les racines incisives sans résorption radiculaire (Milin, 2012). Cavité kystique découverte dans le corps mandibulaire droit sur une radiographie panoramique dentaire de contrôle (B) d'une fille de 12 ans. La lésion d'aspect polylobulaire s'étend de la racine distale de 46 en mésial du follicule de 48 (Suomalainen et *coll*., 2009). La coupe sagittale (C) du CBCT d'un kyste osseux solitaire étendu de 41 à 43 révèle un amincissement des corticales sans expansion osseuse. La vue peropératoire de ce même kyste (D) montre une cavité vide (Jiang et *coll*., 2016).

3.4. Autres lacunes intra-osseuses d'origine non-odontogène

3.4.1. Les kystes malformatifs non-odontogènes

Ces kystes véritables sont situés dans la zone de fusion des bourgeons maxillo-faciaux par réactivation des vestiges épithéliaux. Leur étiologie, proche de celle des fentes faciales, les a fait nommer kystes fissuraires. Aujourd'hui, on parle plus généralement de kystes malformatifs non odontogènes. Cependant, comme leur localisation ne correspond pas toujours exactement avec la zone de fusion des bourgeons prémaxillaires et maxillaires, leur origine est remise en cause (Audion et Siberchicot, 2010).

- Le kyste naso-palatin ou kyste du canal incisif

Ce kyste nait de la prolifération des vestiges épithéliaux du canal embryonnaire naso-palatin faisant communiquer les cavités nasales et buccales avant de disparaître au cours de la première année de vie (Brygo et *coll*., 2008). Le kyste peut être diagnostiqué à tout âge mais semble souvent se révéler à l'adolescence lors d'un phénomène de surinfection entraînant une tuméfaction, voir l'apparition d'une fistule avec écoulement purulent. Ce canal se situe à l'extrémité antérieure de la ligne de suture médiane des processus palatins maxillaires. Son kyste est le plus souvent asymptomatique et se développe de manière latente en repoussant les racines des incisives centrales dont la vitalité du tissu pulpaire est conservée. Sa pression directe sur le nerf incisif peut expliquer l'apparition de douleurs rétro-incisives spontanées. Dans des cas particulièrement rares chez l'enfant et l'adolescent, il se développe au sein de la papille incisive qui prend alors une teinte bleutée : on parle de « kyste de la papille incisive ».
Différents types d'épithéliums, seuls ou en combinaison, peuvent être retrouvés : généralement on observe un épithélium malpighien dans sa portion buccale et un revêtement épithélial pseudostratifié cilié de type respiratoire dans sa portion nasale (Brygo et *coll*., 2008). Au sein de la membrane conjonctive peu friable, on retrouve la plupart du temps de petites ramifications nerveuses et vasculaires du fait de la proximité du paquet vasculo-nerveux du canal incisif. Cette caractéristique permet de distinguer le kyste nasopalatin d'autres kystes maxillaires.

Le traitement est chirurgical, par énucléation, mais en cas de très faible taille, une simple surveillance est préconisée. Le pronostic après chirurgie est excellent, les récidives sont rares (Suter et *coll*., 2007).

À la radiographie rétro-alvéolaire ou occlusale, on note habituellement une ostéolyse bien circonscrite ronde ou ovalaire avec ou sans liseré périphérique en apical des incisives centrales. Elle peut être responsable d'une divergence radiculaire voir de rares résorptions radiculaires mais la lamina dura et l'espace desmodontal sont conservés (Ely et *coll*., 2011). Une image en forme de cœur est également évocatrice, en raison de la superposition de l'épine nasale antérieure ou du septum nasal sur l'image du kyste pour les lésions de plus grande taille. Chez les patients asymptomatiques, pour déterminer si l'image correspond à un foramen incisif (normalement moins bien limité) ou à un véritable kyste, il faut évaluer sa taille : la réalisation d'un CBCT peut alors se révéler nécessaire. On considère généralement qu'un diamètre de moins de 6 mm représente un foramen normal. Cependant, des kystes de 4 mm ont déjà été décrits (Suter et *coll*., 2007).

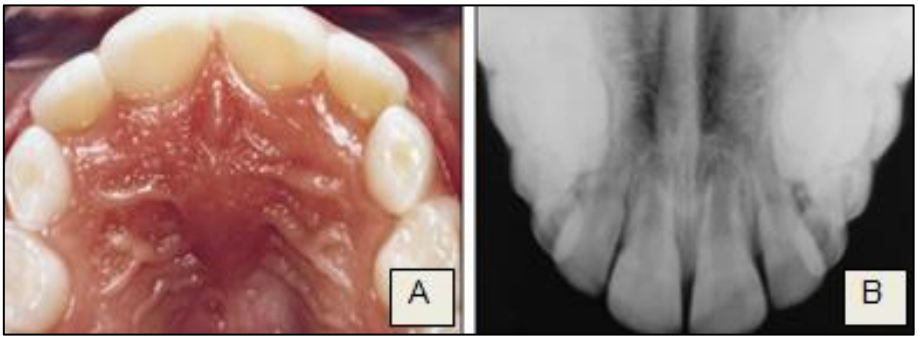


Figure 41 : Photographie intra-orale du palais antérieur (A) d'un garçon de 8 ans révélant une grosseur sur la ligne médiane, en arrière de la papille retro-incisive. La radiographie occlusale antérieure maxillaire (B) montre une lésion radio-claire bien définie en forme de cœur (Ely et *coll*., 2001)

- Le kyste globulo-maxillaire, palatin médian et mandibulaire médian

Ces kystes ont été regroupés car leurs caractéristiques cliniques et radiologiques sont similaires au kyste naso-palatin : ils sont asymptomatiques, révélés par une tuméfaction indolore ou une ostéolyse bien limitée, seule leur localisation diffère (Brygo et *coll*., 2008). Ils se trouvent dans la zone de fusion embryologique des processus maxillaires, prémaxillaires, ou mandibulaires. Par exemple, les kystes

médians sont situés sur la ligne médiane palatine ou mandibulaire en regard des molaires. Le kyste globulo-maxillaire semble se développer à partir de vestiges épithéliaux de la suture incisivo-canine et se situe donc entre l'incisive latérale et la canine maxillaire où il forme une « poire renversée ». Cependant, selon les résultats de l'étude menée par Dammer et *coll*. (2014) le terme de kyste globulo-maxillaire ne serait plus justifié et masquerait en réalité le réel diagnostic du kyste.

3.4.2. Tumeurs mésenchymateuses : le myofibrome et la myofibromatose

Le myofibrome est une tumeur mésenchymateuse rare de l'ensemble du squelette caractérisée par une prolifération de tissu myofibroblastique. Il prédomine chez l'enfant de sexe masculin et présente une agressivité locale et un potentiel infiltrant imitant un comportement malin. Il se développe dans tout le corps sous forme de nodule ferme, avec une préférence pour la région de la tête et du cou, généralement d'apparence multiple au sein des tissus mous ou unique en intra-osseux. Bien que cette dernière présentation soit beaucoup moins commune, elle a une prédilection pour l'os mandibulaire (Atarbashi-Moghadam et *coll*., 2018), La myofibromatose infantile peut avoir des répercussions au niveau mandibulaire et se manifeste pour 90% des cas chez l'enfant de moins de 2 ans (Urs et *coll*., 2014). La clinique est déterminée par la présence de nodules fermes et indolores localisés notamment, au niveau maxillo-facial, dans les lèvres et la muqueuse buccale.

Du fait de son caractère agressif, on remarquera radiologiquement une destruction de l'alvéole sous-jacente (figure 42). L'atteinte centrale mandibulaire présente une tuméfaction osseuse indolore avec déplacement dentaire (Urs et *coll*., 2014). L'image est radio-claire, solitaire, uni ou plurilobulaire, parfaitement circonscrite et parfois entourée d'un liseré périphérique ce qui peut simuler des lésions odontogènes (Atarbashi-Moghadam et *coll*., 2018).

Histologiquement, la lésion est généralement bien circonscrite mais non encapsulée. On observe des fascicules enchevêtrés de cellules fusiformes (myofibroblastes) séparés par une matrice collagénique vascularisée (Urs et *coll*., 2014). Le pronostic du myofibrome est bénin après exérèse chirurgicale (Martin-Duverneuil, 2013).

En absence d'atteinte viscérale de la myofibromatose infantile, son pronostic est excellent. Au contraire, la présence de lésions viscérales est associée à un pronostic

très défavorable et à un taux de mortalité pouvant atteindre 70% en l'absence de traitement.

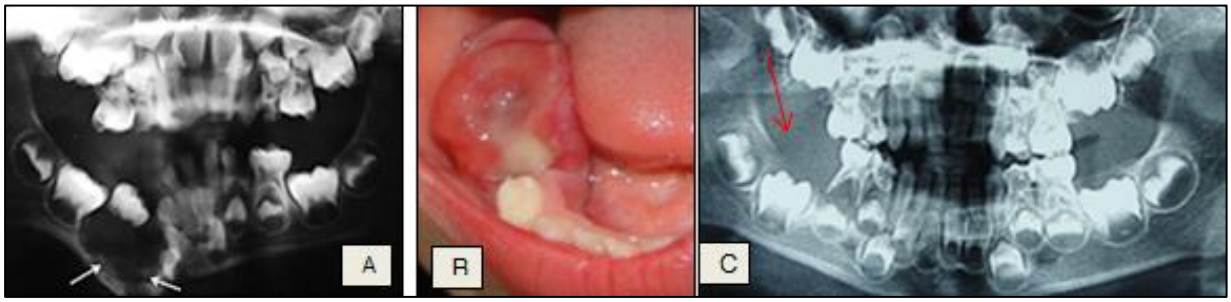


Figure 42 : Radiographie panoramique dentaire (A) d'un jeune patient de 5 ans se présentant pour une grosseur indolore mais de volume croissant. On observe une ostéolyse uniloculaire ayant provoqué un amincissement du bord inférieur de la mandibule et un refoulement dentaire (Urs et *coll*., 2014). Photographie intra-orale (B) d'une masse nodulaire rétromolaire droite ulcérée, de consistance ferme et de croissance rapide chez un garçon de 4 ans. Le traumatisme occlusal avec la lésion provoque une fermeture incomplète de la bouche. La radiographie panoramique dentaire (C) de ce même enfant révèle une érosion de l'os sous-jacent à la lésion ainsi qu'une destruction osseuse autour de la deuxième molaire temporaire. Le diagnostic final est celui d'un myofibrome périphérique (Atarbashi-Moghadam et *coll*., 2018).

3.4.3. Tumeur vasculaire : l'hémangiome

Un hémangiome est une anomalie vasculaire correspondant à une prolifération anormale des cellules endothéliales qui apparaît au cours des deux premières décennies de vie avec une prédilection féminine. La forme centrale ou intra-osseuse est très rare au niveau maxillaire puisqu'elle concerne majoritairement les vertèbres ou les os du crâne. La mandibule est deux fois plus concernée que le maxillaire. La plupart des hémangiomes intra-osseux sont de type caverneux (vaisseaux de gros calibre). Son diagnostic est essentiel pour prévenir le risque de gingivorragies ou d'hémorragie cataclysmique per-opératoire au cours d'une avulsion dentaire par exemple. Cliniquement, la lésion peut entraîner une tuméfaction dure indolore parfois pulsatile. Les autres caractéristiques décrites sont notamment des saignements gingivaux, des résorptions ou mobilité dentaire voire l'inclusion des germes sous-jacents. L'image radiographique est celle d'une ostéolyse non spécifique qui peut

mimer plusieurs aspects. La lésion est multiloculaire dans 66% des cas présentant des réticulations ou une apparence en « nid d'abeille ». Plus rarement, on observe une lésion uniloculaire arrondie comprenant des opacités intrinsèques concentriques. Les limites sont tantôt mal limitées ou bien définies (Singh et *coll*., 2015). Une angiographie ou scintigraphie peut se révéler nécessaire dans les formes les plus compliquées pour mettre en évidence les vaisseaux de la lésion (Jain et *coll*., 2016).

Jain et *coll*. (2016) rapportent le cas d'un garçon de 13 ans présentant une tuméfaction de l'angle mandibulaire droit depuis 2 ans, douloureuse par intermittence. L'examen intra-oral met en évidence une disparition du sillon vestibulaire de la région canine à l'articulation temporo-mandibulaire et l'absence de 45 et 46. La radiographie panoramique dentaire révèle une lésion multiloculaire comprenant de nombreuses trabéculations opaques en « nid d'abeille » de la première prémolaire au condyle mandibulaire droit. Le CBCT confirme l'expansion corticale osseuse. La biopsie mettant en évidence des cellules sanguines, le diagnostic de certitude est posé. Le traitement a consisté en une résection monobloc de la lésion incluant des marges saines de 1 cm. La coupe de la pièce d'exérèse montre une lésion brunâtre multiloculaire riche en canaux vasculaires et la présence de 45 incluse.

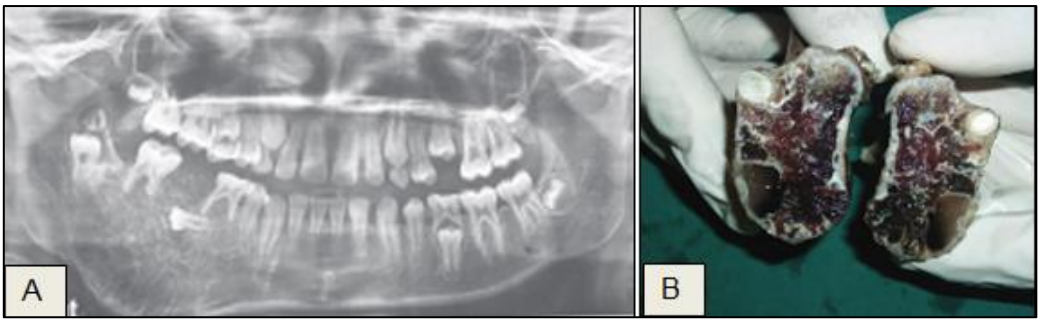


Figure 43 : La radiographie panoramique dentaire (A) révèle une lésion radioclaire multiloculaire comprenant un grand nombre de trabécules opaques. Une coupe dans la pièce d'exérèse montre une coloration brunâtre multicavitaire riche en vaisseaux sanguins (Jain et *coll*., 2016).

3.4.4. L'histiocytose langerhansienne

L'histiocytose langerhansienne, anciennement histiocytose X, est une maladie orpheline polymorphe non héréditaire caractérisée par une accumulation tissulaire

par migration secondaire de macrophages particuliers nés dans la moelle osseuse. Ils prennent alors le nom d'histiocyte et présentent les caractéristiques des cellules de Langerhans qui participent ordinairement à la défense de l'organisme. La majorité des cas surviennent pendant l'enfance mais tous les âges sont concernés au moment du diagnostic. Son origine reste inconnue à ce jour (Mulvihill et *coll*., 2018). La maladie se manifeste par une ou plusieurs poussées variables en durée et gravité sur des organes potentiellement vitaux et dont il peut subsister des séquelles esthétiques et/ou fonctionnelles. Ces poussées se présentent sous forme d'une atteinte unique locale (l'os est le tissu le plus concerné dans ce cas) ou sous forme d'atteintes multifocales sur plusieurs organes (Brygo et *coll*., 2008). Par exemple, l'atteinte isolée pulmonaire est de pronostic sévère, mais moins fréquente que l'atteinte osseuse caractérisée par la présence d'un granulome éosinophile. Ce dernier est retrouvé essentiellement dans les os du crâne et du fémur. Lors de sa localisation aux maxillaires, la portion dentée de la mandibule est préférentiellement atteinte par une tuméfaction de croissance rapide et douloureuse, potentiellement recouverte d'une muqueuse ulcérée.

Radiologiquement, le granulome éosinophile se manifeste par des foyers d'ostéolyse de forme ronde, aux limites très nettes, comme « taillés à l'emporte-pièce » qui s'accompagnent de résorptions radiculaires. Les dents implantées dans la lésion deviennent rapidement mobiles et paraissent « flotter » (figure 44), voire finissent par se luxer spontanément (Martin-Duverneuil., 2013). Chez le jeune adulte, ces symptômes miment une parodontite agressive. Des fractures spontanées peuvent survenir par confluence des foyers d'ostéolyse. Alors que les cas de granulome éosinophile extrafaciaux sont diagnostiqués chez les enfants de moins de 10 ans, les localisations mandibulaires sont rencontrées même après 20 ans (Brygo et *coll*., 2008). La maladie de Hand-Schüller-Christian est une forme disséminée de lésions associant atteintes osseuses et viscérales (triade typique de lésions crâniales, diabète et exophtalmie) (Mulvihill et *coll*., 2018). L'évolution des atteintes n'est pas prévisible, des dégénérescences malignes peuvent apparaître secondairement. Dans la maladie d'Abt-Letterer-Siwe, l'évolution des multiples lésions disséminées est d'emblée rapide et atteint des zones sensibles. L'affection touche principalement des nouveaux-nés et enfants de moins de 3 ans et s'accompagne de signes généraux sévères, le pronostic vital est engagé (Mulvihill et *coll*., 2018).

Le diagnostic d'histiocytose langerhansienne repose généralement sur l'examen histologique du ou d'un des tissus atteints. En cas d'atteinte osseuse maxillaire, l'observation microscopique révèle un granulome inflammatoire comprenant une invasion de nombreux histiocytes dont certains apparaissent géants et plurinucléés. D'autres cellules de l'immunité et des fibroblastes s'agencent de manière concentrique autour de vaisseaux. La thérapeutique mise en place dépendra du bilan d'extension. Les formes restreintes à un organe relèvent le plus souvent d'un traitement local, le granulome éosinophile faisant par exemple l'objet d'un traitement chirurgical. Pour les localisations multiples, c'est le traitement chimiothérapique qui prédomine (Brygo et *coll*., 2008). Un suivi prolongé est nécessaire pour la détection et la prise en charge des éventuelles séquelles tardives.

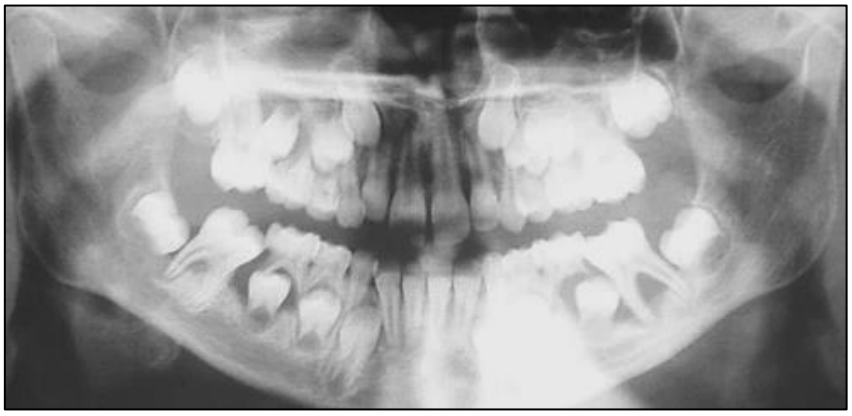


Figure 44 : Radiographie panoramique dentaire révélant de larges lésions radio-claires bien définies à l'emporte-pièce avec impression de «dents flottantes dans le vide» caractéristique de l'histiocytose langerhansienne. En cas de découverte fortuite, le patient doit être adressé pour bilan complet (Brygo et *coll*., 2008).

4. LES TUMEURS OSSEUSES MALIGNES DES MAXILLAIRES

Si les tumeurs et les kystes bénins des maxillaires sont communément rencontrés, les tumeurs malignes sont heureusement plus rares. Huh et *coll*. (2012) précisent que la plupart des tumeurs malignes maxillaires de l'enfant surviendraient autour de 6 ans.

La tumeur maligne est une prolifération anarchique de cellules atypiques pouvant s'étendre au-delà de leurs limites habituelles aux tissus voisins et essaimer à distance sous forme de métastase. Les tumeurs d'origine épithéliale prennent le nom de carcinomes, celles qui se développent aux dépens des tissus conjonctifs sont regroupées sous le terme de sarcome (ostéosarcome, fibrosarcome). Les tumeurs primitives sont généralement découvertes chez des adultes jeunes, voire des enfants. Les tumeurs secondaires ou métastases osseuses restent plus fréquentes chez l'adulte.

Un diagnostic précoce des tumeurs malignes est essentiel dans le but de mettre en place un traitement adapté et le plus efficace possible. Dans ce sens, la clinique et l'imagerie sont des outils de détection précieux mais les tumeurs malignes des maxillaires regroupent des entités très variées aux aspects parfois similaires. Seuls la réalisation d'examens complémentaires et l'étude anatomo-pathologique permettront d'établir un diagnostic de certitude. Elle comprend notamment la recherche d'atypies cellulaires (pléiomorphisme), d'hyperchromatisme nucléaire, d'un index mitotique très élevé, d'un ratio nucléocytoplasmique inversé ou de foyers de nécrose.

Les examens complémentaires incluront notamment un bilan radiologique d'extension régionale et à distance afin de déterminer l'agressivité de la lésion et l'implication des structures adjacentes ou à distance (extension médullaire et périneurale, recherche des métastases…). Le scanner ou le Cone beam permettront d'évaluer la lyse osseuse, l'IRM l'extension dans les tissus mous. Ces informations permettront d'établir le pronostic envisagé, la thérapeutique à mettre en place et guideront les procédures chirurgicales mais ne seront pas détaillées dans ce travail (Monville, 2018).

4.1. Critères évocateurs de transformation maligne

Les lésions malignes présentent un caractère agressif fréquemment associé à des douleurs parfois sévères ou de la fièvre. Leur expansion rapide provoque une perforation des corticales susceptible d'entraîner de volumineuses destructions osseuses. L'invasion tissulaire environnante, le déplacement des structures adjacentes ou des paresthésies sont à redouter. Différents critères cliniques et radiologiques observables par le praticien lors de l'examen au fauteuil permettent d'invoquer le risque de transformation maligne (tableau 5). Cependant, ses signes ne sont qu'évocateurs et la lésion doit obligatoirement faire l'objet d'une étude anatomo-pathologique. La recherche systématique de malignité permet une prise en charge précoce.

Tableau 8 : Critères cliniques et radiologiques arguant en faveur d'une lésion bénigne ou maligne. AEG = altération de l'état général (d'après : Monville, 2018).

	Critères évocateurs de bénignité	Critères évocateurs de malignité
Aspects cliniques	Evolution lente	Evolution rapide, asymétrie
	Absence d'AEG et d'adénopathie	Adénopathie cervicale (palpation dure, indolore des aires ganglionnaires), douleurs
	Aspect gingival normal	Aspect gingival anormal bourgeonnant et hémorragique
	Rare paresthésie	Signe de compression nerveuse (paresthésie à anesthésie)
Aspects radiologiques	Lésion < 6 cm	Lésion > 6 cm
	Image aux contours nets ou mal définis	Image irrégulière aux contours floutés, aspect grignoté de « sucre mouillé » Multiples lésions (infra-millimétriques) rompant la corticale (Ostéolyse type III selon Lodwick)
	Liseré de condensation périphérique	Absence de liseré de condensation périphérique
	Amincissement des corticales, aspect soufflé voir rupture sans envahissement	Rupture des corticales
	Refoulement des structures adjacentes	Envahissement et refoulement des tissus mous et structures adjacentes Elargissement des foramens neuraux
	Déplacements dentaires, rhizalyse « nette » possible	Englobement dentaire, rhizalyse en « pointe »

4.2. Tumeurs malignes d'origine odontogène

4.2.1. Les carcinomes odontogéniques

Les carcinomes (quelques fois appelés « épithélioma ») sont des cancers développés à partir d'une composante épithéliale. On parlera de carcinomes épidermoïdes s'ils se développent aux dépens d'un épithélium malpighien, ou d'adénocarcinome s'ils se développent au sein d'un épithélium glandulaire.
On retrouvera sous le nom de « carcinome odontogéniques » des variantes malignes de tumeurs épithéliales odontogéniques (donc nées aux dépens d'un épithélium odontogène), mais également des carcinomes intra-osseux primitifs. Les carcinomes odontogéniques ne représentent qu'un faible pourcentage de l'ensemble des carcinomes buccaux et sont très ressemblants sur le plan clinique et histologique.

- Le carcinome améloblastique

L'aspect morphologique et le comportement similaire du carcinome améloblastique primitif et secondaire conduisent à ne plus différencier lésion primaire et secondaire. Le carcinome améloblastique représente soit la dégénérescence maligne d'un améloblastome souvent multi-récidivé soit, plus fréquemment, sa survenue *de novo*. L'âge moyen de découverte est de 50 ans avec une légère prédisposition masculine mais neuf cas pédiatriques ont pu être décrits dans la littérature (Fahradyan et *coll*., 2018). Comme l'améloblastome, sa localisation prédominante est celle de la région postérieure mandibulaire, les métastases sont principalement retrouvées au niveau pulmonaire (Benlyazid et *coll*., 2007). La tumeur croît rapidement entraînant douleurs, déformations, trismus ou dysphonie. L'aspect histologique évoque celui d'un améloblastome, les signes cytologiques de malignité sont notamment une augmentation du ratio nucléo-cytoplasmique et de l'index prolifératif, un hyperchromatisme nucléaire et la présence de plusieurs foyers de mitose, de nécrose ou de calcifications dystrophiques au sein des îlots épithéliaux.
Il convient de séparer l'améloblastome métastasique du carcinome améloblastique. Le premier conserve des caractéristiques histologiques bénignes mais produit des métastases dont l'aspect reste identique à la tumeur primitive c'est-à-dire bénignes. *A contrario*, le carcinome améloblastique présente toujours des caractéristiques de malignité qu'il produise ou non des métastases (Speight et Takata, 2017).

Sur une radiographie conventionnelle, la tumeur apparaît comme une masse solide et/ ou kystique, uni ou multiloculaire d'aspect agressif, envahissant, avec un pourtour irrégulier mal défini et une destruction de la corticale osseuse. Les parties molles peuvent être envahies. D'autres caractéristiques sont fréquemment associées comme le déplacement ou la mobilité dentaire, ainsi que des rhizalyses en pointe voire des pertes spontanées (Monville, 2018).

Fahradyan et *coll*. (2018) rapportent le cas d'un garçon de 15 ans qui se plaignait d'une tuméfaction croissante depuis 3 mois côté droit. L'examen clinique a révélé l'élargissement de la branche montante postérieure avec expansion des corticales. La lésion est apparue radio-claire à la radiographie panoramique dentaire, déplaçant la deuxième molaire mandibulaire. Le CT-scan a mis en évidence une large lésion unikystique de 7 cm étendue jusqu'à la branche montante avec érosion importante de la corticale linguale (figure 45). L'étude anatomo-pathologique sur pièce de biopsie a permis de poser le diagnostic de carcinome améloblastique (type plexiforme). Le caractère malin de la lésion est confirmé par la découverte d'atypie cytologique et d'une activité mitotique élevée. La nature infiltrante et agressive de la lésion a conduit à une hémi-mandibulectomie droite avec reconstruction cutanéo-osseuse fibulaire. Les marges de la lésion et les nœuds lymphatiques adjacents ne présentaient pas de transformation maligne. Le suivi clinique et radiologique à 2,5 ans n'a pas montré de récidives et témoigne d'un capital osseux cicatrisé de qualité.

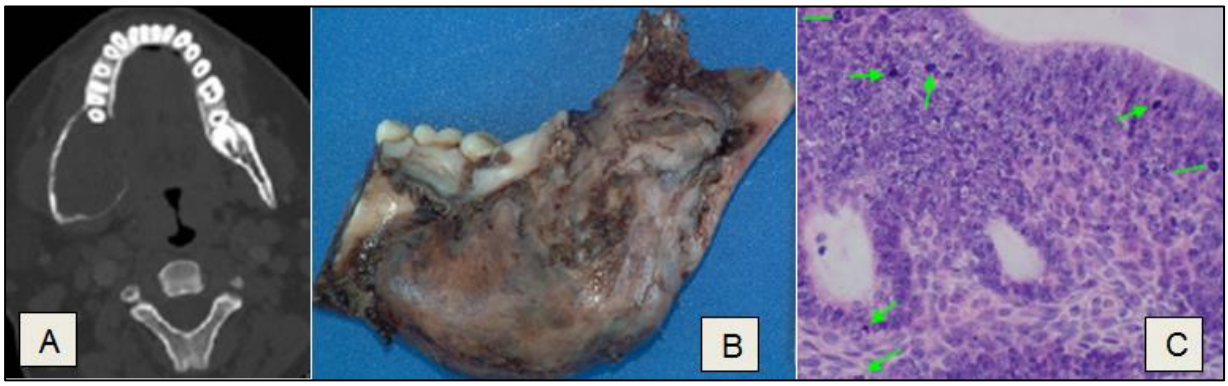


Figure 45 : La coupe axiale du CT-scan (A) révèle une expansion massive de la tumeur ayant provoqué une érosion de la corticale linguale. Aspect de la tumeur en vue linguale (B) après traitement par hémi-mandibulectomie. Le carcinome améloblastique *in situ* est caractérisé par une activité mitotique élevée (flèches vertes) associée à une atypie cellulaire (C) (Fahradyan et *coll*., 2018).

- Autres carcinomes odontogéniques d'apparition rare

Les types suivant de carcinomes sont également d'apparition spontanée ou suite à une dégénérescence d'une lésion odontogène pré-existante. Il reste d'apparition rare dont peu de cas ont été décrits dans la littérature. Potentiellement, ils concernent tous les âges de la vie mais n'ont pas fait l'objet de report chez l'enfant.

Le carcinome intra-osseux primitif

Environ 190 cas documentés de carcinome intra-osseux primitifs auraient été rapportés ces 70 dernières années et témoignent de sa rareté (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018). Il est très probablement issu d'une réactivation de résidus de l'épithélium odontogène voir des sites de fusion des processus maxillaires embryologiques. Il touche quasi exclusivement les maxillaires, majoritairement en postérieur de la mandibule ou en antérieur du maxillaire. Il existe une prédisposition masculine nette. (El-Naggar et *coll*., 2017 ; Li et *coll*., 2018).

Carcinome odontogène à cellules claires

Cette tumeur rarissime d'une centaine de cas rapportés concerne la portion postérieure des maxillaires de patients âgés avec possible métastases locales et pulmonaires. Histologiquement, elle est caractérisée par la présence de petits îlots de cellules claires (Dhariwal et *coll*., 2013).

Carcinome odontogène à cellules fantômes

Il représente le pendant malin de la tumeur dentinogénique à cellules fantômes et du kyste odontogénique calcifié mais reste un cas extrêmement rare de tumeur à cellules fantômes (Sun et *coll*., 2007).

Carcinome odontogène sclérosant

Caractérisé par un potentiel infiltrant agressif typique (en particulier au niveau musculaire et nerveux), seulement une dizaine de cas ont été rapportés sans récidives après curetage ni métastase. Les recherches génétiques et moléculaires doivent continuer afin de mettre en évidence ses particularités par rapport aux autres carcinomes car actuellement son diagnostic n'est posé qu'une fois les diagnostics différentiels écartés (Hussain et *coll*., 2013).

4.2.2. Sarcomes d'origine odontogénique

Les sarcomes odontogéniques sont de rares mais redoutables lésions qui se développent aux dépens d'un tissu d'origine mésenchymateuse (tissu conjonctif, tissu osseux, tissu cartilagineux).

- Les sarcomes odontogéniques

Les sarcomes odontogéniques sont un groupe de tumeurs odontogéniques mixtes dans lesquelles la composante épithéliale est bénigne, et la composante mésenchymateuse maligne. Le fibrosarcome améloblastique, transformation maligne du fibrome améloblastique, est le type le plus répandu (Wright et Soluk-Tekkeşin, 2017). Anciennement, les sarcomes odontogéniques comprenaient trois entités distinctes, le fibrosarcome améloblastique, ne produisant pas de tissu dur dentaire, le fibro-dentinosarcome améloblastique, produisant de la dentine et le fibro-odontosarcome améloblastique, produisant de la dentine et de l'émail. Aujourd'hui, ces tumeurs malignes sont regroupées sous l'appellation « sarcomes odontogéniques » par l'OMS correspondant à la dégénérescence maligne d'un fibrome améloblastique. Ainsi, la partie postérieure de la mandibule est plus fréquemment touchée que le maxillaire (Soluk-Tekkeşin et Wright, 2018).
Les sarcomes odontogéniques concernent des patients de tout âge avec une moyenne autour de 30 ans sans prédilection pour l'un ou l'autre des deux sexes. Si la présence d'un fibrome améloblastique est précurseur dans la moitié des cas, la tumeur semble *de novo* le reste du temps. Malgré son aspect localement agressif, l'apparition de métastases est exceptionnelle. La tuméfaction apparaît douloureuse.
Radiographiquement, les fibro-odontosarcomes et fibro-dentinosarcomes présentent des opacités correspondant à la production de tissus durs dentaires alors que le fibrosarcome améloblastique est totalement clair. L'image est uni ou multiloculaire, de taille variable, de limites mal définies, avec rupture corticale, éperon périosté et généralement associée à une dent. L'extension aux tissus mous voisins est très fréquente. Le traitement repose, dans les formes localisées opérables, sur une chimiothérapie première suivie par d'une chirurgie d'exérèse. Selon la réponse histologique, la chimiothérapie peut être associée à une radiothérapie (Mainenti et *coll*., 2009 ; El-Naggar et *coll*., 2017).

Mainenti et *coll*. (2009), rapportent le cas d'une jeune fille de 12 ans présentant une déformation faciale gauche associée à des douleurs modérées depuis 6 mois avec traumatisme de la gencive à la mastication (figure 46). La radiographie panoramique dentaire révèle l'existence d'une vaste radioclarté uniloculaire mal définie s'étendant à la région molaire et contenant le germe de 36 ainsi que des opacités. La biopsie a permis de poser le diagnostic de fibro-odontome améloblastique. La patiente a subi une hémi-mandibulectomie suivie de procédures de reconstruction osseuse.

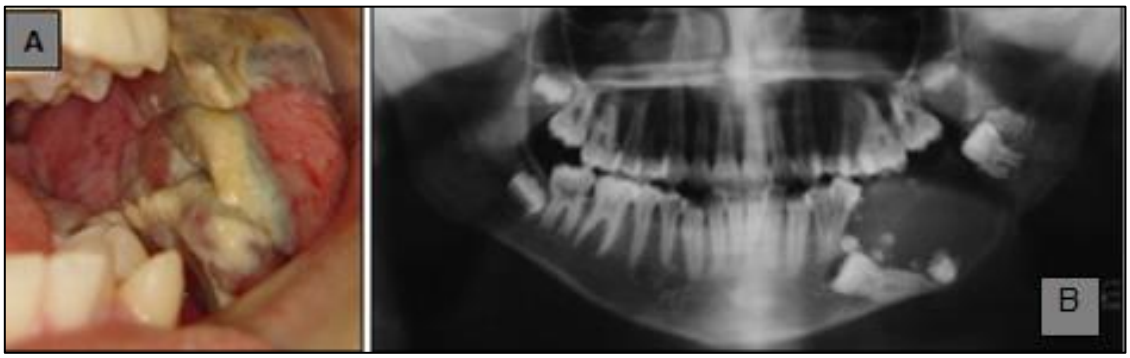


Figure 46 : Vue intraorale (A) de la tuméfaction osseuse associée au traumatisme de la gencive vestibulaire par morsure. Radiographie panoramique dentaire (B) mettant en évidence une ostéolyse mandibulaire gauche repoussant les germes de 37 et 38 et incluant du matériel minéral ainsi que le germe de 36 (Mainenti et *coll*., 2009).

- Le carcinosarcome odontogénique

Histologiquement similaire aux fibrosarcomes odontogéniques, cette fois les deux composantes, épithéliale et mésenchymateuse, présentent des aspects cytologiques malins. Très peu de cas ont été rapportés actuellement, couvrant une tranche d'âge de 9 à 63 ans, ce qui explique le peu de données disponibles. On notera un taux de récidive et de métastases important témoignant de son caractère agressif. L'image radiologique est ainsi une lésion volumineuse et expansive aux limites floutées (Speight et Takata, 2017).

4.3. Tumeurs malignes non odontogènes

4.3.1. L'ostéosarcome

L'ostéosarcome est une tumeur conjonctive osseuse caractérisée par la formation d'un os fibreux ou d'une matrice ostéoïde immature (JK, 2014). Les ostéosarcomes

sont des cancers hautement agressifs qui surviennent principalement entre 10 et 20 ans. Ils représentent la plus fréquente des tumeurs malignes primitives osseuses pédiatriques avec près de 80 nouveaux cas par an en France. Si sa présentation au niveau maxillo-facial est rare, entre 6 à 7% des ostéosarcomes totaux, son siège est alors le corps mandibulaire, la crête alvéolaire ou la cavité sinusienne maxillaire (Nirmala et *coll*., 2014 ; White, 2017). Cependant, pour cette localisation, ils sont plus fréquemment rencontrés autour de la 3^{e} et 4^{e} décade (JK, 2014). Il peut survenir *de novo*, simultanément à une maladie de Paget, une dysplasie fibreuse ou un fibrome ossifiant qui sont reconnus comme des facteurs favorisants (White, 2017).

Les patients présentent typiquement sur le plan clinique une tuméfaction associée à des dents absentes avec possible paresthésie (JK, 2014). La radiographie panoramique dentaire offre une bonne première vision d'ensemble et fait partie du bilan radiologique à réaliser dans la détection d'ostéosarcome (Monville, 2017). Radiologiquement, on observe une modification irrégulière et asymétrique du ligament parodontal dans les stades les plus précoces. Après évolution de la lésion, l'image ostéolytique prend la forme d'une masse infiltrante volumineuse et mal définie présentant des trabéculations et calcifications irrégulières (Nirmala et *coll*., 2014). Ces calcifications, en forme de nuage, ou de coton, sont retrouvées dans 90% des ostéosarcomes. (Nichols et *coll*., 2011). Les limites sont généralement mal définies avec une réaction périostée et une rupture fréquente de la corticale ainsi qu'une invasion des tissus mous en « feu d'herbe » sur le site originel qui s'étend progressivement aux structures anatomiques voisines (Donaldson et *coll*., 2004). Des métastases à distance, préférentiellement au niveau pulmonaire sont possibles.

Histologiquement, l'ostéosarcome peut être divisé en sous type ostéoblastique, chondroblastique ou fibroblastique en fonction de la différenciation cellulaire observée. On retrouvera donc des ostéoblastes, chondroblastes ou fibroblastes atypiques pléomorphiques, et de grande taille, hyperchromatiques et quelques fois polynucléés (Nirmala et *coll*., 2014).

Qu'il soit localisé ou métastatique, l'ostéosarcome est le plus souvent traité par une chimiothérapie. Dans les formes localisées, elle permettra une réduction suffisante du volume tumoral pour entreprendre un traitement chirurgical par exérèse et reconstruction. Le pronostic de l'ostéosarcome serait statistiquement meilleur en

l'absence de paresthésie, pour des lésions de petites tailles et chez un patient de jeune âge (Nirmala et *coll*., 2014).

4.3.2. Le sarcome d'Ewing

Le sarcome d'Ewing, bien que rare, est la deuxième tumeur maligne primaire de l'os retrouvée chez l'enfant et l'adolescent après l'ostéosarcome. Fortement invasif, il est composé de petites cellules rondes de caractéristiques neuro-ectodermiques réparties dans un conjonctif fibrovasculaire hémorragique et parfois nécrosé (Krishna et *coll*., 2013). L'atteinte cellulaire d'origine serait celle d'une cellule souche mésenchymateuse (Tirode et *coll*., 2011). Il représenterait environ 3% des cancers pédiatriques et survient essentiellement chez l'enfant, l'adolescent et le jeune adulte avec une prédilection masculine (ratio de 1,5:1). Il affecte généralement le pelvis et les os longs des membres inférieurs où il est souvent à l'origine de fractures. La douleur, accompagnée ou non d'une tuméfaction, est très souvent le symptôme révélateur.

Le sarcome d'Ewing maxillo-facial est rare, représentant seulement 1 à 9% des cas et se localise principalement à la mandibule, à la base du crâne et plus rarement dans les parois osseuses orbitaires, nasales ou sinusiennes maxillaires. Il se manifeste principalement sous forme d'une tuméfaction à croissance rapide non spécifique associée à des douleurs intermittentes et variables en intensité. Ceci peut considérablement retarder son diagnostic. Au sein des maxillaires, il entraîne le plus souvent une mobilité dentaire ou une destruction des germes sous-jacents avec quelques fois l'observation d'une paresthésie locale, d'une congestion ou d'une déformation nasale.

Le taux de survie serait actuellement de 70% pour la forme localisée contre 20 à 30% pour les sites de métastases à distance. Ainsi, du fait d'un taux de métastase plus faible, le sarcome d'Ewing de la tête et du cou aurait meilleur pronostic. Basé anciennement sur la radiothérapie, le traitement de la maladie a profondément évolué pour permettre une augmentation considérable de la durée de vie ces dernières années. Il associe pour les formes localisées une combinaison de chimiothérapie et de résection chirurgicale large. Actuellement, la radiothérapie ne serait entreprise que pour des lésions dont la possibilité opératoire est compromise ou qui présentent des métastases. Les traitements chirurgicaux entrepris chez

l'enfant et l'adolescent peuvent entraîner de possibles séquelles fonctionnelles ou esthétiques en cas de lésion des structures anatomiques nobles au voisinage de la tumeur. La prise en charge chirurgico-orthodontique et implantaire permet de minimiser ces déficits (Iatrou et *coll*., 2014). Par cela, la pose d'un diagnostic précoce montre tout son intérêt : en effet, l'absence de recours à une radiothérapie complémentaire permet d'éviter les troubles de la croissance radio-induits et autorise des interventions reconstructrices ultérieures comme les greffes osseuses ou l'implantologie (Hernandez et *coll*., 2015).

La radiologie montre une image ostéolytique mitée ou perméative, aux contours mal définis, avec rupture corticale. En réalité, ses présentations cliniques peuvent imiter la plupart des entités osseuses bénignes et malignes. Une réaction périostée spiculaire en « rayon de soleil » est très caractéristique mais peu fréquente (Krishna et *coll*., 2013). La tumeur rompt habituellement la corticale osseuse permettant l'infiltration des tissus mous adjacents observée à l'IRM. La recherche de métastases à distance dans le cadre du suivi thérapeutique est obligatoire, opérée par bilan radiologique (scintigraphie, scanner corps entier, PET-scan). La présence de métastases, découvertes dans 20 à 30% des cas aggrave fortement le pronostic vital et complique la prise en charge (Hernandez et *coll*., 2015). L'atteinte maxillaire peut représenter une forme de métastase d'une tumeur primitive d'un autre site. Ainsi, un diagnostic précoce est indispensable.

- Présentation d'un cas clinique

Hernandez et *coll*. (2015) rapportent le cas d'un garçon de 7 ans présentant une tuméfaction indurée à la palpation de la symphyse et de la branche horizontale droite mandibulaire. La tuméfaction est décrite comme progressivement croissante depuis quelques semaines, indolore mais avec présence d'adénopathies périphériques. La radiographie panoramique dentaire a révélé une lésion ostéolytique aux contours irréguliers parfois flous étendue de la première molaire inférieure droite à la symphyse mentonnière avec présence d'une réaction périostée plurilamellaire et d'un refoulement des germes des dents permanentes (figure 47C). L'IRM et le scanner mandibulaire ont précisé les limites de la lésion (figure 47D). Les analyses histologiques de la pièce de biopsie ont conduit notamment à la découverte d'une prolifération tumorale constituée de petites cellules rondes aux noyaux

hyperchromatiques avec un index mitotique élevé à 40%. Le diagnostic de sarcome d'Ewing a pu être déterminé, le bilan d'extension n'a pas mis en évidence de métastase. Une diminution du volume tumoral de plus de 70% a été obtenue après mise en place d'un protocole de chimiothérapie adapté. La chirurgie d'exérèse a consisté en une résection de la branche horizontale suivie d'une reconstruction par plaque d'ostéo-synthèse. L'analyse de la pièce d'exérèse a confirmé la nécrose totale de la tumeur.

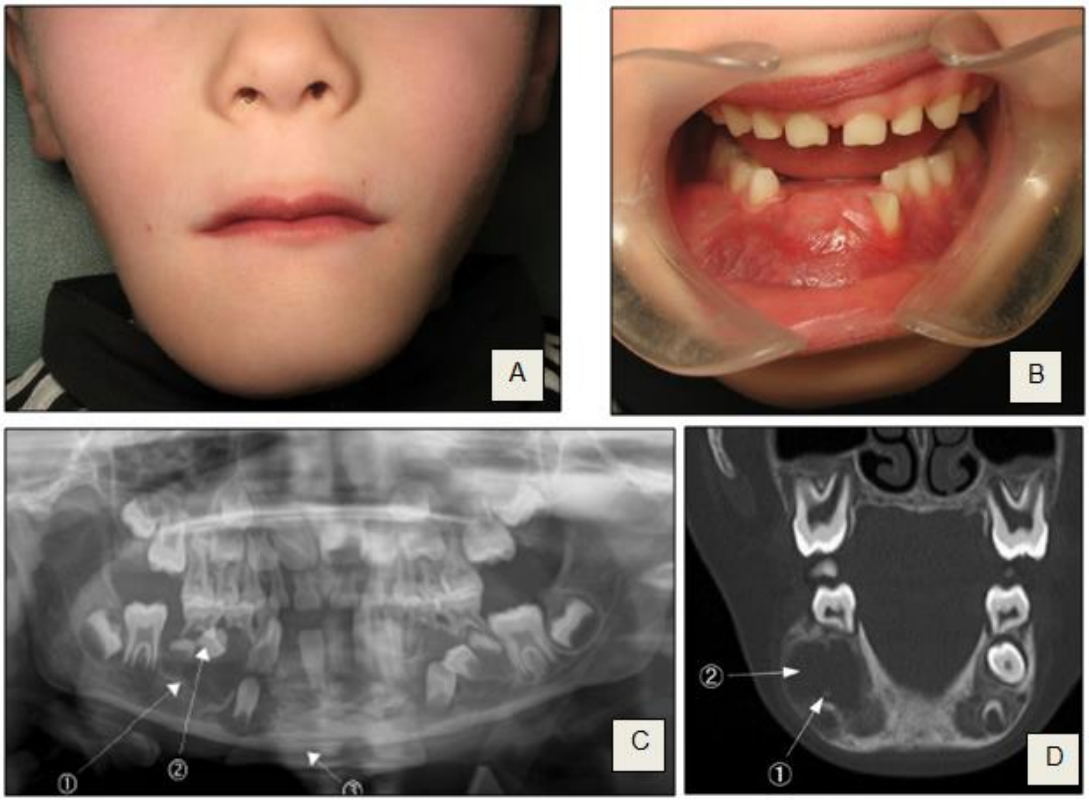


Figure 47 : Photographie extra-orale (A) de la tuméfaction mentonnière et de la branche horizontale mandibulaire. Vue intrabuccale (B) de l'étendue de la tuméfaction depuis la symphyse mandibulaire à la seconde molaire temporaire droite. La radiographie panoramique dentaire (C) révèle en une image ostéolytique à bords irréguliers (1), le déplacement des germes dentaires des deux prémolaires permanentes (2) et une réaction périostée plurilamellaire (3). La coupe frontale du scanner mandibulaire (D) permet d'observer la rupture de la corticale vestibulaire et l'envahissement de la tumeur en intra-osseux (Hernandez et *coll*., 2015).

4.3.3. Le chondrosarcome

Le chondrosarcome est une tumeur osseuse caractérisée par la formation de cartilage par les cellules néoplasiques, présentant des récidives fréquentes et très agressives. A la différence des autres tumeurs malignes, le chondrosarcome possède une croissance lente. Sa localisation au niveau de la tête et du cou est extrêmement rare, particulièrement chez l'enfant puisque l'âge moyen de découverte se situe entre 30 et 60 ans avec une légère prédilection masculine. Au niveau maxillo-facial il est le plus souvent retrouvé en antérieur du maxillaire ou au sein des structures sino-nasales. Les processus condyliens, coronoïdes et la symphyse mandibulaire sont les sites les plus affectés de la mandibule puisque leur ossification de type endochondrale est réalisée à partir d'une matrice cartilagineuse (Pontes et *coll*., 2012). Le chondrosarcome présente un tableau clinique varié mais la grande majorité des cas ont en commun l'apparition d'une tuméfaction indolore. Des déplacements importants et des mobilités dentaires peuvent être observés avec un aspect de « dents flottantes ». Dans sa localisation condylienne, il peut ressembler à un ostéochondrome. C'est l'âge et la rapidité de croissance qui les différencient ; l'ostéochondrome survient chez des patients beaucoup plus jeunes et évolue beaucoup plus lentement que le chondrosarcome (Mishra et *coll*., 2015). Histologiquement, le diagnostic est posé après observation de chondrocytes malins au noyau pléomorphe et hyperchromatique associés à une matrice cartilagineuse et à un taux d'activité mitotique fortement augmenté. Ces caractéristiques microscopiques très similaires à celles de l'ostéosarcome, en particulier au niveau maxillaire, peuvent amener à une erreur de diagnostic. Le chondrosarcome peut être secondaire à une lésion bénigne précurseur telle que l'ostéochondrome. Les métastases à partir d'un chondrosarcome maxillaire sont rares mais les récidives sont fréquentes et agressives. Le traitement consiste habituellement en une résection chirurgicale agressive en bloc. La radiothérapie et la chimiothérapie semblent réservées au traitement palliatif dans le cas de tumeurs impossible à opérer ou pour une forme à métastases généralisées (Pontes et *coll*., 2012).

La radiographie panoramique dentaire révèle l'existence d'une lésion ostéolytique aux limites mal définies contenant possiblement des foyers d'opacité ponctiforme ou en flocon diffus liés à la formation de cartilage dans la tumeur. En absence de ces calcifications, il peut mimer l'apparence d'une tumeur odontogène bénigne en

particulier du fait de sa croissance lente. Dans les cas où il englobe une dent, le ligament parodontal présente un élargissement symétrique comme celui de l'ostéosarcome. Le scanner permet d'évaluer la destruction corticale, les appositions périostées et fait partie des examens complémentaires permettant la réalisation du bilan d'extension à distance et préopératoire (Pontes et *coll*., 2012 ; Mishra et *coll*., 2015). On considère généralement les lésions de moins de 3 cm comme des chondromes bénins, tandis que les lésions de plus de 5 cm sont généralement des chondrosarcomes malins (Nichols et Dixon, 2011).

Kumar Reddy et *coll*. (2011) rapportent le cas d'un jeune garçon de 7 ans présentant une tuméfaction indurée, indolore et de croissance lente au niveau de la zone péri-auriculaire associée à une limitation d'ouverture mais sans adénopathie périphérique. La radiographie panoramique dentaire montre l'existence d'une lésion ostéolytique mixte du condyle avec calcifications et augmentation de l'espace articulaire jusqu'à extension à l'échancrure sigmoïde (figure 48A). Le CT-scan révèle une perforation corticale en trois endroits permettant l'envahissement de la fosse infra-temporale (figure 48B). Le diagnostic de chondrosarcome est confirmé par biopsie. Le traitement a consisté en une mandibulectomie partielle. Le patient ne présentait pas de métastases à distance.

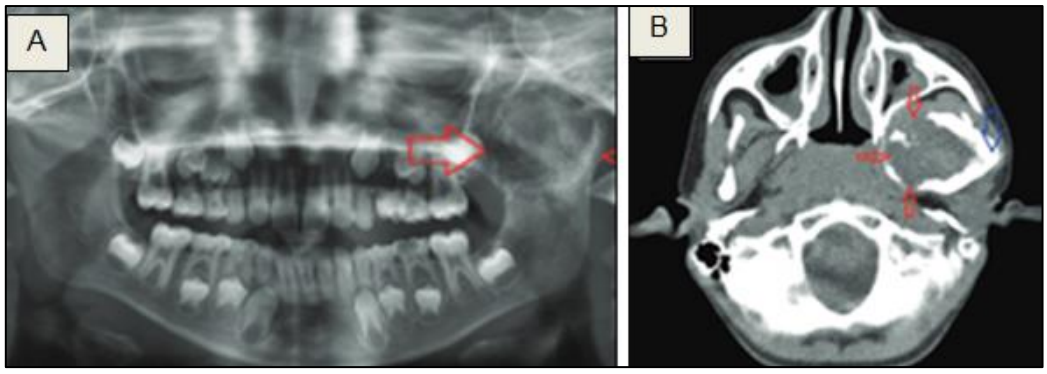


Figure 48 : La radiographie panoramique dentaire (A) montrant une lésion sur l'articulation temporo-mandibulaire gauche englobant le ramus, le processus coronoïde et franchissant la fosse infra-temporale. Le CT-scan (B) permet de définir la taille de la lésion, ses trois perforations mésiales, une expansion corticale latérale et des calcifications intra-lésionnelles (Kumar Reddy et *coll*., 2014).

4.3.4. Le chondrosarcome mésenchymateux

Il existe des variantes cliniques de la forme conventionnelle du chondrosarcome appelées chondrosarcome secondaire, dédifférencié, à cellules claires et mésenchymateux. Seul le sous-type mésenchymateux est retrouvé chez de jeunes adultes et quelque fois chez l'enfant. A la différence de la forme conventionnelle que l'on pourra classer histologiquement de grade I à grade III en se basant sur la densité et les anomalies nucléaires des chondrocytes, le chondrosarcome mésenchymateux est toujours considéré comme une tumeur cartilagineuse maligne de haut grade constituée d'une double composante : des petites cellules rondes indifférenciées mélangées à une quantité variable de matrice cartilagineuse (Pontes et *coll*., 2012). Ces cellules mésenchymateuses pluripotentes peuvent se différencier en angioblastes, fibroblastes ou cellules cartilagineuses. Les lésions sont retrouvées de manière multicentrique, la plupart du temps, dans les os du massif facial ou au sein des tissus mous. Asymptomatique à ses débuts, le chondrosarcome mésenchymateux possède une croissance rapide et un fort potentiel invasif permettant la formation d'une masse volumineuse avec possible obstruction nasale, épitaxis et mobilité dentaire (Kumar et *coll*., 2014). Une cinquantaine de cas impliquant les maxillaires ont été décrits dans la littérature principalement entre la deuxième et la troisième décade. Le chondrosarcome mésenchymateux devrait être considéré comme une entité à part entière de par son comportement clinique inhabituel, son histopathologie particulière et son faible pronostic. De plus, cette tumeur présente un comportement local agressif, un taux de récurrence élevé et un haut potentiel métastasique (Kumaraswamy et *coll*., 2008).

Radiologiquement, le chondrosarcome mésenchymateux se présente sous forme d'une masse mal limitée qui, après avoir lysée la corticale osseuse, envahit les régions avoisinantes. Au maxillaire, on retrouvera une lésion d'opacité mixte du fait de la fréquence plus importante de calcifications que pour les lésions mandibulaires et son extension peut amener à des envahissements de l'orbite à la base du crâne (Kumar et *coll*., 2014).

4.3.5. Les lésions métastasiques

Les maxillaires, en particulier, la mandibule peuvent être le siège de lésion métastatique. Les tumeurs originelles les plus fréquentes se situent respectivement dans le sein, le poumon et le rein. Cette présentation reste exceptionnelle chez l'enfant. Les métastases osseuses maxillaires se traduisent généralement par des lésions lytiques plus ou moins bien limitées, de fréquentes ruptures de corticale avec, parfois des réactions périostées qui s'étendent sous forme de condensation dans des structures adjacentes. Rarement, ces métastases donnent des images opaques ou mixtes (Andabak Rogulj et *coll*., 2018).

4.3.6. Tumeur de la trame médullaire : le lymphome de Burkitt

Le lymphome de Burkitt est une forme de tumeur maligne de haut grade du système lymphatique qui peut se présenter sous trois formes d'histopathologie similaire : la forme endémique (d'Afrique équatoriale), la forme sporadique et la forme associée à une immunodéficience (Bilodeau et *coll*., 2012).

La forme endémique représente dans certaines régions africaines 48 à 70% des tumeurs malignes de l'enfant. Sa localisation initiale est maxillo-faciale dans plus de la moitié des cas et concerne principalement la mandibule. La forme sporadique survient principalement chez l'adolescent et le jeune adulte avec une prédilection masculine. La localisation initiale concerne cette fois principalement les nœuds lymphatiques (56%), l'atteinte maxillaire ne représente que 9% des cas et privilégie le maxillaire. Alors que le virus Epstein-Barr est présent dans la majorité des cellules néoplasiques des patients atteints dans la forme endémique, il n'est détecté que chez 10 à 15% des cas sporadiques. Cliniquement, les symptômes comprennent une tuméfaction rapidement croissante et volumineuse, agressive avec déplacement dentaire ou exfoliation spontanée, une expansion alvéolaire voire une paresthésie. La présence d'adénopathie des ganglions lymphatiques cervicaux n'est pas rare. Le diagnostic de certitude est établi uniquement après biopsie (Bilodeau et *coll*., 2012).

Le chirurgien-dentiste a la possibilité d'être le premier praticien consulté par le patient en cas d'atteinte maxillo-faciale. Ainsi, il doit savoir reconnaître les signes de la maladie devant amener à des examens approfondis. Du fait de sa rareté, le lymphome de Burkitt est souvent exclu des diagnostics différentiels des lésions

ostéolytiques maxillaires. Pourtant, il représente l'une des tumeurs malignes au développement le plus rapide : un diagnostic différé dans le temps aura des conséquences sévères. En effet, le pronostic vital du patient est directement lié à l'ampleur de l'atteinte tumorale et à l'induction de la chimiothérapie.

A la radiographie, on observe dans un premier temps une ouverture de l'espace desmodontal associé à une perte de la lamina dura. Les formes plus évoluées présentent de larges zones ostéolytiques confluantes au sein desquelles les dents semblent flotter.

- Présentation d'un cas clinique

Bilodeau et *coll*. (2012) décrivent la consultation d'un garçon de 10 ans pour une prise en charge d'une tuméfaction faciale. Le praticien suspectant une infection, le patient a été placé sous antibiothérapie. La tuméfaction persistant, l'avulsion de trois dents mandibulaires a été réalisée. Après cinq semaines, la tuméfaction faciale continuant sa progression et le patient présentant des sudations nocturnes, une anorexie, des nausées et une perte de poids (symptômes de lymphome de type B), il a été pris en charge dans le service pédiatrique hospitalier. La tuméfaction faciale occupait alors les espaces buccaux, submandibulaires et sublinguaux (figure 49A). La partie postérieure de la mandibule présentait une expansion alvéolaire diffuse douloureuse (figure 49B). Les coupes CT-scan ont révélé une résorption de la corticale mandibulaire droite (figure 49C). Le PET-scan crânial a quant à lui démontré une augmentation locale de l'activité de la corticale interne mandibulaire droite. La biopsie a mis en évidence une prolifération, un pléiomorphisme et une augmentation de la taille des noyaux des cellules lymphoïdes ainsi que de nombreuses zones de mitose et de nécrose. La plupart des cellules tumorales étaient de type B (positive au CD20). Le diagnostic final de lymphome de Burkitt a finalement été posé alors que le patient présentait une atteinte du fluide cérébrospinal et de la moelle osseuse, preuve de l'avancement de la maladie et d'un pronostic sombre. Après des complications suite à l'instauration d'une chimiothérapie et d'une greffe de cellules souches, le patient est décédé d'un choc septique neuf mois après le diagnostic final.

Figure 49 : Vue frontale (A) mettant en évidence une tuméfaction faciale droite sévère associée à une difficulté de fermeture buccale. La photographie intra-orale (B) révèle une tumeur ulcéreuse sur les sites des précédentes avulsions. La coupe horizontale du CT-scan (C) montre une perte osseuse avec perforation corticale mandibulaire droite (Bilodeau et *coll*., 2012).

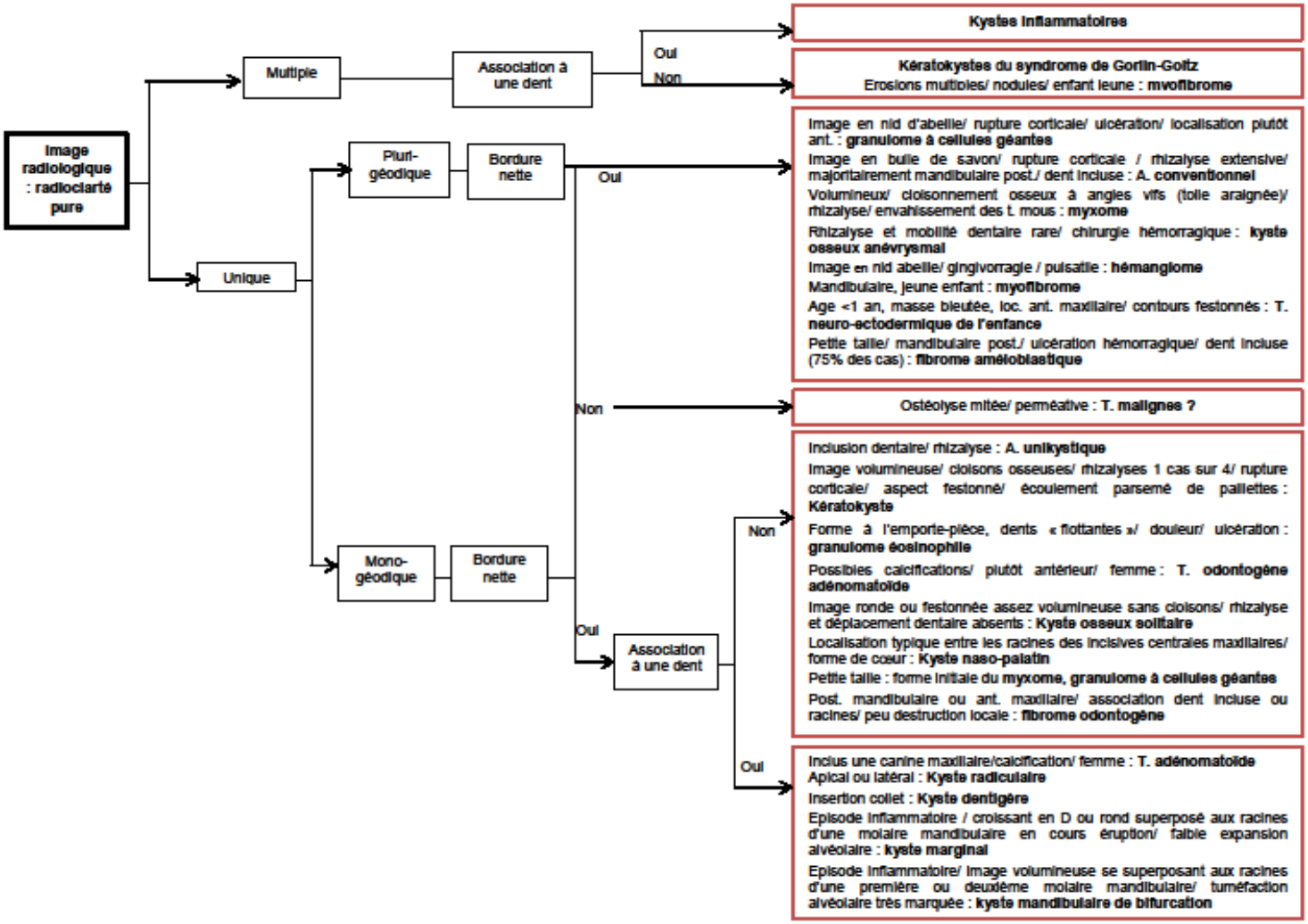
CONCLUSION

Les maxillaires sont formés d'os d'origine membraneuse, ils sont donc soumis à toutes les pathologies impliquant les os « longs » et regroupées sous le nom de « tumeurs d'origine non odontogènes ». Brygo et *coll*. (2008) rappellent que la présence de dents au niveau des os maxillaires marque leur singularité par rapport aux autres os du squelette et entraîne quelques fois l'apparition de pathologies liées aux composants histologiques dentaires : on parle de « tumeurs odontogènes ». Chez l'enfant comme chez l'adulte, les lésions du tissu osseux maxillaire sont le plus souvent de nature odontogène et d'aspect bénin. Cependant, elles présentent des aspects divers et hétérogènes associés à des taux d'agressivité ou de pronostic variables. Des lésions différentes peuvent présenter à une certaine étape de leur évolution des caractéristiques très similaires à d'autres lésions plus rares d'où l'importance de connaître leur existence afin de poser le bon diagnostic et d'instaurer un traitement et un suivi les plus adaptés dans le temps. Les aspects cliniques, épidémiologiques et radiologiques sont des aides permettant l'orientation diagnostique. Ils permettent de prime abord de différencier les lésions bénignes de celles dont on soupçonne la transformation maligne (invasion des tissus environnants, perte de la netteté des contours, paresthésie, douleurs, AEG…). De plus, un interrogatoire suivi d'un examen clinique et radiologique complémentaire correctement conduit permettront notamment d'apprécier l'agressivité de la tumeur (réaction périostée, infiltration des tissus mous, rupture corticale…), d'évaluer son rapport avec les éléments dentaires ou encore d'observer ses aspects lytique ou condensé, tissulaire ou kystique. Pour cela, la seule réalisation d'une radiographie panoramique dentaire n'est pas suffisante et des examens dento-alvéolaires et osseux en résolution optimale incluant notamment l'analyse de coupes issues du CBCT doivent être entrepris. Dans le cadre de la découverte d'une lésion maligne, un bilan d'extension est réalisé. La biopsie et l'intervention chirurgicale sont suivies d'une analyse anatomapathologique indispensable. La confrontation des données clinico-radio-histologiques permettra la détermination du diagnostic de certitude. Ainsi une prise en charge spécialisée, le plus souvent multidisciplinaire, sera à mettre en place afin de traiter ces jeunes patients. Les soignants devront garder à l'esprit la gestion de déficits esthétiques parfois sévères et psychologiquement impactant, la limitation du risque de récidives et la qualité de la surveillance.

ANNEXES

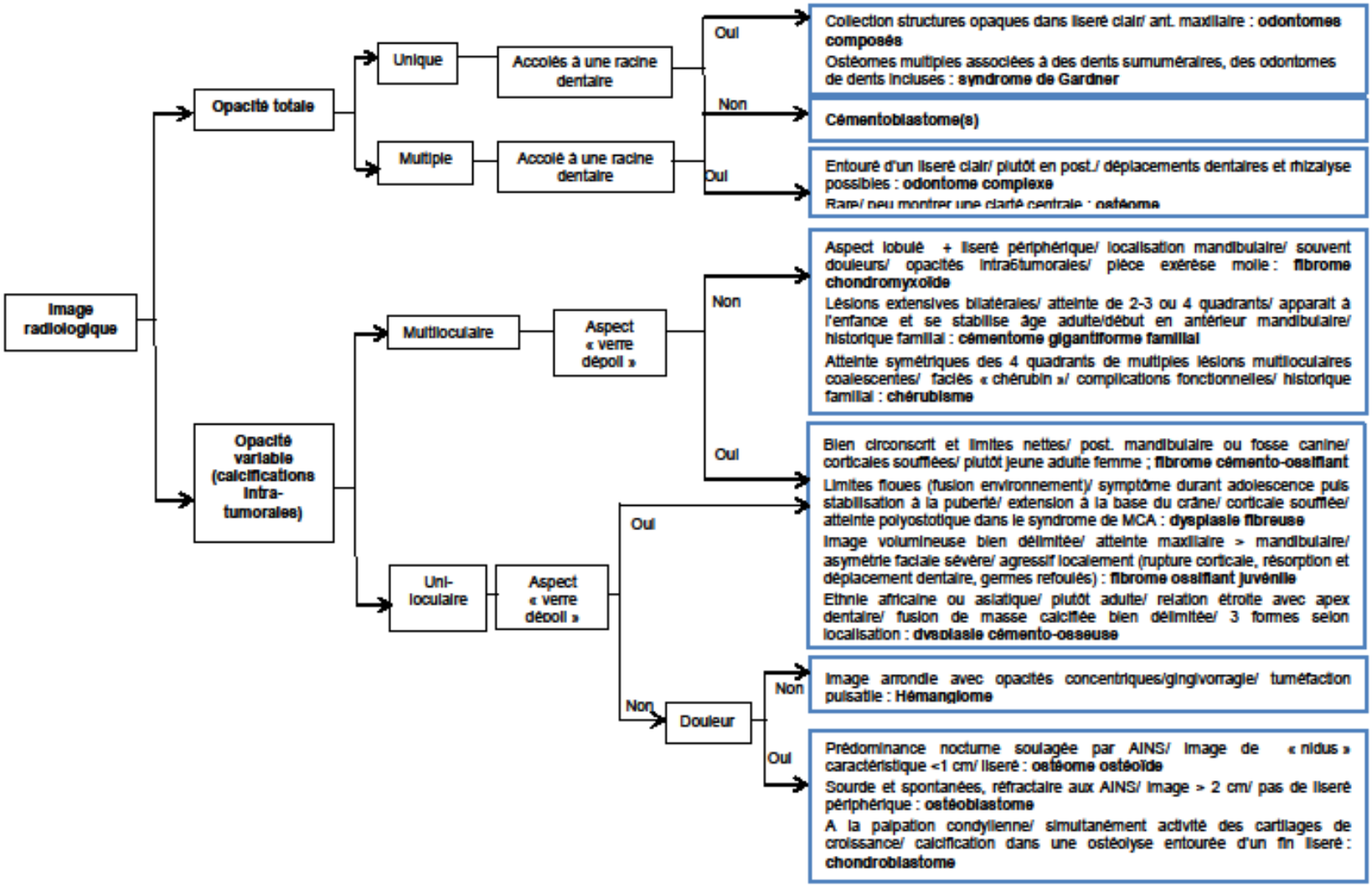
ANNEXE 1 : ORIENTATION DIAGNOSTIC DEVANT UNE IMAGE RADIOCLAIRE PURE

Ant. = antérieur, T. = tissus, Post. = postérieur, A. = Améloblastome



ANNEXE 2 : ORIENTATION DIAGNOSTIC DEVANT UNE IMAGE D'OPACITE MIXTE A TOTALE

Ant. = antérieur, Post. = Postérieur, MCA = McCune Albright



BIBLIOGRAPHIE

1. Abu Hanttash AH, Oncul AT, Aktaş UA. Calcifying cystic odontogenic tumor presenting as a dentigerous cyst: a case report with literature review. Int J Oral Maxillofac Pathol. 2015; 6(1): 11-18.
2. Altay MA, Ozgur B, Cehreli ZC. Management of a compound odontoma in the primary Dentition. J Dent Child (Chic). 2016; 83(2): 98-101.
3. Andabak Rogulj A, Tomasovic Loncaric C, Muller D, Blivajs I, Andabak M, Vucicevic Boras V, et coll. Solid malignant metastases in the jaw bones. Br J Oral Maxillofac Surg. 2018; 56(8): 705-708.
4. Atarbashi-Moghadam S, Lotfi A, Shahrabi-Farahani S, Atarbashi-Moghadam F. Myofibroma as a rapidly growing gingival mass in a 4-year-old boy: a case report. J Dent (Shiraz). 2018; 19(2): 164-167.
5. Audion M, Siberchicot F. [Globulomaxillary cyst]. Rev Stomatol Chir Maxillofac. 2010; 111(1): 25-26.
6. Azarisamani A, Petrisor D, Wright J, Ghali GE. Metastatic melanotic neuroectodermal tumor of infancy: report of a case and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg. 2016; 74(12): 2431-2440.
7. Badni M, Nagaraj A, Kamath VV. Squamous odontogenic tumor: a case report and review of literature. J Oral Maxillofac Pathol. 2012; 16(1): 113-117.
8. Barros LD, Pedron IG, Utumi ER, Zambon CE, Rocha AC. Complex odontoma: report of a five-year follow-up case. J Dent Child (Chic). 2010; 77(3): 183-186.
9. Benlyazid A, Lacroix-Triki M, Aziza R, Gomez-Brouchet A, Guichard M, Sarini J. Ameloblastic carcinoma of the maxilla: case report and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2007; 104(6): 17-24.
10. Benni DB, Sirur D. Gingival cyst of the newborn: a case report. International Dentistry South Africa. 2013; 3(2): 32-34.
11. Benoit R, Lemire M, Pellerin C. Embryologie dentaire : introduction à la biologie du développement. Paris : Prélat ; 1979. 142 p.
12. Bernardi L, Visioli F, Nör C, Rados PV. Radicular cyst: an update of the biological factors related to lining epithelium. J Endod. 2015; 41(12): 1951-1961.

13. Bilodeau E, Galambos C, Yeung A, Potluri A, Collins B. Sporadic Burkitt lymphoma of the jaw: case report and review of the literature. Quintessence Int. 2012; 43(4): 333-336.

14. Borgonovo AE, Reo P, Grossi GB, Maiorana C. Paradental cyst of the first molar: report of a rare case with bilateral presentation and review of the literature. J Indian Soc Pedod Prev Dent. 2012; 30(4): 343-348.

15. Brygo A, Leroy X, Maes JM, Ferri J. Tumeurs et pseudotumeurs non odontogènes bénignes des maxillaires. EMC – Chirurgie orale et maxillo-faciale. 2006 : 1-12 [Article 22-062-H-10J].

16. Bui P, Ivan D, Oliver D, Busaidy KF, Wilson J. Chondroblastoma of the temporomandibular joint: report of a case and literature review. J Oral Maxillofac Surg. 2009; 67(2): 405-409.

17. Burke A, Collins M, Boyce A. Fibrous dysplasia of bone: craniofacial and dental implications. Oral Diseases. 2017; 23(6): 697-708.

18. Brygo A, Leroy X, Maes JM, Ferri J. Tumeurs et pseudotumeurs non odontogènes bénignes des maxillaires. EMC - Médecine buccale 2008 ; 3(1) : 1-12 [Article 28-550-M-10].

19. Chaudhary Z, Krishnan S, Sharma P, Sharma R, Kumar P. A review of literature on ameloblastoma in children and adolescents and a rare case report of ameloblastoma in a 3-year-old child. Craniomaxillofac Trauma Reconstr. 2012; 5(3): 161-168.

20. Chindasombatjaroen J, Poomsawat S, Kakimoto N, Shimamoto H. Calcifying cystic odontogenic tumor and adenomatoid odontogenic tumor: radiographic evaluation. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol. 2012; 114(6): 796−803.

21. Chrcanovic BR, Gomez RS. Calcifying epithelial odontogenic tumor: an updated analysis of 339 cases reported in the literature. J Craniomaxillofac Surg. 2017; 45(8): 1117-1123**.**

22. Chrcanovic BR, Gomez RS. Cementoblastoma: an updated analysis of 258 cases reported in the literature. J Craniomaxillofac Surg. 2017; 45(10): 1759-1766.

23. Chrcanovic BR, Gomez RS. Adenomatoid odontogenic tumor: an updated analysis of the cases reported in the literature. J Oral Pathol Med. 2019; 48(1): 10-16.

24. Dammer U, Driemel O, Mohren W, Giedl C, Reichert T. Globulomaxillary cysts: do they really exist?. Clin Oral Investig. 2014;18(1): 239-246.

25. Das S. Calcifying odontogenic cyst: a case report and review. Clinical Dent. 2018; 12(11): 26-31.

26. Dhariwal R, Ray J, Swain N. Clear cell odontogenic carcinoma of maxilla: a case report and mini review. J Oral Maxillofac Pathol. 2013; 17(1): 89-94.

27. Dhineksh Kumar N, Eugenia Sherubin J, Raman U, Shettar S. Solitary bone cyst. Indian J Dent Res. 2011; 22(1): 172-174.

28. Diard F, Chateil JF, Moinard M, Soussotte C, Hauger O. Approche diagnostique des tumeurs osseuses. EMC Radiologie – et imagerie médicale : musculosquelettique, neurologique et maxillofaciale. 2000 ; 13(1) : 1-19 [Article 31-480-A-10].

29. Docquier PL, Delloye C. Kyste osseux essentiel. EMC - Appareil locomoteur. 2011 : 1-9 [Article 14-767].

30. Donaldson ME, Geist JR, Daley TD. Osteosarcoma of the jaws in children. Int J Pediatr Dent. 2004; 14(1): 54-60.

31. El-Mofty SK. Psammomatoid and trabecular juvenile ossifying fibroma of the craniofacial skeleton: two distinct clinicopathologic entities. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2002; 93(3): 296-304.

32. El-Mofty SK. Fibro-osseous lesions of the craniofacial skeleton: an update. Head Neck Pathol. 2014; 8(4): 432-444.

33. El-Naggar AK, Chan JKC, Takata T, Grandis JR, Slootweg PJ. WHO classification of head and neck tumors. 4th edition. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2017. Chapitre 8, odontogenic and maxillofacial bone tumours; p. 203-260.

34. Ely N, Sheehy E, McDonald F. Nasopalatine duct cyst: a case report. Int J Paed Dent. 2001; 11(2): 135-137.

35. Evans S, Ramasamy A, Jeys L, Grimer R. Desmoplastic fibroma of bone: a rare bone tumour. J Bone Oncol. 2014; 3(4): 77-79.

36. Fahradyan A, Odono L, Hammoudeh JA, Howell LK. Ameloblastic carcinoma in situ: review of literature and a case presentation in a pediatric patient. Cleft Palate Craniofac J. 2018; 56(1): 94-100.

37. Faisal M, Ahmad SA, Ansari U. Glandular odontogenic cyst: literature review and report of a paediatric case. J Oral Biol Craniofac Res. 2015; 5(3): 219-225.

38. Franco A, Segato AVK, Couto SAB, Johann ACBR, Friedlander AH, Couto Souza PH. Spontaneous resolution of a central giant cell granuloma in a child after an incisional biopsy: a five-year follow-up. J Dent Child (Chic). 2016; 83(2): 102-105.

39. Garcia Garcia B, Ruiz Masera JJ, Zafra Camacho FM, Centella Gutierrez C. Intraosseous dentinogenic ghost cell tumor: case report and treatment review. Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial. 2015; 37(4): 243-246.

40. Garg B, Chavada R, Pandey R, Gupta A. Cementoblastoma associated with the primary second molar: an unusual case report. J Oral Maxillofac Pathol. 2019; 23(4): 111-114.

41. Ghandour L, Bahmad HF, Bou-Assi S. Conservative treatment of dentigerous cyst by marsupialization in a young female patient: a case report and review of the literature. Case Rep Dent. 2018: 1−6.

42. Gish JE, Lessin ME. Ameloblastic fibroma: diagnosis, treatment and propensity for misidentification. N Y State Dent J. 2013; 79(3): 22-24.

43. Gurav RU, Pathak J, Patel S, Swain N. Giant aneurysmal bone cyst of the mandible. J Contemp Dent. 2016; 6(2): 149-153.

44. Gurler G, Al-Ghamian H, Aksakalli N, Delilbasi C. Glandular odontogenic cyst: case series. Contem Clin Dent. 2017; 8(4): 653-657.

45. Hernandez M, Droz D, Mansuy L, Simon E, Chastagner P. Tumeur d'Ewing de localisation mandibulaire : à propos d'un cas. Arch Pediatr. 2015 : 22(6) : 626-629.

46. Holst AI, Hirschfelder U, Holst S. Diagnostic potential of 3D-data-based reconstruction software: an analysis of the rare disease pattern of cherubism. Cleft Palate Craniofac J. 2009; 46(2): 215-219.

47. Hsu MH, Chiang ML, Chen JK. Unicystic ameloblastoma. J Dent Sci. 2013; 9(4): 407-411.

48. Huang IY, Lai ST, Chen CH, Chen CM, Wu CW, Shen YH. Surgical management of ameloblastoma in children. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol and Endod. 2007; 104(4): 478-485.

49. Huh WW, Holsinger FC, Levy A, Palla FS, Anderson PM. Osteosarcoma of the jaw in children and young adults. Head Neck. 2012; 34(7): 981-984.

50. Hussain O, Rendon AT, Orr RL, Speight PM. Sclerosing odontogenic carcinoma in the maxilla: a rare primary intraosseous carcinoma. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol. 2013; 116(4): 283-286.

51. Iatrou I, Theologie-Lygidakis N, Schoinohoriti O, Tzermpos F, Mylonas AI. Ewing's sarcoma of the maxillofacial region in Greek children: report of 6 cases and literature review. J Craniomaxillofac Surg. 2018; 46(2): 213-221.

52. Iatrou I, Vardas E, Theologie Lygidakis N, Leventis M. A retrospective analysis of the characteristics, treatment and follow-up of 26 odontomas in Greek children. J Oral Sci. 2010; 52(3): 439-447.

53. Indini A, Luksch R, Patriarca C, Petracco G, Ronchi P, Colombo L, et coll. Incidental ameloblastoma diagnosed after treatment for childhood tumor. J Pediatri Surg Case Rep. 2017; 23: 50-52.

54. Itro A, Marra A, Difalco P, Tortorici S. Child mandibular giant cell granuloma: case report. Int J Clinical Dent. 2016; 9(3): 225-231.

55. JK SB. Chondroblastic osteosarcoma in a 13 year old child. Indian J Dent Adv. 2014; 6(4): 1713-1716.

56. Jain S, Singaraju S, Singaraju M. Central hemangioma: a case report and review of literature. J Indian Soc Pedod Prev Dent. 2016; 34(1): 87-91.

57. Jiang X, Luo G, Wang X, Chen L, Ke X, Tang Z, Li Y. Simple bone cyst of the jaw: a retrospective study of 11 cases. West China J Stomatol. 2016; 34(3): 272-276.

58. Kadlub N, Kreindel T, Belle Mbou V, Coudert A, Ansari E, Descroix V, et coll. Specificity of paediatric jawbone lesions: tumours and pseudotumours. J Craniomaxillofac Trauma. 2014; 42(2): 125-131.

59. Kalia V, Kalra G, Pannu KS, Ahuja G. Bilaterally symmetrical periodontal cysts in the mandible in a ten years old child: report of an unusual case. J Indian Dent Assoc. 2016; 10(5): 31-35.

60. Kamat M, Kanitkar S, Datar U, Byakodi S. Orthokeratinized odontogenic cyst with calcification: a rare case report of a distinct entity. J Oral Maxillofac Pathol. 2018; 22(1): 20-23.

61. Kansy K, Juergens P, Krol Z, Paulussen M, Baumhoer D, Bruder E, et coll. Odontogenic myxoma: diagnostic and therapeutic challenges in paediatric and adult patients: a case series and review of the literature. J Craniomaxillofac Surg. 2012; 40(3): 271-276.

62. Karandikar S, Thakur G, Tijare M, Shreenivas K, Agrawal K. Osteoid osteoma of mandible. BMJ Case Rep. 2011; 2011.

63. Kaushik SK, Haranal, S, Nitesh N. Cemento-ossifying fibroma of the mandibule: a benign but potentially destructive tumor. Oral and Maxillofacial Pathology Journal. 2015; 6(1): 561-564

64. Khanna J, Ramaswami R. Juvenile ossifying fibroma in the mandible. Ann Maxillofac Surg. 2018; 8(1): 147-150.

65. Khatib B, Pogrel MA. Desmoplastic fibroma of the mandible in young children: a case series. Int J Oral Maxillofacial Surg. 2017; 46(2): 173-180.

66. Khosla RK, Nguyen C, Messner AH, Lorenz HP. Chondromyxoid fibroma of the mandible in an adolescent: case report and microsurgical reconstructive option. Cleft Palate Craniofac J. 2015; 52(2): 223-228.

67. Kimura JS, Wanderley MT, Dos Santos Pinto Junior D, Zardetto CG. An unusual case of four simultaneous eruption cysts in an infant. J Dent Child (Chic). 2014; 81(1): 38−41.

68. Kitsoulis P, Galani V, Stefanaki K, Paraskevas G. Osteochondromas: review of the clinical, radiological and pathological features. In Vivo. 2008; 22(5): 633-646.

69. Kondamari SK, Taneeru S, Guttikonda VR, Masabattula GK. Ameloblastoma arising in the wall of dentigerous cyst: report of a rare entity. J Oral Maxillofacial Pathol. 2018; 22(4): 7−10.

70. Krishna KB, Thomas V, Kattoor J, Kusumakumari P. A radiological review of Ewing's sarcoma of mandible: a case report with one year follow-up. Int J Clin Pediatr Dent. 2013; 6(2): 109-114.

71. Kumar M, Suresh K, Patil M, Pramod R, Yusuf R, Bilahari N. Mesenchymal chondrosarcoma of posterior maxilla: report of a case with brief literature review. Ann Med Health Sci Res. 2014; 4(1): 49-52.

72. Kumar Reddy D, Kishore Kumar RV, Gali R, Kannubaddy SR, Rao M, Akheel M. Central chondrosarcoma of a pediatric mandibular condyle: a case report and review. Ann Maxillofac Surg. 2014; 4(1): 85-89.

73. Kumaraswamy Naik L, Pushparaja S, Teerthanath S, Jagdish Makannavar H, Se S. Mesenchymal chondrosarcoma affecting the mandible. J Oral Maxillofac Pathol. 2008; 12(1): 29-33.

74. Lewis DM. Bohn's nodules, Epstein's pearls and gingival cyts of the newborn: a new etiology and classification. J Okla Dent Assoc. 2010; 101(3): 32-33.

75. Li K, Yang L, Qiao YJ, Liang YJ, Wang X, Liao GQ. Risk factors and prognosis for the primary intraosseous carcinoma of the jaw. Int J Oral Maxillofac Surg. 2019; 48(2): 157-162.

76. Li N, Gao X, Xu Z, Chen Z, Zhu L, Wang J, et coll. Prevalence of developmental odontogenic cysts in children and adolescents with emphasis on dentigerous cyst and odontogenic keratocyst (keratocystic odontogenic tumor). Acta Odontol Scand. 2014; 72(8): 795−800.

77. Lin B, Cai ZG, Yu GY, Jia LF. Osteoblastoma of the maxilla and mandible: a report of 2 cases and literature review. Chin J Dent Res. 2012; 15(2): 153-158.

78. Lin PP, Thenappan A, Deavers MT, Lewis VO, Yasko AW. Treatment and prognosis of chondroblastoma. Clin Orthop Relat Res. 2005; 438: 103-109.

79. Lodwick GS, Wilson AJ, Farrell C, Virtama P, Dittrich F. Determining growth rates of focal lesions of bone from radiographs. Radiology. 1980; 134(3): 577-583.

80. Lux HC, Goetz F, Hellwig E. Case report: endodontic and surgical treatment of an upper central incisor with external root resorption and radicular cyst following a traumatic tooth avulsion. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2010; 110(5): 61-67.

81. Mainenti P, Oliveira G, Valério JB, Daroda L, Daroda R, Brandão G, et coll. Ameloblastic fibro-odontosarcoma: a case report. Int J Oral Maxillofac Surg. 2009; 38(3): 289-292.

82. Mainville G, Turgeon D, Kauzman A. Diagnosis and management of benign fibro-osseous lesions of the jaws: a current review for the dental clinician. J Oral Dis. 2017; 23(4): 440-450.

83. Manjima S, Naik Z, Keluskar V, Bagewadi A. Multiple jaw cysts-unveiling the Gorlin-Goltz syndrome. Contemp Clin Dent. 2015; 6(1): 102-105.

84. Mankapure PK, Barpande SR, Bhavthankar JD. Periosteal chondroma of mandible: report of a case and differential diagnosis. J Oral Maxillofac Pathol. 2014; 5(2): 498−502.

85. Martin-Duverneuil N, Auriol M. Les tumeurs maxillo-faciales : imagerie, anatomopathologie. Montpellier : Sauramps médical ; 2004. 402 p.

86. Martin-Duverneuil N. Tumeurs du massif facial. EMC Radiologie et imagerie médicale – musculosquelettique – neurologique - maxillofaciale. 2013 ; 8(1) : 1-20 [Article 31-675-A-20].

87. Mass E, Kaplan I, Hirshberg A. A clinical and histopathological study of radicular cysts associated with primary molars. J Oral Pathol Med. 1995; 24(10): 458-461.

88. Menon S, Venkatswamy S, Ramu V, Banu K, Ehtaih S, Kashyap VM. Craniofacial fibrous dysplasia: surgery and literature review. Ann Maxillofac Surg. 2013; 3(1): 66-71.

89. Michel B, Couly G. Tumeurs et dysplasies tumorales de la cavité buccale du nouveau-né et du nourrisson. EMC – Dentisterie. 2004 ; 1(3) : 214-227.

90. Milin C. Kystes osseux solitaires de la mandibule : diagnostic, évolution et traitement. Actual Odonto Stomatol. 2012; (260): 373-385.

91. Mishra N, Singh AK, Agrawal R, Singh S. Massive dedifferentiated chondrosarcoma affecting whole mandible with high recurrence potential. Nat J Maxillofac Surg. 2015; 6(2): 224-228.

92. Monville D. Intérêt de l'imagerie dans le diagnostic des lésions malignes des maxillaires [Thèse d'exercice]. [Marseille] : Aix Marseille Université. Faculté d'odontologie de Marseille ; 2018. 108 p.

93. Moreau A, Galmiche L, Minard-Colin V, Rachwalski M, Belhous K, Orbach D, et coll. Melanotic neuroectodermal tumor of infancy of the head and neck: a french multicenter study. J Craniomaxillofac Surg. 2018; 46(2): 201-206.

94. Mufeed A, Chatra L, Shenai P. Diagnostic features of the paradental cyst and report of a case. Dentomaxillofac Radiol. 2009; 38(2): 125-126.

95. Mulvihill C, Brady P, McKenna J, Sleeman D, Mhaolcatha SN. Langerhans cell histiocytosis presenting as mandibular pain. J Ir Dent Assoc. 2018; 64(6): 324-327.

96. Nagata T, Nomura J, Matsumura Y, Yanase S, Fujii T, Oka T, et coll. Radicular cyst in a deciduous tooth: a case report and literature review. J Dent Child (Chic). 2008; 75(1): 80-84.

97. Nichols RE, Dixon LB. Radiographic analysis of solitary bone lesions. Radiol Clin North Am. 2011; 49(6): 1095-1114.

98. Nirmala SVSG, Sivakumar N, Kishore K, Minor B, Sandeep C. Osteosarcoma of mandible in a 10-year-old girl. J Indian Soc Pedod Prev Dent. 2014; 32(1): 74-78.

99. Owosho AA, Hughes MA, Prasad JL, Potluri A, Branstetter B. Psammomatoid and trabecular juvenile ossifying fibroma: two distinct radiologic entities. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol. 2014; 118(6): 732-738.

100. Patel D, Minhas G, Johnson P. A recurrent central giant cell granuloma in a young patient and orthodontic treatment: a case report. J Orthod. 2016; 43(4): 306-313.

101. Pattni N, Sidhu KK, Rodd HD, Speight PM, Yates JM. Management of juvenile ossifying fibroma of the mandible in a patient with Apert syndrome: a case report. Oral Surg. 2011; 4(2): 86-91.

102. Philipsen HP, Reichart PA. Unicystic ameloblastoma: a review of 193 cases from the literature. Oral Oncol. 1998; 34(5): 317-325.

103. Pontes H, Pontes F, de Abreu M, de Carvalho P, de Brito Kato A, Fonseca F, et coll. Clinicopathological analysis of head and neck chondrosarcoma: three case reports and literature review. Int J Oral Maxillofac Surg. 2012; 41(2): 203-210.

104. Puppala N, Madala JK, Mareddy AR, Dumpala RK. Central odontogenic fibroma of the mandible. J Dent Child (Chic). 2016; 83(2): 94-97.

105. Thanuja R, Ahuja P, Kohli M, Ratan I, Gupta A, Gupta SJ. Focal cemento-osseous dysplasia: a case report with special reference to its differential diagnosis. Asian J Oral Health and Allied Sci. 2015; 5(2): 51-54.

106. Rajendran R, Pillai H, Fouzan KA, Sukumaran A. Paradental cyst (inflammatory collateral cyst): a true clinicopathologic entity. J Oral Maxillofac Pathol. 2015; 6(2): 621-624.

107. Ramappa AJ, Lee FY, Tang P, Carlson JR, Gebhardt MC, Mankin HJ. Chondroblastoma of bone. J Bone Joint Surg Am. 2000; 82(8): 1140-1145.

108. Ramos LMA, Vargas PA, Coletta RD, de Almeida OP, Lopes MA. Bilateral buccal bifurcation cyst: case report and literature review. Head Neck Pathol. 2012; 6(4): 455-459.

109. Rezvani G, Dehghani Nazhvani A. Cementoblastoma: report of a case with a long term pain. J Dent (Shiraz). 2012; 13(3): 135-138.

110. Ruhin-Poncet B, Martin-Duverneuil N. Conduite à tenir devant une image radioclaire des mâchoires. Actual Odontostomatol. 2014 ; (270) : 4−12.

111. Seehra J, Patel S, Bryant C. Gardner's Syndrome revisited: a clinical case and overview of the literature. J Orthod. 2016; 43(1): 59-64.

112. Sevekar S, Subhadra HN, Das V. Radicular cyst associated with primary molar: surgical intervention and space management. Indian J Dent Res. 2018; 29(6): 836-839.

113. Shah S, Kwok J, Sproat C. Diagnostic dilemmas and management of odontogenic myxomas: a series of cases with a review of the literature. Oral Surg. 2018; 11(4): 335-340.

114. Sheth MB, Sujan SG, Poonacha KS. Maxillary aneurysmal bone cyst: report of a rare case. J Indian Soc Pedod Prev Dent. 2010; 28(4): 307-310.

115. Singh H, Sunil MK, Kumar R, Garg S, Sharma R. Central hemangioma of the maxilla: a rare case report. J Pearldent. 2015; 6(2): 18-24.

116. Sivolella S, Perin C, Capecchi M, Buongiorno V, Valente M. Guided bone regeneration in the treatment of a lateral periodontal cyst: 2-year clinical and radiologic follow-up. Int J Periodontics Restorative Dent. 2018; 38(5): 747-754.

117. Soluk-Tekkesin M, Wright JM. The world health organization classification of odontogenic lesions: a summary of the changes of the 2017 (4th) edition. Turk Patoloji Derg. 2018; 34(1): 1-18.

118. Son JH, Marshall DC, Valiathan M, Otteson T, Ferretti G, Grigorian PA, et coll. Innovative surgical treatment of severe cherubism. Cleft Palate Craniofac J. 2019; 56(1): 90-93.

119. Speight PM, Carlos R. Maxillofacial fibro-osseous lesions. Current Diag Pathol. 2006; 12(1): 1-10.

120. Speight PM, Takata T. New tumour entities in the 4th edition of the World Health Organization classification of head and neck tumours: odontogenic and maxillofacial bone tumours. Virchows Arch. 2018; 472(3): 331-339.

121. Sun ZJ, Zhao YF, Zhang L, Li ZB, Chen XM, Zhang WF. Odontogenic ghost cell carcinoma in the maxilla: a case report and literature review. J Oral Maxillofac Surg. 2007; 65(9): 1820-1824.

122. Suomalainen A, Apajalahti S, Kuhlefelt M, Hagström J. Simple bone cyst: a radiological dilemma. Dentomaxillofac Radiol. 2009; 38(3): 174-177.

123. Suter VGA, Altermatt HJ, Voegelin TC, Bornstein MM. Le kyste nasopalatin : épidémiologie, diagnostic et traitement. Rev Mens Suisse Odontostomatol. 2007 ; 117(8) : 835-839.

124. Tirode F, Laud-Duval K, Prieur A, Delorme B, Charbord P, Delattre O. Mesenchymal stem cell features of Ewing tumors. Cancer Cell. 2011; 11(5): 421-429.

125. Tolentino ES, Centurion BS, Tjioe KC, Casaroto AR, Tobouti PL, Frederigue Junior U, et coll. Psammomatoid juvenile ossifying fibroma: an analysis of 2 cases affecting the mandible with review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol. 2012; 113(6): 40-45.

126. Tu J, Yin P, Yuan Y, Chen J, Yuan Y, Lei Y. A squamous odontogenic tumor following an orthodontic micro-screw: a rare case report and review of the literature. Oral Oncol. 2018; 77: 49−51.

127. Urs AB, Mohanty S, Arora S, Augustine J, Kumar P, Malik G, et coll. Pediatric solitary intraosseous infantile myofibroma of the mandible. J Dent Child (Chic). 2014; 81(1): 42-46.

128. Wang HW, Yang R, He G, Zhang C, Qin X. Clinical features of patients with familial gigantiform cementoma. Chin J Oral Maxillofac Surg. 2015; 13(6): 534-538.

129. Wang HW, Yu M, Qin XJ, Zhang CP. Familial gigantiform cementoma: distinctive clinical features of a large Chinese pedigree. Br J Oral Maxillofac Surg. 2015; 53(1): 83-85.

130. White SM. Malignant lesions in the dentomaxillofacial complex. Radiol Clin North Am. 2017; 56(1): 63-76.

131. Wright JM, Soluk-Tekkesin M. Odontogenic tumors: where are we in 2017? J Istanb Univ Fac Dent. 2017; 51(3): 10-30.

132. Zimmer WD, Berquist TH, McLeod RA, Sim FH, Pritchard DJ, Shives TC, et coll. Bone tumors: magnetic resonance imaging versus computed tomography. Radiology. 1985; 155(3): 709-718.

TABLE DES MATIERES

SOMMAIRE 9

LISTE DES FIGURES 9

LISTE DES TABLEAUX 14

LISTE DES ABRÉVIATIONS 15

INTRODUCTION 16

1. GÉNÉRALITÉS 17

1.1. Caractéristiques des lésions intra-osseuses maxillaires 17

1.1.1. Principe de classification 17

1.1.2. Diagnostic positif des kystes et tumeurs maxillaires 19

1.2. Rappels d'embryogénèse 23

1.2.1. Mise en place des maxillaires et de la cavité buccale 23

1.2.2. Odontogénèse : de la formation à l'éruption dentaire 24

2.TUMEURS ET KYSTES BÉNINS ODONTOGÈNES 29

2.1. Tumeurs épithéliales sans induction ecto-mésenchymateuse 29

2.1.1. L'améloblastome 30

2.1.2. La tumeur odontogène adénomatoïde 34

2.1.3. Autres tumeurs odontogènes d'origine épithéliale 36

2.2. Tumeurs d'origine mésenchymateuses 38

2.2.1. Le fibrome odontogène 39

2.2.2. Le myxome et le fibromyxome odontogène 40

2.2.3. Le cémentoblastome ou cémentome vrai 41

2.3. Tumeurs mixtes épithélio-mésenchymateuses 45

2.3.1. Le fibrome améloblastique 45

2.3.2. Les odontomes 46

2.3.3. Autres tumeurs mixtes 49

2.4. Kystes odontogéniques de développement 50

2.4.1. Le kyste dentigère 51

2.4.2. Le kératokyste odontogénique (ou kyste épidermoïde) 53
2.4.3. Autres kystes odontogènes de présentation exceptionnelle chez l'enfant 55
2.5. Kystes odontogéniques inflammatoires 58
2.5.1. Les kystes radiculaires (apical, latéral, inter-radiculaire et résiduel) 58
2.5.2. Kystes inflammatoires collatéraux 61
2.6. Récapitulatif sur les tumeurs et kystes odontogènes 64

3.TUMEURS BÉNIGNES INTRA-OSSEUSES NON ODONTOGÈNES ET LÉSIONS APPARENTÉES 68
3.1. Tumeurs formatrices d'os ou de cartilage 69
3.1.1. Le chondrome et le chondroblastome 69
3.1.2. L'ostéome vrai 70
3.1.3. L'ostéome ostéoïde et l'ostéoblastome 72
3.1.4. La tumeur mélanotique neuro-ectodermique de l'enfance 73
3.1.5. Fibrome desmoplastique 75
3.1.6. Le fibrome chondromyxoïde 76
3.1.7. Récapitulatif sur les lésions osseuses et cartilagineuses maxillo-faciales 77
3.2. Les lésions fibro et chondro-osseuses 79
3.2.1. L'ostéochondrome 79
3.2.2. Le fibrome ossifiant juvénile 80
3.2.3. La dysplasie fibreuse 82
3.2.4. La dysplasie cémento-osseuse 84
3.2.5. Le cémentome gigantiforme familial 86
3.2.6. Récapitulatif sur les lésions fibro-cémento-osseuses maxillaires 87
3.3. Les tumeurs riches en cellules géantes 89
3.3.1. Le chérubisme 89
3.3.2. Le granulome central à cellules géantes 91
3.3.3. La tumeur à cellules géantes 93
3.3.4. Le kyste osseux anévrysmal 93
3.3.5. Le kyste osseux solitaire 95
3.4. Autres lacunes intra-osseuses d'origine non-odontogène 97
3.4.1. Les kystes malformatifs non-odontogènes 97

3.4.2. Tumeurs mésenchymateuses : le myofibrome et la myofibromatose ... 99
3.4.3. Tumeur vasculaire : l'hémangiome 100
3.4.4. L'histiocytose langerhansienne 101

4.**LES TUMEURS OSSEUSES MALIGNES DES MAXILLAIRES** 104
4.1. Critères évocateurs de transformation maligne 105
4.2. Tumeurs malignes d'origine odontogène 106
4.2.1. Les carcinomes odontogéniques 106
4.2.2. Sarcomes d'origine odontogénique 109
4.3. Tumeurs malignes non odontogènes 110
4.3.1. L'ostéosarcome 110
4.3.2. Le sarcome d'Ewing 112
4.3.3. Le chondrosarcome 115
4.3.4. Le chondrosarcome mésenchymateux 117
4.3.5. Les lésions métastasiques 118
4.3.6. Tumeur de la trame médullaire : le lymphome de Burkitt 118

CONCLUSION 121

ANNEXES 122

BIBLIOGRAPHIE 124

TABLE DES MATIERES 136

MARCHETTI Lise – Tumeurs odontogènes et non odontogènes du tissu osseux maxillaire chez l'enfant : aide au diagnostic

Nancy 2019 : 138 pages. 49 figures ; 8 tableaux

Th : Chir.-Dent : Nancy 2019

Mots-clés :

- Tumeurs odontogènes
- Tumeurs non-odontogènes
- Enfants
- Tumeurs des maxillaires

Résumé :

Les os maxillaires sont sujets aux mêmes pathologies lytiques que les os « longs » du squelette. Cependant, leur singularité est d'être le support de tissus histologiques particuliers : les tissus dentaires. A ce titre, des tumeurs ostéolytiques d'origine « odontogène » peuvent être décrites.
Les objectifs de ce travail sont, après un rappel sur l'odontogénèse et la mise en place des structures maxillaires, de définir les tumeurs osseuses maxillaires retrouvées chez l'enfant et de les caractériser sur le plan clinico-radiologique. La présentation de quelques cas cliniques permettra d'apporter une aide au diagnostic.

Membres du jury :

Pr. C. STRAZIELLE	Professeur des Universités	Président
Dr M. HERNANDEZ	Maître de Conférences des Universités	Directeur
Dr B. PHULPIN	Maître de Conférences des Universités	Directeur
Dr C. DARSAT	Assistante hospitalo-universitaire	Juge

Adresse de l'auteur :

Lise MARCHETTI
21, rue Sainte Cécile
54 950 MONTIGNY LÈS METZ

UNIVERSITÉ DE LORRAINE | FACULTÉ D'ODONTOLOGIE DE LORRAINE

Jury : Président C. STRAZIELLE – Professeur des universités
Juges : M. HERNANDEZ – Maître de conférences des universités
B. PHULPIN – Maître de conférences des universités
C. DARSAT – Assistante hospitalo-universitaire

Thèse pour obtenir le diplôme d'État de docteur en chirurgie dentaire

Présentée par : **Mme Lise MARCHETTI**

Née à : Metz (Moselle) le **5 septembre 1992**

et ayant pour titre : «**Tumeurs odontogènes et non odontogènes du tissu osseux maxillaire chez l'enfant : aide au diagnostic**».

Le président du jury

C. STRAZIELLE

Le doyen,
de la faculté d'odontologie de Lorraine

FACULTÉ D'ODONTOLOGIE DE LORRAINE

J.M. MARTRETTE

autorise à soutenir et imprimer la thèse 16712

NANCY, le 24 MAI 2019

Le président de l'université de Lorraine

Université de Lorraine

P. MUTZENHARDT