

Tumeur neuroectodermique primitive maxillaire : localisation exceptionnelle d'une tumeur rare.

M. Daldoul^{*a} (Dr), S. Ayachi^a (Pr), S. Tritar^a (Dr), M. Daldoul^b (Dr), M. Ben Rejeb^a (Dr), A. Ayadi^a (Dr), H. Khochtali^a (Pr)

^a Service de chirurgie maxillo-faciale, CHU Sahloul, Sousse, TUNISIE ;

^b Service de dermatologie, CHU Farhat Hached, Sousse, TUNISIE

* malek-daldoul@hotmail.com

Introduction:

Les tumeurs neuro ectodermiques primitives (PNET) sont des tumeurs de l'os et des tissus mous malignes et rares survenant chez l'enfant et le jeune adulte et qui appartiennent à la famille des tumeurs de type Ewing. Elles ont été exceptionnellement décrites au niveau de la tête et du cou. Nous rapportons le cas d'une localisation maxillaire.

Observation:

Il s'agit d'un Nourrisson âgé de 3 mois de sexe masculin issu d'un mariage non consanguin, sans antécédents pathologiques notables, adressé par un médecin dentiste à notre consultation pour prise en charge d'une tuméfaction maxillaire droite indolore rapidement progressive évoluant depuis 1 mois.

L'examen clinique a montré une masse ferme, indolore, maxillaire droite violacée, ulcérée sur le rebord alvéolaire avec une extension vestibulaire faisant 5 cm de grand axe (Figure 1). L'examen cervical n'a pas retrouvé d'adénopathies



Figure 1:
Photographie montrant la tuméfaction maxillaire

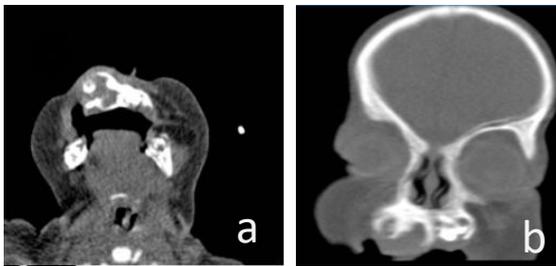


Figure 2:
TDM du massif facial en coupe axiale (a) et reconstruction coronale (b) mettant en évidence la masse osseuse maxillaire

La TDM du massif facial a objectivé la masse avec une extension osseuse. Une biopsie a été réalisée en faveur d'un fibrome améloblastique. Le patient a eu une exérèse large de la lésion sous anesthésie générale. Un examen anatomopathologique de la pièce opératoire a été réalisé. L'aspect retrouvé était celui d'une prolifération faite de massifs et de cordons de taille variable composés de cellules ovoïdes à cytoplasme chargé en pigment noirâtre mélanique avec présence de nombreuses mitoses. La tumeur infiltre l'os. L'immunohistochimie a révélé un marquage fortement positif à la cytokératine et faiblement positif à la mélan A. Ce qui conclut à une tumeur neuroectodermique mélanocytaire de l'enfant, de localisation maxillaire. Le patient a été adressé au centre d'oncologie pour une prise en charge chimio-radiothérapeutique. Actuellement, à 8 mois post opératoire, il ne présente pas de signes en faveur d'une poursuite évolutive.

Discussion:

La PNET est une tumeur maligne hautement agressive et rare, survenant généralement chez les enfants et les jeunes adultes, âgés de moins de 25 ans sans prédominance de sexe.

Le terme de PNET a été introduit pour la première fois par N.M. Harte et K.M. Earle en 1973. Elle est ainsi nommée car la plupart des cellules constituant cette tumeur proviennent du neuroectoderme.

Les PNET appartiennent à la famille des tumeurs de type Ewing et peuvent être de deux types : les tumeurs neuroectodermiques primitives périphériques (pPNET) et les tumeurs neuroectodermiques primitives du système nerveux central. La localisation maxillaire est extrêmement rare.

Dans ce cas la radiologie conventionnelle, un examen de première intention, ne permet pas de bien explorer le maxillaire d'où le recours à une TDM. L'imagerie est peu spécifique pour ces tumeurs et le diagnostic repose sur l'étude anatomopathologique et immunohistochimique complétées ou non par une étude cytogénétique.

Le traitement associe la poly chimiothérapie, la radiothérapie et la chirurgie.

La chimio-radiothérapie peut être soit adjuvante soit néo-adjuvante : dans ce dernier cas, elle permet une réduction tumorale et facilite le geste chirurgical. D'ailleurs, Il n'existe pas de consensus thérapeutique clair pour la prise en charge des PNET.

La seule attitude unanime est la prise en charge multidisciplinaire associant un contrôle local et un contrôle général par la chimiothérapie. Le pronostic des PNETs est sombre. Leur évolution est marquée par les récurrences locales et les métastases à distance.

Conclusion:

Les PNET sont des tumeurs hautement malignes responsables de métastases fréquentes et précoces. Elles s'observent essentiellement chez les enfants et les adultes jeunes. Le diagnostic est histologique et immunohistochimique.

Ces tumeurs représentent un véritable défi sur le plan thérapeutique. Leur traitement est multidisciplinaire, faisant en effet appel à une approche combinant chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie.

Conflicts d'intérêt : aucun