

ANGIOMYXOME AGRESSIF DE LA JOUE : À PROPOS D'UNE OBSERVATION

A. LACHKHEM, A. MARDASSI, S. BEN GAMRA, H. OUERTANI, L. KOCHBATI,
A. ELMAY, S. TOUATI, S. GRITLI

SERVICE DE CHIRURGIE CARCINOLOGIQUE OTO-RHINO-LARYNGOLOGIQUE
ET CERVICO-FACIALE
INSTITUT SALAH AZAÏEZ. TUNIS.

RESUME

L'angiomyxome agressif est une tumeur mésenchymateuse développée aux dépens du tissu conjonctif avec un site de prédilection pour les parties molles du périnée féminin.

Cette tumeur croit progressivement mais n'est pas métastatique. Le traitement indiqué actuellement est l'exérèse chirurgicale large sans conséquences fonctionnelles lourdes. La tumeur a une tendance à la récurrence locale, qui est fréquente, liée à la difficulté d'une exérèse initiale complète.

Les auteurs rapportent ici le cas d'un angiomyxome agressif de la joue, qui a été traité par chirurgie et chimiothérapie. Les aspects cliniques, histologiques et thérapeutiques de la tumeur ont été discutés.

Mots-clés : L'angiomyxome agressif, tumeur mésenchymateuse, exérèse, récurrence.

SUMMARY

An aggressive angiomyxoma is a mesenchymal tumour arising from connective tissues with a predilection for the female pelvic soft parts.

It is slow growing but non-metastasizing neoplasm. The treatment, recommended at present, is wide local excision without causing significant morbidity. The tumor has a tendency to local recurrence, which is common and related to inadequate primary complete excision.

The authors report here a case of aggressive angiomyxoma of the jaw, that was treated by surgery and chemotherapy. The clinical and pathologic features of this tumor are discussed

Keywords : aggressive angiomyxoma, mesenchymal tumor, excision, recurrence.

INTRODUCTION

L'angiomyxome agressif est une tumeur mésenchymateuse développée au dépens du tissu conjonctif (1). Son site de prédilection étant les parties molles du tractus génital féminin et sa localisation cervico-faciale demeure rare (2,3,4). Le problème posé par cette tumeur est surtout thérapeutique lié au risque accru de récurrence après traitement (1,2,4).

OBSERVATIONS

Il s'agit d'une patiente âgée de 16 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, accusant, depuis 6 mois, l'apparition d'une tuméfaction jugale droite ayant augmenté rapidement de taille. Cette tuméfaction s'est extériorisée depuis 2 mois à travers la cavité buccale et continuait de s'accroître rapidement avec épisodes de dyspnée et altération de l'état général. L'inspection de la face avait mis en évidence l'énorme masse tumorale extériorisée par la bouche, associée à un important œdème jugal, sous orbitaire et temporal droits (fig.1). La base d'implantation de la tumeur était située au niveau de la face interne de la joue. Les aires ganglionnaires cervicales étaient libres.



Fig 1 : Enorme masse tumorale jugale interne s'extériorisant par la bouche.

Une tomodensitométrie du massif facial avait objectivé un volumineux processus expansif de la région ptérygo-palatine droite de 7 cm de grand axe avec envahissement du sinus maxillaire droit, du plancher de l'orbite et des muscles masséter et temporal droits (figures 2, 3). Une



biopsie faite dans un autre hôpital avait conclu à un sarcome indifférencié de la joue.

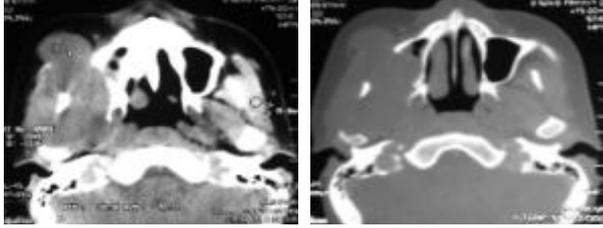


Fig 2 : TDM du massif facial en coupe axiale en fenêtre parenchymateuse (a) et osseuse (b) : masse jugale droite hétérogène infiltrant le palais et le sinus maxillaire homolatéral.

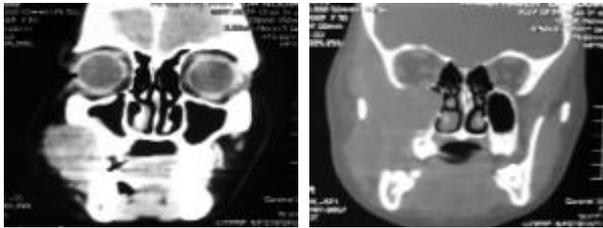


Fig 3 : TDM du massif facial en coupe coronale en fenêtre parenchymateuse (a) et osseuse (b) : masse jugale droite hétérogène mal limitée s'étendant vers l'orbite et le sinus maxillaire

Le bilan biologique objectivait, une hyperleucocytose à 12000 EB/mm³ avec une formule leucocytaire normale. La vitesse de sédimentation était modérément accélérée. Une radiographie du thorax, un scanner thoraco-abdomino-pelvien ainsi qu'une scintigraphie osseuse étaient sans anomalies notables.

La patiente a été opérée, par voie orale et a eu une chirurgie de réduction tumorale.



Fig 4 : pièce opératoire de la réduction tumorale

L'examen anatomopathologique définitif avait conclu après étude immuno-histochimique à un angiomyxome agressif de la joue avec positivité des marqueurs vimentine, actine et CD34. Deux semaines après la première intervention la masse jugale est de nouveau réapparue ce

qui a nécessité une deuxième chirurgie d'exérèse tumorale. Une chimiothérapie adjuvante a été indiquée. Après 3 cures d'un protocole IVADO, l'état local de la patiente est rassurant et on n'a pas noté de récurrence locale clinique. Le recul actuel est de 3 mois.

DISCUSSION

Les angiomyxomes rentrent dans le cadre des tumeurs mésenchymateuses myxoïdes dont le site de prédilection est la région périnéale féminine. La localisation faciale demeure exceptionnelle (2,3,4).

La tumeur se présente habituellement comme une excroissance muqueuse qui croît insidieusement mais qui infiltre rapidement les tissus environnants (1).

Anatomopathologie :

L'angiomyxome agressif présente un aspect infiltrant plus marqué, un aspect général moins nodulaire et plus pauvre en cellules, ainsi que des cellules musculaires lisses et des fibroblastes disposés de façon concentrique autour des vaisseaux (2,5). Le tissu environnant apparaît myxoïde par endroits renfermant une prolifération de collagène dense (2). Généralement, les cellules tumorales de l'angiomyxome agressif ne montrent pas d'atypies cyto-nucléaires. L'étude immuno-histochimique montre une positivité importante à la vimentine et à la desmine (1,5).

Une étude cyto-génétique tente de démontrer que l'angiomyxome agressif serait le produit de mutation d'un gène situé sur le chromosome 12 (6).

Diagnostic différentiel :

Le diagnostic différentiel de l'angiomyxome se pose avec le groupe des tumeurs « stromales » à différenciation fibroblastique-Myofibroblastique (7). De ce fait il n'est pas toujours aisé de le différencier d'un angiomyofibrosarcome, d'un sarcome myxoïde de bas grade ou d'un liposarcome myxoïde (1,2,5,7,8), d'autant plus que l'étude immuno-histochimique ne permet pas toujours de trancher entre ces différentes formes histologiques pouvant présenter toutes une positivité aux marqueurs musculaires (1,5).

Le bilan radiologique :

L'échographie montre un aspect polypoïde hypoéchogène parfois kystique. Les images tomodynamométriques sont variables et montrent souvent une masse homogène hypodense par rapport au muscle. L'aspect en imagerie par résonance magnétique (IRM) est caractéristique montrant une tumeur iso- ou hypo-intense par rapport au muscle dans les séquences pondérées T1 et hyper-intense dans les séquences pondérées T2. La masse se réhausse fortement et de façon hétérogène après injection de produit de contraste et peut montrer des zones moins hyper-intenses au sein de la tumeur (1,9). L'IRM



détient un rôle important dans le diagnostic de récurrence tumorale puisque les mêmes aspects radiologiques sont présents au niveau des zones de récurrence (9).

Traitement :

Dans les formes débutantes et limitées, une excision large de la tumeur est généralement le garant d'un traitement curatif avec peu de séquelles fonctionnelles (1). Cependant, le caractère infiltrant en profondeur de l'angiomyxome rend parfois l'excision complète difficile et dangereuse. Dans tous les cas, la chirurgie demeure l'option de choix, à moins qu'elle est techniquement difficile ou que les risques encourus sont potentiels (1,2). Une chimiothérapie adjuvante a été tentée par certaines équipes (1). La radiothérapie n'est pas indiquée dans ce type tumoral vu l'activité mitotique faible (1,2). Il est à noter qu'aucune démarche thérapeutique claire et bien codifiée n'a été jusqu'à présent précisée pour le traitement des angiomyxomes agressifs.

Evolution :

Le caractère agressif de l'angiomyxome est dû à ses potentialités d'extension et d'infiltration muqueuse mais surtout aux récurrences locales fréquentes après exérèse chirurgicale (1,2,4). Ces récurrences sont dues à la difficulté d'une résection tumorale complète. Elles peuvent apparaître des années après le geste chirurgical et justifient, de ce fait, la nécessité d'une surveillance régulière de ces patients (2).

CONCLUSION

En conclusion, l'angiomyxome agressif est une tumeur mésenchymateuse infiltrante non métastatique. Le diagnostic anatomopathologique doit être précis afin d'éliminer une prolifération sarcomateuse maligne. Une chirurgie d'exérèse large demeure l'option thérapeutique de choix sans causer de préjudice fonctionnel important. Les récurrences sont fréquentes justifiant une surveillance régulière après traitement.

REFERENCES

- 1) Behranwala K A, Thomas J M. Aggressive' angiomyxoma: a distinct clinical entity. *EJSO* 2003; 29: 559-563.
- 2) Yamashita Y, Tokunaga O, Goto M. Aggressive Angiomyxoma of the Oral Floor: Report of a Case. *J Oral Maxillofac Surg* 2004; 62:1429-1431.
- 3) Chen Y K, Lin L M, Lin C C, Yan Y H. Myxoid Tumor of the Oral Cavity with Features of Superficial Angiomyxoma: Report of a Case. *J Oral Maxillofac Surg* 1998; 56:379-382.
- 4) Gardner A W. Superficial angiomyxoma of the floor of the mouth A case report. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 2007; 45: 418-419.
- 5) Dufau J P, Soulard R, Verine J, Liard O, Gros P. Une lésion récidivante de la lèvre A recurrent lesion of the lip. *Ann Pathol* 2002 ; 22 : 339-40.
- 6) Wanschura S, Kazmierczak B, Bartnitzke S, Bullerdiek J. Molecular characterization of the fusion transcript observed in an aggressive angiomyxoma with a 12 q 14-15 aberration. Zentrum für Humangenetik und Genetische Beratung,

- Universitat Bremen, Germany (abstract)
- 7) Dufau J P, Soulard R, Gros P. Angiofibrome cellulaire, angiomyofibroblastome et angiomyxome agressif : variantes d'une même tumeur stromale de la sphère génitale? *Ann Pathol* 2002 ; 22 : 241-3.
- 8) Périgny M, Dion N, Couture C, Lagacé R. Sarcome fibromyxoïde de bas grade : une étude clinico-pathologique de 7 cas. *Ann Pathol* 2006 ; 26 : 419-25.
- 9) Jeyadevan N N, Sohaib A A, Thomas J M, Jeyarajah A, Shepherd J H, Fisher C. Imaging features of aggressive angiomyxoma. *Clinical Radiology* 2002; 58 : 157-162.