

Pathologie tumorale maxillofaciale de l'adulte

Nadine Martin-Duverneuil, Blandine Ruhin, Mélika Amor-Sahli, Aurélie Drier

PLAN DU CHAPITRE

Classifications et algorithme radiologique	43	Pathologie tumorale et pseudo-tumorale non odontogénique des maxillaires	55
Pathologie tumorale bénigne odontogénique et osseuse maxillofaciale	43	Pathologie tumorale maligne	59

Classifications et algorithme radiologique

La pathologie tumorale maxillofaciale se caractérise sur tous les plans (clinique, radiologique et anatomopathologique) par sa diversité, qui reflète la complexité de son anatomie et la variété de ses composants. Le massif facial est en effet la seule structure anatomique à contenir des structures dentaires et à y associer des structures osseuses, cartilagineuses, mésoenchymateuses et des composantes vasculaires, nerveuses, cutanéomuqueuses, etc. Cette diversité, jointe à sa fréquence, en fait la difficulté diagnostique mais aussi l'intérêt.

L'abord diagnostique de ces tumeurs doit différencier :

- les pathologies bénignes, dominées dans leur singularité par les tumeurs odontogéniques et apparentées, dont le bilan repose au mieux aujourd'hui sur les clichés standard (panoramique dentaire) et le *cone beam CT*;
- et les tumeurs bénignes non odontogéniques ainsi que les tumeurs malignes, où le bilan repose plutôt sur le scanner, éventuellement complété par l'IRM dans le cadre du bilan d'extension [1–7].

En effet, si la place du scanner et de l'IRM est aujourd'hui parfaitement définie dans ces dernières formes tumorales pour évaluer les atteintes osseuses, les densités lésionnelles, les prises de contraste, les extensions tumorales, voire le comportement tumoral grâce à l'étude multimodale (IRM), le *cone beam CT*, grâce à sa résolution osseuse optimale, en particulier dento-alvéolaire, et sa faible irradiation a transformé l'analyse radiologique des tumeurs bénignes odontogéniques et assimilées (Tableau 3.1). Ainsi, sur la base des clichés standard, le *cone beam* devient l'examen de référence de ces lésions, complété si nécessaire par une IRM pour évaluer une extension intramédullaire, une prise de contraste, une restriction de diffusion, etc. [1, 3–7].

Tableau 3.1. Principales propriétés du *cone beam*, corrélations avec le scanner.

Avantages	Inconvénients
Résolution osseuse – excellente – multidirectionnelle, du fait de son voxel isotrope – optimale sur les rétroreconstructions dirigées, et avec des champs d'acquisition initiaux de petite taille – permettant une excellente analyse des structures dento-alvéolaires Faible sensibilité aux artefacts d'origine métallique (traitements endodontiques et matériel de fixation maxillo-mandibulaire) Irradiation minimale (inférieure même à un scanner <i>low dose</i>)	Mauvaise résolution en densité (injection de contraste impossible) Grande sensibilité aux artefacts cinétiques Bruit plus élevé que le scanner (adaptation nécessaire des protocoles) Longueur du post-traitement

Pathologie tumorale bénigne odontogénique et osseuse maxillofaciale

La pathologie tumorale bénigne odontogénique et osseuse maxillofaciale forme un groupe varié complexe, comportant plusieurs types de tumeurs : celles très variées et propres à cette région dérivées de l'appareil odontogénique, les tumeurs osseuses et cartilagineuses, les lésions fibro-osseuses et ostéochondromateuses et celles à cellules géantes [2–4].

Une nouvelle classification a été publiée en 2017 [2] qui modifie sensiblement celle de 2005. D'une part, elle est beaucoup plus importante en nombre, puisqu'elle intègre enfin des lésions aussi fréquentes que les kystes odontogéniques d'origine inflammatoire (et, donc, les kystes radiculaires)

ainsi que les kystes odontogéniques et non odontogéniques de développement. D'autre part, elle se veut aussi simplifiée, car y ont été supprimées un certain nombre de tumeurs dont l'individualisation histologique reste difficile, à savoir la distinction entre une lésion individualisée en tant que telle et une possible juxtaposition histologique de plusieurs lésions odontogènes : ont ainsi été supprimés les fibro-odontomes et les fibroblastinomes améloblastiques ainsi que les odontoméloloblastomes. Enfin, d'autres lésions ont été reclassifiées, dans certains cas à l'opposé de la précédente classification, de façon parfois surprenante du fait de leur évolutivité potentielle — ce qui est d'ailleurs souligné par les auteurs eux-mêmes, qui n'excluent pas à l'avenir de revenir dans ces cas sur l'ancienne classification. Est en particulier concerné le kératokyste odontogénique (OKC), classé en 1992 comme lésion kystique, puis comme tumeur en 2005 du fait de son pouvoir récidivant potentiel (indiscutable) et qui apparaît à nouveau ici parmi les lésions kystiques, avec individualisation de sa forme orthokératosique (voir infra). De même, notons que la tumeur odontogénique kystique calcifiante (CCOT) est reclassifiée en kyste odontogénique calcifiant (COC) et, donc, considérée comme un kyste, sa forme solide la tumeur dentinogénique à cellules fantômes restant considérée comme une tumeur odontogénique mixte.

Cette nouvelle classification des lésions modifie peu leur approche et leur diagnostic en imagerie. Il est cependant essentiel de les connaître car elles reflètent leur composition et les controverses qu'elles engendrent. Elles soulignent également les difficultés persistantes rencontrées lors de leur diagnostic, dont l'évolutivité reste une des caractéristiques.

Tumeurs dérivées de l'appareil odontogénique

Ces tumeurs odontogéniques représentent environ 9 % de l'ensemble des tumeurs de la cavité orale. Il s'agit d'un groupe comportant de nombreuses lésions en apparence très hétéroclites. Certaines sont fréquentes, d'autres beaucoup plus exceptionnelles. Leur classification [2] repose sur leur structure histopathologique, la présence d'un épithélium odontogénique et les inductions ectomésenchymateuses potentielles ; de prime abord plutôt rébarbative, elle permet de mieux comprendre les mécanismes de formation tumorale et d'en aborder les aspects radiologiques et leur variabilité, qui ne sont que le reflet de leurs composantes et de leur évolutivité potentielle. En effet, si certaines tumeurs prennent souvent des aspects évocateurs (comme un améloblastome à un stade volumineux, les odontomes ou encore les rares cémentoblastomes), d'autres, surtout à un stade précoce, présentent des aspects beaucoup plus aspécifiques, en particulier sous forme de lésions radioclares, peu soufflantes ; une analyse sémiologique soignée fondée sur l'étude osseuse dento-alvéolaire (dent incluse, rhizalyses, déplacements dentaires, etc.) et sur la recherche d'éventuelles calcifications oriente souvent le diagnostic, qui peut se compliquer du fait des intrications lésionnelles possibles (comme la survenue d'authentiques améloblastomes greffés sur des kystes dentigères). C'est pourquoi la confrontation de ces aspects en imagerie avec les données histopathologiques de l'ensemble de la lésion, même d'aspect bénin, reste

essentielle, pour pouvoir adapter la surveillance, le pronostic restant dans ces cas à la lésion la plus agressive. À l'inverse, comme dans les lésions à cellules géantes (*cf. infra*), c'est l'imagerie qui viendra orienter l'histopathologie devant des lésions variées tant dans leur présentation que dans leur imagerie mais d'aspect histopathologique très voisin.

Les lésions sont abordées selon leur mode de présentation radiologique le plus habituel, leur classification étant regroupée dans les tableaux 3.2 et 3.3 [1, 2–7]. Cependant, les kystes odontogéniques d'origine inflammatoire (radiculaires) et de développement odontogénique (kystes dentigères) et non-odontogénique (kystes du canal nasopalatin), radioclares, ont été individualisés du fait de leur grande fréquence et donc de leur importance dans le diagnostic différentiel.

Le bilan initial repose sur le panoramique dentaire en raison de la fréquence des atteintes mandibulaires, de sa vision globale et de sa faible irradiation, complété par un *cone beam* qui est en revanche souvent l'examen de première intention dans les lésions maxillaires. Il est important de rappeler que la résolution osseuse de celui-ci sera d'autant meilleure que les rétroreconstructions seront dirigées et réalisées sur un champ d'acquisition initial le plus petit possible ; l'acquisition volumique de base doit donc impérativement être adaptée aux données cliniques et aux clichés standard. Une IRM peut compléter ensuite le bilan [1, 4, 6].

Kystes et tumeurs odontogéniques radioclares Améloblastome

L'améloblastome est une tumeur odontogénique épithéliale sans induction de l'ectomésenchyme odontogénique (Tableau 3.2). Souvent bien connu du fait de son aspect évocateur au stade évolué, il reste cependant assez rare. Il survient vers les troisième et quatrième décennies et touche essentiellement la mandibule (80 % des cas), avec une prédilection pour la région distale angulaire et prémolomolaire. L'atteinte maxillaire est beaucoup plus rare. Dans sa forme classique, il apparaît comme une large lésion bien limitée, multigéodique, en « bulles de savon » confluentes. Les corticales refoulées sont amincies. Les rhizalyses sont habituelles : évocatrices, elles seront à rechercher avec soin par des reconstructions *cone beam* dirigées dans l'axe perpendiculaire au développement tumoral, ainsi que les déplacements dentaires. Les calcifications sont en revanche toujours absentes. Les extensions peuvent être marquées, en particulier supérieures mandibulaires (processus coronoïde, échancre sigmoïde et surtout condyle), elles prennent aussi la forme de petites lésions géodiques présentes à distance et sources de récurrences ultérieures (fig. 3.1 à 3.3). L'IRM précise l'extension locorégionale et le contenu lésionnel : formes kystiques souvent volumineuses à contenu liquidien (sans restriction de diffusion) et à la paroi d'épaisseur variable rehaussée par l'injection de produit de contraste, ailleurs associées à une formation tissulaire plus ou moins importante, également rehaussée par le contraste et avec restriction de diffusion, correspondant aux formes anatomopathologiques folliculokystiques ou plexiformes [1, 8, 9].

Mais l'améloblastome peut aussi simuler d'autres lésions bien limitées d'aspect bénin : un OKC devant une lésion développée dans l'axe mandibulaire, une lésion piriforme s'insinuant entre

Tableau 3.2. Tumeurs bénignes osseuses odontogéniques et maxillofaciales (classification internationale de l'Organisation mondiale de la Santé, 2017).

1 - Tumeurs odontogéniques épithéliales
Améloblastome : – Améloblastome / unikystique – Extraosseux/de type périphérique – Métastasiant
Tumeur épithéliale odontogénique (Squamous Odontogenic Tumour - SOT)
Tumeur épithéliale odontogénique calcifiante (tumeur de Pindborg - CEOT)
Tumeur odontogénique adénomatoïde (adéno-améloblastome)
2 - Tumeurs odontogéniques mixtes, épithéliales et mésenchymateuses
Fibrome améloblastique
Tumeur primordiale odontogénique
Odontomes (complexe et composé)
Tumeur dentinogénique à cellules fantômes
3 - Tumeurs odontogéniques mésenchymateuses
Fibrome odontogénique
Myxome odontogénique, myxofibrome
Cémentoblastome bénin
Fibrome cémento-ossifiant
4- Kystes odontogéniques d'origine inflammatoire
Kystes radicaire
Kystes collatéraux inflammatoires
5- Kystes odontogéniques et non odontogéniques de développement
Kyste dentigère
Kératokyste – odontogénique (OKC) – odontogénique orthokératinisé
Kyste glandulaire odontogénique
Kyste odontogénique calcifiant (COC)
Kyste du canal naso-palatin
6 - Lésions fibro-osseuses et ostéochondromateuses
Fibrome ossifiant juvénile
Dysplasie fibreuse
Dysplasies cémento-osseuses
Cémentome familial gigantiforme
Ostéochondrome
7 - Lésions à cellules géantes et kystes osseux
Lésions à cellules géantes : – Granulome central à cellules géantes – Chérubisme – Kyste anévrysmal osseux
Kyste solitaire osseux

Tableau 3.3. Tumeurs bénignes osseuses odontogéniques et maxillofaciales : imagerie.

Tumeurs radioclares
Améloblastome
Tumeur épithéliale odontogénique (SOT)
Tumeur épithéliale odontogénique calcifiante (tumeur de Pindborg) [stade précoce]
Fibrome améloblastique
Tumeur primordiale odontogénique
Myxome odontogénique (stade précoce)
Cémentoblastome (exceptionnellement radioclaire)
Kystes odontogéniques d'origine inflammatoire – Kystes radicaire
Kyste dentigère
Kératokyste odontogénique (OKC)
Kyste odontogénique calcifiant (COC) [stade précoce]
Kyste nasopalatin
Kyste solitaire osseux
Tumeurs denses
Odontome (complexe ou composé)
Cémentoblastome (stade mature)
Tumeurs mixtes
Tumeur épithéliale odontogénique calcifiante (tumeur de Pindborg) [stade mature]
Tumeur odontogénique adénomatoïde
Kyste odontogénique calcifiant (COC)
Tumeur dentinogénique à cellules fantômes
Myxome odontogénique
Fibrome odontogénique
Fibrome ossifiant
Fibrome cémento-ossifiant
Dysplasies cémento-osseuses

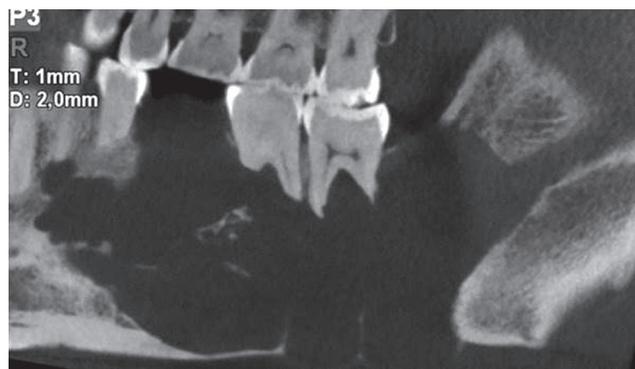


Figure 3.1. Améloblastome folliculokystique mandibulaire. CBCT, reconstruction panoramique : large lésion multigéodique de la branche horizontale. Soufflure des corticales amincies. Nettes rhizales (37-38).

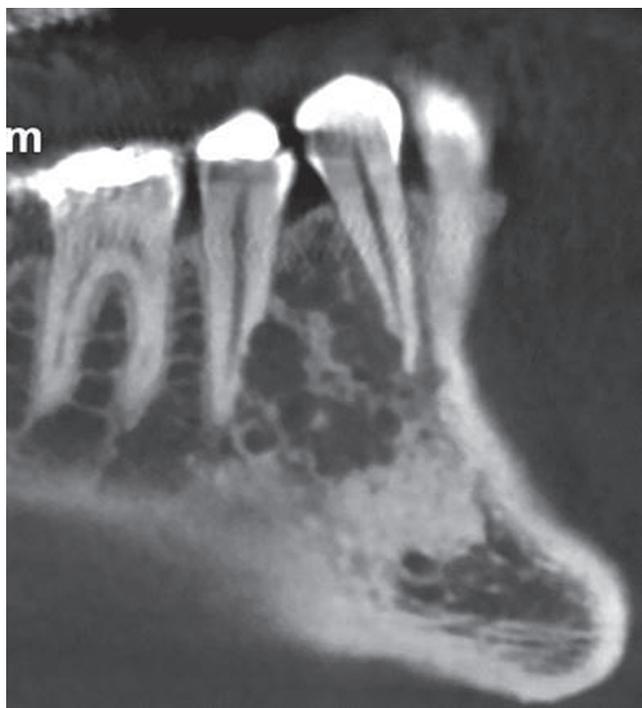


Figure 3.2. Améloblastome folliculaire mandibulaire. CBCT, reconstruction panoramique : petit processus multigéodique bien limité. Rhizalyses de 44 et 45 refoulées.

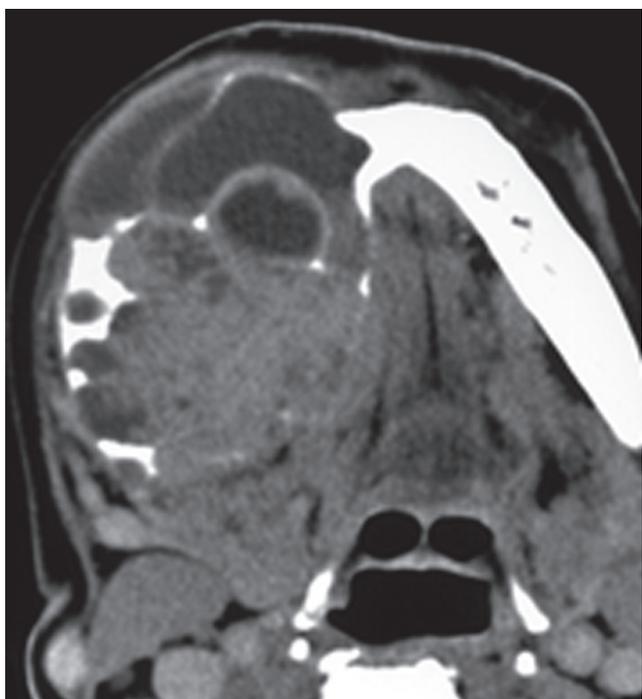


Figure 3.3. Améloblastome folliculokystique mandibulaire. TDM axiale après contraste : volumineux processus expansif tissulaire associant des zones tissulaires rehaussées par le contraste et des zones kystiques liquidiennes. Amincissement très important des corticales refoulées avec aspect de bulles cloisonnées.

les racines dentaires, voire le beaucoup plus banal kyste dentigère du fait de sa fréquente association avec une dent incluse. Les problèmes diagnostiques se compliquent du fait de leur possible association lésionnelle en particulier avec les kystes odontogéniques, parfois sans traduction radiologique. Le pronostic est alors lié à l'améloblastome, ce qui souligne l'importance d'un diagnostic anatomopathologique précoce [1, 2, 4, 5].

Le pronostic de l'améloblastome est lié à son pouvoir récidivant notoire (plus de 20 % des cas, plus élevé dans les formes solides), nécessitant une surveillance étroite et prolongée. La forme histologique influe sur le pronostic, comme en témoigne le taux relativement bas des récurrences de formes unikystiques (5 à 15 % des cas) alors que les rares formes desmoplastiques récidivent dans près de 90 % des cas, du fait d'une infiltration médullaire précoce [1].

Kératokyste odontogénique

L'OKC (anciennement dénommé tumeur odontogénique kératokystique) fait, depuis la nouvelle classification de l'OMS de 2017, de nouveau partie intégrante des kystes, ce qui ne reflète pas sa nature potentiellement agressive [2].

Il prédomine sur la mandibule. Son aspect le plus classique, évocateur du diagnostic est celui d'une lésion radioclaire, souvent volumineuse, développée dans l'axe de la mandibule, refoulant modérément les corticales, avec, fréquemment, de petites cloisons osseuses (fig. 3.4 et 3.5). Le condyle et, le plus souvent, l'échancrure sigmoïde sont respectés, contrairement à l'améloblastome. Aucune calcification n'est décelable. La survenue d'une fistulisation souvent révélatrice (évoquée par l'issue de sécrétions parsemées de paillettes brillantes) s'associe à des zones de fenestrations corticales avec présence de bulles d'air intralésionnelles. Les déplacements dentaires restent très modérés par rapport à la taille de la lésion, avec des rhizalyses

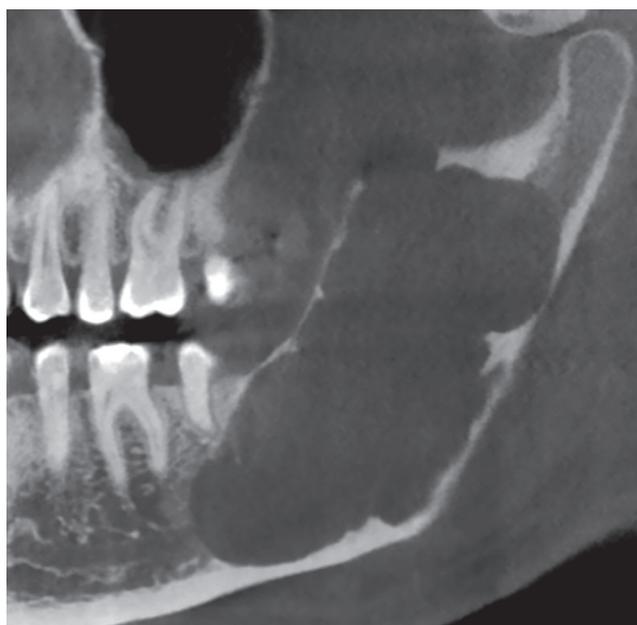


Figure 3.4. Tumeur odontogénique kératokystique. CBCT, reconstruction panoramique : large image radioclaire peu expansive, développée dans l'axe de la région angulaire et du ramus. Ébauche de cloisons. Respect de l'échancrure sigmoïde et du condyle.

rars et peu marquées. Mais ses variantes de présentation sont nombreuses : aspect en poire s'insinuant entre les racines dentaires, ailleurs simulant un kyste dentigère (le kératokyste est associé à une dent incluse dans près de 1 cas sur 5), ou encore un kyste apicodentaire, beaucoup plus rarement un aspect un peu soufflé évoquant un améloblastome [1].

Dans les localisations maxillaires, plus rares, il se traduit par une lésion radioclaire cernée par une coque d'épaisseur variable (nette et régulière en l'absence d'inflammation surajoutée, plus mince, voire évanescence, dans le cas contraire), au contenu kystique, avec une prise de contraste souvent discrète, variable en fonction de la composante inflammatoire associée [1, 10].

Si une IRM est réalisée, il se caractérise (comme en cas de kyste dentigère) par une nette restriction de diffusion qui le différencie des autres lésions kystiques (améloblastiques, en particulier) [1, 9, 11, 12].

Les lésions sont le plus souvent uniques, plus rarement bifocales. Des lésions multiples peuvent cependant s'observer soit de façon spontanée, soit associées au rare syndrome de Gorlin et Goltz.

L'évolution après chirurgie de cette lésion tout à fait bénigne est grevée par la fréquence des récurrences locales (1 à 2) [20 % des cas], nécessitant une surveillance à distance.

Le **kyste odontogénique orthokératosique** a été individualisé dans la dernière classification. Il se présente le plus souvent comme une lésion radioclaire uniloculaire associée dans 50 % de cas à une dent incluse et simule donc souvent un kyste dentigère. Ses récurrences sont plus rares qu'avec le kératokyste odontogénique [2-4].



Figure 3.5. Tumeur odontogénique kératokystique. TDM axiale : large lésion radiotransparente peu soufflante, développée dans l'axe de la mandibule, amincissant les corticales (plus marqué en lingual postérieur, siège d'une fistulisation clinique).

Fibrome améloblastique

Le fibrome améloblastique est une tumeur très rare qui a la caractéristique de faire partie des tumeurs mixtes (c'est-à-dire à vraies composantes épithéliales tumorales odontogénique et conjonctive) mais qui ne contient aucun élément minéralisé de nature dentaire. Sa nature et son étiopathogénie restent discutées, tumorales versus hamartomateuses, cadre dans lequel il pourrait être le stade moins différencié d'un processus dont le stade totalement minéralisé serait représenté par l'odontome complexe [1, 2, 13].

Prédominant au niveau mandibulaire postérieur et de survenue précoce (lors de la deuxième décennie), le fibrome améloblastique se traduit par une image purement lytique, sans aucune calcification, parfois soulignée par un liseré dense (fig. 3.6). Son association fréquente avec une dent incluse oriente le plus souvent vers le beaucoup plus classique kyste dentigère, au diagnostic différentiel duquel il doit faire partie, ce qui souligne l'importance du contrôle histopathologique [1, 4, 5, 14]. La surveillance reste nécessaire, à la recherche d'éventuelles récurrences.

Kyste solitaire osseux

Presque exclusivement mandibulaire, le kyste solitaire se caractérise – comme le kyste anévrysmal, avec lequel il est d'ailleurs regroupé dans la nouvelle classification de 2017 – par son absence de tout épithélium et n'est donc pas histologiquement un kyste ! Il en diffère aussi par son contenu, liquidien ou vide, opposé aux lacs sanguins du kyste anévrysmal. Il est aussi beaucoup plus fréquent, bien que souvent mal connu, et ses aspects radiologiques, malgré leur variabilité peuvent être très évocateurs : lésion radiotransparente de taille variable, associée dans un tiers des cas à des travées osseuses, une image dense étant beaucoup plus rare. De découverte souvent fortuite chez de jeunes patients (au cours de la deuxième décennie), il se caractérise par une expansion osseuse plus limitée que les autres lésions de même taille,

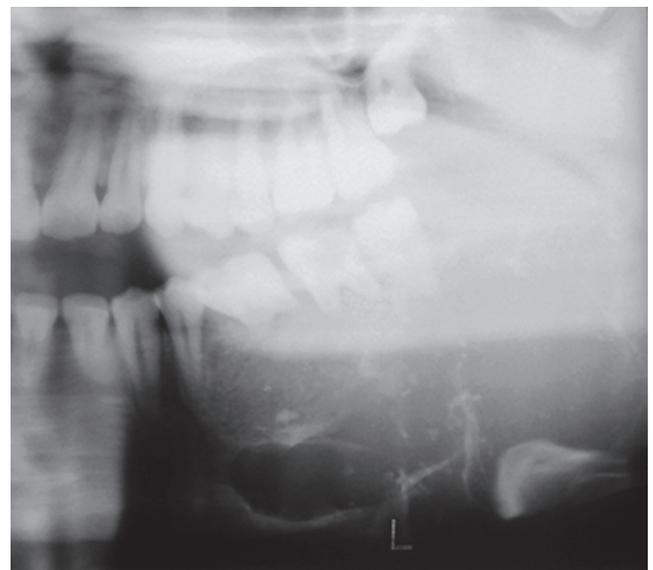


Figure 3.6. Fibrome améloblastique. Panoramième dentaire : très volumineux processus radioclaire soufflant les corticales amincies. Fines cloisons osseuses résiduelles. Dent incluse en basilaire. Rhizalyses en regard.

avec une forme variable souvent arrondie ou ovoïde pouvant prendre, en augmentant de taille, une forme de cône ou, dans la région dentée, un aspect festonné supérieur interradiculaire évocateur, sans rhizalyse associée (fig. 3.7) [1, 2, 15]. Les données IRM peuvent être trompeuses, en hyposignal T1/hypersignal T2, qui ne reflètent pas son fréquent contenu séro-hématique. Ces données s'associent à une fine prise de contraste périphérique, ce qui, en traduisant la composante conjonctive vasculaire et non celle d'un épithélium, simule d'autres kystes odontogéniques [1, 15]. La simple ouverture chirurgicale de cette lésion bénigne assure sa cicatrisation.

Tumeurs odontogéniques radio-opaques

Odontome (complexe ou composé)

L'odontome est une malformation pseudo-tumorale hamarothomateuse, caractérisée par la présence de tissus dentaires durs, émail et dentine [1, 2–6]. Considérée comme la plus fréquente des tumeurs odontogéniques, elle ne peut survenir qu'en zone dentée des maxillaires, et son évolution étant contemporaine de l'odontogenèse normale, que chez des patients jeunes. L'odontome peut prendre la forme d'un conglomérat de multiples petites dents miniatures ou rudimentaires (odontome composé) (fig. 3.8), ou celle d'une lésion dense amorphe (odontome complexe) (fig. 3.9).

Odontome composé

L'odontome composé survient souvent plus tôt que l'odontome complexe (dans la deuxième décennie dans 75 % des cas). Il prédomine dans la région maxillaire antérieure, souvent en association avec une canine incluse et un refoulement des dents adjacentes, parfois mobiles, mais non rhizalysées. La présence d'un halo clair périphérique n'est pas rare (zone de clivage chirurgical).

Odontome complexe

L'odontome complexe, survenant plutôt au cours de la troisième ou de la quatrième décennie, prédomine dans



Figure 3.7. Kyste solitaire osseux. Panoramième dentaire : large lésion à composante radioclaire en forme de cône, discrètement polylobée à sa partie postérieure et ne s'accompagnant d'aucun déplacement dentaire.



Figure 3.8. Odontome composé mandibulaire. CBCT axiale : odontome symphysaire. Multiples dents malformées.

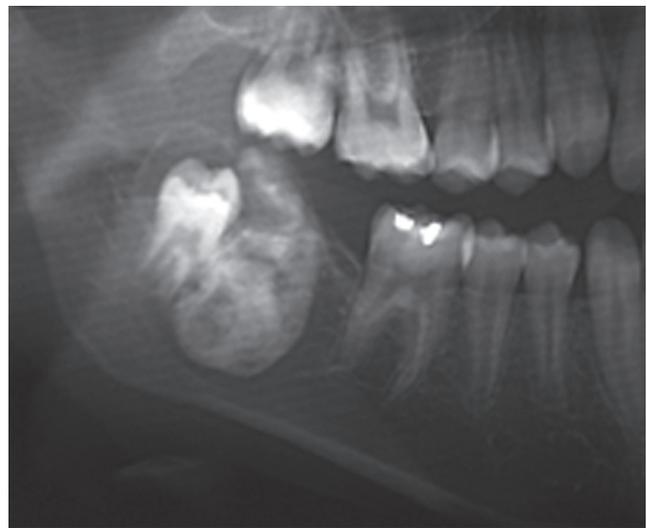


Figure 3.9. Odontome complexe chez une jeune fille âgée de 11 ans. Panoramième dentaire : odontome dense accolé à 48. Fin halo clair périphérique.

les régions mandibulaires postérieures. Ovale, rond ou lobulé, il s'associe dans près d'un tiers des cas à une dent incluse, le plus souvent une dent permanente, mais parfois aussi une dent déciduale, voire une dent surnuméraire. Au stade évolué, son diagnostic est aisé, mais à un stade plus précoce, il peut ne se traduire que par une image beaucoup plus trompeuse (stade non minéralisé), géodique, ailleurs grisée, bien limitée proche des aspects observés dans les fibromes améloblastiques ou les fibro-odontomes améloblastiques. La confrontation histologique reste donc ici aussi indispensable.

Cémentoblastome

Seule « vraie » tumeur d'origine cémentaire issue de l'ectomésenchyme odontogénique, souvent évoqué par excès devant des lésions denses des maxillaires, le cémentoblastome bénin est en fait une lésion extrêmement rare, fréquemment révélée par une voussure douloureuse associée à une dent vivante. Il se traduit par la présence très évocatrice

de multiples opacités de tonalité cémentaire, confluentes et appendues de façon arrondie et bien limitée à une racine dentaire (le plus souvent la première molaire), mandibulaire (80 % des cas). Un halo périphérique correspond à la présence de tissu non minéralisé [1, 2]. Bien qu'il soit totalement bénin, la fréquence de ses récurrences nécessite une chirurgie parfois assez agressive et une surveillance à distance.

Kystes et tumeurs odontogéniques d'aspect mixte

Si les formes opaques sont donc ainsi souvent évocatrices, d'autres lésions odontogéniques se traduisent par des aspects mixtes, associant, sur un fond généralement bien limité et radioclaire, des formations denses qu'il importe de détecter, leur présence excluant non seulement certaines pathologies tumorales odontogéniques, comme l'améloblastome ou l'OKC, mais aussi d'autres lésions beaucoup plus fréquentes, comme la plupart des kystes des maxillaires, en particulier les kystes dentigères, du fait de la fréquence des dents incluses associées. Les difficultés diagnostiques sont accentuées par le siège habituel peu spécifique des lésions au niveau mandibulaire postérieur, leur relative rareté et la variabilité de la présentation de ces lésions qui, en fonction de leur stade évolutif, peuvent aller d'une lésion ostéolytique à une image mixte calcifiée, voire pseudo-dystrophique.

Tumeur épithéliale odontogénique calcifiante (tumeur de Pindborg)

La tumeur épithéliale odontogénique calcifiante (CEOT), ou tumeur de Pindborg [2], est, comme l'améloblastome, une tumeur odontogénique épithéliale. Beaucoup plus rare que lui, elle prédomine aussi au niveau mandibulaire postérieur. Si elle est initialement lytique et bien limitée, ses limites, lorsque sa taille augmente, deviennent plus irrégulières et multiloculaires. Comme l'améloblastome, elle ne s'accompagne pas d'extensions dans les parties molles adjacentes, mais ne présente pas de composante kystique.

Une dent incluse est fréquemment associée (troisième molaire) et peut faire évoquer le plus répandu kyste dentigère en l'absence de calcification visible. Les calcifications seront recherchées avec soin, au mieux détectées en CBCT en haute définition : évocatrices (aspect de « *driven snow* »), elles sont sous-estimées sur les panoramiques dentaires ; initialement péri-dent incluse, leur taille et leur nombre augmentent avec l'évolution (fig. 3.10) [1, 16, 17]. Les récurrences, non rares, surviennent dans 10 à 15 % des cas, nécessitant une exérèse chirurgicale complète et une surveillance soignée à distance [1].

Tumeur odontogénique adénomatoïde

Appartenant au même groupe que la tumeur de Pindborg, la tumeur odontogénique adénomatoïde est une tumeur très rare qui se caractérise par sa survenue précoce (au cours de la deuxième décennie dans 70 % des cas) et sa prédominance féminine. Elle s'individualise également par son siège, souvent maxillaire et canin pour la forme folliculaire, la forme extrafolliculaire prédominant au niveau mandibulaire.

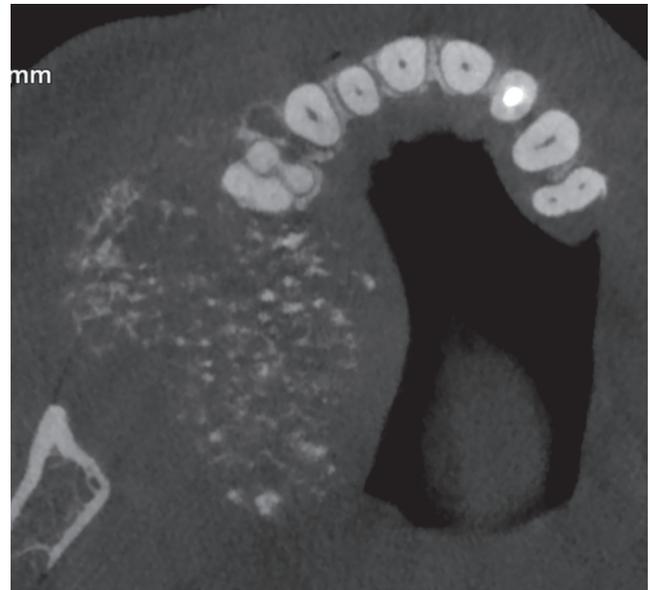


Figure 3.10. Tumeur épithéliale odontogénique calcifiante (tumeur de Pindborg). CBCT axiale : lésion mixte maxillaire. Large lésion ostéolytique avec corticales soufflées et amincies. Calcifications diffuses (« *driven snow* »).

Elle se traduit par une lésion bien limitée, monogéodique, pseudo-kystique, mais avec des foyers de calcifications. Dans sa forme folliculaire, elle entoure la couronne dentaire et peut s'étendre vers l'apex, susceptible – en dehors des calcifications – de simuler un kyste dentigère. Dans sa forme extrafolliculaire, sans dent incluse, la géode peut se projeter sur les racines dentaires, au-dessus d'elles ou entre elles [1]. Après énucléation, le pronostic est en règle générale bon.

Kyste odontogénique calcifié et tumeur dentinogénique à cellules fantômes

Le kyste odontogénique calcifié (COC) [2] correspond en fait à la tumeur odontogénique kystique calcifiée de la classification de 2005, désormais reclassifiée en kyste, comme le kératokyste, et avec les mêmes réserves que ce dernier quant à sa difficulté de classification, du fait de ses potentialités évolutives. Cette tumeur rare, maxillaire ou mandibulaire, se présente le plus souvent sous la forme d'une image radioclaire, à prédominance incisivo-canine, bien limitée, refoulant les corticales avoisinantes, avec, dans 50 % des cas, de fines calcifications, souvent périphériques, à rechercher avec soin. Déplacements dentaires, rhizalyses et dent incluse (1/3) sont fréquents (fig. 3.11) [1, 2]. L'association avec un odontome est aussi classique [17].

Sa forme solide plus rare, anciennement connue sous le terme de tumeur odontogénique à cellules fantômes, est aujourd'hui nommée « tumeur dentinogénique à cellules fantômes » et reste dans le groupe des tumeurs odontogéniques mixtes (contrairement au kyste odontogénique calcifié). D'aspect souvent voisin, elle peut s'en différencier par un aspect plus agressif et infiltrant [1, 2, 18, 19].

Après énucléation simple, la récurrence, rare mais possible dans les formes simples, est plus fréquente dans la tumeur dentinogénique à cellules fantômes.

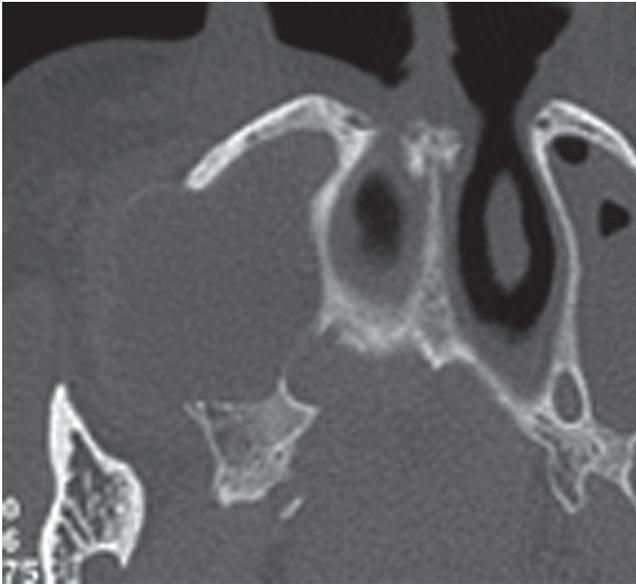


Figure 3.11. Tumeur odontogénique kystique calcifiée. TDM axiale maxillaire : processus expansif refoulant les corticales amincies, sans envahissement des parties molles avoisinantes et comblant partiellement le sinus maxillaire. Sinusite maxillaire bilatérale associée.



Figure 3.12. Fibrome odontogénique. TDM axiale : lésion expansive de la portion dentée mandibulaire, soufflant de façon marquée la corticale et prenant sur un fond radiotransparent un aspect en verre dépoli.

Fibrome odontogénique

Le fibrome odontogénique appartient quant à lui au groupe des tumeurs mésoenchymateuses, avec une localisation maxillaire prédominante en avant de la première molaire, tandis que les sièges mandibulaires sont dans 50 % des cas distaux à celle-ci [2]. Il adopte des présentations très variables, d'autant plus trompeuses qu'il est très rare [1]. Il se traduit dans 50 % des cas par une image radiotransparente monogéodique bien limitée avec un aspect soufflé des corticales amincies. Les rhizalyses sont fréquentes. Des opacités peuvent s'y associer, d'aspect variable, calcifications, opacités mal limitées, voire en verre dépoli (fig. 3.12). À l'IRM, les prises de contraste sont marquées et tardives, traduisant (comme dans le myxome, également de nature mésoenchymateuse) sa composante tissulaire fibreuse extracellulaire [8]. Le taux de récurrence reste faible après énucléation [1, 2].

Myxome odontogénique

Le myxome odontogénique, qui appartient au même groupe que le fibrome odontogénique, s'en différencie par son caractère localement agressif. Il prédomine chez la femme, vers la troisième décennie, et touche volontiers la région molaire [1, 2]. Il se traduit de façon évocatrice par une lésion radioclaire d'aspect évolutif multigéodique soufflant les corticales et réalisant par confluence un aspect évocateur de septas disposés en « raquette de tennis » (fig. 3.13). Des calcifications irrégulières sont souvent associées. C'est le CBCT qui peut le mieux mettre en évidence un aspect très habituel de perforation corticale évocatrice. Une infiltration secondaire des parties molles adjacentes est ainsi possible, au mieux évaluée en IRM, avec, du fait de sa composante myxoïde riche en eau, un net hypersignal T2 hétérogène, une absence de restriction de diffusion et, après injection, une prise de contraste à prédominance périphérique, retardée,

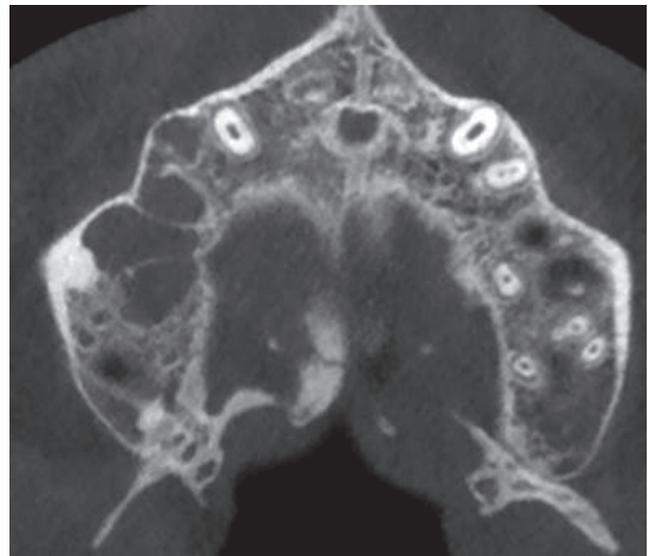


Figure 3.13. Myxome odontogénique. CBCT axiale maxillaire : lésion multigéodique aux parois confluentes.

comme en cas de fibrome odontogénique, mais moins marquée que pour lui [1, 8, 9]. Malgré la résection chirurgicale et du fait de son caractère infiltrant local, les récurrences ne sont pas rares (25 % des cas), nécessitant une surveillance soignée à distance.

Fibrome cémento-ossifiant

Dans la nouvelle classification OMS 2017, le fibrome cémento-ossifiant (FCO) est considéré comme spécifique des régions dentées maxillo-mandibulaires et a donc rejoint le groupe des tumeurs odontogéniques bénignes mésoenchymateuses [2, 3].

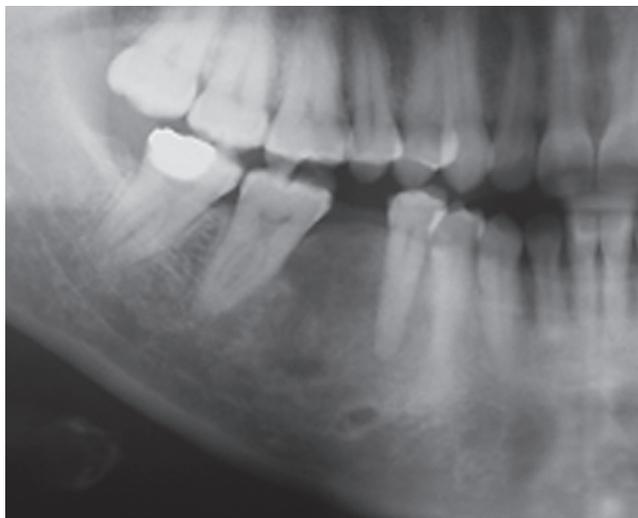


Figure 3.14. Fibrome ossifiant. Panoramième dentaire; lésion soufflante d'aspect mixte développée au niveau de 46 manquante.

Le FCO est une tumeur bénigne rare, prédominante au niveau mandibulaire postérieur. Une de ses principales caractéristiques est son aspect bien limité, bien séparé de l'os et des tissus mous adjacents, ce qui l'oppose d'une part à la dysplasie osseuse focale, histologiquement très proche, et d'autre part à la dysplasie fibreuse [1, 5, 20]. Sa taille est très variable, ainsi que ses présentations radiologiques (fig. 3.14 et 3.15). Ainsi, dans près de 50 % des cas, il se traduit par une image purement lytique, avec soufflure des corticales amincies mais préservées. Ailleurs, il s'associe à des calcifications (mieux visibles en CBCT) d'aspect très variable, allant du simple semis à de volumineuses opacités ou travées denses. La forme opaque, de diagnostic plus difficile, ne représente que 10 % des cas [1, 20]. Des déplacements dentaires, voire des rhizalyses sont possibles. À l'IRM, la lésion, en isosignal T1 et isohypersignal hétérogène T2, présente un net rehaussement (reflet de sa vascularisation tumorale, comme dans la dysplasie fibreuse), avec des profils de courbe proches de ceux du fibrome odontogénique mais de moindre intensité [21].

Lésions fibro-osseuses, lésions à cellules géantes

Dysplasie fibreuse, fibrome ossifiant, dysplasies cémento-osseuses et cémentome familial géantiforme sont regroupés dans la nouvelle classification de l'OMS sous le terme de « lésions fibro-osseuses », tandis que les lésions à cellules géantes (granulome central, chérubisme et kyste anévrysmal) sont regroupées avec le kyste solitaire osseux (traité dans les lésions radioclares) [2] (tableau 3.2). Ces lésions, réactives dysplasiques ou tumorales, sont parfois très évocatrices, mais leur présentation tant radiologique qu'histologique pouvant être très variable, leur diagnostic requiert une solide confrontation multidisciplinaire [1].

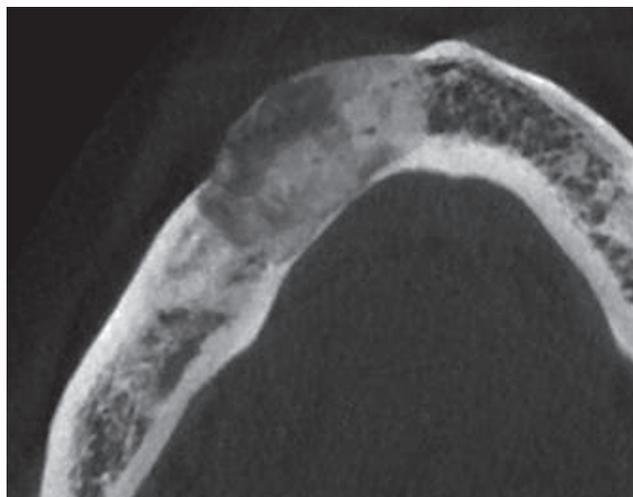


Figure 3.15. Fibrome ossifiant. CBCT axiale mandibulaire. Lésion bien limitée, hétérogène, dense et lytique, soufflante en vestibulaire.

Dysplasie fibreuse

La dysplasie fibreuse, rare mais authentique processus dysplasique fibro-osseux bénin, autolimité, prédomine chez les adultes jeunes. Elle se caractérise par une difformité faciale liée à l'hypertrophie des structures touchées, asymétriques, ainsi que par les éventuelles complications neurologiques dues aux atteintes foraminales et aux compressions nerveuses associées. Elle peut être uni- ou pluriostotique (plus rare); à noter que si le terme de monostotique peut être appliqué à des formes touchant exclusivement la mandibule, il en va différemment au niveau facial, où elle peut atteindre des os contigus tels que sphénoïde et maxillaire réalisant une forme dite crâniofaciale [1, 5, 20]. Les lésions peuvent se présenter sous une forme dense, la plus classique étant celle dite « en verre dépoli », ou, ailleurs, sous une forme mixte lytique et condensante, voire pagétoïde, beaucoup plus rarement sous une forme lytique et/ou kystique (fig. 3.16). Comme différentes structures osseuses peuvent être touchées indépendamment, avec un niveau de minéralisation différent, le CBCT/TDM peut montrer une diversité d'aspect au niveau maxillofacial, qui n'exclut pas le diagnostic. Surtout, contrairement au fibrome ossifiant (FCO), les lésions sont mal limitées, et la possibilité de leur extension locale se traduit par un franchissement des sutures évocateur. Généralement, les dents ne sont pas déplacées (contrairement au cas du FCO), mais il peut être observé un effacement de la lamina dura et un rétrécissement de l'espace périodontal évocateurs, voire des rhizalyses [20]. Le CBCT/TDM fera le bilan d'extension lésionnel, prédominant au niveau maxillaire dans les formes monostotiques, maxillaire, fronto-orbitaire, ethmoïdal et/ou mandibulaire, etc. dans les formes pluriostotiques. Il s'attachera en particulier, au niveau orbitaire, à l'étude des régions fissuraires souvent rétrécies, éventuelle source de compressions neurogènes, ainsi qu'à la surveillance évolutive de ces lésions qui se stabilisent habituellement à la puberté [1]. Dans ces formes, l'IRM peut préciser les compressions foraminales par le processus dysplasique qui présente un rehaussement lésionnel variable et hétérogène après injection de gadolinium (fig. 3.17) [1, 20].

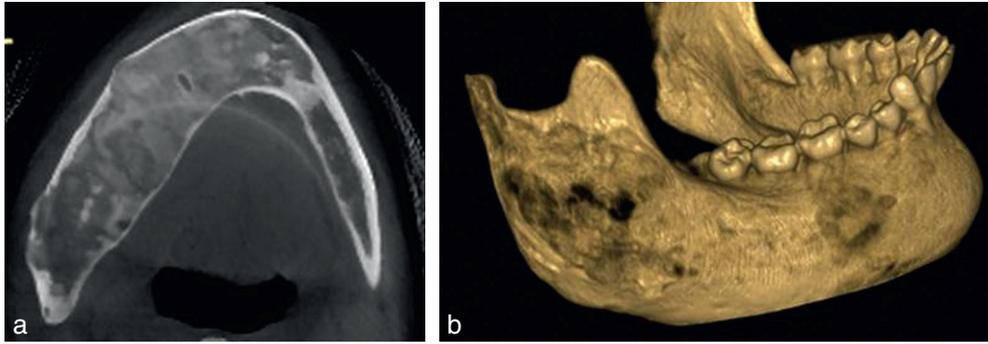


Figure 3.16. Dysplasie fibreuse. (a) CBCT axiale mandibulaire. (b) Reconstruction 3D. Hypertrophie hétérogène d'aspect mixte dense et lytique de l'hémimandibule droite et symphysaire.



Figure 3.17. Dysplasie fibreuse IRM coronale en T1 après injection de gadolinium : atteinte globalement unilatérale droite touchant la mandibule (branche montante) et le sphénoïde (corps, processus ptérygoïde, grande aile). Aspect épaissi, élargi et hétérogène, rehaussé par le contraste (de façon marquée au niveau de la grande aile).

Fibrome ossifiant juvénile

Le rare fibrome ossifiant juvénile reste contrairement au FCO, classé comme une lésion fibro-osseuse [3]. Il touche essentiellement le maxillaire avec un aspect proche du FCO mais plus agressif, et une tendance plus nette aux récurrences après chirurgie [1].

Dysplasies cémento-osseuses

Les dysplasies osseuses sont considérées aujourd'hui (à la différence du FCO) comme des lésions fibro-cémento-osseuses dysplasiques ou réactives non tumorales, leurs différentes formes ne représentant probablement que des variantes d'un même processus lésionnel. Elles sont presque exclusivement confinées aux processus alvéolaires, suggérant fortement une origine odontogénique [1, 2, 20].



Figure 3.18. Dysplasie osseuse focale. Panoramième dentaire : lésion bien limitée, d'aspect mixte, plus transparent que l'os avoisinant et discrètement hétérogène, siégeant sur le site d'extraction de 47. Pour mémoire : fracture verticale sur 46 avec ostéolyse péri-apicale secondaire.

Dysplasie osseuse limitée, focale ou périapicale

La dysplasie osseuse limitée, focale ou périapicale, est la plus fréquente des tumeurs bénignes fibro-osseuses (quatre fois plus fréquente que le FCO) (fig. 3.18 et 3.19). Unique ou multiple (quelques dents), à très nette prédominance mandibulaire, plus petite que le FCO, elle se traduit comme lui soit par une image claire bien limitée, soit par la présence associée de calcifications, plus rarement par une image opaque, mais dans plus de 50 % des cas sont mal limitées. En outre, contrairement au FCO, elle est en étroite relation avec les apex dentaires (un halo clair séparant les hyperdensités de l'apex et de l'os avoisinant) ou siége sur le site préalable d'une extraction dentaire [20, 22].

Dysplasie osseuse floride

La dysplasie osseuse floride, beaucoup plus rare, touche la mandibule de façon bilatérale, et survient le plus souvent chez les femmes de race noire et d'âge moyen (fig. 3.20). Elle se différencie encore du très rare **cémentome gigantiforme familial**, dans le cas duquel les lésions plus volumineuses des quatre quadrants maxillaires atteignent plus fréquemment les adolescentes.