

Tumeur mélanotique neuro-ectodermique de l'enfance.

Revue de la littérature et cas clinique

RÉSUMÉ



Dounia KAMAL

Médecin spécialiste
en Chirurgie Maxillo-faciale et Stomatologie,
Service d'ORL et Chirurgie Maxillo-faciale,
Hôpital des Spécialités,
C.H.U. de Rabat, Maroc.
Hay Riad, secteur 19, Rue Alamanda, N°R14,
Rabat, Maroc.

Hanane BENHALIMA

Professeur de Chirurgie Maxillo-faciale
et Stomatologie
Service d'ORL et Chirurgie Maxillo-faciale,
Hôpital des Spécialités,
C.H.U. de Rabat, Maroc.

Mohammed BOULAICH

Professeur d'Otorhinolaryngologie
Service d'ORL et Chirurgie Maxillo-faciale,
Hôpital des Spécialités,
C.H.U. de Rabat, Maroc.

Amal HARMOUCH

Médecin résident en Anatomopathologie
Service d'Anatomopathologie,
Hôpital des Spécialités,
C.H.U. de Rabat, Maroc.

Mohamed MAHER

Professeur d'Anatomopathologie
Service d'Anatomopathologie,
Hôpital des Spécialités,
C.H.U. de Rabat, Maroc.

Siham SEFIANI

Professeur d'Anatomopathologie
Service d'Anatomopathologie,
Hôpital des Spécialités,
C.H.U. de Rabat, Maroc.

Mohammed KZADRI

Professeur d'Otorhinolaryngologie
et chef de service d'ORL
et de Chirurgie Maxillo-faciale,
Hôpital des Spécialités,
C.H.U. de Rabat, Maroc.



Introduction

La tumeur mélanotique neuro-ectodermique de l'enfance encore dénommée *melanotic progonoma* est une tumeur pigmentée rare, dérivée des cellules de la crête neurale.

Elle se manifeste à un âge précoce avec une croissance rapide et un pourcentage élevé de récurrences.

Elle atteint le plus souvent le maxillaire antérieur chez l'enfant au cours de la première année de vie, mais peut également survenir au niveau de la voûte et de la mandibule.

Cas clinique

Nous présentons un cas survenu chez un nourrisson de 8 mois au niveau du bord alvéolaire du maxillaire droit.

Le patient a bénéficié d'une résection chirurgicale large sans maxillectomie ni reconstruction.

Aucune récurrence n'a été notée sur un suivi d'une année.

Discussion

Nous discutons le diagnostic clinique, radiologique et anatomopathologique, ainsi que la prise en charge thérapeutique.

Mots clés

- tumeur mélanotique neuroectodermique de l'enfance
- alvéole
- maxillaire
- exérèse chirurgicale
- récurrence tumorale

AOS 2010;251:239-243
DOI: 10.1051/aos/2010304
© AEOS / EDP Sciences

Introduction

> La tumeur mélanotique neuro-ectodermique (TMNE) de l'enfance, encore dénommée *melanotic progonoma* a été décrite pour la première fois par Krompecker en 1918. Il s'agit d'une tumeur ostéolytique bénigne, dérivée des cellules de la crête neurale [1].

Elle se manifeste à un âge précoce, sans prédilection de sexe, siégeant dans 92,8% des cas dans la région de la tête et du cou [2].

Elle atteint le plus souvent le maxillaire antérieur chez l'enfant au cours de la première année de vie, mais peut également survenir au niveau de la voûte palatine et de la mandibule [3].

Le tableau clinique typique et l'examen anatomopathologique facilitent le diagnostic positif.

Nous présentons un cas de TMNE du maxillaire chez un nourrisson et nous discutons les éléments diagnostiques et les alternatives thérapeutiques.

Cas clinique

Un nourrisson de six mois a été adressé dans notre formation pour une tuméfaction de la région génienne droite. Cette masse serait apparue en même temps que les dents de lait avec une évolution rapide.

L'examen clinique a retrouvé un enfant en bon état général, de sexe masculin (poids de 8 kg), avec une tuméfaction de la région antérieure du maxillaire déformant la lèvre supérieure et la joue droite.

L'examen endobuccal a montré une masse ferme sessile occupant la région maxillaire antérieure et s'étendant sur 3 cm dans le plan antéro-postérieur sur 2 cm dans le plan supéro-inférieur, recouverte d'une muqueuse d'aspect normal.

La masse est située sur l'arcade alvéolaire déplaçant le sinus maxillaire en haut et la paroi médiale de la fosse nasale droite avec expansion osseuse sur le versant vestibulaire et palatin.

Les dents de lait sont déplacées par la masse tumorale.

La radiographie de Blondeau a montré une lésion radio-claire homogène au niveau du pré maxillaire droit.

Le scanner du massif facial a montré un processus lésionnel du maxillaire droit soufflant la corticale externe dont le contenu était kystique et cloisonné (**fig. 1, 2**). Les parties molles et le revêtement cutané étaient intacts.

Le traitement a consisté en une exérèse chirurgicale de la lésion, sous anesthésie générale, par voie d'abord endobuccale, avec des marges de sécurité de 5 mm, ainsi que l'extraction dans le même temps opératoire des dents intratumorales. Aucune reconstruction immédiate n'a été réalisée.

L'examen anatomopathologique a révélé un stroma conjonctif avec de larges cellules pseudo-épithéliales de type mélanique ainsi que des cellules plus petites rondes chromophiles pseudo-lymphocytaires de type neuroblastique concluant au diagnostic de tumeur mélanotique (**fig. 3**).

Aucune récurrence n'a été détectée sur un suivi d'une année.

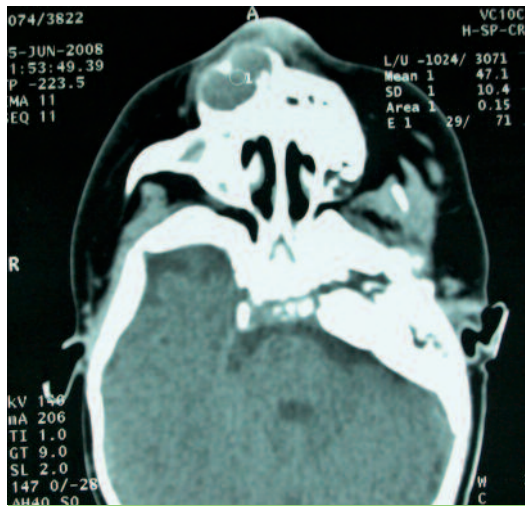


Fig. 1 TDM faciale préopératoire montrant une tumeur maxillaire antérieure droite.

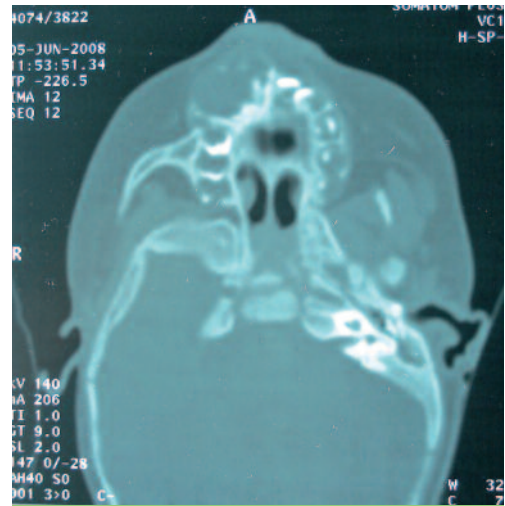


Fig. 2 TDM faciale préopératoire avec zones d'ostéolyses.

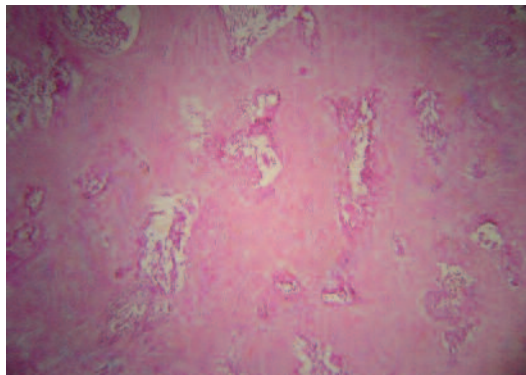


Fig. 3 a Aspect d'ensemble avec quelques îlots de cellules tumorales au sein d'un stroma conjonctif abondant.

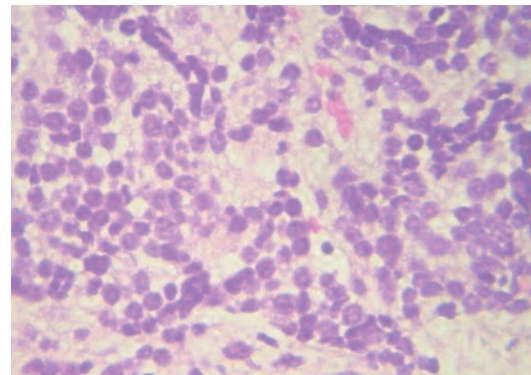


Fig. 3 b Double composante cellulaire avec cellules épithéliales cubiques et petites cellules rondes lymphocytoïdes.

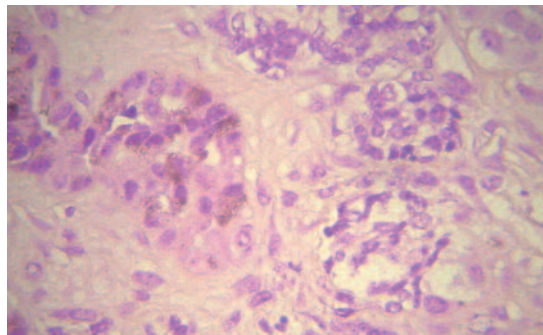


Fig. 3 c Mottes de pigment mélanique brunâtre dans les cellules épithéliales cubiques.

Discussion

La TMNE est une tumeur pigmentée non commune, de croissance rapide, dont l'origine est neuroectodermique et neurocristopathique. Elle correspondrait à l'existence anormale de cellules de la crête neurale après qu'elles aient migré au maxillaire. Elle est toujours diagnostiquée au cours des six premiers mois de vie, jamais au-delà de la première année. Il n'y a pas de prédominance de sexe.

Elle est exceptionnelle au niveau de la face, survenant surtout au niveau du système nerveux central et des maxillaires.

Cliniquement, la tumeur est gingivale exophytique, de pigmentation rouge foncée ou bleue noire, qui évolue rapidement entraînant une destruction osseuse sous-jacente et un refoulé des germes dentaires en périphérie.

Sur le plan biologique, le dosage de l'acide vanillylmandélique urinaire permet d'évoquer le diagnostic.

Radiologiquement, on a une lacune bien limitée uni- ou multiloculaire avec des septa osseux.

La calcification ou l'ossification intratumorale est possible.

Le diagnostic différentiel se pose avec le sarcome d'Ewing, le rhabdomyosarcome, le lymphome ou le neuroblastome.

Le diagnostic positif est histologique, la tumeur est formée d'un stroma conjonctif avec plusieurs types de cellules inflammatoires, lymphocytaires et mélano-sécrétantes.

L'évolution est bénigne dans la majorité des cas sans récurrence après le traitement chirurgical. Toutefois, certains auteurs lui confèrent un potentiel malin vu le pourcentage de récurrence estimé à 50 % ainsi que les métastases retrouvées dans 5 à 10 % des cas [4, 5]. Ils recommandent un traitement chirurgical initial agressif avec des limites saines indispensables pour limiter au mieux les récurrences [6, 7].

Dans notre cas clinique, le siège de la tumeur, ses caractères cliniques et histologiques sont identiques aux cas rapportés dans la littérature. ■

Bibliographie

1. Borello ED, Gorlin RJ. **Melanotic neuroectodermal tumor of infancy-a neoplasm of neural crest origin. Report of a case associated with high urinary excretion of vanillylmandelic acid.** Cancer 1966;19(2):196-206.
2. Cutler LS, Chaudhry AP, Topazian R. **Melanotic neuroectodermal tumor of infancy: an ultrastructural study, literature review, and reevaluation.** Cancer 1981;48:257-70.
3. Kruse-Lösler B, Gaertner C, Bürger H, Seper L, Joos U, Kleinheinz J. **Melanotic neuroectodermal tumor of infancy: systematic review of the literature and presentation of a case.** Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2006;102:204-16.
4. Kaya S, Unal OF, Sarac S, Gedikoglu G. **Melanotic neuroectodermal tumor of infancy report of two cases and review of literature.** Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2000;52:169-72.

5. Navas Palascios JJ. **Malignant melanotic neuroectodermal tumor: light and electron microscopic study.** Cancer 1980; 46:529-36.
6. Selim H, Shaheen S, Barakat K, Selim AA. **Melanotic neuro ectodermal tumor of infancy: review of literature and case report.** J Pediatr Surg 2008;43:25-9.
7. Tan O, Atik B, Ugras S. **Melanotic neuroectodermal tumor in a newborn.** Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005;69:1441-44.

SUMMARY

Melanotic neuroectodermal tumor of infancy: review of literature and case report

Dounia KAMAL,
Hanane BENHALIMA,
Mohammed BOULAICH,
Amal HARMOUCH,
Mohamed MAHER,
Siham SEFIANI,
Mohamed KZADRI

Keywords

- melanotic neuroectodermal tumor of infancy
- alveolus
- maxilla
- surgical excision
- tumors recurrence

Introduction

Melanotic neuroectodermal tumor of infancy (MNTI) also called melanotic progonoma is a rare pigmented neoplasm of neural crest origin.

Most of the lesions present early in the first 6 months, with rapid expansile growth and a high rate of recurrences.

Most commonly the lesion affects the maxilla of infants during the first year of life, but it may also occur in the mandible, skull.

Case report

We present a case of newborn with MNTI on the right maxillary alveolar ridge.

The patient underwent complete surgical resection without maxillectomy or reconstruction. There has been no recurrence in a follow-up period of 1 year.

Discussion

The diagnostic features and management alternatives of MNTI are discussed.