



**HAL**  
open science

## Tumeurs de l'articulation temporomandibulaire – revue de la littérature

Matthias Schlund, Thomas Roland-Billecart, Sébastien Aubert, Romain Nicot

### ► To cite this version:

Matthias Schlund, Thomas Roland-Billecart, Sébastien Aubert, Romain Nicot. Tumeurs de l'articulation temporomandibulaire – revue de la littérature. Bulletin du Cancer, 2020, 107, pp.1186 - 1198. 10.1016/j.bulcan.2020.05.015 . hal-03492813

**HAL Id: hal-03492813**

**<https://hal.science/hal-03492813v1>**

Submitted on 7 Nov 2022

**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.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

# Tumeurs de l'articulation temporo-mandibulaire – revue de la littérature

---

## *Tumors affecting the temporomandibular joint – a review*

**Matthias Schlund<sup>1\*</sup>, Thomas Roland-Billecart<sup>2</sup>,  
Sébastien Aubert<sup>3</sup>, Romain Nicot<sup>1</sup>**

1 - Univ. Lille, CHU Lille, INSERM, Service de Chirurgie Maxillo-Faciale et Stomatologie, U1008 – Controlled Drug Delivery Systems and Biomaterial, F-59000 Lille, France

2 - Univ. Lille, CHU Lille, Service de Chirurgie Maxillo-Faciale et Stomatologie, F-59000 Lille, France

3 - Univ. Lille, CHU Lille, Institut de Pathologie, F-59000 Lille, France

**\* Corresponding author:** Matthias Schlund

Service de Chirurgie Maxillo-Faciale et Stomatologie, Hôpital Roger Salengro, Rue Emile Laine, 59037-Lille-Cedex - France

e-mail: [matthias.schlund@chru-lille.fr](mailto:matthias.schlund@chru-lille.fr)

## Résumé

L'articulation temporomandibulaire (ATM) peut être le siège de pathologies tumorales bénignes comme malignes comme toute articulation. Néanmoins, ces lésions tumorales restent rares et le plus souvent bénignes. Leur présentation clinique est variée, pouvant comprendre des symptômes et des signes cliniques dysfonctionnels temporomandibulaires, otologiques voire neurologiques. Dans un certain nombre de cas, elles peuvent rester totalement asymptomatiques. Ainsi, le diagnostic n'est pas aisé car la symptomatologie aspécifique peut faire croire à tort à une dysfonction temporomandibulaire ou orienter vers une pathologie otologique. Il existe alors fréquemment un long délai entre l'apparition des symptômes et le diagnostic pour ces raisons. D'autre part, la grande variété des lésions retrouvées explique le large panel de traitements possibles, la plupart d'entre eux relevant de la chirurgie. Nous proposons ici une revue des lésions situées primitivement au niveau de l'ATM. Les lésions tumorales ou kystiques mandibulaires touchant l'ATM par extension ne seront pas évoquées. Ostéome, ostéome ostéoïde, ostéoblastome, chondrome, ostéochondrome, chondroblastome, tumeur ténosynoviale à cellules géantes, lésions à cellules géantes, fibrome non ossifiant, hémangiome, lipome ou encore histiocytose langerhansienne sont autant de diagnostics possibles parmi les lésions bénignes retrouvées. Les pseudo-tumeurs sont principalement représentées par la chondromatose synoviale et le kyste osseux anévrysmal. Enfin, des tumeurs malignes représentées principalement par les sarcomes (ostéosarcome, chondrosarcome, synovialosarcome, sarcome d'Ewing et fibrosarcome), mais aussi par le myélome multiple et les métastases secondaires, peuvent toucher l'ATM. Nous détaillerons les aspects cliniques, radiologiques et histologiques de chacune d'entre elles. La prise en charge thérapeutique ainsi que le risque de récurrence seront également évoqués.

**Mots clefs :** articulation temporomandibulaire ; tumeur ; sarcome ; chondromatose synoviale ; ostéochondrome ; tumeur ténosynoviale à cellules géantes

## Abstract

Benign and malignant tumors can affect the temporomandibular joint (TMJ) as any other articulation. Nevertheless, TMJ tumors are rare and mostly benign. Their clinical expression is varied including symptomatology similar to TMJ dysfunctional disorders, otologic or neurologic pathologies. In some cases, they remain totally asymptomatic. Hence, diagnosis is difficult since the symptomatology can be misleading with TMJ dysfunctional disorders or otologic disorders wrongly diagnosed. There is thus frequently a long delay between symptoms onset and diagnosis. The great variety of TMJ lesions explains the wide range of possible treatment modalities, mostly based on surgery. We provide here a review of the lesions originating from the TMJ. Tumoral or cystic mandibular lesion affecting the TMJ through local extension will not be discussed. Osteoma, osteoid osteoma, osteoblastoma, chondroma, osteochondroma, chondroblastoma, tenosynovial giant cell tumors, giant cell lesions, non-ossifying fibroma, hemangioma, lipoma or Langerhans cell histiocytosis are all possible diagnosis among the benign tumors found in the TMJ. Pseudotumors include synovial chondromatosis and aneurysmal bone cyst. Finally, malignant tumors of the TMJ include mainly sarcomas (osteosarcoma, chondrosarcoma, synovial sarcoma, Ewing sarcoma, and fibrosarcoma), but also multiple myeloma and secondary metastases. We will review the clinical, radiological and histological aspects of each of these lesions. The treatment and the recurrence risk will also be discussed.

**Keywords:** temporomandibular joint; tumor; sarcoma; synovial chondromatosis; osteochondroma; giant cell tenosynovial tumor

## Introduction

L'articulation temporomandibulaire (ATM) peut être le siège de pathologies tumorales bénignes comme malignes comme toute articulation. Toutefois cette articulation est unique de bien des façons : c'est la seule articulation mobile de l'extrémité céphalique, le cartilage condylien n'est pas un cartilage hyalin mais un fibrocartilage, elle fonctionne en binôme avec l'articulation controlatérale (les deux ATM étant articulées avec le même os mandibulaire) et donc toute pathologie unilatérale entraînera des complications algiques et fonctionnelles controlatérales, enfin elle conserve une capacité de remodelage physiologique au cours de toute la vie. Les lésions tumorales de l'ATM sont rares et le plus souvent bénignes : environ 82 % en incluant les pseudo-tumeurs (1) (correspondant à des lésions évolutives à la pathogénie non élucidée et dont le caractère tumoral est débattu).

Les lésions tumorales de l'ATM présentent une expression clinique variée : douleurs, tuméfaction prétragiennne, malocclusion et latéromandibulie, trismus, blocage articulaire voire en cas d'extension : hypoesthésie trigéminalle, hypoacousie, otorrhée, dysphagie, voire symptomatologie neurologique, mais elles peuvent aussi être totalement asymptomatiques. Le diagnostic n'est pas aisé car la symptomatologie est souvent similaire à celle des pathologies dysfonctionnelles de l'ATM (2), qui sont des pathologies très fréquentes. Par ailleurs, les tuméfactions prétragiennes sont plus fréquemment associées à des lésions parotidiennes ou cutanées. Il existe fréquemment en conséquence un long délai entre l'apparition des symptômes et le diagnostic pour ces raisons.

L'examen radiologique est indispensable au diagnostic. L'orthopantomogramme peut servir d'examen de débrouillage mais il sera systématiquement complété par une imagerie tridimensionnelle. En effet, beaucoup de lésions restent invisibles sur le cliché panoramique (39,3 % de lésions visibles à l'orthopantomogramme selon Poveda-Rosa *et al.* (1)). En raison de la rareté de ces lésions, aucune recommandation précise ne permet de trancher entre tomodensitométrie (TDM) et imagerie par résonance magnétique (IRM) en première intention, bien souvent les deux seront réalisées en raison de leur complémentarité dans l'étude des tissus durs et mous (3).

Le traitement de ces lésions est majoritairement chirurgical. L'abord chirurgical de l'ATM est relativement aisé par voie pré-auriculaire, toutefois, il permet surtout d'accéder à sa face latérale. Une tumeur développée aux dépens de la partie médiale de l'articulation nécessitera un accès plus délabrant. Le traitement chirurgical par curetage ou par condylectomie haute, limité à l'étage sous-discal n'entraîne pas de complications fonctionnelles. L'ATM a, en effet, une capacité de remodelage maintenue tout au long de la vie permettant des adaptations fonctionnelles. La prise en charge des fractures articulaires mandibulaires sans luxation associée par simple rééducation immédiate en est un parfait exemple. D'autre part, la chirurgie du pôle supérieur de l'ATM n'entraîne pas de désinsertion du muscle ptérygoïdien latéral qui a un rôle fonctionnel essentiel. Le traitement chirurgical radical par condylectomie totale ou l'extension à l'étage discal et sus-discal, ainsi qu'à fortiori le traitement carcinologique avec marges d'exérèses en tissu sain, sont délabrant et vont requérir une reconstruction. La reconstruction de l'ATM peut être réalisée soit de façon autologue par autogreffe costo-chondrale, qui par conservation de son potentiel de croissance est idéale dans les cas pédiatriques, soit par la mise en place d'une prothèse d'ATM. L'exérèse carcinologique, surtout si elle est associée à une radiothérapie adjuvante, nécessitera le plus souvent une reconstruction par lambeau libre osseux.

Seules les lésions situées primitivement au niveau de l'ATM seront discutées, toutefois il faut garder à l'esprit que toutes les lésions tumorales ou kystiques mandibulaires peuvent la toucher par extension, ce qui peut expliquer des atteintes temporomandibulaires par des lésions d'origine odontogéniques.

L'objectif de cette revue de la littérature est de fournir une liste exhaustive des différentes pathologies tumorales bénignes et malignes pouvant affecter l'articulation temporomandibulaire, de présenter leurs caractéristiques cliniques, radiologiques et histologiques ainsi que leur prise en charge thérapeutique. Ces pathologies sont rares et peu de cas sont décrits dans la littérature toutefois leur incidence est sous-estimée comme il peut être

noté dans les études de Wolford *et al.* (4) dans le cas de l'ostéochondrome ou de Motamedi *et al.* (5) dans le cas du kyste osseux anévrysmal qui présentent des séries individuelles supérieures à la totalité des cas décrits antérieurement dans la littérature.

## Pathologie tumorale bénigne

La présentation clinique des pathologies tumorales bénignes temporomandibulaires peut comprendre une tuméfaction, des douleurs, des blocages articulaires, un trismus, une asymétrie faciale, une malocclusion. Il peut être difficile de différencier cette symptomatologie d'une pathologie dysfonctionnelle de l'ATM. Ces lésions peuvent également être totalement asymptomatiques et de découverte fortuite sur un bilan d'imagerie.

### Ostéome

L'ostéome est une tumeur bénigne caractérisée par la prolifération de tissu osseux. Ils peuvent se développer à partir du périoste (ostéome périosté), de forme sessile ou pédiculée, ou se situer dans la médullaire (ostéome central). La première description d'un ostéome condylien a été faite en 1927 par Ivy. Seuls 22 cas ont été décrits dans la littérature depuis (6), la localisation au niveau temporomandibulaire est donc rare. Leur localisation plus fréquente est au niveau sinusien. Les ostéomes entraînent une asymétrie faciale progressive par latéromandibulie qui peut être accompagnée par un trismus ou une tuméfaction prétragienne, les douleurs sont inconstantes. Ils peuvent également être asymptomatiques.

Radiologiquement, les ostéomes sont des lésions radio-opaques bien délimitées qui peuvent être détectées sur un examen panoramique. L'examen par TDM permet de différencier plus facilement un ostéome d'un élargissement condylien subséquent à une hypercondylie.

À l'analyse histologique, l'ostéome est constitué principalement d'un os lamellaire, mature soit de type compact (ostéome cortical), soit de type spongieux (ostéome spongieux).

L'ostéome est une tumeur bénigne qui ne nécessite de traitement chirurgical qu'en cas de symptomatologie. Le traitement consiste dans ce cas en une exérèse complète, le plus souvent par condylectomie. Il permet une guérison sans récurrence. Cette lésion est strictement bénigne sans transformation maligne.

### Ostéome ostéoïde

L'ostéome ostéoïde est une tumeur bénigne, décrite par Jaffe en 1935, correspondant à une lésion ovale ou ronde avec un nidus comprenant des travées d'os néoformé disposées au sein d'un tissu conjonctif richement vascularisé. Cette lésion n'est que rarement localisée au niveau du squelette cranio-facial (36 cas publiés dans une revue de littérature de 2017 (7)) et donc rarissime au niveau de l'ATM.

Cliniquement, les ostéomes ostéoïdes sont des lésions douloureuses, plus ou moins associées à une tuméfaction. Les douleurs sont initialement modérées, augmentant en intensité au cours du temps avec une acutisation nocturne, moins marquée dans les atteintes maxillo-mandibulaires. Toutefois, ils peuvent également être indolores. L'évolution est imprévisible et la symptomatologie peut durer des années, deux phases sont décrites : une première phase algique durant 18 à 36 mois nécessitant des antalgiques et une deuxième phase de récupération avec une ossification du nidus durant trois à sept ans.

L'aspect radiologique est typique en raison du nidus, bien visualisé à la TDM. Il est retrouvé une zone ronde ou ovale radio-transparente (toujours inférieure à deux centimètres), dont le centre peut être minéralisé, entouré d'une zone sclérotique et d'un œdème médullaire.

Histologiquement, le nidus central se caractérise par un tissu ostéoïde sous la forme de fines travées immatures anastomosées bordées d'ostéoblastes globuleux et de quelques ostéoclastes et de cellules polynucléées au sein d'un tissu conjonctif richement vascularisé. Il s'y associe une ostéosclérose périphérique.

L'évolution spontanée est à la guérison spontanée par ossification du nidus qui se fond dans le tissu osseux. Toutefois, la durée de la période symptomatique est variable et peut durer plusieurs années. Le traitement initial repose sur les anti-inflammatoires non stéroïdiens, en effet, il a été démontré qu'un niveau élevé de prostaglandine E2 et de prostacycline était présent dans le nidus. Le traitement chirurgical est le plus souvent proposé au niveau céphalique car il permet de confirmer le diagnostic et d'obtenir la disparition complète des douleurs. Des techniques ablatives alternatives par radiofréquence ou photocoagulation laser sont utilisées au niveau du squelette des membres mais elles n'ont pas été utilisées au niveau de l'extrémité céphalique. Le traitement ablatif permet une guérison sans récurrence dans 88 à 100 % des cas, celles-ci sont le plus souvent liées à une exérèse incomplète du nidus. Cette lésion est strictement bénigne sans transformation maligne.

### Ostéoblastome

L'ostéoblastome est une tumeur bénigne, décrite par Jaffe dès 1932, mais réellement caractérisée en 1956 seulement par Jaffe et Lichtenstein indépendamment comme une tumeur vasculaire osseuse composée de nombreux ostéoblastes formant de l'ostéoïde et des trabécules osseuses. C'est une tumeur préférentiellement retrouvée au niveau du rachis et des os longs, seulement 10 % sont développées au sein du squelette cranio-facial dont 6 cas décrits au niveau temporo-mandibulaire (8). L'ostéoblastome est responsable de tuméfaction associée à des douleurs, qui contrairement à l'ostéome ostéoïde, ne répondent pas aux anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Radiologiquement, l'ostéoblastome est décrit comme un processus expansif avec une structure interne soit radio-transparente, soit mixte avec des degrés variables de calcification, soit radio-opaque. L'aspect est souvent corrélé à l'âge de la lésion, mais certaines pourraient produire plus de calcifications que d'autres.

L'aspect histologique se rapproche de celui de l'ostéome ostéoïde, en moins bien organisé. Certains auteurs différencient des deux tumeurs en fonction de leur taille : ostéome ostéoïde sous un centimètre et ostéoblastome au-dessus de deux centimètres (9), d'autres plaident pour ne retenir que le diagnostic d'ostéoblastome au niveau maxillo-mandibulaire quelle que soit la taille (8).

Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale. Un taux de récurrence de 21 à 24 % est décrit au niveau des membres, les séries plus limitées de l'extrémité céphaliques mentionnent très peu de récurrences. La lésion peut être localement agressive, toutefois il n'y a pas de transformation maligne.

### Chondrome

Les chondromes sont des tumeurs bénignes d'origine mésenchymateuses composées de multiples nodules de cartilage hyalin mature. Trois formes sont décrites : intra-osseux (en chondrome), juxta-articulaires (ou périostés) et chondrome des tissus mous. Aucun cas de chondrome de l'ATM *stricto sensu* n'a été décrit dans la littérature, ce qui peut s'expliquer par l'absence de cartilage hyalin au niveau de cette articulation. Des chondromes des tissus mous de la région pré-auriculaire ont été décrits.

Cliniquement, ces chondromes entraînent une tuméfaction indolore. L'imagerie met en évidence une masse calcifiée bien délimitée. Histologiquement, il est retrouvé une masse cartilagineuse hyaline entourée par une capsule fibreuse. Le traitement est chirurgical, sans récurrence en cas d'exérèse complète. Cette lésion est strictement bénigne sans transformation maligne.

### Ostéochondrome

L'ostéochondrome est une des lésions bénignes des os les plus fréquentes, s'il est rare au niveau cranio-facial, sa localisation la plus fréquente à ce niveau est condylienne. Plus de 150 cas sont décrits dans la littérature (4) (67 seulement l'étaient en 2010 (10)).

L'ostéochondrome peut causer, en fonction de sa taille et de son vecteur de croissance : des douleurs, des bruits articulaires, des limitations d'amplitude articulaire et une



asymétrie faciale par latéromandibulie. À ce titre, il représente les hypercondyliées de type II selon la classification de Wolford *et al.*(11).

Il est retrouvé sur le panoramique dentaire un élargissement de la tête condylienne voir une lésion osseuse exophytique. La TDM met en évidence une lésion osseuse développée aux dépens du condyle avec une continuité entre la lésion et l'os sain qui permet de différencier l'ostéochondrome de l'hypercondylie isolée. L'IRM n'a pas d'intérêt diagnostique mais peut être utilisée afin d'évaluer l'état discal. La tomoscintigraphie par émission mono-photonique osseuse permet d'évaluer l'activité de la pathologie et de différencier une lésion en croissance d'une lésion quiescente.

Histologiquement, la lésion se caractérise par une coiffe cartilagineuse peu épaisse, sans atypie et d'une base plus ou moins sessile d'os trabéculaire en continuité corticomédullaire avec l'os sain sous-jacent.

Le traitement est chirurgical. Certains auteurs proposent l'exérèse simple de la lésion et la conformation du condyle pour lui redonner sa forme initiale, toutefois, la lésion est le plus souvent du côté médial du condyle et il est alors nécessaire de réaliser une ostéotomie verticale du ramus. Les autres techniques décrites sont la condylectomie haute ou la condylectomie basse (4). Un risque de récurrence de 2 % est décrit pour les ostéochondromes du reste du squelette. Au niveau du condyle, les récurrences sont rarissimes mais ont été décrites dans les cas d'exérèse simple, ainsi que dans un cas suivant une condylectomie haute. Cette lésion est strictement bénigne sans transformation maligne.

### Chondroblastome

Le chondroblastome est une tumeur cartilagineuse bénigne rare, plus fréquemment développée au sein des épiphyses des os longs. Elle a été décrite pour la première fois en 1942 par Jaffe et Lichtenstein. Une soixantaine de cas ont été publiés au niveau maxillo-facial dont une douzaine au niveau de l'ATM (12). Il ne faut pas négliger les atteintes par contiguïté puisque l'écaille du temporal est une localisation préférentielle de cette tumeur au niveau crânien. Les chondroblastomes sont responsables de tuméfactions douloureuses qui peuvent être associées à une symptomatologie articulaire avec claquements, trismus ou à une malocclusion par latérodéviations mandibulaires.

Radiologiquement, la lésion se présente comme un processus expansif hétérogène ostéolytique calcifié dans 50 % des cas. À l'examen IRM, il est retrouvé un hyposignal T2 avec des degrés variables de dépôts d'hémossidérine. Un kyste anévrysmal secondaire peut se développer au sein de la lésion.

Histologiquement, la lésion présente des chondroblastes au noyau rainuré, des cellules géantes ostéoclastiques, un fin réseau de calcification péri-cellulaire donnant un aspect grillagé (« *chicken wire calcification* ») et une matrice chondroïde. Le marquage immunohistochimique par l'anticorps anti-H3K36M confirme le diagnostic.

Le traitement est chirurgical mais la modalité précise est discutée entre le curetage et l'excision en bloc. Le curetage est associé à un taux de récurrence de 10 % dans la série de Dahlin *et al.* au niveau des os longs (13). Le traitement doit donc être discuté au cas par cas en fonction des conditions de résécabilité de la lésion. Une radiothérapie adjuvante au curetage peut être envisagée pour certains auteurs mais il existe dès lors un risque de transformation sarcomateuse. Un suivi est nécessaire pendant plusieurs années afin de dépister une éventuelle récurrence.

### Tumeur téno-synoviale à cellules géantes

Les tumeurs téno-synoviales à cellules géantes (TTCG) sont des tumeurs bénignes de la synoviale, des bourses et des gaines tendineuses. Leur description initiale date de 1852 par Chassaignac au niveau de la gaine des fléchisseurs des doigts. Cette pathologie touche le plus fréquemment le genou, l'ATM n'est que très rarement atteinte avec une première description datant de 1973 et seulement une centaine de cas décrits depuis (14). La nomenclature de ces lésions a été clarifiée par l'OMS (Organisation Mondiale de la Santé) en 2013 en retenant deux types distincts de TTCG :

- Forme localisée ou tumeur à cellules géantes des gaines tendineuses (TCGGT). Seule une portion de la synovie est pathologique avec le développement d'un nodule bien circonscrit.
- Forme diffuse ou synovite villo-nodulaire pigmentée (SVNP). La plus grande partie, voire la totalité, de la synovie est pathologique et l'extension aux structures anatomiques adjacentes fréquente.

Cliniquement, la TTCCG se manifeste par une tuméfaction prétragienne indolore qui entraîne progressivement des douleurs et un trismus. L'extension dans les structures avoisinantes peut entraîner une baisse de l'audition, des acouphènes ou des atteintes nerveuses.

La TDM permet de mettre en évidence des lésions osseuses condylienne mais le diagnostic radiologique repose sur l'IRM. En effet, l'image IRM est typique en raison des dépôts d'hémosidérine au sein de la masse qui sont responsables d'un « *blooming effect* », ce qui consiste en un hyposignal dans les séquences T1 et T2.

La ponction articulaire, si elle est réalisée, met en évidence à l'examen cytologique des cellules mononucléées, des cellules géantes polynucléées et des histiocytes contenant des pigments d'hémosidérine. Elle n'est pas suffisante afin de retenir le diagnostic de TTCCG mais, de concert avec l'IRM, permet d'aider à différencier ce diagnostic d'une lésion maligne.

Histologiquement, il est retrouvé des plages de cellules tumorales mononucléées histiocytoïdes, mêlées à ces cellules géantes de type ostéoclastique, des sidérophages, des cellules spumeuses et des lymphocytes, sur un fond plus ou moins fibreux. Une partie des cellules tumorales en sur-exprimant le *colony stimulating factor 1* (CSF1), attire une population de cellules non tumorales histiocytaires (effet appelé « *paracrine landscape effect* »).

Les formes localisées requièrent une exérèse simple. Des récurrences sont décrites au niveau du genou mais aucune n'a été publiée au niveau de l'ATM.

Les formes diffuses sont plus agressives et entraînent souvent des atteintes osseuses condyliennes ainsi que des atteintes otologiques ou crâniennes. La lésion, même localement agressive, reste bénigne, il n'y a pas de transformation maligne. Le traitement chirurgical doit être radical, avec une synovectomie complète, comprenant l'ablation de tous les tissus atteints si cela est possible. Des traitements adjuvants ont été proposés par certaines équipes dont une radiothérapie adjuvante, toutefois aucun n'a démontré de diminution du risque de récurrence.

Le suivi au long cours est nécessaire puisque les récurrences sont décrites dans 14 % à 24 mois.

### [Lésions à cellules géantes](#)

Plusieurs lésions présentent en leur sein des cellules géantes mais trois sont particulièrement caractérisées par la présence de ces cellules au niveau osseux : les tumeurs à cellules géantes de l'os (TCG) (anciennement tumeur à myéloplaxe), les granulomes (anciennement réparateurs) centraux à cellules géantes (GCCG) et les tumeurs brunes liées à l'hyperparathyroïdie (TB). Toutes ces lésions partagent des caractéristiques cliniques, radiologiques et histologiques communes. Ce sont des tumeurs bénignes localement agressives, toutefois des métastases pulmonaires sont décrites dans les cas des TCG.

Cliniquement, les patients peuvent être asymptomatiques ou présenter une tuméfaction indolore. Radiologiquement, il est retrouvé une lésion radio-claire uni ou multi-loculée plus ou moins extensive avec possible extension aux parties molles. Histologiquement, ces lésions présentent un contingent de cellules mononucléées rondes à fusiformes sans atypies marquées, mêlées à des ostéoclastes. Les différences sont subtiles entre les TCG et les GCCG dont l'aspect est identique aux TB.

Les TCG sont des lésions osseuses fréquentes au niveau des épiphyses des os longs, seulement deux pour cent d'entre elles se développent au niveau cranio-facial, particulièrement au niveau sphénoïdien et temporal. La localisation au niveau de l'ATM est exceptionnelle (15). Histologiquement, la lésion se distingue par des cellules multinucléées,



rondes ou ovoïdes, avec présence de mitoses et de nécroses focales, sans néoformation osseuse, p63 et H3G34W positives en immunohistochimie. Le traitement est chirurgical, l'exérèse doit être la plus complète possible afin de limiter les récives. Le curetage seul est associé à un risque de récurrence de 20 % à 45 %, le curetage associé à des adjuvants comme le ciment polyméthacrylate de méthyle, le peroxyde d'hydrogène, ou encore le phénol diminuent ce risque de récurrence à 17 %. Le curetage appuyé avec fraisage des parois à haute vitesse permet d'obtenir un risque de récurrence à 12 % même sans adjuvant. La cryochirurgie, par application d'azote liquide dans la cavité donne de bons résultats (risque de récurrence inférieur à huit pour cent) mais est associée à un nombre élevé de complications ce qui limite fortement son utilisation. L'excision en marge saine est plus délabrante mais le risque de récurrence est alors inférieur à cinq pour cent. Le dénosumab, anticorps monoclonal anti-RANKL, est proposé en traitement adjuvant systémique par de nombreuses équipes pour des durées très variables (quatre à 55 mois) avec un taux de récurrence moyen de neuf pour cent (3 % à 19 % selon les études) sans modification du taux de métastases. Le risque d'ostéochimionécrose mandibulaire lié au dénosumab pourrait faire discuter son utilisation dans le cadre d'une lésion primitivement mandibulaire. Les TCG métastasent au niveau pulmonaire dans deux à trois pour cent des cas.

Le GCCG est une lésion bénigne maxillo-mandibulaire fréquente, toutefois la localisation condylienne est rarissime avec seulement cinq cas publiés (16). Un antécédent de traumatisme local ou d'infection est évocateur mais n'est pas toujours retrouvé. Histologiquement, la lésion se distingue par des cellules mononucléées fusiformes formant des grappes autour de zones d'ossification, des ostéoclastes ainsi que par des zones hémorragiques avec dépôts d'hémosidérine, le marquage immunohistochimique p63 est classiquement négatif. Deux formes sont décrites : non-agressives et agressives. Les critères de classification suivants (adaptés aux localisations classiques en portion dentées maxillo-mandibulaire) ont été proposés : plus de cinq centimètres, évolution rapide, amincissement cortical osseux, perforation de la corticale osseuse, rhizalyse dentaire et mobilité dentaire. La présence de trois de ces critères permet de retenir le caractère agressif de la lésion. Toutefois, il n'y a aucune transformation maligne décrite. Le traitement est chirurgical soit par curetage, soit par résection. Le taux de récurrence après curetage est de neuf pour cent pour les tumeurs non-agressives et 37 % pour les tumeurs agressives comparativement à un taux de récurrence de 0 % et 9 % respectivement après résection. Des traitements médicaux ont également été proposés : injections intralésionnelle de corticoïde (taux de régression complète de 58,6 % et taux de régression partielle de 28,3 %), calcitonine (taux de régression complète de 51,3 % et taux de régression partielle de 30,8 %), interféron  $\alpha$  (aucune rémission complète décrite).

Les TB sont une complication de l'hyperparathyroïdie. Le terme provient de l'aspect macroscopique de ces lésions qui sont des masses tissulaires brunâtres en raison des dépôts d'hémosidérine. Ces lésions sont devenues rares dans les pays développés mais restent fréquentes dans les parties du monde où les soins sont plus limités. En effet, elles sont directement liées au taux de parathormone (au-dessus de 1 000 pg/mL) et peuvent donc apparaître dans les cas d'hyperparathyroïde primaire (le plus fréquemment) mais aussi secondaire et tertiaire. La localisation préférentielle au niveau cranio-faciale est la portion dentée mandibulaire. La prise en charge repose sur le traitement de l'hyperparathyroïdie qui va permettre la régression de la tumeur. En cas d'hyperparathyroïdie réfractaire au traitement ou de lésion symptomatique ne permettant pas d'attendre la régression spontanée, le traitement est chirurgical. Des injections intratumorales de corticoïdes ont également été utilisées pour diminuer la taille des lésions. Le risque de récurrence est directement corrélé à l'évolution de la pathologie endocrinienne.

### [Fibrome non ossifiant ou lacune corticale métaphysaire](#)

Le fibrome non ossifiant est une lésion bénigne squelettique fréquente au niveau de la métaphyse des os longs des enfants et des adolescents mais seulement 19 cas ont été décrits au niveau maxillo-mandibulaire dont trois au niveau condylien (17). Ces lésions régressent

spontanément. Lorsqu'elles ont été opérées dans un objectif d'identification, aucune récurrence n'a été décrite. Cette lésion est strictement bénigne sans transformation maligne.

### Hémangiome

L'hémangiome intra-osseux est une tumeur vasculaire bénigne rare, seulement cinq cas ont été publiés au niveau du condyle mandibulaire (18). Deux cas d'hémangiomes synoviaux de l'ATM ont également été publiés. Le patient peut être asymptomatique ou présenter une tuméfaction le plus souvent indolore. L'aspect radiologique est celui d'une radio-clarté bien délimitée en nid-d'abeilles. L'examen tomodensitométrique injecté ou l'angio-IRM mettent en évidence l'hypervascularisation. Histologiquement, il est retrouvé des vaisseaux sinueux, de différents calibres, à parois minces ou épaisses. Le traitement consiste en une exérèse chirurgicale qui peut être précédée d'une embolisation ou d'une sclérothérapie. Les récurrences ne sont associées qu'aux cas traités par curetage ou exérèse incomplète. Cette lésion est strictement bénigne sans transformation maligne.

### Lipome

Le lipome est une tumeur bénigne formée par des adipocytes matures sans atypies. C'est une lésion sous-cutanée fréquente, sa localisation intra-osseuse est rare et particulièrement retrouvée au niveau du calcaneus et la métaphyse des os longs. La localisation mandibulaire est exceptionnelle avec 23 cas publiés dont deux au niveau du condyle mandibulaire (19). Le lipome est le plus souvent asymptomatique mais une tuméfaction peut être retrouvée. L'aspect radiologique est celui d'une lésion radio-claire uni ou multiloculée, bien délimitée, avec possible calcification centrale. La TDM ou l'IRM mettent en évidence le caractère tissulaire avec un signal correspondant au tissu adipeux. Histologiquement, il est retrouvé des adipocytes matures sans atypie. Le traitement est chirurgical par curetage. Aucune récurrence n'a été décrite. Cette lésion est strictement bénigne sans transformation maligne.

### Histiocytose langerhansienne

L'histiocytose langerhansienne (HL) est un groupe de pathologies rares caractérisé par la prolifération clonale et l'accumulation de cellules dendritiques similaires aux cellules de Langerhans de l'épiderme. Ces pathologies ont été regroupées pour la première fois sous le terme d'histiocytose X par Lichtenstein en 1953 avant la description des cellules de Langerhans. L'étiologie de cette prolifération cellulaire est actuellement inconnue. Un lien avec le tabac a été démontré dans les atteintes pulmonaires. La maladie peut débuter à tout âge. L'atteinte peut être localisée à un seul organe comme être systémique, trois formes sont décrites :

- forme pluritissulaire disséminée du petit enfant (syndrome de Letterer-Siwe)
- forme multifocale du grand enfant ou de l'adolescent (syndrome de Hand-Schüller-Christian)
- forme localisée : le granulome éosinophile.

L'os est le tissu préférentiel de la maladie localisée unifocale. Les localisations céphaliques sont fréquentes mais plus précisément au niveau de l'os crânien chez l'enfant ou au niveau de l'os alvéolaire maxillo-mandibulaire chez l'adulte, les localisations au niveau de l'ATM sont rares (20). Il faut toutefois toujours s'attacher à rechercher d'autres lésions osseuses (atteinte osseuse multifocale) ou l'atteinte d'autres organes (atteinte disséminée), le bilan minimal recommandé comprend un hémogramme, un ionogramme, un bilan de la fonction rénale et hépatique, une évaluation de l'hémostase, une échographie abdominale, une radiographie thoracique ainsi que des clichés de l'ensemble du squelette, associé en cas d'atteinte céphalique à une TDM et une IRM cranio-faciale.

La lésion peut être asymptomatique ou être responsable de douleur et de tuméfaction. Radiologiquement, il est retrouvé une lyse osseuse à l'emporte pièce. En cas d'atteinte

plurifocale maxillo-mandibulaire, l'aspect de dents « flottantes » est classique avec l'absence totale de tissu osseux au pourtour des organes dentaires.

Histologiquement, c'est une lésion granulomateuse contenant des cellules lésionnelles dendritiques mais aussi des cellules inflammatoires : lymphocytes, polynucléaires éosinophiles, macrophages, cellules géantes polynucléées (responsable de l'ostéolyse par une activité ostéoclaste-like). Le diagnostic repose sur le marquage positif au CD1a et/ou la langerine en immunohistochimie. Les analyses génétiques ont montré des mutations dans la voie Ras/Raf/MEK/ERK dont en particulier BRAF (V600E) dans 50 % des HL environ. L'utilisation en immunohistochimie d'un anticorps anti-BRAF (V600E) pourrait servir à cribler les patients en vue d'une analyse moléculaire.

En cas d'atteinte osseuse unifocale, le traitement repose sur le curetage de la lésion. Le pronostic est excellent avec un taux de survie à 100 % avec un taux de réactivation entre trois et douze pour cent. En cas d'atteinte multifocale osseuse, le traitement repose sur une chimiothérapie systémique combinant de la vinblastine et une corticothérapie, le pronostic est également excellent avec une survie à 100 % malgré un taux de réactivation élevé à 25 %. Les atteintes disséminées sont divisées en « risque faible » et « risque élevé », correspondant à une atteinte hématopoïétique et/ou hépatique et/ou splénique. Elles nécessitent des chimiothérapies plus agressives dont la durée dépend des organes touchés. Le taux de survie des « risques faibles » est de 99 % avec un taux de réactivation de 37 % tandis que le taux de survie des « risques élevés » est de 84 % avec un taux de réactivation de 27 %. Il n'y a pas de transformation maligne, toutefois l'HL est associée à des tumeurs malignes (leucémie lymphoblastique ou myéloïde, lymphome, voire même tumeurs solides dans les zones irradiées) qui peuvent apparaître auparavant, de façon synchrone ou lors du suivi.

## Pseudotumeurs

Les pseudo-tumeurs correspondent à des lésions évolutives à la pathogénie non élucidée et dont le caractère tumoral est débattu. Leur comportement et leur prise en charge se rapprochent des tumeurs bénignes. Il n'y a pas de transformation maligne.

### Chondromatose synoviale

La chondromatose synoviale (CS) a été décrite pour la première fois par Ambroise Paré dès 1558. C'est une affection rare et plus encore au niveau de l'ATM où elle n'a été décrite qu'en 1933 par Georg Axhausen, 242 cas seulement étaient indexés dans une revue systématique datant de 2011 (21). Cette pathologie n'est pas tumorale mais résulte d'une métaplasie chondroïde du tissu synovial qui va entraîner la formation de multiples petits nodules cartilagineux intra-articulaires. Ces nodules ont des tailles variées entre un et 60 mm. Trois phases d'évolution ont été décrites par Milgram :

- Stade 1 : métaplasie synoviale et prolifération cartilagineuse sans corps libre associé
- Stade 2 : métaplasie synoviale associée à des nodules cartilagineux intra-articulaires
- Stade 3 : multiples corps libres cartilagineux intra-articulaires sans métaplasie synoviale

Cliniquement, la CS se manifeste par des douleurs, une tuméfaction, des crépitations et des limitations voire des blocages articulaires. Des extensions extracapsulaires sont décrites pouvant atteindre les muscles masticateurs, la glande parotide, les téguments, le conduit auditif externe et même l'endocrâne.

L'orthopantomogramme n'est que peu utile puisqu'il ne permet le plus souvent pas de visualiser les nodules cartilagineux, des signes indirects comme des pincements articulaires ou des lyses osseuses peuvent être retrouvées. L'IRM permet de visualiser l'hydarthrose, le déplacement ou les modifications discals (Figure 1). La TDM est l'examen le plus utile à la détection des nodules cartilagineux, il permet également d'évaluer les modifications osseuses condyliennes.

Le diagnostic histologique est aisé, il est retrouvé une métaplasie synoviale avec production de nodules cartilagineux, avec éventuellement une ossification, soit dans la synoviale, soit libres dans l'articulation. Toutefois la nature tumorale est débattue en raison de la mise en évidence d'anomalies chromosomiques récurrentes.

Le traitement est chirurgical. Le traitement arthroscopique peut être proposé dans les stades précoces avec des nodules de moins de trois millimètres, toutefois il est associé à un risque d'échec élevé d'environ 45 % (21). Le traitement de choix repose sur l'arthrotomie avec ablation des nodules cartilagineux. Les gestes associés sont à envisager en fonction de l'atteinte des structures articulaires et de l'expérience du chirurgien. La synovectomie est le plus souvent pratiquée de 94 % à 100 % en fonction des séries. En effet, la récurrence est liée à la présence résiduelle de synoviale pathologique et non à la présence résiduelle de nodules cartilagineux. Les discectomies et condylectomies sont à envisager fonction de l'atteinte de ces structures et les méthodes de reconstruction décrites sont variées. La récurrence est élevée dans les grandes articulations mais semble assez faible après chirurgie bien conduite dans les ATM (taux de récurrence de 1,6 %), il est toutefois nécessaire de suivre les patients au long cours afin de s'en assurer. La dégénérescence en chondrosarcome, décrite de façon exceptionnelle aux niveaux des membres, n'a jamais été décrite au niveau de l'ATM.

### Kyste osseux anévrysmal

Le kyste osseux anévrysmal (KOA) primitif est une pathologie pseudo-kystique en raison de l'absence de revêtement épithélial, décrite pour la première fois par Jaffe et Lichtenstein en 1942. Il se développe de préférence au sein des os longs ou du rachis, l'atteinte maxillo-mandibulaire ne concerne que deux pour cent des cas. L'atteinte est alors préférentiellement mandibulaire, au sein du ramus et du condyle. C'est une pathologie rare de l'adolescent et de l'adulte jeune (âge moyen d'occurrence à 20 ans) avec une incidence de 2,6 cas par an au niveau maxillo-mandibulaire en Iran décrite par Motamedi *et al.* (5) dans l'étude la plus exhaustive sur cette pathologie. Beaucoup d'étiologies ont été proposées pour cette lésion mais aucune ne peut être retenue de façon formelle. Un antécédent traumatique est souvent évoqué mais il en a été retrouvé dans seulement 0,8 % des cas dans la série de Motamedi *et al.* (5) et dans 28 % des cas dans celle de Sun *et al.* (22). Une étiologie génétique est également proposée en raison de translocations chromosomiques mises en évidence dans ces lésions.

Le KOA condylien peut causer une tuméfaction, douloureuse ou indolore, une limitation d'ouverture de bouche, une malocclusion ou être totalement asymptomatique et de découverte fortuite. Radiologiquement, il est retrouvé une lésion radioclaire uni ou multiloculaire avec une ballonnisation des parois osseuses (Figure 2). Histologiquement, il est caractérisé par des cavités sinusoïdes hémorragiques, sans couverture endothéliale, entourées par un tissu fibroblastique à cellules géantes associé à des travées osseuses. Il existe des formes kystiques classiques, solides et mixtes. Des anomalies cytogénétiques à type de translocations impliquant le gène USP6 sont fréquemment décrites dans les KOA primitifs ; la recherche d'un réarrangement de ce gène par technique FISH peut constituer une aide diagnostique en particulier pour les formes solides, microscopiquement identiques aux GCCG et TB.

Le KOA peut se développer secondairement sur une lésion pré-existante dans un tiers des cas au niveau des os longs mais seulement dans 7,5 % à 15 % des cas au niveau maxillo-mandibulaire. Les lésions associées au niveau maxillo-mandibulaire sont les GCCG, les lésions fibro-osseuses dysplasiques et l'ostéoblastome, aucun lien avec une lésion maligne n'a été décrit contrairement au KOA des os longs.

Le traitement est chirurgical et repose sur le curetage. D'importantes hémorragies peuvent survenir et une embolisation préalable ou une sclérothérapie initiale peuvent être discutées. La résection a longtemps été proposée mais le taux de récurrence est identique à celui du curetage à 9-13 %, il n'apporte pas de bénéfice. Ce taux est notablement plus faible qu'au niveau des os longs où un taux de récurrence de 10-49 % est décrit. Un suivi est nécessaire,

particulièrement lors des 2 premières années pendant lesquelles ont lieu 90 % des récurrences. Il n'y a pas de transformation maligne de cette lésion.

## Pathologie tumorale maligne

La présentation clinique des pathologies tumorales malignes temporomandibulaires peut comprendre une tuméfaction, des douleurs, des blocages articulaires, un trismus, une asymétrie faciale, une malocclusion. À la phase précoce, il peut être difficile de différencier cette symptomatologie d'une pathologie dysfonctionnelle de l'ATM. L'extension vers les tissus adjacents peut entraîner une hypoacousie, une dysphagie, une dyspnée ou encore une symptomatologie neurologique.

Les sarcomes sont les principaux représentants des tumeurs malignes primitives de l'ATM. Leur traitement est le plus souvent multimodal, comprenant selon le type histologique une combinaison de chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie. La chirurgie carcinologique des sarcomes est particulière puisqu'elle nécessite une résection en bloc en marge saine. La localisation temporomandibulaire de la lésion entraîne très souvent de grandes difficultés pour réaliser ce geste en raison de la proximité de l'oreille, de la base du crâne et de l'encéphale, du nerf facial. De plus, si l'accès de la face latérale de la tumeur est aisé, en médial l'envahissement des espaces profonds de la face (fosse infratemporale et fosse ptérygo-maxillaire) entraîne des difficultés d'accès chirurgical notoires. L'exérèse chirurgicale carcinologique de ces lésions est difficile et malheureusement, elle n'est pas toujours envisageable. Dans les cas où la chirurgie est réalisée, elle doit être accompagnée d'une reconstruction par lambeau libre afin de combler la perte de substance. La reconstruction du ramus et du condyle par autogreffe costo-chondrale est idéale. Toutefois lorsqu'une radiothérapie est envisagée, elle nécessite la présence d'un tissu vascularisé, de plus, la perte de substance en tissu mou ou la couverture de l'encéphale ou des méninges nécessite une reconstruction par lambeau libre musculaire. Dans ce cas, une reconstruction par lambeau libre composite est nécessaire. Le lambeau libre grand dentelé associé à une côte est un exemple de choix.

### Ostéosarcome

L'ostéosarcome est la tumeur maligne des os la plus fréquente après le myélome multiple. Il ne touche l'étage céphalique que dans cinq à six pour cent des cas, toutefois les cas d'atteinte condylienne sont exceptionnels (23). L'ostéosarcome des os longs touche les adolescents et les jeunes adultes alors que les ostéosarcomes céphaliques affectent plutôt les patients dans leur troisième ou quatrième décennie. Ce sont le plus souvent des ostéosarcomes de haut grade, principalement de sous-type histologique chondroblastique, plus rarement des ostéosarcomes bien différenciés de bas grade. Les ostéosarcomes céphaliques métastasent moins que ceux des os longs. Le diagnostic repose sur une association d'arguments radiologiques et histologiques : il est retrouvé radiologiquement une image lytique mal limitée avec des aspects en « feu d'herbe » et des ruptures corticales tandis qu'histologiquement, c'est une prolifération sarcomateuse avec élaboration de tissu osseux tumoral associé à du tissu cartilagineux et/ou fibreux en proportion variable.

Le traitement est multidisciplinaire. Il repose principalement sur l'exérèse chirurgicale en marge saine, en effet, l'absence de résection complète est associée à un mauvais pronostic (23). Il n'y a pas lieu de réaliser un évidement cervical systématique car la diffusion est hématogène. La chimiothérapie améliore considérablement le pronostic dans les cas d'ostéosarcome des os longs mais cela est plus controversé au niveau céphalique avec des études aux résultats contradictoires (24,25). Une étude ultérieure a toutefois démontré une diminution du risque de récurrence locale grâce à la chimiothérapie néoadjuvante. La place de la radiothérapie est controversée, il n'a pas été mis en évidence d'amélioration de la survie après irradiation. La survie à cinq ans est de 53 % pour les ostéosarcomes maxillo-mandibulaires.

### Chondrosarcome



Le chondrosarcome est le sarcome affectant le tissu osseux le plus fréquent après l'ostéosarcome, il n'est présent au niveau tête et cou que dans moins de dix pour cent des cas et l'atteinte condylienne est exceptionnelle avec 30 cas décrits dans la littérature (26). Radiologiquement, il est retrouvé une lésion lytique avec des calcifications intra-lésionnelles. Histologiquement, il est retrouvé des nodules cellulaires composés de chondroblastes pléiomorphiques, bi ou polynucléées, présentant des mitoses, au sein d'une matrice cartilagineuse. Il existe trois grades histologiques qui ont un impact majeur sur le pronostic : bas grade ou grade I (ou tumeur cartilagineuse atypique), grade intermédiaire ou grade II et haut grade ou grade III. Il n'y a aucune métastase décrite pour le grade I, tandis que le grade III est associé à un taux de métastases de 71 %. On décrit également le chondrosarcome mésoenchymateux qui est une variante agressive se caractérisant par une translocation récurrente *HEY1-NCOA2*. Le traitement est chirurgical. Pour les chondrosarcomes de bas grade des membres, de nombreuses équipes proposent un curetage et non une exérèse en marge saine. Le taux de récurrence est similaire : 5,4 % pour la résection et 6,8 % pour le curetage avec un taux de complication plus élevé dans les cas de résection. Toutefois, les études comparant les deux traitements sont des études à très faible niveau de preuve. De plus, les chondrosarcomes de bas grade du rachis et de la sphère céphalique sont actuellement tous traités par résection. Dans les cas de chondrosarcomes de grade II et III, l'exérèse chirurgicale en marge saine est de mise. Il n'y a pas lieu de réaliser un évidement cervical systématique car la diffusion est hématogène. Le chondrosarcome est souvent considéré comme radio-résistant, toutefois, la radiothérapie est indiquée dans les cas de chondrosarcome de haut grade dont les marges sont insuffisantes. Le bénéfice de la chimiothérapie est négligeable. La survie à cinq ans est de 61 % pour les chondrosarcomes maxillo-mandibulaires avec une chance de décès 24 fois supérieure pour les chondrosarcomes de haut grade en comparaison des chondrosarcomes de bas grade.

### Synoviosarcome

Le synoviosarcome est une tumeur maligne dont l'origine n'est pas la membrane synoviale mais des cellules mésoenchymateuses pluripotentes pouvant être à distance des surfaces articulaires, affectant le plus souvent les membres. Les localisations céphaliques les plus fréquentes sont hypo et rétropharyngées, la localisation temporomandibulaire est rare avec douze cas décrits dans la littérature (27,28). Des métastases se développent chez la moitié des patients, le plus souvent dans les poumons, mais également (ce qui est particulier pour un sarcome) dans les nœuds lymphatiques. Radiologiquement, il est retrouvé une lésion tissulaire multiloculaire à bords lisses, la prise de contraste est hétérogène. À l'examen histologique, il est décrit des formes biphasiques consistant en une prolifération de cellules tumorales fusiformes mêlées à des cellules tumorales épithélioïdes arrangées en formation glandulaire. Des formes monophasiques (uniquement à cellules fusiformes ou épithéliales) ont également été décrites. Le diagnostic histologique est difficile, il est aidé par la mise en évidence d'une translocation chromosomique réciproque spécifique entre le gène *SYT* du chromosome 18 et les gènes *SSX1* (variant biphasique) ou *SSX2* (variant monophasique) du chromosome X. Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale en marge saine, l'évidement cervical n'est réalisé qu'en cas d'adénopathie associée. La radiothérapie adjuvante est le plus souvent recommandée, elle diminue le risque de récurrence locale mais n'a pas démontré d'amélioration de la survie. La chimiothérapie, néoadjuvante, adjuvante ou les deux, n'a pas démontré d'impact sur la survie. Le pronostic est sombre avec un taux de survie à cinq ans de 25 % à 62 % au niveau céphalique.

### Sarcome d'Ewing

Le sarcome d'Ewing est la tumeur maligne osseuse la plus fréquente après l'ostéosarcome chez les enfants et les adolescents. Il a été décrit par Ewing en 1921. Son histogénèse est débattue entre les cellules souches de la crête neurale ou les cellules souches mésoenchymateuses. Cette tumeur touche plus fréquemment les os longs et le pelvis, les atteintes céphaliques ne représentent que trois pour cent des cas dont 69 % touchant la



mandibule (29). Les atteintes ramiques sont décrites comme fréquentes parmi les atteintes mandibulaires, toutefois les localisations anatomiques précises ne sont pas toujours mentionnées. C'est une tumeur agressive découverte au stade métastatique dans 15 à 28 % des cas. Radiologiquement, il est mis en évidence une lésion tissulaire lytique aux marges mal définies, associée à une importante réaction périostée en forme de rayons de soleil ou de peau d'oignon, celle-ci peut entraîner des méprises avec des infections odontogéniques. Histologiquement, c'est une prolifération tumorale cellulaire avec peu de stroma comprenant une population homogène de petites cellules rondes à noyau rond ou ovalaire chromatique bien défini avec peu de cytoplasme et des parois cellulaires mal définies. Les marquages immunohistochimiques CD99 et FLI1 sont sensibles mais non spécifiques du sarcome d'Ewing. Il se caractérise dans 85 % des cas par une translocation réciproque t(11;22)(q24;q12) fusionnant *EWSR1* avec *FLI1* (de la famille ETS). Le traitement est multimodal comprenant une exérèse chirurgicale en marge saine, sans évidemment ganglionnaire cervical systématique, et une chimiothérapie néoadjuvante ainsi qu'adjuvante. La lésion est radiosensible et une radiothérapie adjuvante est associée si les marges ne sont pas satisfaisantes. Le pronostic des atteintes céphaliques est meilleur avec une survie spécifique à la maladie à dix ans de 69 % pour les sarcomes d'Ewing céphaliques contre 54 % pour les sarcomes d'Ewing hors extrémité céphalique.

### Fibrosarcome

Le fibrosarcome est une tumeur maligne fibroblastique rare pouvant se développer au sein des tissus mous ou du tissu osseux dans vingt pour cent des cas. Au niveau céphalique, 77 cas ont été décrits dans la littérature, la localisation mandibulaire est la plus fréquente, des localisations condyliennes ont été décrites (30). Radiologiquement, il est retrouvé une lésion tissulaire lytique avec destruction corticale et envahissement des tissus mous (Figure 3, 4). Histologiquement, il est retrouvé une population cellulaire homogène de cellules fusiformes arrangées en chevrons produisant du collagène mais pas d'os ou de cartilage. Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale en marge saine, l'évidemment cervical n'est réalisé qu'en cas d'adénopathie. La radio-chimiothérapie n'est indiquée qu'en cas de marges chirurgicales incomplètes. Le taux de survie à cinq ans est de 62 % à 82 % pour les localisations céphaliques.

### Myélome multiple

Le myélome multiple est la tumeur osseuse la plus fréquente, représentant dix pour cent des cancers hématopoïétiques. Il consiste en la prolifération tumorale monoclonale de plasmocytes. Ces cellules produisent en excès des immunoglobulines ou des chaînes légères lambda ou kappa. Les premières manifestations sont liées le plus souvent à l'ostéolyse entraînée par les plasmocytomes. L'atteinte maxillo-mandibulaire au cours de la maladie est fréquente (30 % des cas), toutefois l'atteinte condylienne est rare (31). L'atteinte peut être isolée (plasmocytome solitaire) ou est le plus souvent disséminée dans le squelette. Le diagnostic repose sur une combinaison d'une infiltration médullaire plasmocytaire à plus de 60 %, un ratio de chaînes libres supérieur à 100, deux lésions focales à l'imagerie. Le traitement repose sur la chimiothérapie.

### Autres tumeurs malignes

Certaines tumeurs n'ont été décrites que de façon exceptionnelle au niveau temporo-mandibulaire : deux cas de léiomyosarcome, un cas de sarcome épithélioïde, un cas de sarcome granulocytique, un cas d'histiocytofibrome malin, un cas d'hémangiopéricytome.

### Métastases

Les métastases au niveau de l'ATM sont rares et apparaissent le plus souvent au stade terminal multi-métastatique. Les métastases proviennent le plus souvent de primitifs pulmonaires, hépatiques et prostatiques chez l'homme et de primitifs pulmonaires, thyroïdiens

et pulmonaires chez la femme (32). L'adénocarcinome est le diagnostic histologique primitif le plus fréquemment retrouvé (32).

## Conclusion

La pathologie tumorale au sein de l'ATM est particulièrement variée (Tableau 1), de plus le comportement de certaines tumeurs affectant également d'autres parties du système squelettique y diffère en termes de potentiel métastatique ou de récurrence. La symptomatologie est malheureusement souvent similaire à celle des pathologies dysfonctionnelles, bien plus fréquentes, ce qui occasionne des retards diagnostiques fréquents. Le bilan radiologique tridimensionnel par TDM et IRM complété le plus souvent par une analyse anatomopathologique est nécessaire au diagnostic. La prise en charge est le plus souvent chirurgicale.

Cette revue de la littérature liste de façon exhaustive les différentes pathologies tumorales de l'ATM avec les critères diagnostiques et la prise en charge adaptée à chaque étiologie.

**Conflits d'intérêts : aucun**

## Bibliographie

1. Poveda-Roda R, Bagán JV, Sanchis J-M, Margaix M. Pseudotumors and tumors of the temporomandibular joint. A review. *Med Oral Patol Oral Cirugia Bucal*. 2013 May 1;18(3):e392–402.
2. Allias-Montmayeur F, Durroux R, Dodart L, Combelles R. Tumours and pseudotumorous lesions of the temporomandibular joint: a diagnostic challenge. *J Laryngol Otol*. 1997 Aug;111(8):776–81.
3. Petscavage-Thomas JM, Walker EA. Unlocking the jaw: advanced imaging of the temporomandibular joint. *AJR Am J Roentgenol*. 2014 Nov;203(5):1047–58.
4. Wolford LM, Movahed R, Dhameja A, Allen WR. Low condylectomy and orthognathic surgery to treat mandibular condylar osteochondroma: a retrospective review of 37 cases. *J Oral Maxillofac Surg*. 2014 Sep;72(9):1704–28.
5. Motamedi MHK, Behroozian A, Azizi T, Nazhvani AD, Motahary P, Lotfi A. Assessment of 120 maxillofacial aneurysmal bone cysts: a nationwide quest to understand this enigma. *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg*. 2014 Aug;72(8):1523–30.
6. Ostrofsky M, Morkel JA, Titinchi F. Osteoma of the mandibular condyle: a rare case report and review of the literature. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg*. 2019 Dec;120(6):584–7.
7. Deferm JT, Steens SCA, Vriens D, Bekers EM, Kalaykova SI, Borstlap WA. Chronic temporomandibular joint pain: two cases of osteoid osteoma and a review of the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2017 Sep;46(9):1130–7.
8. Jones AC, Prihoda TJ, Kacher JE, Odingo NA, Freedman PD. Osteoblastoma of the maxilla and mandible: a report of 24 cases, review of the literature, and discussion of its relationship to osteoid osteoma of the jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2006 Nov;102(5):639–50.

9. Emanuelsson J, Allen CM, Rydin K, Sjöström M. Osteoblastoma of the temporal articular tubercle misdiagnosed as a temporomandibular joint disorder. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2017 May;46(5):610–3.
10. Ord RA, Warburton G, Caccamese JF. Osteochondroma of the condyle: review of 8 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2010 Jun;39(6):523–8.
11. Wolford LM, Movahed R, Perez DE. A classification system for conditions causing condylar hyperplasia. *J Oral Maxillofac Surg.* 2014 Mar;72(3):567–95.
12. 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 Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg.* 2009 Feb;67(2):405–9.
13. Dahlin DC, Ivins JC. Benign chondroblastoma. A study of 125 cases. *Cancer.* 1972 Aug;30(2):401–13.
14. Safaee M, Oh T, Sun MZ, Parsa AT, McDermott MW, El-Sayed IH, et al. Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint with intracranial extension: A case series and systematic review. *Head Neck.* 2015 Aug;37(8):1213–24.
15. Della Sala SW, Recla M, Campolongo F, Bortot G, Bauer M, Peterlongo P. Giant cell tumour of the mandibular condyle. *Eur Radiol.* 1996;6(4):557–60.
16. Bocchialini G, Salvagni L, Guerini A, Castellani A. Central giant cell granuloma of the mandibular condyle: A rare case and a literature review. *Heliyon.* 2020 Jan;6(1):e03085.
17. Bowers LM, Cohen DM, Bhattacharyya I, Pettigrew JC, Stavropoulos MF. The non-ossifying fibroma: a case report and review of the literature. *Head Neck Pathol.* 2013 Jun;7(2):203–10.
18. Alves S, Junqueira JLC, de Oliveira EM, Pieri SS, de Magalhães MHCG, Dos Santos Pinto D, et al. Condylar hemangioma: report of a case and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2006 Nov;102(5):e23–7.
19. Sanjuan A, Dean A, Garcia B, Alamillos F, Roldan E, Blanco A. Condylar intramedullary intraosseous lipoma: Contribution of a new case and review of the literature. *J Clin Exp Dent.* 2017 Mar;9(3):e498–502.
20. D’Ambrosio N, Soohoo S, Warshall C, Johnson A, Karimi S. Craniofacial and intracranial manifestations of langerhans cell histiocytosis: report of findings in 100 patients. *AJR Am J Roentgenol.* 2008 Aug;191(2):589–97.
21. Shah SB, Ramanojam S, Gadre PK, Gadre KS. Synovial chondromatosis of temporomandibular joint: journey through 25 decades and a case report. *J Oral Maxillofac Surg.* 2011 Nov;69(11):2795–814.
22. Sun ZJ, Sun HL, Yang RL, Zwahlen RA, Zhao YF. Aneurysmal bone cysts of the jaws. *Int J Surg Pathol.* 2009 Aug;17(4):311–22.
23. Jasnau S, Meyer U, Potratz J, Jundt G, Kevric M, Joos UK, et al. Craniofacial osteosarcoma Experience of the cooperative German-Austrian-Swiss osteosarcoma study group. *Oral Oncol.* 2008 Mar;44(3):286–94.
24. Kassir RR, Rassekh CH, Kinsella JB, Segas J, Carrau RL, Hokanson JA. Osteosarcoma of the head and neck: meta-analysis of nonrandomized studies. *The Laryngoscope.* 1997 Jan;107(1):56–61.
25. Smeele LE, Kostense PJ, van der Waal I, Snow GB. Effect of chemotherapy on survival of craniofacial osteosarcoma: a systematic review of 201 patients. *J Clin Oncol Off J Am Soc Clin Oncol.* 1997 Jan;15(1):363–7.
26. Lee K, Kim SH, Kim S-M, Myoung H. Temporomandibular joint chondrosarcoma: a case report and literature review. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg.* 2016 Oct;42(5):288–

94.

27. Luo C-W, Liu C-J, Chang K-M. Synovial sarcoma of the temporomandibular joint area: report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2007 Oct;104(4):e62–5.

28. Nomura F, Kishimoto S. Synovial sarcoma of the temporomandibular joint and infratemporal fossa. *Auris Nasus Larynx.* 2014 Dec;41(6):572–5.

29. Margaix-Muñoz M, Bagán J, Poveda-Roda R. Ewing sarcoma of the oral cavity. A review. *J Clin Exp Dent.* 2017 Feb;9(2):e294–301.

30. Orhan K, Orhan AI, Oz U, Pekiner FN, Delilbasi C. Misdiagnosed fibrosarcoma of the mandible mimicking temporomandibular disorder: a rare condition. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2007 Oct;104(4):e26–9.

31. Fregnani E-R, Leite A-A, Parahyba C-J, Nesrallah A-C-A, Ramos-Perez F-MM, Perez D-EC. Mandibular destructive radiolucent lesion: The first sign of multiple myeloma. *J Clin Exp Dent.* 2016 Oct;8(4):e465–8.

32. Irani S. Metastasis to the Jawbones: A review of 453 cases. *J Int Soc Prev Community Dent.* 2017 Apr;7(2):71–81.

## Liste des Tableaux et Figures

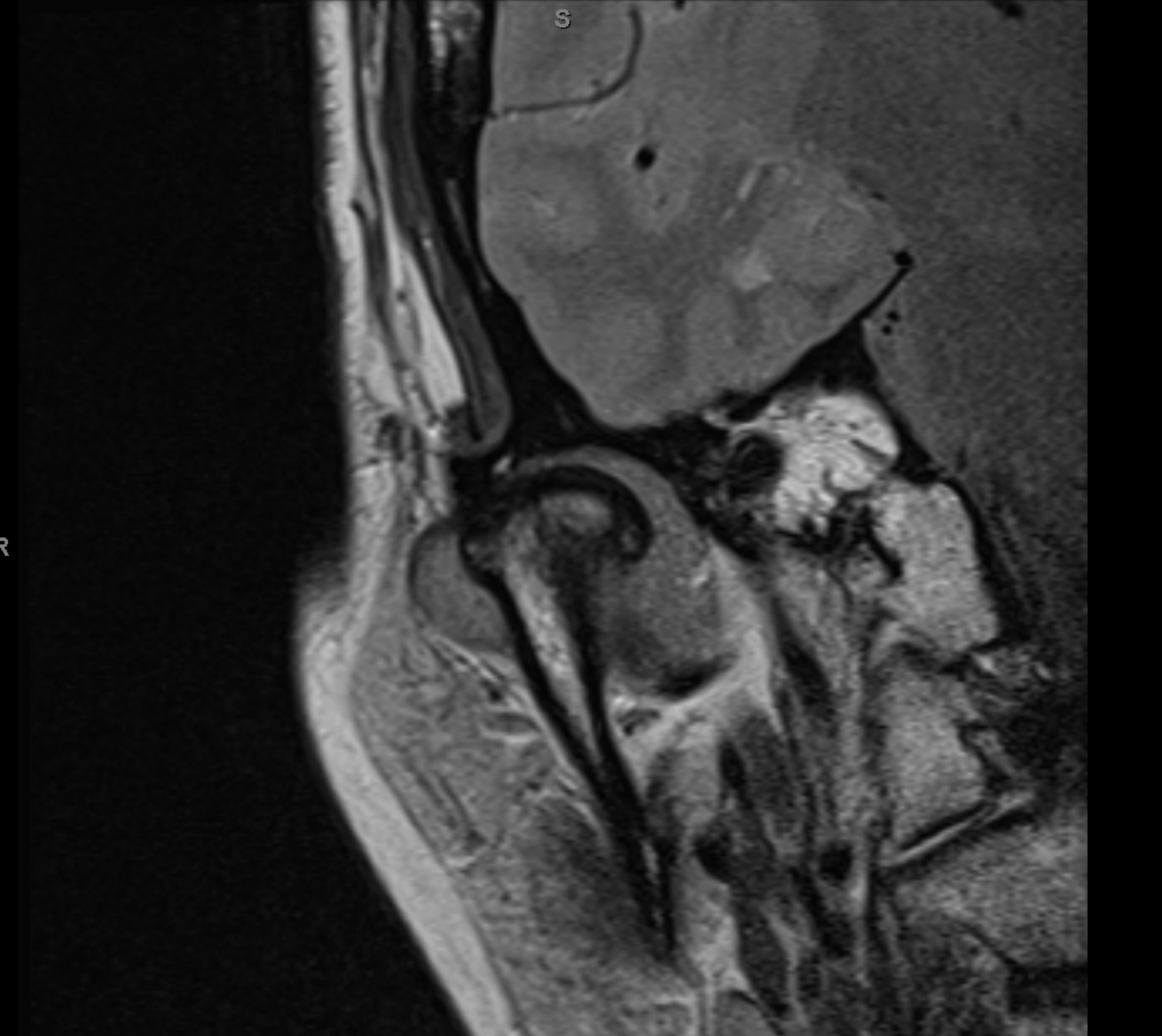
Tableau 1 : Résumé des différentes lésions tumorales de l'ATM

Figure 1 : Coupe coronale d'IRM en acquisition T1 mettant en évidence une chondromatose synoviale droite

Figure 2 : Reconstruction tridimensionnelle d'une tomodensitométrie du massif facial mettant en évidence un kyste osseux anévrysmal du condyle mandibulaire

Figure 3 : Coupe axiale d'IRM en acquisition T1 avec injection de gadolinium mettant en évidence un fibrosarcome temporomandibulaire droit

Figure 4 : Coupe axiale d'IRM en acquisition T2 mettant en évidence un fibrosarcome temporomandibulaire droit





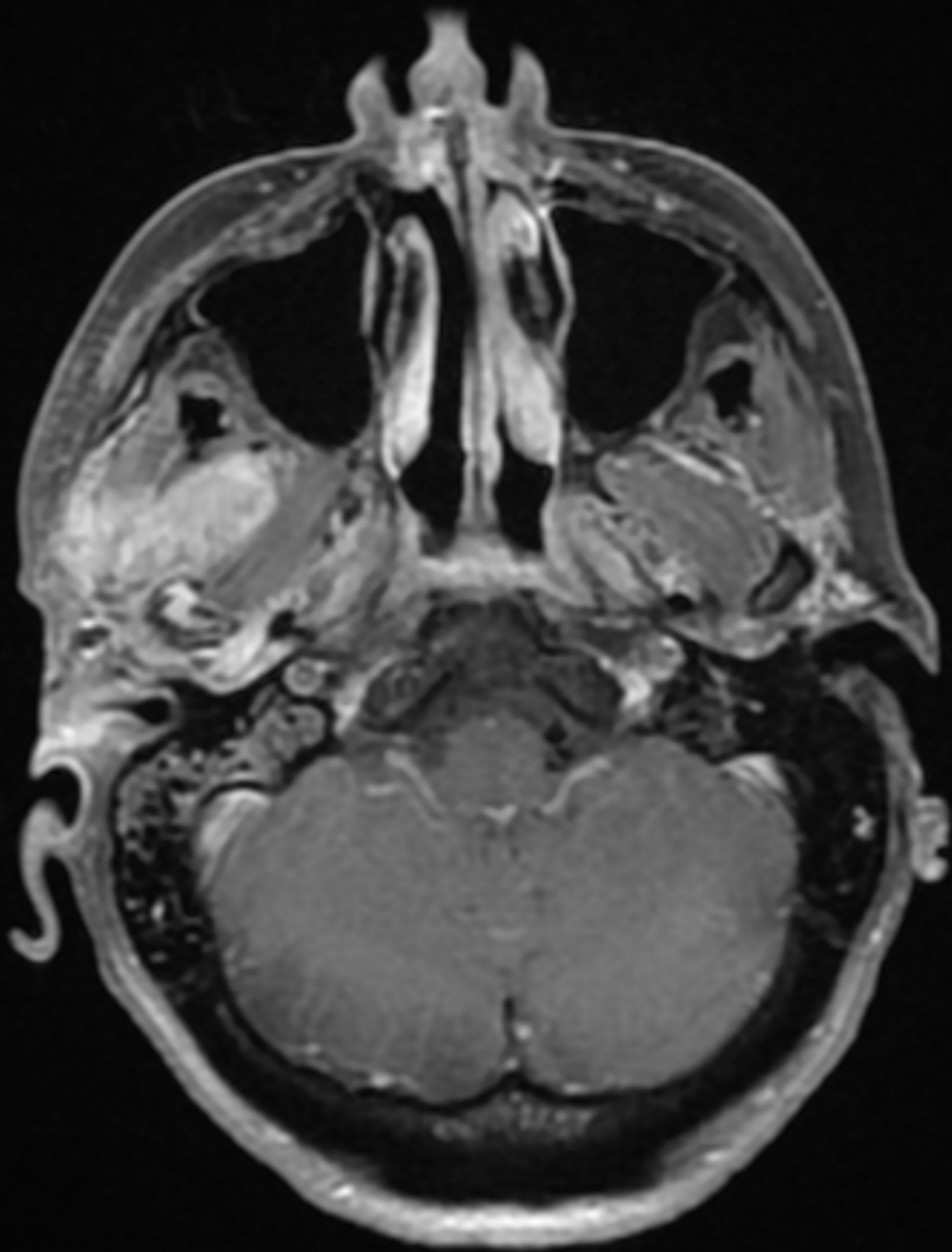


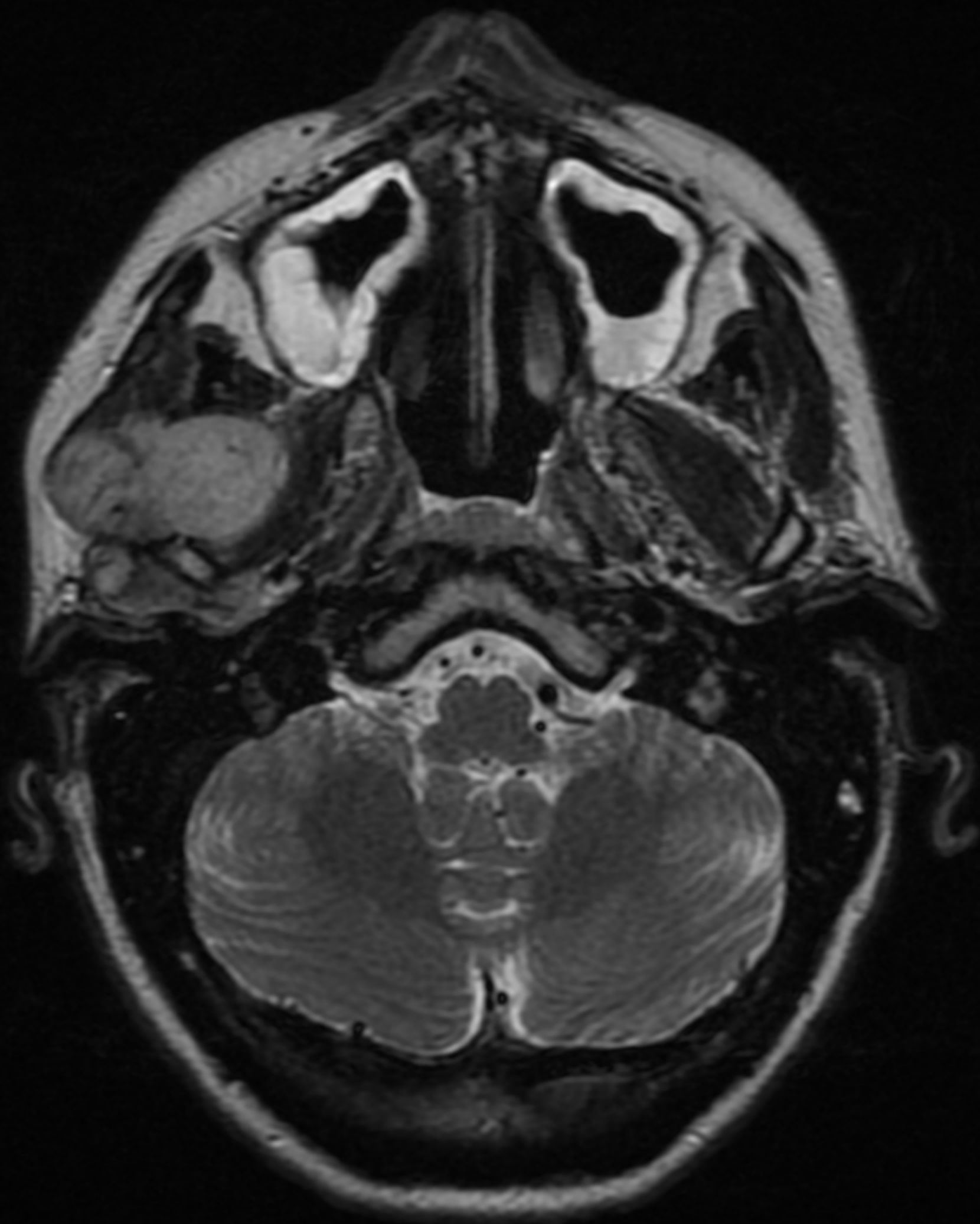
OW 409

CW 3848



A





<b>Tumeurs Bénignes</b>	<b>Tumeurs Malignes</b>	<b>Pseudotumeurs</b>
Ostéome Ostéome ostéoïde Ostéoblastome Ostéochondrome Chondroblastome Tumeur ténosynoviale à cellules géantes Lésions à cellules géantes Fibrome non ossifiant Myxome Hémangiome Lipome Histiocytose langerhansienne	Ostéosarcome Chondrosarcome Synoviosarcome Sarcome Ewing Fibrosarcome Myélome Multiple Métastases	Chondromatose synoviale Kyste osseux anévrysmal