

DIAGNOSTIC TOMODENSITOMETRIQUE D'UNE DYSPLASIE FIBREUSE POLYOSTOTIQUE AVEC DYSMORPHIE MAXILLO-FACIALE : A PROPOS D'UN CAS.

Ct scan diagnosis of polyostotic fibrous dysplasia with maxillofacial dysmorphia: a case report.

Sanogo S¹, Guindo AA², Diarra H³, Koné S⁴, Diarra I⁴, Kéita CTM², Camara M⁵, Sidibé H¹, Traoré A¹, Dembélé S¹, Konaré IB¹, Diarra P¹, Sidibe S⁶.

¹Service de radiologie Hôpital Sominé Dolo de Mopti, Mali ; ²Service de chirurgie Hôpital Sominé Dolo de Mopti, Mali ; ³Service de radiologie Hôpital du Mali, Mali ; ⁴Centre Hospitalier Universitaire de Kati, Mali ; ⁵ Service de radiologie Hôpital de Ségou ; ⁶ Service de radiologie Centre Hospitalier Universitaire du Point G, Bamako, Mali.

Auteur correspondant : Dr Souleymane SANOGO, Service de radiologie Hôpital Sominé Dolo de Mopti, Mali Email : letjou123@gmail.com ou ssoul123@yahoo.fr Tél : 0022365281493

RESUME

Nous rapportons un cas rare de dysplasie fibreuse polyostotique avec dysmorphie maxillo-faciale diagnostiqué au service de radiologie à l'hôpital Sominé Dolo de Mopti. Le but était de décrire le rôle de l'imagerie médicale notamment le scanner dans son diagnostic. Il s'agissait d'un homme âgé de 42 ans, de provenance rurale avec des conditions socio-économiques défavorables. Il nous a été adressé pour un scanner crâniofacial pour bilan d'une masse maxillo-faciale. Cette exploration scanographique avait objectivé un épaississement du diploé de la voûte et de la base crânienne avec ostéocondensation et des lésions ostéolytiques soufflantes au niveau maxillo-facial. Un bilan d'extension a objectivé une atteinte polyostotique. Son diagnostic repose sur l'imagerie médicale et en particulier la tomodensitométrie. Trois types d'aspects radiologiques sont évocateurs: une clarté homogène ou hétérogène, un aspect en volutes de fumée et un aspect légèrement condensé. Les complications observées étaient les déformations, la fracture du col fémoral et le préjudice esthétique.

Mots-clés : dysplasie fibreuse, polyostotique, dysmorphie maxillo-faciale, hôpital de Mopti

ABSTRACT

We report a rare case of polyostotic fibrous dysplasia with maxillofacial dysmorphia diagnosed in the radiology department at Hopital Sominé Dolo of Mopti. The aim was to describe the role of medical imaging including the CT scan in its diagnosis. He was a 42-year-old man of rural origin with poor socio-economic conditions. He was sent to us for a craniofacial CT scan for assessment of a maxillofacial mass. This CT scan showed a thickening of the diploid of the vault and the cranial base with osteocondensation and osteolytic lesions at the maxillofacial level. An extension assessment showed polyostotic involvement. His diagnosis is based on medical imaging and in particular CT scan. Three types of radiological aspects are evocative: a homogeneous or heterogeneous clarity, a smoke-like appearance and a slightly condensed appearance. Complications observed were deformities, fracture of the femoral neck and aesthetic damage. **Keywords:** Fibrous dysplasia, polyostotic, maxillofacial dysmorphia, Mopti hospital.

INTRODUCTION

La dysplasie fibreuse est une dystrophie osseuse qui consiste à un remplacement du tissu osseux par du tissu fibreux renfermant une ostéogenèse immature. C'est une anomalie congénitale non héréditaire [1]. Elle touche essentiellement les enfants et les adultes jeunes, sans prédilection de sexe. Tous les os peuvent être affectés [2]. L'atteinte peut être monostotique ou polyostotique. La localisation crâniofaciale survient dans 10 à 25% des cas dans les formes monostotiques et dans 50% des cas dans les formes polyostotiques [3]. Le diagnostic de la dysplasie fibreuse n'est pas toujours aisé car la symptomatologie est souvent absente ou peu spécifique. Il repose sur l'imagerie médicale avec parfois recours à la biopsie dans les cas douteux [3]. Nous rapportons un cas rare de dysplasie fibreuse polyostotique avec dysmorphie maxillo-faciale diagnostiqué au service d'imagerie médicale de l'hôpital Sominé Dolo de Mopti. L'objectif de ce travail était de décrire le rôle de l'imagerie

notamment le scanner dans le diagnostic de cette pathologie.

OBSERVATION

Il s'agissait d'un homme âgé de 42 ans. Il est originaire d'une zone rurale avec des conditions socio-économiques défavorables. Il nous a été adressé pour un scanner crâniofacial pour bilan d'une masse maxillo-faciale. Selon l'interrogatoire le début du tableau clinique remontait à environ 14 ans. L'examen physique général mettait en évidence une altération de l'état général, une déformation du faciès avec des masses dures au niveau du maxillaire supérieur et inférieur avec bombement du palais osseux, impossibilité de la fermeture buccale et déplacement des dents. Il existait une déformation thoracique avec une cyphoscoliose. Il existait en plus une boiterie à la marche. L'exploration scanographique crâniofaciale a objectivé un épaississement marqué du diploé au niveau de la voûte et de la base du crâne associé à une ostéocondensation et parsemés de quelques images lacunaires.

Les lésions ostéolytiques soufflantes avec respect de la corticale prédominaient au niveau des maxillaires supérieur et inférieur. Il s'y associait à des plages d'ostéocondensation (Fig. 1). Aucun signe d'infiltration des parties n'a été retrouvé. Les reconstructions 3D surfaciques ont montrées bosses osseuses au niveau des maxillaires, de répartition bilatérale et symétrique provoquant une dysmorphie maxillo-faciale (Fig.2).

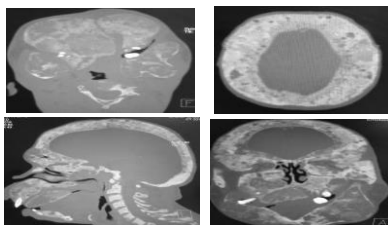


Figure 1: Dysplasie fibreuse crâniofaciale et cervicale. Coupes TDM axiales (A,B), reconstructions sagittale et coronale (C, D) en fenêtre osseuse. Lésions ostéolytiques maxillaires soufflantes, épaissement du diploé associé à une ostéocondensation et des lacunes. Ces lésions sont étendues à la base crânienne, aux os du nez et aux vertèbres cervicales.

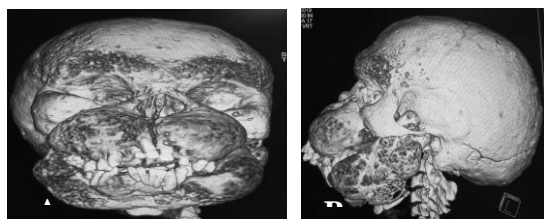


Figure 2: Dysplasie fibreuse crâniofaciale. TDM en reconstructions 3D surfaciques: vue de face (A) et vue latérale gauche (B) montrant la dysmorphie maxillo-faciale.

A la suite de ces lésions observées, nous avons réalisé un bilan d'extension avec les résultats suivants :

Au niveau thoracique: une difformité de la cage thoracique, présence d'une ostéolyse soufflante avec amincissement cortical sans rupture au niveau de l'arc latéral de la quatrième côte droite et gauche. Des lésions similaires associées à des plages d'ostéocondensation ont été observées au niveau sternal (figure 3). Aucun foyer intraparenchymateux pulmonaire n'a été décelé.

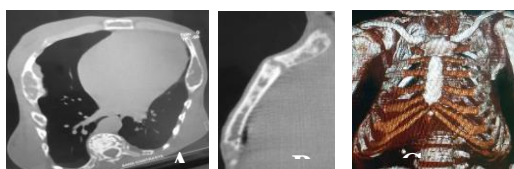


Figure 3: Dysplasie fibreuse thoracique. TDM thoracique: coupe axiale (A), reconstructions sagittale au niveau sternal (B) et 3D surfacique (C). Ostéolyse soufflante sans rupture corticale de la 4^e côte droite et gauche; lésions ostéolytiques sternales associées à des plages d'ostéocondensation et une difformité de la cage thoracique.

Au niveau du bassin: nous avons noté des lésions ostéolytiques soufflantes au niveau des os iliaques, le sacrum et les extrémités fémorales proximales avec fracture pathologique déplacée du col fémoral gauche (figure 4).

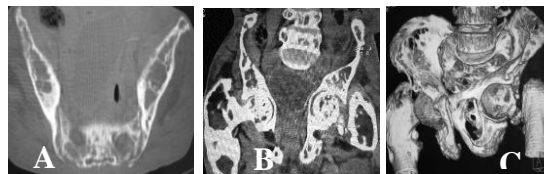


Figure 4: Dysplasie fibreuse des os du bassin. TDM du bassin. Coupe axiale en fenêtre osseuse (A), reconstructions coronale en fenêtre parties molles avec niveau élevé à 160 (B) et 3D surfacique vue oblique (C) illustrant des lésions ostéolytiques soufflantes au niveau des os iliaques, du sacrum et des extrémités fémorales proximales avec fracture du col fémoral gauche.

Au niveau du rachis: une cyphoscoliose marquée a été observée au niveau de rachis dorsolombaire, tassement en aspect de poisson des vertèbres dorsolombaires, des lésions ostéolytiques somatiques et des arcs postérieurs sans rupture corticale. Les ostéocondensations vertébrales prédominaient à l'étage cervical (figure 5).

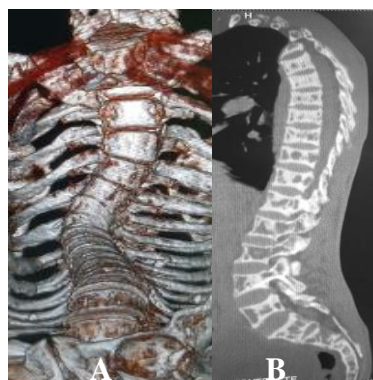


Figure 5: Dysplasie fibreuse du rachis. TDM du rachis dorsolombosacré. Reconstruction 3D surfacique vue anterosupérieure (A) et reconstruction sagittale en fenêtre osseuse illustrant une cyphoscoliose sévère, un tassement en aspect de poisson des vertèbres et des images lacunaires.

Au niveau des membres: les membres supérieurs et inférieurs étaient le siège des lésions ostéolytiques soufflantes sur les extrémités des os longs, élargissement du canal médullaire avec amincissement cortical au niveau des diaphyses et métaphyses. Aucune atteinte des parties molles n'a été observée (Figure 6).



Figure 6: Dysplasie fibreuse des membres. Image scanographique à titre illustratif des lésions des membres en fenêtre parties molles. Reconstruction sagittale passant par le fémur et les 2/3 supérieurs du tibia, montrant un élargissement du canal médullaire avec amincissement cortical.

En tenant compte de l'aspect sémiologique scanographique de ces différentes lésions osseuses à topographie multiple, nous avons retenu le diagnostic d'une dysplasie fibreuse polyostotique des os.

Cependant nous avons écarté entre autres pathologies la maladie de Paget, la neurofibromatose et l'enchondromatose ou la maladie d'Ollier.

Les principales complications associées ont été les déformations notamment la dysmorphie maxillo-faciale, la cyphoscoliose dorsolombaire sévère et la difformité de la cage thoracique ; la fracture pathologique déplacée du col fémoral gauche et le préjudice esthétique.

Une biopsie osseuse a été réalisée au niveau des masses maxillaires. L'étude histologique a objectivé un fond fibreux parsemé de petites cellules ovalaires sans atypie ni de mitose et la présence des travées osseuses incurvées anastomosées sans liseré ostéoblastique. Elle a conclu à une dysplasie fibreuse (Figure 7).

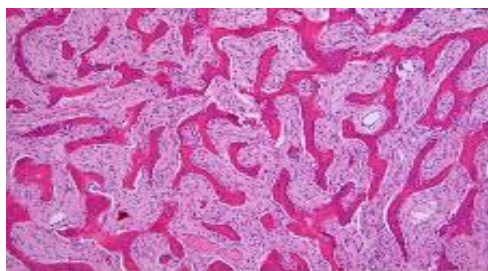


Figure 7: Image microscopique objectivant la dysplasie fibreuse.

DISCUSSION

La dysplasie fibreuse des os est une dystrophie osseuse consistant à un remplacement du tissu osseux par du tissu fibreux. Elle est congénitale et non héréditaire [1].

Elle touche essentiellement les enfants et les adultes jeunes, sans prédilection de sexe et de race [2, 3]. Tous les os peuvent être affectés. Dans 20 % des cas, la localisation est crâniofaciale. La forme monostotique est beaucoup plus fréquente que la forme polyostotique [2].

La prévalence de la dysplasie fibreuse est faible. Elle représente 2,5 % de toutes les tumeurs osseuses et 7 % des tumeurs osseuses bénignes. Au sein des maxillaires, la dysplasie fibreuse touche un peu plus souvent le maxillaire que la mandibule [4]. Chez notre patient les deux maxillaires étaient atteints.

La physiopathologie de la dysplasie a été longtemps méconnue. Cependant ces 20 dernières années ont vu se développer des avancées majeures dans la compréhension de sa physiopathologie avec la découverte de mutations somatiques du gène codant la chaîne alpha de la protéine Gs, activatrice de l'adénylcyclase et de la production d'acide adénosine monophosphorique cyclique (AMPc), au niveau du locus GNAS sur le chromosome 20q13 [5].

Il s'agit d'une mutation post-zygotique qui n'affecte que certaines cellules somatiques; le gène muté coexiste avec le gène normal constituant une mosaïque qui paraît être indispensable pour la viabilité des cellules mutées et détermine l'expression de la gravité de la maladie dans divers tissus [5].

En somme la dysplasie fibreuse est caractérisée par les paramètres suivants: mode de transmission sporadique et en mosaïque; absence à la naissance; association au locus chromosomique 20 q13 et au gène GNAS [6].

L'atteinte dysplasique fibreuse peut être monostotique ou polyostotique [3]. Selon d'autres auteurs, elle est divisée en trois formes cliniques principales: la forme monostotique, la forme polyostotique et la forme avec endocrinopathie (syndrome de Mc Cune-Albright) [7,8].

Les atteintes polyostotiques sont plus fréquemment symptomatiques que les formes monostotiques et sont plus douloureuses. Les déformations sont à l'origine de complications et de préjudices esthétiques, ainsi que de fractures [2] comme observé chez notre patient. Le diagnostic de la dysplasie fibreuse se base sur des arguments cliniques, biologiques et surtout radiologiques, et doit être confirmé par l'étude anatomopathologique [7]. Les arguments radiologiques ont permis de poser le diagnostic chez notre cas.

Le diagnostic de présomption est le plus souvent fait sur la base des données radiologiques. Le bilan radiologique est basé essentiellement sur la radiographie standard qui reste suffisante pour le diagnostic des formes typiques, tandis que le scanner et l'IRM restent indispensables pour le bilan d'extension, en particulier dans les localisations

cranio-faciales et rachidiennes, le bilan des complications et le suivi de l'évolution des lésions, surtout après un traitement par bisphosphonates [2].

Le scanner permet d'évaluer le risque de fracture, en mesurant l'épaisseur des corticales, et repérer des fissures invisibles sur la radiographie standard. La scintigraphie osseuse est pratiquée en début de la prise en charge pour dépister l'ensemble des lésions osseuses de la dysplasie fibreuse, les lésions dysplasiques sont hyperfixantes [7]. Notre patient avait bénéficié uniquement d'un examen scanographique qui nous a permis de poser le diagnostic.

Les aspects radiologiques de la dysplasie fibreuse sont polymorphes. Cependant il existe schématiquement trois types d'aspects radiologiques: une lésion ostéolytique qui peut être une clarté homogène ou hétérogène avec une corticale amincie; un aspect en volutes de fumée et un aspect légèrement ostéocondensé, de façon homogène, parfois une hypertrophie osseuse [2,7].

Ces aspects radiologiques peuvent se manifester différemment en fonction du site anatomique. Les sites de prédilection sont la diaphyse des os longs, les métaphyses, en particulier le col fémoral, les côtes, le rachis et la région craniofaciale [7] comme observé chez notre patient.

Le scanner est l'examen de choix en raison de la qualité d'enregistrement des détails osseux et de la précision d'évaluation des limites de la lésion dans les trois plans de l'espace [9].

La dysplasie fibreuse crânienne se présente sous trois formes principales: la forme condensante ou compacte caractérisée par des lésions osseuses denses homogènes; la forme kystique caractérisée par la pauvreté des travées osseuses et enfin la forme mixte caractérisée par l'association des deux formes antérieures, avec des zones homogènes condensantes et d'autres lacunaires [9]. Les lésions mixtes étaient celles observées chez notre patient au niveau de la sphère craniofaciale à prédominance des composantes kystiques.

Dans les formes monostotiques, plusieurs diagnostics différentiels radiocliniques sont à évoquer notamment le fibrome ossifiant, le kyste anévrisimal, l'améloblastome, le kyste osseux, un infarctus osseux, l'enchondrome, la dysplasie ostéofibreuse de Campanacci, le granulome éosinophile et l'ostéosarcome intramédullaire de bas grade [4,10]. Chez notre patient il s'agissait d'une atteinte polyostotique. Ces différentes pathologies ont été écartées.

Dans les formes polyostotiques, les principaux diagnostics différentiels évoqués sont la maladie de Paget, la neurofibromatose et l'enchondromatose ou maladie d'Ollier [4,10].

Dans la maladie de Paget, la corticale est radiologiquement épaissie, non amincie. La neurofibromatose peut être difficile à différencier quand il existe des localisations aux os longs. La présence de foyers cartilagineux donnant un aspect strié aux métaphyses ou des images en « pop corn » peut faire confondre la dysplasie fibreuse avec la maladie d'Ollier d'autant que la

localisation aux os longs est classique, celle au crâne est rare [4,10].

Les aspects tomodensitométriques observés chez notre patient étaient très évocateurs de la dysplasie fibreuse et nous ont permis de poser le diagnostic radiologique. L'étude histologique a confirmé notre diagnostic.

CONCLUSION

La dysplasie fibreuse des os est rare dans sa forme polyostotique. Son diagnostic repose sur l'imagerie médicale et en particulier la tomodensitométrie.

Les aspects radiologiques de la dysplasie fibreuse des os sont variés car les images reflètent le polymorphisme histologique de la maladie. Cependant nous pouvons observer schématiquement trois types d'aspects radiologiques évocateurs de cette maladie: soit une clarté homogène ou hétérogène, soit un aspect en volutes de fumée soit un aspect légèrement condensé.

La dysplasie fibreuse polyostotique peut être invalidante comme observé chez notre patient. Les complications observées étaient principalement les déformations, notamment la dysmorphie maxillo-faciale, la cyphoscoliose dorsolombaire sévère, la déformation de la cage thoracique; la fracture déplacée du col fémoral gauche et le préjudice esthétique considérable.

REFERENCES

1. Orcel P, Chapurlat R. Dysplasie fibreuse des os. *Rev Prat* 2007; 57:1749-55.
2. Bouachra S, Laamrani F.Z, Fikri M, El Hassani M.R, Jiddane M. Dysplasie fibreuse polyostotique: à propos d'un cas historique. *La Lettre d'Oto-Rhino-Laryngologie* 2015; 343:18-20.
3. Ben Hadj HamidaF, JlaielR, Ben RayanaN, MahjoubH, MellouliT, GhorbelM, KrifaF. Dysplasie fibreuse cranio-faciale: à propos d'un cas. *J Fr. Ophtalmol* 2005;28:873-77.
4. Gangloff P, PoloA, MoizanH, FromentN, GerardE. Tumeur maxillaire révélatrice d'une dysplasie fibreuse. A propos d'un cas. *Med Buccale Chir Buccale* 2004;10: 77-81.
5. Gensburger D, Chapurlat RD. Dysplasie fibreuse des os. *EMC Appareil locomoteur* 2012;7(1):1-10.
6. Karima A, Mounir A, Moulay AA. La dysplasie fibreuse ou maladie de Jaffe-Lichtenstein de la clavicule: à propos d'un cas. *Pan African Medical Journal* 2012; 12:22.
7. Nessrine A, Fatima EA, Sofia T, Latifa T, Taoufik H. La dysplasie fibreuse: état des lieux. *Pan African Medical Journal* 2015; 21:21.
8. Monsef B, Mohamed A, Mustapha M, Ahmed EB, Mohamed SB, Moradh EY. Dysplasie fibreuse polyostotique unilatérale du membre supérieur. *Pan African Medical Journal* 2014; 19:81.
9. Lupescu I, Hermier M, GeorgescuSA, FromentJF. Scanner spirale et bilan diagnostique de dysplasie fibreuse craniofaciale. *J Radiol* 2001; 82:145-149.
10. Ziadi S, Trimeche M, Mokni M, Sriha B, Khochtali H, Korbi S. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2009;110(6):318-22.