

Tuméfaction maxillaire révélatrice d'une dysplasie fibreuse. A propos d'un cas

Maxillary tumefaction revealing a fibrous dysplasia. A case report

PIERRE GANGLOFF *, **, ANNE POLO *, HERVE MOIZAN **, NICOLAS FROMENT ***, ERIC GERARD **

RÉSUMÉ

La dysplasie fibreuse correspond à un défaut de développement structurel et fonctionnel du mésenchyme ostéoformateur. La structure histologique est proche de celle du fibrome ossifiant : de nombreuses travées osseuses, à contour irrégulier, sont enchâssées dans un tissu conjonctif riche en fibroblastes. Elle peut se présenter sous 2 formes : une forme monostotique, localisée à un seul os, et une forme polyostotique. Au sein des maxillaires, la dysplasie fibreuse se présente presque exclusivement dans sa forme monostotique. La plastie modelante est effectuée lorsqu'on veut corriger une asymétrie invalidante. Une surveillance étroite s'impose de toute manière en raison du risque de récurrence et de transformation sarcomateuse. (**Med Buccale Chir Buccale 2004; 10: 77-81**)

mots clés : chirurgie buccale, pathologies osseuses, dysplasie fibreuse des os

médecine
buccale
chirurgie
buccale

vol. 10, n° 2
2004

page 77

SUMMARY

*Fibrous dysplasia corresponds to a structural and functional development default of bone formative mesenchyme. Histological structure is like bony fibrom, several bone strips with irregular outline are included in a conjonctive tissue with lot of fibroblasts. Two types exist : a monostotic form, localized in only one bone and a polyostotic form. Inside maxillary bones, fibrous dysplasia is almost always found in monostotic type. A plastic shape surgery is used in order to correct an asymmetry. A close up surveillance is imperative because of the recurrence and sarcoma degeneration risks. (**Med Buccale Chir Buccale 2004; 10: 77-81**)*

key words : buccal surgery, bone diseases, fibrous dysplasia

* Département de Pathologie et de Chirurgie Buccales, CHU Nancy, France

** Département d'Odontologie, CHR de Metz-Thionville, France

*** Département d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques, CHR de Metz-Thionville, France

Demande de tirés à part :

Pierre Gangloff - Département de Pathologie et de Chirurgie Buccales - Faculté de Chirurgie Dentaire - 96 avenue de Lattre de Tassigny
BP 3034 - 54012 Nancy Cedex

Accepté pour publication le 3 février 2004

La dysplasie fibreuse des os, décrite par Lichtenstein [1], est une dystrophie osseuse qui intéresse un ou plusieurs os, se traduisant par le remplacement de l'os sain par du tissu fibreux. Ce tissu fibreux est généralement le siège de phénomènes d'ostéogénèse mais les travées osseuses ne sont pas bordées par des ostéoblastes [2]. Elle semble congénitale (probable déficit d'une protéine de la maturation osseuse pendant l'embryogenèse) mais elle n'a pas de caractère familial ou héréditaire, même si quelques cas touchant des fratries ont été publiés [3]. Cette pathologie peut être associée à une puberté précoce, une hyperthyroïdie, une hyperparathyroïdie, un syndrome de Cushing, un diabète insipide et des taches pigmentées (tâches café au lait irrégulières) constituant le syndrome de McCune - Albright. Il existe deux types de dysplasies fibreuses : les formes monostotiques (70 % des cas) qui n'atteignent qu'un seul os et les formes polyostotiques (30 % des cas) qui touchent plusieurs os [4]. Dans la région craniofaciale, la dysplasie fibreuse est assez rare : elle ne représente que 20 % de la totalité des localisations. Dans ce cas, elle se retrouve presque exclusivement dans sa forme monostotique. Les données cliniques et radiologiques étant peu contributives [5], le diagnostic repose sur l'examen histologique [6,7]. En raison du risque de récurrences, le traitement doit être le plus possible conservateur, modulé en fonction de l'âge du malade et du type de dysplasie fibreuse. Il faut prendre en compte l'aspect évolutif, l'efficacité relative des traitements médicaux ainsi que le fait que le seul traitement efficace face aux récurrences est le traitement chirurgical (résection modelante de l'os ou exérèse-reconstruction) [8]. Une surveillance régulière s'impose en raison du risque faible mais réel de transformation sarcomateuse [9].

OBSERVATION

Une jeune fille de 15 ans est adressée, par son orthodontiste, pour avis et prise en charge thérapeutique d'une tuméfaction maxillaire siégeant dans la région latérale gauche. L'examen endobuccal révèle une masse de consistance osseuse, intéressant le versant vestibulaire du maxillaire

gauche, s'étendant de la dent 24 à la dent 26. Les dents sont saines, répondent positivement aux tests de vitalité et ne présentent pas de mobilité anormale. Le tissu parodontal et la muqueuse alvéolaire sont indemnes de toute lésion (Fig. 1). L'examen exobuccal est normal. L'examen clinique général est sans particularité. Aucune symptomatologie n'est mentionnée par la patiente, qui ne signale qu'une évolution lente et progressive de cette tuméfaction. La patiente a constaté l'apparition d'une asymétrie faciale, due à une pommette gauche devenue beaucoup plus saillante. La radiographie panoramique objective un aspect floconneux qui intéresse le cadre malaire et le maxillaire gauches (Fig. 2). Dans ce contexte de suspicion d'une dysplasie fibreuse, un examen anatomopathologique est réalisé à partir d'une biopsie osseuse. Cet examen met en évidence un tissu osseux anormal, constitué de lamelles osseuses fines, en forme de lettres chinoises, séparées par un stroma fibreux abondant semblant se prolonger directement avec le tissu osseux avoisinant. Des mottes de ciment basophile sont observées au sein de la lésion. Pratiquement aucune bordure ostéoblastique n'est retrouvée (Fig. 3). Un examen tomodynamométrique de la face est demandé. Celui-ci met en évidence la présence d'une lésion de type dysplasie fibreuse intéressant la partie postérieure du maxillaire gauche avec extension vers la paroi inférieure de l'orbite homolatérale et envahissement de la partie externe du sinus maxillaire

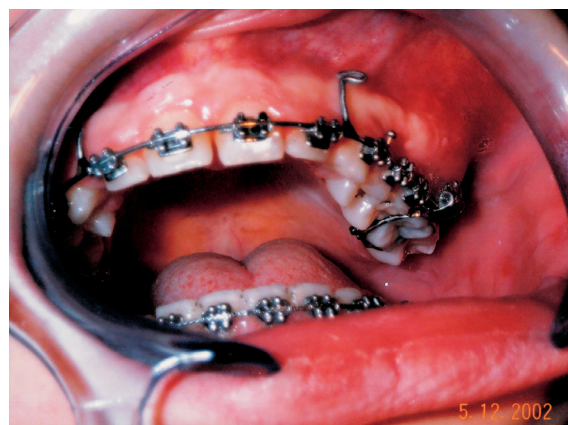


Figure 1 : Vue intrabuccale préopératoire. Tuméfaction maxillaire en regard des prémolaires et de la première molaire supérieures gauches.

Intrabuccal preoperative view. Maxillary tumefaction in front of upper left premolars and first upper left molar.

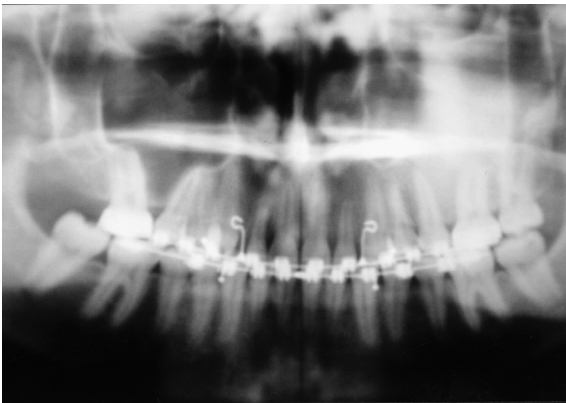


Figure 2 : Radiographie panoramique. Image radio-opaque du cadre du maxillaire et du malaire gauches.
Panoramic radiography. Radio dark image of left maxillary and malar.

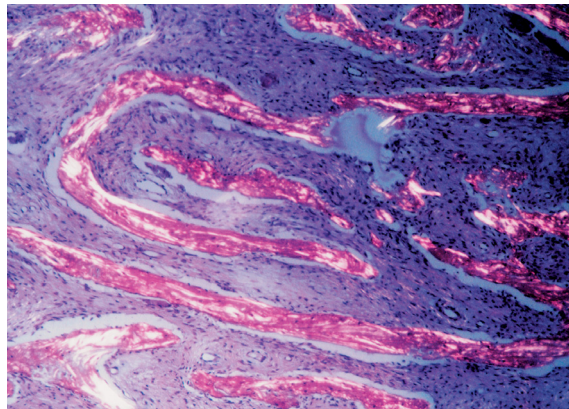


Figure 3 : Coupe histologique de la biopsie osseuse réalisée dans la tuméfaction. Coloration hémalun-éosine. Grossissement x 200. Présence de lamelles osseuses en forme de lettres chinoises, caractéristiques d'une dysplasie fibreuse.
Histological section from bone biopsy at the tumefaction level. Hemalun-eosin coloration. Original magnification x 200. Presence of bone strips realizing Chinese letters characteristic of fibrous dysplasia.



Figure 4 : Coupe tomodynamométrique coronale mettant en évidence un processus prolifératif intéressant l'os maxillaire dans sa partie latérale gauche.
Coronal CT scan showing a proliferation process including lateral left maxillary bone.

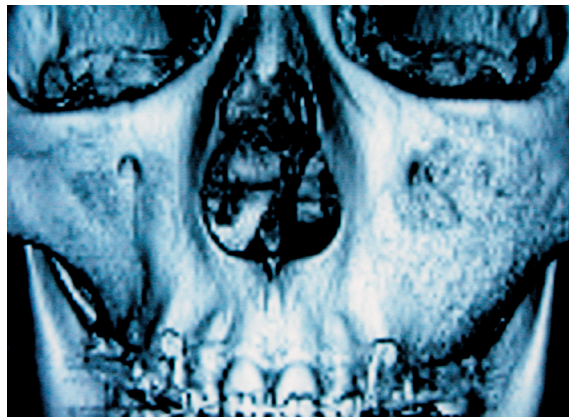


Figure 5 : Reconstruction tomodynamométrique en trois dimensions. Vue de face mettant en évidence à l'asymétrie faciale due à la tuméfaction maxillaire gauche.
Reconstructive 3D CT scan. Front view showing facial dysymetry due to left maxillary tumefaction.

gauche (Fig. 4 et 5). Il ne montre pas de signe d'envahissement vers la fosse postérieure ou les structures ptérygo-palatines. Aucun signe de compression du nerf optique n'est retrouvé. Une scintigraphie osseuse du squelette est également pratiquée, elle ne met pas en évidence d'autres localisations. Etant donné le caractère peu évolutif de la lésion et en l'absence de compression du

nerf optique, le traitement proposé a été une plastie modelante de la lésion, le but de cette intervention chirurgicale étant de redonner à cette enfant une morphologie faciale symétrique. Depuis cette intervention, le suivi clinique et radiologique est semestriel. L'évolution est favorable et aucun signe de récurrence n'a été observé lors des examens de contrôle après 1 an.

COMMENTAIRES

La dysplasie fibreuse est une maladie qui est fréquemment asymptomatique, découverte fortuitement à l'occasion de la réalisation de radiographies faites pour un autre motif ou à l'occasion de l'apparition d'une tuméfaction osseuse d'évolution progressive, dure, recouverte par des téguments normaux. Elle est observée le plus souvent chez l'enfant et l'adulte jeune [10]. Sa prévalence est faible, elle représente 2,5 % de toutes les tumeurs osseuses et 7 % des tumeurs osseuses bénignes [11]. Au sein des maxillaires, la dysplasie fibreuse touche un peu plus souvent le maxillaire que la mandibule. Les lésions n'augmentent classiquement pas de volume après la fin de la croissance squelettique. L'étiopathogénie de la dysplasie fibreuse est imprécise [12, 13], plusieurs hypothèses ont été avancées. Dans l'hypothèse congénitale, il s'agirait d'un défaut du mésenchyme ostéoformateur. L'hypothèse traumatique est toujours discutée : la lésion résulterait d'hématomes post-traumatiques intra-osseux. Une hypothèse endocrinienne – synthèse trop importante de Releasing Factor – a été également proposée [14]. Les signes radiologiques ne sont pas spécifiques. Trois types d'images sont observés et le degré de minéralisation augmente avec l'ancienneté de la lésion [11] :

- une image radioclaire à bordure fine, surtout à la mandibule,
- un aspect fibrokystique, moucheté, avec des zones denses et des zones de raréfaction,
- une image de condensation osseuse pagétoïde.

Des examens radiographiques et scintigraphiques doivent toujours être pratiqués à la recherche d'autres localisations de l'affection [15]. Le diagnostic différentiel radiologique doit discuter un améloblastome, un kyste odontogénique, un fibrome ossifiant, une lésion à cellules géantes, une maladie de Paget, une maladie de Recklinghausen ou un chérubisme. Le diagnostic différentiel histologique est parfois difficile, surtout avec le fibrome ossifiant où le front ostéoblastique et la présence d'os lamellaire caractéristiques sont recherchés [16].

Les possibilités thérapeutiques sont discutées. La radiothérapie augmente le risque de transformation sarcomateuse : elle est donc contre-indi-

quée [11, 17]. Les objectifs du traitement sont multiples : prévenir les complications dues à l'extension de la lésion (compression nerveuse, extension à la base du crâne), stabiliser la maladie et corriger les défauts esthétiques [18]. Des traitements chirurgicaux et médicaux existent. Le traitement médical repose sur l'utilisation d'un bisphosphonate de deuxième génération, comme le pamidronate, qui s'oppose à l'augmentation de la résorption ostéoclastique souvent notable, observée dans les dysplasies fibreuses. Il est prescrit en perfusion intraveineuse à la dose de 180 mg pour un adulte (en réalité, 60 mg par jour pendant trois jours), répétés tous les 6 mois pendant au moins 2 ans, puis tous les ans. Le pamidronate intraveineux doit être manié avec précaution lorsque la croissance du patient n'est pas achevée [19], c'est la raison pour laquelle ce traitement a été écarté dans le cas présenté. Les traitements chirurgicaux sont au nombre de trois :

- la résection modelante,
- l'exérèse large de la lésion,
- l'abstention chirurgicale avec surveillance régulière.

Chacun de ces traitements a ses indications et ses contre-indications. L'abstention est envisageable en l'absence de signe fonctionnel, dans les formes polyostotiques et en dehors des phases évolutives chez les adolescents. La résection modelante est préférée pour les lésions étendues qui nécessiterait une exérèse trop mutilante. Enfin, l'exérèse large est proposée pour les lésions peu volumineuses avec signes fonctionnels, pour les lésions proches de la base du crâne ou pour les récidives après résection modelante.

Pour cette jeune patiente, en l'absence de signe fonctionnel (pas de signe de compression nerveuse, notamment du nerf optique) et en l'absence d'extension vers la base du crâne, c'est la résection modelante qui a été proposée. L'exérèse large – hémimaxillectomie gauche – aurait été très mutilante, avec des possibilités de reconstruction immédiate réduites. L'indication d'une maxillectomie partielle est justifiée uniquement lorsqu'il existe un étirement ou une compression du nerf optique [20]. L'évolution des dysplasies fibreuses est lente et imprévisible. La lésion peut se stabiliser à la fin de la croissance squelettique. Il peut y avoir reprise

de l'activité avec extension locale, parfois favorisée par une grossesse, une biopsie, un traumatisme. On peut observer une augmentation de volume secondaire à un processus hémorragique ou kystique. Des complications peuvent apparaître : compression nerveuse, diplopie, exophtalmie, gêne respiratoire. Une transformation sarcomateuse peut être observée. Enfin, des réci-

dives après traitement peuvent survenir tant que la totalité du tissu dysplasique n'est pas été excisé.

Dans tous les cas, le suivi se doit d'être très strict en raison de cette évolution imprévisible. Cette patiente sera revue en consultation de surveillance tous les six mois pour un bilan clinique et radiologique.

RÉFÉRENCES

- 1 - LICHTENSTEIN L, JAFFE HL. Fibrous dysplasia of bone. Arch Pathol 1942 ; 33 : 777-816.
- 2 - LAREDO JD, CHAMPSAUR P, HAMZE B. Dysplasie fibreuse des os et dysplasie ostéo-fibreuse. Mise au point. Ann Radiol 1995 ; 38 : 225-36.
- 3 - Hsissen MA, Kadiri F, Zamiati S, Jabri L, Rifki S, Touhami M, Chekkoury IA, Benchakroun Y. A propos d'un cas de dysplasie fibreuse faciale dans une fratrie. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1997 ; 98 : 96-9.
- 4 - CHOMETTE G, AURIOL M. Histopathologie buccale et cervico-faciale (pp 255-262). Masson, Paris, 1986.
- 5 - ESPINOSA JM, ELIZALDE A, DAMASO AQUIERRETA J, ALCALDE J, ZUBIETA JL. Fibrous dysplasia of the maxilla. Ann Otol Rhinol Laryngol 1998 ; 107 : 175-7.
- 6 - BOISNIC S, BRANCHET MC, LESTY C, FRANCES C, CHOMETTE G. Etudes morphométriques du collagène et du tissu osseux dans la dysplasie fibreuse et le fibrome ossifiant. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1987 ; 88 : 8-9.
- 7 - CHOMETTE G, AURIOL M, BOISNIC S, GUILBERT F, VAILLANT JM. Dysplasie fibreuse et fibrome ossifiant. Critères morphologiques. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1987 ; 88 : 1-7.
- 8 - PERRIN D, LEFÈVRE B, BRICHE D, MALKA G. La dysplasie fibreuse. Localisations cranio-maxillo-faciales. Actual Odontostomatol 1991 ; 174 : 255-67.
- 9 - BETZ EH, REZNIK M. Anatomie pathologique spéciale (pp 207-215). Masson, Paris, 1985.
- 10 - RUBIN B, MAES JM, CAPRIOLI F, FERRI J. Dysplasie fibreuse : prise en charge d'un cas extrême de pseudo-leontiasis ossea. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1998 ; 516 : 250-7.
- 11 - BLANCHARD P, HENRY JF, BRETON P, FREIDEL M. La dysplasie fibreuse des maxillaires. Attitude thérapeutique à propos de 12 cas. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1990 ; 91 : 362-7.
- 12 - TOURE S, NDIAYE M, DIOUF R, DANGOU JM, NDIAYE FS, MILOUDIA J, NDIAYE I, SY A, TOURE D, DIOP EM. Dysplasie fibreuse mandibulaire de l'enfant, une forme exceptionnelle. Actual Odontostomatol 2002 ; 220 : 409-15.
- 13 - CHOEL L, BRETON P, FREIDEL M. Volumineuse dysplasie fibreuse vélopalatine. Discussion du diagnostic préopératoire et de la voie d'abord chirurgicale, à propos d'un cas. Actual Odontostomatol 1998 ; 204 : 527-32.
- 14 - CHBICHEB S, EL WADY W. Dysplasie fibreuse à localisations cranio-faciales à propos d'une observation. Inf Dent 2001 ; 41 : 3447-54.
- 15 - PIETTE E, REYCHLER H. Traité de pathologie buccale et maxillo-faciale (pp 1373-1385). De Boeck Université, Bruxelles, 1991.
- 16 - CHOMETTE G, AURIOL M. Dysplasies et dystrophies osseuses. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1987 ; 88 : 15-9.
- 17 - CAMILLERI AE. Craniofacial fibrous dysplasia. J Laryngol Otol 1991 ; 105 : 662-6.
- 18 - LUSTIG LR, HOLLIDAY MJ, MCCARTHY EF, NAGER GT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2001 ; 127 : 1239-47.
- 19 - CHARPURLAT R, MEUNIER PJ. Le traitement médical de la dysplasie fibreuse des os. Rev Rhum 1999 ; 66 : 1-3.
- 20 - JAMMET P, CANDON B, MONTES DE OCA L, SOUYRIS F. Quelques cas de fibromes ossifiants et de dysplasies fibreuses cranio-maxillo-faciaux. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1987 ; 88 : 10-4.