

Pseudo-kyste anévrysmal mandibulaire associé à l'anémie falciforme

Anevrysmal bone cyst of the mandible associated with sickle-cell anemia

FARID MOHAMED AMER-OUALI¹, YVES BOIVIN², JULIEN EDOUARD GHANNOUM³

RÉSUMÉ

L'anémie falciforme (drépanocytose) est une maladie héréditaire chronique qui s'accompagne souvent de crises aiguës vaso-occlusives et hémolytiques. Elle peut comporter plusieurs manifestations buccales, les plus fréquentes étant constituées par des paresthésies, des nécroses pulpaire ou une ostéomyélite. Quelques cas d'ostéolyse induite par une prolifération médullaires et de cavités pseudo-kystiques ont été rapportés dans les maxillaires. Une observation de pseudo-kyste anévrysmal mandibulaire chez une patiente atteinte d'anémie falciforme est présentée dans cet article. (**Med Buccale Chir Buccale 2009 ; 15: 209-212**).

mots clés: anémie falciforme, os, mandibule, kyste anévrysmal, pseudo-kyste, infarctus osseux, nécrose avasculaire

médecine
buccale
chirurgie
buccale

VOL. 15, N° 4
2009
page 209

SUMMARY

Sickle cell anemia (drepanocytosis) is a chronic hereditary disease which may result in acute vaso-occlusive and hemolytic crises. It may be associated with numerous oral manifestations, the most common of which are paresthesia, pulpal necrosis and osteomyelitis. Cases of medullary bone defects and pseudo-cystic cavities involving the maxillaries have been reported. A case of aneurysmal bone cyst of the mandible in a patient with sickle cell anemia is reported. (Med Buccale Chir Buccale 2009 ; 15: 209-212).

key words: sickle-cell anemia, bone, mandible, aneurysmal bone cyst, pseudo-cyst, bone infarct, avascular necrosis

1. Service de Stomatologie Hôpital Notre-Dame Centre Hospitalier de l'Université de Montréal
2. Service de Chirurgie buccale et maxillo-faciale Hôpital Notre-Dame Centre Hospitalier de l'Université de Montréal
3. Service de Pathologie buccale et maxillo-faciale Hôpital Notre-Dame Centre Hospitalier de l'Université de Montréal

Demande de tirés à part:

Farid Mohamed Amer-Ouali 1675 Kirouac Laval (Québec) Canada H7G 4T3 farid.amer-ouali@umontreal.ca

Accepté pour publication le 1^{er} septembre 2009

L'anémie falciforme est due à une anomalie des érythrocytes secondaire à une mutation touchant la structure moléculaire de l'hémoglobine. Le gène responsable de cette mutation génétique se retrouve surtout chez les sujets d'origine méditerranéenne ou de race noire. Il s'agit d'une maladie héréditaire, à transmission autosomique récessive. Sa pathogenèse est associée à la synthèse d'une chaîne anormale d'hémoglobine l'hémoglobine S (Hb S), due à la substitution d'un acide glutamique par une valine dans la chaîne globine [1,2]. Ce changement dans la molécule d'hémoglobine confère aux érythrocytes une forme en faucille lors de sa désaturation en oxygène ; ceci entraîne une hyperviscosité du sang, et subséquemment des phénomènes vaso-occlusifs.

Les signes et symptômes cliniques les plus fréquents observés dans cette maladie sont l'asthénie, une dyspnée à l'effort, une tachycardie, des troubles rétinien, une susceptibilité accrue aux infections, des ulcères cutanés sur les membres inférieurs, ainsi qu'un retard du croissance [1,3]. Les phénomènes micro-emboliques ou vaso-occlusifs sont responsables de crises douloureuses aiguës dont la durée varie de quelques heures à quelques semaines. Ils favorisent les nécroses ischémiques de la tête du fémur [4-6]. D'autre part, l'anémie falciforme, ainsi que d'autres anémies chroniques, peuvent être responsables de lésions ostéoporotiques dans la mandibule [7] : elles sont secondaires à l'hyperplasie médullaire. Ces lésions sont de taille variable et plus ou moins bien délimitées. Elles ont une prédilection pour la mandibule et peuvent constituer la seule traduction radiologique [8] de l'anémie falciforme.

Par ailleurs, l'anémie falciforme peut entraîner d'autres complications buccales [9] : paresthésies temporaires du nerf alvéolaire inférieur [10,11], nécrose pulpaire asymptomatique [12], ostéomyélite [13,14]... Cette dernière, bien que plus fréquente dans les os longs, peut également toucher les maxillaires; elle est probablement due à une surinfection d'une lésion ischémique ou ostéoporotique. Shroyer et al. [15] ont rapporté six cas d'ostéomyélite mandibulaire chez des patients atteints d'anémie falciforme [16]. Ils ont émis l'hy-

pothèse que les foyers d'ostéomyélite peuvent survenir après une ischémie tissulaire déclenchée par une crise drépanocytaire ultérieurement surinfectée, ou sur une infection pré-existante exacerbée par une crise drépanocytaire.

Ces anomalies circulatoires combinées à des facteurs locaux [17] (traumatisme, infection de bas grade, anomalies vasculaires intra-osseuses, altération locale du métabolisme osseux...) peuvent entraîner la formation de cavités osseuses, comme un pseudo-kyste anévrysmal ('aneurysmal bone cyst' ou 'simple bone cyst'). Ces cavités osseuses sont dépourvues de paroi kystique et peuvent contenir un liquide ou être vides.

Dans une revue de littérature comportant 44 cas de kystes solitaires des maxillaires [18], Copete et al. ont déterminé que le site de prédilection était la région postérieure de la mandibule. Les auteurs ont classés les kystes selon leur morphologie: 43 % des cas ont une forme conique, 16 % une forme ovale, 16 % une forme irrégulière, 4 % une forme ronde.

HISTOIRE DU CAS

Une patiente de race noire, âgée de 42 ans s'est présentée d'urgence, ayant comme plainte principale des douleurs abdominales et une enflure du coté gauche du visage. La patiente était afebrile. L'histoire médicale pertinente inclut une anémie falciforme diagnostiquée il y a quelques années et pour laquelle la patiente n'était pas régulièrement suivie.

L'examen extra-oral a révélé une enflure marquée du coté gauche du visage, accompagnée d'un trismus permettant seulement 15 millimètres d'ouverture maximale. Aucune adénopathie cervicale n'avait été détectée. À la palpation, la branche montante gauche était sensible. Le niveau d'hygiène buccale était adéquat. Il n'y avait aucune évidence de périodontite active, et on notait une absence de restaurations dentaires. La dent 38 était non-vitale (ne répondant pas au test d'électrostimulation). Par ailleurs, l'examen clinique était dans les limites de la normale.

La radiographie panoramique a révélé une lésion radiolucide uniloculaire dans la branche montante

L'examen histopatologique a révélé la présence de tissu ostéomédullaire avec néoformation osseuse, sans atypies cellulaires. Le prélèvement était dépourvu d'anomalies significatives et ne présentait aucun élément caractéristique d'une néoplasie, d'un kyste inflammatoire ou d'un foyer d'hématopoïèse. L'ensemble des données cliniques, radiologiques et histopathologiques (absence de paroi kystique) oriente vers le diagnostic de pseudo-kyste anévrysmal. Huit mois après l'intervention chirurgicale, la patiente ne présente aucune complication.

La prise en charge en chirurgie buccale d'un patient atteint d'une anémie falciforme nécessite des précautions pré et per-opératoires.

L'antibioprophylaxie pré-opératoire est considérée comme obligatoire [2,18]. L'encadrement du patient est primordial car le stress engendré par l'intervention chirurgicale peut entraîner une crise drépanocytaire [19]. La sédation intraveineuse ou toute autre intervention pouvant causer une dépression respiratoire est déconseillée afin de ne pas faire chuter la tension capillaire en oxygène [20]. Dans la mesure du possible, il est préférable de surveiller le taux de saturation en oxygène du patient et d'éviter une baisse de la température corporelle. L'utilisation de vasoconstricteur dans la solution d'anesthésie demeure controversée et il ne semble y avoir aucun consensus à cet égard.

RÉFÉRENCES

- 1 - Bunn F. Disorders of hemoglobin (pp 1543-52). In Harrison's principles of internal medicine 12th ed. New York, 1991.
- 2 - Noujaim S, Alantar A, Galeazzi JM, Genet P, Maman L. Kyste osseux solitaire chez un patient atteint d'une drépanocytose. *Med buccale Chir Buccale* 2003 ; 9 : 105-11.
- 3 - Podlesh SW, Boyden DK. Diagnosis of acute bone/bone marrow infraction of the mandible in sickle hemoglobinopathy. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996 ; 81 : 547-9.
- 4 - Lafforgue P. Pathophysiology and natural history of avascular necrosis of bone. *Joint Bone Spine* 2006 ; 73 : 500-7.
- 5 - Ficat RP. Idiopathic bone necrosis of the femoral head, early diagnosis and treatment. *J Bone Joint Surg Br* 1985 ; 67 : 3-9.
- 6 - Keeley K. Acute infraction of long bones in children with sickle cell anemia. *J Pediatr* 1982 ; 101 : 170-5.
- 7 - Barker BF, Jensen JL, Howell FV. Focal osteoporotic bone marrow defects of the jaw. *Oral Surg* 1974 ; 38 : 404-13.
- 8 - Sanner JR, Ramin JE. Osteoporotic, hematopoietic mandibular marrow defect: an osseous manifestation of sickle cell anemia. *J Oral Surg* 1977 ; 35 : 986-8.
- 9 - Kelleher M, Bishop K, Briggs P. Oral complications associated with sickle cell anemia. A review and case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996 ; 82 : 225-8.
- 10 - Kirson L, Tomaro A. Mental nerve paresthesia secondary to sickle cell crisis. *J Oral Surg* 1979 ; 48 : 509-12.
- 11 - Friedlander AH, Genser L, Swerdloff M. Mental nerve neuropathy: a complication of sickle cell crisis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1980 ; 49 : 15-7.
- 12 - Andrews H, England MC, Kemp W.B. Sickle cell anemia an ethiological factor in pulpal necrosis. *J Endod* 1983 ; 9 : 9249-52.
- 13 - Rayan MD. Osteomyelitis associated with sickle-cell anemia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1971 ; 31 : 754-9.
- 14 - Patten LL, Brahim JS, Travis WD. Mandibular osteomyelitis in a patient with sickle cell anemia: report of case. *J Amer Dent Assoc* 1991 ; 72 : 25-8.
- 15 - Shroyer J.V, Lew D, Abreo P, Unbold GP. Osteomyelitis of mandible as a result of sickle cell disease. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1991 ; 72 : 25-8.
- 16 - Walker RD, Sheneck K.L. Infraction of the mandible in sickle cell disease. *Clin Orthop* 1973 ; 81 : 661-4.
- 17 - Kaugars G, Cale A. Traumatic bone cyst. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1987 ; 63 : 318-24.
- 18 - Copete MA, Kawamata A, Langlais RP. Solitary bone cyst of the jaw: Radiographic review of 44 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998 ; 85 : 221-5.
- 19 - Sansevere JJ, Miller M. Management of the oral and maxillofacial surgery patients with sickle cell disease and related hemoglobinopathies. *J Oral Maxillofac Surg* 1993 ; 51 : 912-16.
- 20 - Grodecki EZ, Friedman JM. Mandibular osteomyelitis secondary to infarct associated with sickle cell anemia. *Spec Care Dentist* 1985 ; 5 : 217-21.