



La dysplasie fibreuse osseuse

The fibrous osseous dysplasia

الشدن الليفي العظمي

Y. Ouadnoui, M. Smahi, M. Bouchikh, A. Achir, Y. Msougar, L. Herrak, M. Lakranbi, M. Caidi, A.S. Alaziz, A. Benosman.

الملخص : يعتبر الشدن الليفي العظمي من الحالات الوراثية النادرة ، و التي تتميز بإحلال أنسجة ليفية متكاثرة للعظم الأسفنجي للقناة النخاعية .

الملاحظة : تسجل هذا حالة مريضة شابة تبلغ من العمر 21 عاما ، كانت تعاني منذ أكثر من عام من آلام بالصدر ، مع تضخم ظاهر و متزايد بتجويف الإبط منذ ستة أشهر . أظهر الفحص الطبي تورما صلبا ثابتا ، وأظهرت نتائج الأشعة الصدرية صورتين منتفخين لحل العظام بالقرب من القوس الأوسط لكل من الضلع الأيسر الخامس والرابع الأيمن ، وأظهرت التفريسة الومضانية فرط تثبيت ملابس لنصف الوجه الأيمن ، و المفراس الوجهي القحفي أظهر صورة مشوقة لكل من العظم الصدغي و الصدفة القذالية و الجسم الوتدي و المحدر ، نتائج التحليل و قياس جرعات إنزيم الألكالين فوسفاتاز العظمى كانت 232 وحدة دولية / لتر ، خزع الورم ، أكد الحالة كشدن ليفي عظمي .

خاتمة : تلاحظ هذا المرض بالأضلع و المحدر - الشئ الذي لم يسجل بالدراسات من قبل - مع صعوبة إتخاذ القرار العلاجي لهذه الإصابات العظمية المتعددة يجعل حالة مريضتنا تعتبر من أكثر الحالات الإستثنائية .

الكلمات الأساسية : الشدن الليفي - الضلع - المحدر .

Résumé : **Introduction :** La dysplasie fibreuse osseuse est une maladie osseuse congénitale rare, caractérisée par le remplacement de l'os spongieux du canal médullaire par une prolifération de tissu fibreux.

Observation : Il s'agit d'une jeune fille de 21 ans qui présente des douleurs thoraciques depuis plus d'un an avec apparition d'une voussure axillaire augmentant très progressivement de volume depuis six mois, l'examen trouve une tuméfaction dure et fixée, la radiographie thoracique montre deux images costales ostéolytiques soufflantes, la scintigraphie osseuse révèle en plus une hyperfixation touchant l'hémiface droite, le scanner crânio-facial met en évidence un aspect en «verre dépoli» intéressant le clivus. Le dosage des marqueurs du remodelage osseux retrouve des phosphatases alcalines à 232 IU/L, une biopsie exérèse de la masse confirme le diagnostic de dysplasie fibreuse osseuse.

Conclusion : L'association de dysplasie fibreuse costale et du clivus qui n'a jamais été rapportée dans la littérature et la difficulté de la décision thérapeutique devant cette forme polyostotique font la particularité de notre observation.

Mots clés : Dysplasie fibreuse, os costale.

Abstract : **Introduction :** The fibrous osseous dysplasia is a rare congenital condition characterised by the replacement of the medullary canal spongy os by a fibrous tissue proliferation.

Observation : we reported a case of a young girl, 21 years old, who suffered from thoracic pain since more than one year, with apparation of the axillary arch which progressively increase in volume since six months. Examination revealed a fixed hard tumefaction, the thoracic radiography showed two soufflé osteolytic images near the medium arc of the fifth left rib and fourth right rib. The osseous scintigraphy revealed an hyperfixation touching the right hemiface. The cranio-facial scan showed an interesting aspect of « frosted glass » of the clivus. The remodeling mark dossage of the osseous alkaline phosphatase was of 232IU/L. A masse biopsy was done which confirmed the diagnosis.

Conclusion : the combination of costal and clivus fibrous dysplasia which had been never reported in literatures and the difficult therapeutic decision in front of this polystotic picture makes our case a particular case.

Key Words : fibrous osseous dysplasia.

Tiré à part : Y. Ouadnoui : Département de chirurgie thoracique, hôpital Ibn Sina, CHU Avicenne, Rabat, Maroc.

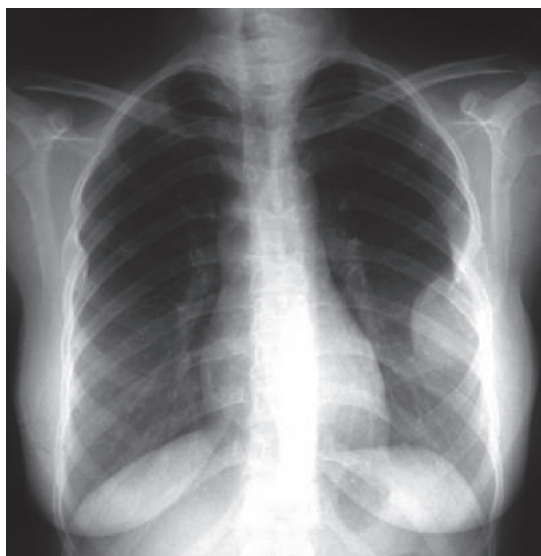
Introduction

La dysplasie fibreuse des os est une maladie osseuse congénitale rare, (environ 2,5 % des maladies osseuses et 7 % des tumeurs osseuses bénignes) [1]. La dysplasie fibreuse peut atteindre n'importe quel os, elle représente à elle seule 30 % des lésions costales primitives; toutefois, l'association de dysplasie fibreuse costale et du clivus n'a jamais été rapportée dans la littérature.

Observation

Il s'agit d'une patiente de 21 ans, qui consulte dans notre formation pour des douleurs thoraciques évoluant depuis plus d'un an, avec apparition d'une voussure axillaire augmentant très progressivement de volume depuis six mois. Aucun antécédent traumatique n'est retrouvé. Les antécédents familiaux sont sans particularités. L'examen trouve une tuméfaction dure, fixée et indolore à la palpation en regard de la ligne axillaire moyenne à la hauteur du mamelon. On ne note pas de lésions cutanées. La radiographie thoracique montre deux images ostéolytiques soufflantes en regard de l'arc moyen de la 5^{ème} côte gauche et de la 4^{ème}

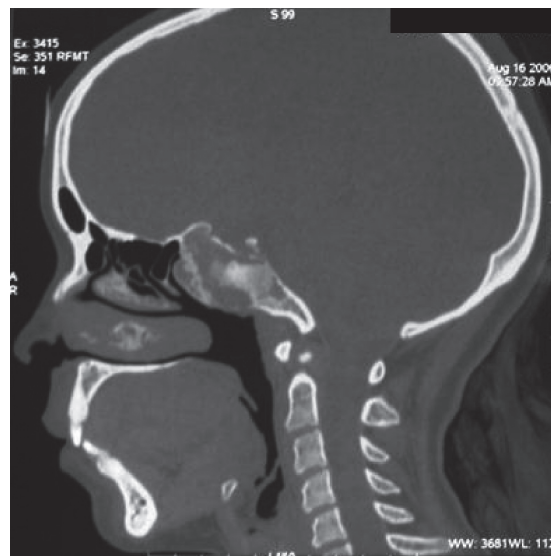
Figure 1 : Radiographie thoracique



Présence de deux images ostéolytiques soufflantes en regard de l'arc moyen de la 5^{ème} côte gauche et de la 4^{ème} côte droite.

ème côte droite (figure 1). La scintigraphie osseuse révèle en plus une hyperfixation touchant l'hémiface droite. Le scanner crânio-facial met en évidence un aspect en «verre dépoli» intéressant l'os temporal, l'écaille occipitale, le corps du sphénoïde et le clivus (figure 2, 3). Le bilan

Figure 2 : Scanner crânio-facial



Aspect en «verre dépoli» intéressant le clivus.

Figure 3 : Scanner crânio-facial du sphénoïde.



Aspect en «verre dépoli» intéressant l'écaille occipitale, le corps du sphénoïde.

biologique, incluant un hémogramme, une vitesse de sédi-

mentation, une CRP et un ionogramme sanguin et urinaire, est normal; le dosage des marqueurs du remodelage osseux retrouve des phosphatases alcalines peu élevées à 232 IU/L, le bilan endocrinien est normal (les hormones thyroïdiennes et la parathormone). A posteriori aucun signe d'appel neurologique n'est révélé et l'examen neurologique est normal. Devant un bilan clinique, biologique et une imagerie peu contributifs au diagnostic, une biopsie exérèse de la masse costale avec étude histologique trouve un tissu conjonctif très riche en fibroblastes élaborant des collagènes en quantité abondante, sur ce fond fibreux, se détache des lamelles osseuses, le plus souvent immatures, rarement bordées par un liseré ostéoblastique, ces lamelles sont de petite taille, anastomosées, réalisant par places un aspect en puzzle, en faveur d'une dysplasie fibreuse osseuse. Vu le jeune âge de la patiente, le caractère bénin de la tumeur et sa lente évolution, l'abstention thérapeutique est proposée, avec une surveillance semestrielle. Après deux ans de suivi la patiente reste asymptomatique et sans signe clinique, ni biologique ni radiologique d'évolutivité.

Discussion

La dysplasie fibreuse est une maladie osseuse congénitale, non héréditaire, rare, qui apparaît sporadiquement, et qui se caractérise par une prolifération focale de tissu fibreux au sein de la moelle osseuse. Cette entité clinique a été décrite pour la première fois en 1891 par Von Recklinghausen « ostitis fibrosa ». On distingue trois formes de présentation de la dysplasie fibreuse : la forme monostotique qui se limite à l'atteinte d'un seul os, c'est la plus fréquente (70 %), la forme polyostotique, plus agressive et le syndrome de Mc Cune et Albright associant une puberté précoce, une dysplasie fibreuse polyostotique, et des taches cutanées café au lait [1]. La dysplasie fibreuse a une légère prédominance féminine, ses premiers symptômes se manifestent habituellement entre l'âge de 5 et 20 ans. La dysplasie fibreuse peut atteindre n'importe quel os, les localisations les plus fréquentes sont le fémur (36 %), le tibia (19 %), le

crâne (17 %) et les côtes (10 %). L'atteinte du clivus est rapportée seulement dans quinze observations, et elle n'a jamais été associée à une localisation costale auparavant [2]. Le diagnostic est fondé sur des arguments cliniques, radiologiques et histologiques. Les symptômes cliniques ne sont pas spécifiques, représentés par des douleurs osseuses d'intensité variable secondaires souvent à une fissure qui peut être spontanée ou suite à un traumatisme minime, ou bien par des déformations osseuses qui sont fréquentes dans les formes polyostotiques et qui peuvent être responsable d'un effet compressif sur les structures adjacentes, comme ils peuvent se compliquer d'une fracture pathologique.

Les aspects radiographiques de la dysplasie fibreuse osseuse sont polymorphes selon le degré d'ossification du tissu fibreux. L'os est soufflé et hyper transparent, parsemé de fines travées de refend (tissu fibreux), condensant (os néoformé), ou mixte (juxtaposition de tissu fibreux, d'os, de kystes et parfois de tissu cartilagineux). Les contours de la lésion sont habituellement nets. Dans notre observation la lésion a un aspect lytique. Le scanner confirme l'intégrité corticale (cortex refoulé, aminci non détruit), et montre surtout l'aspect « en verre dépoli » ou « en nuage de fumée » assez caractéristique de la matrice fibreuse, la tomodensitométrie peut servir à évaluer le risque de fracture, en repérant des fissures invisibles sur la radiographie simple. L'imagerie par résonance magnétique, met en évidence une plage intra osseuse homogène, très bien limitée, hyposignal en T1 et T2 sans modification des parties molles adjacentes, elle permet surtout au cours de la surveillance d'éliminer une éventuelle dégénérescence sarcomateuse [3]. La scintigraphie osseuse est réalisée une fois au début de la prise en charge de façon à dépister l'ensemble des lésions. Habituellement, l'aspect radiographique ne suffit pas pour poser le diagnostic avec certitude et le recours à la biopsie osseuse est fréquent, afin d'écarter une pathologie osseuse maligne. Dans notre observation le recours à la biopsie chirurgicale était nécessaire devant une présentation radiologique d'apparence maligne. Les lésions histologiques de la dysplasie fibreuse se caractérisent le plus souvent par une accumu-

lation de tissu fibreux irrégulier, et faiblement minéralisé, prenant progressivement la place du tissu osseux lamellaire [4]. Les bases moléculaires de la dysplasie fibreuse sont maintenant connues, il s'agit de mutations affectant une sous-unité de la protéine G stimulatrice. Les marqueurs du remodelage osseux ont pour but d'évaluer l'activité de la maladie et la réponse au traitement, les plus utilisés au cours de la dysplasie fibreuse sont la phosphatase alcaline totale et l'hydroxyprolinurie. Le taux de la phosphatase alcaline totale est élevée chez environ 75 % des patients, son niveau étant proportionnel à l'extension et à la sévérité de la maladie, chez notre patiente la phosphatase alcaline totale est peu élevée. Actuellement, il n'y a aucune approche thérapeutique bien codifiée de cette affection, mais sa prise en charge s'effectue le plus souvent suivant trois attitudes :

- Un suivi médical, attitude expectative avec une surveillance armée d'abord semestrielle puis plus distante après la fin de la croissance,

- Un traitement médical à base de thérapies antirésorbantes, le schéma thérapeutique proposé actuellement consiste en pamidronate disodique à administrer en perfusions intraveineuses à raison de 60 mg/j, 3 j consécutifs, à répéter tous les 6 mois pendant au moins 2 ans; à ce traitement on associe une supplémentation optimale en calcium et en vitamine D sans omettre le traitement de la douleur faisant appel à l'utilisation d'antalgiques ou d'anti-inflammatoires non stéroïdiens. Cependant, la nature génétique de la maladie ne permet pas une normalisation des paramètres

biochimiques de remodelage osseux, de la densité osseuse, ou les lésions osseuses mais seulement de stopper l'évolution de la maladie. Une corticothérapie à forte dose peut être utilisée avec de bons résultats à court terme lors d'une complication compressive surtout neurologique, plus rarement médiastinale, en attendant une chirurgie de décompression.

Et enfin une approche chirurgicale dépendante de la localisation et de l'étendue de l'atteinte, devant rester conservatrice, et consistant en une résection la moins mutilante, si l'effet de masse est important ou une dégénérescence sarcomateuse.

Le pronostic général de la dysplasie fibreuse est souvent bon. De nombreux patients ont une forme asymptomatique, et certaines formes de l'enfant peuvent se stabiliser à l'âge adulte comme c'est le cas de notre patiente. Néanmoins, le risque de transformation maligne est présent, il peut survenir dans les formes polyostotiques et sa fréquence varie de 0,5 à 4 %, la forme la plus fréquente est l'ostéosarcome [5].

Conclusion

La dysplasie fibreuse des os est une maladie osseuse rare, qui peut atteindre n'importe quel os, son diagnostic est confirmé par l'histologie. Aucune approche thérapeutique n'est unanimement reconnue. Le pronostic de la dysplasie fibreuse osseuse reste bon, néanmoins, le risque de dégénérescence sarcomateuse existe.

Références

- 1- Chapurlat R.D. Dysplasie fibreuse des os : aspects cliniques chez l'adulte. *Revue du Rhumatisme*. 70, 2003; 678–80.
- 2- Falavigna A, Borba L.A, Teles A.R. Fibrous dysplasia of the clivus: case report. *Arq Neuro-psiquiatr*. 2006; 64 (2):329-33.
- 3- Bigot J.L, Mainard L, Hoeffel C, Panuel M, Kadiri R, Hoeffel J.C. Les tumeurs costales expansives. *Feuilles de radiologie*, 2000, 40 (5): 363-76.
- 4- Marie P. Biologie cellulaire et moléculaire de la dysplasie fibreuse. *Ann Pathol*, 2001 ; 21 : 489- 98.
- 5- Devogelaer J.P. Aspects thérapeutiques de la dysplasie fibreuse des os. *Revue du Rhumatisme*, 2003; 70 :687–90.