



La prise en charge bucco-dentaire des chérubins: À propos de deux cas cliniques familiaux.

M. Khelifa(Dr), K. Mebarkib (Pr), F. Bouzouinab (Pr)

Faculté de médecine d'Oran. Service de pathologie et chirurgie buccales. .CHUOran, ALGÉRIE

Correspondance : khelifa_moussa@yahoo.fr

INTRODUCTION

Décrit en 1933 par Jones, le chérubisme, ou chérubinisme encore appelé maladie familiale multiloculaire kystique des maxillaires est une dysplasie osseuse, bénigne et rare. Les premiers signes apparaissent entre 6 et 10 ans, avec une tuméfaction indolore des maxillaires (aspect boursouflé de la face en visage d'ange) associée à des tumeurs osseuses multikystiques. Les globes oculaires sont tournés vers le haut, donnant l'impression que l'enfant « lève les yeux au ciel ».

Le panoramique dentaire et la tomographie sont largement suffisants pour porter le diagnostic. Montrant de nombreuses images radioclares multiloculaires bien définies.

La dentition est perturbée au niveau des sites concernés. On rapporte des agénésies dentaires, des inclusions dentaires, des déplacements, des résorptions radiculaires et des malocclusions importantes. Un traitement conservateur est le plus souvent indiqué.

1^{ère} OBSERVATION CLINIQUE :

Un garçon, âgé de 11 ans, issu d'une fratrie de 3 enfants dont une indemne a consulté pour une tuméfaction bilatérale des branches montantes mandibulaires.

Examen exo buccal

- Dymorphie faciale associant un faciès inférieur joufflu.



Examen endobuccal

- Ouverture buccale suffisante.
- Mauvaise hygiène buccale ; denture mixte avec caries des 16, 46 et 65.
- Soufflure des tables externes de la mandibule.



Radiographie panoramique



Multiples images lacunaires polylobées en (bulles de savon) des régions angulaires et des branches montantes, respectant les condyles, s'étendant vers le maxillaire supérieur côté gauche. Agénésie des germes de la 28, 38 et 48.

Tomodensitométrie



Lésions ostéolytiques hypertrophiques responsables d'un amincissement cortical sans rupture ni réaction périostée épargnant les condyles.

Bilan biologique:

Calcémie et phosphatase alcaline : normales.

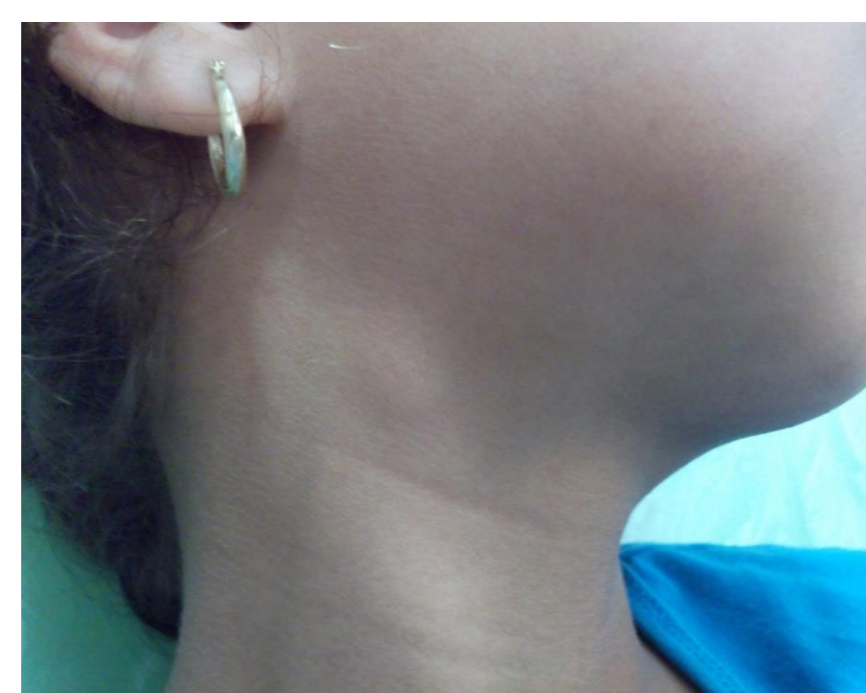
2^{ème} OBSERVATION CLINIQUE :

La sœur âgée de 06 ans.

Examen endobuccal

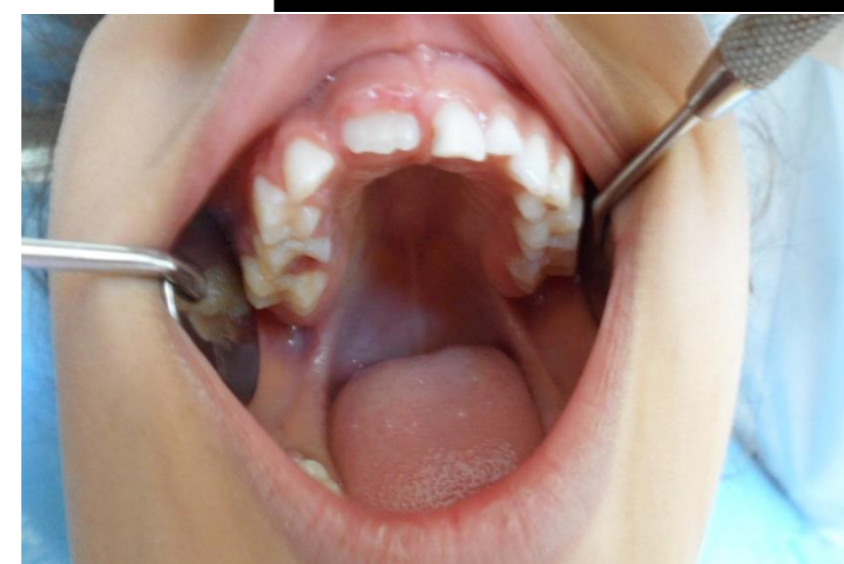


Elargissement de la mandibule.



Adénopathie sous angulo-mandibulaire.

Examen endobuccal



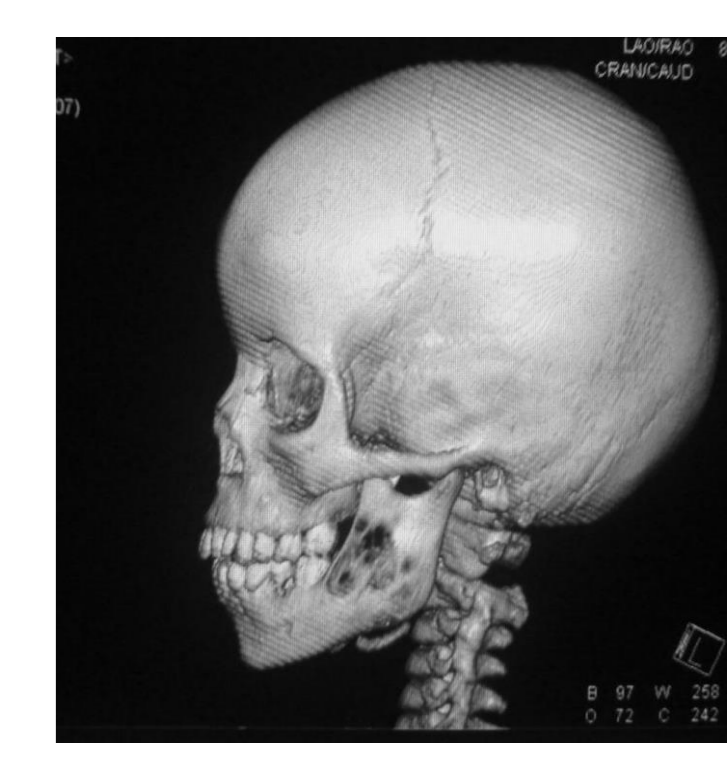
- Soufflure des tables externes de la mandibule.
- 11 en voie d'éruption et carie de la 55.

Radiographie panoramique

Images lacunaires soufflantes polylobées de la branche horizontale et de l'angle mandibulaires.



Tomodensitométrie



Ostéolyse multiloculaire à disposition bilatérale, atteignant la branche horizontale et l'angle mandibulaire et épargnant le condyle. Formation ostéolytique multiloculaire, à développement extra sinusal, comblant la fosse ptérygomaxillaire droite.

Bilan biologique:

Calcémie et phosphatase alcaline : normales.

DISCUSSION :1

La présentation du chérubisme est de gravité variable. Parfois au sein d'une même famille, coexistent des phénotypes très différents.

- Critères majeurs: élargissement mandibulaire et anomalies dentaires
- Critères mineurs : adénopathies, atteinte du maxillaire et de la base du crâne, atteinte des os longs et parfois des taches café au lait sur les téguments.

Le bilan radiologique : orthopantomogramme, TDM, Radio du squelette et IRM.

Les gènes candidats sont les gènes participant à la physiologie osseuse. Mutation de l'exon 9 du gène codant pour la *binding protein SH3BP2*. La protéine anormale serait alors responsable d'une augmentation ostéoblastique et ostéoclastique.

DISCUSSION :2

L'évolution est le plus souvent bénigne avec une première phase ostéolytique. Les foyers augmentent de volume jusqu'à la puberté avec stabilisation, puis régression.

Classification : Arnott suggère la première classification
Grade I → atteinte des deux branches montantes ;
Grade II → atteinte des deux tubérosités maxillaires et des deux branches montantes mandibulaires ;
Grade III → envahissement massif de tous les maxillaires et des branches montantes mandibulaires.

Une nouvelle classification est proposée par Motamedi : les trois grades sont divisés en classes, soit un système à 15 items. Un traitement conservateur est le plus souvent indiqué.

En cas de troubles fonctionnels et /ou esthétiques, un traitement chirurgical est nécessaire.

Les thérapies anti TNF représentent un nouvel espoir thérapeutique.

CONCLUSION

Le chérubisme est une affection rare, héréditaire et bénigne de l'enfant touchant le massif facial inférieur.

Souvent, c'est le médecin dentiste, premier praticien consulté qui pose le diagnostic.

Un suivi stomatologique permet de limiter les complications infectieuses et de corriger les anomalies dentaires.

Les préjudices fonctionnel et esthétique présentent des répercussions psychologiques nécessitant une prise en charge thérapeutique multidisciplinaire.

Références bibliographiques:

- 1/ Brix M, Peters H, Lebeau J. Le chérubisme. *Revue Stomatol Chir Maxillo Fac*;2009;110:293-298.
- 2/ Yasar O'zkana, A. Varola, N. Turker, N. Aksakallib, S. Basa. Clinical and radiological evaluation of cherubism: a sporadic case report and review of the literature. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* (2003) 67, 1005/1012
- 3/ Vaillant JM., Romain P., Divars M. Chérubisme. A propos de 3 cas. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 89(5):266-72, 1988.
- 4/ Mnari W, Ennouri S, Jlassi H, Mighri K, Driss N, Hamza H.-N. Le chérubisme : à propos d'une nouvelle observation avec revue de la littérature. *Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale* volume 122, issue 5, novembre 2005, pages 260-264
- 5/ Veis Novack D, and Faccio R. Jawing about TNF: New Hope for Cherubism. *Cell* 128, January 12, 2007, 15-17. ©2007 Elsevier Inc.

Déclaration: Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucuns conflits d'intérêts