

## Chirurgie modelante des dysplasies fibreuses des maxillaires

**O.BOUANANI , Z.SAYAD , S.BENAZZOU , M.BOULAADAS**  
Service de chirurgie maxillo-faciale , HSR

### Introduction:

La dysplasie fibreuse correspond à un défaut de développement structural et fonctionnel du mésenchyme ostéoformateur. Elle peut se présenter sous 2 formes : monostotique et/ou polyostotique. Le traitement est chirurgical afin de corriger une asymétrie invalidante. Une surveillance étroite s'impose vu le risque de récurrence et de transformation sarcomateuse. Nous rapportons deux cas de dysplasie fibreuse craniofaciale.

### Observation 1:

Une femme de 40 ans qui présente une tuméfaction du maxillaire gauche évoluant depuis 13 ans, de consistance dure faisant corps à l'os, non douloureuse, allant de la dent 21 à la 24, avec comblement vestibulaire et bombement du palais en regard, effaçant le sillon nasogénien homolatéral et occasionnant une asymétrie faciale. Une deuxième tuméfaction mandibulaire allant de la dent 31 à la 34, avec les mêmes caractéristiques que la précédente et comblant le vestibule homolatéral (figure 1 (a)). Le scanner a objectivé une lésion osseuse ostéolytique, maxillaire et mandibulaire gauche qui souffle la corticale et la rompt par endroit d'allure bénigne, compatible avec une dysplasie fibreuse polyostotique (figure 3(a)).

### Observation 2:

Une jeune fille 29ans, qui présente une tuméfaction maxillaire gauche évoluant depuis 10 ans, de consistance osseuse, intéressant le versant vestibulaire du maxillaire gauche, s'étendant de la dent 21 à la 26 (fig.1(b)) et occasionnant une asymétrie faciale. Le scanner a révélé 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 gauche (fig.3(b)).

Les 2 patientes ont bénéficié d'une plastie modelante des lésions dont le but est de redonner une morphologie faciale symétrique. L'évolution était favorable et aucun signe de récurrence n'a été observé avec un recul de 6mois pour le 1er cas et de 1an pour le 2ème (fig. 4, fig.5).

### Discussion:

La dysplasie fibreuse est une maladie souvent asymptomatique de découverte fortuite ou par l'apparition d'une tuméfaction osseuse d'évolution progressive. Elle touche l'enfant et l'adulte jeune [10], représente 2,5 % de toutes les tumeurs osseuses [11]. Au niveau de la face, la localisation maxillaire est plus fréquente que celle mandibulaire.

L'étiopathogénie de la dysplasie fibreuse est imprécise [12, 13], plusieurs hypothèses ont été avancées:

- Congénitale: un défaut du mésenchyme ostéoformateur.

- Traumatique: la lésion résulterait d'hématomes post-traumatiques intra-osseux.

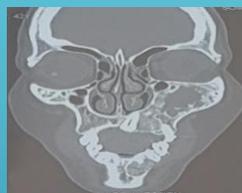
Cliniquement la dysplasie fibreuse a localisation faciale se présente sous forme d'une tuméfaction de consistance dure, faisant corps à l'os, non douloureuse, souvent accompagné d'une expression endobuccale à savoir un comblement vestibulaire ou palatin homolatéral ainsi qu'une mobilité des dents adjacentes. Sur le plan radiologiques, les images retrouvées ne sont pas toujours spécifiques. Trois types d'images sont observés [11] : radioclaire à bordure fine, fibrokystique moucheté avec des zones denses de rarefaction ou 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 clinique et 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. [16] le diagnostic de la dysplasie fibreuse est confirmé par l'étude anatomopathologique.



(a) (b)  
Figure 1: vue de face, pré opératoire



(a) (b)  
Figure 2: endobuccal, pré opératoire



(a)  
Figure 3: TDM, pré opératoire



(a) (b)  
Figure 4: vue de face, post opératoire



(a) (b)  
Figure 5: endobuccal, post opératoire

Les possibilités de traitement sont discutées allant de l'abstention thérapeutique avec surveillance régulière, un traitement médical voir une prise en charge chirurgicale. Les objectifs de traitement sont multiples : stabiliser la maladie et prévenir les complications dues à l'extension de la lésion, corriger les défauts esthétiques [18]. Le traitement médical repose sur l'utilisation d'un bisphosphonate de deuxième génération [19]. Les traitements chirurgicaux sont au nombre de deux soit la résection modelante ou l'exérèse large de la lésion avec reconstruction. La radiothérapie est contre-indiquée vu qu'elle augmente le risque de transformation sarcomateuse [11, 17].

L'abstention est envisageable en l'absence de signe fonctionnel et d'asymétrie faciale. La résection modelante est indiquée dans les lésions étendues. Enfin, l'exérèse large est proposée pour les lésions peu volumineuses avec signes fonctionnels, les lésions proches de la base du crâne et pour les récurrences après résection modelante.

Pour nos deux patientes, en l'absence de signes fonctionnels, d'asymétrie faciale et d'extension vers la base du crâne la résection modelante a été indiquée. 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 une reprise de l'activité, favorisée par une grossesse, une biopsie ou un traumatisme. Des complications peuvent survenir à type d'une compression nerveuse, diplopie, exophtalmie, gêne respiratoire voir une dégénérescence sarcomateuse.

Les récurrences après le traitement peuvent survenir tant que la totalité du tissu dysplasique n'est pas été excisé d'où l'obligation d'un suivi strict clinique et radiologique.

### Conclusion :

La dysplasie fibreuse des maxillaires est une affection osseuse rare. Son évolution est la plupart du temps favorable ; la dégénérescence sarcomateuse est rare mais reste possible. La prise en charge thérapeutique des dysplasies fibreuses est discutée en fonction de plusieurs critères. Allant de l'abstention thérapeutique jusqu'à un traitement chirurgical à type de résection modelante ou d'exérèse radicale avec reconstruction

**Références:** -LICHTENSTEIN L, JAFFE HL. Fibrous dysplasia of bone. ArchPathol 1942 ; 33 : 777-816. 2 -LAREDO JD, CHAMPSAUR P, HAMZE B. Dysplasie fibreuse des os et dysplasie stéio-fibreuse. Mise au point. Ann Radiol 1995 ; 38 : 225-36. 3 -HsissenMA, Kadiri F, ZamiatS, JabrilL, RifkiS, TouhamiM, ChekkouryA, BenchakrounY. A propos d'un cas de dysplasie fibreuse faciale dans une fratrie. RevStomatol ChirMaxillofac 1997 ; 98 : 96-9. 4 -CHOMETTE G, AURIOL M. Histopathologie buccale et cervico-faciale (pp255-262). Masson, Paris, 1986. 5 -ESPINOZA JM, ELIZALDE A, DAMASO A, QUERRETA J, ALCALDE J, ZUBIETA JL. Fibrous dysplasia of the maxilla. Ann OtolRhinolLaryngol 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. RevStomatolChirMaxillofac 1987 ; 88 : 8-9. 7 -CHOMETTE G, AURIOL M, BOISNIC S, GUILBERT F, VAILLANT JM. Dysplasie fibreuse et fibrome ossifiant. Critères morphologiques. RevStomatol ChirMaxillofac 1987 ; 88 : 1-7. 8 -PERRIN D, LEFÈVRE B, BRICHE D, MALKA G. La dysplasie fibreuse. Localisation crano-maxillo-faciales. ActualOdontostomatol 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 pseudotumor osseux. RevStomatol ChirMaxillofac 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. RevStomatol ChirMaxillofac 1990 ; 91 : 362-7. 12 -TOURE S, NDIAYE M, DIOUF R, DANGOU JM, NDIAYE FS, MILOUDIA J, NDIAYE I, SY A, TOURE D, DIOUF EM. Dysplasie fibreuse mandibulaire de l'enfant, une forme exceptionnelle. ActualOdontostomatol 2002 ; 220 : 409-15. 13 -CHDEL 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. ActualOdontostomatol 1998 ; 204 : 527-32. 14 -CHBICHEB S, EL WADY W. Dysplasie fibreuse à localisations crano-faciales à propos d'une observation. NFOnt 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. RevStomatol ChirMaxillofac 1987 ; 88 : 15-9. 17 -CAMILLETTI AE. Craniofacial fibrous dysplasia. J Laryngol Otol 1991 ; 105 : 662-6. 18 -LUSTIG LR, HOLLIDAY MJ, MCCARTHY EF, NAGER BT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. ArchOtolaryngol Head Neck Surg 2001 ; 127 : 1239-47. 19 -CHARPURLAT R, MEUNIER PJ. Le traitement médical de la dysplasie fibreuse des os. RevRhum 1999 ; 66 : 1-3. 20 -JAMMET P, CANDON B, MONTES DE OCA L, SOUYRIS F. Quelques cas de fibromes ossifiants et de dysplasies fibreuses crano-maxillo-faciales. RevStomatol ChirMaxillofac 1987 ; 88 : 10-4