

Introduction:

La dysplasie fibreuse est une affection osseuse bénigne, sporadique congénitale rare. Elle est due à un ensemble de mutations génétiques qui génèrent une hyperactivité ostéoclastique avec prolifération fibreuse médullaire. Les lésions sont soit uniques dans les formes monostotique, soit multiples dans les formes polystotiques. Le diagnostic est évoqué par l'imagerie et le traitement est chirurgical dans les formes symptomatiques ou compliquées.

Objectifs

Rapporter les aspects épidémiologiques, cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutifs d'un cas rare de dysplasie fibreuse ethmoïdale.

Méthodes et Matériels

Nous rapportons le cas d'une dysplasie fibreuse ethmoïdale diagnostiqué et pris en charge au sein du service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale du CHU HASSAN II de Fès.

Résultats

Il s'agit d'une patiente âgée de 43 ans, sans antécédents pathologiques notables, admise pour la prise en charge de céphalée frontale gauche avec une anosmie évoluant depuis 4 mois. L'examen oto-rhino-laryngologique a objectivé : une masse canthale interne gauche irrégulière de consistance dure avec une diminution du flux aérien au niveau de la fosse nasale gauche. Une TDM crânio-faciale a été réalisée et a objectivé une lésion calcifiée ethmoïdale gauche faisant évoquer un ostéome responsable d'une lyse de la lame papyracée gauche avec refoulement du muscle droit interne ainsi qu'un envahissement de la paroi interne du sinus maxillaire homolatéral et de la lame criblée [Figure 1]. Devant la suspicion d'une extension endocrânienne, une IRM a été demandée qui a objectivé la présence d'une masse ethmoïdale gauche en hyposignal T1 et T2 présentant une extension au niveau de l'orbite et du sinus maxillaire homolatéral [Figure 2].

Par ailleurs, la patiente a bénéficié d'une exérèse de la masse par voie endonasale [Figure 3] et l'étude anatomopathologique est revenue en faveur d'une dysplasie fibreuse. Les suites post opératoires immédiats étaient simples et l'évolution à moyen terme était favorable avec une nette amélioration des céphalées.

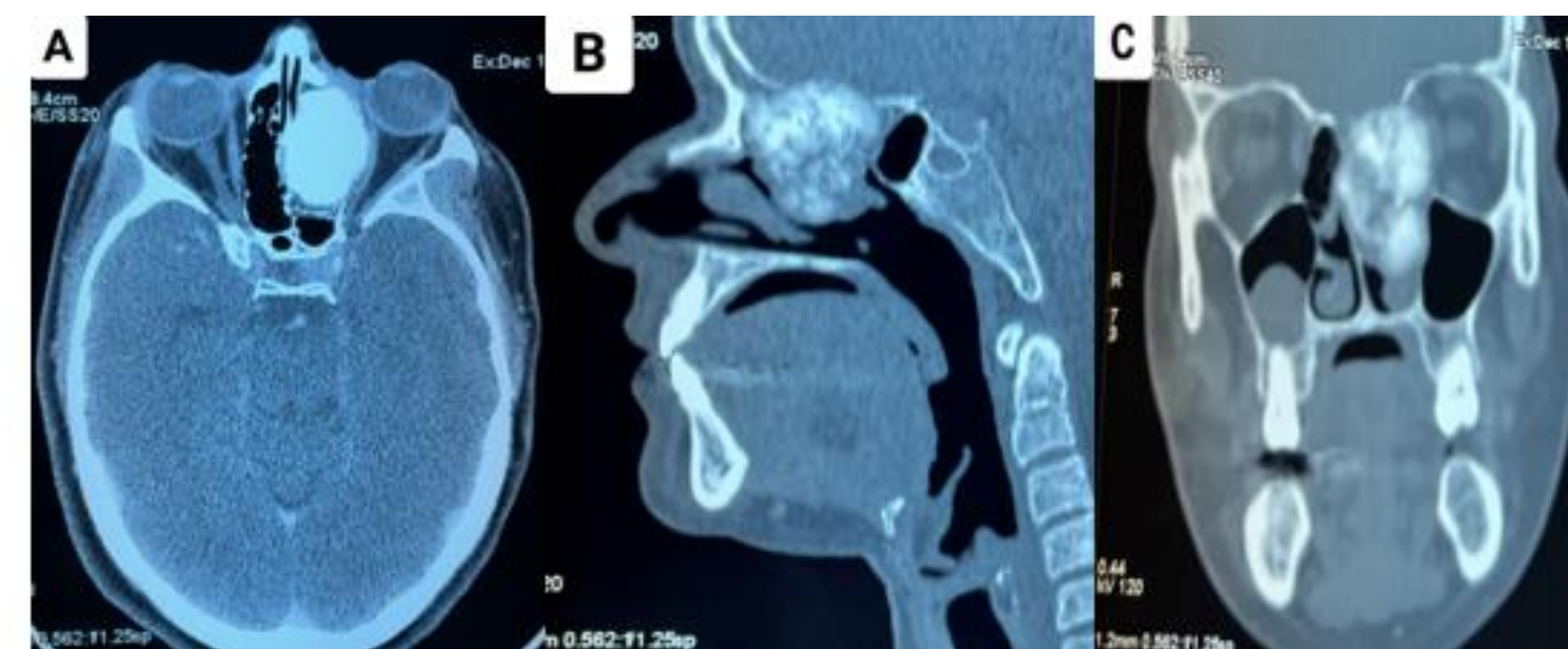


Figure 1 : Images scannographiques en coupe axiale (A), sagittale (B) et coronale (C) montrant une lésion calcifiée ethmoïdale gauche faisant évoquer un ostéome.

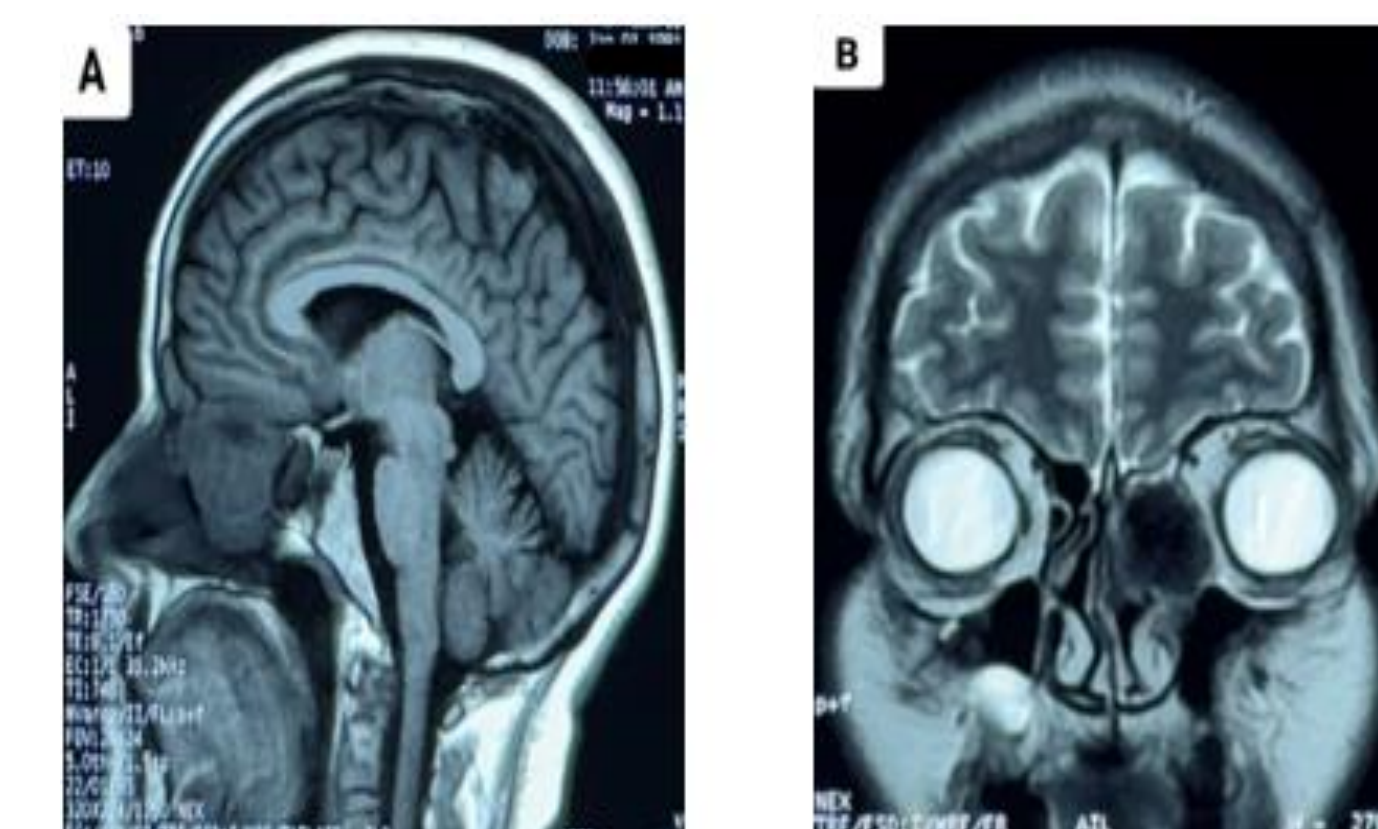


Figure 2 : IRM en coupes sagittale et coronale montrant une masse ethmoïdale gauche en hyposignal T1 (A) et hyposignal T2 (B).

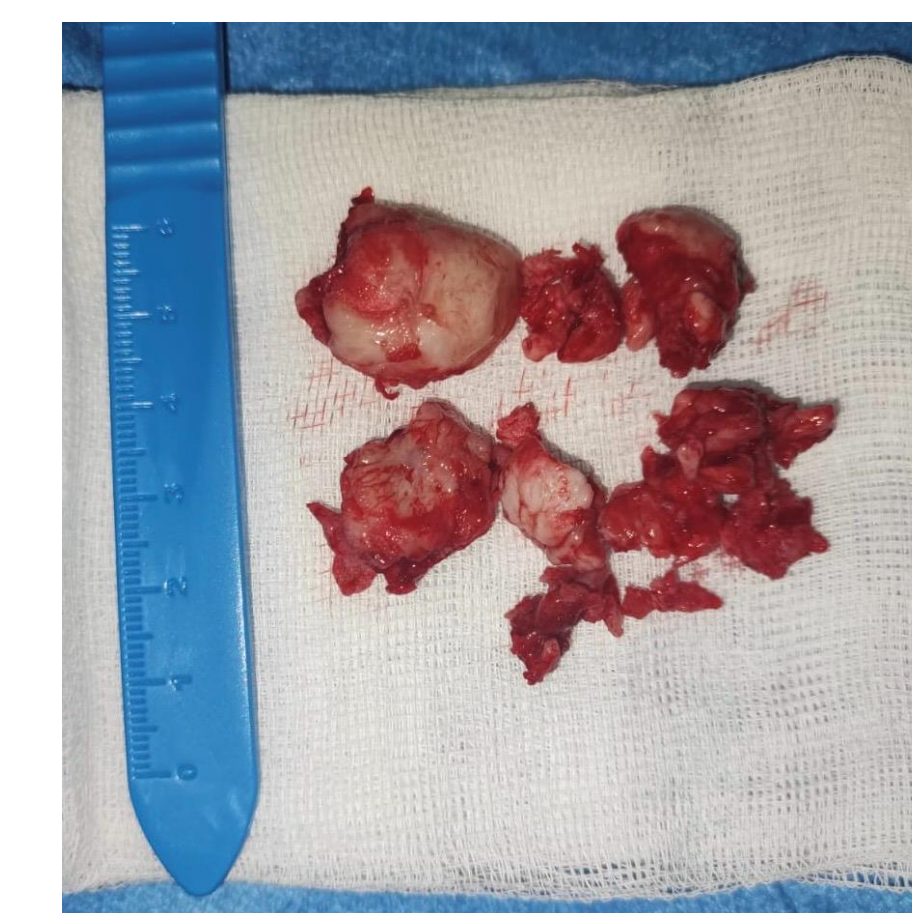


Figure 3 : Images préopératoires montrant l'aspect de la tumeur osseuse après exérèse par voie endonasale.

Conclusion

La dysplasie fibreuse est une pathologie osseuse bénigne génétiquement déterminée d'évolution lente. Le diagnostic est facile et repose sur l'imagerie. Cependant, pas de consensus concernant le traitement. La surveillance des patients doit être prolongée vu le risque de dégénérescence sarcomateuse. La thérapie génique est une option thérapeutique attendue afin d'éviter une chirurgie parfois mutilante.

Références

1. Cheikh Ahmedou Lame et al. Dysplasie fibreuse osseuse crânio-faciale: à propos de six observations. Pan African Medical Journal. 2020;37:271.
2. Zeineb Ayadhi et al. Dysplasie fibreuse ethmoïdo-frontale: à propos d'un cas. Pan African Medical Journal. 2021;38:385.
3. Couturier, A., Aumaître, O., Gilain, L., Jean, B., Mom, T., & André, M. (2017). Dysplasie fibreuse osseuse cranio-faciale : à propos de 10 cas. 134(4), 224–230.