

LA DYSPLASIE FIBREUSE DU ROCHER

FIBROUS DYSPLASIA OF THE TEMPORAL BONE

R. Zainine, S. Kedous, M.Ennaïli, H. Chahed, A. Mediouni, N. Beltaief, G. Besbes

Service ORL et CMF Hôpital La Rabta

Faculté de médecine de Tunis - Université De Tunis El Manar

RESUME

La dysplasie fibreuse est une affection bénigne rare dont l'étiologie est inconnue. Elle représente une anomalie dans le développement normal de l'os. L'os temporal est rarement atteint, donnant des complications telles qu'une surdité et une paralysie faciale périphérique. L'imagerie, principalement la tomodensitométrie est capitale pour le diagnostic positif. On rapporte un cas de dysplasie fibreuse retrouvé chez une femme de 43 ans présentant une surdité brutale.

Mots clés : os temporal, dysplasie, scanner.

SUMMARY

Fibrous dysplasia is an uncommon benign disorder of unknown etiology. It most likely represents a disorder of bone normal development. The temporal bone is rarely involved, giving complications such as hearing loss and facial nerve palsy. The imaging, mainly performed with computerized tomography, plays a major role in positive diagnosis. We report a case of fibrous dysplasia found on a 43 year-old women presenting an acute sensorineural hearing loss.

Key words: temporal bone, dysplasia, CT.

INTRODUCTION

La dysplasie fibreuse des os est classée parmi les tumeurs osseuses bénignes. Il s'agit d'une pathologie relativement rare (7% des tumeurs osseuses), caractérisée par le remplacement de l'os normal par du tissu fibreux. L'atteinte temporale est exceptionnelle, pouvant être asymptomatique ou se manifester par des complications neurosensorielles et infectieuses nécessitant parfois le recours à la chirurgie. Nous précisons à travers ce travail, les différents aspects histologiques, cliniques et radiologiques de la dysplasie fibreuse de l'os temporal ainsi que l'attitude thérapeutique.

OBSERVATION

Il s'agit d'une femme âgée de 43 ans suivie depuis une dizaine d'année pour hypoacousie légère droite avec des acouphènes qui a été admise dans le service pour une surdité droite d'installation brutale avec accentuation des bourdonnements d'oreille, sans vertiges ni céphalées. Les examens otologique et vestibulaire étaient normaux. L'audiométrie tonale et le BER ont mis en évidence une surdité de perception droite endocochléaire à 80 dB. L'épreuve calorique a montré une légère hyporeflexie droite compensée. Une IRM a été pratiquée démontrant la présence de lésions mastoïdiennes en hypo signal T2-iso signal T1 prenant le contraste de façon hétérogène faisant 4 cm de grand axe (fig 1). On a complété alors par une TDM qui était en faveur d'une dysplasie fibreuse petro-mastoïdienne avec un épaissement osseux hétérogène, en verre dépoli et présence par endroit de zones ostéolytiques et kystiques ; ces lésions respectaient la corticale osseuse et s'étendaient vers le labyrinthe (fig2). La patiente avait reçu un traitement associant corticoïdes par voie parentérale et vasodilatateurs sans amélioration de ses symptômes. L'audition était restée stable sans aucune fluctuation, les contrôles tomodensitométriques à 2 ans et à 6 ans n'avaient pas montré d'aggravation des lésions temporales.

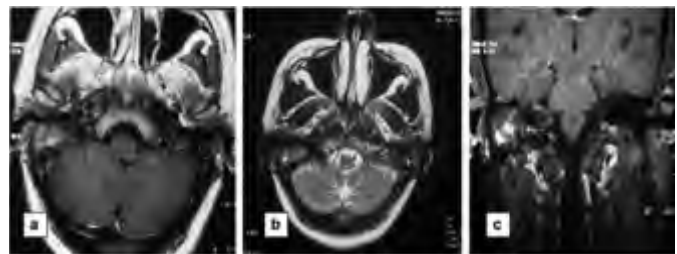


Fig 1. IRM cérébrale. (a) coupe axiale T1, (b) coupe axiale T2, (c) coupe coronale T1 Gado. Présence de lésions mastoïdiennes en iso-T1 (a) et hypo T2 (b) prenant le contraste de façon hétérogène (c).



Fig 2. TDM rocher droit. (a) coupe axiale, (b,c) coupes coronales. Dysplasie fibreuse petro-mastoïdienne avec épaissement osseux hétérogène, en verre dépoli, présence par endroits de zones ostéolytiques et kystiques (flèche); ces lésions respectent la corticale osseuse et s'étendaient vers le labyrinthe (têtes de flèches).

DISCUSSION

Le terme dysplasie fibreuse a été utilisé par Lichtenstein en 1938 pour décrire un désordre caractérisé par le remplacement progressif de la composition osseuse normale par du tissu fibreux (1). Il s'agit d'une affection bénigne qui produit un os immature fait de trabécules osseuses désorganisées et de cellules fusiformes entourées d'une matrice



fibreuse (2,3). Plusieurs hypothèses ont été émises quant à l'étiologie de cette affection, pour certains il s'agit d'une différenciation aberrante du mésenchyme lors de la formation osseuse, pour d'autres c'est un arrêt de l'ostéogenèse à un stade immature ou encore à une perturbation dans le processus d'entretien de l'os spongieux (4,5). Des études récentes ont démontré une association de cette pathologie avec une mutation du gène Gs-alpha (6). La dysplasie fibreuse peut être monostotique, intéressant un seul os, ou polyostotique impliquant deux os ou plus (2,7). Dans le syndrome de Mc Cune-Albright, on retrouve une dysplasie fibreuse dans sa forme polyostotique associée à des pigmentations cutanées, à des troubles endocriniens et à une puberté précoce (8).

Le crâne et le massif facial sont atteints dans 10 à 25% des cas dans la dysplasie fibreuse monostotique et dans 50% des cas dans la forme polyostotique (9). L'éthmoïde est atteint dans la majorité des cas (71%), suivi par l'os sphénoïdal (43%), l'os frontal (33%), le maxillaire (29%), l'os temporal (24%), l'os pariétal (14%) et l'os occipital (5%) (10).

Cette affection touche essentiellement les jeunes durant les deux premières décades de vie avec un pic entre 10 et 15 ans (19), sans prédilection de sexe (2,7). Son incidence reste toutefois sous-estimée, vue qu'elle est le plus souvent asymptomatique et de découverte fortuite (11,12). Ailleurs, la dysplasie fibreuse crânio-faciale peut se manifester par des algies de la face et des céphalées atypiques, des douleurs sinusiennes, des paresthésies du visage, une exophtalmie, une diplopie ou encore par une surdité (10) ; Cette surdité est souvent transmissionnelle, due à une lésion du conduit auditif externe (CAE) observée dans 80% des cas ou à un envahissement de l'oreille moyenne qui serait le résultat d'une lésion avancée du CAE avec formation d'un cholestéatome secondaire (12,13). La surdité de perception s'observe chez 17% des patients (14), elle est expliquée par une destruction de la cochlée, une sténose du conduit auditif interne (CAI) ou par une fistule vestibulaire (13). Une atteinte du nerf facial a aussi été rapportée, associée dans la moitié des cas à un cholestéatome (8), ailleurs, elle est due à une compression par le processus fibreux du canal facial intra-temporal. Un trismus et une atteinte des nerfs mixtes avec thrombose jugulaire peuvent être observés par envahissement respectif de l'articulation temporo-mandibulaire et du foramen jugulaire (13).

Une classification clinique a été proposée pour la dysplasie fibreuse : le stade 1 pour les formes asymptomatiques, le stade 2 pour les formes symptomatiques et le stade 3 pour les formes compliquées (15). Le traitement conservateur et le suivi sont de règle dans le stade 1. Une décompression chirurgicale peut s'avérer nécessaire dans les stades 2 et 3 (8). On décrit trois formes radiologiques de la dysplasie fibreuse: la forme pagetoïde ou condensante avec l'aspect classique de « verre dépoli » observée dans 56% des cas, la forme sclérotique (23% des cas) avec des lésions uniformément denses et la forme myxoïde ou kystique rencontrée dans 10% des cas (3,11). Chacune de ces formes peut se voir au niveau de l'os temporal avec atteinte du CAE, de l'oreille moyenne, du foramen jugulaire, de l'articulation

temporo-mandibulaire ou plus rarement du CAI et de la capsule otique (8).

La TDM grâce à la grande précision dans l'appréciation des détails en fenêtre osseuse, représente un outil de choix pour le diagnostic et le suivi de cette pathologie (16,11,7). Elle permet outre le diagnostic positif, une étude topographique succincte en précisant les rapports avec les orifices de la base du crâne et en recherchant une extension endocrânienne (7). La tomodensitométrie permet aussi de définir les balises anatomiques pour un éventuel traitement chirurgical. Au delà, la TDM permet de distinguer la dysplasie fibreuse des diagnostics différentiels tel que l'ostéosclérose, l'ostéogenèse imparfaite, la maladie de Paget et l'ostéopétrose (11) ; l'aspect en « verre dépoli », l'épaississement de la corticale et les remaniements pseudo-kystiques étant des caractères distinctifs de la dysplasie fibreuse à la TDM (3). L'IRM montre un aspect hétérogène, avec une alternance de plages en hyposignal et en hypersignal en séquences pondérées T1 et T2. Elle étudie le retentissement des remaniements osseux sur les tissus adjacents [16] et permet de faire la part entre dysplasie fibreuse et mucocèle, méningiomes, kystes anévrysmaux ou ostéomes, notamment dans la forme kystique (11,13)

La dysplasie fibreuse est caractérisée par une extension lentement progressive des lésions avec un très faible risque de dégénérescence maligne (3). Les formes asymptomatiques bénéficieront d'une surveillance clinique et tomodynamométrique guettant une éventuelle complication ou transformation maligne. Dans les autres cas une prise en charge thérapeutique est nécessaire.

Le traitement de la dysplasie fibreuse a considérablement évolué ces dernières années (17). Le traitement médical repose sur l'utilisation de médicaments anti résorptifs comme le pamidronate, c'est un bisphosphonate de seconde génération qui inhibe l'activité ostéoclastique (17). Même si la dysplasie fibreuse est connue comme pathologie ostéofonmatrice, il a été démontré que les cellules ostéoblastiques mal différenciées produisent un excès d'interleukine 6 (IL6), induisant une hyperactivité ostéoclastique (18).

Un traitement chirurgical précoce par canaloplastie est indiqué dans les localisations temporales avec sténose du conduit auditif externe. Ceci permet de restaurer l'audition, de diminuer les signes cliniques tel que l'otalgie ou la plénitude auriculaire et de prévenir le cholestéatome secondaire (6). La chirurgie de remodelage et les reconstructions ont été pratiquées par quelques équipes (19) dans des formes avec déformations et préjudices esthétiques majeurs.

La radiothérapie, malgré son potentiel inhibiteur sur le développement des lésions, n'est pas recommandée en tant que traitement de choix. En effet, il a été rapporté dans la littérature la possibilité de transformation maligne radio-induite (6).

CONCLUSION

La dysplasie fibreuse du rocher est une pathologie rare et bénigne pouvant être longtemps asymptomatique ; le diagnostic et le suivi reposent essentiellement sur l'imagerie et en particulier la tomodynamométrie des rochers.



REFERENCES

- 1- Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg* 1938; 36: 874-98.
- 2- Ben Hadj Hamida F, Jlaïel R, Ben Rayana N, Mahjoub H, Mellouli T, Ghorbel M, et al. La dysplasie fibreuse crânio-faciale. *J Fr Ophtalmol* 2005; 28: e6.
- 3- Song JJ, Jung HH, Lee HM, Hwang SJ. Monostotic fibrous dysplasia of temporal bone. *Acta Oto-Laryngol* 2005; 125: 1126-9.
- 4- Nager GT, Kennedy DW, and Kopstein E. Fibrous dysplasia: a review of the disease and its manifestations in the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1982; 92(Suppl.): 1-52.
- 5- Papadakis CE, Skoulakis CE, Propakapis EP, et al. Fibrous dysplasia of the temporal bone: report of a case and review of its characteristics. *Ear Nose Throat J*, 2000; 79: 52-57.
- 6- Yang H, Chen S, Zheng Y, Xu Y, Zhang X, Xiong H, Zhang Z, Chen L. Surgical treatment of monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone: a retrospective analysis. *Am J Otolaryngol*. 2012. Article in press.
- 7- Lupescu I, Hermier M, Georgescu SA, Froment JC. Scanner spirale et bilan diagnostique de la dysplasie fibreuse crânio-faciale. *J Radiol* 2001; 82: 145-9.
- 8- Prepageran N, Streetharan SS. Fibrous dysplasia of the temporal bone. *Clin Radiol Extra* 2003; 58: 49-50.
- 9- Donnelly MJ, McShane DP, Burns H. Monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone with associated lymphadenopathy. *ENT J* 1994; 73(5): 328-330.
- 10- Barrionuevo CE, Marcallo FA, Coelho A, Cruz GA, Mocellin M, Patrocínio JA. Fibrous dysplasia and the temporal bone. *Arch Otolaryngol* 1980; 106: 298-301.
- 11- Lusting RL, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127: 1239-47.
- 12- Tweddle EA, Holwell K. Fibrous dysplasia of the temporal bone. *ANZ J Surg* 2005; 75: 80-3.
- 13- Brown EW, Megerian CA, McKenna MJ, Weber A. Fibrous dysplasia of the temporal bone: Imaging findings. *MR Am J Roentgenol* 1995; 164: 679-82.
- 14- Nager GT, Holliday MJ. Fibrous dysplasia of the temporal bone. Update with case reports. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984; 93: 630-633.
- 15- Taborelli A, Ballarni V, Monolo L, Dorizzi A. Cystic fibrous dysplasia of the skull presenting as an extradural mass. *J Neurosurg Sci* 1983; 27: 253-256.
- 16- L. Charrada-Ben Farhat, S. Bourkhis, I. Ben Yaacoub, N. Dali, A. Askri, L. Hendaoui. Aspects tomodensitométriques de la dysplasie fibreuse de l'os temporal. *feuil rad* 2006 ; 46 : 261-264.
- 17- Chapurlat RD, Huguency P, Delmas PD, Meunier PJ. Treatment of fibrous dysplasia of bone with intravenous pamidronate: long-term effectiveness and evaluation of predictors of response to treatment. *Bone* 2004; 35: 235-42.
- 18- Yamamoto T, Ozono K, Kasayama S, Yoh K, Hiroshima K, Takagi M, et al. Increased IL-6 production by cells isolated from the fibrous bone dysplasia tissues in patients with McCune-Albright syndrome. *J Clin Invest* 1996; 98: 30-5.
- 19- Cai M, Ma L, Xu G, Gruen P, Li J, Yang M, Pan L, Guan H, Chen G, Gong J, Hu J, Qin S. Clinical and radiological observation in a surgical series of 36 cases of fibrous dysplasia of the skull. *Clin Neuro Neurosurg*. 2012; 114: 254-9.