

# LA DYSPLASIE FIBREUSE

## MONSTRUOSITE INSTALLEE SUR 15 ANS D'EVOLUTION NATURELLE

**H.CH. DELIBA, B. BERBARA, L. BOUBLTA, K. BOUAÏTA, L. HASSANI  
A. IZRI, N. IOUALALEN.**

*Service de Neurochirurgie  
Hôpital Ali Ait-idir, Alger*

### RESUME

La dysplasie fibreuse est une tumeur fibro-osseuse bénigne, à évolution lente, qui se caractérise par la prolifération intra osseuse de tissu conjonctif, à l'origine d'un épaissement de l'os atteint. Elle représente 2,5 % des tumeurs osseuses. Les auteurs rapportent le cas d'un patient, chez lequel la maladie s'est déclarée pendant l'enfance. La négligence et le retard dans le diagnostic ont conduit à l'installation d'une déformation monstrueuse, aux conséquences psychologiques lourdes pour le malade et son entourage. L'intervention chirurgicale a été réalisée et a consisté en une exérèse totale de la lésion, avec reconstruction du plan cutané par des lambeaux de rotation. L'évolution à long terme a été satisfaisante, notamment sur le plan esthétique.

*Mots Clés : Dysplasie fibreuse, Tumeurs osseuses du crâne.*

### INTRODUCTION

La dysplasie fibreuse est une tumeur fibro-osseuse bénigne, à évolution lente, qui se caractérise par la prolifération intra osseuse de tissu conjonctif, à l'origine d'un épaissement de l'os atteint.

Elle a été décrite pour la première fois par Lichtenstein en 1938 [3], Elle représente 2,5 % des tumeurs osseuses et environ 7 % des tumeurs bénignes de l'os [1, 2].

On lui décrit deux formes principales :

- La forme mono-ostéique : l'atteinte ne touche qu'une seule structure osseuse, c'est la forme la plus fréquente 70 à 80 % des cas [1, 2, 3], les régions osseuses les plus atteintes sont les côtes et le fémur [1].

- La forme poly-ostéique : L'atteinte touche plusieurs structures osseuses, mais reste le plus souvent unilatérale, du même côté du corps.

L'atteinte de la voûte du crâne est souvent une forme mono-ostéique.

La localisation des dysplasies fibreuses au niveau de la tête et de la face est ubiquitaire, mais il existe des régions plus touchées que

d'autres. Par ordre de fréquence, elle concerne l'os sphénoïdal, l'os frontal, l'os éthmoïdal et le maxillaire, plus rarement l'os occipital et l'os temporal [2]. L'atteinte de la base du crâne est plus fréquente dans la forme poly-ostéique qu'on rencontre chez les patients jeunes surtout.

La dysplasie fibreuse est une lésion qui est souvent diagnostiquée avant la troisième décennie [2, 5], la répartition selon le sexe ne montre pas de différence pour certains auteurs [4], d'autres trouvent une prédominance chez le sexe féminin [3].

### OBSERVATION

Notre patient est un jeune adulte, âgé de 21 ans, de sexe masculin que nous avons reçus en consultation dans un état dépressif.

Le malade est arrivé, la tête "cachée" par un foulard, n'osant pas se montrer en public depuis quelques années, à cause d'une déformation crânienne monstrueuse et inesthétique évoluant depuis son plus jeune âge. (Photos 1, 2 et 3)



**Photo 1 : A l'âge de 3 ans la déformation est quasi inexistante.**



**Photo 2 : À 10 ans, déformation de la voûte étendue à la base du crâne**



**Photo 3 : À l'âge de 21 ans, processus monstrueux.**



Une intervention chirurgicale a été pratiquée et a consisté en une exérèse totale de la lésion, avec également pour but l'obtention d'une forme crânienne satisfaisante.

### **RESULTAT**

L'exérèse a été incomplète mais très satisfaisante sur le plan esthétique et les suites opératoires ont été simples (Photo 5).

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic de Dysplasie fibreuse.

L'évolution à long terme est très favorable malgré l'exérèse incomplète ; le patient ne présente aucune récurrence de sa maladie à 6 ans de recul, attestant de la stabilisation de l'affection (Photo 6).



**Photo 5 : Aspect après l'intervention**



**Photo 6 : Aspect 6 ans plus tard.**

## DISCUSSION

Ce cas clinique soulève plusieurs réflexions. Tout d'abord il est inconcevable de nos jours de continuer à être confrontés à ce type de situation où le malade arrive à un stade de la pathologie qui rappelle plutôt la médecine du siècle dernier.

Ce patient n'a pas été négligé par ses parents, mais ce sont les avis médicaux qui ont été hésitants et ont permis à l'affection d'aboutir à un tel stade.

Il est classique de dire que les dysplasies fibreuses ont une évolution lente, qui a tendance à se stabiliser avec le temps et qui peut ne plus progresser après l'âge de 25 à 30 ans [5] ; certains retiennent la puberté comme âge de stabilisation de la maladie qui correspond à l'âge d'arrêt de la croissance squelettique.

En réalité, il existe deux tranches d'âge pour la maladie [5] : La première se situe avant l'âge de 10 ans, la seconde entre 12 et 22 ans ; de plus la forme kystique est plus agressive que la forme sclérotique et la puberté dans ce cas ne semble pas stopper l'évolution, certaines complications pouvant apparaître après la puberté.

Le risque de la transformation maligne varie entre 0,4 et 4 % selon les séries [5], il est plus important dans les formes mono-ostéique et notamment dans l'atteinte maxillaire et mandibulaire.

Le traitement des dysplasies fibreuses est chirurgical et son indication va dépendre de l'état clinique et de la localisation ; la chirurgie est réalisée en cas d'atteinte évolutive de la vision dans un but curatif et préventif, et en cas de déformation inesthétique majeure, sinon elle doit être retardée chez l'enfant [4].

Chez les jeunes patients de moins de 25 ans et a fortiori s'il existe une forme kystique ou mixte, l'indication opératoire est indiscutable. Par contre, chez les adultes sans symptômes évolutifs et sans déformation majeure, une abstention thérapeutique avec surveillance clinique peut être adoptée [5].

La chirurgie consiste à réparer les déformations et à libérer les foramens notamment le canal optique, la fente sphénoïdale et à la demande, le trou grand rond et le trou ovale.

La radiothérapie est dangereuse, elle est à l'origine d'une transformation maligne dans environ 44 % des cas [5].

La radiothérapie et la chimiothérapie n'ont pas de place dans le traitement des dysplasies fibreuses.

## CONCLUSION

Il est classique de dire que la dysplasie se stabilise après la puberté. Cette notion doit être présente à l'esprit pour le "timing" de la chirurgie. En effet il est préférable de retarder cette chirurgie après la puberté, à condition qu'il n'existe pas de déformation flagrante et aucune menace visuelle, sinon, aucune hésitation ne doit être admise dans la réalisation du traitement chirurgical.

L'exérèse chirurgicale est rarement complète mis à part les formes très localisées. En cas de reliquat ou d'exérèse partielle, il ne faudrait pas être tenté de recourir à la radiothérapie qui fait plutôt courir le risque de transformation maligne dans 44 % des cas [5]. Dans cette situation, une reprise chirurgicale serait plus appropriée si des déformations inesthétiques deviennent évidentes.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] DUMONT AS, BOULOS PT, JANE JR JA, ET AL : Cranioorbital fibrous dysplasia: With emphasis on visual impairment and current surgical management. *Neurosurg Focus* 10 (5): Article 6, 2001
- [2] FEWEL M E, GEBARSKI S S, HOFF JT: Skull tumors ; in Youmans *Neurological surgery, fifth edition*, Saunders Elsevier 2004, pp : 1383-1408
- [3] JANECKA I P :Anterior skull-base tumors : General considerations. *Operative Neurosurgery*, pp : 1373-1384
- [4] TSAI EC, SANTORENEOS S, RUTKA JT : Tumors of the skull base in children:Review of tumor types and management strategies. *Neurosurg Focus* 12 (5) : Article 1, 2002
- [5] VISOT A, BOULIN A : Osseous tumors ; in Youmans *Neurological surgery, fifth edition*, Saunders Elsevier 2004, pp : 1361-1369