

BAG IMPLANTS

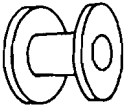
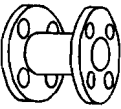
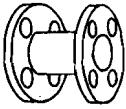
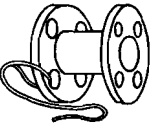
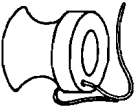
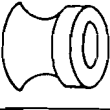
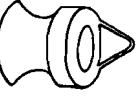

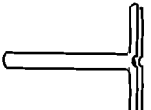

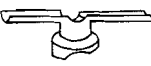
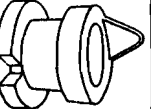
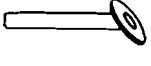
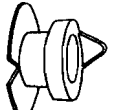
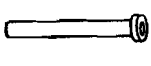
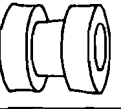


B.P. 68 - 11, rue de Fieuzal
33523 BRUGES CEDEX
FRANCE

Téléphone : (33) 05 57 81 04 64

Télécopie : (33) 05 56 39 19 09

Télex : 540 992

AÉRATEURS TRANSTYMPANIQUES

	53020	BOBINE DE REUTER EN TEFLON "DIABOLO" Distance entre les collerettes 1,0 mm		53019 53024	BOBINE DE REUTER EN TEFLON A COLLERETTES PERFORÉES Distance entre les collerettes 1,0 mm Distance entre coll. 1,0 mm avec fil
	53022	BOBINE DE REUTER EN INOX A COLLERETTES PERFORÉES Distance entre les collerettes 1,0 mm		53026	BOBINE DE REUTER EN INOX A COLLERETTES PERFORÉES AVEC FIL Distance entre collerettes 1,0 mm
	53030	AÉRATEUR DE SHEPARD EN TEFLON Avec fil de rappel		53039	AÉRATEUR DE SHEPARD EN TEFLON Sans fil de rappel
	53031	AÉRATEUR DE SHEPARD EN SILICONE Avec languette de rappel		53042	MINI SHEPARD EN TEFLON Ø intérieur 0,8 mm
	53014	T TUBE DE GOODE EN SILICONE Ø intérieur 1,1 mm		53034 53037	AÉRATEUR DE SHAH EN TEFLON Sans fil de rappel Avec fil de rappel
	53043	GOODE GROMMET EN SILICONE Ø intérieur 1,1 mm		53017	AÉRATEUR DE PAPARELLA TYPE I EN SILICONE Ø intérieur 1,1 mm
	53005 53000	TUBE DE ARMSTRONG A COLLERETTE INCLINÉE SILICONE Ø intérieur 1,1 mm TEFLON Ø intérieur 1,1 mm		53018	AÉRATEUR DE PAPARELLA TYPE II EN SILICONE Ø intérieur 1,5 mm
	53015	TUBE D'AUSTIN L. 12 mm EN TEFLON Ø intérieur 1,1 mm		53012	AÉRATEUR DE DONALDSON EN SILICONE Ø intérieur 1,1 mm
	53045	AÉRATEUR DE WAYOFF INOX Ø intérieur 1,1 mm		53041	YOYO Aérateur en X Teflon noir BIOCARB

UNE ATTEINTE FIBRO-OSSEUSE DES MAXILLAIRES : LE CHERUBISME (A PROPOS D'UN CAS)

ADJIBABI W¹., BIO TCHANE I¹., BIAOU O²., ALAMOU S³., BALLE MC³., ALAO N³., NEPO Th⁴., HOUNKPE Y Y C⁵.

1 Service d'oto rhino laryngologie et de chirurgie cervico-faciale (ORL/CCF) ; 2 Service de radiologie et d'imagerie CNHU Cotonou ; 3 Clinique Mutualiste de Cotonou (CMC) ; 4 Service de pédiatrie CNHU Cotonou ; 5 Service ORL CHU (Bordeaux)

RESUME

Le chérubisme est une affection tumorale rare. De pronostic bénin, il apparaît entre 2-6 ans et touche les maxillaires donnant un aspect caractéristique.

Le cas que nous présentons est un garçon béninois de 6 ans qui a des signes physiques typiques de l'affection. L'intérêt de cette observation est de faire état des résultats des dernières recherches et d'insister sur le caractère spontanément régressif de la maladie après la puberté.

SUMMARY

Cherubism is a rare hereditary tumor of a benign prognosis. It appears on the maxilla between age 2 and 6 giving a characteristic appearance.

This is the case of a 6 years old beninese boy who presented with typical signs of the lesion.

The interest of this report is to use it as an opportunity to review the results of recent research and draw attention on the fact that the illness is self limiting at puberty.

INTRODUCTION

Faire le diagnostic différentiel entre une inflammation et une tumeur des maxillaires reste pour le clinicien, le radiologue et l'anatomopathologiste un problème très important pour préciser la thérapeutique, l'évolution et le suivi du patient.

La chirurgie d'exérèse est souvent de mise pour les tumeurs.

Nous rapportons ici un cas de tumeur authentique des maxillaires, le chérubisme où l'attitude thérapeutique se limite en une simple surveillance avec parfois une chirurgie modelante.

1 - OBSERVATION

L'enfant Die... G., fils unique, âgé de 6 ans, de sexe masculin, est adressé au service d'ORL et de CCF pour une tuméfaction bilatérale de la face et pour une malposition dentaire multiple. Ces anomalies, constatées à l'âge de trois ans, ont fait l'objet de plusieurs consultations au cours desquelles des curetages osseux ont été effectués.

▷ Dans les antécé-

dents familiaux, on retrouve chez la mère une tuméfaction bilatérale de la mandibule qui serait apparue à l'âge de 12 ans, traitée et guérie chirurgicalement par multiples curetages osseux à l'âge de 16 ans.

▷ A l'examen physique, l'enfant présente un faciès boursofflé, plus saillant dans la région massétérine de façon bilatérale et symétrique.

▷ A la palpation, la tuméfaction est dure, de consistance osseuse. Elle prédomine au niveau de l'angle et de la branche montante.

Il n'existe pas d'adénopathie.

▷ A l'examen endobuccal, on note une masse réalisant un empâtement de tout le plancher buccal, du palais, étendu aux deux arcades et laissant entrevoir quelques dents disposées de façon éparsée.

Cette masse à la palpation est de consistance dure et irrégulière.

▷ A la radiographie standard en incidences de face et de Blondeau, la mandibule et le maxillaire sont le siège de vastes zones lacunaires de tailles différentes réalisant un aspect multiloculaire. Ces lésions sont bilatérales et prédominent au niveau de :

• La mandibule : sur la branche horizontale, l'angle et la branche montante.

Elles respectent la symphyse et le condyle.

• Le maxillaire : dans la région de la fosse canine et molaire.

Elles respectent la baguette osseuse du phyltrum, la branche montante et les sinus maxillaires.

• Les dents intéressées sont complètement lysées et leurs vestiges flottent dans les lacunes.

Le reste du squelette de la face et du crâne est indemne.

Les données cliniques et para-cliniques rencontrées nous permettent d'évoquer le diagnostic de chérubisme.

La biopsie effectuée en pleine tumeur de la région angulo-mandibulaire a confirmé le diagnostic en révélant à l'examen anatomopathologique un granulome réparateur.

Le traitement a consisté en quelques avulsions dentaires avec curetage de l'os alvéolaire et régularisation de la muqueuse gingivale. Le patient est revu tous les 6 mois pour surveillance et contrôle. Au dernier contrôle on note une aggravation des lésions avec apparition d'adénopathies jugulo-carotidiennes bilatérales.

2 - COMMENTAIRES

2 - 1 Au plan Epidémiologique

◊ L'hérédité

Le chérubisme est une affection familiale à caractère héréditaire de transmission autosomale dominante. La première description a été faite par Jones en 1933.

Selon les recherches de Mangion J. et Coll, le gène responsable du chérubisme est localisé au niveau du chromosome 4 P 16.3 (12-14-15).

Les mutations de ce gène seraient à l'origine de diverses pathologies de croissance osseuse (15).

La mère de notre patient avait présenté du chérubisme localisé à la mandibule qui a régressé avec l'âge.

Quelques cas isolés non familiaux ont été rapportés (3-9)

◊ L'âge

L'âge d'apparition de la maladie se situe entre 2 et 6 ans (10-11-16). Hitomi et Coll (9) ont rapporté le cas d'un garçon de 15 ans au Japon.

Notre patient a débuté son affection à l'âge de 6 ans; sa mère a fait la sienne à partir de 12 ans.

2 - 2 Au plan anatomo-histo-chimique

Le chérubisme est une lésion fibro-osseuse résorbante réparatrice à cellules géantes des maxillaires donnant une déformation caractéristique du visage.

Au plan anatomopathologique, il s'agit de lésion fibro-osseuse résorbante caractérisée par la présence du granulome réparateur à cellules géantes.

Le cas que nous rapportons ici a les mêmes lésions ci-dessus décrites.

À l'histoenzymologie, Chomette G et Coll (4 -5-6 -7) ont décrit trois stades évolutifs de la maladie :

- Le premier est caractérisé par la présence d'un granulome ostéolytique fait de cellules géantes, rondes ou fusiformes présentant une intense activité enzymologique induite par la phosphatase acide.
- Le second stade est marqué par une importante prolifération des fibroblastes.

- Le troisième, par une forte ostéogénèse et une importante production de phosphatase alcaline et d'ATPase.

Faute d'infrastructures ce dosage n'a pu être réalisé chez notre patient.

2 - 3 Au plan radiologique

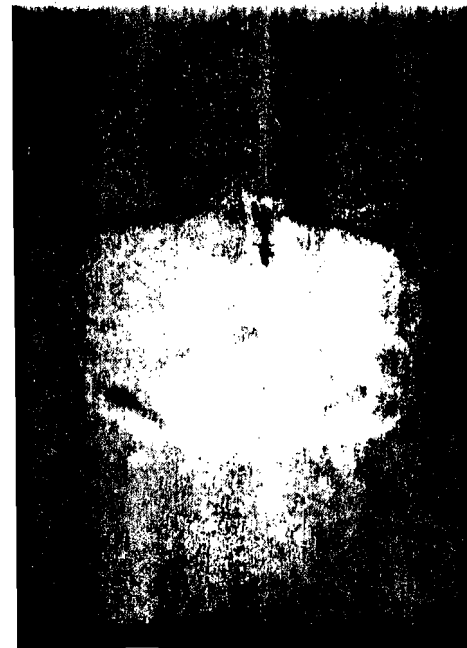
À la radiographie du crâne de face et à la radiographie des sinus (incidence de Blondeau) les maxillaires et les mandibules sont touchés.

Les images élémentaires ne sont pas spécifiques. Elles sont multiloculaires, siègent à la mandibule et peuvent s'étendre au maxillaire.

L'aspect bilatéral et symétrique est évocateur de chérubisme.

L'évolution radiologique permet de distinguer trois degrés (2-8-17).

- 1er degré : Lésion limitée à la région molaire et à la branche montante de la mandibule.



1er degré : Lésion limitée à la région molaire et à la branche montante de la mandibule.

- 2ème degré : Lésion étendue à toute la mandibule sans affecter les condyles.

- 3ème degré : la mandibule et le maxillaire sont envahis en totalité avec respect des condyles.

Les données radiologiques nous permettent d'affirmer que le cas que nous présentons est un chérubisme

de troisième degré.

Le diagnostic différentiel se pose dans le cas isolé non familial avec les lésions lytiques des maxillaires (2-3-6-9).

2 - 4 Au plan diagnostique

Le diagnostic de certitude dans les cas typiques repose sur trois éléments :

- ° La tuméfaction bilatérale et symétrique des maxillaires à l'origine des déformations caractéristiques du visage.
- ° La même lésion retrouvée chez les ascendants.
- ° Et enfin la présence du granulome réparateur à cellules géantes à l'examen anatomopathologique.

Tous ces éléments cliniques et paracliniques sont retrouvés chez notre patient.



2ème degré. Lésion étendue à toute la mandibule sans affecter les condyles.



3ème degré. la mandibule et le maxillaire sont envahis en totalité avec respect des condyles.

CONCLUSION

Le chérubisme est une affection familiale rare à caractère héréditaire.

Nous décrivons le premier cas béninois chez un garçon de 6 ans en poussée évolutive.

Le tableau radio-clinique et anatomopathologique est

typique de chérubisme de 3ème degré.

L'attentisme est l'attitude la plus conseillée mais il se pose des problèmes fonctionnels et esthétiques.

L'enfant est revu tous les 3 mois et n'a bénéficié d'aucun traitement chirurgical agressif.

2 - 5 Au plan thérapeutique

La plupart des auteurs reconnaissent à l'unanimité l'aggravation des lésions après un traitement chirurgical agressif (1-2-11-13).

Non traitée et sous surveillance médicale la maladie évolue vers la guérison en trois étapes (2-3-8) :

- Poussée entre 2 et 8 ans.
- Début d'involution clinique à partir de 10 ans.
- Stabilisation à la puberté puis régression à l'âge adulte.

En cours d'évolution, de petits gestes chirurgicaux peuvent être nécessaires pour régulariser ou modeler la face.

BIBLIOGRAPHIE

1- BELLOC J.B, DIVARIS M, CANCEMI G.F, VAILLANT J.M

Le chérubisme : A propos d'un cas majeur,
Rev Stomatol chirurgie maxillo faciale, 1993, 94, 158

2- BENJELLOUN A., BOULAADAS M., FICALI A.,
BENCHAQROUN L., ESSAKALLI L., JAZOULI M.,
KZADRI M.

Le chérubisme : A propos d'un cas.
Rev Off de la Société Française d'ORL, 1999, vol 57, 5, 33-35,

3- BENETTI C., CRIPPA R., MAZZA M, BASSETTI E.,
Non familial cherubism. A clinical case report menerva stomatol 1995 mar ; 44(3) : 119-126

4- CARROL AL, SULLIVAN T. J.,
Orbital involvement in cherubism clin
Experiment Ophthalmol 2001 feb 29(1) : 38-40.

5- CHOMETTE G., AURIOL M., RAGOT J.P.,
Une variété particulière d'ostéodysplasie : le Chérubisme
Anat.Arch. Cytol, pathol, 1987, 35, 69-75

6- CHOMETTE G., AURIOL M., BOISNIC S., GUILBERT F.,
VAILLANT J.M.

Dysplasie fibreuse et fibrome ossifiant critères morphologiques
Rev Stomatol, Chir.maxillofac., 1987, 88, n°1, 1-7

7- CHOMETTE G., AURIOL M., GUILBERT F.,
VAILLANT J. M.

Cherubism Histo-enzymological and ultrastructural study
Mt. J. oral Maxillo fac surg, 1988 Aug ; 17(4) : 219-223

8- CHOSSEGROS. C., BLANC J.L, CHEYNET. F., VITTON J.,

Le chérubisme : à propos de l'observation de trois familles.
Rev Stomatol, chir, maxillo fac , 1990, 91, 23-32

9- HITOMI G, NISHIDEN, MITSUI K

Cherubism : diagnostic imaging and review of the literature in JAPAN

Oral surg, oral med, oral pathol, oral radiol.
Endod 1996 may ; 81(5) : 623-628

10- KERLEY T.R, SCHOOL C.E,
Central giant cell granuloma of cherubism
Oral surg, 1981, 51, 128-130

11- KOURY M.E., STELLA J.P, EPKER B.N,
Vascular transformation in cherubism
Oral surg, oral med, oral pathol, 1993 Jul ; 76(1) : 20-27.

12- MANGION J., RAHMAN .N., EDKINS .S, BARFOOT. R.,
NGUYEN .T., SIGURDSSON A., TOWNEND. J.V., FITZ PATRICK .D.R.,
FLANAGAN A.M, STRATTON M.R
The gene for cherubism may to chromosome 4P16.3
A.M, J, HUM, GENET, 1999 Jul.65(1) : 151-157