

# **ASPECTS TOMODENSITOMETRIQUES DE LA DYSPLASIE FIBREUSE OSSEUSE CRANIO-FACIALE DANS LE SERVICE D'IMAGERIE MEDICALE DU CNHU-HKM A COTONOU (BENIN)**

## ***TOMODENSITOMETRIC ASPECTS OF CRANIO-FACIAL BONE FIBROUS DYSPLASIA IN THE MEDICAL IMAGING SERVICE OF CNHU-HKM IN COTONOU (BENIN)***

YEKPE A P<sup>1</sup>, ADJADOHOUN SBMG<sup>1</sup>, NGAMO DGM<sup>1</sup>, SAVI DE TOVE KM<sup>2</sup>, BIAOU O<sup>1</sup>  
1 SERVICE D'IMAGERIE MÉDICALE DU CNHU HKM  
2 SERVICE D'IMAGERIE MÉDICALE DU CHUD BORGOU-ALIBORI

### **RESUME**

**INTRODUCTION** : La dysplasie fibreuse osseuse (DFO) crânio-faciale est une maladie osseuse bénigne congénitale rare. L'objectif de cette étude était de décrire ses caractéristiques tomodensitométriques dans le service d'imagerie médicale du CNHU HKM de Cotonou.

**MATERIEL ET METHODE** : Il s'est agi d'une étude transversale, descriptive à collecte rétrospective réalisée sur une période de 7 ans. Elle a porté sur les comptes rendus de scanners crânio-faciaux où le diagnostic de DFO a été retenu. Les variables étudiées étaient les données socio-démographiques ; les motifs d'examen, les données sémiologiques tomodensitométriques.

**RESULTATS** : Sur une période de 7 ans, 20 cas de DFO ont été répertoriés. L'âge moyen au diagnostic était de 38,75 +/- 22,83 ans. Nous avons noté une prédominance masculine. Les circonstances de découverte étaient fortuites dans 80 % des cas. Les formes polysostotiques étaient prédominantes (12/20). L'os ethmoïdal était le plus concerné (10/12) dans les formes polyostotiques alors que dans les formes monostotiques, l'os frontal et l'os sphénoïdal étaient les plus touchés respectivement dans 03 cas sur 08. La forme scléro-condensante était la plus fréquente (18/20). Les lésions étaient extensives dans 06 cas.

**CONCLUSION** : La DFO crânio-faciale est une affection peu fréquente et de découverte fortuite. Les formes polyostotiques et scléro-condensante étaient les plus fréquentes.

**MOTS CLÉS** : Dysplasie fibreuse osseuse, crânio-faciale, TDM.

### **ABSTRACT**

**INTRODUCTION** : Cranio-facial fibrous bone dysplasia (DFO) is a rare congenital benign bone disease. The objective of this study was to describe its tomodensitometric characteristics in the medical imaging department of CNHU HKM in Cotonou.

**METHOD** : This was a cross-sectional, descriptive study with retrospective collection carried out over a period of 7 years. It focused on the reports of cranio-facial scans where the diagnosis of DFO was made. The variables studied were socio-demographic data; the reasons for the examination, the semiological tomodensitometric data.

**RESULTS** : Over a period of 7 years, 20 cases of DFO were identified. The mean age at diagnosis was 38.75 +/- 22.83 years. We noted a male predominance. The circumstances of discovery were fortuitous in 80% of cases. The polysostotic forms were predominant (12/20). The ethmoidal bone was the most affected (10/12) in the polyostotic forms while in the monostotic forms, the frontal bone and the sphenoid bone were the most affected respectively in 03 out of 08 cases. The sclerocondensing form was the most frequent (18/20). The lesions were extensive in 06 cases.

**CONCLUSION** : Craniofacial DFO is an uncommon condition and is discovered incidentally. The polyostotic and sclerocondensing forms were the most frequent.

**KEY WORDS** : fibrous bone dysplasia, craniofacial, CT.

## INTRODUCTION

La dysplasie fibreuse osseuse (DFO) est une maladie osseuse bénigne, congénitale mais non transmissible, dans laquelle l'os est remplacé par du tissu ostéo-fibreux renfermant une ostéogénèse immature. Elle est responsable de fractures, de troubles fonctionnels, de déformations et de douleurs [1]. Les lésions osseuses sont soit uniques (formes monostotiques), soit multiples (formes polyostotiques). La DFO est considérée comme une maladie rare avec une prévalence inférieure à 1 sur 2000 [2]. Elle représente environ 2,5 % des maladies osseuses et environ 7 % des lésions osseuses d'allure tumorale bénigne.[3] La DFO touche également les deux sexes. L'âge au diagnostic est le plus souvent compris entre 5 et 30 ans [2]. L'objectif de cette étude était de décrire les caractéristiques tomodensitométriques de la DFO cranio-faciale dans le service d'imagerie médicale du Centre National Hospitalier Hubert Koutoukou Maga de Cotonou (CNHU HKM).

## MATERIEL ET METHODE

Il s'est agi d'une étude transversale, descriptive à collecte rétrospective réalisée dans le service d'imagerie médicale du CNHU HKM sur une période de 7 ans, allant de Janvier 2011 à Décembre 2017. Elle a porté sur les comptes rendus de scanners cranio-faciaux. Tous les scanners ont été réalisés avec un scanner Siemens Somatom Emotion (16 CT Scanner) 16 barrettes ; en acquisition hélicoïdale crânio-faciale sans injection de produit de contraste en coupes fines, en fenêtre osseuse et cérébrale. Des reconstructions multi planaires et tridimensionnelles ont été réalisées à l'aide des logiciels, efilms WorkSation®, Radiant Dicom viewer® 4.6.2 et Osirix Dicom viewer®. Les interprétations ont été faites par un médecin radiologue.

Ont été inclus tous les comptes rendus de scanners ayant retenu le diagnostic de DFO. Les Variables étudiées étaient : les données socio-démographiques à savoir, le sexe, l'âge ;

les motifs d'examen, les aspects à la TDM à savoir la forme de DFO (monostotique, polyostotique), le type sémiologique (sclero-kystique, ostéo-condensation ou mixte) les extensions : ligne médiane, sutures, orifices de la base, cortex composante kystique ou fibreuse.

Les données des comptes rendus ont été encodées dans un le logiciel Microsoft Office Excel 2016 ® et traitées à l'aide du logiciel Epi info 7.1.

## RESULTATS

Sur une période de 7 ans, 20 cas de DFO ont été répertoriés.

### Données socio-démographiques

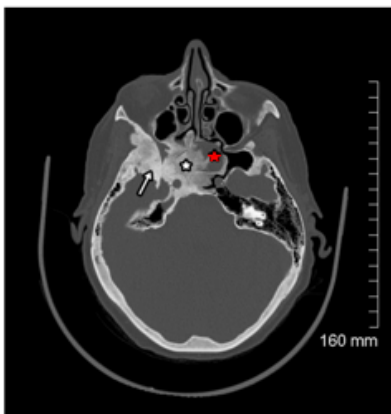
L'âge moyen au diagnostic était de 38,75 +/- 22,83 ans. Nous avons noté une prédominance masculine, avec une sex-ratio de 2.33.

**Les motifs d'examen** : Les circonstances de découvertes étaient fortuites dans 16 cas sur 20. Les céphalées chroniques ont été retrouvées dans 01 cas.

**Les aspects à la TDM** : Les différentes formes et les os atteints sont résumés dans le tableau 1. Les formes polysostotiques représentaient 12 cas sur 20. L'os ethmoïdal (figure 1) était le plus concerné 10 cas sur 12, suivi de l'os sphénoïde 05 cas sur 12 (figure 2) dans ces formes.



**Figure 1 : Dysplasie fibreuse fr onto-ethmoïdale droite. TDM, reconstruction sagittale en fenêtre osseuse passant par la fosse nasale droite. Du fait de l'extension de la lésion, le sinus frontal droit (flèche blanche) n'est plus visible, de même que les cellules ethmoïdales droites (flèches rouges).**



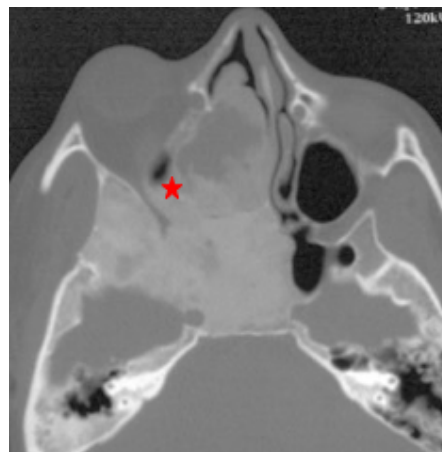
**Figure 2 : Dysplasie fibreuse sphénoïdale. TDM, coupe axiale en fenêtre osseuse passant par les sinus maxillaires. Lésion mixte avec une composante dense (flèche), une composante en verre dépoli (étoile blanche) et une composante kystique (étoile noire).**

Par contre dans les formes monostotiques l'os frontal et l'os sphénoïdal étaient les plus touchés respectivement dans 03 cas sur 08.

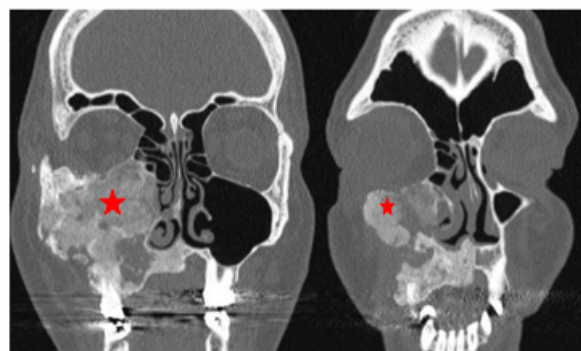
**Tableau I : Répartition des os atteints en fonction du type de DFO**

	Monostotiques	Polysototiques
Frontal	03	04
Ethmoïdal	-	10
Sphénoïdal	03	05
Temporal Droit	01	04
Temporal gauche	01	01
Pariétal gauche	-	01
Maxillaire gauche	-	02
Maxillaire droit	-	04
Zygomatique droit	-	03
Zygomatique gauche	-	01

Sur le plan sémiologique, un épaissement osseux avait été retrouvé dans tous les cas, la forme scléro-condensante (figures 3, 4) était la plus fréquente (18/20), suivie des lésions mixtes 02 cas sur 20.



**Figure 3 : Dysplasie fibreuse sphénoïdale. TDM, coupe axiale passant par les sinus maxillaires. Lésion mixte avec une composante dense avec extension au sinus carotidien à gauche et comblant totalement la cellule sphénoïdale droite (flèche rouge)**



**Figure 4 : Dysplasie fibreuse sphénoïdale. TDM, reconstruction coronale passant par les sinus maxillaires. Lésion mixte avec une composante dense avec extension au sinus maxillaire à droite (flèche rouge).**

Il n'y avait pas de composante kystique. Une différenciation cortico-spongieuse a été retrouvée dans 14 cas. La table interne était amincie dans 4 cas.

Les lésions étaient extensives dans 06 cas avec les extensions réparties comme suit : les foramens de la base du crâne (03 cas), le cortex cérébral temporal droit (02 cas) et 01 cas d'extension aux sutures (suture temporo-sphénoïdale droite).

Les foramens atteints étaient rétrécis, il s'agissait

du canal carotidien gauche, le canal optique droit et la fente sphénoïdale droite.

## DISCUSSION

La dysplasie osseuse est une anomalie du développement osseux, caractérisée par une métaplasie ostéo-fibreuse détruisant l'architecture normale de l'os. La pathogénie de l'affection congénitale est à ce jour encore méconnue [4]. Elle serait due à une mutation activatrice du gène *GNAS 1* (guanine nucléotid binding protein, alpha stimulating) touchant les cellules somatiques [1]. Dans cette étude nous avons retrouvé en 7 ans, 20 cas de DFO diagnostiqués à la TDM. Ce qui est concordant avec les données de Frisch et al [5] au USA (2014) 66 cas de DFO temporal en 13 ans et Ziadi [6] en Tunisie (2009) 18 cas en 15 ans. Il s'agit d'une affection osseuse bénigne, à caractère polymorphe. Elle est peu fréquente et représente 2,5 % des maladies osseuses et 7 % des tumeurs osseuses bénignes primitives [3]. Dans la population générale on retrouve moins d'01 cas sur 2000 [2].

## DONNÉES SOCIO-DÉMOGRAPHIQUES

La DFO est habituellement observée chez l'enfant et l'adolescent et 75 % des sujets atteints ont moins de 30 ans [7]. Dans notre série, sa découverte était fortuite dans la quasi-totalité des cas. Frisch et al aux USA avaient retrouvé une découverte fortuite dans 27 % [5]. L'âge moyen lors du diagnostic était de 38,75 ans ; plus élevé que celui rapporté par Frisch et al au USA et Ziadi et al [6] en Tunisie qui avait rapporté respectivement un âge moyen de 24 ans et 28 ans. Cette découverte tardive et fortuite pourrait s'expliquer par le caractère souvent asymptomatique de la DFO.

Les hommes sont touchés aussi bien que les femmes, avec une légère prédominance féminine surtout lorsque la DFO est retrouvée dans un contexte de syndrome McCune Albrighth [8]. Dans notre étude, l'atteinte était majoritairement masculine, ce qui diffère des résultats de Ziadi S et al en Tunisie en 2009 qui ont retrouvé une

predominance féminine [5]. Ces résultats restent à confirmer par une étude prenant en compte un échantillon plus large.

## LES ASPECTS À LA TDM

On distingue deux principales formes de DFO, la forme monostotique, la plus fréquente (70%) et la forme polyostotique (20 à 30 %) [9]. Ces dernières atteignent plusieurs os dont majoritairement le massif facial avec une distribution fréquemment unilatérale des sites atteints [4]. Nous avons retrouvé une prédominance de la forme polyostotique dans notre série de même que Frisch et al [5]. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que les atteintes cranio-faciales surviennent plus fréquemment dans les formes polyostotiques (50 %) que dans les formes monostotiques (10 à 25 %) [4].

La localisation crânio-faciale intéressait dans notre série de façon décroissante l'ethmoïde suivi du sphénoïde le frontal le maxillaire droit proportions similaires à ceux retrouvées par Lustig et al en 2001 à Baltimore [10].

Au niveau de la base du crâne, la forme condensante est quasi la règle [7]. Ce fut le cas dans notre série. Cette ostéocondensation peut faire évoquer un méningiome en plaques, un fibrome ossifiant ou la maladie de Paget. Une sinusite chronique ne saurait être écartée dans ce contexte [11].

La DFO peut franchir aussi bien les sutures de la voûte que les synchondroses de la base, sans limites nettes entre l'os normal et l'os dysplasique. L'épaississement de l'os malade s'étend aux foramens de la base et réduit ces derniers entraînant une compression des structures neurologique comprise dans les différents foramens [1]. Dans notre série, nous avons noté 06 des cas de lésions extensives intéressant les foramens de la base du crâne, le cortex et les sutures. Ces résultats étaient similaires à ceux de Ben hadj Hamida et al en Tunisie [4]. Les manifestations symptomatiques peuvent être une exophtalmie, une baisse de la vision par neuropathie optique compressive, secondaire à un rétrécissement du canal optique et de la fente

sphénoïdale par exemple [12]. Dans notre série ces rétrécissements ont été retrouvés mais les patients n'étaient symptomatiques.

### Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir des liens d'intérêts.

### CONCLUSION

La DFO crânio-faciale est une affection bénigne et polymorphe, peu fréquente et de découverte fortuite le plus souvent en milieu Hospitalier à Cotonou. La TDM est indispensable pour le diagnostic et le bilan d'extension. Sa forme scléro-condensante et le type polyostotique restent les plus retrouvés au CNHU-HKM.

### REFERENCES

1. Couturier A, Aumaître O, Mom T, Gilain L, André M. La dysplasie fibreuse osseuse cranio-faciale. *Rev Med Interne*. 2016;37(12):834–9.
2. Orcel P, Chapurlat R. Dysplasie fibreuse des os. *Rev du Prat*. 2007;57(16):1749–55.
3. Hart ES, Kelly MH, Brillante B, Chen CC, Ziran N, Lee JS, et al. Onset, progression, and plateau of skeletal lesions in fibrous dysplasia and the relationship to functional outcome. *J Bone Miner Res*. 2007;22(9):1468–74.
4. Ben Hadj Hamida F, Jlaïel R, Rayana N Ben, Mahjoub H, Mellouli T, Ghorbel M, et al. La dysplasie fibreuse cranio-faciale. À propos d'un cas. *Craniofacial fibrous dysplasia: a case report*. *J Fr Ophtalmol*. 2005;28:6.
5. Frisch CD, Carlson ML, Kahue CN, Pelosi S, Haynes DS, Lane JI, et al. Fibrous dysplasia of the temporal bone: A review of 66 cases. *Laryngoscope*. 2015;125(6):1438–43.
6. Ziadi S, Trimeche M, Mokni M, Sriha B, Khochtali H, Korbi S. Dix-huit cas de dysplasie fibreuse craniofaciale. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 2009;110(6):318–22.
7. Pollandt K, Engels C, Werner M, Delling G. Fibröse Dysplasie. *Pathologe*. 2002;23(5):351–6.

8. Deshpande A, Naidu G, Dara B, Gupta M. Craniofacial fibrous dysplasia: A summary of findings with radiological emphasis. *J Indian Acad Oral Med Radiol*. 2016;28(4):403–403.
9. Akasbi N, Abourazzak FE, Talbi S, Tahiri L, Harzy T. La dysplasie fibreuse: état des lieux *Seminar Open Access. Pan African Med Journal-ISSN*. 2015;21(21):1937–8688.
10. Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch Otolaryngol - Head Neck Surg*. 2001;127(10):1239–47.
11. Chong VFH, Khoo JBK, Fan YF. Fibrous dysplasia involving the base of the skull. *Am J Roentgenol*. 2002;178(3):717–20.
12. Bradley J. Katz, Jeffrey A. Nerad, Md. Ophthalmic manifestations of fibrous dysplasia. *Ophthalmology*, 1998;105:2207-15.