

# Formes atypiques de dysplasie fibreuse

## (à propos de 2 cas)

L. Denoual, C. Jolly, J.-P. Larbre, G. Llorca, Pierre Bénite.

La dysplasie fibreuse des os est une ostéopathie bénigne, caractérisée par l'existence de tissu fibreux dans la moelle osseuse. Les formes monostotiques peuvent poser des problèmes diagnostiques illustrés par les deux observations que nous rapportons.

### Observations

**Cas n° 1 :** femme de 48 ans, se plaignant de dorsalgies accompagnées depuis quelques mois d'une irradiation en hémi-ceinture gauche. Il n'y a pas d'horaire nocturne. L'examen neurologique est sans particularité. Les radiographies objectivent une atteinte de D9 avec disparition du pédicule gauche et le scanner confirme une lésion typique de la partie gauche postérieure du corps vertébral de D9, touchant également le pédicule et l'apophyse transverse, sans rupture de corticale. Parmi les résultats biologiques : VS = 8 mm, NFP normale, calcémie = 2,35 mmol/l, phosphorémie = 0,91 mmol/l, phosphatases alcalines normales, hypercalciurie à 7,64 mmol/24 heures. A la scintigraphie osseuse, il existe une hyperfixation du corps vertébral et de l'arc postérieur gauche de D9, se prolongeant jusqu'à la région costo-vertébrale ; il n'y a pas d'autre hyperfixation significative. La ponction-biopsie sous scopie n'est pas formative. La patiente est confiée au neurochirurgien : laminectomie unilatérale gauche de D9, exérèse la plus large possible de la lésion, libération de la racine D9 gauche écrasée, cimentation du corps vertébral et du pédicule de D9, mise en place d'une ostéosynthèse. L'examen histopathologique conclut à une dysplasie fibreuse. Revue deux ans après l'intervention, la patiente a repris une vie socioprofessionnelle à peu près normale, mais se plaint d'une douleur dorsale moyenne, d'allure mécanique. La patiente reçoit 3 perfusions de pamidronate de 60 mg.

**Cas n° 2 :** homme de 35 ans opéré à l'âge de 8 ans d'une tumeur de la base du crâne étiquetée dysplasie fibreuse. Dans les suites, il avait présenté une cécité post-opératoire totale, avec récupération uniquement au niveau de l'œil gauche (acuité visuelle 5/10 et champ visuel tubulaire). Après une période de stabilité de 20 ans, l'état visuel s'est brutalement aggravé, marqué par un rétrécissement du champ visuel. NFP, VS, calcémie, phosphorémie, calciurie des 24 heures sont dans les valeurs normales, de même que les marqueurs du remodelage osseux (phosphatases alcalines, ostéocalcine, croslaps). Le scanner met en évidence une hypertrophie diffuse des étages antérieur et moyen de la base du crâne, responsable d'une sténose des canaux optiques, plus marquée à droite. Il existe une intense fixation à la scintigraphie osseuse. Les risques importants d'une nouvelle neurochirurgie font opter pour un traitement médical par pamidronate dont le patient reçoit deux cures de 120 mg.

**Commentaires :** les formes monostotiques vertébrales de la dysplasie fibreuse sont rares et posent des problèmes diagnostiques avec les tumeurs osseuses secondaires et primitives. Sept cas de lésion isolée à l'étage dorsal sont retrouvés dans la littérature avec complication neurologique dans trois cas. Tous ont été opérés avec apparemment de bons résultats. L'atteinte du crâne comme dans notre observation peut se compliquer d'une atteinte préoccupante des paires crâniennes, en particulier du nerf optique. Dans les cas où une intervention ne peut être envisagée, le recours à un traitement bisphosphonate par pamidronate peut être utile.