Pratique clinique

Dysplasie fibreuse des os

R. MONTAGNON[(1)], K. BALASOUPRAMANIEN[(2)], T. COLLÉONY[(3)], L. AIGLE[(4)], Y.-L. VIOLIN[(5)], N. ZAKHARINA[(6)]

(1) 11e Centre Médical des Armées, 171e Antenne Médicale, Caylus
(2) 11e Centre Médical des Armées, 173e Antenne Médicale, Toulouse
(3,4) Écoles Militaires de Santé, École de Santé des Armées, Lyon-Bron
(5) 10e Centre Médical des Armées, 154e Antenne Médicale, Aubagne
(6) 11e Centre Médical des Armées, 170e Antenne Médicale, Castelnaudary

Auteur correspondant : r.montagnon@yahoo.fr

Open access DOI
10.17184/eac.8395

Reçu
le 26 août 2022

Accepté
le 12 janvier 2023

Publié
le 5 mars 2024

Conflit d'intérêt
Les auteurs ne déclarent pas de conflit d'intérêt.

Résumé :
Le cas décrit la découverte fortuite d'une dysplasie fibreuse osseuse chez un légionnaire de 26 ans. C'est une maladie rare sous-estimée en raison des formes asymptomatiques.
Il existe deux formes cliniques : la forme monostotique (lésion unique) et la forme polyostotique (lésions multiples).
Tous les os peuvent être atteints. Le diagnostic est principalement radiologique mais une biopsie est parfois nécessaire. La prise en charge est principalement symptomatique.

Mots-clés : Aptitude. Dysplasie fibreuse osseuse. Expertise. Maladie rare. Radiologie. Médecine d'armée.

Abstract:
FIBROUS DYSPLASIA OF BONE
This case describes the fortuitous discovery of fibrous bone dysplasia in a 26-year-old legionnaire. This is a rare disease that is underestimated due to its asymptomatic forms.
There are two clinical forms: monostotic (single lesion) and polyostotic (multiple lesions).
All bones can be affected. Diagnosis is primarily radiological, but biopsy is sometimes necessary. Management is mainly symptomatic.

Keywords: Medical fitness. Fibrous dysplasia of bone. Expertise. Rare disease. Radiology. Military medicine.

1 Cas clinique

Gabriel est un légionnaire de 26 ans. La radiographie thoracique réalisée lors de son incorporation dans le cadre du dépistage de la tuberculose objective une opacité sous pleurale inférieure droite responsable d'une nette asymétrie entre l'hémichamp gauche et droit (figure 1). Le bilan complémentaire par scanner thoracique *low dose* révèle alors des lésions lytiques des arcs moyens des 7^{e} et 8^{e} côtes, évoquant fortement des lésions de dysplasie fibreuse.

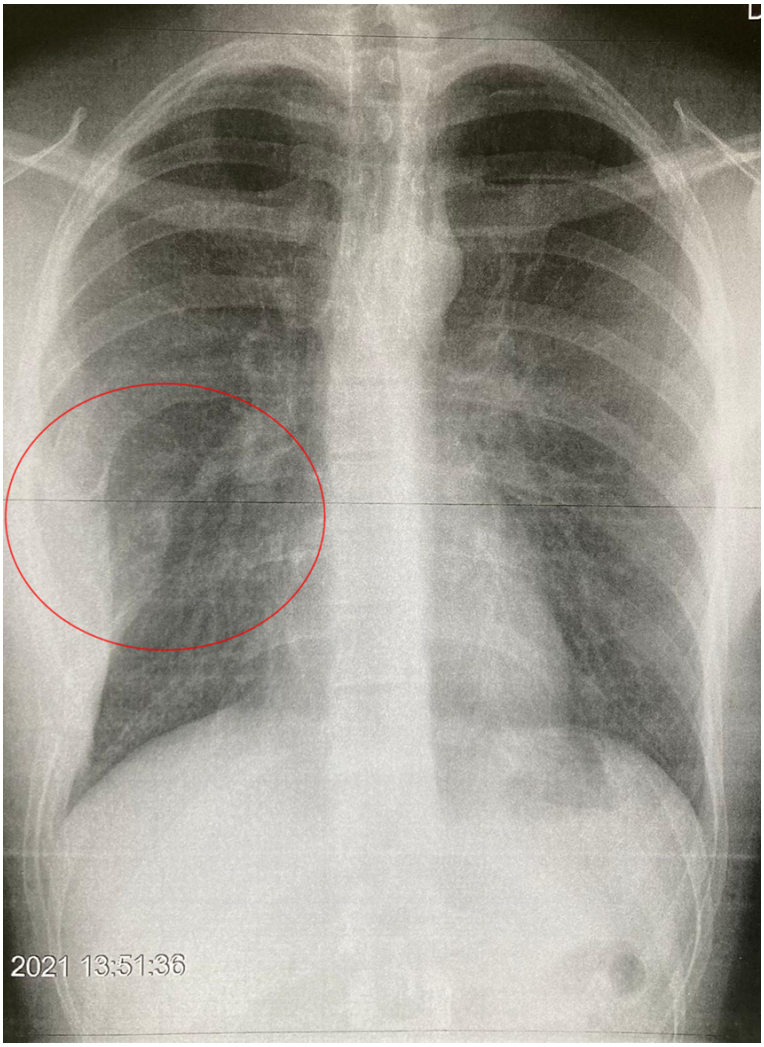


Fig. 1 : Radiographie retrouvant une asymétrie entre l'hémichamp gauche et droit avec une opacité sous pleurale inférieure droite

Published in : Service de santé des armées, - (dir.), *Médecine et Armées Vol.50 No.1*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813005410, doi : 10.17184/eac.9782813005410

Après une brève recherche bibliographique et en concertation avec l'équipe de radiologie et le patient, une scintigraphie est réalisée (figure 2). Cet examen paraclinique confirme le diagnostic de dysplasie fibreuse au niveau costal mais permet aussi d'éliminer une autre localisation de cette pathologie.



FIG. 2 : Reconstruction 3D de la scintigraphie retrouvant des lésions typiques de DFO au niveau de la 7e et 8e côtes

2 Discussion

2.1 Épidémiologie

La Dysplasie fibreuse osseuse (DFO) est une maladie rare avec une prévalence inférieure à 1 sur 2 000 probablement sous-estimée au vu des formes asymptomatiques. C'est une affection tumorale osseuse bénigne congénitale non héréditaire.
L'âge moyen au moment du diagnostic se situe entre cinq et trente ans. Les lésions apparaissent généralement dans l'enfance et évoluent peu après la puberté.

Published in : Service de santé des armées, - (dir.), *Médecine et Armées Vol.50 No.1*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813005410, doi : 10.17184/eac.9782813005410

L'os sain est remplacé par un tissu pseudo-fibreux en lien avec une ostéogenèse immature. La mutation du gène GNAS 1 sur le chromosome 20q13 provoque une cascade enzymatique à l'origine d'un défaut de différenciation des ostéoblastes.
Tous les os peuvent être touchés, mais les côtes sont plus fréquemment atteintes (45 %) (1). Le risque de transformation sarcomateuse (ostéosarcome, fibrosarcome, chondrosarcome) est faible et dépend de la forme clinique (2).

2.2 Clinique et examens paracliniques

Compte tenu de la prévalence des formes asymptomatiques, le diagnostic est souvent de découverte fortuite sur une imagerie. Les formes symptomatiques sont caractérisées par une douleur osseuse, voire par la survenue de compression locale ou de fractures. La clinique sera liée aux différents types de lésions : déformantes, fragilisantes ou hypertrophiantes. Les céphalées sont, par exemple, fréquentes en cas d'atteinte faciale ou crânienne. L'hypertrophie osseuse peut entraîner des compressions de structures neurologiques pouvant menacer le pronostic fonctionnel du patient (3).

Deux formes prédominent : la forme monostotique (lésion unique) et la forme polyostotique (lésions multiples). La forme polyostotique est plus à risque de transformation sarcomateuse. La DFO peut également être associée à des lésions extra-osseuses. La présence de la triade clinique suivante : taches café-au-lait, une puberté précoce et une DFO, doit faire rechercher un syndrome de McCune-Albright (4). L'association DFO et myxomes intramusculaires constitue le syndrome de Mazabraud (5).

Les données radiologiques suffisent à poser le diagnostic dans la majorité des cas, cependant la confirmation histologique peut parfois s'avérer nécessaire (figure 3) (3).

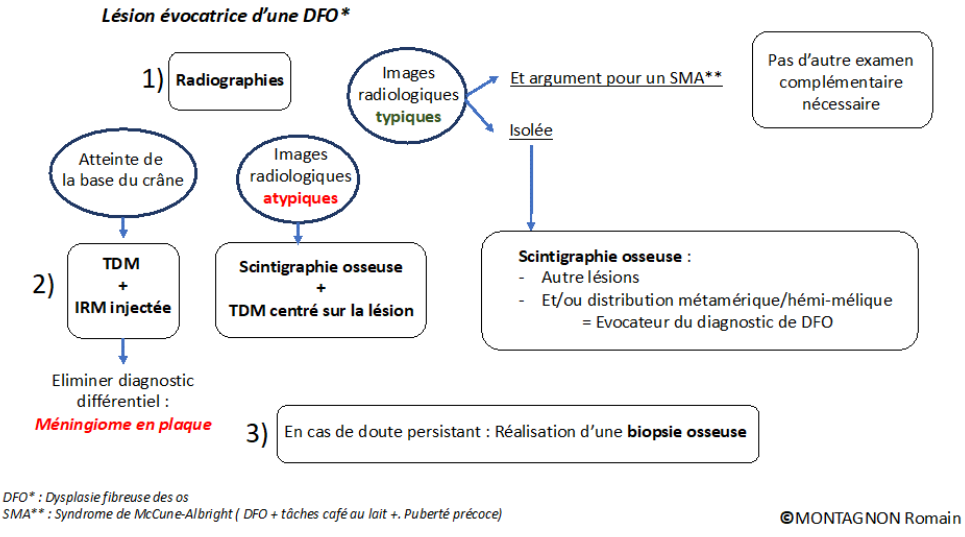


Fig. 3 : Arbre diagnostic selon D. Gensburger et R.D. Chapurlat (3) devant la découverte d'une lésion évocatrice d'une DFO

Published in : Service de santé des armées, - (dir.), *Médecine et Armées Vol.50 No.1*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813005410, doi : 10.17184/eac.9782813005410

2.3 Prise en charge

La prise en charge en première intention de la DFO repose sur l'association d'un traitement antalgique à un traitement spécifique à visée osseuse. Ce traitement spécifique est un traitement par biphosphonates par voie intra-veineuse (pamidronate 60 mg / j), une supplémentation en calcium (1 g / jour) et en vitamine D3 (800 UI / j). Ces cures de trois jours sont répétées tous les six mois pendant deux ans. Elles peuvent être maintenues plus longtemps selon la réponse clinique.

Aucune étude récente ne montre l'efficacité d'un traitement *per* os (alendronate ou risendronate). Les recommandations internationales actuelles ne préconisent donc pas le traitement *per* os, mais le traitement intraveineux (6).

Le traitement chirurgical allant de l'ostéosynthèse préventive au traitement de la fracture dépend de la localisation et du type de lésion osseuse. La prise en charge n'étant pas consensuelle, un avis précoce auprès d'un chirurgien orthopédique semble judicieux (3).

2.4 Décision médico-militaire

Au vu de la localisation des lésions lytiques avec risque de fracture et de pneumothorax, ce légionnaire en période probatoire a été classé G5. Il est donc inapte à poursuivre son engagement compte tenu des risques encourus et selon les textes définissant les normes d'aptitudes (arrêté de mars 2021).

Afin de dépister cette pathologie lors de la Visite d'expertise médicale initiale (VEMI), le praticien doit effectuer un interrogatoire ciblé sur les douleurs osseuses chroniques et les antécédents de fracture. En fonction de cet interrogatoire, un premier bilan radiographique pourra être réalisé. Enfin, la recherche des lésions extra-osseuses semble pertinente lors de la VEMI.

La découverte d'une DFO en cours de carrière doit faire l'objet d'une évaluation personnalisée et pluridisciplinaire (médecin des forces, référents milieux [troupes aéroportées, personnel naviguant], spécialiste hospitalier). Selon le risque fonctionnel et parfois vital causé par ces atteintes osseuses, le médecin des forces peut être amené à se prononcer sur des restrictions d'aptitudes afin de préserver la santé individuelle du militaire et ses répercussions collectives.

2.5 Points-clés

- maladie rare mais sous-estimée en raison des formes asymptomatiques
- atteinte possible de tous les os avec deux formes principales
- diagnostic à l'imagerie mais biopsie parfois nécessaire
- prise en charge principalement symptomatique

Remerciements au linguiste relecteur : Juliette Béranger.

Published in : Service de santé des armées, - (dir.), *Médecine et Armées Vol.50 No.1*, Editions des archives contemporaines,
ISBN : 9782813005410, doi : 10.17184/eac.9782813005410

Références bibliographiques

1. Chapurlat RD, Meunier PJ. Fibrous dysplasia of bone. Bailliers Best Pract Res Clin Rheumatol. 2000 ;14 :385-98. doi : 10.1053/berh.1999.0071

2. Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. Cancer. 1994 ;73 :1411-24. doi : 10.1002/1097-0142(19940301)73 :5<1411 : :aid-cncr2820730516>3.0.co ;2-t

3. Gensburger D, Chapurlat RD. Dysplasie fibreuse des os. EMC Appareil locomoteur. 2012 ;7(1) :1-10. doi : 10.1016/S0246-0521(12)57250-5

4. Gensburger D, Chapurlat R. Dysplasie fibreuse et syndrome de McCune-Albright. Revue du Rhumatisme monographies. 2019 ;86(2) :76-83.

5. Brescia L, Herman D, Kurth W. Le syndrome de Mazabraud. Revue médicale de Liège. 2015 ;70(12) :600-5. PMID : 26867303.

6. Chapurlat R, Legrand MA. Bisphosphonates for the treatment of fibrous dysplasia of bone. Bone. 2021 ;143 :157. doi : 10.1016/j.bone.2020.115784

Published in : Service de santé des armées, - (dir.), *Médecine et Armées Vol.50 No.1*, Editions des archives contemporaines, ISBN : 9782813005410, doi : 10.17184/eac.9782813005410