



**UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES
ET DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO (USTTB)
FACULTE DE MEDECINE ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE**



MEMOIRE

Année Universitaire 2025/2026

N° :

***DYSPLASIE FIBREUSE OSSEUSE CRANIO-
FACIALE AU SERVICE D'ORL-CCF DU CHU
GABRIEL TOURE : A PROPOS DE 3 CAS***

Présenté et soutenu publiquement le 24/03/2026.....

Devant la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

Par : Dr. TRAORE ABDOUL MOUMINE

Pour l'obtention du Diplôme d'Etudes Spéciales (**D.E.S**) d'Otorhinolaryngologie et la
Chirurgie Cervico-Faciale

JURY

- **Président** : M. Cheik Bougady **TRAORE, Professeur**
- **Membres** : Mme **DOUMBIA** Kadidiatou **SINGARE, Professeur**
M. Youssouf **SIDIBE, Maitres de conférences Agrégés**
M. Kassim **DIARRA, Maitres de Recherche**
- **Directeur** : M. Mohamed Amadou **KEITA, Professeur**

REMERCIEMENTS :

A notre Maître et Président, Professeur Cheick Bougadari TRAORE, nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider ce mémoire. Votre culture scientifique et votre simplicité sont pour nous une source d'inspiration et un idéal. Permettez-nous de vous exprimer, cher maître, notre profonde gratitude et notre estime

A notre Maître et Directeur, Professeur Mohamed Amadou KEITA, Coordinateur du D.E.S d'ORL-CCF, chef de service ORL et chef du département de chirurgie du CHU Gabriel TOURE pour l'enseignement reçu, vos compétences scientifiques, votre disponibilité et votre rigueur sont pour nous une source constante d'inspiration. Permettez-nous de vous exprimer, notre profonde gratitude et notre grande estime.

A notre Maître et Juge, Professeur Kadidiatou SINGARE ; cher maître, nous vous sommes reconnaissants d'avoir accepté de juger notre travail malgré vos multiples préoccupations. Durant notre séjour nous avons appris auprès de vous de la rigueur scientifique. Votre dévouement dans notre encadrement et votre engagement perpétuel pour la promotion de la qualité des soins ORL font de vous une enseignante admirable. Votre modestie, vos compétences professionnelles et humaines font de vous exemple dans l'exercice de notre profession. Veuillez trouver ici, l'expression de mon respect et de ma très haute considération. Qu'Allah vous accorde santé et longévité.

A notre maître et juge de mémoire, Professeur Youssouf SIDIBE ; Cher maître, Nous ne saurions vous dire toutes les qualités humaines, professionnelles que nous admirons en vous, grand homme de science de culture et de principe, vos qualités humaines, votre rigueur scientifique. Votre exigence pour le travail bien fait, font de vous, un maître aimé de tous. Veuillez accepter, ici cher maître, l'expression de notre profonde gratitude.

A Cher Maître et Juge, Professeur Kassim DIARRA ; Cher Maître, nous sommes très honorés par la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de juger ce travail. L'opportunité nous est donnée de vous faire part de notre grande admiration et de notre estime que nous portons à votre égard. Nous avons été impressionnés par vos qualités scientifiques, votre amour du travail bien fait. Veuillez trouver ici, cher maître, le sentiment de notre profonde reconnaissance.

Au corps professoral de la FMOS et particulièrement ceux de la filière ORL, pour l'enseignement reçu. A tous les médecins en spécialisation ORL-CCF, le personnel du service ORL-CCF.

SIGLES ET ABREVIATIONS

SIGLES ET ABREVIATIONS

ADP : Adénopathie

AINS : Anti inflammatoire non stéroïdien

ATB : Antibiotique

ATCD : Antécédant

ATG : Antalgique

BF : Bourgeon Frontal

BMI : Bourgeon mandibulaire inférieur

BMS : Bourgeon maxillaire supérieur

BNE : Bourgeon nasal externe

BNI : Bourgeon nasal interne

BPO : Bilan pré opératoire

CCF : Cervico-faciale

CDD : Circonstances de découverte

CHU : Centre hospitalier universitaire

CNOS : Centre national d'odontostomatologie

CSREF : Centre de santé de référence

CTX : C-télopeptide du collagène de type

DFO : Dysplasie Fibreuse osseuse

FR : Fréquence respiratoire

GNAS: (guanine nucleotide binding protein, alpha stimulating).

GSSMG : Glande salivaire sous maxillaire gauche

HDM : Histoire de la maladie

His : Histologie

HTA : Hypertension

IRM : Imagerie par résonance magnétique

IV : Intraveineuse

J4 : 4ème jour

Max : Maxillaire

MC : Motif de consultation

MDV : Mode de vie

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

ORL : Oto-rhino-laryngologie

PAL : phosphatases alcalines

PEC : Prise en charge

P : Probabilité

PNF : Processus naso-frontal

Rx : Radiographie

SMAS : Système musculoaponévrotique superficielle

TB : Tumeur bénigne

TDM : Tomodensitométrie

IRM : Imagerie par résonance magnétique

TM : Tumeur maligne

V2 : 2 e branche du nerf trijumeau

TABLE DES ILLUSTRATIONS

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Vue antérieure du crâne et rapports anatomiques.....	25
Figure 2 : Vue antéro-latérale droite d'un crâne éclaté.et rapports anatomiques.....	26
Figure 3 : Vue inférieure du crâne et rapports anatomiques.	27
Figure 4 : Vue antéro-latérale gauche du massif facial	28
Figure 5 : Vascularisation : Vue latérale de l'os maxillaire.....	29
Figure 6 : Innervation : Vue latérale	31
Figure 7 : l'os maxillaire detaché.....	31
Figure 8 : Image de la patiente vue au service ORL-CCF CHU GT.....	51
Figure 9 : TDM cranio-faciale en coupe coronale.....	52
Figure 10 : aspect anatomopathologique du DFO (coloration he) :Coloration à l'hématoxyline et à l'éosine en grossissement intermediairex400.....	53
Figure 11: Image du patient vue au service ORL-CCF CHU GT.....	56
Figure 12: Image du patient vue au service ORL-CCF CHU GT.....	57
Figure 13 : Histologie : Une biopsie osseuse fut réalisée et l'examen anatomopathologique concluant a un Aspect microscopique montrant des lamelles immatures en Faible magnétismex200, une dysplasie fibreuse osseuse.....	58
Figure 14 : Image du patient vue au service ORL-CCF CHU GT.....	61
Figure 15 : TDM en coupe coronale révèle une hypertrophie osseuse en verre dépoli, homogène, intéressant les os nasaux, l'os maxillaire et l'os mandibulaire et zygomatique, évoquant une dysplasie fibreuse osseuse.....	62
Figure 16 : Une biopsie osseuse fut réalisée et l'examen anatomopathologique conclut en une dysplasie fibreuse osseuse après coloration H-E en très fort grossissement.jpg.....	63

TABLE DES MATIERES

1. INTRODUCTION.....	12
OBJECTIFS.....	17
OBJECTIF GÉNÉRAL	18
OBJECTIFS SPÉCIFIQUES	18
PREMIERE PARTIE :.....	19
GÉNÉRALITÉS.....	19
1.DEFINITION.....	20
2.RAPPELS.....	20
2.1RAPPEL EMBRYOLOGIQUE : EMBRYOLOGIE CRANIO-FACIALE.....	20
2.2RAPPELANATOMIQUE.....	22
2.3. RAPPEL HISTOLOGIQUE	40
3. DIAGNOSTIC.....	46
DEUXIEME PARTIE : NOTRE ÉTUDE	49
1. OBSERVATIONS.....	50
2. DISCUSSION	64
CONCLUSION.....	71
RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES	72

INTRODUCTION

INTRODUCTION :

La dysplasie fibreuse osseuse est une tumeur osseuse bénigne, congénitale et génétique, c'est une pathologie relativement rare (7% des tumeurs osseuses), caractérisée par le remplacement de l'os normal par du tissu fibreux. [1] Ce tissu fibreux est généralement le siège de phénomènes d'ostéogénèse mais les travées osseuses ne sont pas bordées par des ostéoblastes.[2] Il existe deux types de dysplasies fibreuses : les formes monostotiques (70% des cas) qui n'atteignent qu'un seul os et les formes polyostotiques (30 % des cas) qui touchent plusieurs os [3]. La localisation crâniofaciale survient dans 10 à 25% des cas dans les formes monostotiques et dans 50% des cas dans les formes polyostotiques. [4] Le diagnostic de la dysplasie fibreuse n'est pas toujours aisé car la symptomatologie est souvent absente ou peu spécifique, Il repose sur l'imagerie médicale avec parfois recours à la biopsie dans les cas douteux.

Etiopathogénie La dysplasie fibreuse est une maladie congénitale due à une mutation du gène GNAS 1. C'est une mutation activatrice de la sous unité α de la protéine G, impliquant une stimulation de l'adénylate cyclase, et une surproduction d'AMPc puis une surexpression de la protéine c-fos qui est à l'origine d'un défaut de différenciation des ostéoblastes. Cette mutation affecte d'autres types cellulaires que les précurseurs ostéoblastiques, notamment les mélanocytes de la peau et les cellules de nombreuses glandes endocrines (gonades, thyroïde, hypophyse, surrénales) [5,6]. Les lésions osseuses contiennent de nombreux préostéoblastes, mal différenciés, avec une matrice anormale, mal et irrégulièrement minéralisée. Ces cellules sécrètent des cytokines qui activent localement la différenciation et l'activation des ostéoclastes, responsables de l'expansion de la lésion lytique dans les espaces trabéculaires et des érosions au niveau des corticales adjacentes [7]. Les cellules ostéoblastiques mal différenciées produisent en excès le récepteur activator of nuclear factor kappa-B ligand (RANKL) qui se fixera sur son récepteur le RANK situé sur le précurseur ostéoclastique impliquant la voie de signalisation nuclear factor-kappa B (NFkB), responsable d'une maturation de cellules ostéoclastiques, et donc une hyper résorption osseuse [8]. Elles produisent aussi un excès d'interleukine 6 (IL-6), une cytokine pro inflammatoire qui induit une hyperactivité ostéoclastique, entraînant des lésions ostéolytiques au sein du tissu fibreux ainsi que dans l'os sain environnant [9]. Les cellules osseuses dysplasiques sécrètent la protéine Fibroblast Growth Factor 23 (FGF-23) qui favorisent une fuite rénale de phosphore ce qui provoque un rachitisme ou une ostéomalacie vitaminorésistante, souvent associé à cette maladie [10,11]. Le diabète phosphaté doit être systématiquement dépisté, car il est présent chez au moins la moitié des sujets atteints de dysplasie fibreuse polyostotique.

Nous rapportons dans ce travail trois cas de dysplasie fibreuse osseuse crâniofaciale.

OBJECTIFS

OBJECTIFS

OBJECTIF GENERAL

- Etudier les aspects anatomo-cliniques, imagériques et histologiques de la dysplasie fibreuse crânio-faciale au CHU Gabriel TOURE.

OBJECTIFS SPECIFIQUES

- Décrire les aspects socio-démographiques des patients.
- Identifier les aspects anatomo-cliniques de dysplasie fibreuse crânio-faciale.
- Décrire les caractéristiques scanographiques et histologiques de la DFO.
- Décrire la topographie lésionnelle osseuse.

PREMIERE PARTIE : GÉNÉRALITÉS

1-DEFINITION

La dysplasie fibreuse osseuse cranio-faciale est une forme localisée de dysplasie fibreuse qui atteint les os du massif cranio-facial (maxillaire, mandibule, os frontal, sphénoïde, ethmoïde, temporal), caractérisée par le remplacement progressif de l'os normal par un tissu fibro-osseux immature, responsable des déformations faciales, troubles fonctionnels ORL et ophtalmologiques [12].

Elle est due, comme les autres formes, à une mutation post-zygotique du gène GNAS.

La dysplasie fibreuse osseuse a été décrite pour la première fois par Lichtenstein en 1938, puis précisée par Lichtenstein et Jaffe en 1942 ; la forme cranio-faciale a été individualisée secondairement à partir de ces travaux [11,12].

2-RAPPELS

2-1 Rappel embryologique cranio-faciale

Le massif cranio-facial dérive essentiellement de la crête neurale et du mésoderme para-axial, via les arcs branchiaux et les bourgeons faciaux, avec une ossification intra-membraneuse pour la face et endochondrale pour la base du crâne.

Le massif cranio-facial dérive principalement de deux structures embryonnaires :

La Crête neurale

Cellules migratrices issues du tube neural, qui forment sont :

- L'os de la face
- Les cartilages faciaux
- Le tissu conjonctif cranio-facial
- Les mélanocytes
- Une partie du système nerveux périphérique

→ 90 % des os de la face sont issus de la crête neurale [13].

Mésoderme para-axial

Il donne naissance à :

- Une partie du crâne (voûte et base)
- Les muscles faciaux
- Les vaisseaux et méninges

Développement facial

Les bourgeons faciaux apparaissent autour du **stomodeum** :

- Le bourgeon fronto-nasal
- 2 bourgeons maxillaires

- 2 bourgeons mandibulaires
Ils fusionnent pour former :
- Le nez
- La lèvre supérieure
- Le palais primaire et secondaire
- Le maxillaire et le mandibulaire [13].

3. RAPPEL ANATOMIQUE :

❖ Division du massif cranio-facial

A. Crâne (neurocrâne)

Protège l'encéphale.

La voûte est composée de :

- Du frontal
- Des pariétaux
- De l'occipital (écaille)

La base est composée de :

- De l'ethmoïde
- Du sphénoïde
- De l'os temporal (rocher + écaille)
- De l'occipital (partie basilaire) [7,13].
- **B. Face (viscérocrâne)**

Os	Rôle
Maxillaire	Support des Respirations, plancher orbitaire
Mandibule	Seul os mobile
Zygomatique	Pommette, Cloison nasale
Nasal	Arête du nez
Lacrymal	Canal lacrymal
Palatin	Palais dur postérieur

Cornet
inférieur

Vomer

Les cavités et les régions

L'orbite

- Parois : frontal, sphénoïde, maxillaire, zygomatique, palatin
- Son Contenu : le globe, les muscles, le nerf optique, la glande lacrymale

Les fosses nasales

- Cloison : vomer + cartilage
- Les cornets : supérieur (ethmoïde), moyen (ethmoïde), inférieur (os propre)

Le Sinus de la face

- Maxillaire
- Frontal
- Ethmoïdal
- Sphénoïdal

→ Drainage vers les fosses nasales. [13]

Base du crâne (rappels importants)

Fosse	Os principaux	Contenu
Antérieure	Frontal, ethmoïde	Lobes frontaux
Moyenne	Sphénoïde, temporal	Lobes temporaux
Postérieure	Occipital, temporal	Cervelet, tronc cérébral

❖ La musculature crânio-faciale :

On distingue :

Les muscles peauciers de la face, Ce sont les muscles de la mimique faciale. Ils vont animer les 3 sphincters de la face : le nez, la bouche et les yeux. La contraction répétée de ces muscles avec le temps est à l'origine des rides d'expression.

Les muscles masticateurs. Ils ont un rôle sur la mobilité mandibulaire.

On distingue 4 muscles élévateurs :

- Le muscle temporal,
- Le muscle masséter,
- Le muscle ptérygoïdien médial,
- Le muscle ptérygoïdien latéral.

Et 3 muscles abaisseurs :

- Le muscle mylo-hyoïdien,
- Le muscle génio-hyoïdien,
- Le muscle digastrique [5, 6,13].

❖ Vascularisation (rappel)

- La carotide externe : face, sinus, langue
 - La carotide interne : cerveau, orbite
 - Les veines : jugulaire interne, plexus ptérygoïdien
- Le système superficiel : sous-épithélial,
Le système profond : juxta-périoste

Innervation (essentiel)

- Le nerf V : La sensibilité de la face
- Le nerf VII : La motricité faciale
- Le nerf II : La vision
- Le nerf III, IV, VI : La motricité oculaire.

Le massif cranio-facial comprend le neurocrâne et le viscérocâne, renfermant les cavités orbitaires, nasales et sinusiennes, avec une vascularisation carotidienne et une innervation dominée par les nerfs crâniens [14].

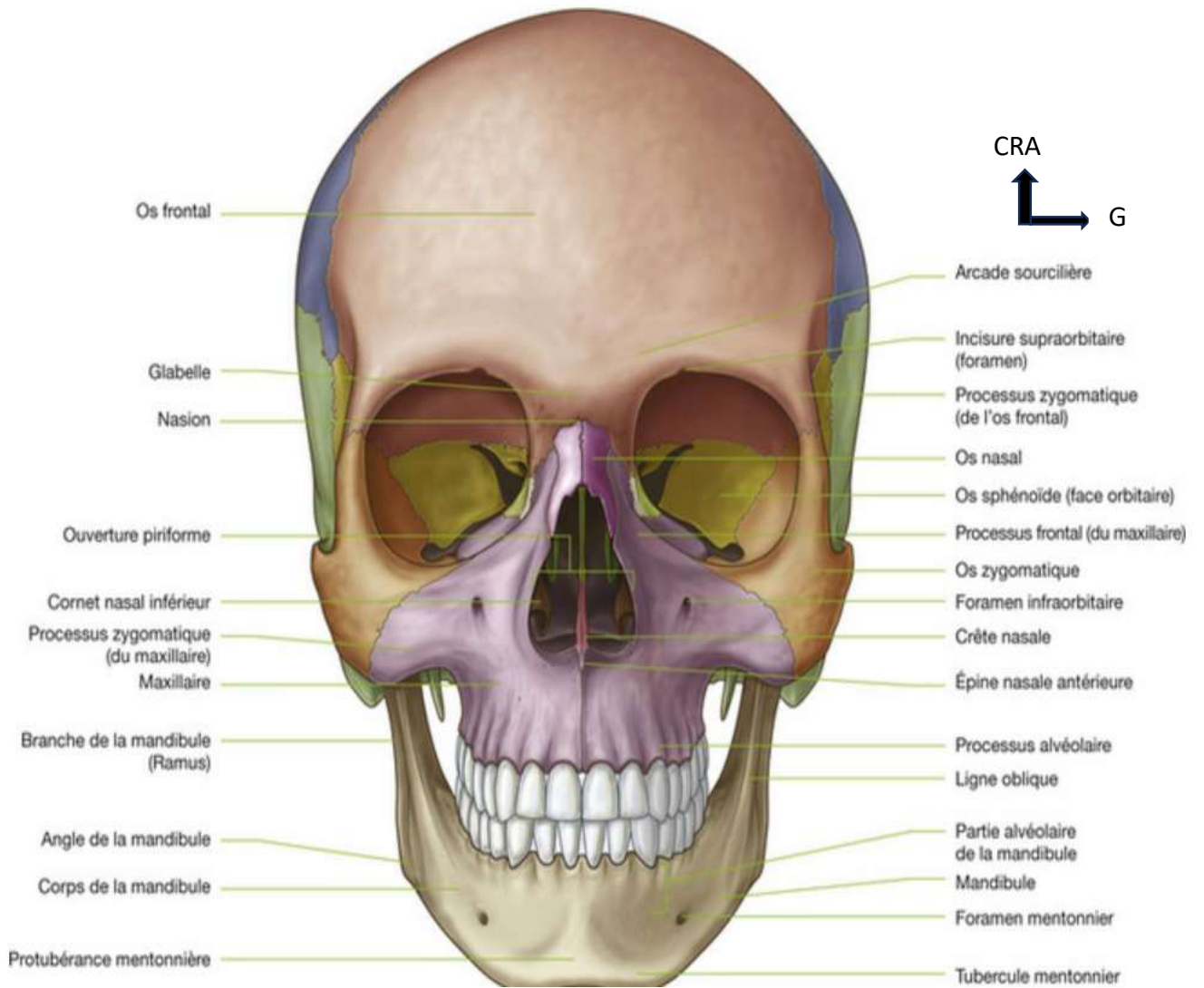


Figure 1

Vue antérieure du crâne

Source : Netter ATLAS

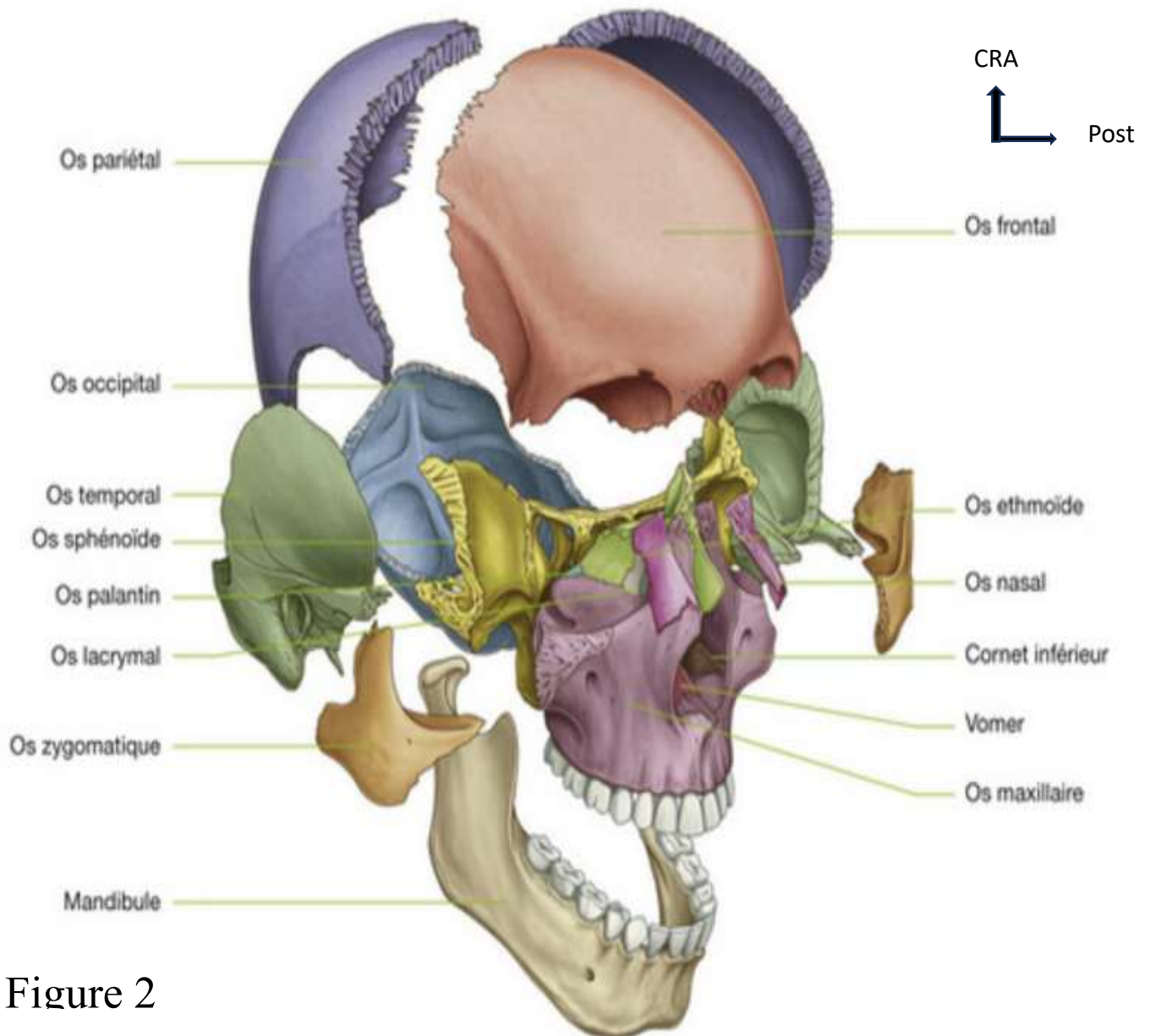


Figure 2

Vue antéro-latérale droite d'u crâne éclaté.

Source : Netter ATLAS

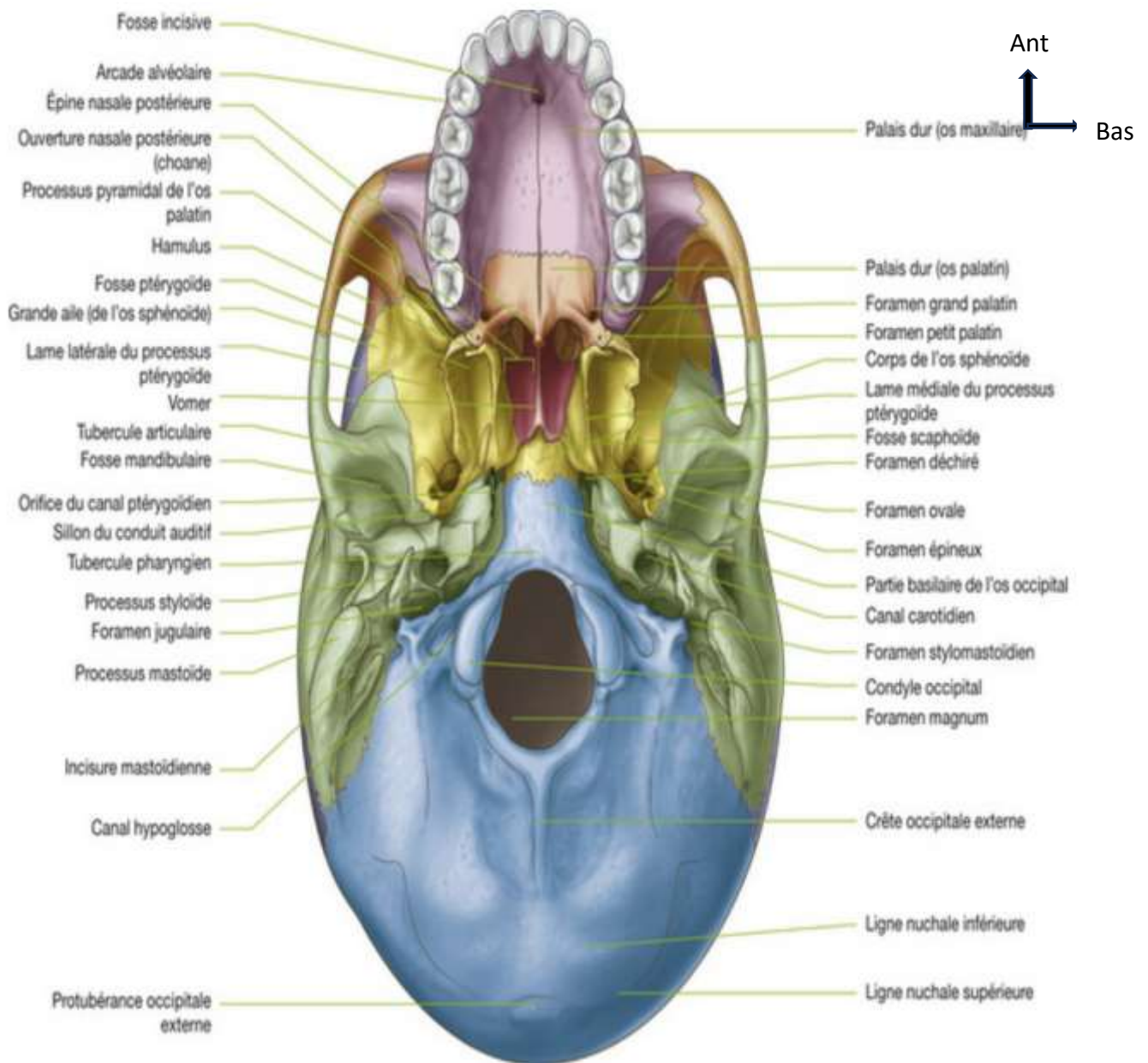


Figure 3

Vue inférieure du crâne

Source : Netter ATLAS

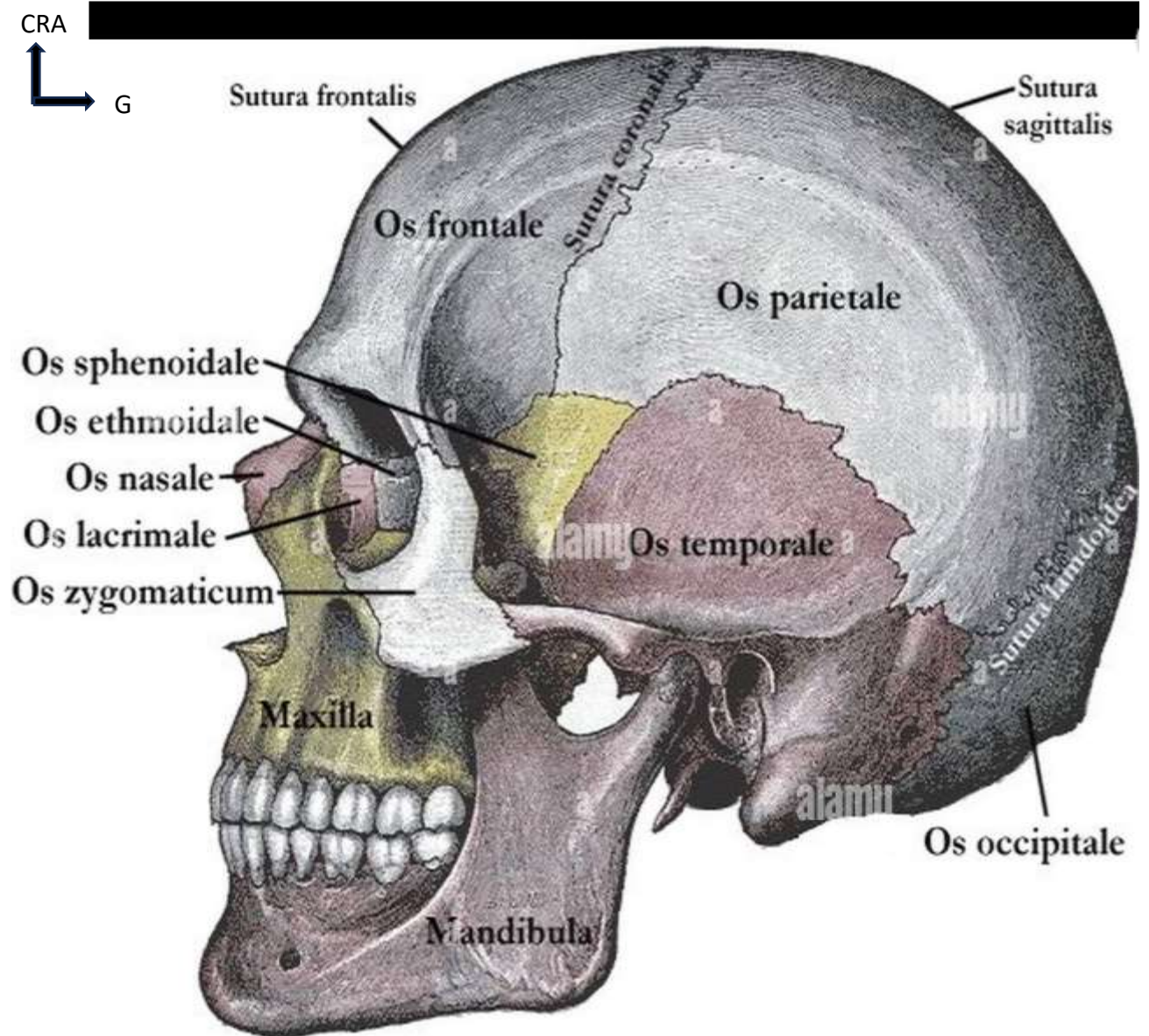


Figure 4

Vue sagittale du crane

Source : Cahier d'Anatomie

Le massif cranio-facial est une structure complexe qui comprend plusieurs éléments osseux et articulation. Il est divisé en trois étages ; supérieur, moyen et inférieur. Le massif facial supérieur est formé par les os frontaux, zygomatiques, palatins et orbitaires tandis que le massif facial moyen est constitué des os maxillaires. Le massif facial inférieur est formé par la mandibule, qui est le seul os mobile cranio-facial, suspendue sous l'os temporal et pivotant autour de ses deux condyles. Les articulations temporo-mandibulaire et dentaire sont essentielles pour la fonction masticatoire et la dentition. La vascularisation et la face sont également importantes pour la santé et la fonction de la région avec une participation notable de l'artère carotide interne. L'artère ophtalmique issu de l'artère carotide interne irrigue le front , la racine du nez, les paupières...[15].

La vascularisation cranio-faciale est principalement assurée par les branches du système carotidien externe, avec de nombreuses anastomoses qui permettent une irrigation efficace de région.

Artères Principales : la plupart des structures de la face sont vascularisée par les branches collatérales ou terminales de l'artère carotide externe. Cette artère se divise en plusieurs branches qui irriguent les différentes régions de la face, y compris l'artère faciale, l'artère maxillaire et l'artère temporale superficielle [15].

Drainage veineux cranio-facial : Le drainage veineux du massif cranio-facial est un système riche, complexe et très anastomosé, caractérisé par l'absence de valvules (→ diffusion possible des infections). Il s'organise en réseaux superficiels et profonds.

Le réseau veineux superficiel draine les téguments et les structures superficielles de la face.

La veine faciale naît au niveau de l'angle interne de l'œil (union des veines supratrochléaire et supra-orbitaire), descend obliquement sur la face et se jette dans la veine jugulaire interne (directement ou via le tronc thyro-linguo-facial).

Le réseau veineux profond draine les structures profondes (muscles, cavités, fosses profondes).

Le plexus veineux ptérygoïdien situé dans la fosse infra-temporale, très riche en anastomoses, draine la veine maxillaire puis veine rétro mandibulaire [16].

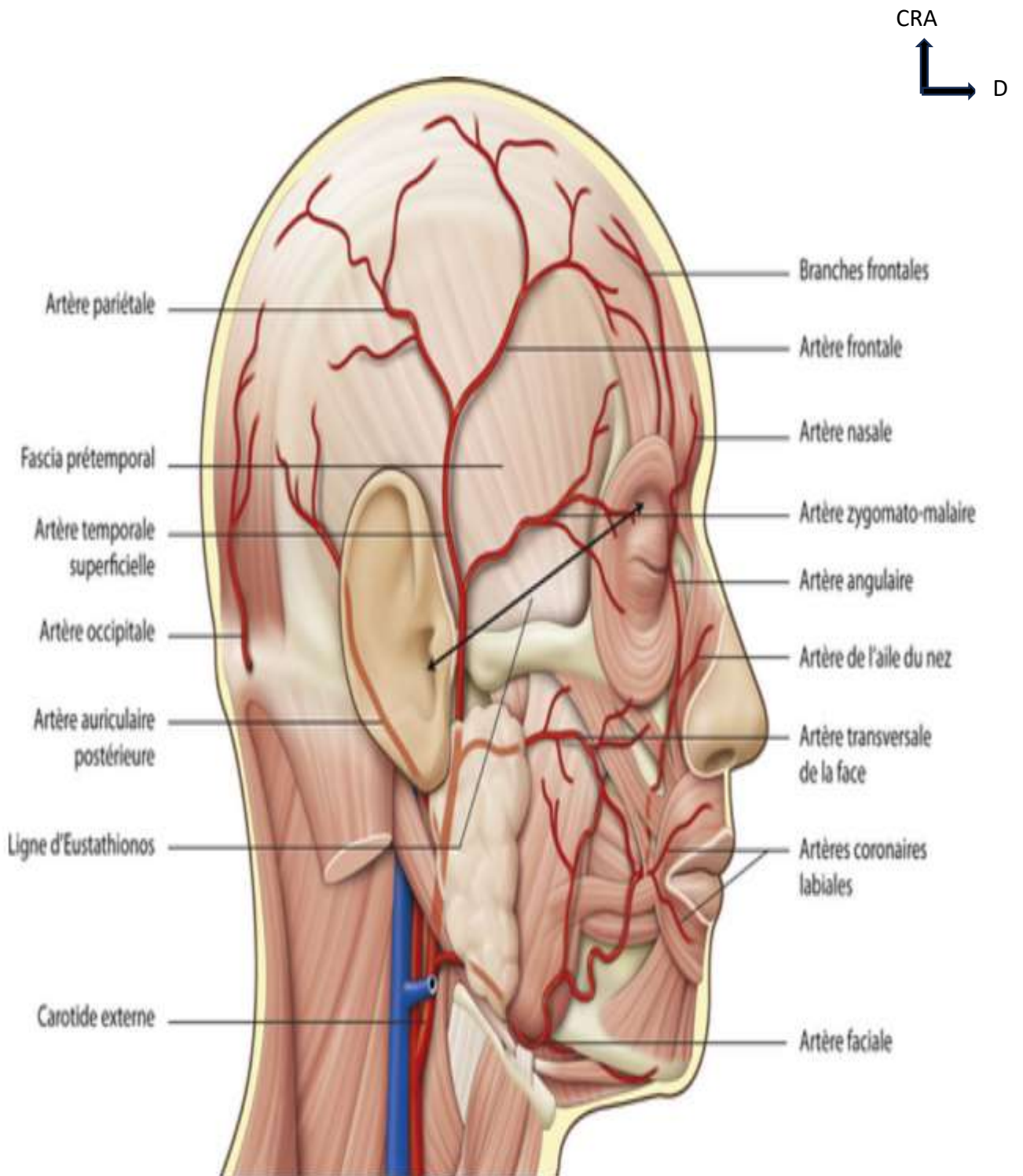


Figure 5

Vascularisation cranio-faciale: Vue latérale.

Source : Netter ATLAS

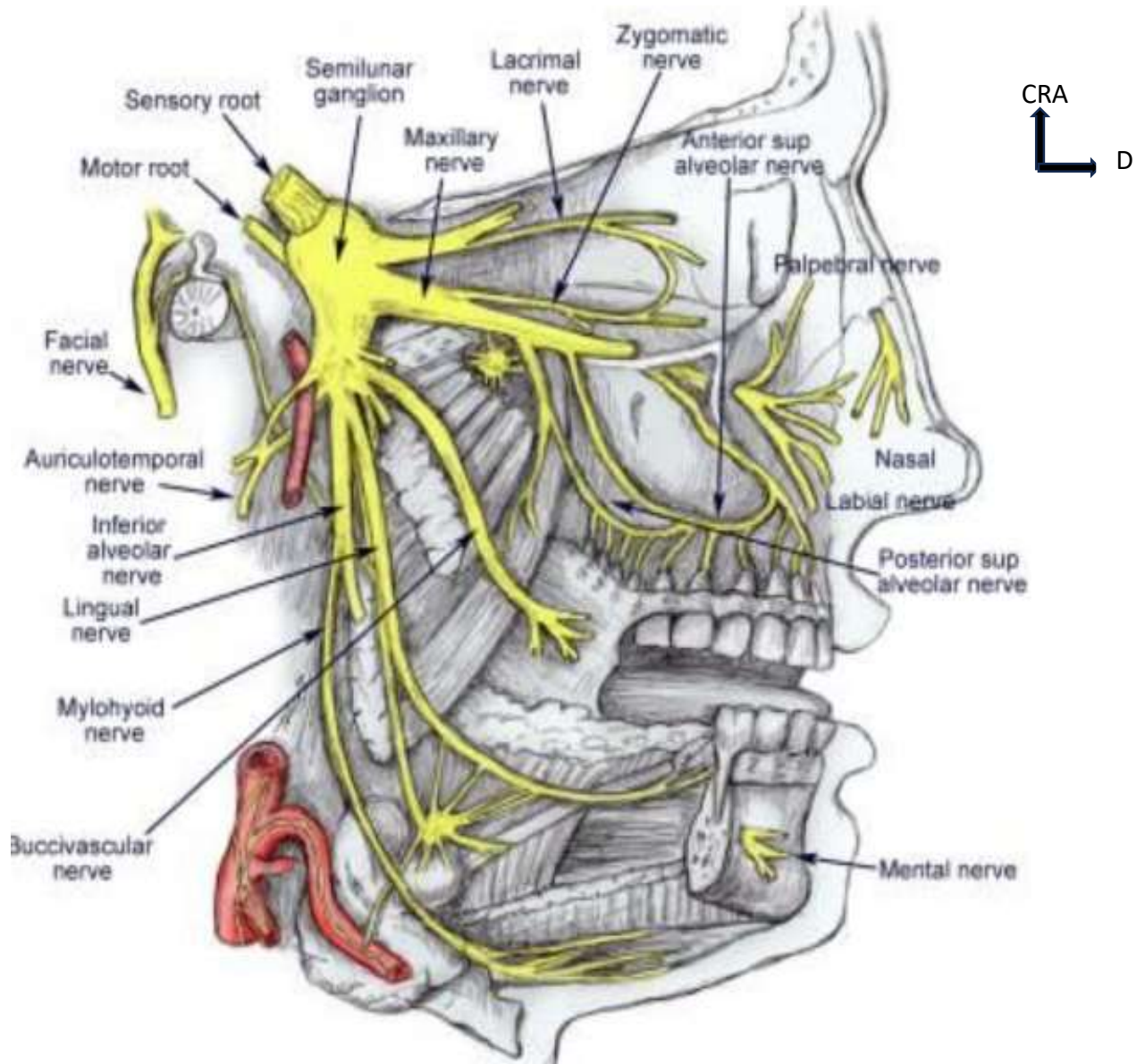


Figure 6

Innervation motrice VII : Vue latérale

Source : Netter ATLAS

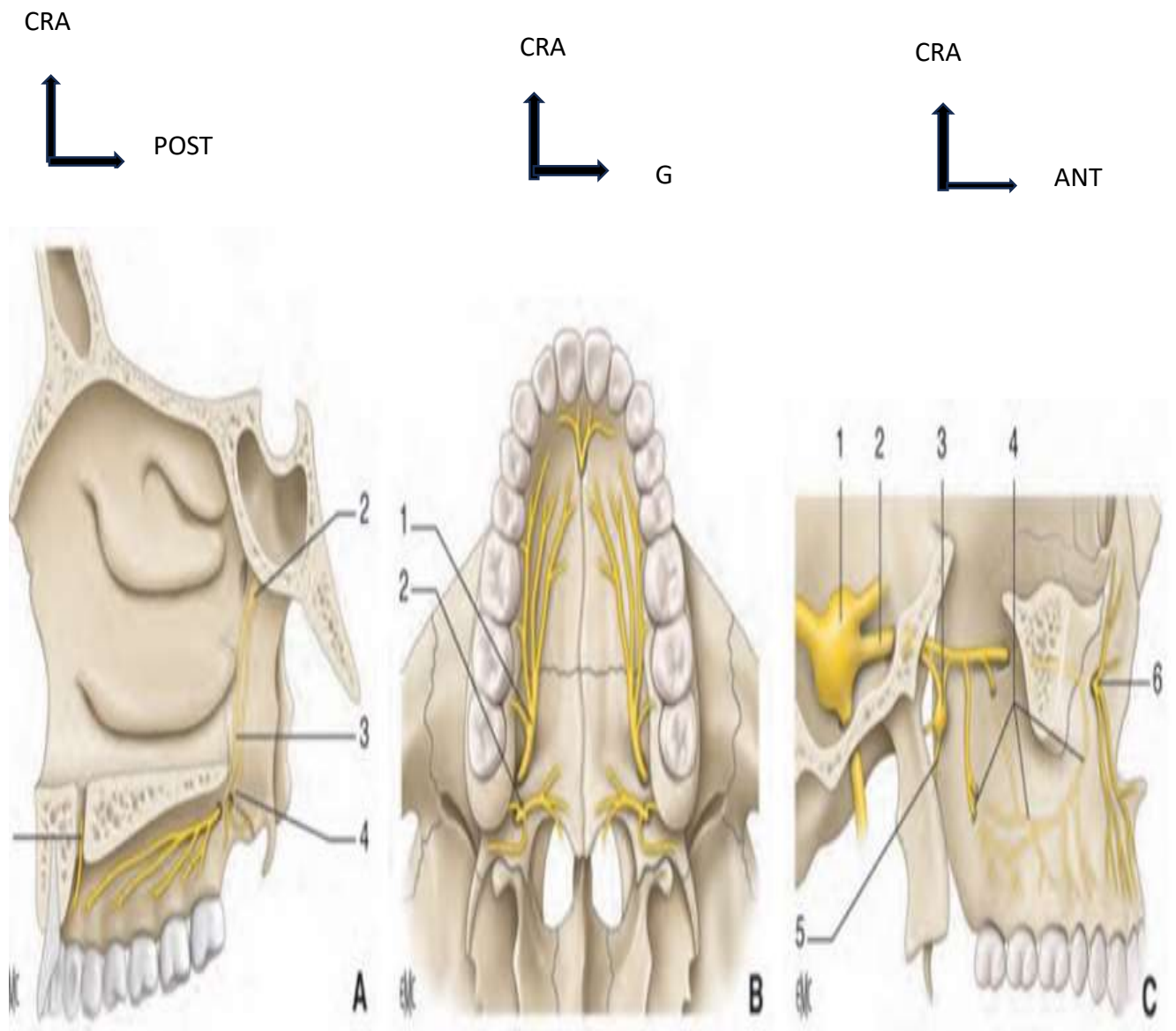


Figure 7

Innervation sensitive de l'os maxillaire

Source : EMC

A- 1nerf naso-palatin, 2ganglion ptérygopalatin, 3nerf grand palatin, 4nerf petit palatin.

B- 1nerf grand palatin, 2nerf petit palatin

C- 1ganglion trigéminal, 2nerf maxillaire, 3ganglion ptérygopalatin, 4nerf alvéolo-postérieur, moyen et antérieur, 5nerf petit et grand palatin, 6nerfs intra-orbitaire.

3-3 Rappel histologique :

Le massif facial se forme à partir d'une lame de tissu conjonctif (ossification intermembraneuse). Sa structure est variable selon l'âge, ainsi chez le nouveau-né il est globuleux et contient des dents de laits et des ébauches de dents définitives. Chez l'adolescent, on trouve peu de tissu spongieux sauf au niveau des tubérosités [17]. Chez l'adulte, on trouve une région antérieure à mailles osseuses peu serrées et une région postérieure à mailles serrées, qui entourent le sinus maxillaire. Les cellules : Les ostéoblastes : Ce sont des cellules cubiques situées au niveau des surfaces externe et interne du tissu mature ou immature. Les ostéocytes : Pendant que l'os se développe, des ostéoblastes sont piégés et restent isolés dans des lacunes. A ce stade, les ostéoblastes arrêtent de former de l'os nouveau et prennent le nom d'ostéocytes. Cellules bordantes : Ce sont des ostéoclastes au repos, qui en cas de besoin sont capables de s'activer et de se redifférencier en ostéocytes [17]. Ostéoclastes : Ce sont des macrophages spécialisés du tissu osseux et donc des cellules appartenant au système immunitaire. Il s'agit de cellules géantes plurinucléées et hautement mobiles. Les fibres de collagènes : Elles sont de type I et leur structure est identique à celle des fibres collagènes du tissu conjonctif. La matrice osseuse : Elle comprend une phase minérale et une phase organique. Phase minérale : Elle est constituée de cristaux dont la composition chimique comprend l'hydroxapatite (phosphate de calcium cristallisé) et de carbonate de calcium. Des ions calcium et de phosphates sont situés en surface de ces cristaux et participent à des échanges rapides avec le liquide interstitiel et donc avec le courant sanguin [18].

Phase organique : Elle est composée de micro-fibrilles de collagène I, de protéoglycanes, ainsi que de trois molécules impliquées dans la minéralisation de la matrice : l'ostéopontine et l'ostéonectine. La phase organique contient également de la thrombospondine, molécule qui joue un rôle dans l'attachement de l'ostéoclaste à la matrice lors de la phase de résorption. On trouve différents types histologiques de tissu osseux au niveau des maxillaires : l'os immature, l'os mature, le tissu osseux compact et le tissu spongieux [18].

3- DIAGNOSTIC ETUDE ANATOMOCLINIQUE DE DYSPLASIE FIBREUSE : [19].

Le diagnostic de la DFO se base sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et surtout radiologiques, et peut être confirmé par l'étude anatomopathologique.

Signes cliniques La dysplasie fibreuse des os est souvent asymptomatique, de découverte fortuite sur une radiographie standard faite pour une autre raison. Elle peut être révélée par une douleur qui peut être d'origine osseuse ou articulaire, lorsqu'une arthrose secondaire est présente. La douleur résulte souvent d'une fissure, ou d'une fracture pathologique ou d'une

déformation osseuse avec handicap Apport de l'imagerie dans le diagnostic de la dysplasie fonctionnel. Les déformations au cours de la dysplasie fibreuse sont de type de crosse de berger du tibia, du fémur ou de l'humérus, un genou varum ou un genou valgum, et une inégalité de longueur des membres inférieurs [13]. L'atteinte de la base du crane peut se manifester par une asymétrie faciale, une exophtalmie, des anomalies du développement de l'articulé dentaire [19].

Formes particulières :

Le syndrome de McCune-Albright associe une puberté précoce, une DF polyostotique, des taches cutanées café-au-lait et des anomalies endocriniennes à type de nodules thyroïdiens avec hyperthyroïdie, une hyperplasie surrénale avec hypercorticisme, des tumeurs hypophysaires avec acromégalie ou hyperprolactinémie [14,19]. Le syndrome de Mazabraud associe une DF et des myxomes intramusculaires qui se situent en général au voisinage des lésions osseuses, et ont tendance à récidiver après exérèse chirurgicale [15,19].

Apport du bilan biologique :

Les marqueurs de remodelage osseux sont utilisés pour évaluer l'activité de la maladie et la réponse au traitement. On note une élévation des marqueurs de formation osseuse : les phosphatases alcalines totales (PAL), les phosphatases alcalines osseuses (PAO) et l'ostéocalcine et ceux de la résorption osseuse : l'hydroxyprolinurie, les produits de dégradation du C-télopeptide du collagène de type I (CTX). Les marqueurs classiques de la DF sont la PAL qui est élevée chez environ 75 % des patients, mais surtout la PAL osseuse et l'hydroxyprolinurie dont le taux est corrélé à l'extension et à la sévérité de la maladie. Les autres marqueurs peuvent aussi augmenter dans la DF [16,17]. Le diabète phosphaté doit être dépisté. La phosphorémie est basse mais parfois normale. Il est calculé par la mesure de la réabsorption rénale du phosphore (TmPi/GFR), le dosage de FGF-23 sanguin n'est pas recommandé. La carence en vitamine D est fréquente chez les patients atteints de DF, puisque 25% de ces patients atteint de DF ont une valeur de 25-OHD sérique inférieure à 20 ng/ml avec une hyperparathyroïdie secondaire, d'où l'intérêt de son dosage systématique [18,19].

Apport de l'imagerie dans le diagnostic de la dysplasie fibreuse :

Le diagnostic est confirmé le plus souvent par les constatations radiologiques. Celles-ci vont mettre en évidence une lésion ostéolytique, souvent hétérogène, principalement radio transparente, avec une corticale amincie, parfois une hypertrophie osseuse, avec souvent un liseré d'ostéocondensation périphérique à la lésion, mais avec à certains endroits une condensation osseuse dite « en verre dépoli » très évocatrice du diagnostic [19]. Les sites de prédilection sont la diaphyse des os longs, les métaphyses, en particulier le col **fémoral**, les côtes, le rachis et la région crânio faciale. La TDM permet d'évaluer le risque de fracture, en

mesurant l'épaisseur des corticales, et repérer des fissures invisibles sur la radiographie standard. La scintigraphie osseuse est pratiquée en début de la prise en charge pour dépister l'ensemble des lésions osseuses de la DF, les lésions dysplasiques sont hyperfixantes. L'IRM n'a pas d'intérêt dans le diagnostic de DF, mais si suspicion de transformation maligne ou compression neurologique [20].

Signes histologiques :

L'étude anatomopathologique, quand elle est nécessaire, met en évidence une prolifération focale fibreuse au sein du tissu osseux, faite de cellules préostéoblastiques produisant de façon anarchique une matrice osseuse immature. La biopsie peut s'avérer très utile dans toutes les situations où le contexte clinique et les examens d'imagerie n'ont pas permis d'établir le diagnostic.

Types histologiques de la dysplasie fibreuse osseuse cranio-faciale :

Type classique (forme standard) [20].

Les plus fréquents sont :

- Le stroma fibreux cellulaire
- Les travées osseuses immatures en « *lettres chinoises* »
- L'absence d'ostéoblastes bordants
- L'os non lamellaire

La recherche de la mutation du gène *GNAS 1*, sur un tissu osseux ou endocrinien est possible [4]. Il a été montré par analyse histomorphométrique réalisée sur des biopsies osseuses en tissu lésionnel et en tissu non lésionnel qu'il existait des lésions franches d'hyperparathyroïdie secondaire en tissu dysplasique, dont la présence et l'importance étaient corrélées à la concentration sérique en PTH [20].

Diagnostic positif : HAS 2012 [21] :

Sous l'égide de la Société Française de Rhumatologie (SFR), de plusieurs sociétés savantes, des centres de référence de "maladies rares". Un travail sur la dysplasie fibreuse a été conduit selon la méthode des 'Recommandations pour la pratique clinique' de la Haute Autorité de santé (HAS) en 2012, permettant d'établir des recommandations dans le diagnostic et la prise en charge de la DF. En générale, le diagnostic de la DF doit être évoqué devant les signes suivants : la présence de douleurs osseuses ou articulaires, ceci incite à faire demander des radiographies.

Une distribution Il s'est avéré que la proportion des répondus s'accroît avec le unilatérale (métamérique ou hémimérique) des sites atteints est évocatrice; des taches café au lait, des zones de pigmentation cutanée brunâtre, de grande taille et à bords déchiquetés; une puberté précoce: l'association « puberté précoce-dysplasie osseuse polyostotique-taches café au lait » permet d'affirmer le diagnostic de syndrome de McCune-Albright; une déformation avec hypertrophie, le plus souvent asymétrique, de la voûte crânienne ou du massif facial; la découverte fortuite d'une lésion radiographique, ostéolytique ou condensante, soufflante, d'allure tumorale [21].

4-Diagnostic différentiel de la DFO cranio-faciale [22] :

4-1 Fibrome ossifiant

Fibrome ossifiant

Bien limité, encapsulé

Rapide

Enfant / jeune adulte

Masse bien circonscrite

Exérèse complète

4-2 Maladie de Paget :

- Sujet âgé
- Os élargi, cortical épaissi
- Phosphatases alcalines ↑
- Atteinte poly-osseuse diffuse

4-3 Ostéome :

- Tumeur osseuse bénigne, très dense
- Limites nettes
- Souvent sinus frontal
- Pas d'aspect fibreux

4-4 Ostéosarcome (0,5 à 4%) :

- Douleur, évolution rapide
- Destruction osseuse
- Réaction périostée
- Signes généraux

4-5 Chondrosarcome :

- Calcifications en “anneaux”
- Atteinte base du crâne
- Douleur progressive

4-6 Dysplasie ostéoclastique (tumeur brune de l’hyperparathyroïdie) :

- Hypercalcémie
- Lésions multiples
- Biologie perturbée

4-7 Granulome central à cellules géantes :

- Lésion ostéolytique
- Expansion corticale
- Souvent mandibulaire

4-8 Ossifications post-traumatiques ou infectieuses :


- Antécédents évocateurs
- Images irrégulières [22].

Tableau comparatif : FO vs DFO [23].


Critère	Fibrome ossifiant (FO)	Dysplasie fibreuse osseuse (DFO)
Nature	Tumeur bénigne fibro-osseuse vraie	Anomalie de développement osseux
Physiopathologie	Prolifération néoplasique localisée	Mutation post-zygotique du gène GNAS
Caractère	Bien limitée	Mal limitée
Capsule	Présente (souvent)	Absente
Croissance	Progressive, centrifuge	Lente, liée à la croissance
Âge	Jeune adulte (20–40 ans)	Enfance / adolescence
Sexe	Légère prédominance féminine	Légère prédominance féminine
Siège fréquent	Mandibule postérieure	Maxillaire > mandibule
Atteinte	Localisée	Mono-ostotique ou polyostotique
Radiologie	Image bien circonscrite, liseré scléreux	Aspect en “verre dépoli”
Limites au scanner	Nettes	Fusion avec l’os normal
Déformation	Expansion corticale régulière	Épaississement diffus
Histologie	Stroma fibreux + travées osseuses lamellaires	Travées osseuses immatures en “lettres chinoises”
Récidive	Rare si exérèse complète	Fréquente si chirurgie précoce
Transformation maligne	Exceptionnelle	Rare mais décrite
Traitement	Énucléation / exérèse complète	Surveillance ou remodelage / résection selon cas

Fibrome Ossifiant (FO) vs Dysplasie Fibreuse Osseuse (DFO)


FIBROME OSSIFIANT (FO)



Tumeur bénigne



DYSPLASIE FIBREUSE OSSEUSE (DFO)



Aspect en "verre dépoli"


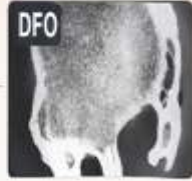
	FO	DFO	
▶ 20-40 ans			▶ Enfance-Adolescence
▶ Mandibule post.	Négatif	Mutation GNAS	▶ Maxillaire +++
▶ Image bien circonscrite	Lésion circonscrite	Verre dépoli	▶ Contour flou
			
	Récidive rare	Récidive fréquente	
	Exérèse complète Chirurgie immédiate	Surveillance + Remodelage tardif Chirurgie différée	
	Exérèse complète Chirurgie immédiate	Contouring osseux Chirurgie différée	
- Éviter la chirurgie sur DFO en phase active pubertaire. -			

Schéma comparatif DFO et FO

Source : PubMed, PMC

DEUXIÈME PARTIE : NOTRE ÉTUDE

OBSERVATION 1 :

Il s'agit d'une jeune fille de 14 ans dans la commune de sanankoroba, sans antécédant médico-chirurgical connu.

HDM : Comme HDM, Le début de la symptomatologie remonterait à 10 ans de son admission marquée par l'apparition progressive et d'évolution permanente d'une tuméfaction de l'hémiface droite, associée plus tard à une déformation de la face ; sans notion de douleur, d'obstruction nasale, dysphagie, dyspnée, épistaxis, dysgueusie, dysosmie, de trouble visuel.

L'évolution fut marquée il y'a 2ans, par une exacerbation du volume de la tuméfaction associée à une asymétrie notable du visage. Devant ces symptômes, les parents consultent au CHU GT pour prise en charge.

ATCD : Personnels :

- Médicaux : Pas de diabète, pas d'asthme, pas de trauma facial, ni d'exposition aux radiations ionisantes.
- Chirurgicaux : RAS

► Familiaux :

- Ascendants : RAS
- Collatéraux RAS
- Descendants : RAS

A l'Examen général : l'Indice d'activité OMS : coté 1, la Température : 37.4°C ; FR : 24 cycles /minute, et un score de Glasgow : 15/15.

A l'examen de la cavité buccale et de l'oropharynx, Nous n'avons pas observé de tuméfaction endo-buccale. A la rhinoscopie Fosses nasales libres. Le reste de l'examen physique ORL était normal.

L'examen des autres appareils (cardiaque, pulmonaire, abdominale, ophtalmologique et neurologique) était sans particularité.

La TDM a objectivé un épaissement osseux maxillaire, zygomatique et mandibulaire avec ostéocondensation diffuse en verre dépoli, en faveur d'une dysplasie fibreuse osseuse.

La biopsie effectuée conclue à une dysplasie fibreuse avec des caractéristiques minces, trabeculae osseuse irrégulière et moelle osseuse fibreuse en forme de lettres chinoises.

Notre malade n'a pas reçu de traitement, il fut mis sous surveillance.



Figure 8

Image de la patiente vue au service ORL-CCF CHU GT

TDM

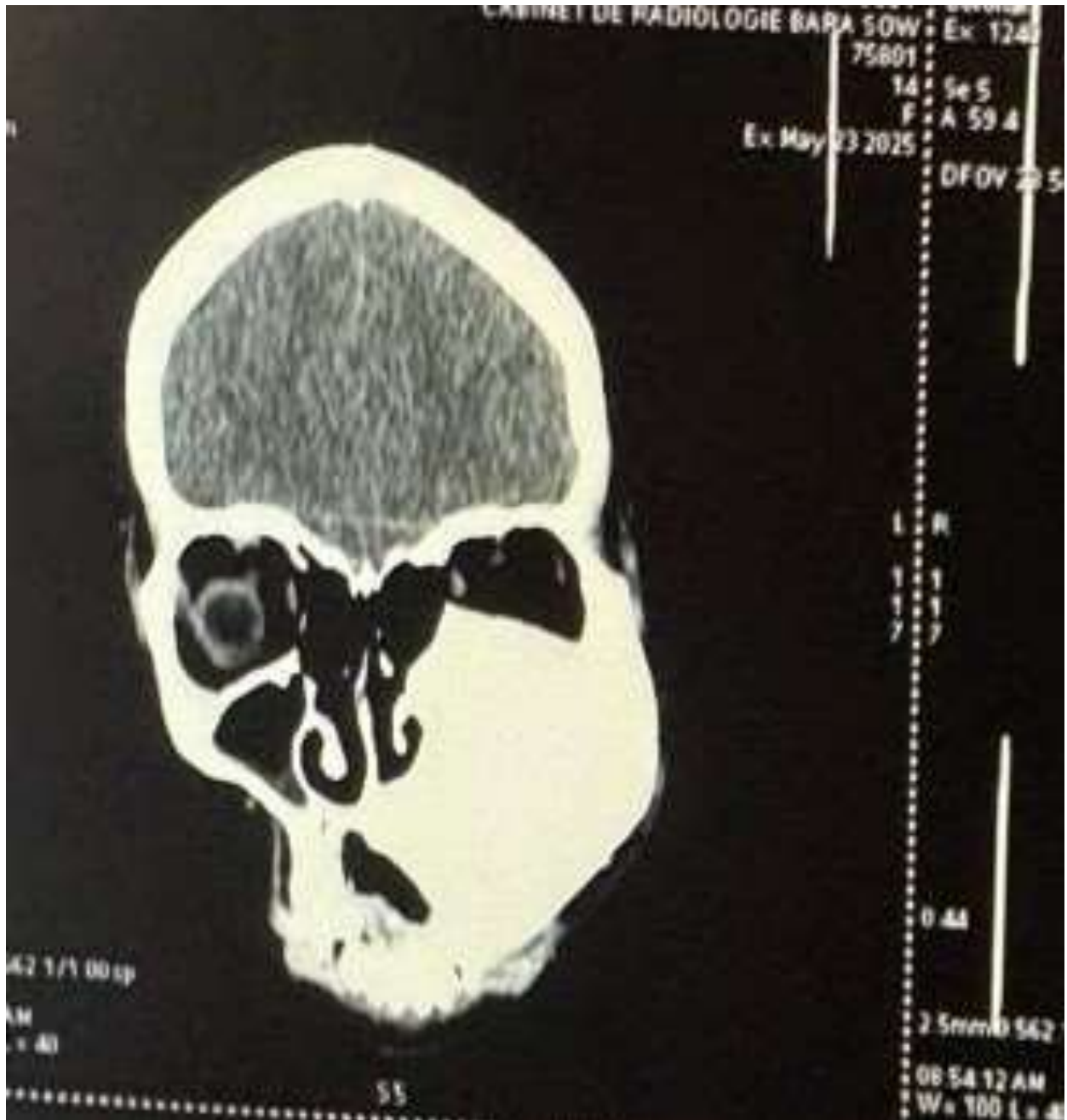


Figure 9

Source : CHU-GT

TDM cranio-faciale en coupe coronale : Mettant en évidence un épaissement osseux maxillaire, zygomatique et mandibulaire avec ostéocondensation diffuse en verre dépoli, en faveur d'une dysplasie fibreuse osseuse.

HISTOLOGIE :

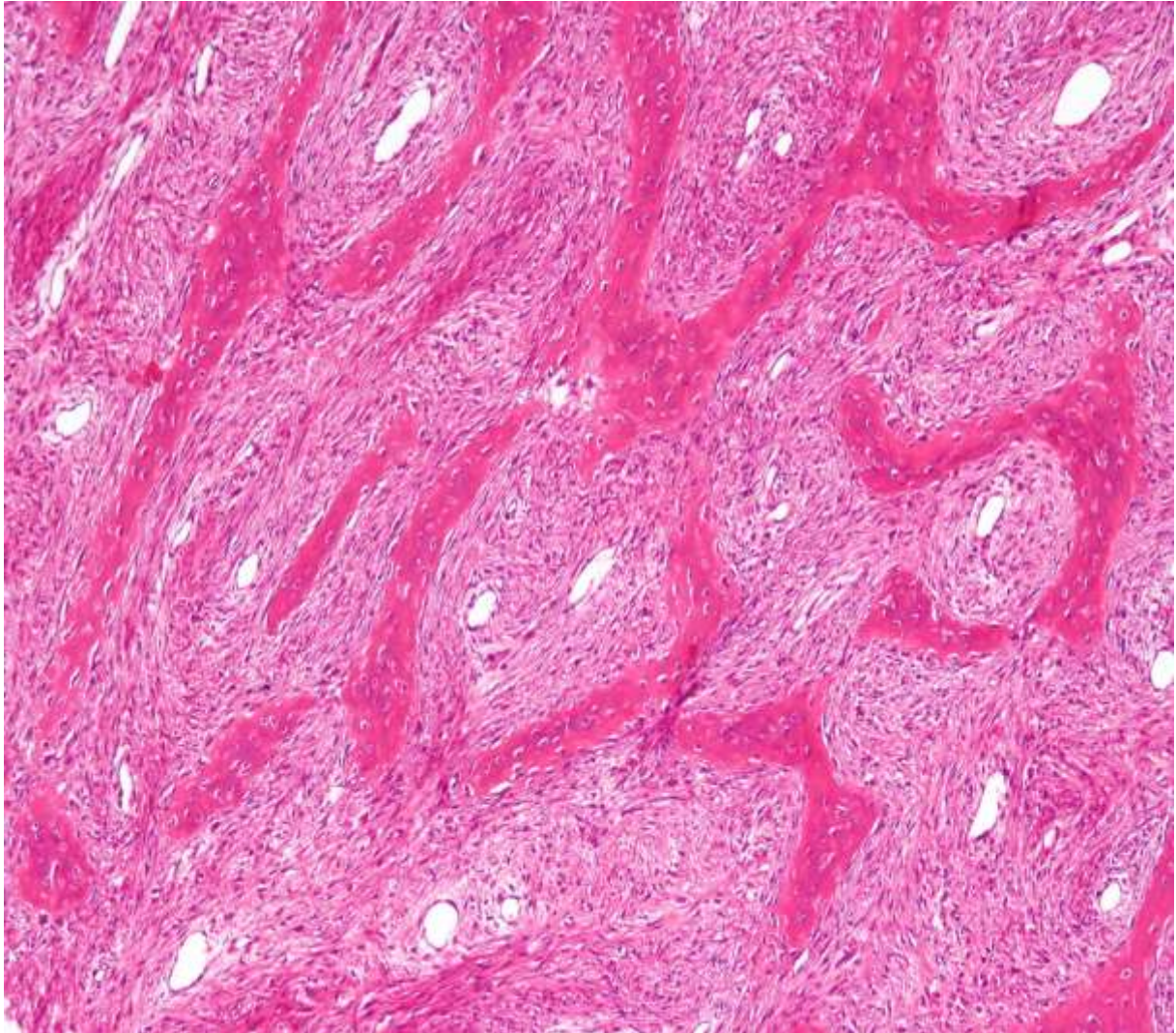


Figure 10

Source : CHU-Point G

Voici une image histologique du patient montrant une dysplasie fibreuse avec des caractéristiques minces, trabeculae osseuse irrégulière et moelle osseuse fibreuse en forme de lettres chinoises. Coloration à l'hématoxyline et à l'éosine en grossissement intermédiairex400.

OBSERVATION 2 :

Patient de 16ans, sexe Masculin et résidant à Sebeninkoro qui consulte au CHU GT pour Tuméfaction retro-auriculaire gauche, sans antécédent médico-chirurgical ni familial particulière, qui consulte pour tuméfaction retro-auriculaire évoluant depuis 8 ans.

Cette tuméfaction était associée à une notion d'otalgie intermittente, d'acouphène et d'hypoacousie, sans notion de vertige ; de céphalée ni autre signe associé.

A l'Examen général : l'Indice d'activité OMS était à coté 1, la Température était à 36.4 °C ; FR était à 21 cycles /minute, un score de Glasgow était à 15/15.

L'examen physique : A l'otoscopie : On notait une tuméfaction retro-auriculaire gauche, la peau en regard était sans particularité, non douloureuse a la palpation, Consistance dure, fixe / 2 plans, non chaude, mesurant 05/03cm de diamètre, la tuméfaction faisait effet de masse sur le conduit auditif externe gauche entraînant son obstruction quasi-totale.

Le reste de l'examen physique ORL était normal.

L'examen des autres appareils (cardiaque, pulmonaire, abdominale, ophtalmologique et neurologique) était sans particularité.

La TDM a objectivé une lésion dystrophique avec des zones d'ostéocondensation en verre de poli localise sur l'os temporal gauche avec effet de masse sur les structures labyrinthique, de la caisse du tympan et du méat acoustique externe.

La biopsie effectuée, conclut à un Aspect microscopique montrant des lamelles immatures.

Notre malade n'a pas reçu de traitement, il fut mis sous surveillance.



Figure 11

Image du patient vue au service ORL-CCF CHU GT



Figure 12

Source : CHU-GT

TDM en coupe axiale montrant une lésion dystrophique avec des zones d'ostéocondensation en verre de poli localise sur l'os temporal gauche avec effet de masse sur les structures labyrinthique, de la caisse du tympan et du méat acoustique externe.

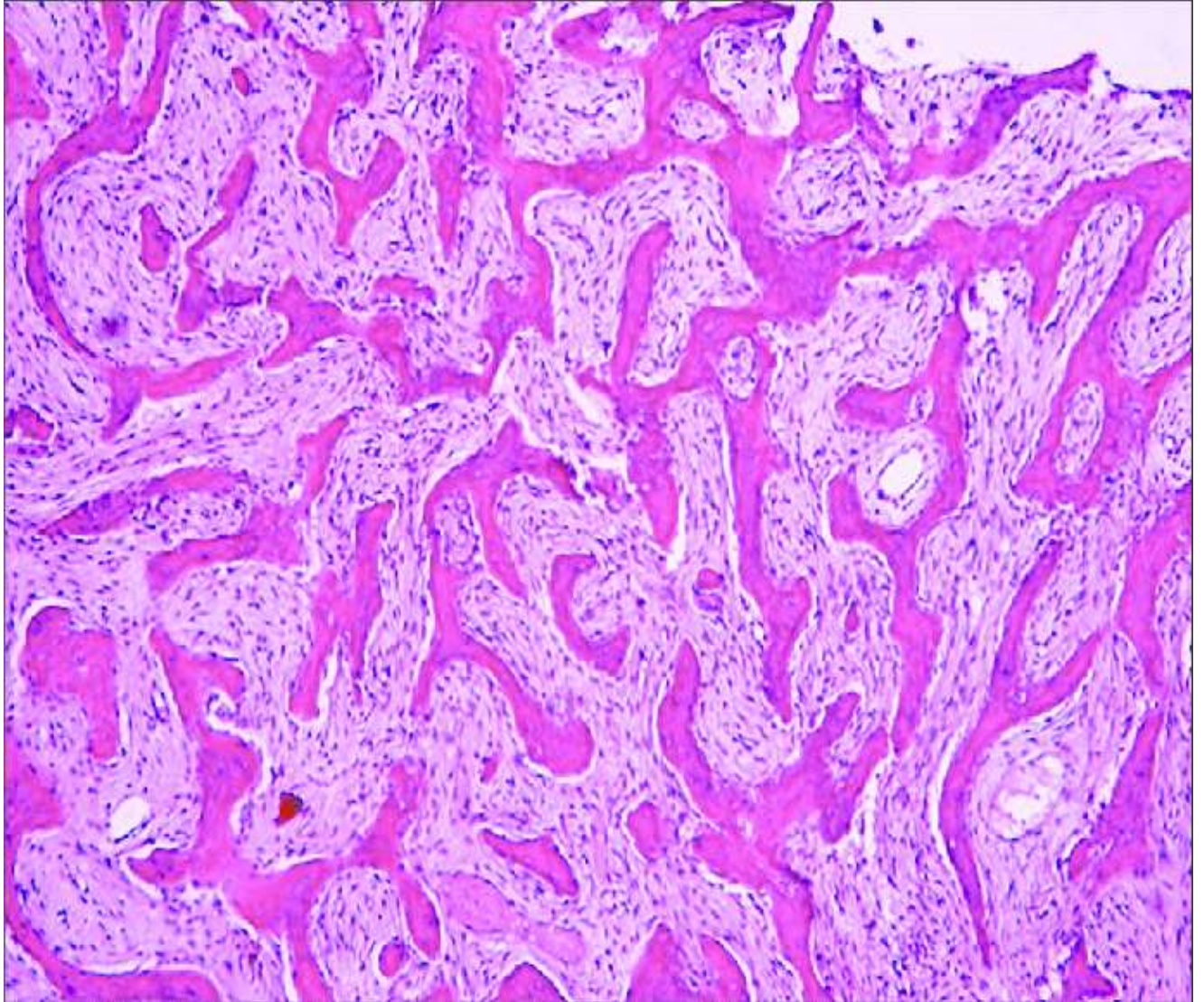


Figure 13

Source : CHU-Point G

Histologie : Une biopsie osseuse fut réalisée et l'examen anatomopathologique concluant a un Aspect microscopique montrant des lamelles immatures en Faible magnétismex200, une dysplasie fibreuse osseuse.

OBSERVATION 3 :

Il s'agit d'un patient de 14 ans élève résidant à Ségou sans antécédant médicochirurgical personnel et familial connu qui consulte pour une tuméfaction faciale évoluant depuis sa naissance.

En dehors de l'aspect inesthétique nous n'avons pas noté de signe fonctionnel associés à la tuméfaction.

- L'Indice d'activité OMS était à coté 1
- Température était 36.9 °C
- FR était 22 cycles /minute
- Glasgow était 15/15.

Notre examen physique retrouve une tuméfaction de la pyramide nasale s'étendant de la racine du nez au pointe de la pyramide nasale, mesurant 07/05 cm de diamètre, verticale et horizontalement d'un canthus interne à l'autre de consistance dure, fixe et non douloureuse à la palpation.

Reste examen physique ORL : normal.

Examen autres appareils : cardiaque, pulmonaire, abdominale, ophtalmologique et neurologique = RAS.

La TDM a objectivé une hypertrophie osseuse en verre dépoli, homogène, intéressant les os nasaux, l'os maxillaire et l'os mandibulaire et zygomatique, évoquant une dysplasie fibreuse osseuse.

La biopsie effectuée conclut en une dysplasie fibreuse osseuse après coloration H-E

Notre malade n'a pas reçu de traitement, il fut mis sous surveillance.



Figure 14

Image du patient vue au service ORL-CCF CHU GT

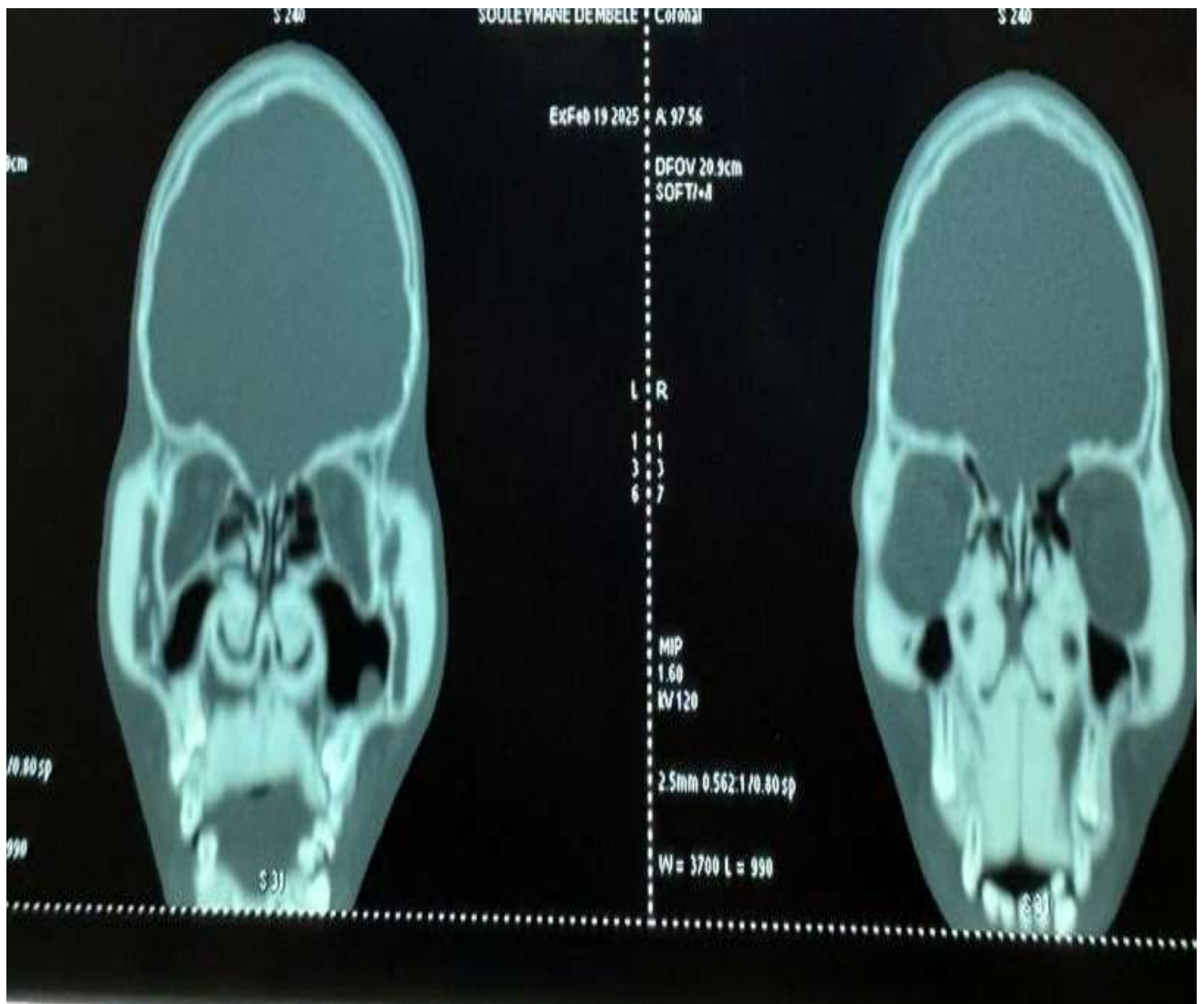


Figure 15

Source : CHU-GT

TDM en coupe coronale révèle une hypertrophie osseuse en verre dépoli, homogène, intéressant les os nasaux, l'os maxillaire et l'os mandibulaire et zygomatique, évoquant une dysplasie fibreuse osseuse.

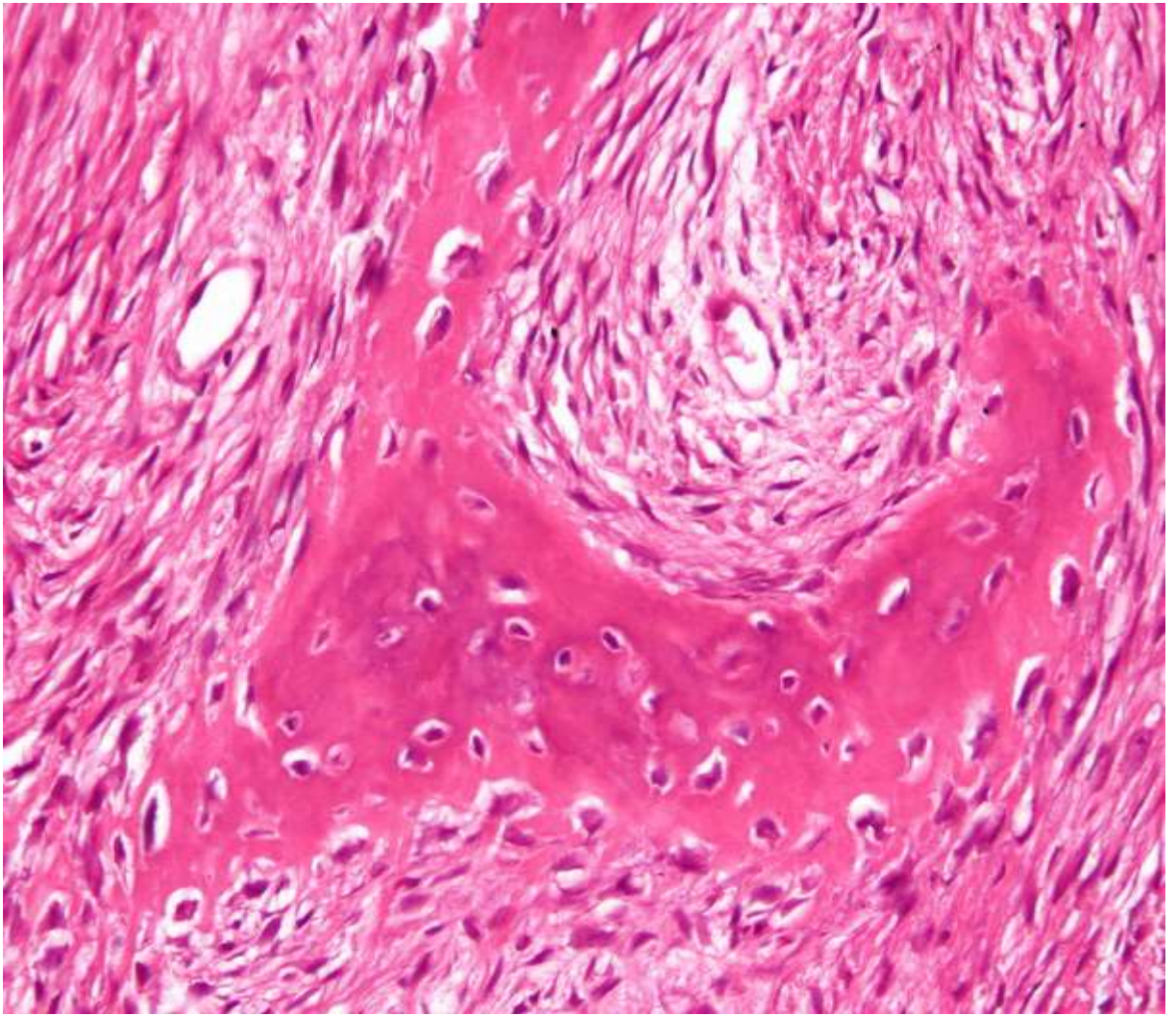


Figure 16

Source : CHU-Point G

Une biopsie osseuse fut réalisée et l'examen anatomopathologique conclut en une dysplasie fibreuse osseuse après coloration H-E en très fort grossissement x800.jpg.

DISCUSSION

DISCUSSION :

La DFO, est un hamartome dans lequel l'os normal est remplacé par du tissu fibreux avec métaplasie osseuse secondaire par défaut de maturation des ostéoblastes, aboutissant ainsi à un os nouvellement formé et peu calcifié [1,4-7]. Elle est due à une mutation du gène *GNAS-1* situé sur le chromosome 20q13 et qui code pour une sous-unité alpha de la protéine G [5]. La DFO touche essentiellement les enfants et les adultes jeunes [6] sans prédilection de sexe ni de race [7], c'est le même constat que nous avons fait à travers ces trois observations, nos patients étaient âgés respectivement de 14,14 et 16 ans.

Sur le plan clinique la DFO peut être de découverte fortuite ou se manifester par des tuméfactions osseuses, des douleurs osseuses voire des fractures pathologiques. La localisation crâniofaciale se particularise par une symptomatologie spécifique notamment par des algies de la face et des céphalées atypiques, des douleurs sinusiennes, des paresthésies du visage, une exophtalmie, une diplopie ou encore par une surdité [4]. Seul un de nos patients a présenté une symptomatologie spécifique faite d'otalgie, d'acouphène et une surdité de transmission.

Cette pathologie peut atteindre tous les os du corps humain, elle peut concerner un seul os, c'est la forme monostotique comme c'est le cas de notre deuxième observation, mais elle peut également atteindre plusieurs os à la fois dans la forme polyostotique comme c'est le cas des deux autres observations de notre étude. La localisation crâniofaciale survient dans 10 à 25% des cas dans les formes monostotiques et dans 50% des cas dans les formes polyostotiques.

La DFO peut s'associer à des manifestations extra-squelettiques (taches cutanées, puberté précoce, endocrinopathies sécrétantes pour définir le syndrome de McCune-Albright. La combinaison entre DFO et myxome intramusculaire correspond au syndrome de Maza-Braud

Le diagnostic de la dysplasie fibreuse se base sur des arguments cliniques, surtout radiologiques, et doit être confirmé par l'étude anatomopathologique. Les arguments cliniques, radiologique et histologiques ont permis de poser le diagnostic chez nos patients. Dans la DFO, la radiographie standard montre un aspect radio-transparent voilé ou en verre dépoli des os atteints [1,2], tandis que le scanner et l'IRM restent indispensables pour le bilan d'extension, en particulier dans les localisations cranio-faciales et rachidiennes, le bilan des complications et le suivi de l'évolution des lésions, surtout après un traitement par Biphosphonates [8].

La localisation crâniofaciale (mandibule, maxillaire, voûte, base du crâne) se particularise par une symptomatologie spécifique pouvant révéler la maladie. Ainsi, l'atteinte des os frontal, sphénoïdal, naso-éthmoïdal et maxillaire peut entraîner un syndrome rhino-sinusien, aucun de nos patients n'a présenté un syndrome rhino sinusien, cela pourrait s'expliquer le fait que le stade évolutif n'était pas encore avancé.

Les types histologiques de la dysplasie fibreuse osseuse cranio-faciale :

Les plus fréquents sont : Le stroma fibreux cellulaire, travées osseuses immatures en « *lettres chinoises* », l'absence d'ostéoblastes bordantes, l'os non lamellaire Classique, Le psammomatoïde, trabéculaire, À cellules géantes, Myxoïde, Avec kyste anévrisimal, aspect maligne (rare) < 1% (Ostéosarcome, Fibrosarcome, Chondrosarcome). Nous avons retrouvé les formes histologiques de travées osseuses immatures en « *lettres chinoises* » dans notre étude.

La scintigraphie osseuse est généralement recommandée pour exclure la forme polyostotique ou en cas de lésion atypique ou suspecte de malignité, les lésions dysplasiques sont hyperfixantes. [11].

Le scanner est l'examen de choix en raison de la qualité d'enregistrement des détails osseux et de la précision d'évaluation des limites de la lésion dans les trois plans de l'espace.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est surtout importante pour évaluer l'atteinte des nerfs crâniens. Le scanner couplé à l'IRM permet de définir l'effet compressif de la DFO crânio-faciale sur l'orbite, les canaux optiques et les zones adjacentes (sinus paranasaux). Une classification clinique a été proposée pour la dysplasie fibreuse : le stade 1 pour les formes asymptomatiques, le stade 2 pour les formes symptomatiques et le stade 3 pour les formes compliquées. Le traitement conservateur et le suivi sont de règle dans le stade 1. Une décompression chirurgicale peut s'avérer nécessaire dans les stades 2 et 3.

La biopsie osseuse n'est pas systématique dans la DFO crânio-faciale [5]. Un de nos patients a bénéficié. Elle confirme le diagnostic en mettant en évidence un stroma fibreux modérément cellulaire entourant des trabécules curvilignes irrégulières d'os tissé disposé en lettres chinoises avec présence d'ostéocytes et sans aucun anneau ostéoblastique [2,7]. C'était le cas chez un de nos patients.

L'étude histologique de la lésion osseuse suspecte n'est souvent nécessaire qu'en cas de présentation inhabituelle et/ou de suspicion de malignité [2]

La dysplasie fibreuse crânio-faciale se présente sous trois formes principales : la forme condensante ou compacte caractérisée par des lésions osseuses denses homogènes comme le cas chez tous nos patients ; la forme kystique caractérisée par la pauvreté des travées osseuses et enfin la forme mixte caractérisée par l'association des deux formes antérieures, avec des zones homogènes condensantes.

Il n'existe pas de traitement spécifique de la DFO. Un traitement antalgique classique (paracétamol, AINS, opioïdes) sera proposé en cas de douleurs osseuses. Les bisphosphonates seront utilisés dans les douleurs persistantes modérées à sévères (EVA > 3/10) [2]. Leur

efficacité à augmenter la densité osseuse locale et à prévenir les complications n'est pas démontrée [1,2]. La chirurgie est indiquée dans des cas précis de DFO crânio-faciale (maladie symptomatique, en cas de troubles neurosensoriels ou à visée esthétique). Elle sera partielle voire radicale, suivie d'une reconstruction dans les localisations qui le permettent (voûte crânienne, os frontal, maxillaire, mandibule) [2]; ailleurs, elle sera décompressive en cas d'atteinte de certains organes nobles de la base du crâne (nerf optique, ganglion trigéminal, orbite, conduit auditif externe).

La chirurgie de remodelage et les reconstructions ont été pratiquées par certains auteurs, dans notre étude nos patients n'ont pas subi de chirurgie, ceci serait due à l'âge et absence de trouble fonctionnel. La DFO est une maladie évolutive liée à l'activité ostéoblastique, maximale pendant la croissance (enfance jusqu'à l'adolescence), alors à cette étape évolutive la chirurgie peut aggraver la DFO.

Dans tous les cas, la surveillance doit être régulière, prolongée, multidisciplinaire impliquant ophtalmologistes, ORL, orthopédistes, neurochirurgiens, endocrinologues et psychologues [7,8].

CONCLUSION

CONCLUSION :

La DFO crânio-faciale est une pathologie osseuse rare qui peut se manifester par des troubles esthétiques et fonctionnels importants,

Diagnostic tardif, les données cliniques Radiologiques/Histologiques posent le diagnostic.

Elle pose, dans certains cas, de réelles difficultés de prise en charge et fait appel à une bonne collaboration interdisciplinaire impliquant des prothésistes, orthodontistes ophtalmologistes, ORL, orthopédistes, neurochirurgiens, et psychologues dans le cadre d'un suivi continu des patients.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES :

1. Cheikh Ahmedou Lame et al. Dysplasie fibreuse osseuse crânio-faciale : à propos de six observations. *Journal médical panafricain*. 2020 ;37(271). 10.11604/pamj.2020.37.271.21350.
2. Sanogo S, diagnostic tomodensitométrie DYSP d'une dysplasie fibreuse osseuse polyostotique avec dysmorphie maxillo-faciale : A propos d'un cas. *Mali medical* 2020 TomeXXXV N°3: 70-73.
3. Chandavarkar V, Patil PM, Bhargava D, Mishra MN. Un cas rare de dysplasie fibreuse craniofaciale. *J Oral Maxillofac Pathol*. 2018 sept.-déc. ; 22(3) : 406-409. doi : 10.4103/jomfp.JOMFP_211_18.
4. Javaid MK, Boyce A, Appelman-Dijkstra N, et al. Recommandations de prise en charge optimale de la dysplasie fibreuse/syndrome de McCune-Albright : déclaration de consensus du consortium international FD/MAS. *Orphanet J Rare Dis*. 2019 ;14 :139. doi : 10.1186/s13023-019-1102-9.
5. Mishra N, Rout SK. Deux premiers cas de dysplasie fibreuse cranio-maxillo-faciale au Népal : série de cas. *Clin Cosmet Investig Dent*. 2018 ;26(10) :269-274. doi : 10.2147/CCIDE.S178599.
6. Couturier A, Aumaître O, Mom T, Gilain L, André M. Dysplasie fibreuse craniofaciale. *Rév Med Interne*. 2016 ;37(12) :834-839. Est-ce que je : 10.1016/j.revmed.2016.02.008.
7. Lin Y, Yasheng M, Zhang H, Rouzi M, Zunong M, Wu X. Épistaxis et dysplasie fibreuse craniofaciale. *Ear Nose Throat J*. 2019; 24: 145561319863374. doi: 10.1177/0145561319863374.
8. Kabali TM, Moshy JR, Owibingire SS, et al. Dysplasie fibreuse craniofaciale associée au syndrome de McCune-Albright: difficultés de diagnostic et de traitement: cas cliniques. *BMC Oral Health*. 2019 ;19 :180. doi : 10.1186/s12903-019-0872-8.
9. Couturier A, Aumaître O, Gilain L, Jean B, Mom T, André M. Dysplasie fibreuse cranio-faciale : une série de 10 cas. *Eur Ann Otorhinolaryngol Tête Cou Dis*. 2017 ; 134(4):229-235. est-ce que je: 10.1016/j.anorl.2017.02.004.
10. Majoor BCJ, Traunmueller E, Maurer-Ertl W et al. Douleur dans la dysplasie fibreuse : relation avec les caractéristiques anatomiques et cliniques. *Acta Orthopédie*. 2019 ;90(4) :401-405. Est-ce que je : 10.1080/17453674.2019.1608117.

11. Singh V, Gupta K, Salunke P. Dysplasie fibreuse craniofaciale monostotique : rapport de deux cas présentant une histologie intéressante. 2019 ;9(2): 2018092. doi : 10.4322/acr.2018.092.
12. Orcel P, Chapurlat R. Dysplasie fibreuse des os. Rev Prat 2007 ; 57 :1749-55.
13. 2. Bouachra S, Laamrani F.Z, Fikri M, El Hassani M.R, Jiddane M. Dysplasie fibreuse polyostotique: à propos d'un cas historique. La Lettre d'OtoRhino-Laryngologie 2015 ; 343 :18-20.
14. Ben Hadj HamidaF, JlaielR, Ben RayanaN, MahjoubH, MellouliT, GhorbelM, KrifaF. Dysplasie fibreuse cranio-faciale: à propos d'un cas. J Fr. Ophtalmol 2005 ;28 :873-77.
15. Gangloff P, PoloA, MoizanH, FromentN, GerardE. Tuméfaction maxillaire révélatrice d'une dysplasie fibreuse. A propos d'un cas. Med Buccale Chir Buccale 2004;10: 77-81.
16. Couturier A, Aumaître O, Gilain L, Jean B, Mom T, André M. Craniofacial fibrous dysplasia: a 10-case series. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2017 ;134(4) :229-235.
17. Karima A, Mounir A, Moulay AA. La dysplasie fibreuse ou maladie de Jaffe-Lichtenstein de la clavicule : à propos d'un cas. Pan African Medical Journal 2012; 12:22.
18. Nessrine A, Fatima EA, Sofia T, Latifa T, Taoufik H. La dysplasie fibreuse : état des lieux. Pan African Médical Journal 2015; 21:21.
19. Monsef B, Mohamed A, Mustapha M, Ahmed EB, Mohamed SB, Moradh EY. Dysplasie fibreuse polyostotique unilatérale du membre supérieur. Pan African Medical Journal 2014 ; 19:81.
20. Lupescu I, Hermier M, GeorgescuSA, FromentJF. Scanner spiralé et bilan diagnostique de dysplasie fibreuse crâniofaciale. J Radiol 2001 ; 82:145-149.
21. Ziadi S, Trimeche M, Mokni M, Sriha B, Khochtali H, Korbi S. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2009 ;110(6):318-22.
22. Singh V, Gupta K, Salunke P. Monostotic craniofacial fibrous dysplasia: report of two cases with interesting histology. 2019;9(2):e2018092.
23. Majoor BCJ, Traunmueller E, Maurer-Ertl W et al. Pain in fibrous dysplasia: relationship with anatomical and clinical features. Acta Orthopaedica. 2019; 90 (4): 401-405.

ANNEXES

Fiche signalétique

Nom : TRAORE

Prénom : Abdoul Moumine

Nationalité : Malienne

Titre : Dysplasie fibreuse osseuse cranio-faciale au service d'ORL/CCF du CHU Gabriel Toure : A propos de 03 cas de Bamako

Année Universitaire : 2025-2026

Ville de soutenance : Bamako

Pays d'origine : Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS).

Secteur d'intérêt : Otorhinolaryngologie et chirurgie cervico-faciale

Résumé :

Notre étude : Il s'agit d'une étude tricentrique descriptive à propos de trois cas.

Introduction : La dysplasie fibreuse cranio-faciale est une maladie osseuse congénitale et génétique bénigne rare. C'est une pathologie qui est due à une mutation activatrice du gène GNAS 1 (guanine nucleotide binding protein, alpha stimulating) touchant les cellules somatiques.

L'objectif principal de notre étude était de d'étudier les aspects anatomo-cliniques, imagériques et histologiques de la dysplasie fibreuse crânio-faciale à propos de 03 cas au CHU Gabriel TOURE.

Résultats : Notre étude a concerné 03 observations :

Première observation : Patiente de 14 ans, sexe féminin et résidant à Sanankoroba, qui consulte au CHU GT pour tuméfaction sous-orbitaire gauche entraînant une déformation de la face.

Alors il n'avait pas d'Algie faciale, d'obstruction nasale, dysphagie, dyspnée, épistaxis, dysgueusie, dysosmie ni de trouble visuel

Examen physique ORL, peau cervico-faciale, on notait une Tuméfaction infra-orbitaire gauche, région jugale, région zygomatique homolatérale + asymétrie visage.

Deuxième Observations : Patient de 16ans, sexe Masculin et résidant à Sebeninkoro qui consulte au CHU GT pour Tuméfaction retro-auriculaire gauche

A l'Otoscopie : On note une Tuméfaction retro-auriculaire gauche, TDM en coupe axiale montrant une lésion dystrophique avec des zone d'ostéocondensation en verre de poli localise sur l'os temporal gauche avec effet de masse sur les structures labyrinthique, de la caisse du tympan et du méat acoustique externe.

Troisième Observation : Patient de 14ans, sexe Masculin et résidant à Ségou qui consulte au CHU GT pour tuméfaction faciale, en dehors de l'aspect inesthétique nous n'avons pas noté de signe fonctionnel associés à la tuméfaction.

Peau cervico-faciale : On note une Tuméfaction de la pyramide nasale s'étendant de la racine du nez à la pointe de la pyramide nasale verticale et horizontalement d'un canthus interne à l'autre, TDM en coupe sagittale et coronale révèle une hypertrophie osseuse en verre dépoli, homogène, intéressant les os nasaux, l'os maxillaire et l'os mandibulaire et zygomatique, évoquant une dysplasie fibreuse osseuse.

Le diagnostic de la dyplasie fibreuse osseuse peut être difficile à poser. Seule l'imagerie associée à une analyse histologique peut le confirmer

Conclusion : La DFO crânio-faciale est une pathologie osseuse rare qui peut se manifester par des troubles esthétiques et fonctionnels importants,

Dg tardif, surtout Radiologique et Histologique. La totalité (la confrontation) des données cliniques, radiologiques et histologiques => Dg.

Identification Sheet

Name: TRAORE

First Name: Abdoul Moumine

Nationality: Malian

Title: Craniofacial Fibrous Dysplasia in the ENT/CCF Department of CHU Gabriel Toure:
About 03 Cases from Bamako

Academic Year: 2025-2026

City of Defense: Bamako

Country of Origin: Mali

Place of Submission: Library of the Faculty of Medicine and Odontostomatology (FMOS).

Field of Interest: Otorhinolaryngology and Cervicofacial Surgery

Abstract:

Our study: This is a descriptive tricentral study concerning three cases.

Introduction: Craniofacial fibrous dysplasia is a rare benign congenital and genetic bone disease. It is a pathology due to an activating mutation of the GNAS 1 gene (guanine nucleotide binding protein, alpha stimulating) affecting somatic cells.

The main objective of our study was to study the anatomo-clinical, imaging, and histological aspects of craniofacial fibrous dysplasia concerning 03 cases at CHU Gabriel Toure.

Results: Our study involved 3 observations: First observation: A 14-year-old female patient residing in Sanankoroba, who consulted at CHU GT for a left suborbital swelling causing facial deformation. She did not have facial pain, nasal obstruction, dysphagia, dyspnea, epistaxis, dysgeusia, dysosmia, or visual disturbances. ENT and cervicofacial skin physical examination noted a left infraorbital swelling, jugal region, homolateral zygomatic region, plus facial asymmetry.

Second Observation: 16-year-old male patient, residing in Sebeninkoro, who consults at CHU GT for left retro-auricular swelling. On otoscopy: a left retro-auricular swelling is noted, axial CT scan showing a dystrophic lesion with areas of ground-glass osteosclerosis localized on the left temporal bone with a mass effect on the labyrinthine structures, the tympanic cavity, and the external acoustic meatus.

Third Observation: 14-year-old male patient, residing in Ségou, who consults at CHU GT for facial swelling; apart from the unaesthetic appearance, no functional signs associated with the swelling were noted.

Cervicofacial skin: A swelling of the nasal pyramid is noted, extending from the root of the nose to the tip of the nasal pyramid vertically and horizontally from one inner canthus to the other. Sagittal and coronal CT scans reveal homogeneous ground-glass bone hypertrophy affecting the nasal bones, the maxillary bone and the mandibular and zygomatic bone, suggesting fibrous dysplasia of bone.

The diagnosis of fibrous bone dysplasia can be difficult to make. Only imaging combined with histological analysis can confirm it.

Conclusion: Craniofacial FBD is a rare bone pathology that can manifest with significant aesthetic and functional disorders,

Late diagnosis, mainly radiological and histological. The total (cross-checking) of clinical, radiological, and histological data => Diagnosis.