

# A PROPOS DE DEUX CAS DE DYSPLASIE FIBREUSE DES OS

par J. P. PEYRON, H. CROS et Mme PEYRON (✱)

A la séance du 3 novembre 1963 nous avons présenté à la Société des Sciences Médicales de Madagascar un cas de *Maladie de Jaffé-Lichtenstein* dont le diagnostic était resté longtemps ignoré et, où, en fin de compte, c'est la radiologie qui avait été déterminante. Il y a quelques mois, dans les mêmes circonstances (affection restée des années sans étiquette nosologique), nous avons eu l'avantage de rencontrer un deuxième cas de cette maladie.

Nous avons voulu, à propos de ces deux cas presque similaires, montrer que sans être exceptionnelle, cette dysplasie est suffisamment rare pour qu'en pratique quotidienne, on n'y pense pas, alors que le syndrome radiologique, toujours constant, est suffisamment explicite et permet à lui seul un diagnostic rapide et exact.

Rappelons, avant de rapporter nos deux observations, que la *dysplasie fibreuse des os* a été décrite en 1938 par LICHTENSTEIN et JAFFÉ; elle doit son nom à la constante du syndrome radiologique osseux fait :

- d'osteocondensation non homogène des os à laquelle s'associent :
- un processus raréfiant diffus et lacunaire avec disparition de la trame osseuse;
- une déformation malacique de ces os dont la trame est en remaniement.

Dans certains cas, ce syndrome osseux reste isolé (observation n° 1). Dans d'autre cas, il peut s'accompagner de signes cutanés pigmentaires, de précocité sexuelle, constituant le syndrome d'Albright (observation n° 2).

## OBSERVATION N° 1

Ce premier malade est un Malgache de 40 ans, en bon état général; il est venu consulter pour des céphalées rebelles allant en s'exacerbant depuis 9 ans. Il présente à gauche une claudication avec déformation en varus de la cuisse, qu'il rattache à une fracture mal consolidée

(\*) Société des Sciences Médicales de Madagascar : Séance du 9 novembre 1965.

survenue il y a 4 ans. C'est un examen radiologique du crâne et des membres inférieurs qui fait poser le diagnostic.

Les images sont majeures au crâne, au bassin, aux membres inférieurs et au thorax, plus discrètes ailleurs; elles prédominent à gauche.

*Les clichés du crâne montrent* : une plage d'ostéocondensation susorbitaire gauche avec perte de la structure normale de l'os, aspect identique mais plus discret des rebords orbitaires inférieurs, épaissement de la base du crâne.

*Au niveau du bassin (fig. 1)* remaniement considérable morphologique et structural de l'hemi-bassin droit et de l'extrémité correspondante du fémur.



Figure 1

**OBSERVATION N° 1 : déformation « en crosse » typique de la cuisse.**

Etalement et déformation de l'aile iliaque gauche qui a pris un aspect vitreux; le trou obturateur est en partie fermé par l'hypertrophie des ischions et des branches pubiennes.

Sur tous ces segments osseux et sur un fond délavé existent des images lacunaires multiples sans aucun caractère de malignité.

*L'extrémité supérieure du fémur gauche* est monstrueusement déformée « en crosse », épaissie, avec un col vitreux contrastant avec la tête, siège d'un processus d'ostéocondensation non homogène; remaniement considérable du massif trochantérien où l'on ne trouve plus les lignes de force habituelle; diaphyse élargie concave en dedans, structure estompée en « lavis » à corticale nette mais amincie.

*Au niveau du thorax* : enfoncement du côté gauche, les arcs postérieurs costaux sont caricaturalement déformés, siège d'un processus raréfiant diffus et lacunaire les soufflant. Aspect moins net à droite au niveau des 8<sup>e</sup> et 9<sup>e</sup> côtes.

*Les membres supérieurs* sont le siège de lésions identiques surtout à gauche au niveau de la diaphyse humérale, des phalanges des 4 derniers doigts.

*Au rachis*, on retrouve également, sur les 4, 5, 7, et 8 splondyles dorsaux et sur les deux premiers lombaires, des tassements cunéiformes. Chez ce malade, le syndrome osseux est strictement isolé, il n'existe aucun autre signe biologique et clinique.

## OBSERVATION N° 2

Notre deuxième malade est une jeune fille d'origine réunionnaise, âgée de 16 ans, elle est suivie depuis 10 ans pour une malformation de la hanche droite, elle est en bon état général, sa tête est volumineuse, son faciès nous paraît discrètement léonin et, en même temps que les clichés de contrôle de la hanche, nous pratiquons des clichés du crâne.

*Au niveau du bassin* (fig. 2) hémiatrophie iliaque gauche avec au niveau des deux ailes et plus particulièrement de la région cotyloïdienne, images lacunaires kystiques. L'extrémité supérieure du fémur gauche présente de plus, sur un fond de remaniement structural, une déformation en « crosse » avec images lacunaires multiples.



**Fig. 2 : OBSERVATION N° 2 : Même type de déformation en « crosse » chez la 2<sup>e</sup> malade.**

Le crâne (fig. 3) a un aspect pagétoïde avec épaissement considérable de la voûte prédominant au niveau des régions frontale et occipitale, cet épaissement se situe au niveau de la table externe, Conjointement à ces images on note un épaissement et une condensation importante de la base.



**Fig. 3 : OBESERVATION N° 2 : Epaisseur des os de la voûte du crâne.**

Nous avons donc, devant ce tableau déjà significatif, poursuivi l'exploration radiologique du reste du squelette.

Les membres inférieurs, déjà en partie examinés, présentaient en plus des images de condensation intertrochantériennes à droite; à gauche, une lacune régulière au niveau de l'extrémité inférieure du tibia.

Aux membres supérieurs : élargissement déformant les 2 diaphyses humérales, où toute structure a disparu, avec corticale amincie.

Images lacunaires soufflant l'os au niveau des extrémités supérieures des radius droit et gauche et à un degré moindre des métacarpiens.

Le reste des segments osseux est normal.

C'est donc à une dysplasie fibreuse que nous avons à faire ; mais sachant que, plus rarement, des troubles cliniques y sont associés, et déjà orientés par la présence de tâches cutanées du visage, nous avons procédé à un rapide examen clinique.

Cette jeune fille était en effet porteuse de tâches pigmentaires cutanées dites « café au lait » à limites irrégulières apparues à la

naissance, étendue à la face latérale droite du cou, au niveau du moignon de l'épaule, et de l'avant-bras droit.

Ses parents signalent par ailleurs l'apparition des premières règles à 9 ans, ce qui constitue un signe de précocité sexuelle évident.

Du point de vue biologique, augmentation modérée des phosphatases alcalines (8, 1 u. b), alors que calcémie et phosphorémie sont normales.

## COMMENTAIRES

Dans ces deux observations, on est frappé par la curieuse similitude du syndrome osseux qui, à lui seul, a permis de faire le diagnostic étiologique; c'est dire qu'il est suffisamment caractéristique ainsi que nous avons pu le constater.

Du point de vue général, les atteintes prédominent d'un côté, où elles sont majeures à l'extrémité supérieure du fémur, (déformation en « crosse »), au niveau du bassin, des diaphyses humérales et fémorales.

Du point de vue élémentaire, la trame disparaît prenant par endroit un aspect vitreux « en lavis », ailleurs faisant place à des lacunes. Parallèlement l'os se reconstruit formant des zones d'ostéocondensation en plages, le tout entraînant des déformations parfois monstrueuses, caricaturales, des os soumis à des pressions.

Dans l'observation n° 2 à l'image précédemment décrite s'ajoute pour constituer une triade symptomatique des troubles pigmentaires et des troubles sexuels (précocité sexuelle). C'est le syndrome d'Albright, beaucoup plus rare, et constituant la 2<sup>e</sup> forme, plus grave, de la maladie.

Il est évident que dans ces deux cas, le diagnostic radiologique paraît évident et relativement facile, mais encore faut-il que l'exploration radiologique ne soit pas limitée à une partie du squelette et que devant de telles images on pense à explorer le squelette en entier. En effet, rappelons que pour la première observation on avait pensé à un processus métastatique et qu'une biopsie s'est révélée négative; pour la deuxième observation on a songé à une dysplasie simple de la hanche qui aurait pu entraîner une sanction orthopédique aussi inutile qu'inefficace. Malheureusement, si l'intérêt diagnostic de la radiologie est certain, nous sommes absolument désarmés quant à la thérapeutique.

## RÉSUMÉ

Présentation de 2 séries de clichés radiologiques : une maladie de *Jaffé-Lichtenstein* (dysplasie fibreuse des os chez une Malgache de 40 ans) et un autre cas associé à des troubles pigmentaires et une puberté précoce (syndrome d'Albright) chez une jeune fille réunionnaise de 16 ans.