

56^{ème} Congrès de la Société Française de Stomatologie, Chirurgie Maxillo-Faciale et Chirurgie Orale

du 29/09 au 02/10/2021

Palais des Congrès Besançon

La bio-ingénierie au service de nos spécialités

Président : Pr Christophe MEYER

Secretariat logistique CWF2021 - AOS
tél : +33 (0)4 86 15 12 57
E-mail : cwf2021@aoscongres.com

P118: Cherubisme: Des formes agressives au sein d'une même famille

H. Ben Messaoud Moalla* (Dr), W. Elleuch (Dr), M. Saleck (Dr), H. Hablani (Dr), M. Dhouib (Pr), M. Abdelmoula (Pr)
* Service de chirurgie maxillo-faciale CHU Habib Bourguiba Sfax, TUNISIE

CONTEXTE

Le cherubisme est une maladie génétique **rare et bénigne** à transmission **autosomale dominante**. Considéré auparavant comme une forme de dysplasie fibreuse. OMS (2017): **lésion à cellules géantes**.

Décrite la première fois par Jones en **1933**. Elle donne un **aspect caractéristique de la face (figure 1)** due à l'expansion pseudo-kystique de la mandibule. La **régression spontanée à l'âge adulte** est la règle



Figure 1

Figure 1: « A CHERUB » en anglais signifie un bébé-ange qu'on trouve dans les tableaux de peinture renaissance art où ils ont des joues rondes et pleines et un regard caractéristique vers le haut.

Décrire la forme clinique et la sémiologie radiologique maxillo-faciale d'une forme **agressive familiale de cherubisme**.

OBJECTIF

On discute **une forme familiale** de cherubisme touchant **5 membres** d'une même famille avec des **critères d'agressivité**. On a exploité les données de l'anamnèse, cliniques et radiologiques relatifs aux 5 patients.

1^{ER} cas (le père, âgé de **48ans**) : Présentait une forme agressive de cherubisme avec une **atteinte bilatérale et simultanée de la mandibule et des maxillaires** engendrant une déformation sévère de la face. Cette déformation avait **spontanément régressé** après

la puberté. Le patient garde comme **séquelles** une édentation totale, un remodelage osseux mandibulaire donnant à la mandibule un aspect en fer à cheval et une face carrée (**figure 2**).

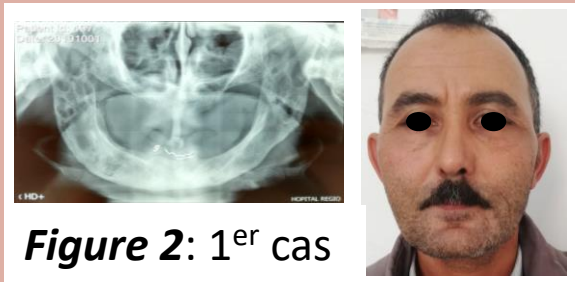
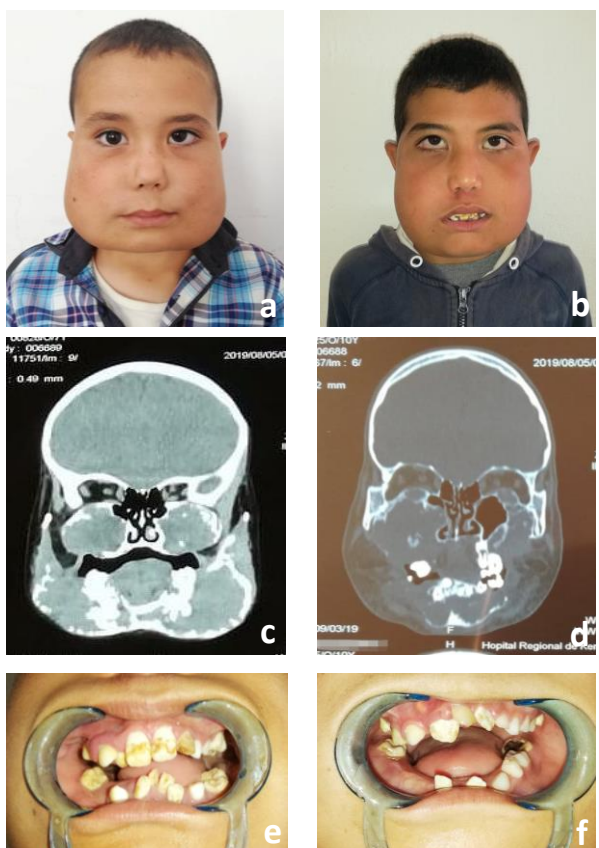


Figure 2: 1^{er} cas

2^{ème} et 3^{ème} cas : (deux fils, âgé respectivement de **7 ans** et **12 ans**) : Présentent une **forme agressive de cherubisme**: expansion bilatérale et simultanée de la mandibule et des maxillaires à l'origine d'une déformation faciale sévère avec une rétraction palpébrale inférieure et un discret plafonnement du regard ainsi qu'un encombrement dentaire, donnant l'aspect caractéristique de « **faciès joufflu** » chez les deux patients. Le bilan radiologique montre une **atteinte de toute la mandibule et des maxillaires avec atteinte orbitaire** (**Figure 3**).

Figure 3: a,c,e: photos et radiologie du 1^{er} cas; **b,d,f:** photos et radiologie du 2^{ème} cas.

3^{ème} et 4^{ème} cas (la mère, **38 ans** et la fille **3 ans et demi**) : Présentent une **hypertrophie des deux angles mandibulaires** occasionnant une discrète déformation faciale chez les deux patientes (**figure 4**).



Un suivi clinico-radiologique est prévu pour la fille et une intervention chirurgicale sera envisagée si elle développera des signes d'une forme agressive de cherubisme.



Fig 4: 4^{ème} et 5^{ème} cas

DISCUSSION

Le cherubisme est la résultante de la mutation du **gène SH3BP2** dans 80% des cas.

La sévérité phénotypique est très **variable selon l'expressivité et la pénétrance** même dans une même famille.

L'**atteinte mandibulaire** est beaucoup plus fréquente que l'atteinte maxillaire, responsable d'un élargissement de la distance bi-angulaire donnant un aspect tuméfié des deux rebords alvéolaires mandibulaires et maxillaire.

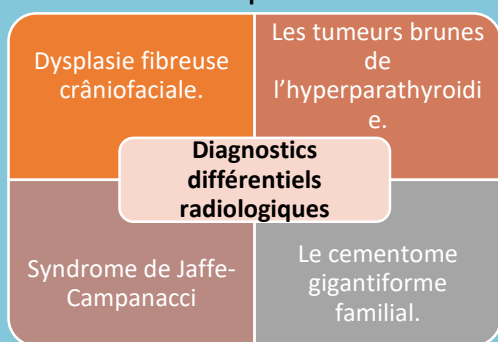
L'atteinte du maxillaire, quand elle s'étend aux orbites, est responsable d'une rétraction de la paupière inférieure avec proptose donnant un regard caractéristique vers le haut.

En bouche: on observe un bouleversement de l'agencement dentaire avec perturbation de

l'articulé dentaire.

Le **diagnostic positif** est porté sur un faisceau d'arguments de l'anamnèse en cherchant les antécédents familiaux, de l'examen clinique et de la radiologie, **le caractère bilatéral et l'involution spontanée à l'âge adulte sont en faveur du diagnostic.**

Il n'existe pas de traitement curatif à l'heure actuelle et la chirurgie a une place très limitée dans les formes agressives (tableau 1) ; par ailleurs l'évolution est faite vers une réparation osseuse après plusieurs années avec **régression spontanée des déformations faciale** à l'âge adulte.



Grade I	Atteinte de la mandibule et des deux branches montantes
Grade II	Atteinte de la mandibule et des deux tubérosités maxillaires
Grade III	Rare, atteinte extensive, rapidement évolutive, déformant sévèrement la face avec une atteinte maxillaire et mandibulaire impliquant les condyles et les condyles

Tableau 1: Classification de Fordyce & Wedgwood

Critères de gravité

La douleur

La vitesse d'évolution

La rhizalyse

La rupture corticale

La recrudescence

La tuméfaction

Le chérubisme est un processus extensif kystique bénin auto-limitant où l'abstention chirurgicale et la surveillance clinico-radiologique est l'ordre. Cependant il peut causer des déformations faciales sévères à un âge précoce affectant l'intégration sociale de l'enfant et mettant en jeu du pronostic visuel pouvant indiquer le traitement chirurgical.

CONCLUSION