

UNE FORME RARE DE MYOSITE OSSIFIANTE DU MUSCLE PTERYGOIDIEN MEDIAL

M. Mohamed Abderrahmane , M. Amar , W.Elleuch , A.Abdallahi , N.Nafti , M. Dhouib, S.Briki , F. Karray, M. Abdelmoula

^a Service de chirurgie maxillo-faciale et esthétique de la face - CHU Habib Bourguiba Sfax-Tunisie

Introduction : la myosite ossifiante progressive (MOP) encore appelée la fibrodysplasie ossifiante progressive (FOP) ou maladie de MUNCHMEYER est une maladie génétique extrêmement rare à transmission autosomique dominante caractérisée par une ossification hétérotopique progressive des tissus musculaire et conjonctifs, la localisation au niveau des muscles élévateurs de la mandibule reste exceptionnelle .

Cas rapporté : Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 17 ans, sans ATCDs ,qui nous a consulté pour une limitation douloureuse de l'ouverture buccale évoluant depuis trois semaines. L'interrogatoire n'a pas trouvé la notion d'un traumatisme facial, l'examen clinique a noté une ouverture buccale limitée à 10 mm (Fig 1). Les mouvements de diductions et propulsions mandibulaires ont été conservés , l'ATM gauche était douloureuse sans masse palpable à son niveau , le reste d'examen clinique était sans particularité, une radiographie panoramique a été demandé mais sans anomalie notable La TDM a mis en évidence des calcifications au niveau du muscle ptérygoïdien médial gauche (Fig 2-3).



Fig1: Aspect clinique

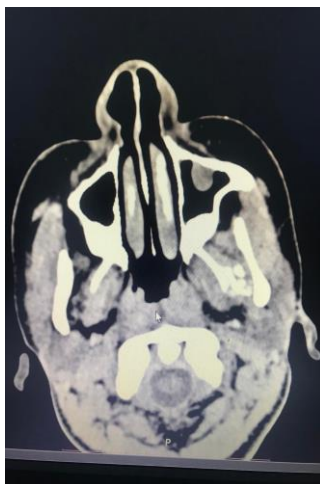


Fig2-3: Aspect TDM montrant des calcifications du muscle ptérygoïdien médial

Discussion : La MOP est une affection génétique très rare touche en moyenne 1 personne sur 2 millions elle est due à une mutation du gène ACVR1 porté sur le chromosome 4 codant pour un récepteur des protéines BMP4 impliquées dans la croissance et le remodelage de l'os .le diagnostic de la MOP est radio clinique ne nécessitant pas de biopsie qui peut être le point de départ d'une ossification ectopique à ce jour aucun traitement n'a prouvé son efficacité ,l'ablation chirurgicale de ces ossifications constitue un nouveau traumatisme qui favorise le développement d'ossification hétérotopiques supplémentaires.

Conclusion : Il n'y a pas de traitement curatif jusqu'à ce jour ,la prise en charge reste symptomatique et préventive.