

Chérubisme : à propos d'un cas sporadique

S. Benwadih*^a (Dr), O. Bouanani (Dr)*^a, K. Harmali*^a (Dr), M. Boulaadas^a (Pr)

^aHopital des spécialités Rabat Centre hospitalier universitaire ibn sina Rabat, MAROC

Introduction

Le Chérubisme est une maladie osseuse rare et bénigne atteignant la mandibule, quelquefois les maxillaires, et beaucoup plus rarement l'ensemble du squelette. C'est une maladie génétique, à transmission autosomique dominante, dont le gène responsable a été mis en évidence en 2001 [1;3]. D'après les travaux de Novack [4], le Chérubisme appartient au groupe des maladies auto-inflammatoires par dérèglement de l'immunité innée.

La mutation de l'exon 9 du gène SH3BP2 entraîne une hyperactivité des ostéoclastes et des cellules stromales, qui explique les aspects cliniques et radiographiques de la maladie [2 ;5].

Les ostéoclastes créent les lacunes osseuses, les ostéoblastes comblent de façon extensive les cavités de résorption osseuses et au-delà, créant une masse tissulaire fibreuse .

Observation

Nous rapportons le cas d'un enfant de 11 ans, sans antécédents. Le patient nous a été adressé en décembre 2020 pour tuméfaction jugale droite. A l'examen on note la présence d'une tuméfaction jugale droite effaçant les reliefs anatomiques de l'hémiface droit.



À l'examen endo-buccal, on palpe un vestibule inférieur entièrement comblé d'une branche montante à l'autre. La radiographie panoramique montre des images géodiques multiples. Le diagnostic a été confirmé par l'histologie. La prise en charge thérapeutique a consisté en un traitement symptomatique de la péricoronarite au moment des poussées et la surveillance.

Discussion

La prévalence du Chérubisme est mal précisée [6], sans doute pour plusieurs raisons : d'une part, parce qu'il existe probablement des formes cliniques mineures non diagnostiquées, et, d'autre part, parce que l'on ne retrouve qu'une grande série, celle de Mc Clendon qui publie 65 cas dans 21 familles [7]. D'ailleurs, il n'existe aucune revue de la littérature concernant cette maladie [6,7].

Le diagnostic peut être évoqué devant un aspect joufflu de la face, le bilan radiographique, à réaliser selon l'âge du patient, mettra en évidence des images significatives de la maladie sans toutefois permettre un diagnostic de certitude ; le diagnostic définitif sera posé avec certitude grâce à l'examen histologique des kystes osseux mandibulaires qui montrera les signes caractéristiques de Chérubisme : « association d'un tissu conjonctif dense, abondant et richement vascularisé et de cellules géantes, plurinucléées, sans mitose et sans atypie cellulaire ».

Le diagnostic différentiel devra éliminer les autres maladies provoquant des tuméfactions osseuses mandibulaires chez l'enfant. Elles sont fréquentes et peuvent être graves [7]. L'examen clinique peut retrouver des atteintes viscérales comme dans l'histiocytose X ou la maladie de Hand Schuller Christian mais l'examen histologique systématique de la tuméfaction mandibulaire permettra de poser le diagnostic.

Le traitement du Chérubisme est toujours sujet à controverse. Certains auteurs prônent l'abstention thérapeutique, arguant une théorie, pourtant jamais démontrée scientifiquement, qu'il y aurait une restitution spontanée ad integrum des lésions osseuses après la puberté [5,2] ; l'iconographie des cas adultes de cette famille n'est pas en faveur de cette hypothèse.

D'autres pensent que cette théorie est fautive et estiment qu'une prise en charge précoce est nécessaire, afin d'éviter des problèmes fonctionnels et esthétiques [3,4].

Cependant, il faut raison garder, le traitement chirurgical ne doit pas être mutilant mais doit être conservateur ; il associera résections modelantes, remodelage cortical, kystectomies et avulsion des dents qui n'ont aucun espoir d'évolution [5].

- [1] Frangenheim. Familiar hyperostosen der Kiefer beitrage zur- klinischen chirurgie; 1914, 119—39.
- [2] Jones WA. Familial multilocular cystic disease of the jaws. Am J Cancer 1933;17(4):946—50.
- [3] Ueki Y, Tiziani V, Santanna C, Fukai N, Maulik C, Garfinkle J, et al. Mutations in the gene encoding c-Abl-binding protein SH3BP2 cause cherubism. Nat Genet 2001;28:125—6.
- [4] Novack DV, Faccio R. Jawing about TNF: new hope for cheru- bism. Cell 2007;128:15—7.
- [5] Brix M, Perters H, Ranfaing E, Ricbourg B. Aspects génétiques du chérubisme. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2006;107: 105—8.
- [6] Brix M, Peters H, Lebeau J. Le Chérubisme. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2009;110:293—8.
- [7] McClendon J. Hereditary fibrous dysplasia of the jaws. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1962;15:17—

Les auteurs ne déclarent aucun conflits d'intérêt.