

Ostéopétrose : aspects scannographiques des lésions crânio-maxillo-faciales

A.Bouattour, F.Boudawara, H.Hablani, W.Elleuch, S.Jmal, M.Abderrahmen, N.Nafti, F.Karray, S.Briki, M.Abdelmoula.

Introduction

L'ostéopétrose est une maladie rare héréditaire caractérisée par un défaut de résorption osseuse. L'os devient scléreux, dense, mal vascularisé et fragile.

Il existe plusieurs formes cliniques.

L'atteinte de l'extrémité céphalique est fréquente et polymorphe. Le scanner a un rôle incontournable dans le diagnostic et dans l'exploration des complications.

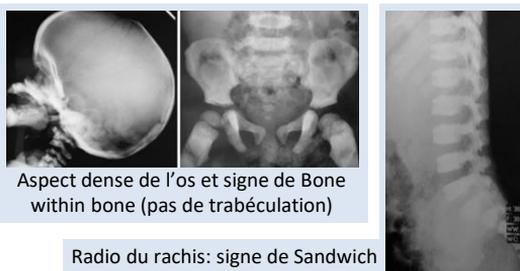
Patients et méthodes

Nous rapportons 3 cas cliniques:

Cas clinique n°1:

Une fille de 6ans suivie pour un retard mental et pancytopénie sévère.

Le tableau radio-clinique était évocateur d'ostéopétrose infantile.

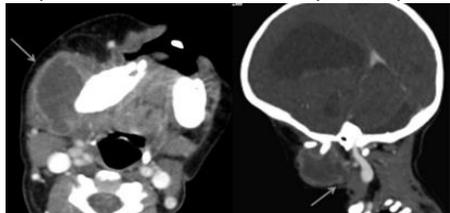


Aspect dense de l'os et signe de Bone within bone (pas de trabéculations)

Radio du rachis: signe de Sandwich

Elle se présentait en urgence avec fièvre et tuméfaction de la parotide droite.

La TDM montrait une collection purulente intra parotidienne et une hydrocéphalie.

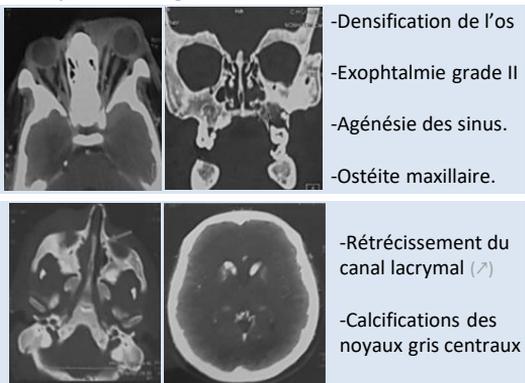


La collection a été drainée. Malgré une antibiothérapie adaptée l'évolution était marquée par un état de choc septique réfractaire conduisant au décès.

Cas clinique n°2:

Patient de 34 ans, de petite taille, avec un retard mental modéré et aux antécédents de fractures des deux fémurs et des 2 tibias, consulte pour tuméfaction sous orbitaire gauche avec fistule productive.

La TDM montrait une condensation diffuse des os de la face, une ostéite chronique centrée sur la 26 incluse étendue au plancher de l'orbite avec exophtalmie grade II.

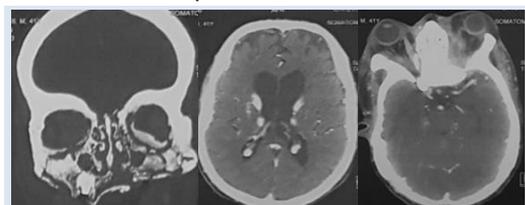


-Densification de l'os
-Exophtalmie grade II
-Agénésie des sinus.
-Ostéite maxillaire.

-Rétrécissement du canal lacrymal (↗)
-Calcifications des noyaux gris centraux

Cas clinique n°3:

Patient de 33 ans, de petite taille, retardé mental présentant une cécité et une exophtalmie bilatérale manifeste. Il a été opéré à plusieurs reprises: drainage de cellulites et séquestrectomies.



Épaississement osseux crânio-facial et orbitaire
Exophtalmie grade III
Compression bilatérale du canal optique
Calcification des noyaux gris centraux
Séquestres osseux du tiers médian de la face

Discussion

Le diagnostic positif de l'ostéopétrose est clinico-radiologique. La confirmation génétique n'est pas indispensable.

La TDM contribue au diagnostic positif en montrant des images caractéristiques de condensation osseuse craniofaciale, de dédifférenciation corticomédullaire et de défaut de pneumatisation des sinus.

En outre, elle permet d'explorer les complications compressives (exophtalmie, compression des nerfs crâniens, etc..) et infectieuses (ostéites, cellulites, etc..).