

CONCOURS D'ACCÈS AU MASTER COMPLÉMENTAIRE EN ORL

Service d'ORL

CHU Sart Tilman

Lionel Benchimol
Master 3 de médecine

**DYSPLASIE FIBREUSE DU SINUS
FRONTAL**

PLAN DE PRÉSENTATION

- Présentation du cas
- Examen Clinique
- Examens complémentaires
- Diagnostic différentiel
- Dysplasie Fibreuse
- Take home message

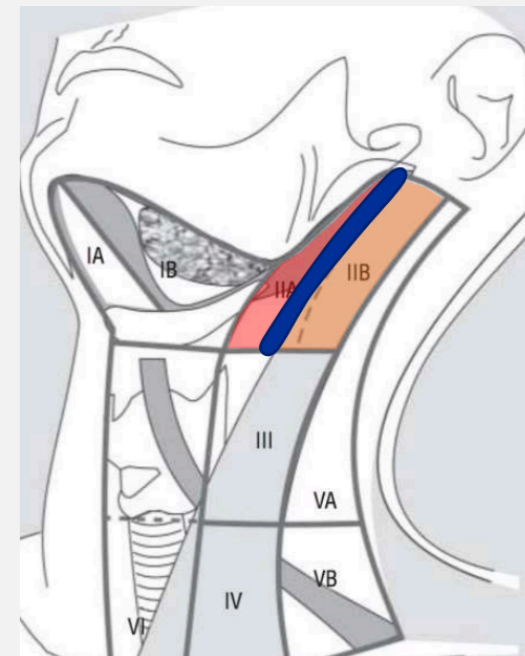
PRÉSENTATION DU CAS

- Gabriel, 11 ans, adressé en ORL pour **découverte fortuite** de comblement hétérogène du sinus frontal droit lors d'un scanner cérébral.
- Hospitalisé dans un contexte de vertiges accompagnés de vomissements incoercibles depuis 2 jours.
- Obstruction nasale bilatérale depuis 1mois. Pas de rhinorrhée.
- Pas d'hypoacousie, pas d'acouphène, pas de céphalée, pas de fièvre.
- ATCD : /
- Allergie: inconnue.

EXAMEN CLINIQUE

(à 24h d'hospitalisation, patient asymptomatique)

- Otoscopie: CAE normal. Tympan sans particularité (pas de collection rétro-tympanique, pas de perforation, marteau et triangle lumineux identifiables).
- Cavité buccale et oropharynx sans particularité.
- Examen vestibulaire:
Romberg normal
Épreuves cérébelleuses normales
Marche en étoile normale
Marche sur place normale
Pas de nystagmus,
Examen sous lunettes de Frenzel sans particularité
- Cervical: adénopathie centimétrique en région IIa (jugulaire supérieure) gauche mobile.

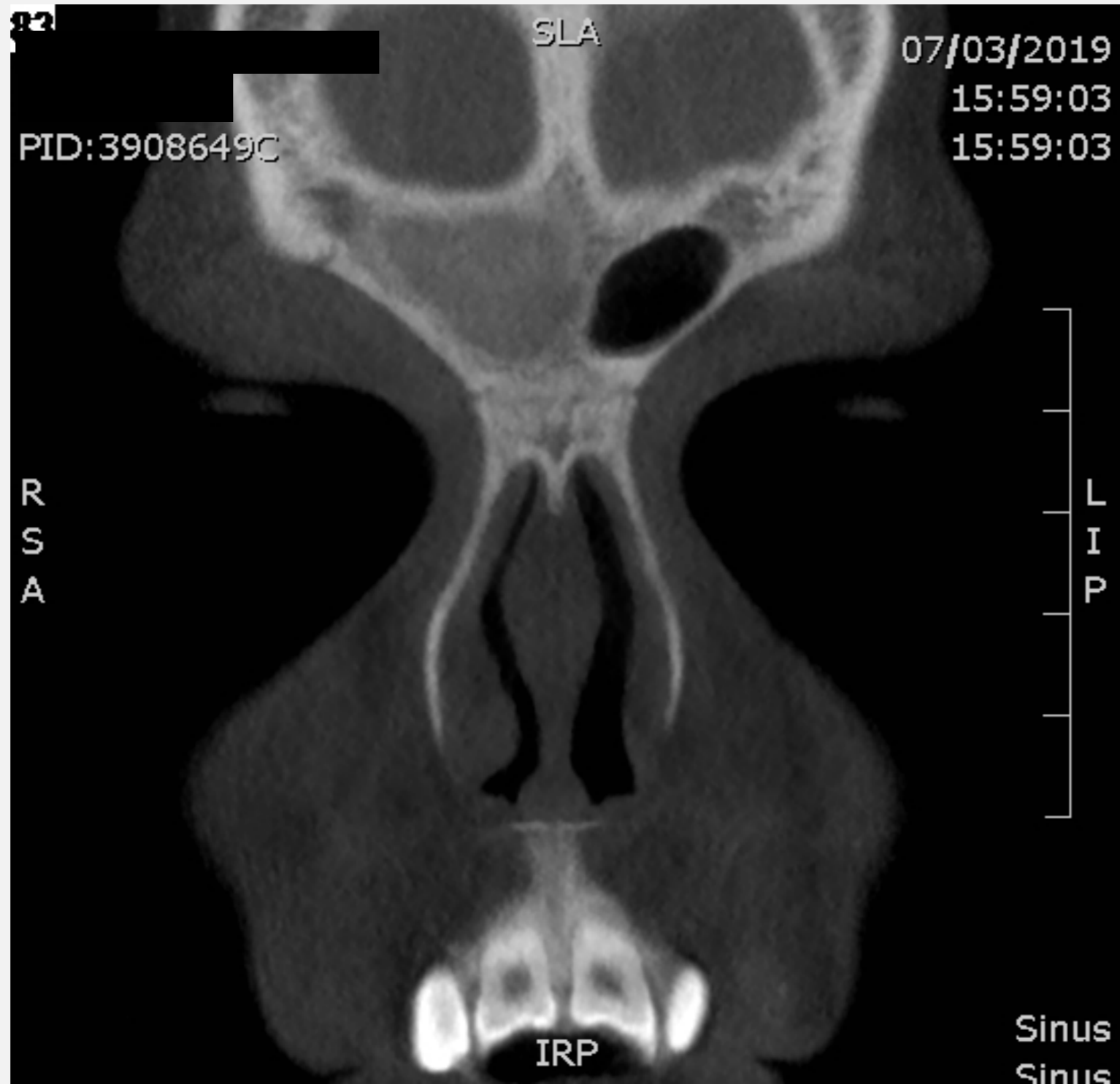


EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- Fibroskopie:
 - Aspect inflammatoire de la muqueuse nasale compatible avec une rhinite virale.
 - Déviation septale droite en arc au niveau de la valve interne.
- CT-Scanner cérébral:

Un **comblement** spontanément **hyperintense** et **hétérogène** du sinus frontal avec expansion des parois osseuses, amincissement pariétal plurifocal et épaissement de l'os trabéculaire d'une partie de la circonférence sinusale.
- Prick test: Graminées, Hêtre, Alternaria.

COUPE FRONTALE



COUPE SAGITTALE

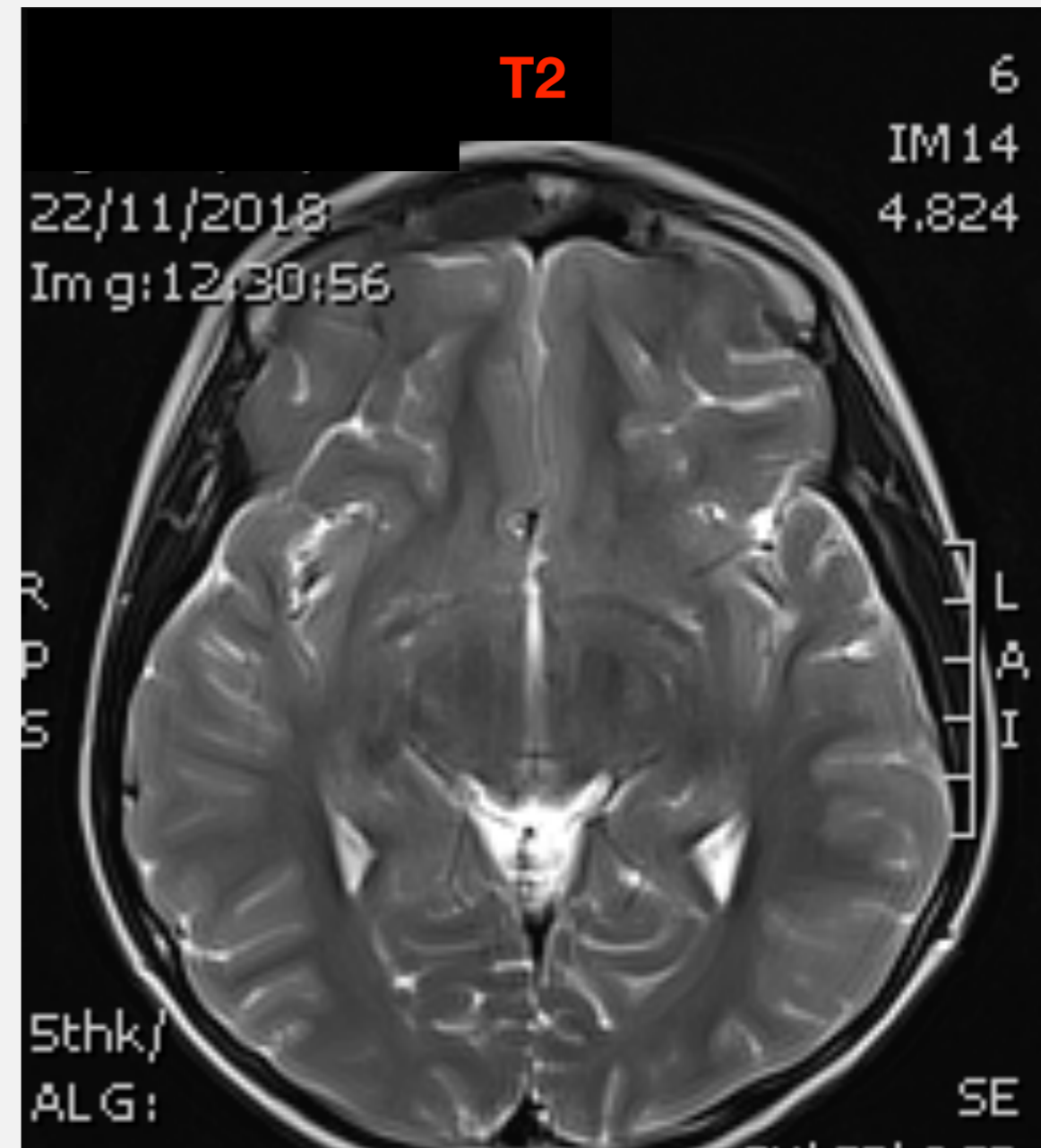
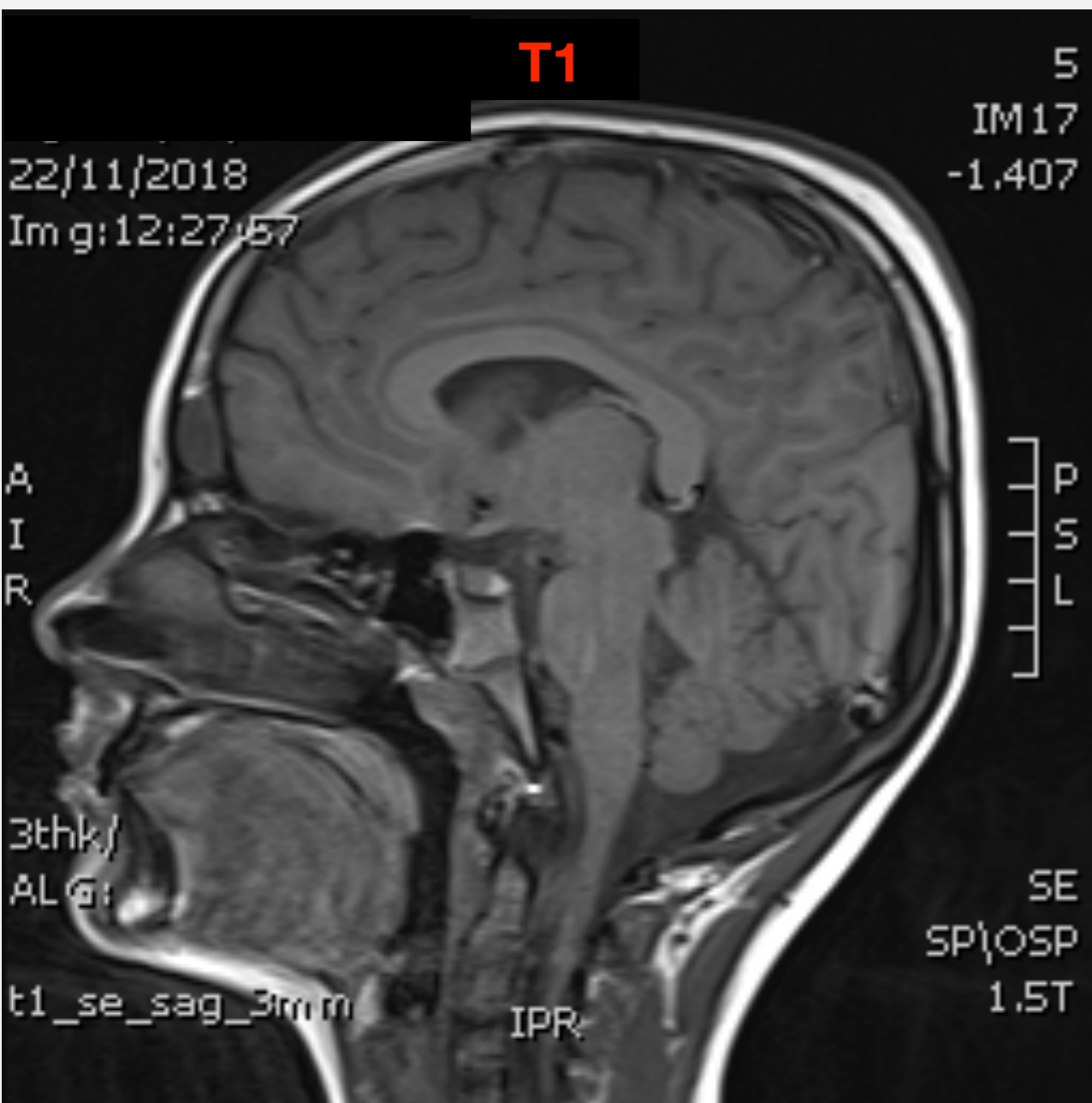


COUPE TRANSVERSALE



EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- IRM cérébrale: Complément hypo-intense T1 et T2 du sinus frontal droit



DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

DYSPLASIE FIBREUSE

- Différentiation anormale des ostéoblastes.
- Anomalie bénigne non héréditaire de la formation de l'os.
- Os spongieux + Moelle osseuse -> Trabécules osseuses irrégulières + Stroma fibreux

VERSUS

MUCOCÈLE (ANCIEN)

- Formation Kystique contenant du mucus.
- Capacité d'expansion par résorption osseuse.
- Rare dans la population pédiatrique.

PRISE EN CHARGE

- Biopsie:
Endoscopie par abord endo-nasal **vs** directe par abord sourcilier
- Anatomopathologie:
Aspect morphologique compatible avec une **dysplasie fibreuse**.

DYSPLASIE FIBREUSE

- Mutation faux sens du gène GNAS1 (Guanine Nucleotide-binding protein, Alpha-Stimulating activity peptide I)
- Formes:
 - Monostotique: 1 seul os atteint, quiescence à l'arrêt de croissance. 60% des cas.
 - Polyostotique: plusieurs os (unilat.), peut progresser après la puberté. Si associé à une puberté précoce et des taches cutanées « café au lait »
 - => *Syndrome de McCune-Albright* (incidence 1:4000-10 000). (Cf photo)
- Complications: Fractures pathologiques et rarement dégénérescence maligne ou sarcomateuse (0,5% des cas).

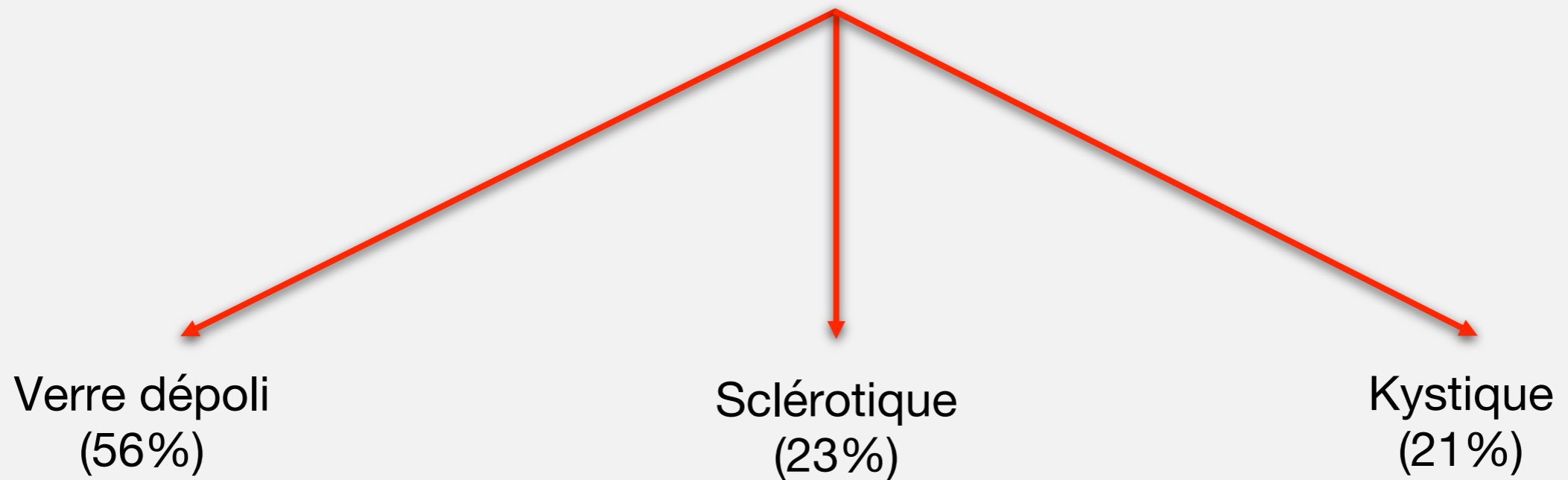


DYSPLASIE FIBREUSE

- Atteinte cranio-faciale dans 30% des cas:
 - Monostotique: 10-25%
 - Polyostotique: 75-90%
- Signes et symptômes -> non spécifique
 - Gonflement
 - Obstruction nasale
 - Céphalées ou douleurs faciales
 - Sinusite récurrente
 - Hyposmie
- Diagnostic à l'imagerie et à l'anatomie pathologie !
- Suivi: Récurrence nécessitant une autre chirurgie à environ 15 ans après la procédure initiale.

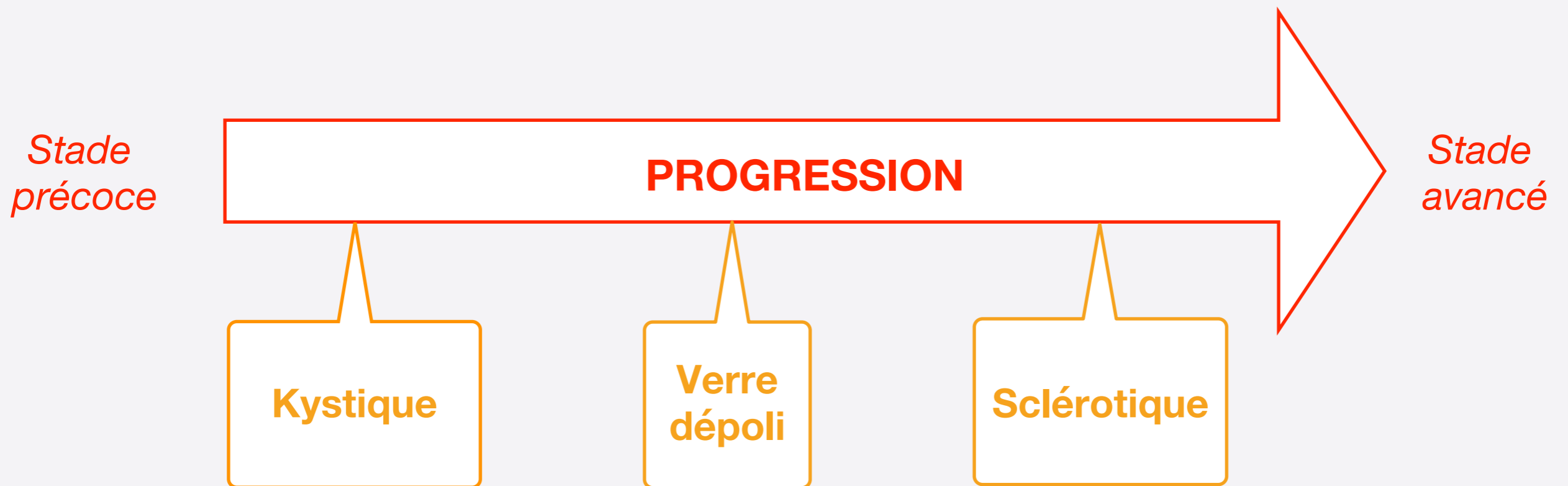
DYSPLASIE FIBREUSE

ASPECT RADIOLOGIQUE (CT-SCAN)



DYSPLASIE FIBREUSE

ASPECT RADIOLOGIQUE (CT-SCAN)



DYSPLASIE FIBREUSE

ASPECT À IRM

T1

Contenu fibreux

T2

- **Signal d'intensité intermédiaire.**

- **Signal hyperintense.**

- **Signal hypointense**

- **Signal hypointense**

Stroma minéralisé



TAKE HOME MESSAGE

- La DF est une lésion bénigne du métabolisme de l'os non héréditaire.
- Le GOLD-standart du diagnostic est le CT-scan.
- Traitement par excision chirurgicale complète.
- 0,5% de transformation maligne (ostéosarcome, chondrosarcome, histiocytome fibreux malin) surtout dans la forme polyostotique ET entre 20 et 50 ans post-diagnostic.
- Récurrence possible nécessitant une autre chirurgie à environ 15 ans post intervention initiale -> suivi annuel par CT-scan.

RÉFÉRENCE

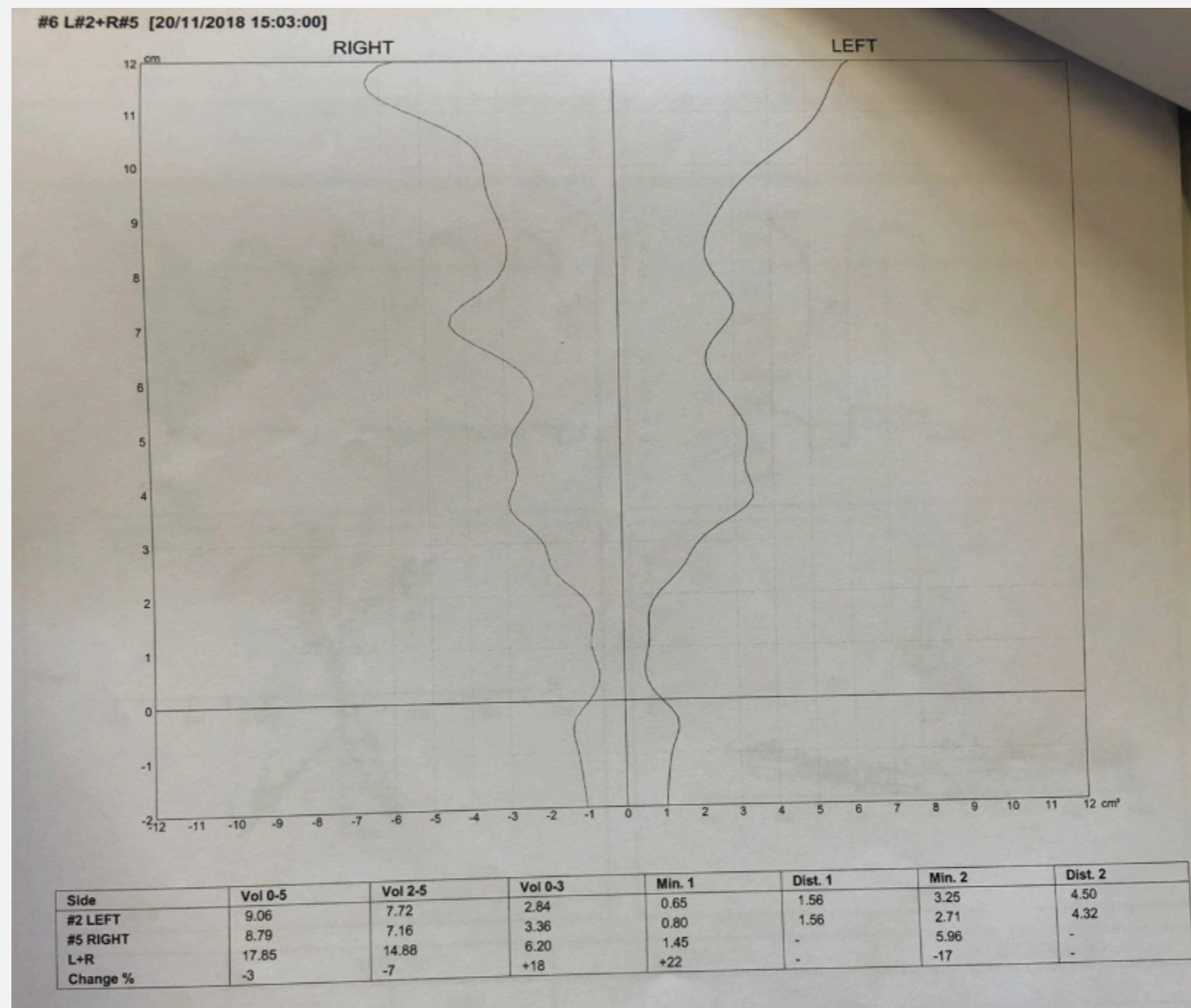
- G. Alokby, S. Graham, Aristides A, Capizzano. *Frontal sinus fibrous dysplasia with a typical radiological features: A case report and review of the literature.* Otolaryngology Case Reports, volume 8, September 2018.
- D. Chourmouzy, E. Psoma, A. Drevelegas. *Ground-glass pattern fibrous dysplasia of frontal sinus.* JBR-BTR, 2013, 96: 378-380.
- Lisle DA, Monsour PA, Maskiell CD. *Imaging of craniofacial fibrous dysplasia.* [J Med Imaging Radiat Oncol.](#) 2008 Aug;52(4):325-32.
- Duan C., Dai Q., Liu Q., Yu H. *Characteristics of sinonasal fibrous dysplasia: experience from a single department.* [Acta Otolaryngol.](#) 2018 Jan;138(1):50-55
- Sadeghi SM, Hosseini SN. *Spontaneous conversion of fibrous dysplasia into osteosarcoma.* J Craniofac Surg. 2011; 22: 959-961.
- AM Cruz-Ferreira. *Craniofacial Polyostotic Fibrous Dysplasia Initially Diagnosed in a Primary Care Unit.* Korean Journal Family Med. 2019 Jan; 40(1): 58–60.
- Lee JS, Fitz Gibbon EJ, Chen YR, Kim HJ, Lustig LR, Akintoye SO, et al. *Clinical guidelines for the management of craniofacial fibrous dysplasia.* Orphaned J rare dis. 2012;7 suppl 1:S2.
- MH Atalar, I Salk, R Savas, IO Uysal, H Egilmez. *CT and MR imaging in a large series of patients with craniofacial fibrous dysplasia.* Pol J radiol, 80, May 2015, 232-240.

DIAPPOSITIVES EN PLUS

QUESTIONS

- Pourquoi a-t-on envisagé la septoplastie?
 - Pour améliorer l'accès chirurgical des instruments.
- Pourquoi a-t-on envisagé un abord sourcilier?
 - Accès direct au sinus frontal.
 - Accès difficile car les instruments ne sont pas adaptés pour travailler à 90 degrés vers l'Agger Nasi.

RHINOMÉTRIE ACOUSTIQUE



RHINOMANOMÉTRIE ANTÉRIEUR

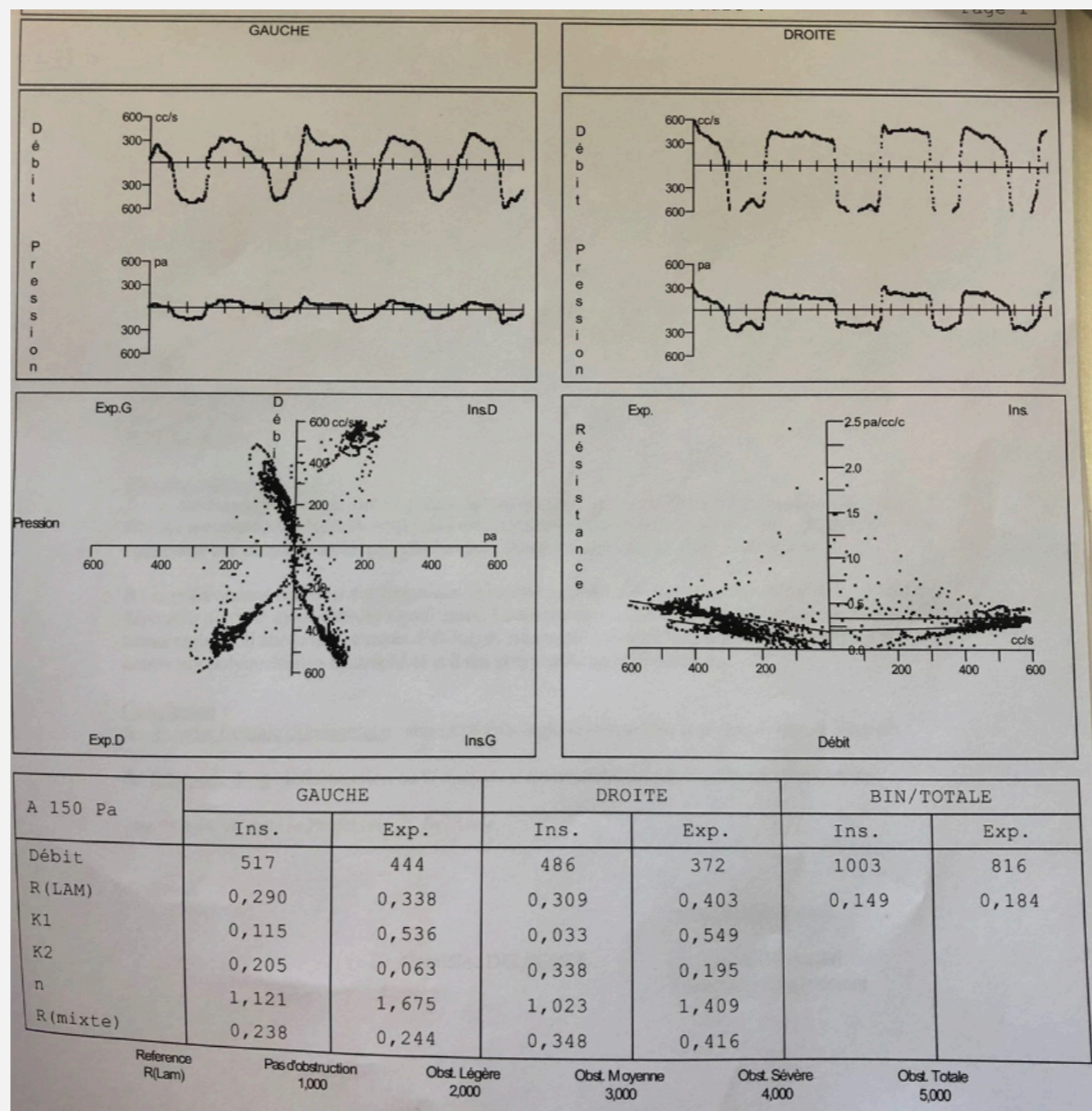


PHOTO DE L'INTERVENTION

