Plan du document:

I. Introduction
II. **Définition des ostéodysplasies et des ostéodystrophies**
1. Les ostéodystrophies : (anomalies quantitatives)
2. Les ostéodysplasies : (anomalies qualitatives)
III. Rappel de la physiologie et du métabolisme osseux
IV. **Classification des osteodysplasies et osteodystrophies**
1. **Ostéodysplasies acquises**
1. **Maladie de Paget**
2. **Maladie de Von Recklinghausen ou hyperparathyroïdie**
3. **Acromégalie**
4. Histiocytose X
2. **Ostéodysplasies héréditaires**
1. **Chérubisme**
2. Ostéopathies condensantes
3. Hyperostose corticale infantile
4. Hyperostose corticale généralisée
5. Ostéogenèse imparfaite
6. Thalassémie
3. Ostéodysplasies congénitales
V. Conclusion

I Introduction

Les ostéopathies sont définies comme étant des pathologies des structures osseuses.
Elles peuvent être localisées ou généralisées.
Elles peuvent constituées un motif de consultation ainsi une manifestation prodromique d'autre localisations voir de pathologies systémiques;
ou compléter le tableau clinique d'une affection dont le diagnostic est posé.
Ces pathologies sont variées, à savoir:

- Pathologies du développement
- Pathologies inflammatoires et infectieuses
- Pathologies kystiques et pseudokystiques
- Pathologies dysplasiques et dystrophiques
- Pathologies tumorales et pseudotumorales

Ce cours portera sur les pathologies dysplasiques et dystrophiques

II Définition des ostéodysplasies et des ostéodystrophies

Il s'agit d'anomalies morphologiques, du squelette osseux, qui surviennent après son édification embryologique, de manière localisée ou généralisée, et dont l'étiologie n'est ni

Scanned by CamScanner

inflammatoire, ni ischémique, ni tumorales.
Ces anomalies, résultent d'une perturbation de la physiologie osseuse, dans le sens d'une hyperproduction ou d'une hyperdestruction osseuses.
Elles peuvent être quantitatives ou qualitatives.

A. Les ostéodystrophies : (anomalies quantitatives)
Les perturbations du métabolisme osseux sont quantitatives: production ou destruction exagérée de la trame osseuse ; sans anomalies cellulaire importantes.
Les ostéodystrophies comprennent:
• Des affections hyperostosantes: Elles sont dues à un excès de production de substance osseuse ou, plus rarement, à une insuffisance de résorption.
• Des affections ostéolytiques: Elles sont dues à une insuffisance de production ou à un excès de résorption de la trame osseuse.
L'étiologie est le plus souvent acquise.
Les ostéodystrophies affectent, plus volontiers, le sujet âgé.
Elles sont généralisées.
Leur évolution est lente.

II.B. Les ostéodysplasies : (anomalies qualitatives)
U Elles résultent de perturbations anatomiques et fonctionnelles d'un des éléments assurant la morphogénèse normale de cette trame osseuse : perturbations des fonctions ostéoblastiques, ostéoclastiques et vasculaires. Les perturbations des activités cellulaires sont qualitatives, ostéoproductrices ou ostéodestructrices. U Les ostédysplasies sont, habituellement, constitutionnelles ; parfois dysgénétiques. Elles affectent les sujets jeunes. C) Elles sont, plus souvent localisées que généralisées. U Ces affections sont le plus souvent de nature évolutive.

III Rappel de la physiologie et du métabolisme osseux

I1 s'agit d'un rappel non exhaustif. (Voir cours des années précédentes) Le tissu osseux est le siège d'un remaniement permanent: le remodelage osseux. Ce remodelage est lié à l'activité parallèle et parfaitement coordonnée des ostéoclastes (résorption) et des ostéoblastes (formation). Le métabolisme phosphocalcique intervient dans le maintien de l'équilibre entre une ostéogenèse et une ostéoclasie. Il est sous la dépendance ; principalement, d'hormones: ci La parathormone sécrétée par la parathyroïde : hypercalcémiante U La calcitonine secrétée par la thyroïde : hypocalcémiante CI La vitamine D : hypercalicémiante D'autres hormones d'effets secondaires, oestrogènes, cortisol, thyroxine, hormone de croissance, interviennent également. U La minéralisation osseuse dépend de: • La concentration des ions calcium et phosphore, Caractéristiques du collagène et des autres composants de la matrice organique. Les phosphatases alcalines témoignent, assez fidèlement, de l'activité ostéoblastique leur taux intracellulaire étant en corrélation avec le potentiel de minéralisation des ostéoblastes,

IV Classification des osteodysplasies et osteodystrophies

Classification de Morotaux 1977: Ostéodysplasies acquises Ostéodysplasies congénitales Ostéodysplasies héréditaires

IV.A. Ostéodysplasies acquises

Maladie de Paget Maladie de Recklinghausen Acromégalie Histiocytoses X

IV.A.a.Maladie de Paget

Elle fut décrite par SIR JAMES PAGET en 1877 sous le terme de d'ostéite déformante La première description d'une atteinte maxillo-faciale est due à MOORE en 1923. Maladie de l'age mur (6Oans) Sexe masculin prédominant Os atteints : crâne ; fémur ; vertèbres lombaires ; tibia; atteinte maxillaire est rare ci Pathogénie : non élucidée, elle serait due à un virus: Slow virus

1 Clinique

• Tuméfaction osseuse de la face • Aspect exo-buccal: - Hypertrophie d'une hémiface partielle ou globale - Epaississement du rebord basilaire ou de toute la mandibule avec un aspect de prognathisme ; arcades zygomatiques saillantes • Aspect endobuccal: - Région tubérositaire - Crête de l'édenté effacé - Diastèmes interdentaires - Aigles dentaires • Sur le plan fonctionnel: - Surdité (sténose du CAI, CAE) Parfois ; compression nerveuse - Mastication et phonation perturbées

Scanned by CamScanner

2 **Sur le plan radiologique**
Zones de condensation: Aspect ouaté au niveau des os du crâne et de la face aspect pagétoide comblant les cavités naturelles (ex: sinus) La rétroalvéolaire montre une hypercémentose et des calcifications

3 **Sur le plan biologique**
Augmentation des phosphatases alcalines L'histologie confirme le diagnostic radiologique après biopsie osseuse

4 **Evolution**
L'évolution très lente, longue sur de nombreuses années impose une surveillance clinique et biologique. La dégénérescence maligne sarcomateuse est rare au niveau de la face.

5 **Traitement**
Agents ostéoclastiques Parfois chirurgie de remodelage au niveau des maxillaires Les extractions dentaires posent un problème du fait de l'hypercémentose.

IV.A. **b.Maladie de Von Recklinghausen ou hyperparathyroïdie**
L'hyperparathyroïdie est l'hyperfonctionnement des glandes parathyroïdes par sécrétion de l'hormone parathyroïdienne ou parathormone qui joue un rôle dans la régulation du métabolisme phosphocalcique. La parathormone à une double action Elle mobilise les réserves phosphocalciques au niveau de l'os. Au niveau du rein, elle entrave la résorption du phosphore par le tubule. C'est l'hyperthyroïdie primaire, l'hypersécrétion de la parathormone, qui induit un retentissement maxillo-facial : caractérisé par une ostéite fibro-kystique de Recklinghausen.

1 **Clinique**
Elle est marquée par: • Les douleurs osseuses très pénibles. • Des fractures spontanées peuvent s'observer. • Des tuméfactions osseuses, sous forme de saillies régulières ou légèrement bosselées, faisant corps avec l'os • Une lithiase rénale bilatérale • Une asthénie

2 **Signes radiologiques**
• Aspect lacunaire ; lésions ostéolytiques appelées tumeurs osseuses brunes • Géodes métaphysaires : phalanges, métacarpes Amincissement des corticales osseuses - les racines dentaires sont, parfois, résorbées des lésions au niveau du crâne sont, parfois, retrouvées

3 **Examens biologiques**
Seuls les paramètres, du bilan phosphocalcique, permettent de poser le diagnostic: • L'hypercalcémie est le signe principal • Augmentation des phosphatases alcalines • Diminution du phosphore sérique; Augmentation du taux sérique de la parathormone circulante • Tests spécialisés pour explorer les fonctions parathyroïdiennes

4 **Diagnostic différentiel radiologique**
Tumeur à myéloplaxes • Granulome réparateur à cellules géantes • Améloblastome

5 **Histologie**
• Au niveau de l'os : même résultat que la tumeur à myéloplaxes. • Recherche de la tumeur parathyroïdienne: il s'agit dans 80 % des cas d'un adénome.

6 **Traitement**
Exérèse de l'adénome ou des glandes hyperplasiques suivie d'un traitement hormonal substitutif, puis contrôle biologique par dosage de l'hormone parathyroïdienne. Ce traitement, étiologique, permet la régression des lésions osseuses

c.Acromégalie
Affection caractérisé par une hypertrophie non congénitale des mains, des

Scanned by CamScanner

pieds et de la tête, et décrite par Pierre Marie en 1885. Elle touche l'adulte jeune et de préférence le sexe féminin. Due à l'hypersécrétion d'hormone de croissance qui est en rapport avec le développement d'un adénome, dit à cellules éosinophiles, de la glande hypophyse.

1 **Signes cliniques**
L'affection est révélée par: asthénie, céphalées, douleurs e photophobie. L'évolution de cette ostéopathie est de découverte tardive. Cependant l'aspect, des patients, devient très évocateur à la phase évoluée avec • Saillie des arcades sourcilières, des pommettes, du menton, mastoïdes. • Implantation antérieure des cheveux sur un front bas. • Lèvres éversées. • Mandibule hypertrophiée avec prognathisme, articulé inversé et diastèmes interdentaires • Macroglossie. • Hypertrophie des extrémités des os • Troubles des phanères. • Petites tumeurs cutanées. • Tâches mélanodermiques. • Insuffisance sexuelle même si les organes génitaux sont bien développés. • Hypertrophie crânienne. • Psychasthénie — dépression. • Altération du champ visuel : compression du nerf optique.

2 **Signes radiologiques**
• Elargissement de la selle turcique dans toutes ses dimensions (la loge de l'hypophyse), parfois déjà une destruction (effondrement du plancher, usure latérale, érosion de la lame quadrilatère). • Epaississement de la voûte crânienne. • Augmentation du volume des sinus. • Hypertrophie de la protubérance occipitale • Hypertrophie de la mandibule avec ouverture de l'angle goniaque

3 **Signes biologiques**
Devant ce tableau plus ou moins révélateur il faut rechercher: • Hyperphophorémie et hypercalcémies qui témoignent de l'évolutivité et des troubles de la glycorégulation qui sont des signes indirects. • Dosage hormonaux, par fixation de sulfate marqué ou par dosage radio immunologique, qui sont des signes directs.

4 **Evolution**
bien qu'étant bénin, l'adénome éosinophile de l'hypophyse est grave par: • Son retentissement hormonal (diabète) • Son siège, par compression des nerfs optiques (incidences sur la vue) LI Traitement: • Exérèse de l'adénome hypophysaire

IV.A.d.Histiocytose X

Sont actuellement considérés comme étant des maladies caractérisées par la prolifération ou l'accumulation anormale de cellules au phénotype de la cellule de Langerhans. Elle est considérée comme un dysfonctionnement immunitaire de type non allergique Elle présente Li Des atteintes osseuses (maxillaire + squelette) Li Des atteintes extraosseuses (poumon; ganglion et peau) On distingue: Le granulome éosinophile: représente une localisation osseuse solitaire ou multiple La maladie de Hand-Scholler-Christian: forme disséminée, chronique, avec des lésions osseuses et viscérales (diabète insipide) La maladie de Albert-Letterer-Siwe: forme disséminée et algue maligne, avec également des lésions osseuses Li L'affection se manifeste cliniquement par: - une tuméfaction, souvent de croissance rapide et douloureuse. - Une ulcération gingivale peut survenir. - Les dents implantées dans la lésion deviennent rapidement mobiles. Li Les signes radiologiques sont caractérisés par des foyers d'ostéolyse.

B. Ostéodysplasies héréditaires

Chérubisme Ostéopathies condensantes Hyperostose corticale infantile généralisée Ostéogenèse imparfaite Thalassémie

a.Chérubisme

Atteint les structures des maxillaires seulement

1 **Clinique**
• Apparaît vers l'âge de 4 ans • Tuméfaction bilatérale • Confère un

Scanned by CamScanner

2 **Radiologiquement**
• Une ostéolyse d'aspect kystique multilobulé avec des cloisons de refend à localisation mandibulaire fréquente. • Les dents sont refoulées ou incluses ; elles semblent flotter

3 **Traitement**
• Surveillance • Abstention thérapeutique car elle régresse après la puberté • Le traitement chirurgical, curétage et remodelage, est réservé aux formes résiduelles

b.Ostéopathies condensantes
Trois maladies peuvent avoir un retentissement facial: Maladie d'Albers Schomberg ou ostéoporose Maladie de Camurati-Engelmann ou dysplasie diaphysaire évolutive Maladie de Pyle ou dysplasie crânio-métaphysaire Maladie d'Albers Schomberg ou ostéoporose: dite encore les os de marbre, elle se caractérise par une fragilité osseuse. L] Cliniquement: • Une déformation osseuse en masse Les dents sont hypominéralisées Radiologiquement: Image radio-opaque intense

IV.B.**c.Hyperostose corticale infantile**
Syndrome ou maladie de Caffey-Smith Li Se manifeste chez le nouveau-né et le nourrisson Li Evolution favorable vers 18 mois Li Se manifeste par des tuméfactions douloureuses d'apparition soudaine; (mandibule le plus souvent)

IV.B.**d.Hyperostose corticale généralisée**
Li Caractérisée par une ostéocondensation du crâne Li Elle atteint le rachis, les os plats ; os long etc....

IV.B.**e.Ostéogenèse imparfaite**
Os de verre. Caractérisée par une fragilité osseuse constitutionnelle. Deux variétés sont retrouvées: IJ Précoce : incompatible avec la vie Li Tardive : découverte lors de la marche de l'enfant (fractures à répétitions) Signes dentaires : dents petites; abrasion des couronnes; email décalcifié...

IV.B.**f.Thalassémie**
Anomalie héréditaire entraînant un déficit de la synthèse d'une des chaînes d'hémoglobine Les régions centro-faciales et zygomatiques peuvent être soufflées par le développement de la partie médullaire des structures osseuses conférant ainsi un aspect mongoloïde. Une pâleur des téguments peut être associée (hémorragies répétées) Au niveau du crâne ; l'os est poreux Au niveau des maxillaires on retrouve une hypertrophie osseuse Li Cliniquement: • Prognathisme supérieur • Diastèmes inter-incisifs • Mandibule normale ; le plus souvent • Absence de stomion Li Le diagnostic est posé par électrophorèse de l'hémoglobine Li Traitement: • Substitutif; par transfusion sanguine • La susceptibilité aux infections complique le geste chirurgicale

IV.**C. Ostéodysplasies congénitales**
Il s'agit de la dysplasie fibreuse
Résultat d'un défaut de développement (structurel et fonctionnel) du mésenchyme ostéoformateur : elle est donc congénitale (l'histoire naturelle de la maladie)
<u>Etiopathogénie</u> :

L'étiologie reste obscure, de causes traumatiques, dysgénésique et endocrânienne a été évoquées sans que celles ci aient été prouvées.L'affectation peut se présenter sous deux formes :

- Une forme monostatique, localisé à un seul os.

- Une forme polyostatique.

<u>forme monostatique :</u>

Scanned by CamScanner

Les maxillaires +++, surtout la partie postérieure du maxillaire supérieur.

- Une tuméfaction indolore dure, qui peut déformer la face, est souvent découverte fortuitement.

- Au maxillaire supérieur, une lésion volumineuse peut être responsable d'obstruction nasale, de proptose ou d'exophtalmie.
- -Des déformations faciales monstrueuses peuvent même survenir et donner un aspect léonin (Léontiasis ossea)
- Les lésions basicrâniennes peuvent entraîner d'importants troubles fonctionnels (ophtalmologiques et naso-sinusiens). Par refoulement de structures nerveuses et par la compression tumorale.
- Des troubles d'éruptions dentaires ont aussi été notés.

* Les signes radiologiques :

- Ils ne sont pas spécifiques, les lésions sont plus ou moins radio transparentes ou radio-paques d'aspect floconneux de peau d'orange ou de verre dépoli.
- Les corticoles osseuses sont refoulées et amincies, il s'ensuit une réaction périoste, d'allure parfois sclérosante.
- La scintigraphie → le diagnostic (fixation précoce, rapidement croissante et intense), l'extension ou la plurifocalité des lésions et permet d'assurer la surveillance post-opératoire.
- Les paramètres biologiques ne sont pas modifiés.

* Histologie :

- - Macroscopiquement, la lésion est dure et de coloration jaune rouge, la substance néoformée donne une impression de « grains de sable »
- - Microscopiquement, il s'agit de prolifération de tissu fibreux riche en cellules fusiformes et parcouru par de nombreux capillaires, régulièrement distribués.

*Traitement :

- Il doit être conservateur.
- Des ostéotomies modelantes doivent être effectuées pour corriger une asymétrie invalidante, si possible après la puberté pour éviter la poursuite de la croissance lésionnelle et la perturbation de la croissance normale.
- - Le risque de sarcomatisation radio-induite doit faire rejeter toute radiothérapie.

V Conclusion

Les ostéopathies sont caractérisées par des expressions variées. Les manifestations cliniques et radiologiques peuvent êtres similaires. Elles sont contributives à l'établissement du diagnostic. Seule l'étude anatomopathologique permet de poser le diagnostic de certitude. Le rôle du chirurgien dentiste est primordial dans l'établissement du diagnostic des ostéopathies en l'occurrence dans leurs manifestations faciales. Cependant la recherche d'autres localisations, pouvant être les stigmates d'affections systémiques, doit être impérative ainsi que la connaissance des expressions biologiques de ces dernières. Ainsi le diagnostic posé, une prise en charge effective peut être instituée.

Scanned by CamScanner