

COMMUNICATION

Tumeur mandibulaire inductrice d'ostéomalacie : à propos d'un cas

Bridonneau T*, Lutz J-C**, Weingertner N***, Javier R-M****, Averous G***,
Sagez F****, Viau A**, Bornert F*

* *UF de Chirurgie Buccale-Implantologie, Pôle de médecine et chirurgie bucco-dentaire, Hôpital Civil, CHRU de Strasbourg*

** *Service de Stomatologie, Chirurgie Maxillo-Faciale, Esthétique et Réparatrice, Hôpital Civil, CHRU de Strasbourg*

*** *Département de Pathologie, Hôpital d'Hautepierre, CHRU de Strasbourg*

**** *Service de Rhumatologie, Hôpital d'Hautepierre, CHRU de Strasbourg*

Un homme de 37 ans présentait des douleurs osseuses généralisées d'origine indéterminées avec réduction de la force musculaire au niveau des membres supérieurs et évoluant depuis plus d'un an. Une scintigraphie osseuse, demandée par le médecin traitant, montrait plusieurs foyers d'hyperfixation au niveau mandibulaire gauche, du sacrum et de plusieurs côtes évoquant une histiocytose de Langerhans.

Le patient a été adressé parallèlement au service de chirurgie buccale de Strasbourg pour avis concernant une lésion radioclaire bien circonscrite mesurant 3 cm de grand dans la région apicale de la dent 38 et remontant dans le ramus découverte 6 mois auparavant par le chirurgien-dentiste traitant.

Un bilan d'imagerie est effectué par un CBCT et une IRM mandibulaire ainsi qu'un scanner cervico-TAP. Une lésion ostéolytique s'étendant d'avant en arrière de la région péri-apicale de la dent n°37 vers la branche montante de la mandibule et en dedans dans l'espace ptérygo-mandibulaire avec lyse de la corticale interne. Au niveau du reste du squelette on retrouve quelques plages de déminéralisation de la trame osseuse non spécifiques.

Une biopsie rétromolaire est alors réalisée dans le même temps que l'extraction de la 38 mobile et légèrement douloureuse. Il a fallu plus de 4 mois pour obtenir les conclusions de l'examen anatomopathologique montrant une très rare prolifération histiocytaire non langerhansienne de type xanthogranulome après une étude immunohistochimique très poussée.

Un bilan rhumatologique a également été entrepris parallèlement et a montré l'existence d'une hypophosphorémie majeure associée à une PTH normale et des phosphatases alcalines très augmentées.

L'histiocytose langerhansienne a été éliminée mais ce bilan confirme l'existence d'une ostéomalacie diffuse en rapport avec les douleurs du patient. Le patient a été supplémenté en vitamine D et phosphore.

L'hypophosphorémie pouvait être associée à une tubulopathie ou à l'existence d'une tumeur mésoenchymateuse sécrétant du FGF 23.

L'exérèse de la lésion s'est faite sous AG. L'anatomopathologie laissait une confusion entre xanthogranulome et une lésion à cellules géantes.

Une fracture pathologique subséquente à l'exérèse a nécessité la mise en place d'une plaque d'ostéosynthèse.

Après plus de 6 mois post-opératoire l'exérèse une normalisation progressive des constantes biologiques est observée.

Les tumeurs inductrices d'ostéomalacie sont des lésions très rares et en particulier au niveau maxillo-faciale dans la littérature (Luo *et al.* 2013, Woo *et al.* 2009, Dupond *et al.* 2005, Kim *et al.* 1996, Nitzan *et al.* 1981). Ce cas complexe est en faveur d'un xanthogranulome ayant provoqué un syndrome paranéoplasique associé à la sécrétion de FGF-23 et semble être le premier décrit à notre connaissance au niveau mandibulaire. La tumeur brune constitue le principal diagnostic différentiel. Elles nécessitent une exérèse complète afin d'obtenir une disparition complète des symptômes. Une prise en charge médico-chirurgicale multidisciplinaire à long terme est indispensable.

Nom et adresse du conférencier

Fabien BORNERT

Département de chirurgie buccale, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

1 place de l'hôpital

Pôle de Médecine et de Chirurgie bucco-dentaire

67000 Strasbourg (France)

fabien.bornert@chru-strasbourg.fr