

Une hyperparathyroïdie secondaire autonomisée compliquée d'un « léontiasis ossea »

N .Boufaïda, T. Bouziane, H.Salhi ,H.EL Ouahabi
Service d'endocrinologie diabétologie CHU Hassan II Fès Maroc

INTRODUCTION

L'hyperparathyroïdie secondaire autonomisée est une complication de l'insuffisance rénale chronique. Elle est responsable de plusieurs manifestations osseuses dont la plus sévère est l'épaississement massif de la voûte crânienne et des os du visage, appelé « léontiasis ossea »[1]

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 27 ans, suivie pour insuffisance rénale chronique terminale au stade d'hémodialyse depuis 7 ans, opérée pour un adénome parathyroïdien dont l'étude anatomopathologique était bénigne. 8 mois après, la patiente a présenté une hyperparathormonémie à 2569 pg/ml, une hyperphosphorémie à 60 mg/l avec des calcémies normales variant entre 90-99 mg/l. Le bilan morphologique n'a pas objectivé de lésion parathyroïdienne pathologique d'où sa mise sous calcimimétiques. Un bilan de néoplasie endocrinienne multiple a été demandé revenant normale.

Par ailleurs la patiente se plaignait d'un élargissement de l'os maxillaire et mandibulaire entravant la ventilation et l'alimentation avec un aspect de léontiasis ossea, d'où la réalisation d'une TDM faciale avec fenêtre osseuse et parenchymateuse objectivant la présence d'une lésion mixte lytique et condensante centrée sur les bronches horizontales de la mandibule en bilatérale en rapport avec une tumeur brune avec un aspect moucheté de la voûte crânienne. La chirurgie n'a pas été faite vu le risque hémorragique et fracturaire de l'os.

DISCUSSION

Le squelette craniofacial est l'une des cibles particulières de l'hyperparathyroïdie urémique avec le schéma le plus dramatique sous la forme de leontiasis ossea.[1]

Cette dernière peut entraîner une obstruction des voies aériennes supérieures potentiellement mortelle et une neuropathie crânienne compressive. [2]

Les patients avec léontiasis ossea urémique présente typiquement un élargissement progressif et massif des mâchoires, un aplatissement du pont nasal et écartelé dentaire.

La dysplasie fibreuse, la tumeur à cellules géantes, la maladie de Paget, les tumeurs ossifiantes et non ossifiantes peuvent avoir un aspect radiologique similaire dans cette région. Même la biopsie osseuse peut être inutile. La TDM permet de poser le diagnostic de léontiasis ossea par la présence des lésions lytiques et condensantes au niveau des os maxillaires et mandibulaire avec un aspect serpiginieux comme le cas de notre patiente. [3]

Le diagnostic de cette affection doit être précoce afin d'éviter la progression vers la défiguration sévère ainsi vers les complications respiratoires. [4]

CONCLUSION

Le léontiasis ossea provoque des changements esthétiques et fonctionnels significatifs, un diagnostic correct et prise en charge des facteurs responsables du développement de lésions osseuses dues à des altérations du métabolisme osseux sont nécessaire.

Références:

- 1- Evans J. Leontiasis ossea; a critical review, with reports of four original cases. J Bone Joint Surg Br. 2003; 35-B: 229-243.
- 2- Ferrario VF, Sforza C, Dellavia C, Galassi A, Rocca Rey L, Chiarelli G, et al. Facial changes in adult uremic patients on chronic dialysis: possible role of hyperparathyroidism. Int J Artif Organs. 2005; 28: 797-802.
- 3- Abdel Razek AA. Computed tomography and magnetic resonance imaging of maxillofacial lesions in renal osteodystrophy. J Craniofac Surg. 2014; 25: 1354-1357.
- 4- Kumar S, Thuraisingham R, Yaqoob M. Big-head disease: Uremic leontiasis ossea. Kidney Int. 2006; 69: 1709

Pas de conflit d'intérêt