



Au cœur de l'os fantôme : localisation crânienne rare de la maladie de Gorham-Stout

S. Toujani, W. Tiouiri, T. Larbi, C. Abdelkefi, A. Tekaya, Z. Meddeb, K. Bouslama, A. El Ouni, S. Hamzaoui
Service de Médecine Interne, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie

INTRODUCTION

- **Maladie de Gorham-Stout** : ostéolyse massive idiopathique par prolifération lymphatico-vasculaire intra-osseuse.
- Atteinte appendiculaire classique ; localisation à la base du crâne exceptionnelle.
- Risque de complications neuro-méningées et d'instabilité crânio-cervicale.
- Observation d'une atteinte occipito-temporo-clivale chez une jeune femme.

OBSERVATION

Clinique

- Femme, 24 ans, sans antécédent.
- Céphalées occipitales invalidantes depuis 2 ans, résistantes aux antalgiques (paliers I–II).
- Hypoacousie gauche et raideur cervicale d'apparition récente.
- Déformation palpable de la voûte occipitale gauche ; mobilité cervicale douloureuse.
- **Audiométrie** : surdité de transmission gauche franche, tympan normal.

Explorations paracliniques

- **TDM** : vaste lésion lytique « non soufflante » (pariéto-occipital + temporal gauche), extension au clivus, rocher englobé.
- **IRM** : hyposignal T1, hypersignal T2 intense, rehaussement hétérogène après gadolinium (hypervascularisation).
- **Scintigraphie osseuse** : hyperfixation périphérique et lyse active.
- **TEP-TDM** : hypermétabolisme pariéto-temporal, occiput, osselets, rocher et ATM gauches.
- **Biopsie osseuse** : remaniement fibro-vasculaire, vaisseaux grêles dilatés, sans atypie → maladie de Gorham-Stout.
- **CD1a et PS100 négatifs** : histiocytose langerhansienne exclue.
- Méningiome intra-osseux et métastases écartés.

Prise en charge

- Bisphosphonates + Sirolimus (inhibiteur de mTOR).
- Recul évolutif encore insuffisant.

DISCUSSION

- L'atteinte du clivus et du rocher menace la stabilité crânio-cervicale et la fonction auditive.
- **Surdité de transmission** : lyse ossiculaire et/ou envahissement de l'oreille moyenne par le tissu angiomateux — mécanisme distinct de l'otite séreuse.
- **Sirolimus** : inhibition de la voie mTOR hyperactivée → contrôle de la prolifération vasculaire.
- **Bisphosphonates** : blocage synergique de l'activité ostéoclastique.

CONCLUSION

- **Localisation crânienne de Gorham-Stout** : présentation rare et potentiellement grave.
- Diagnostic fondé sur la corrélation clinico-radiologique et l'histologie, après exclusion des diagnostics différentiels.
- Une surdité de transmission peut révéler une atteinte pétro-clivale.
- **Association bisphosphonates + inhibiteurs de mTOR** : option thérapeutique prometteuse.

ICONOGRAPHIE

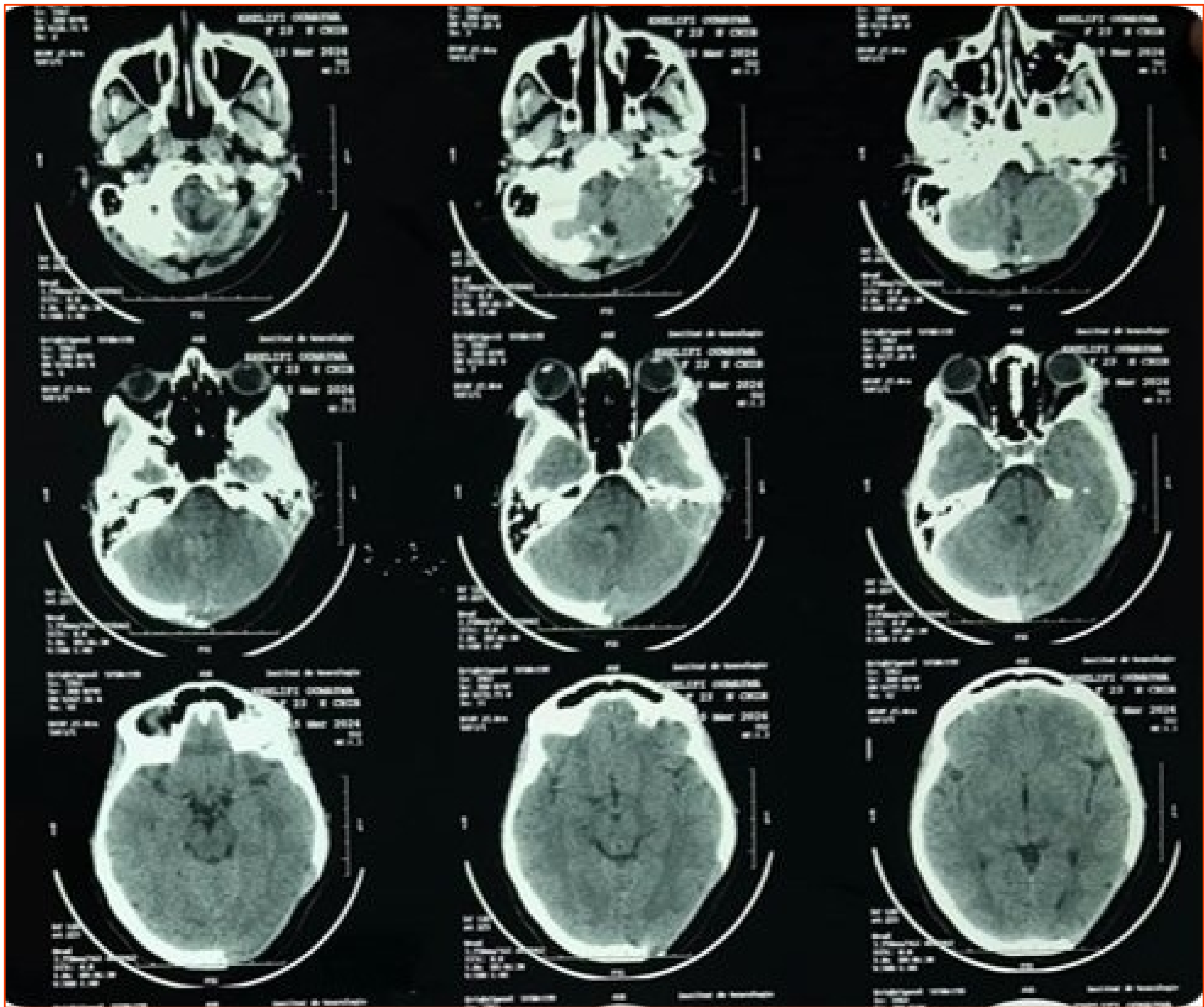


Figure 1. TDM crânio-encéphalique : ostéolyse vascularisée pariéto-occipito-temporale gauche, centrée sur le rocher, atteignant le clivus.



Figure 2. Radiographie du crâne, incidence de profil.