



ROYAUME DU MAROC  
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT  
FACULTE DE MEDECINE  
ET DE PHARMACIE  
RABAT



Année: 2021

Thèse N°: 454

# Osteofibrodysplasie de campanacci

A propos de quatre cas à l'hôpital d'enfants  
de rabat et revue de la littérature

## THESE

*Présentée et soutenue publiquement le : / /2021*

PAR

**Madame Niaamat ERRABBANE**

*Née le 12 Janvier 1991 à Salé*

*Pour l'Obtention du Diplôme de*  
**Docteur en Médecine**

**Mots Clés** : Ostéofibrodysplasie de Campanacci, Tumeur osseuse bénigne,  
Enfant, Dysplasie fibreuse, Adamantinome ; Surveillance ; Récidives

**Membres du Jury** :

**Monsieur Tarik EL MADHI**

Professeur de Traumatologie-Orthopédie Pédiatrique

**Monsieur Mounir KISRA**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Monsieur Hicham ZERHOUNI**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Monsieur Sidi Zouhair EL ALAMI EL FELLOUS**

Professeur de Traumatologie-Orthopédie Pédiatrique

**Président &  
Rapporteur**

**Juge**

**Juge**

**Juge**

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

رَبِّ أَشْرَحْ لِي صَدْرِي ﴿٢٥﴾

وَيَسِّرْ لِي أَمْرِي ﴿٢٦﴾

وَأَحْلِلْ عُقْدَةَ مِنِّ لِسَانِي ﴿٢٧﴾

يَفْقَهُوا قَوْلِي ﴿٢٨﴾

سورة طه

صدق الله العظيم



**UNIVERSITE MOHAMMED V  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE RABAT**

**DOYENS HONORAIRES :**

1962 - 1969: Professeur Abdelmalek FARAJ  
1969 - 1974: Professeur Abdellatif BERBICH  
1974 - 1981: Professeur Bachir LAZRAK  
1981 - 1989: Professeur Taieb CHKILI  
1989 - 1997: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI  
1997 - 2003: Professeur Abdelmajid BELMAHI  
2003 - 2013: Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

**ADMINISTRATION :**

**Doyen :**

**Professeur Mohamed ADNAOUI**

**Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes**

Professeur Brahim LEKEHAL

**Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération**

Professeur Taoufiq DAKKA

**Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie**

Professeur Younes RAHALI

**Secrétaire Général**

Mr. Mohamed KARRA

*\*Enseignant militaire*

**1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS  
PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :**

**Décembre 1984**

Pr. MAAOUNI Abdelaziz  
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi  
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne-**Clinique Royale**  
Anesthésie -Réanimation  
Pathologie Chirurgicale

**Décembre 1989**

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne –**Doyen de la FMPR**  
Neurologie

**Janvier et Novembre 1990**

Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie -Obstétrique  
Anesthésie Réanimation

**Février Avril Juillet et Décembre 1991**

Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENSOUDA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZAD Rachid  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique Méd. **Chef Maternité des Orangers**  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Pédiatrie  
Pharmacologie- **Dir. du Centre National PV Rabat**  
Chimie thérapeutique

**Décembre 1992**

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOUDA Adil  
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale **Doyen de FMPT**  
Anesthésie Réanimation  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Anatomie  
Microbiologie

**Mars 1994**

Pr. BENJAAFAR Nouredine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques **Doyen de la FMPA**  
Gynécologie Obstétrique  
Chirurgie Générale – **Directeur du CHIS**  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

*\*Enseignant militaire*

### **Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

Urologie **Inspecteur du SSM**  
Pédiatrie  
Traumatologie – Orthopédie  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie

### **Mars 1995**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. EL MESNAOUI Abbas  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

### **Décembre 1996**

Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Néphrologie  
Cardiologie **Directeur HMI Mohammed V**

### **Novembre 1997**

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. TOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique  
Neurologie  
Cardiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Psychiatrie **Directeur Hôp.Ar-razi Salé**  
Gynécologie Obstétrique

### **Novembre 1998**

Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. BENKIRANE Majid\*

Neurologie Doyen de la FMP Abulcassis  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Hématologie

### **Janvier 2000**

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUAMAR Hassan  
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr Sououd  
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
Pr. EL FTOUH Mustapha  
Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
Pr. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne

*\*Enseignant militaire*

### Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia  
Pr. AJANA Fatima Zohra  
Pr. BENAMR Said  
Pr. CHERTI Mohammed  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma  
Pr. EL HASSANI Amine  
Pr. EL KHADER Khalid  
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Neurologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie - [Directeur Hôp. Cheikh Zaid](#)  
Urologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Pédiatrie

### Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BENABDELJILIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouda  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOUACHANE Thami  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. EL HIJRI Ahmed  
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
Pr. EL MADHI Tarik  
Pr. EL OUNANI Mohamed  
Pr. ETTAIR Said  
Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
Pr. HRORA Abdelmalek  
Pr. KABIRI EL Hassane\*  
Pr. LAMRANI Moulay Omar  
Pr. LEKEHAL Brahim  
Pr. MEDARHRI Jalil  
Pr. MIKDAME Mohammed\*  
Pr. MOHSINE Raouf  
Pr. NOUINI Yassine  
Pr. SABBAAH Farid  
Pr. SEFIANI Yasser  
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie - [Pédiatrique Directeur Hôp. Des Enfants Rabat](#)  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie - [Directeur Hôp. Univ. International \(Cheikh Khalifa\)](#)  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie Générale [Directeur Hôpital Ibn Sina](#)  
Chirurgie Thoracique  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique [V-D chargé Aff Acad. Est.](#)  
Chirurgie Générale  
Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Pédiatrie

### Décembre 2002

Pr. AMEUR Ahmed \*  
Pr. AMRI Rachida  
Pr. AOURARH Aziz\*  
Pr. BAMOU Youssef \*  
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
Pr. BENZEKRI Laila  
Pr. BENZZOUBEIR Nadia  
Pr. BERNOUSSI Zakiya  
Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
Pr. CHKIRATE Bouchra  
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair  
Pr. FILALI ADIB Abdelhai

Urologie  
Cardiologie  
Gastro-Entérologie  
Biochimie-Chimie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Chirurgie Pédiatrique  
Gynécologie Obstétrique

*\*Enseignant militaire*

Pr. HAJJI Zakia  
Pr. KRIOUILE Yamina  
Pr. OUJILAL Abdelilah  
Pr. RAISS Mohamed  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

Ophtalmologie  
Pédiatrie  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

#### **Janvier 2004**

Pr. ABDELLAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam  
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
Pr. BOULAADAS Malik  
Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
Pr. CHAGAR Belkacem\*  
Pr. CHERRADI Nadia  
Pr. EL FENNI Jamal\*  
Pr. EL HANCHI ZAKI  
Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
Pr. HACHI Hafid  
Pr. JABOUIRIK Fatima  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. OUBAAZ Abdelbarre \*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie  
Anatomie Pathologique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gastro-Entérologie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Neurologie  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie Pathologique  
Radiologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Ophtalmologie  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

#### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENYASS Aatif\*  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Rhumatologie **Directeur Hôp. Al Ayachi Salé**  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Biophysique  
Cardiologie (mise en disponibilité)  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

#### **Avril 2006**

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
Pr. BENCHEIKH Razika  
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
Pr. DOGHMI Nawal

Rhumatologie  
Hématologie  
O.R.L  
Chirurgie - Pédiatrique  
Chirurgie Cardio – Vasculaire. **Directeur Hôpital Ibn Sina Marr.**  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie

*\*Enseignant militaire*

Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun  
Pr. HARMOUCHE Hicham  
Pr. IDRIS LAHLOU Amine\*  
Pr. JROUNDI Laila  
Pr. KARMOUNI Tariq  
Pr. KILI Amina  
Pr. KISRA Hassan  
Pr. KISRA Mounir  
Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
Pr. MANSOURI Hamid\*  
Pr. OUANASS Abderrazzak  
Pr. SAFI Soumaya\*  
Pr. SOUALHI Mouna  
Pr. TELLAL Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Médecine Interne  
Microbiologie  
Radiologie  
Urologie  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Pharmacie Galénique  
Parasitologie  
Radiothérapie  
Psychiatrie  
Endocrinologie  
Pneumo – Phtisiologie  
Biochimie  
Pneumo – Phtisiologie

### **Octobre 2007**

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leila  
Pr. AMHAJJI Larbi \*  
Pr. AOUI Sarra  
Pr. BAITE Abdelouahed \*  
Pr. BALOUCH Lhousaine \*  
Pr. BENZIANE Hamid \*  
Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
Pr. CHERKAOUI Naoual \*  
Pr. EL BEKKALI Youssef \*  
Pr. EL ABSI Mohamed  
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
Pr. EL OMARI Fatima  
Pr. GHARIB Nouredine  
Pr. HADADI Khalid \*  
Pr. ICHOU Mohamed \*  
Pr. ISMAILI Nadia  
Pr. KEBDANI Tayeb  
Pr. LOUZI Lhoussain \*  
Pr. MADANI Naoufel  
Pr. MARC Karima  
Pr. MASRAR Azlarab  
Pr. OUZZIF Ez zohra \*  
Pr. SEFFAR Myriame  
Pr. SEKHSOKH Yessine \*  
Pr. SIFAT Hassan \*  
Pr. TACHFOUTI Samira  
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
Pr. TANANE Mansour \*  
Pr. TLIGUI Houssain  
Pr. TOUATI Zakia

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Anesthésie réanimation  
Biochimie-chimie  
Pharmacie clinique  
Ophtalmologie  
Pharmacie galénique  
Chirurgie cardio-vasculaire  
Chirurgie générale  
Anesthésie réanimation  
Psychiatrie  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Radiothérapie  
Oncologie médicale  
Dermatologie  
Radiothérapie  
Microbiologie  
Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Hématologie biologique  
Biochimie-chimie  
Microbiologie  
Microbiologie  
Radiothérapie  
Ophtalmologie  
Chirurgie générale  
Traumatologie-orthopédie  
Parasitologie  
Cardiologie

### **Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali \*  
Pr. AGADR Aomar \*  
Pr. AIT ALI Abdelmounaim \*  
Pr. AKHADDAR Ali \*

Médecine interne  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale  
Neuro-chirurgie

*\*Enseignant militaire*

Pr. ALLALI Nazik  
 Pr. AMINE Bouchra  
 Pr. ARKHA Yassir  
 Pr. BELYAMANI Lahcen \*  
 Pr. BJIJOU Younes  
 Pr. BOUHSAIN Sanae \*  
 Pr. BOUI Mohammed \*  
 Pr. BOUNAIM Ahmed \*  
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha \*  
 Pr. CHTATA Hassan Toufik \*  
 Pr. DOGHMI Kamal \*  
 Pr. EL MALKI Hadj Omar  
 Pr. EL OUENNASS Mostapha\*  
 Pr. ENNIBI Khalid \*  
 Pr. FATHI Khalid  
 Pr. HASSIKOU Hasna \*  
 Pr. KABBAJ Nawal  
 Pr. KABIRI Meryem  
 Pr. KARBOUBI Lamya  
 Pr. LAMSAOURI Jamal \*  
 Pr. MARMADÉ Lahcen  
 Pr. MESKINI Toufik  
 Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
 Pr. MSSROURI Rahal  
 Pr. NASSAR Ittimade  
 Pr. OUKERRAJ Latifa  
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*

### **Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
 Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
 Pr. BELAGUID Abdelaziz  
 Pr. CHADLI Mariama\*  
 Pr. CHEMSI Mohamed\*  
 Pr. DAMI Abdellah\*  
 Pr. DARBI Abdellatif\*  
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
 Pr. EL HAFIDI Naima  
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*  
 Pr. EL MAZOUZ Samir  
 Pr. EL SAYEGH Hachem  
 Pr. ERRABIH Ikram  
 Pr. LAMALMI Najat  
 Pr. MOSADIK Ahlam  
 Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

### **Decembre 2010**

Pr. ZNATI Kaoutar

### **Mai 2012**

Pr. AMRANI Abdelouahed  
 Pr. ABOUELALAA Khalil \*  
 Pr. BENCHEBBA Driss \*

Radiologie  
 Rhumatologie  
 Neuro-chirurgie [Directeur Hôp.des Spécialités](#)  
 Anesthésie Réanimation  
 Anatomie  
 Biochimie-chimie  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale  
 Traumatologie-orthopédie  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Hématologie clinique  
 Chirurgie Générale  
 Microbiologie  
 Médecine interne  
 Gynécologie obstétrique  
 Rhumatologie  
 Gastro-entérologie  
 Pédiatrie  
 Pédiatrie  
 Chimie Thérapeutique  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Pédiatrie  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie Générale  
 Radiologie  
 Cardiologie  
 Pneumo-Phtisiologie

Anesthésie réanimation  
 Médecine Interne [Directeur ERSSM](#)  
 Physiologie  
 Microbiologie  
 Médecine Aéronautique  
 Biochimie- Chimie  
 Radiologie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Pédiatrie  
 Radiologie  
 Chirurgie Plastique et Réparatrice  
 Urologie  
 Gastro-Entérologie  
 Anatomie Pathologique  
 Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie Générale  
 Anatomie Pathologique

Anatomie Pathologique

Chirurgie pédiatrique  
 Anesthésie Réanimation  
 Traumatologie-orthopédie

*\*Enseignant militaire*

Pr. DRISSI Mohamed \*  
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna  
Pr. EL OUAZZANI Hanane \*  
Pr. ER-RAJI Mounir  
Pr. JAHID Ahmed

Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie Pathologique

### **Février 2013**

Pr.AHID Samir  
Pr.AIT EL CADI Mina  
Pr.AMRANI HANCHI Laila  
Pr.AMOR Mourad  
Pr.AWAB Almahdi  
Pr.BELAYACHI Jihane  
Pr.BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr.BENCHEKROUN Laila  
Pr.BENKIRANE Souad  
Pr.BENSGHIR Mustapha \*  
Pr.BENYAHIA Mohammed \*  
Pr.BOUATIA Mustapha  
Pr.BOUABID Ahmed Salim\*  
Pr BOUTARBOUCH Mahjouba  
Pr.CHAIB Ali \*  
Pr.DENDANE Tarek  
Pr.DINI Nouzha \*  
Pr.ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali  
Pr.ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa  
Pr.ELFATEMI NIZARE  
Pr.EL GUERROUJ Hasnae  
Pr.EL HARTI Jaouad  
Pr.EL JAOUDI Rachid \*  
Pr.EL KABABRI Maria  
Pr.EL KHANNOUSSI Basma  
Pr.EL KHLOUFI Samir  
Pr.EL KORAICHI Alae  
Pr.EN-NOUALI Hassane \*  
Pr.ERRGUIG Laila  
Pr.FIKRI Meryem  
Pr.GHFIR Imade  
Pr.IMANE Zineb  
Pr.IRAQI Hind  
Pr.KABBAJ Hakima  
Pr.KADIRI Mohamed \*  
Pr.LATIB Rachida  
Pr.MAAMAR Mouna Fatima Zahra  
Pr.MEDDAH Bouchra  
Pr.MELHAOUI Adyl  
Pr.MRABTI Hind  
Pr.NEJJARI Rachid  
Pr.OUBEJJA Houda  
Pr.OUKABLI Mohamed \*  
Pr.RAHALI Younes  
Pr.RATBI Ilham  
Pr.RAHMANI Mounia  
Pr.REDA Karim \*

Pharmacologie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie-Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique et Bromatologie  
Traumatologie orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Neuro-chirurgie  
Médecine Nucléaire  
Chimie Thérapeutique  
Toxicologie  
Pédiatrie  
Anatomie Pathologique  
Anatomie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Physiologie  
Radiologie  
Médecine Nucléaire  
Pédiatrie  
Endocrinologie et maladies métaboliques  
Microbiologie  
Psychiatrie  
Radiologie  
Médecine Interne  
Pharmacologie  
Neuro-chirurgie  
Oncologie Médicale  
Pharmacognosie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie Pathologique  
Pharmacie Galénique [Vice-Doyen à la Pharmacie](#)  
Génétique  
Neurologie  
Ophtalmologie

*\*Enseignant militaire*

Pr. REGRAGUI Wafa  
Pr. RKAIN Hanan  
Pr. ROSTOM Samira  
Pr. ROUAS Lamiaa  
Pr. ROUIBAA Fedoua \*  
Pr. SALIHOUN Mouna  
Pr. SAYAH Rochde  
Pr. SEDDIK Hassan \*  
Pr. ZERHOUNI Hicham  
Pr. ZINE Ali \*

Neurologie  
Physiologie  
Rhumatologie  
Anatomie Pathologique  
Gastro-Entérologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Traumatologie Orthopédie

#### **Avril 2013**

Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM \*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

#### **Mai 2013**

Pr. BOUSLIMAN Yassir\*

Toxicologie

#### **Mars 2014**

Pr. ACHIR Abdellah  
Pr. BENCHAKROUN Mohammed \*  
Pr. BOUCHIKH Mohammed  
Pr. EL KABBAJ Driss \*  
Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira \*  
Pr. HARDIZI Houyam  
Pr. HASSANI Amale \*  
Pr. HERRAK Laila  
Pr. JEAIDI Anass \*  
Pr. KOUACH Jaouad\*  
Pr. MAKRAM Sanaa \*  
Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar  
Pr. SEKKACH Youssef\*  
Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Chirurgie Thoracique  
Traumatologie- Orthopédie  
Chirurgie Thoracique  
Néphrologie  
Biochimie-Chimie  
Histologie- Embryologie-Cytogénétique  
Pédiatrie  
Pneumologie  
Hématologie Biologique  
Gynécologie-Obstétrique  
Pharmacologie  
CCV  
Médecine Interne  
Gynécologie-Obstétrique

#### **Décembre 2014**

Pr. ABILKACEM Rachid\*  
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila  
Pr. BEKKALI Hicham \*  
Pr. BENAZZOU Salma  
Pr. BOUABDELLAH Mounya  
Pr. BOUCHRIK Mourad\*  
Pr. DERRAJI Soufiane\*  
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali  
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim\*  
Pr. EL MARJANY Mohammed\*  
Pr. FEJJAL Nawfal  
Pr. JAHIDI Mohamed\*  
Pr. LAKHAL Zouhair\*  
Pr. OUDGHIRI NEZHA  
Pr. RAMI Mohamed  
Pr. SABIR Maria  
Pr. SBAI IDRISSE Karim\*

Pédiatrie  
Médecine Légale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Maxillo-Faciale  
Biochimie-Chimie  
Parasitologie  
Pharmacie Clinique  
Anatomie  
Anesthésie-Réanimation  
Radiothérapie  
Chirurgie Réparatrice et Plastique  
O.R.L  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Psychiatrie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

#### **Aout 2015**

Pr. MEZIANE Meryem  
Pr. TAHIRI Latifa

Dermatologie  
Rhumatologie

*\*Enseignant militaire*

## **PROFESSEURS AGREGES :**

### **Janvier 2016**

Pr. BENKABBOU Amine	Chirurgie Générale
Pr. EL ASRI Fouad*	Ophtalmologie
Pr. ERRAMI Nouredine*	O.R.L
Pr. NITASSI Sophia	O.R.L

### **Juin 2017**

Pr. ABI Rachid*	Microbiologie
Pr. ASFALOU Ilyasse*	Cardiologie
Pr. BOUAITI EL Arbi*	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. BOUTAYEB Saber	Oncologie Médicale
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim	Oncologie Médicale
Pr. HAFIDI Jawad	Anatomie
Pr. MAJBAR Mohammed Anas	Chirurgie Générale
Pr. OURAINI Saloua*	O.R.L
Pr. RAZINE Rachid	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. SOUADKA Amine	Chirurgie Générale
Pr. ZRARA Abdelhamid*	Immunologie

### **Mai 2018**

Pr. AMMOURI Wafa	Médecine interne
Pr. BENTALHA Aziza	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL AHMADI Brahim	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL HARRECH Youness*	Urologie
Pr. EL KACEMI Hanan	Radiothérapie
Pr. EL MAJJAOUI Sanaa	Radiothérapie
Pr. FATIHI Jamal*	Médecine Interne
Pr. GHANNAM Abdel-Ilah	Anesthésie-Réanimation
Pr. JROUNDI Imane	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. MOATASSIM BILLAH Nabil	Radiologie
Pr. TADILI Sidi Jawad	Anesthésie-Réanimation
Pr. TANZ Rachid*	Oncologie Médicale

### **Novembre 2018**

Pr. AMELLAL Mina	Anatomie
Pr. SOULY Karim	Microbiologie
Pr. TAHRI Rajae	Histologie-Embryologie-Cytogénétique

### **Novembre 2019**

Pr. AATIF Taoufiq*	Néphrologie
Pr. ACHBOUK Abdelhafid *	Chirurgie réparatrice et plastique
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid	Radiothérapie
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah*	Gynécologie-Obstétrique
Pr. BASSIR RIDA ALLAH	Anatomie
Pr. BOUATTAR TARIK	Néphrologie
Pr. BOUFETTAL MONSEF	Anatomie
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed *	Chirurgie-Générale
Pr. BOUZELMAT HICHAM *	Cardiologie
Pr. BOUKHRIS JALAL *	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAFRY BOUCHAIB *	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAHDI HAFSA*	Anatomie pathologique
Pr. CHERIF EL ASRI ABAD *	Neuro-chirurgie
Pr. DAMIRI AMAL *	Anatomie Pathologique

*\*Enseignant militaire*

Pr. DOGHMI NAWFAL *	Anesthésie-Réanimation
Pr. ELALAOUI SIDI-YASSIR	Pharmacie-Galénique
Pr. EL ANNAZ HICHAM*	Virologie
Pr. EL HASSANI MOULAY EL MEHDI*	Gynécologie-Obstétrique
Pr. EL HJOUJI ABDERRAHMAN *	Chirurgie Générale
Pr. EL KAOUI HAKIM *	Chirurgie Générale
Pr. EL WALI ABDERRAHMAN*	Anesthésie-Réanimation
Pr. EN-NAFAA ISSAM *	Radiologie
Pr. HAMAMA JALAL *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. HEMMAOUI BOUCHAIB*	O.R.L
Pr. HJIRA NAOUFAL *	Dermatologie
Pr. JIRA MOHAMED *	Médecine interne
Pr. JNIENE ASMAA	Physiologie
Pr. LARAQUI HICHAM *	Chirurgie-Générale
Pr. MAHFOUD TARIK *	Oncologie Médicale
Pr. MEZIANE MOHAMMED *	Anesthésie-Réanimation
Pr. MOUTAKI ALLAH YOUNES *	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. MOUZARI YASSINE *	Ophtalmologie
Pr. NAOUI HAFIDA *	Parasitologie-Mycologie
Pr. OBTEL MAJDOULINE	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. OURRAI ABDELHAKIM *	Pédiatrie
Pr. SAOUAB RACHIDA *	Radiologie
Pr. SBITTI YASSIR *	Oncologie Médicale
Pr. ZADDOUG OMAR*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. ZIDOUH SAAD *	Anesthésie-Réanimation

*\*Enseignant militaire*

## 2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUE

### PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr .BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie <u>Vice-Doyen chargé de la Rech. et de la Coop.</u>
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. RIDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

### PROFESSEURS HABILITES :

Pr .BENZEID Hanane	Chimie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr .DOUKKALI Anass	Chimie Analytique
Pr .EL JASTIMI Jamila	Chimie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Histologie-Embryologie
Pr.LYAHYAI Jaber	Génétique
Pr. OUADGHIRI Mouna	Microbiologie et Biologie
Pr. RAMLI Youssef	Chimie
Pr. SERRAGUI Samira	Pharmacologie
Pr. TAZI Ahnini	Génétique
Pr. YAGOUBI Maamar	Eau, Environnement

*Mise à jour le 09/04/2021*

*KHALED Abdellah*

*Chef du Service des Ressources Humaines*

*FMPR*

*\*Enseignant militaire*



# *Dédicaces*



*Je remercie en premier et en dernier lieu* **الله**

*Le Tout-Puissant, Le Clément, Le Miséricordieux*

*Qui m'a permis de voir ce jour tant attendu*

*Je vous dois ce que je suis devenue*

*Louanges et Remerciements*

*A mes chers parents :*

*Ahmed ERRABBANE et Aicha EL OUARDY*

*Aucune dédicace, aucun mot ne pourrait exprimer mon profond amour, mon respect et ma reconnaissance envers vous.*

*Je ne vous remercierai jamais assez pour votre encouragement continu, votre soutien inconditionnel, et surtout pour vos sacrifices et vos prières qui m'ont accompagnées tout au long de mon chemin.*

*Vous trouvez dans ce travail le résultat de vos efforts innombrables*

*Que Dieu vous garde et vous procure bonne santé et longue vie.*

***A mon cher mari : Nabil***

*Aucune expression ne pourrait traduire de manière adéquate ta grande valeur pour moi*

*Je suis tellement reconnaissante pour toutes les choses que tu as faites*

*Je te dédie ce travail qu'il soit le témoignage de ma profonde affection*

*Que Dieu bénisse notre foyer et t'accorde santé, bonheur, et succès*

***A mon petit prince : Saad***

*Tu es la plus belle chose qui me soit arrivée, tu as changé ma vie et tu es devenu ma source d'énergie, de joie et de bonheur.*

*Merci mon fils pour tout ce que tu me donnes*

*Que ce travail t'inspire et soit une source de motivation pour que tu fasses mieux.*

*Que Dieu te protège et te bénisse.*

*Je t'aime plus que tout au monde.*

***A ma chère sœur : Nihad, son mari :***

***Kamal et leurs adorables enfants : Zakaria, Riham, Adam.***

*Aucun mot, aucune phrase ne saurait exprimer l'amour que je porte pour vous.*

*Je vous remercie pour votre soutien et vos encouragements et je remercie spécialement vos enfants pour le bonheur qu'ils ont apporté à toute la famille.*

*Je vous dédie ce travail qu'il soit l'expression de ma grande affection  
Que la paix et le bonheur remplissent votre foyer.*

***A ma chère sœur : Imane***

*Tu es toujours pour moi ma merveilleuse petite sœur que j'aime énormément*

*Merci ma sœur pour les moments heureux passés ensemble*

*J'espère que tu trouves dans ce travail l'expression de toute l'affection que je porte pour toi*

*Avec mes meilleurs vœux de bonheur, tant que sur le plan personnel que professionnel*

***A mon cher frère : Ismail***

*Tu es pour moi plus qu'un frère, tu es mon meilleur ami, mon confident et mon premier refuge des mauvais moments.*

*Je ne trouve pas les mots pour te remercier pour tout ce que tu as fait pour moi.*

*Je te dédie ce travail en témoignage de ma profonde affection*

*Que tous tes rêves soient réalisés et que rien ne te manque.*

***A ma chère belle famille***

*Vous êtes pour moi une véritable deuxième famille sur qui je peux compter*

*Je vous remercie infiniment de m'avoir si bien accueillie dans votre famille*

*J'espère que vous trouviez dans ce travail, le témoignage de mes sentiments les plus sincères.*

*Qu'ALLAH vous accorde santé et longue vie.*

***A mes amies et amis tout particulièrement***

***Othmane, Hind, Lamiaa***

*J'ai de la chance d'avoir des amis comme vous*

*Merci de me soutenir et de me motiver lorsque j'en ai besoin.*

*Veillez trouver dans ce travail l'expression de mes  
sentiments les plus sincères*

*J'espère que notre amitié dure pour toujours*

***A tous ceux et celles qui ont contribué de près***

***ou de loin à la réalisation de ce travail.***

***A tous ceux et celles que j'ai omis de citer***



# *Remerciements*



***A notre maitre, président du jury et rapporteur de thèse***

***Monsieur Tarik EL MADHI***

***Professeur de Traumato-Orthopédie Pédiatrique***

***à l'hôpital d'enfants de Rabat***

*Nous vous adressons nos plus sincères remerciements pour la bonne proposition que vous nous avez faite, pour la confiance que vous nous avez accordée, et pour l'aide précieuse que vous nous avez apportée tout au long de la réalisation du travail, vos qualités professionnelles mais encore plus votre gentillesse, votre accueil aimable et bienveillant, et votre modestie nous ont profondément marqués et nous servent d'exemple.*

*Veillez trouver, cher maître, dans ce travail l'expression de notre grande estime et notre sincère gratitude.*

***A notre maitre, et juge de thèse***  
***Monsieur Mounir KISRA***  
***Professeur de Chirurgie Pédiatrique***  
***à l'hôpital d'enfants de Rabat***

*Nous vous prions d'accepter nos remerciements les plus sincères pour le temps que vous nous avez consacré en acceptant avec modestie de siéger parmi les honorables membres du jury.*

*Veillez agréer, cher maître, l'expression de notre haute considération et de notre profonde gratitude.*

***A NOTRE MAITRE, ET JUGE DE THESE***

***Monsieur Hicham ZERHOUNI***

***Professeur de Chirurgie Pédiatrique à l'hôpital d'enfants de Rabat***

*Vous nous avez fait l'honneur et l'immense plaisir en acceptant aimablement de porter intérêt à ce travail et de participer au jury de cette thèse.*

*Veillez trouver, cher maître, dans ce travail l'assurance de notre profond respect et de notre vive reconnaissance.*

***A NOTRE MAITRE, ET JUGE DE THESE***  
***Monsieur Sidi Zouhair EL ALAMI FELLOUS***  
***Professeur de Traumato-Orthopédie Pédiatrique***  
***à l'hôpital d'enfants de Rabat***

*Permettez-nous de vous exprimer nos plus vifs remerciements pour l'honneur que vous nous avez fait en acceptant avec bienveillance d'être membre du jury.*

*Veillez accepter, cher maître, à travers ce travail le témoignage de notre grand respect et de notre sincère reconnaissance.*



## ***Liste des abréviations***



## ABREVIATIONS

<b>AD</b>	: Adamantinome
<b>CK</b>	: Cytokératines
<b>DF</b>	: Dysplasie Fibreuse
<b>ECMES</b>	: Embrochage Centro Médullaire Elastique Stable
<b>FISH</b>	: Hybridation Fluorescente In situ
<b>GS<math>\alpha</math></b>	: Sous unité alpha de la protéine stimulatrice G
<b>HE</b>	: Hématoxyline- Eosine
<b>IHC</b>	: ImmunoHistoChimie
<b>IRM</b>	: Imagerie par Résonance Magnétique
<b>ODF</b>	: Dysplasie Ostéofibreuse
<b>SMA</b>	: Syndrome de McCune Albright
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie.



# ***Liste des illustrations***



# LISTE DES FIGURES

**Figure 1** : dysplasie ostéofibreuse diaphysaire du tibia droit chez une fille de 6 ans.

**Figure 1A**: radiographie de la jambe droite face et profil ayant montré l'atteinte ostéolytique associée à l'ostéocondensation corticale

**Figure 1B**: extension des lésions et aggravation de la déformation

**Figure 1C** : ostéotomie de déflexion diaphysaire à l'âge de 13 ans

**Figure 1D** : évolution après ostéotomie

**Figure 2** : dysplasie ostéofibreuse diaphysaire du tibia gauche chez un nouveau né de sexe féminin

**Figure 2A** : radiographie de la jambe gauche profil ayant montré l'atteinte ostéolytique associée à la légère fissure corticale

**Figure 2B**: extension des lésions et aggravation de la déformation

**Figure 2C** : ostéotomie de réaxation diaphysaire à l'âge de 9 mois

**Figure 2D**: évolution après ostéotomie

**Figure 3** : dysplasie ostéofibreuse métaphyso-diaphysaire proximale de l'ulna droit chez un garçon de 8 ans

**Figure 3A** : radiographie de l'avant-bras droit face et profil après la consolidation de la fracture

**Figure 3B** : radiographie de l'avant-bras droit face et profil ayant montré l'augmentation du volume tumoral

**Figure 3C**: TDM préopératoire en coupe sagittale et axiale

**Figure 3D** : curetage de la lésion sans greffe osseuse

**Figure 3E** : après 2 ans de recul, apparition d'une nouvelle lésion ostéolytique au niveau du tiers inférieur du même ulna

**Figure 3F**: après 4 ans de recul, pas de signe de récurrence.

**Figure 4** : dysplasie ostéofibreuse métaphyso-diaphysaire proximale de la fibula droite chez un garçon de 9 ans

**Figure 4A** : radiographie de la jambe droite face et profil ayant montré l'atteinte ostéolytique associée à une légère soufflure corticale

**Figure 4B** : curetage de lésion sans greffe osseuse

**Figure 4C** : après 5 ans de recul, pas de signe de récurrence

**Figure 5** : radiographie standard de la jambe en incidence antéropostérieure et en incidence latérale montrant l'aspect radiographique très évocateur de l'ostéofibrodysplasie

**Figure 6** : TDM en coupe axiale montrant une lésion ostéolytique intracorticale cernée par un liseré d'ostéosclérose avec zone d'interruption corticale

**Figure (7A, B)** : images axiales pondérées en T1 et T2 montrant une lésion principalement intracorticale qui présente une intensité de signal intermédiaire

**Figure 7C** : image axiale pondérée en T1 à contraste amélioré montrant un rehaussement diffus hétérogène

**Figure 8** : scintigraphie osseuse montrant une légère captation de la substance radioactive au niveau du tibia au début de la phase dynamique et une forte captation au même niveau à la phase terminale

**Figure 9** : aspect macroscopique de la dysplasie ostéofibreuse ; lésion intracorticale blanc-grisâtre bien démarquée de l'os adjacent normal

**Figure 10** : examen microscopique au fort grossissement montrant des travées osseuses réticulaires bordées d'ostéoblastes actifs au sein d'un stroma fibreux

**Figure 11** : travées osseuses non bordées par les ostéoblastes au sein d'une prolifération fibroblastique en faveur de la dysplasie fibreuse

**Figure 12** : nids de cellules épithéliales entourés d'un stroma ostéofibreux détectés à l'aide d'un colorant de type (HE) en faveur de l'adamantinome

**Figure13** : image immunohistochimique montrant quelques cellules épithéliales cytokératines positives

# LISTE DES TABLEAUX

**Tableau I** : réactions immunohistochimiques aux différents cytokératines dans 24 cas de dysplasie ostéofibreuse et 24 d adamantinome des os longs.

**Tableau II** : comparaison entre la dysplasie fibreuse et la dysplasie ostéofibreuse.

**Tableau III** : comparaison entre la dysplasie ostéofibreuse et l adamantinome

**Tableau IV** : taux de récurrences après une exérèse chirurgicale selon quelques études de la littérature.



# ***Sommaire***



# SOMMAIRE

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>OBSERVATIONS</b> .....	4
I. OBSERVATION N° 1 .....	5
II- OBSERVATION N° 2 .....	10
III- OBSERVATION N° 3 .....	15
III : OBSERVATION N° 4 .....	23
<b>DISCUSSION</b> .....	27
I- HISTORIQUE.....	28
II. EPIDEMIOLOGIE DESCRIPTIVE.....	29
1. Fréquence.....	29
2. Âge .....	29
3. Sexe .....	30
4. Localisation.....	30
4.2 : Sur l'os.....	31
III. CARACTERISTIQUES CLINIQUES.....	32
IV. PROFIL RADIOLOGIQUE.....	33
1. Radiographie standard .....	33
2- Tomodensitométrie .....	35
3 Imagerie par Résonance magnétique.....	36
4- Scintigraphie osseuse .....	38
V- ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE .....	39
1- Une biopsie est-elle nécessaire ? .....	39
2- Aspect macroscopique.....	39
3- Aspect microscopique .....	40
VI- ETUDES IMMUNOHISTOCHIMIQUES (IHC) .....	43
VII.ANALYSE CYTOGENETIQUE.....	45

VIII- ETIOPATHOGENIE .....	46
1. La relation entre la dysplasie Ostéofibreuse des os longs et l'adamantinome.....	46
2. Est-ce que l'hérédité joue un rôle dans l'apparition de l'ostéofibrodysplasie .....	48
IX. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL .....	49
1. Dysplasie fibreuse .....	49
2- Adamantinome.....	53
X. EVOLUTION SPONTANEE .....	56
XI. APPROCHE THERAPEUTIQUE.....	57
1. Principes thérapeutiques .....	57
2. Moyens et Indications thérapeutiques .....	57
3. Evolution sous Traitement .....	59
<b>CONCLUSION</b> .....	61
<b>RESUMES</b> .....	63
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	67



# ***Introduction***



L'ostéofibrodysplasie de Campanacci ou La dysplasie Ostéofibreuse des os longs est une tumeur osseuse primitive bénigne correspondant à un hamartome bénin. Il s'agit d'une prolifération de tissu ostéofibreux anormal, impliquant presque toujours le tibia et /ou la fibula.

C'est une affection fibro-osseuse bénigne caractérisée par ses aspects : épidémiologiques, cliniques, radiologiques, histologiques, immunohistochimiques, ainsi que thérapeutiques et évolutives particuliers.

Cette affection est rare, rencontrée principalement chez l'enfant âgé de moins de 10 ans, dont l'étiologie reste encore mystérieuse.

L'affection se manifeste le plus souvent par une éventuelle déformation squelettique des os de la jambe.

L'image radiologique est extrêmement évocatrice du diagnostic, se caractérise par une lésion ostéolytique intracorticale excentrique de la diaphyse tibiale antérieure pouvant être responsable d'une déformation osseuse à type d'incurvation à convexité antérieure.

L'examen histologique permet de confirmer le diagnostic en mettant en évidence une prolifération de tissu fibreux englobant un réseau de fines travées osseuses bordé d'ostéoblastes actifs.

Les analyses immunohistochimiques à l'aide d'anticorps anti-cytokératines sont positives dans 85% des cas.

Le premier et l'essentiel problème posé par cette affection est celui de sa similitude avec l'adamantinome qui représente le principal diagnostic différentiel à redouter.

Le deuxième problème posé par cette affection est celui de sa prise en charge, car son comportement évolutif est variable, pouvant aller d'une petite lésion complètement asymptomatique à une lésion se caractérisant par une progression nette responsable de l'apparition de déformations squelettiques parfois importantes source de troubles fonctionnels et esthétiques non négligeables.

*Notre travail est une étude rétrospective menée sur une période de 14 ans (1995-2009), s'intéressant aux quatre dossiers de patients pédiatriques présentant une dysplasie Ostéofibreuse des os longs et pris en charge au service de Traumatologie Orthopédie Pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants de Rabat, discutés à la lumière des données actualisées de la littérature concernant les particularités épidémiologiques, cliniques, radiologiques, histologiques, thérapeutiques et évolutives de cette affection rare, et cela contribue à une meilleure connaissance de cette pathologie rare voire méconnue.*



# ***Observations***



## I. OBSERVATION N° 1

L.E, enfant de sexe féminin, âgée de 6 ans le jour de son admission en 1995, sans antécédents pathologiques particuliers, ayant consulté pour une déformation d'évolution progressive de la jambe droite.

L'examen clinique initial a trouvé :

- Un enfant conscient, en bon état général, conjonctives normocolorées, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire.
- Une marche possible mais avec une légère boiterie, une déformation de la jambe droite à type d'incurvation à convexité antérieure, une inégalité de longueur des membres inférieurs d'environ 2 cm.
- Une absence d'ouverture cutanée et /ou de lésions vasculo-nerveuses associées.
- Le reste de l'examen ostéo-articulaire ainsi que somatique était sans particularités.

La radiographie standard initiale de la jambe droite a objectivé : une lésion ostéolytique étendue de la diaphyse de l'os tibial droit, associée à une ostéocondensation corticale sans solution de continuité de celle-ci, avec absence de réaction périostée, Absence d'envahissement des parties molles, le reste des structures osseuses visibles sur la radiographie était normal, en outre la radiographie de profil montrait une déformation du tibia à type d'incurvation à convexité antérieure (Figure 1A).

Une biopsie a été demandée : un prélèvement de tissu d'aspect brunâtre a été réalisé, dont l'étude histologique mettait en évidence une prolifération de tissu fibreux englobant des travées d'os réticulaire, bordées d'ostéoblastes, et dont l'immunomarquage révélait une absence de composant épithélial par conséquent le diagnostic de dysplasie Ostéofibreuse a été retenu.

Une décision d'abstention thérapeutique avec surveillance armée a été optée.

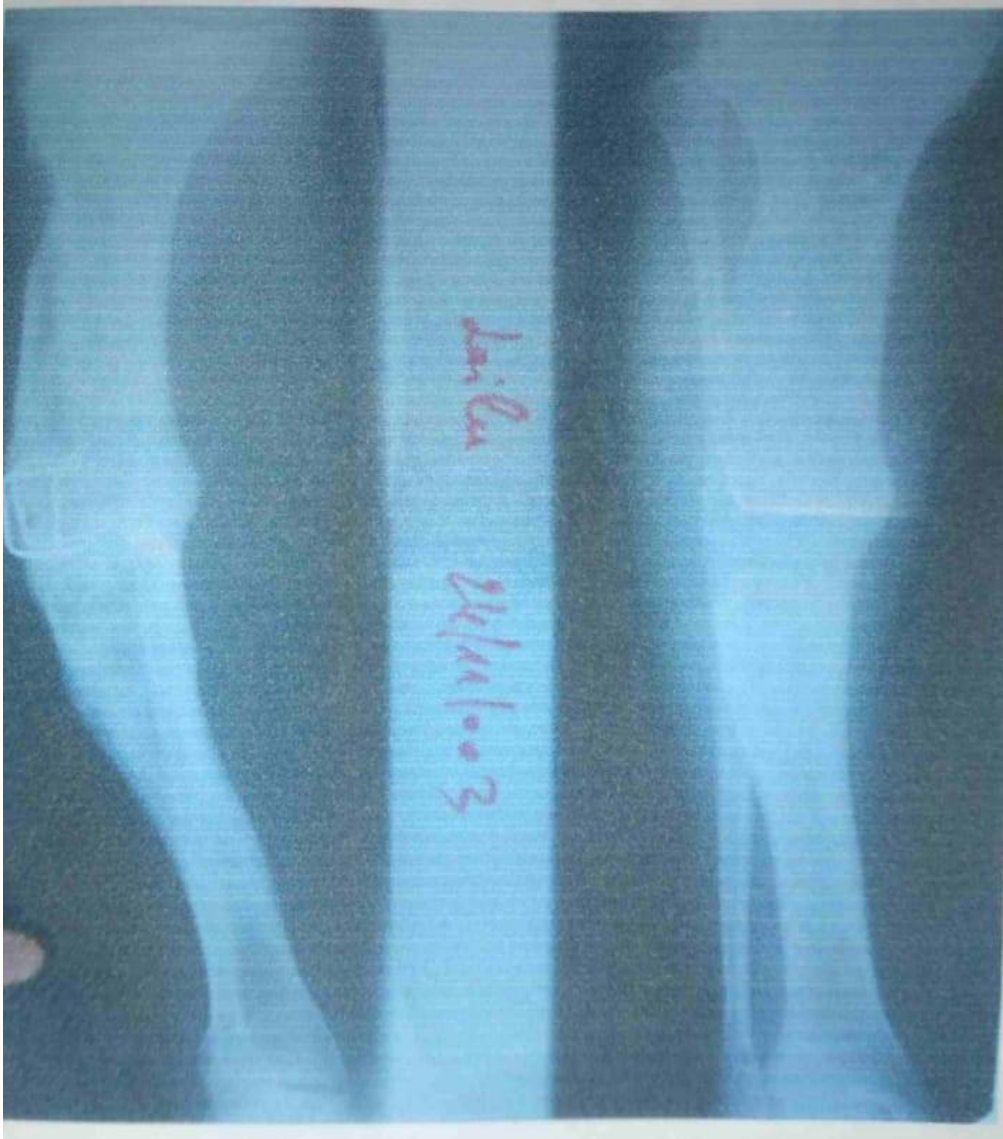
L'évolution de l'affection sur une période de 7 ans aboutissait à une extension des lésions à toute la diaphyse tibiale et une aggravation de la déformation préexistante (Figure 1B). ayant justifié la réalisation d'une ostéotomie de déflexion diaphysaire stabilisée par des agrafes (figure 1C), ce qui a permis une amélioration de la déformation d'environ 70% et un gain en longueur d'environ 2 cm avec une inégalité finale de 0,5 cm (Figure 1D).

La consolidation osseuse a été obtenue au bout de 3 mois et la récurrence de la déformation ne survenait pas après une période de 4 ans.

**Figure 1: Dysplasie Ostéofibreuse diaphysaire du tibia droit chez une fille de 6 ans.**



**A : Radiographie de la jambe droite face et profil avant montré l'atteinte ostéolytique associée à l'ostéocondensation corticale**



**B : Extension des lésions et aggravation de la déformation**



**C : Ostéotomie de déflexion diaphysaire à l'âge de 13 ans**



**D : Evolution après Ostéotomie**

## II- OBSERVATION N° 2

Z.B, nouveau-né de sexe féminin, en Mai 2002, issue d'une grossesse bien suivie menée à terme après un accouchement médicalisé par voie basse avec un cri immédiat selon la maman.

L'examen clinique en salle de naissance a trouvé :

- un nouveau-né bien adapté à la vie extra-utérine, à terme, eutrophique avec un poids de naissance de 3 Kg.
- Une tuméfaction de la jambe gauche.
- Le reste de l'examen clinique était sans particularités.

La radiographie standard initiale de la jambe gauche a objectivé : une lésion ostéolytique du tiers moyen de la diaphyse de l'os tibial gauche, associée à une légère fissure corticale antérieure, avec absence de réaction périostée, Absence d'envahissement des parties molles, le reste des structures osseuses visibles sur la radiographie était normal, la radiographie de profil montrait aussi une discrète déformation à type d'incurvation à convexité antérieure (Figure 2A).

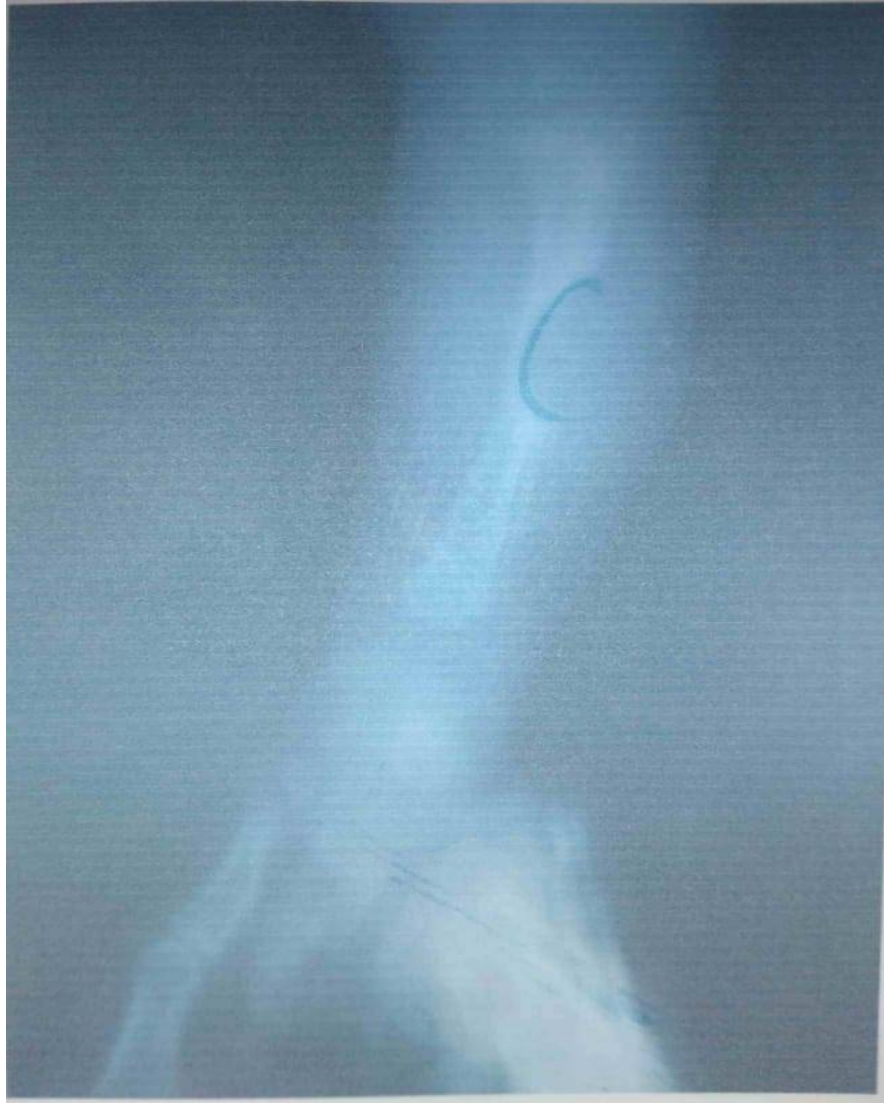
Une biopsie a été demandée : un prélèvement de tissu d'aspect jaune brunâtre a été réalisé, dont l'étude histologique mettait en évidence une prolifération fibroblastique associée à des travées d'ostéoïdes, et dont l'immunomarquage aux anticorps anti-cytokératines revenait négatif par conséquent le diagnostic de dysplasie Ostéofibreuse été retenu.

Une décision d'abstention thérapeutique avec surveillance armée a été optée.

L'évolution de l'affection sur une période de 9 mois aboutissait à une extension des lésions et une aggravation de la déformation (Figure 2B) ayant justifié la réalisation d'une ostéotomie de réaxation diaphysaire avec enclouage centro-médullaire (Figure 2C).

Après 3 ans de recul, l'affection a très bien évolué avec absence de signe de récurrence de la déformation. (Figure 2D).

**Figure 2: Dysplasie Ostéofibreuse diaphysaire du tibia gauche  
chez un nouveau né de sexe féminin**



**A : Radiographie de la jambe gauche profil ayant montré l'atteinte ostéolytique  
associée à la légère fissure corticale**



**B : Extension des lésions et aggravation de la déformation**



**C : Ostéotomie de réaxation diaphysaire à l'âge de 9 mois**



**D : Evolution après ostéotomie**

### III- OBSERVATION N° 3

I.N, enfant de sexe masculin, âgé de 8 ans le jour de son admission en 2006, sans antécédents pathologiques particuliers, il a été admis en consultation pour un traumatisme de l'avant-bras droit suite à une chute d'une balançoire avec réception sur l'avant-bras ayant entraîné une douleur accompagnée d'une impotence fonctionnelle.

L'examen clinique initial a trouvé :

- Un enfant conscient, en bon état général, conjonctives normocolorées, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire.
- Une douleur exquise à la palpation du tiers supéro-interne de l'avant-bras.
- Une absence d'ouverture cutanée et /ou de lésions vasculo-nerveuses associées
- Le reste de l'examen ostéo-articulaire ainsi que somatique était sans particularités.

La radiographie standard initiale de l'avant-bras droit a objectivé :

- une fracture non déplacée du tiers supérieur de l'ulna.
- Une lésion ostéolytique métaphyso-diaphysaire proximale de l'ulna droit et qui soufflait légèrement la corticale amincie mais sans la rompre, avec absence de réaction périostée, absence d'envahissement des parties molles, le reste des structures osseuses visibles sur la radiographie était normal.

Un traitement orthopédique a été réalisé pour la fracture non déplacée, et la consolidation a été obtenue dans un délai normal (Figure 3A).

Après une période de 6 mois, l'image ostéolytique persistait toujours, ce qui a justifié la réalisation d'une biopsie avec étude histologique du tissu prélevé, celle-ci a permis de poser le diagnostic de dysplasie ostéofibreuse.

Une décision d'abstention thérapeutique avec surveillance armée a été optée.

L'évolution de l'affection sur une période de 18 mois menait à l'augmentation du volume tumoral (Figure 3B), ce qui a expliqué la réalisation d'une deuxième biopsie avec étude histologique du tissu prélevé, celle-ci a permis d'affirmer le diagnostic de la dysplasie Ostéofibreuse.

Une TDM a été réalisée, celle-ci a mis en évidence (Figure 3C) : un processus ostéolytique au niveau du tiers supérieur de l'ulna droit, d'une taille de 30 mm/25mm, bien limité à contours réguliers, associée à une soufflure corticale mais sans solution de sa continuité et une réduction du canal médullaire responsable d'une déformation de l'ulna à ce niveau, avec absence de réaction périostée et absence d'envahissement des parties molles.

Un curetage de la lésion sans greffe osseuse a été réalisé les suites opératoires étaient simple (Figure 3D).

Après une période de 2 ans, apparition d'une nouvelle lésion ostéolytique au niveau du tiers inférieur du même ulna (Figure 3E).

Une biopsie exérèse a été faite, et qui a permis de retirer une lésion ostéo-cartilagineuse, après ce curetage aucune greffe osseuse n'était nécessaire. L'étude histopathologie de la lésion a mis en évidence une dysplasie Ostéofibreuse.

Après 4 ans de recul, pas de signe de récurrence (Figure 3F).

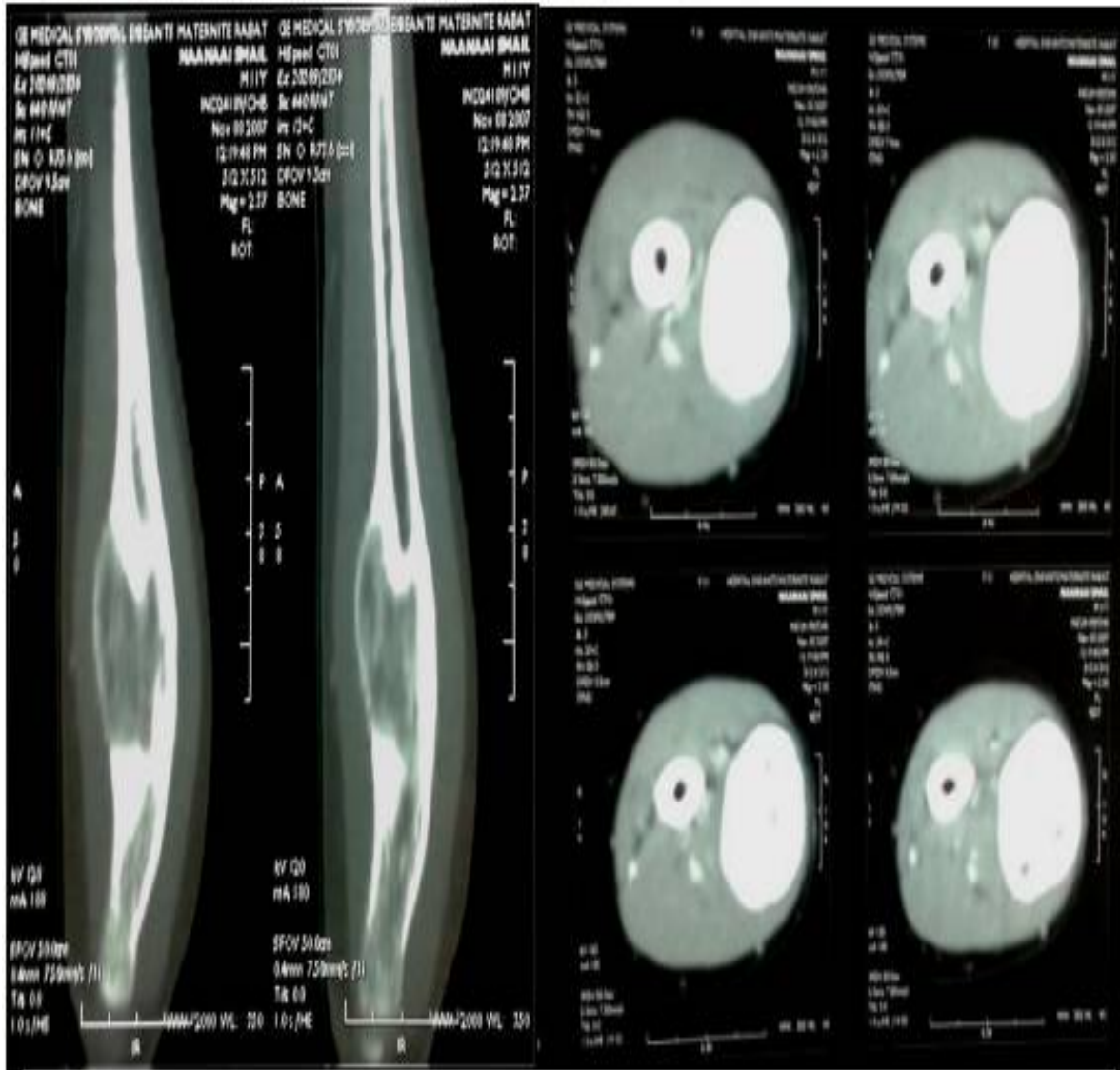
**Figure 3: Dysplasie Ostéofibreuse métaphyso-diaphysaire proximale  
de l'Ulna droit chez un garçon de 8 ans**



**A : Radiographie de l'avant-bras droit face et profil après la consolidation de la fracture**



**B : Radiographie de l'avant-bras droit face et profil ayant montré l'augmentation du volume tumoral**



**C : TDM préopératoire en coupe sagittale et axiale**



**D : Curetage de la lésion sans greffe osseuse**



**E : Après 2 ans de recul, apparition d'une nouvelle lésion ostéolytique au niveau du tiers inférieur du même Ulna**



**F : Après 4 ans de recul, pas de signe de récidence.**

### III : OBSERVATION N° 4

O.E, enfant de sexe masculin, âgé de 9 ans le jour de son admission en 2009, sans antécédents pathologiques particuliers, il a été vu en consultation pour la découverte fortuite d'une lésion osseuse d'allure bénigne sur radiographie réalisée à l'occasion d'un traumatisme bénin de la jambe droite.

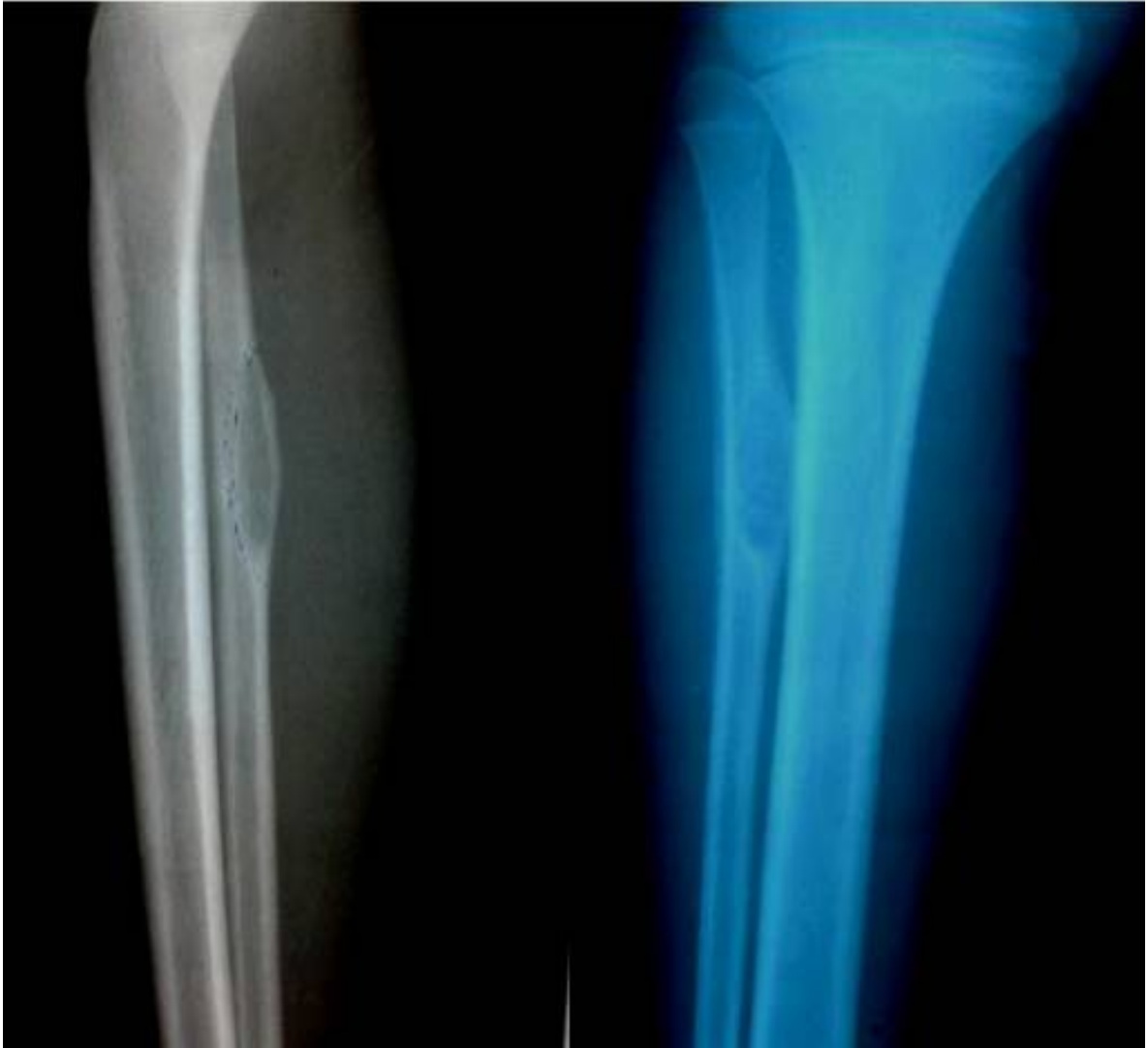
L'examen clinique initial était tout à fait normal.

La radiographie standard initiale de la jambe droite a objectivé une lésion ostéolytique métaphyso-diaphysaire du tiers supérieur de la fibula droite, bien limitée en avant et en dehors par un discret liseré d'ostéocondensation, et qui soufflait légèrement la corticale postéro-interne mais sans la rompre avec absence de réaction périostée, Absence d'envahissement des parties molles, le reste des structures osseuses visibles sur la radiographie était normal (Figure 3 A).

Une biopsie exérèse a été faite, et qui a permis de retirer une lésion solide dont la taille était 3cm/1cm et dont l'aspect macroscopique était d'allure bénigne. Après ce curetage aucune greffe osseuse n'était envisagée (Figure 3 B). L'étude histopathologique de la lésion a permis de retenir le diagnostic de dysplasie Ostéofibreuse.

Après 5 ans de recul, pas de signe de récurrence (Figure 3 C).

**Figure 4: Dysplasie Ostéofibreuse métaphyso-diaphysaire proximale de la fibula droite chez un garçon de 9 ans**



**A : Radiographie de la jambe droite face et profil ayant montré l'atteinte ostéolytique associée à une légère soufflure corticale**



**B : Curetage de lésion sans greffe osseuse**



C : Après 5 ans de recul, pas de signe de récidence



# ***Discussion***



## I- HISTORIQUE

Le premier cas décrit dans la littérature était une lésion tibiale, il a été publié par **Franghenheim** en 1921 sous le nom de «ostéite fibreuse congénitale» [1]

Plus tard : Description d'autres cas similaires dans la littérature, ils ont été considérés de manière incorrecte par certains auteurs comme étant une expression de « la dysplasie fibreuse » [2], et par d'autres en tant que « pseudarthroses congénitales du tibia» [3-7].

En 1966 : Description de deux cas de lésions tibiales avec précision des aspects histologiques qui les distinguaient de la dysplasie fibreuse, ils ont été nommés par **Kempson** « fibrome ossifiant des os longs » [8].

En 1976 : à travers vingt-deux observations personnelles et dix-sept cas de la littérature, **Campanacci** avait pu décrire une nouvelle entité pathologique, qui était alors définie comme une dysplasie Ostéofibreuse des os longs, avec des aspects épidémiologiques, cliniques, radiographiques, histologiques, et évolutives bien particuliers qui la distinguaient nettement de la dysplasie fibreuse [9].

*Notre étude porte sur quatre patients pédiatriques présentant une dysplasie Ostéofibreuse des os longs durant la période allant de 1995 à 2009.*

## II. EPIDEMIOLOGIE DESCRIPTIVE

### 1. Fréquence

La dysplasie Ostéofibreuse des os longs est une affection rare ; son incidence est estimée à 0,2 % de toutes les tumeurs osseuses primitives [10-12].

*Pour notre étude, quatre cas d'ostéofibrodysplasie ont été colligés dans le service de Traumato-Orthopédie Pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants de Rabat durant une période de 14 ans, ce qui est conforme à la rareté de la maladie.*

### 2. Âge

L'ostéofibrodysplasie de Campanacci affecte surtout l'enfant âgé de moins de 10 ans, plus précisément l'enfant âgé de moins de 5 ans dans environ 60% des cas [11,13,14,15].

Elle peut toucher de manière nettement moins fréquente l'adolescent [16,17], de manière très rare le nouveau-né [18-25] et de manière extrêmement rare l'adulte surtout d'âge avancé [26-28].

*Pour notre étude, tous nos patients avaient moins de 10 ans dont un était un nouveau-né, cela concorde avec le fait que : bien que l'ostéofibrodysplasie survienne chez les enfants âgés de moins de 10 ans elle est rare chez le nouveau-né.*

### 3. Sexe

La répartition par sexe des patients atteints d'ostéofibrodysplasie montre quelques différences entre les auteurs, la plupart d'entre eux avaient rapporté une prédominance du sexe masculin [9,11,13], tandis que d'autres avaient parlé d'une prédilection pour le sexe féminin [14,29].

*Notre étude porte sur quatre patients qui se répartissaient en deux filles et deux garçons, soit une sexe-ratio de 1.*

### 4. Localisation

#### 4.1. Sur le squelette

- Le site de prédilection de l'ostéofibrodysplasie de Campanacci est le tibia [9, 11, 29, 30, 31, 32].
- L'atteinte simultanée du tibia et de la fibula ipsilatérale est parfois possible [9, 11, 29, 31].
- L'atteinte isolée de la fibula est rare [29]
- L'atteinte bilatérale des tibias est exceptionnelle [33-36]
- L'atteinte des autres os longs tels que le radius [37], l'Ulna [37-39] et l'humérus [40] est rare.
- Une atteinte multiple ; bilatérale des tibias, de la fibula droite et bilatérale des Ulna a été rapportée par la littérature, ce cas unique d'atteinte polyostotique était d'ailleurs sans preuve histologique. [41].
- Pour la première fois et d'une manière inhabituelle, une dysplasie Ostéofibreuse de la clavicule gauche chez une fille de 14 ans mimant sur le plan clinique une ostéomyélite chronique a été rapportée par la littérature [42]

- Si la lésion siège au niveau des os plats essentiellement la mandibule et le maxillaire on parle de fibrome ossifiant de la mâchoire qui est considéré comme une entité pathologique différente de la dysplasie Ostéofibreuse des os longs.

#### 4.2 : Sur l'os

Lorsque la lésion concerne le tibia, elle atteint presque toujours le tiers médian de la diaphyse avec extension possible au tiers proximal, au tiers distal de cette diaphyse et à la métaphyse et quand la lésion concerne la fibula, elle implique habituellement le tiers distal de diaphyse.

*Pour notre série :*

- *Le premier cas était une atteinte étendue de la diaphyse du tibia droit ;*
- *Le deuxième cas était une atteinte du tiers moyen de la diaphyse du tibia gauche ;*
- *Le troisième cas était une atteinte métaphyso-diaphysaire proximale de l'Ulna droit.*
- *le quatrième cas était une atteinte métaphyso-diaphysaire proximale de la fibula droite*  
*Isolée, le tibia adjacent était sain ;*

☞ *Concernant notre premier et notre deuxième cas, la lésion était localisée au niveau du site le plus habituel selon la littérature, contrairement au troisième et au quatrième cas où la lésion siégeait au niveau des sites les plus rarement rapportés par la littérature.*

### III. CARACTERISTIQUES CLINIQUES

[13, 20, 29, 43]

Le profil clinique de dysplasie ostéofibreuse des os longs est particulier, l'affection est le plus souvent complètement asymptomatique et donc dans certains cas de découverte fortuite sur un examen radiologique réalisé à l'occasion d'un autre motif de consultation, ou elle peut se manifester par une déformation squelettique correspondant à une incurvation antérieure du tibia voire même une Tuméfaction indolore.

Parfois la lésion peut entraîner une douleur qui peut être due à la survenue d'une fracture pathologique, ces fractures sont généralement non ou peu déplacées donc nécessitant le plus souvent un traitement orthopédique qui mène presque toujours à une bonne consolidation dans des délais normaux.

Des cas inhabituels ont été rapportés par la littérature ; l'un était une ostéofibrodysplasie de la clavicule gauche chez une fille de 14 ans imitant sur le plan clinique une ostéomyélite chronique [42] et l'autre cas concernait une ostéofibrodysplasie du tibia droit chez un garçon de 13 ans simulant cliniquement des exostoses [44]

*Chez nos quatre patients, l'affection a été révélée :*

- *Dans le premier cas par une déformation de la jambe droite à type d'incurvation antérieure ;*
- *Dans le deuxième cas par une tuméfaction de la jambe gauche à la naissance et une déformation à l'âge de la marche ;*
- *Dans le troisième cas par une douleur secondaire à la survenue d'une fracture pathologique de l'Une droit ;*
- *Et dans la quatrième cas la découverte de la lésion était fortuite sur radiographie standard réalisée dans le cadre d'un traumatisme bénin de la jambe droite ;*

*➤ En ce qui concerne le premier, le deuxième et le quatrième cas, le mode de révélation clinique de la lésion était identique au profil clinique caractéristique de la dysplasie Ostéofibreuse selon la littérature et pour la troisième cas, l'affection se manifestait par une douleur secondaire à la survenue d'une fracture sur os pathologique, cette présentation clinique est rapportée par la littérature dans environ 25% des cas.*

## IV. PROFIL RADIOLOGIQUE

### 1. Radiographie standard [45-47]

La réalisation d'une radiographie standard en incidence antéro-postérieure et en incidence latérale est indispensable ; car l'image radiographique obtenue est extrêmement évocatrice de l'ostéofibrodysplasie (Figure 5).

L'aspect radiographique habituel de l'affection est une lésion ostéolytique intracorticale excentrée de la diaphyse tibiale antérieure pouvant être responsable d'une déformation osseuse à type d'incurvation antérieure plus ou moins prononcée de cette diaphyse. La lésion ostéolytique est souvent bien limitée par un liseré de sclérose osseuse devenant parfois trop épais, et elle peut entraîner une soufflure et un amincissement de la corticale mais sans rupture franche de celle-ci. Il n'y a habituellement pas d'extension des lésions dans le canal médullaire mais celui-ci est souvent rétréci voire fermé complètement, pas de réaction périostée, et pas d'envahissement des parties molles.

Parfois, une opacité en « verre dépoli » semblable à une dysplasie fibreuse peut être observée au sein de l'ostéolyse et dans certains cas on peut voir des zones ayant tendance à s'ossifier.

Lorsque la lésion implique le tibia, elle est habituellement excentrée et quand la lésion touche la fibula, elle peut concerner toute la largeur de l'os.

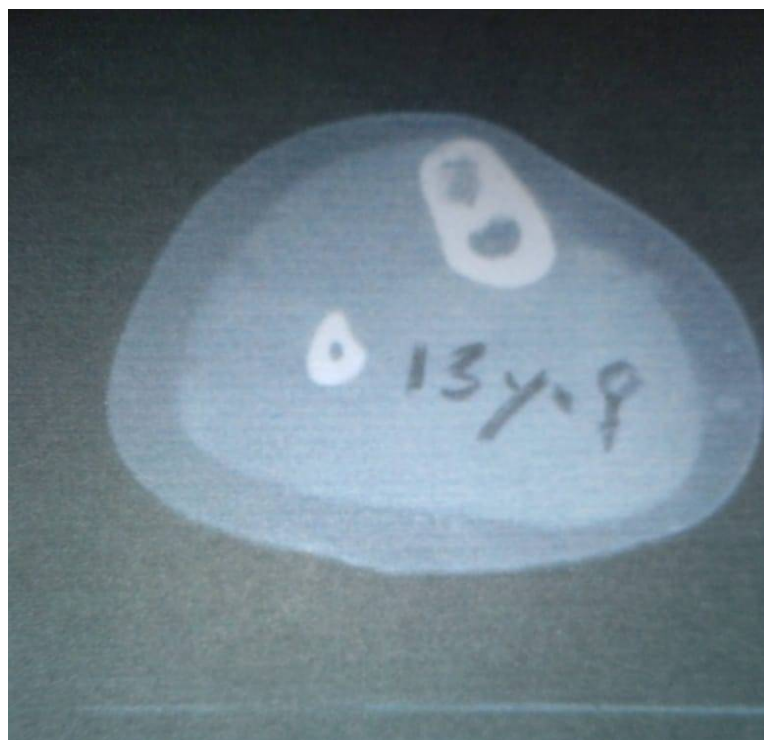


**Figure 5** : Radiographie standard de la jambe en incidence antéropostérieure et en incidence latérale montrant l'aspect radiographique très évocateur de l'ostéofibrodysplasie

## 2- Tomodensitométrie [47, 48]

La réalisation d'une (TDM) avec des coupes axiales et des reconstructions sagittales n'est pas obligatoire si l'image radiographique obtenue est suffisante pour évoquer le diagnostic de l'ostéofibrodysplasie, sinon elle est utile pour confirmer les observations radiographiques surtout en cas de doute, mettre en évidence les lésions invisibles sur les clichés standards et apprécier l'extension locale de la tumeur.

La tomodensitométrie montre généralement une lésion ostéolytique intra corticale excentrée, cette lésion est cernée par un liseré de sclérose osseuse, la corticale externe est soufflée et amincie et peut même disparaître dans certains endroits et le canal médullaire apparait rétréci ( Figure 6).

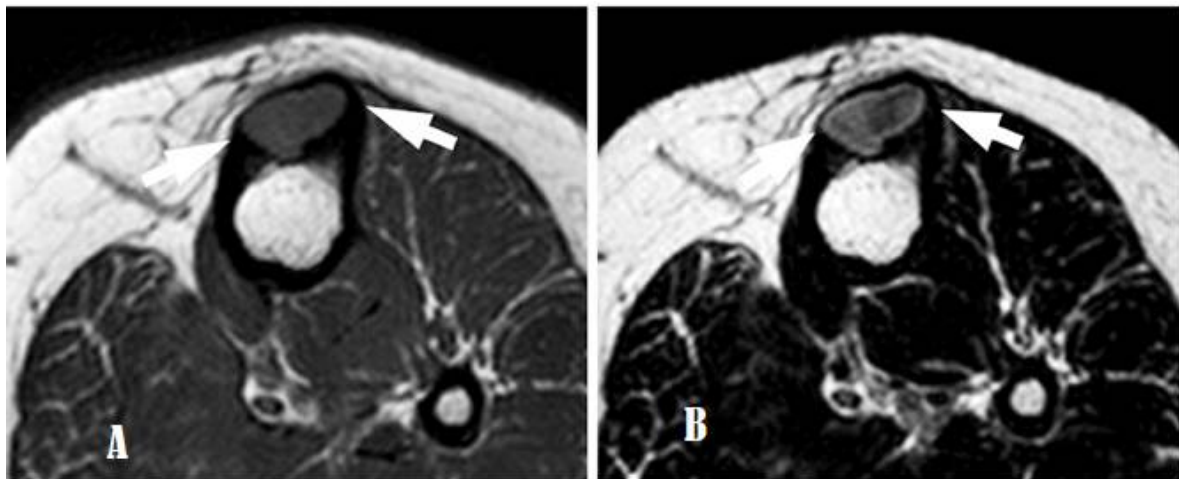


**Figure 6:** TDM en coupe axiale montrant une lésion ostéolytique intracorticale cernée par un liseré d'ostéosclérose avec zone d'interruption corticale

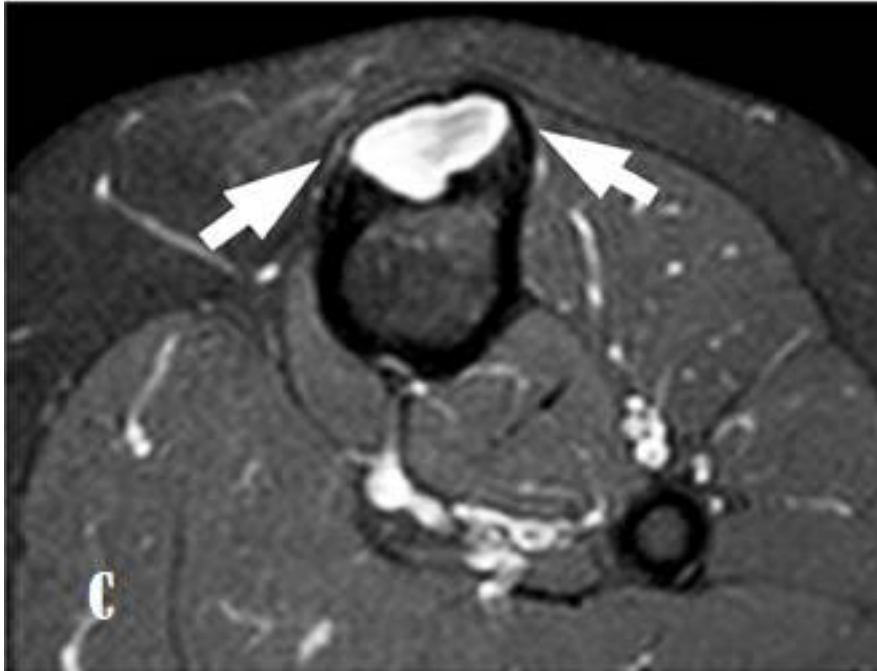
### 3 Imagerie par Résonance magnétique [47,49]

L'(IRM) n'est pas nécessaire, lorsqu'elle est réalisée elle permet de donner des renseignements plus précis que la (TDM) sur les lésions corticales distantes possibles ainsi que l'éventuelle extension tumorale intramédullaire et /ou dans les parties molles

L'intensité du signal de la dysplasie Ostéofibreuse est intermédiaire sur les images pondérées en T1 et intermédiaire à élevée sur les images pondérées en T2 (Figure :7A,B), lorsque le contraste au gadolinium est administré le rehaussement est diffus et plus ou moins intense cela est le témoignage de l'importance de la vascularisation tumorale (Figure 7C).



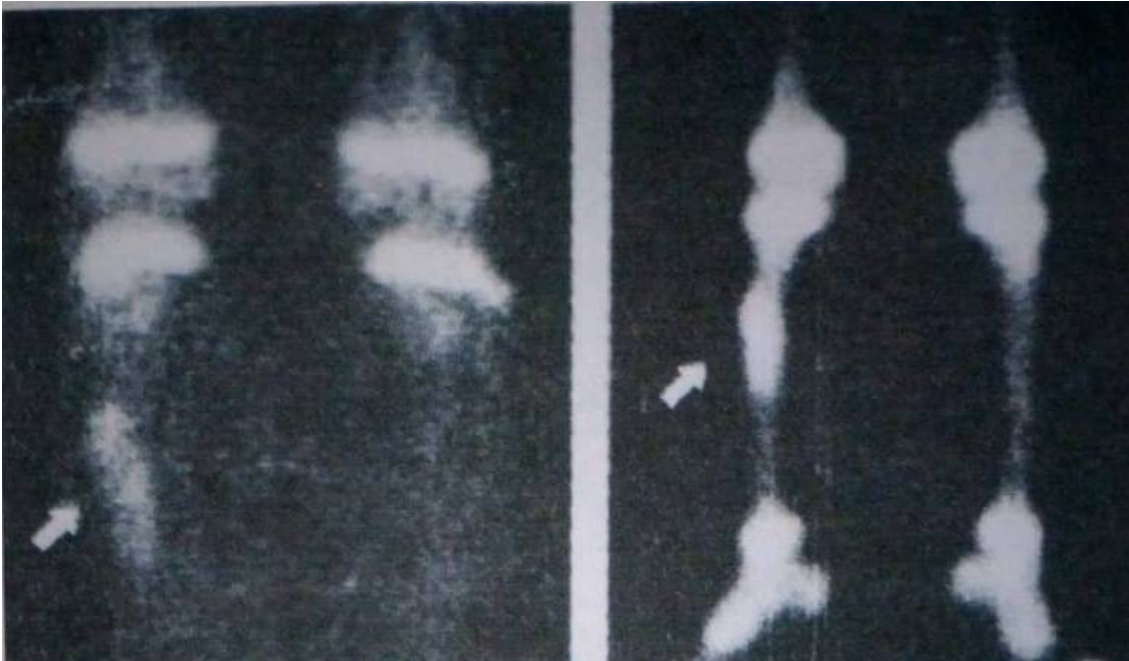
**Figure 7 (7A, B) : Images axiales pondérées en T1 et T2 montrant une lésion principalement intracorticale qui présente une intensité de signal intermédiaire**



**7 C** : Image axiale pondérée en T1 à contraste amélioré montrant un rehaussement diffus hétérogène

#### 4- Scintigraphie osseuse

La scintigraphie osseuse n'est pas un examen complémentaire performant pour poser le diagnostic de l'ostéofibrodysplasie, car elle manque de spécificité, lorsqu'elle est faite elle met en évidence à la phase dynamique et d'une manière préférentielle au temps vasculaire une captation légère de la substance radioactive au niveau de la région osseuse atteinte et à la phase terminale une captation forte au même niveau (Figure 8)



**Figure 8:** Scintigraphie osseuse montrant une légère captation de la substance radioactive au niveau du tibia au début de la phase dynamique et une forte captation au même niveau à la phase terminale

*En ce qui concerne notre étude :*

- Tous nos patients ont bénéficié de la réalisation d'une radiographie standard, celle-ci a objectivé un aspect en faveur de la dysplasie ostéofibreuse.
- Seulement un de nos patients a bénéficié d'une TDM, celle-ci a affirmé le diagnostic de l'ostéofibrodysplasie.
- Aucun de nos patients n'a bénéficié ni d'IRM ni de scintigraphie osseuse.

## V- ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE

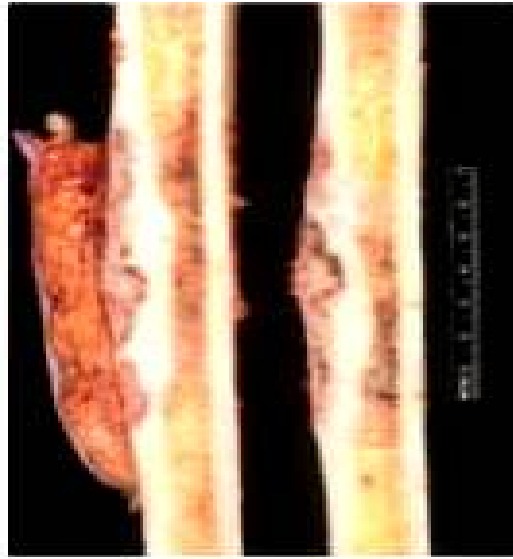
### 1- Une biopsie est-elle nécessaire ? [50]

Le diagnostic positif de la dysplasie Ostéofibreuse est fortement suspecté devant des données topographiques, cliniques, et radiographiques typiques des lésions chez un enfant âgé de moins de 10 ans, mais la réalisation d'une biopsie avec examen histologique attentif du tissu prélevé et une analyse immunohistochimique complémentaire est devenue obligatoire pour l'obtention du diagnostic de certitude de cette affection car elle présente beaucoup de similitudes avec l'adamantinome et dans certains cas ces deux pathologies peuvent coexister ou succéder chronologiquement.

La biopsie doit impérativement être de bonne qualité et surtout suffisante ; incluant les multiples sites suspectés pour éviter la sous-estimation de la véritable nature de la tumeur.

### 2- Aspect macroscopique (Figure 9)

Le périoste est respecté, la corticale est habituellement amincie de manière plus ou moins prononcée et peut même disparaître dans certaines zones, le canal médullaire peut être rétréci ou complètement oblitéré et la tumeur apparait bien délimitée, variable dans sa couleur blanc, jaune, gris, rose, rougeâtre et dans sa consistance ; molle, ferme ; s'il y a beaucoup de sclérose osseuse l'aspect est d'autant plus solide.



**Figure 9:** Aspect macroscopique de la dysplasie Ostéofibreuse ; lésion intracorticale blanc-grisâtre bien démarquée de l'os adjacent normal

### **3- Aspect microscopique** [11,12, 43, 51,52]

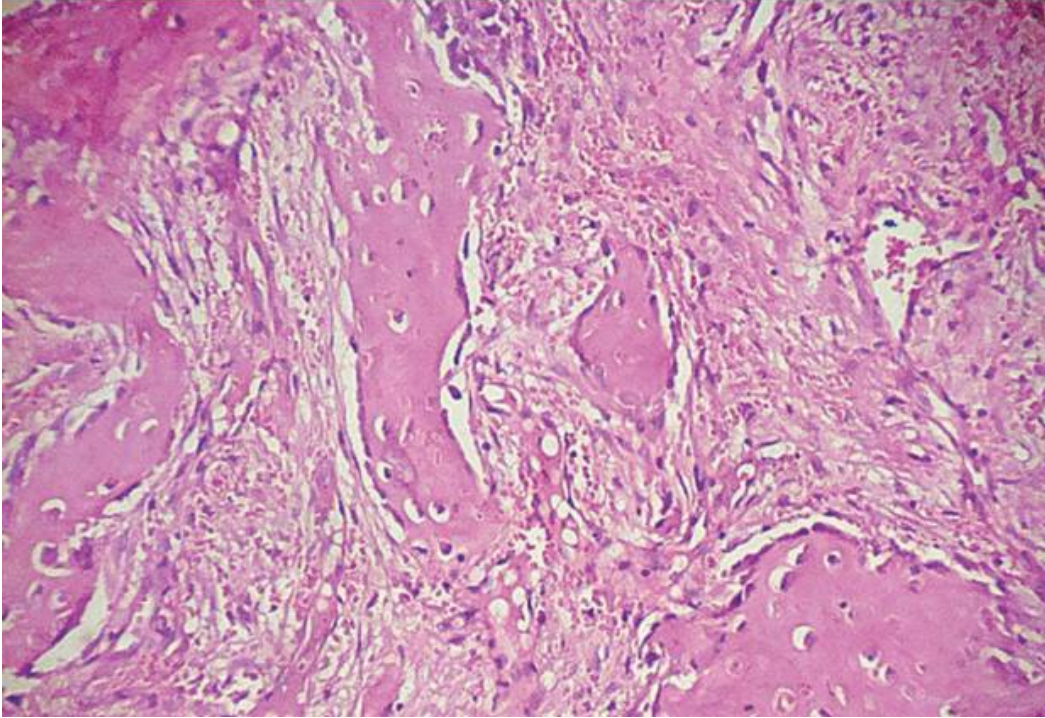
La dysplasie Ostéofibreuse des os longs est une tumeur bénigne monophasique constituée d'un seul composant Ostéofibreux.

Elle est constituée d'un tissu fibreux d'aspect storiforme le plus souvent, lâche, et dont la cellularité est nettement moins marquée que dans la dysplasie fibreuse, ce tissu fibreux englobe un réseau de travées osseuses réticulaires entouré d'ostéoblastes actifs (figure 10)

Cette présence d'ostéoblastes bordant les travées osseuses ; représente la particularité majeure qui permet de différencier entre la dysplasie fibreuse et la dysplasie Ostéofibreuse (figure 11)

Une autre caractéristique aussi importante de différenciation entre les deux affections concerne l'architecture particulière observée dans l'ostéofibrodysplasie, on note une transition progressive du centre vers la périphérie, au centre de la lésion les travées osseuses sont éparpillées, minces, et réticulaires et à la périphérie les travées sont plus nombreuses, plus épaisses, et lamellaires où elles s'anastomosent entre elles finissant par se confondre avec l'os hôte périphérique.

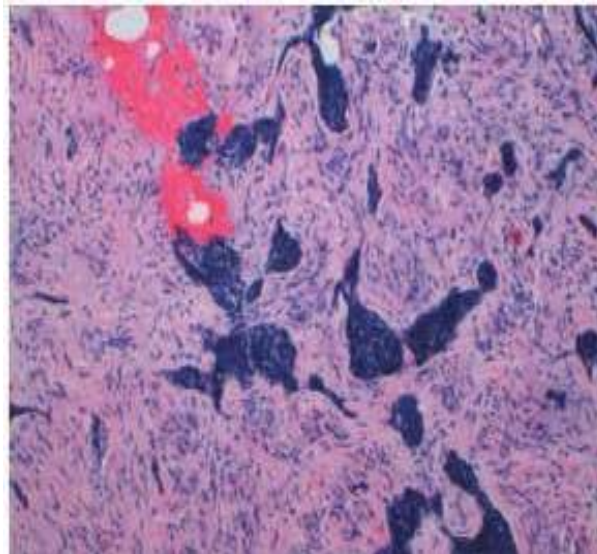
Dans l'ostéofibrodysplasie, une coloration de routine comme une coloration à l'hématoxyline-éosine (HE) ne permet habituellement pas de mettre en évidence des cellules épithéliales [13], donc si elles sont détectées le diagnostic d'adamantinome différencié ou d'adamantinome classique est plus correct que le diagnostic de dysplasie Ostéofibreuse (figure 12)



**Figure 10:** examen microscopique au fort grossissement montrant des travées osseuses réticulaires bordées d'ostéoblastes actifs au sein d'un stroma fibreux



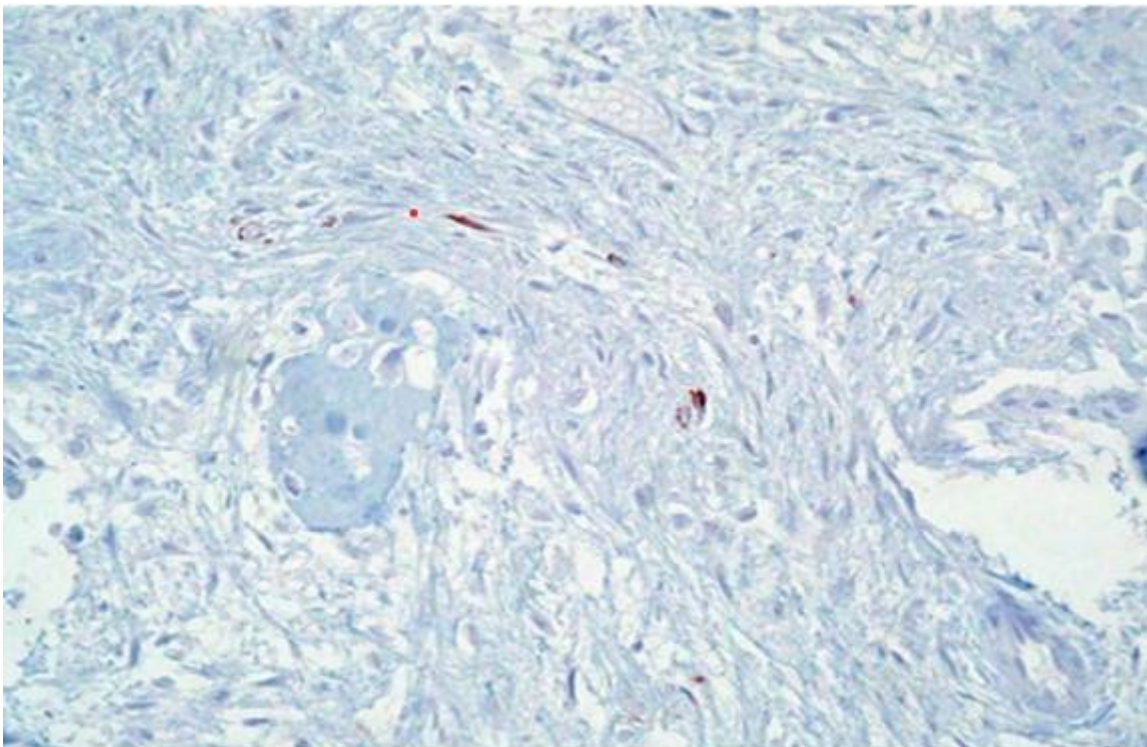
**Figure 11:** travées osseuses non bordées par les ostéoblastes au sein d'une prolifération fibroblastique en faveur de la dysplasie fibreuse.



**Figure 12:** nids de cellules épithéliales entourés d'un stroma ostéofibreux détectés à l'aide d'un colorant de type (HE) en faveur de l'adamantinome

## VI- ETUDES IMMUNOHISTOCHIMIQUES (IHC)

Dans l'ostéofibrodysplasie, les analyses immunohistochimiques utilisant des anticorps anti-cytokératines se sont révélées positives et ont permis de détecter la présence de cellules épithéliales en petit nombre éparpillées dans la matrice fibro-osseuse dans environ 85% des cas [29, 31, 53, 54] révélant ainsi les rapports possibles de cette affection avec l'adamantinome [55]



**Figure 13: Image immunohistochimique montrant quelques cellules épithéliales cytokératines positives**

Quelques spécificités immunohistochimiques seront représentées dans le tableau suivant :

	CKAE1/AE3	CK19	CK8	CK18
ODF (24 Cas)	+	+	-	-
AD (24 Cas)	++	++	±	±

**Tableau I: Réactions immunohistochimiques aux différents cytokératines dans 24 cas de dysplasie Ostéofibreuse et 24 cas d'Adamantinome [56] :**

L'ostéofibrodysplasie a montré une réaction Positive aux cytokératines CKAE1/AE3 et CK 19 mais négative aux CK8 et CK 18 alors que l'adamantinome a montré une forte réaction positive aux cytokératines CKAE1/AE3 et CK19 et une réaction positive inconstante aux CK8 et CK18 , donc la composante épithéliale dans la dysplasie Ostéofibreuse était beaucoup moins importante que dans l'adamantinome mais ces observations suggèrent que les deux affections ont fort probablement une histogénèse similaire.

## VII.ANALYSE CYTOGENETIQUE [57-59]

La cytogénétique permet de déceler le rôle des aberrations chromosomiques dans l'histogénèse de la dysplasie Ostéofibreuse des os longs ainsi que la relation possible de cette dernière avec l'adamantinome.

Les techniques cytogénétiques standards reposant sur l'analyse des cultures à court terme d'échantillons de dysplasie Ostéofibreuse et/ou celles utilisant une hybridation in situ fluorescente (FISH) sur des cellules non cultivées ont permis de mettre en évidence :

- Dans l'ostéofibrodysplasie : une trisomie portant sur les chromosomes 7, 8, 12 et 22.
- Dans l'adamantinome : une trisomie portant sur les chromosomes 7, 8, 12, 19 et 21.

Ces altérations cytogénétiques similaires suggèrent que les deux pathologies ont une origine commune.

*Pour nos quatre cas, le diagnostic de certitude de la dysplasie Ostéofibreuse des os longs est apporté par un examen microscopique attentif du tissu prélevé et une analyse immunohistochimique complémentaire mais sans recours aux techniques cytogénétiques.*

## VIII- ETIOPATHOGENIE

### 1. La relation entre la dysplasie Ostéofibreuse des os longs et l'adamantinome [60, 61]

L'origine exacte de la dysplasie Ostéofibreuse des os longs n'est pas encore déterminée, mais il y a une hypothèse principale qui s'articule autour de la relation possible entre l'ostéofibrodysplasie et l'adamantinome ; essayant de donner une explication étiologique à cette affection.

Cette hypothèse suggérée par certains auteurs et qui est basée essentiellement sur des données microscopiques, immunohistochimiques et cytogénétiques suppose que la dysplasie Ostéofibreuse représente une forme résiduelle de l'adamantinome, autrement dit l'ostéofibrodysplasie résulte d'un adamantinome en régression spontanée ou l'ostéofibrodysplasie est un mode de guérison de l'adamantinome.

Il existe plusieurs arguments en faveur de cette hypothèse :

- Dans la grande majorité des cas de dysplasie Ostéofibreuse des os longs, les analyses immunohistochimiques à l'aide d'anticorps anti-cytokératines ont permis de détecter la présence d'un composant épithélial modeste
- Dans l'adamantinome différencié appelé également adamantinome juvénile intracorticale ou Ostéofibrous dysplasia-Like adamantinoma ; une prédominance du tissu ostéofibreux et une absence de composante épithéliale nette sont observés par conséquent cette affection peut être considérée comme une lésion bénigne ; source d'erreur diagnostique possible.
- Dans l'adamantinome classique : certains endroits surtout périphériques des lésions peuvent présenter l'aspect histologique caractéristique de l'ostéofibrodysplasie contenant ou pas le composant épithélial déterminant du diagnostic.

⇒

donc ces données indiquent qu'il y a fort probablement une interaction entre le composant épithélial et le composant ostéofibreux où ce dernier semble être doté d'un pouvoir réparateur, c'est-à-dire que la prolifération Ostéofibreuse pourrait être une réaction réparatrice secondaire au composant épithélial, notamment dans le cas de l'adamantinome différencié le développement du tissu ostéofibreux réparateur dépasse la croissance du tissu épithélial malin.

Mais d'où viennent ces éléments épithéliaux ?

Il n'y a pas de réponse exacte à cette question mais il existe deux hypothèses; la première selon la quelle les éléments épithéliaux sont issus d'un reliquat épithélial ectodermique déplacé anormalement dans la corticale au cours de l'embryogénèse et la deuxième suppose que ces éléments sont le résultat d'un mécanisme d'inclusion épithéliale post-traumatique surtout que les os les plus souvent concernés notamment le tibia sont des os sous-cutanés.

Le schéma suivant est un résumé simplifié de toutes les données précédentes :

Reliquat épithélial ectodermique intracorticale ou inclusion épithéliale post-traumatique



Tissu ostéofibreux réactif :

- Réussit à faire régresser les éléments épithéliaux  $\Rightarrow$  Dysplasie Ostéofibreuse des os longs.
- Dont la croissance dépasse celle du tissu épithélial malin  $\Rightarrow$  Ostéofibrous dysplasia-Like adamantinoma.
- Ne réussit pas à faire régresser les éléments épithéliaux ; développement du tissu épithélial dépasse celui du tissu ostéofibreux  $\Rightarrow$  adamantinome classique.

## 2. Est-ce que l'hérédité joue un rôle dans l'apparition de l'ostéofibrodysplasie

Aucun cas de dysplasie Ostéofibreuse familiale n'a été rapporté dans la littérature avant l'enquête qui a été faite par **Hunter** et **Jarvis** en 2002 sur deux frères qui avaient présenté des fractures pathologiques sur une petite lésion intracorticale de la diaphyse tibiale [62]

En 2005 ; **Karol LA et al** avaient décrit une histoire familiale de lésions dont l'aspect radiographique était en faveur de la dysplasie Ostéofibreuse localisée au niveau du tibia et parfois au niveau de la fibula avec un risque de fracture pathologique, ayant concerné 6 cas de 3 générations d'une famille de 22 personnes, et ils avaient suggéré une transmission autosomique dominante dont un seul gène était responsable, à l'époque actuelle une approche de clonage positionnel est en train d'être appliqué pour déterminer ce gène, cela pourrait dévoiler des informations importantes sur la pathogénèse encore mystérieuse de la dysplasie Ostéofibreuse des os longs [63]

## IX. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Les deux principaux diagnostics différentiels de la dysplasie Ostéofibreuse des os longs sont : la dysplasie fibreuse et l'adamantinome.

### 1. Dysplasie fibreuse : [31, 64, 65, 66, 67]

La dysplasie fibreuse ou maladie **de Jaffe-Lichtenstein**, est aussi une lésion fibro-osseuse bénigne de l'os dont le diagnostic différentiel avec l'ostéofibrodysplasie est généralement facile.

La dysplasie fibreuse est une affection qui pourrait être considérée comme rare mais vu qu'elle est souvent asymptomatique sa prévalence exacte reste difficile à estimer.

Elle peut se rencontrer à tout âge mai elle se manifeste dans 75% des cas pendant les trois premières décennies de la vie.

Elle touche d'une manière égale les deux sexes, cependant l'atteinte est quasi exclusivement féminine dans le SMA.

Dans la dysplasie fibreuse, tous les os peuvent être concernés et on distingue trois formes :

1. La forme monostotique la plus fréquente : où un seul os est touché ; notamment l'atteinte tibiale caractéristique de la dysplasie Ostéofibreuse représente juste 12% des cas.
2. La forme polyostotique nettement moins fréquente : où deux ou plusieurs os sont touchés avec une distribution les plus souvent unilatérale ou à prédominance unilatérale des sites osseux atteints contrairement à l'ostéofibrodysplasie où l'atteinte n'est jamais polyostotique à l'exception d'un seul cas [41] et qui était d'ailleurs sans confirmation histologique et en dehors du fait qu'on peut observer une atteinte simultanée du tibia et de fibula ipsilatérale ou une atteinte tibiale bilatérale.

3. Le syndrome de **McCune- Albright** qui représente la forme la moins fréquente mais la plus sévère de la dysplasie fibreuse : où on observe au moins 2 éléments de la triade caractéristique suivante : Dysplasie fibreuse polyostotique , taches cutanés « café au lait » à contours irréguliers, endocrinopathies d'hyperfonctionnement essentiellement une puberté précoce.

La dysplasie fibreuse surtout dans sa forme monostotique est le plus souvent asymptomatique et de découverte fortuite, lorsqu'elle est symptomatique elle se manifeste essentiellement par : des douleurs osseuses plus ou moins intenses, un risque de fractures plus important expliqué par la fragilisation osseuse et des déformations osseuses pouvant entraîner un handicap moteur et un préjudice esthétique parfois très importants donc le profil clinique est très variable allant de formes asymptomatiques à des formes très sévères avec une qualité de vie impactée

Dans la dysplasie fibreuse impliquant un os long notamment le tibia , la radiographie standard montre : une lésion ostéolytique intra médullaire centrale métaphyso-diaphysaire , cette lésion ostéolytique est inconstamment délimitée par un liseré d'ostéosclérose et contenant une opacité en « verre dépoli » très évocatrice du diagnostic , le lésion peut entrainer une soufflure de la corticale qui paraît amincie, il n'y a pas de réaction périostée ou d'envahissement des parties molles, et la déformation tibiale remarquable dans la dysplasie Ostéofibreuse des os longs n'est jamais présente dans la dysplasie fibreuse.

Dans la dysplasie fibreuse : l'os normal est remplacé par un tissu fibreux contenant une ostéogénèse immature mais les caractéristiques histologiques qui permettent de différencier entre cette affection et l'ostéofibrodysplasie sont les suivantes :

- Le tissu fibreux est plus dense avec une cellularité plus marquée.
- Le tissu fibreux englobe des minces travées osseuses immatures incurvées mais non entourées d'ostéoblaste actifs.

- Il n'y a pas d'architecture progressive dans la dysplasie fibreuse où les travées osseuses restent réticulaires et ne se transforment pas progressivement en os lamellaire même à la périphérie de la lésion.

Selon les données précédentes, il semble que la dysplasie fibreuse et la dysplasie Ostéofibreuse partagent quelques similitudes surtout histologiques, une question se pose alors : Est-ce que ces deux pathologies sont des entités distinctes ou l'ostéofibrodysplasie n'est qu'une variante de la dysplasie fibreuse ?

- Les analyses immunohistochimiques utilisant des anticorps anti-cytokératines se sont révélées positives dans environ 85% des cas de dysplasie Ostéofibreuse , à l'inverse aucune réaction positive aux cytokératines n'a été retrouvée dans la dysplasie fibreuse.
- Dans la dysplasie fibreuse, l'analyse génétique a permis de mettre en évidence ; une mutation somatique répartie en mosaïque du gène (GNAS) porté par le chromosome 20 exactement sur (20q13), activatrice de la sous-unité  $\alpha$  de la protéine stimulatrice G ( $G_s^\alpha$ ) cette mutation touchant donc les précurseurs ostéoblastiques, atteint également d'autres types cellulaires essentiellement les mélanocytes de la peau et les cellules de plusieurs glandes endocrines, alors que dans la dysplasie Ostéofibreuse cette mutation n'est pas détectée.
- Donc ces résultats immunohistochimiques et génétiques permettent de faire la distinction entre la dysplasie fibreuse et la dysplasie Ostéofibreuse et de conclure que chacune des 2 pathologies a une histogénèse spécifique.

Le tableau suivant est un Tableau comparatif entre l' (ODF) et la (DF)

	<b>dysplasie Ostéofibreuse</b>	<b>dysplasie fibreuse</b>
<b>Nature de l'affection</b>	<b>Pathologies fibro-osseuses bénignes de l'os pseudo-tumorales</b>	
<b>Historique</b>	<b>1976 : Description de l'affection pour la 1<sup>ère</sup> fois comme une entité distincte par Campanacci</b>	<b>1942 : le nom de dysplasie fibreuse fut proposé par Jaffe et Lichtenstein</b>
<b>Fréquence</b>	<b>Rares</b>	
<b>Âge</b>	<b>Première décennie de la vie +++</b>	<b>Trois premières décennies de la vie +++</b>
<b>Sexe</b>	<b>Le sexe ne représente pas un facteur de prédilection sauf dans le SMA où 90% des patients atteints sont de sexe féminin</b>	
<b>Localisation sur le squelette</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tibia +++</li> <li>- Tibia + Fibula adjacente +</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>N'importe quel os</li> <li>- Forme monostotique : Tibia 12%</li> <li>- Forme polyostotique</li> <li>- SMA</li> </ul>
<b>Localisation su l'os</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Diaphysaire</li> <li>- Intracorticale excentrée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Métaphyso – diaphysaire</li> <li>- Intramédullaire centrale</li> </ul>
<b>Aspect clinique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Asymptomatique, Incurvation Tibiale antérieure, Gonflement indolore +++</li> <li>- Fracture, douleur +</li> </ul>	<b>très variable allant de formes asymptomatiques à des formes très sévères avec qualité de vie impactée (douleurs osseuses, fractures, déformation ⇒ Handicape moteur + Préjudice esthétique.</b>
<b>Aspect radiographique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lésion ostéolytique : <ul style="list-style-type: none"> <li>•Diaphysaire</li> <li>•Intracorticale excentrée</li> </ul> </li> <li>- Déformation tibiale caractéristique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Lésion ostéolytique : <ul style="list-style-type: none"> <li>•metaphysodiaphysaire</li> <li>• intramédullaire centrale</li> </ul> </li> <li>- opacité en « verre dépoli » très évocatrice</li> </ul>
<b>Aspect histologique</b>	<b>la présence dans l'os d'une prolifération de tissu fibreux et de tissu osseux immature.</b>	
	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tissu fibreux lâche moins cellulaire</li> <li>- Travées osseuses bordées d'ostéoblastes</li> <li>- Architecture progressive</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tissu fibreux plus dense avec une cellularité plus marquée</li> <li>- Travées osseuses non bordées d'ostéoblastes</li> <li>- Pas d'architecture progressive</li> </ul>
<b>Réactions immunohistochimiques aux cytokératines</b>	<b>positive</b>	<b>Négative</b>
<b>Mutation du gène (GNAS) porté par (20q13) activatrice du (Gsc)</b>	<b>absente</b>	<b>Toujours présente</b>

**Tableau II:** Comparaison entre la dysplasie fibreuse et la dysplasie Ostéofibreuse

## 2- Adamantinome [68]

Si le diagnostic différentiel de la dysplasie Ostéofibreuse avec la dysplasie fibreuse est généralement aisé, son diagnostic différentiel avec l'adamantinome ne l'est pas, car ces deux affections partagent beaucoup de similitudes, pouvant entraîner une erreur de diagnostic, et par conséquent un retentissement sur le pronostic ultérieur, puisque les deux pathologies ne nécessitent pas la même attitude thérapeutique.

Dans la littérature et selon les anciennes études : le diagnostic positif de l'ostéofibrodysplasie a pu être retenu à partir des données topographiques, cliniques, et radiographiques typiques des lésions chez un enfant âgé de moins de 10 ans, mais avec la découverte de l'adamantinome différencié et de quelques cas d'adamantinome classique avant l'âge de 10 ans, une preuve histologique devient nécessaire ; autrement dit une biopsie de bonne qualité et surtout suffisante est obligatoire pour un examen histologique attentif du tissu prélevé et une étude immunohistochimique complémentaire.

Le tableau suivant est un tableau comparatif entre l'ostéofibrodysplasie et l'adamantinome :

	Dysplasie Ostéofibreuse	Adamantinome
Nature de l'affection	Pathologie fibro-osseuse bénigne de l'os pseudo tumorale	Tumeur osseuse primitive maligne de bas grade
Historique	1976 : description de l'affection pour la 1 <sup>ère</sup> fois comme une entité distincte par Campanacci	1900 : description du premier cas d'adamantinome par Maier
Fréquence	Rares	
Age	Enfant âgé de moins de 10 ans +++	Adolescent et adulte jeune de 15 à 35 ans +++
Sexe	Les deux sexes sont touchés de manière égale Pour l'adamantinome certains auteurs rapportent une légère prédominance masculine	
localisation sur le squelette	Tibia +++ Tibia + Fibula adjacente +	
Localisation sur l'os	- diaphysaire - Intracorticale excentrée	- diaphysaire - intracorticale avec une extension Intra médullaire possible
Aspect clinique	- asymptomatique, Incurvation tibiale antérieure, gonflement indolore +++ - fracture, douleur +	- asymptomatique - douleur, Tmefaction, déformation, Fracture pathologique - Métastatique : Métastases ganglionnaires et pulmonaires +++
Aspect radiographique	- lésion ostéolytique d'allure bénigne : • diaphysaire • Intracorticale excentrée - Déformation tibiale caractéristique	- lésions ostéolytiques multiples habituellement d'allure bénigne +++ : • diaphysaire • Intracorticale à extension intra Intramédullaire (IRM +++) - déformation tibiale - Formes agressives ou évoluées : Rupture corticale, envahissement des parties molles (IRM +++)
Aspect histologique	Lésion monophasique ; Une seule composante Ostéofibreuse	Tumeur bi phasique ; Deux contingents : ostéofibreux et épithélial (amas épithéliaux hyperchromatiques évidents)
Réactions immunohistochimique aux cytokératines	- Positives ; composante épithéliale très modeste	Fortement Positives ; composante épithéliale évidente.

**Tableau III:** Comparaison entre la dysplasie Ostéofibreuse et l'Adamantinome

Remarque \*\*\*

L'adamantinome différencié appelé également adamantinome Juvénile intracorticale ou Ostéofibrous dysplasia- like adamantinoma est considéré comme une forme intermédiaire entre la dysplasie Ostéofibreuse et l'adamantinome classique.

Il diffère généralement de l'adamantinome classique par les caractéristiques suivantes :

- Il atteint des patients plus jeunes.
- Il est intracorticale
- Son aspect histologique est caractérisé par une prédominance du tissu ostéofibreux et une absence de composante épithéliale nette qui ne peut être mis en évidence que par un examen microscopique vraiment attentif ou par des études immunohistochimiques

Son comportement évolutif est variable selon les auteurs : soit le tissu ostéofibreux prédominant réussit à faire régresser les éléments épithéliaux entraînant une résolution spontanée, soit le tissu épithélial malin prend le dessus évoluant vers un adamantinome classique [69]

## X. EVOLUTION SPONTANEE

L'évolution spontanée de la dysplasie Ostéofibreuse des os longs suit généralement le schéma suivant :

- Pendant les 5 -10 premières années de la vie : croissance lente et modérée de la lésion, autrement dit la vitesse de prolifération est limitée et les déformations squelettiques ainsi que l'aspect radiographique se progressent modérément voire même se stabilisent.
- Puis la croissance de la lésion devient plus rapide et nette pouvant entraîner une déformation squelettique.
- vers l'âge de 10 ans – 12 ans : la lésion tend à s'ossifier d'une manière progressive pour finir par guérir spontanément à la fin de la puberté, cette guérison spontanée pourrait être obtenue plus précocement au cours de l'enfance.
- à l'âge adulte, le seul reliquat d'une ostéofibrodysplasie évoluée spontanément sans aucun traitement est un tibia incurvé ressemblant à un tibia pagétique. [13]

L'évolution spontanée de dysplasie Ostéofibreuse des os longs n'est pas toujours favorable, elle peut se compliquer de :

- déformations squelettiques parfois importantes.
- Fractures pathologiques, rarement une pseudarthrose [34]
- l'évolution en adamantinome n'a jamais été rapportée dans la littérature.
- la dégénérescence maligne est quasi-inexistante mais un cas de transformation maligne de la dysplasie Ostéofibreuse à un sarcome synovial chez un garçon âgé de 14 ans a été rapporté dans la littérature. [73]

## **XI. APPROCHE THERAPEUTIQUE**

### **1. Principes thérapeutiques**

Dans la dysplasie Ostéofibreuse des os longs, le choix d'une attitude thérapeutique plutôt qu'une autre doit tenir compte des éléments suivants:

- la preuve histologique est toujours nécessaire avant toute prise de décision thérapeutique.
- l'âge du patient, une dysplasie Ostéofibreuse même symptomatique chez un enfant âgé de moins de 10 ans ne nécessite généralement pas un traitement chirurgical car cette affection est caractérisée habituellement par une évolution lentement progressive puis une régression spontanée après l'âge de la puberté et surtout un Taux de récurrences très élevé si un Traitement chirurgical des lésions est réalisé avant l'âge de 10 ans.
- Le profil clinique, radiologique et évolutif des lésions.
- Si une chirurgie est indiquée, il faut qu'elle soit la plus conservatrice possible.

### **2. Moyens et Indications thérapeutiques**

#### **2.1 Surveillance armée**

Un enfant atteint de dysplasie Ostéofibreuse doit généralement bénéficier d'une bonne surveillance clinique et radiologique tout au long de sa croissance.

Cette surveillance permet de s'assurer de la bonne évolution de l'affection [14] ou de révéler une éventuelle progression des lésions et donc de prévenir ou de traiter ses conséquences qui sont les déformations squelettiques et les fractures pathologiques.

Si la période de surveillance est marquée par l'apparition de douleurs et/ou une progression radiographique agressive (extension intramédullaire, envahissement des parties molles) le diagnostic d'adamantinome est plus probable, cela peut être expliqué par une erreur diagnostique préalable car la quasi-totalité des études n'a trouvé aucune preuve de progression de l'ostéofibrodysplasie vers l'adamantinome [70]

## **2.2 Traitement orthopédique**

Les fractures pathologiques secondaires de la dysplasie Ostéofibreuse des os longs sont habituellement des fractures non ou peu déplacées et donc nécessitant un Traitement orthopédique qui mène presque toujours à une consolidation dans des délais normaux [71] mais la lésion initiale persiste toujours et sa prise en charge sera discuté en fonction de la situation rencontrée.

L'utilisation d'une orthèse peut également servir à prévenir la progression d'une déformation

## **2.3 Traitement Chirurgical**

Dans la dysplasie Ostéofibreuse des os longs, le recours à la chirurgie est réservé aux cas s'accompagnant de déformations squelettiques importantes ou présentant un risque élevé de fractures pathologiques ou se caractérisant par une progression radiographique nette [29,43]

Une exérèse chirurgicale de la lésion effectuée avant l'âge de 10 ans est associée à un taux de récurrences très élevé.

Si une exérèse chirurgicale est indiquée, l'approche la plus conservatrice est préférable selon la plupart des auteurs vu le caractère bénin de l'affection, et elle repose essentiellement sur une résection intra-lésionnelle ; le curetage intra-lésionnel voire sur une résection extra-lésionnelle ; l'excision marginale sous périostée. une approche Chirurgical plus agressive reposant sur une excision large extra périostée a été proposée dans la littérature pour tous les cas de dysplasie Ostéofibreuse compte tenu surtout du risque de l'association de cette dernière à l'adamantinome [72], mais ce type d'intervention pourrait être évitable par un diagnostic correct confirmant la vraie nature de la lésion, surtout qu'il peut engendrer des complications lourdes telle qu'une pseudarthrose. L'ensemble du matériel tumoral réséqué doit être envoyé au laboratoire d'anatomie pathologique pour une étude histologique et immunohistochimique adéquate.

Après la résection de la tumeur, la cavité résiduelle peut nécessiter un comblement : le comblement n'est pas nécessaire dans le cas des cavités résiduelles de petit diamètre < 30 mm; celles-ci peuvent se combler spontanément et ne compromettent pas la solidité osseuse, mais dans les autres cas une reconstruction osseuse est nécessaire et il existe plusieurs produits à utiliser : une autogreffe Spongieuse associée ou non à une allogreffe morcelée pour des cavités résiduelles plus volumineuses, et les substituts osseux synthétiques (ciment chirurgical).

Le renforcement mécanique par ostéosynthèse n'est pas systématique, mais il devient indispensable quand la stabilité est menacée notamment en cas d'une lésion touchant un os porteur traitée par une résection étendue nécessitant par la suite une reconstruction massive à l'aide d'une allogreffe. La Technique d'ostéosynthèse la plus adaptée à la population pédiatrique est l'embrochage centro-médullaire élastique Stable (l'ECMES) car c'est une méthode moins agressive que les autres méthodes de fixation connues et elle respecte au mieux la physiologie de consolidation de l'os en croissance.

En cas du tibia incurvé secondaire à la dysplasie Ostéofibreuse : ostéotomie de correction angulaire après un traitement éventuel de la lésion en cause.

En cas de pseudarthroses : ostéosynthèse (ECMES+++)

### **3. Evolution sous Traitement**

Une exérèse chirurgicale de la lésion effectuée avant l'âge de 10 ans est associée à un Taux de récurrences locales très élevé et parfois une nouvelle lésion apparaît en un autre point du même os, et voici un Tableau montrant le taux de récurrences selon quelques études de la littérature :

Etude	Taux de récurrences
Campanacci et Laus [13]	64%
Hahn [14]	35%
Park et al [29]	75%

**Tableau IV. taux de récurrences après une exérèse chirurgicale  
selon quelques études de la littérature :**

- Campanacci et laus: 16 récurrences locales sur 25 patients Traités par curetage ou résection sous périostée avec ou sans greffe osseuse
- Hahn : 5 récurrences locales sur 14 patients Traités par une exérèse chirurgicale
- Park et al : 3 récurrences locales sur 4 patients Traités par un curetage

*En ce qui concerne notre étude:*

*- le premier et le deuxième cas avaient bénéficié d'une surveillance, qui a été marquée par une progression des lésions responsable de l'aggravation de la déformation tibiale, ayant motivé la réalisation d'une ostéotomie de correction angulaire avec une bonne évolution après quelques années de recul.*

*- la troisième et le quatrième cas avaient bénéficié d'un curetage sans greffe osseuse avec des suites opératoires Simples et une évolution à long terme satisfaisante à l'exception de la survenue d'une récurrence au niveau du tiers inférieur du même ulna pour le troisième cas. Le curetage dans le troisième cas était motivé par l'augmentation du volume tumoral et dans le quatrième cas c'était une biopsie curetage.*

*En conclusion, la conduite thérapeutique dépend de la situation rencontrée, et il est difficile de formuler une stratégie thérapeutique commune pour cette affection particulière et rare.*



# ***Conclusion***



La dysplasie ostéofibreuse des os longs ou l'ostéofibrodysplasie de Campanacci est une affection fibro-osseuse bénigne de l'os prenant l'aspect d'une Tumeur.

Cette affection est rare, atteignant le plus souvent l'enfant âgé de moins de 10 ans, et touchant électivement le tibia et parfois la fibula adjacente.

Chez un enfant âgé de moins de 10 ans, présentant des caractéristiques topographiques, cliniques, et radiographiques typiques de l'ostéofibrodysplasie, une biopsie correcte et suffisante demeure obligatoire pour poser le diagnostic de certitude.

Le principal diagnostic différentiel qui doit être écarté est l'adamantinome, et c'est principalement l'étude immunohistochimique qui permet de faire la distinction entre les deux pathologies.

L'évolution de la maladie est habituellement caractérisée par une progression limitée puis une guérison spontanée après la puberté mais la survenue de complications tels que les déformations squelettiques et les fractures pathologiques est possible.

La rareté de cette tumeur rend difficile la standardisation de la stratégie thérapeutique, mais généralement l'attitude thérapeutique est basée sur la surveillance et le recours à la chirurgie n'est indiqué que pour des cas bien particuliers vu le taux de récurrences très élevé si une exérèse de la lésion est effectuée avant l'âge de 10 ans.



# ***Résumés***



## RESUME

**Titre :** Ostéofibrodysplasie de Campanacci (A propos de quatre cas à l'Hôpital d' Enfants de Rabat et revue de la littérature)

**Auteur :** Niaamat ERRABBANE

**Rapporteur:** Pr Tarik EL MADHI

**Mots clés:** Ostéofibrodysplasie de Campanacci, Tumeur osseuse bénigne, Enfant, Dysplasie fibreuse, Adamantinome, surveillance, récidives.

L'ostéofibrodysplasie de Campanacci est une affection fibro-osseuse bénigne de l'os rare, elle touche le plus souvent l'enfant âgé de moins de 10 ans, l'aspect radiographique est très évocateur mais le diagnostic de certitude repose sur l'examen histologique associé à une étude immunohistochimique, l'attitude thérapeutique est basée généralement sur la surveillance vu le caractère régressif spontané de l'affection.

A travers une étude rétrospective étalée sur une période de 14 ans (1995 - 2009) et portant sur 4 cas pédiatriques d'ostéofibrodysplasie pris en charge au service de Traumatologie – Orthopédie pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants de Rabat, nous proposons l'analyse des caractéristiques épidémiologiques, cliniques, radiologiques, histologiques, thérapeutiques et évolutives de cette affection.

- L'âge moyen de nos patients était de 5,75 ans, sans prédominance de sexe soit un sexe ratio de 1.
- On a noté une atteinte tibiale habituelle dans deux cas, une atteinte ulnaire dans un cas, et une atteinte fibulaire isolée dans un cas.
- L'affection a été révélée dans le premier cas par une déformation de la jambe, dans le deuxième cas par une tuméfaction de la jambe suivie d'une déformation ultérieure, dans le troisième cas par une fracture pathologique, et dans le quatrième cas la découverte était fortuite.
- Tous nos patients ont bénéficié d'une radiographie Standard mais le diagnostic de certitude est apporté par un examen histologique associé à une étude immunohistochimique.
- L'aggravation de la déformation squelettique dans le premier et le deuxième cas a justifié la réalisation d'une ostéotomie de correction angulaire alors que le troisième et le quatrième cas ont bénéficié d'un curetage sans greffe osseuse avec une bonne évolution à long terme à l'exception de la survenue d'une récidive pour le troisième cas.

En conclusion : L'ostéofibrodysplasie de Campanacci est une affection rare et particulière, par conséquent la formulation d'une stratégie thérapeutique commune à tous les cas est difficile

## ABSTRACT

**Title :** Campanacci Osteofibrous dysplasia (About four cases at the Children's Hospital of Rabat and review of the literature)

**Author :** Niaamat ERRABBANE

**Supervisor:** Pr Tarik EL MADHI

**Key words:** Campanacci Osteofibrous dysplasia, benign bone tumor, Child, Fibrous dysplasia, Adamantinoma, monitoring, recurrence.

Campanacci Osteofibrous dysplasia is a rare benign fibro-osseous disease of the bone, it most often affects children under 10 years of age. Radiographic appearance is very evocative but the diagnosis of certainty is based on histological examination combined with an immunohistochemical study, the therapeutic attitude is generally based on monitoring given the spontaneous regression of the condition.

Through a retrospective study spread over a period of 14 years (1995 - 2009) and relating to 4 pediatric cases of osteofibrous dysplasia treated in the Orthopaedics and Traumatology Department at the children's Hospital of Rabat, we propose an analysis of epidemiological, clinical, radiological, histological, therapeutic and evolutionary characteristics of this affection.

- The average age of our patients was 5.75 years, without gender predominance, i.e. a sex ratio of 1.
- Usual tibial involvement was noted in two cases, ulnar involvement in one case, and isolated fibular involvement in one case.
- The affection was revealed in the first case by a deformation of the leg, in the second case by a swelling of the leg followed by a subsequent deformation, in the third case by a pathological fracture, and in the fourth case the discovery was fortuitous.
- All of our patients have benefited from a Standard X-ray but the definitive diagnosis is provided by a histological examination associated with an immunohistochemical study.
- The worsening of the skeletal deformity in the first and the second case justified the performance of an angular correction osteotomy while the third and fourth cases benefited from curettage without bone graft with a good long-term evolution except for of the occurrence of a recurrence in the third case.

In conclusion: Campanacci osteofibrous dysplasia is a rare and a particular disease, therefore the formulation of a common therapeutic strategy for all cases is hard.

## ملخص

**العنوان:** الثدن الليفي العظمي كامباناتشي (حول أربع حالات بمستشفى الأطفال بالرباط ومراجعة للمقالات العلمية)

**المؤلف:** نعمة الربان

**المشرف:** ذ. طارق المدحي

**الكلمات الأساسية:** الثدن الليفي العظمي كامباناتشي، ورم عظمي حميد، طفل، خلل التنسج الليفي، ميناووم، مراقبة، نكسة.

الثن الليفي العظمي كامباناتشي هو آفة ليفية عظمية حميدة نادرة، غالبا ما يصيب الأطفال الذين تقل أعمارهم عن عشر سنوات. المظهر الإشعاعي فقط توجيهي أما التشخيص الدقيق فيرتكز على إجراء فحص نسيجي مرفق بفحص الكيمياء النسيجية المناعية. يعتمد الموقف العلاجي عموما على المراقبة نظرا لأن المرض يتميز بتراجعته من دون أي تدخل علاجي.

انطلاقا من دراسة بأثر رجعي ممتدة على مدار 14 سنة (1995-2009) لأربع حالات من الثدن الليفي العظمي لدى الأطفال تم تغطيتها بمصلحة جراحة العظام والمفاصل بمستشفى الأطفال بالرباط، سوف نقوم بمناقشة الصفات الوبائية، السريرية، الإشعاعية، النسيجية، العلاجية، والتطورية المميزة لهذه الآفة.

- كان متوسط عمر مرضانا 5,75 عاما، دون غلبة لأي جنس.
- كانت الإصابة على مستوى الظنوب بالنسبة للحالتين، على مستوى الزند بالنسبة لحالة واحدة وعلى مستوى الشظية بالنسبة لحالة واحدة.
- تم كشف الآفة في الحالة الأولى من خلال اعوجاج بالساق، في الحالة الثانية من خلال تورم في الساق يليه اعوجاج لاحق، في الحالة الثالثة من خلال كسر مرضي، أما في الحالة الرابعة فالكشف حصل بمحض الصدفة.
- جميع مرضانا استفادوا من فحص الأشعة السينية إلا أن التشخيص تم تأكيده بواسطة الفحص النسيجي المرفق بفحص الكيمياء النسيجية المناعية.
- تفاقم التشوهات العظمية في الحالة الأولى والثانية برر إجراء عملية قطع العظم التصحيحي الزاوي أما الحالة الثالثة والرابعة فاستفادت من الكشط مع تطور جيد على المدى الطويل باستثناء حدوث نكسة في الحالة الثالثة.
- في المجمل: الثدن الليفي العظمي كامباناتشي هو آفة نادرة ومميزة ولهذا فمن الصعب صياغة استراتيجية علاجية موحدة تشمل كافة الحالات.



# ***Bibliographie***



- [1] **Franghenheim P.**  
Angeborene ostitis fibrosa als ursache einer intrauterinen unterschenkelfraktur  
Arch Klin Chir 1921, 117, 22-29.
- [2] **Stewart M J, Gilmer WS, Edmonson AS.**  
Dysplasie fibreuse de l'os  
Le journal de la chirurgie osseuse et articulaire le volume britannique  
1962, 44 (2), 302-318.
- [3] **Compere EL**  
Ostéite fibreuse localisée chez le nouveau-né et pseudarthrose congénitale.  
JBJS 1936, 18 (2), 513-523.
- [4] **Mc Farland B**  
Fracture à la naissance du tibia  
Journal de chirurgie britannique 1940, 27 (108), 706-712.
- [5] **Badgley CE, D'Connor SJ, Arbor A, Kudner DF.**  
Tibia cyphoscoliotique congénital.  
JBJS 1952, 34 (2), 349-494 ;
- [6] **Eyre-Brook AL, Baily RAJ, Price CHG.**  
Pseudarthrose infantile du tibia : trois cas traités avec succès par autogène retardée de dérivation du greffon avec quelques commentaires sur la lésion en cause.  
Le journal de la chirurgie osseuse et articulaire le volume britannique.  
1969, 51 (4), 604-613.

**[7] Lloyd-Roberts GC, Shaw NE.**

La prévention de la pseudarthrose dans la cyphose congénitale du tibia.

Le journal de la chirurgie osseuse et articulaire le volume britannique

1969, 51 (1), 100-105.

**[8] Kempson RL**

Fibrome ossifiant des os longs, une étude en microscopie optique et électronique

Cambre Patho 1966, 82, 218-233.

**[9] Campanacci M.**

La dysplasie ostéofibreuse des os longs, une nouvelle entité clinique.

Revue italienne d'orthopédie et de traumatologie 1976, 2, 221-237.

**[10] Campanacci M.**

La dysplasie ostéofibreuse

Journal des tumeurs des tissus osseux et mous 1999, 707-731.

**[11] Most MJ, Sim FH, Inwards CY.**

Dysplasie ostéofibreuse et adamantinome.

journal de l'académie américaine Des chirurgiens orthopédiques 2010,18,(6),358-366

**[12] Saber AY, Patel BC**

Dysplasie ostéofibreuse

Stat pearls [Internet] 2020

**[13] Campanacci M, Laus M**

Ostéofibrous dysplasia of the tibia and fibula

The journal of bone and joint surgery 1981, 69, 361-375

- [14] **Hahn SB, Hum Kim, Nam Hoom, Cho, ChulJum, Choi, BomSoo Kim, Ho Jung Kang.**  
Treatment of ostéofibrous dysplasia and associated lésions  
Yonsei Med Journal 2007, 48 (3), 502-510
- [15] **Paulos J**  
Ostéofibrous dysplasia  
Bone Tumors 2021, 137-138
- [16] **Fikry I, Hermann G, Klein Zawin J, Lewis MM, Michael J.**  
Dysplasie ostéofibreuse du tibia, rapport de 543 cas.  
Radiologie squelettique 1989, 18 (3), 349-251.
- [17] **Hamdy F.**  
Ostéofibrous dysplasia  
Kuwait médical journal 1996, 28 (3), 319-322.
- [18] **Smith NM, Byard RW, foster B, Morris L, Clark B, Bourne AJ.**  
Dysplasie ostéofibreuse congénitale du tibia, rapport d'un cas.  
Radiopédiatrie 1991, 21 (6), 449-451.
- [19] **Anderson MJ, Townsend DR, Bohay Johnston JO, Donald R.**  
Dysplasie ostéofibreuse du nouveau-né, rapport d'un cas .  
JBJS 1993, 75 (2), 265-267 .
- [20] **Hindman ZBW, Bell S, Russo T, CW**  
Dysplasie ostéofibreuse néonatale, rapport de deux cas.  
Radiologie pediatrique 1996, 26 (4), 303-306.

**[21] Sarisozen OB, Ozturk C, Yazici Z.**

Dysplasie ostéofibreuse néonatale, rapport d'un cas.

Revue européenne de chirurgie traumatologique 2005,15 (1), 57-59.

**[22] Zamzam M.**

Dysplasie ostéofibreuse congénitale du tibia associée à une pseudarthrose du péroné homolatéral

Saudi medical journal 2008, 29 (10), 1507-1509.

**[23] ÇetinKaya M, Orkan H, Koksak N, Yazici Sarisozen Z.**

Dysplasie ostéofibreuse néonatale associée à une fracture pathologique du tibia, un rapport de cas et revue de la littérature.

Journal of Pediatric orthopedics 2012, 21 (2), 183-186

**[24] Jobke B, Bohndorf K, Vitch V, Werner M.**

Dysplasie ostéofibreuse congénitale.

Journal de l'hématologie, oncologie pédiatrique 2014, 36 (36), 249-252.

**[25] Leesang YK, Sang H.**

Dysplasie ostéofibreuse du nouveau-né impliquant le tibia.

Journal de la société coréenne de Radiologie 2015, 73 (5), 307-311.

**[26] Herrero FA, Munoz AS, Rodriguez MS, Gomar F.**

Fibrome ossifiant des os longs chez les adultes, Rapport d'un cas.

Acta orthopaedica Belgica 2006, 72 (6), 786.

**[27] Arsalan A, Chuanyong Lu, Carmencita Y, Viencent V.**

Dysplasie ostéofibreuse du tibia chez une femme de 50ans, Rapport d'un cas et RL.

American journal of clinical pathology 2016, 146-230.

**[28] Exner PU, Arthur R, Christian WA.**

Dysplasie ostéofibreuse avec éléments rhabdoïdes chez un homme de 38 ans avec régression spontanée sur cinq ans, Rapport d'un cas.

JBJS 2018, 8(3), 51.

**[29] Park YK, Unni KK, McLeod RA, Pritchard DJ, et al.**

Dysplasie ostéofibreuse, étude clinicopathologique de 80 cas.

Hum Pathol 1993, 24 (12), 1339-1347.

**[30] CRAWFORD J, Campbell, Thomas Hawk.**

Une variante de la dysplasie fibreuse (Dysplasie ostéofibreuse).

Le journal de la chirurgie osseuse et articulaire American Volume 1982,64(2) 231-236.

**[31] Sweet DE, Vinh TN, Devany K.**

Dysplasie ostéofibreuse corticale des os longs et sa relation avec l'adamantinome, une étude clinicopathologique de 30 cas.

Le journal américain de pathologie chirurgicale 1992, 16 (3), 282-290.

**[32] Westacott D, Kannu P, Stimec J, Hopyan H.**

Dysplasie ostéofibreuse du tibia chez les enfants, Résultats sans résection.

Journal of pédiatric orthopedics 2019, 39(8), 614-621.

**[33] Castellote A, Garcia Pena P, Lucaya J, Lorenzo J.**

Ostéofibrous dysplasia, a report of two cases.

Skeletal Radiol 1988, 17, 483-488.

- [34] **Sankara UK, Sponseller PD, Miller NH, Mc Carthy EF.**  
Dysplasie ostéofibreuse bilatérale, a propos de deux cas et revue de la littérature.  
La revue orthopédique Ioma 1997, 17, 47.
- [35] **Nagano H, Jinguji M, Nakajo M, Higashi M, yoshiura T.**  
Dysplasie ostéofibreuse tibiale bilatérale sur TEP/TDM au 18 F-FDG.  
Clin Nucl Med, 2017, 42 (8), 375-376
- [36] **Mridha AR, Narwal A, Barwad A, Kumar VS, Ramteke P.**  
Dysplasie ostéofibreuse bilatérale symétrique sporadique un cas inhabituel.  
Indien J Surg Oncol 2020, 2, 307-310.
- [37] **Wang CJ, Shih CH, Jen WJ.**  
Dysplasie ostéofibreuse, à propos de quatre cas revue de littérature.  
Orthopédie clinique et la recherche connexe 1992, 235-243.
- [38] **Goto T et al.**  
Dysplasie ostéofibreuse du cubitus.  
J orthop Sci 2001, 6 (6), 608-611.
- [39] **Kamineni S, Briggs TWR, Saifuddin A.**  
Dysplasie ostéofibreuse du cubitus.  
Le journal de la chirurgie osseuse et articulaire le Volume britannique 2001, 83 (3)  
1178-1180.
- [40] **Shinichiron Yoshida et al.**  
Dysplasie ostéofibreuse survenant dans l'humérus, à propos d'un cas.  
Tumeurs rares 2018.

- [41] **Ozaki T, Hamada M, Taguchi K, Nakatsuka Y, InowSugihara S.**  
Lésions polyostotiques compatibles avec dysplasie ostéofibreuse.  
Archives de chirurgie orthopédique et traumatologique 1993, 113 (1), 46-48.
- [42] **Gopinathan R, PraKash M, Dassaibaba B, Ashim N.**  
Dysplasie ostéofibreuse de la clavicule mimant sur le plan clinique une ostéomyélite  
Le journal indien de radiologie et imagerie 2016, 26(2), 290.
- [43] **Gleason BC et al.**  
Osteofibrous dysplasia and adamantinoma in children and adolescents : A clinic  
pathologic reappraisal.  
American Journal Surg Pathol 2008, 32, 363-376.
- [44] **Khan Priyank Sahoo, Afroz Ahmed.**  
Dysplasie ostéofibreuse mimétisme exostoses  
Journal of orthopedics et sciences connexes 2019, 7 (1), 28
- [45] **Levine SM, Lambiase RE, Petchprapa CN.**  
Cortical lesions of the tibia : Characteristic appearances at conventional radiography.  
Radiographic 2003, 23,157-177.
- [46] **Greenspan A.**  
Malignant bone tumors II.  
Orthopedic imaging : a pratical approach, 5th ed, Philadelphia.  
USA, Lippincott Williams et Wilkins 2011, 754.
- [47] **Pankaj Panda, Ashish Gulia.**  
Ostéofibrous dysplasia.  
Journal of bone and soft tissue Tumors 2016, 2 (2), 23-25 ;

**[48] Hiroaki Nagano et al**

Dysplasie Ostéofibreuse tibiale bilatérale TEP/TDM au 18F-FD6.

Clin Nucl Med, 2017.

**[49] Joon-Yong Jung et al.**

IRM de la dysplasie Ostéofibreuse.

Coréen J Radiol, Janvier-Février 2014.

**[50] Papagelopoulos PJ, Mavrogenis AF, Galanis EC, Savvidou OD, Inwards CY, Sim FH.**

Clinic pathological features, diagnosis, and treatment of adamantinoma of the long bones.

Orthopedics 2007, 30 (3), 211-5 quiz 216-7

**[51] Simoni P, Scarciolla L, Mutijima E, Zobel BB.**

Ostéofibrous dysplasia, a case report and review the literature

Radiol case rep 2011, 6 (4), 546.

**[52] Arvind P Gupta, Pallav M, Abhishek B, Himanshu G, Vineet J.**

Ostéofibrous dysplasia an unusual presentation of rare entity

JCOT vol 2011.

**[53] Ueday et al**

Juvenile intracortical adamantinoma of the tibia with predominant Ostéofibrous dysplasia-like features.

Pathol Res Pract 1991, 187, 1039-1043.

**[54] Ishida T, Iijima T, Kikuchi F et al.**

Une étude clinicopathologique et immunohistochimique de la dysplasie Ostéofibreuse, de l'adamantinome

**[55] Czerniak B, Rojas Corona RR, Dorfman HD.**

Diversité morphologique des adamantinomes des os longs le concept d'adamantinome différencié (en régression) et sa relation avec la dysplasie ostéofibreuse

Cancer 1989, 64, 2319 – 2334

**[56] Benassi , Campanacci L , Gamberi G , ferrari C , Picci P, Sangiorgi L, Campanacci M**

Expression et distribution de la cytokératine dans l'adamantinome des os longs et la dysplasie Ostéofibreuse du tibia et du péroné une étude immunohistochimique corrélée à l'histogénèse.

Wiley online Library 1994, 25, 71- 76

**[57] Bridge JA et al.**

Anomalies Chromosomiques clonales dans la dysplasie Ostéofibreuse,

Implication pour l'histopathogénèse et sa relation avec l'adamantinome

Cancer 1994

**[58] Camp MD, Tompkins RK, Spanier SS, Bridge JA, Bush CH.**

Best cases from the AFIP : Adamantinoma of the tibia and fibula with cytogenetic analysis..

Radiographics 2008, 28 (4), 1215-1220.

**[59] Kanamori M, Antonescu CR, Scott M, Bridge RS, Neff JR, Spanier SS, Scarborough MT, Vergara G, Rosenthal HG, Bridge JA.**

Extra copies of chromosomes 7, 8, 12, 19 and 21 are recurrent in adamantinoma..

J Mol Diagn 2001, 3 (1), 16-21 .

**[60] Alessandra F Nascimento et al.**

Dysplasie Ostéofibreuse et adamantinome.

Sug Pathol clin 2021, 14(4) ,723-735.

**[61] El Beaino M et al.**

Dysplasie Ostéofibreuse et adamantinome : un résumé des défis diagnostiques et des techniques chirurgicales.

**[62] Hunter GW, Jarvis J.**

Ostéofibrous dysplasia, Two affected male sibs and an unrelated girl with bilateral involvement.

American Journal of medical Genetics 2002, 112 (1), 79-85.

**[63] Karol LA, Brown DS, Wise CA, Waldron M.**

Dysplasie Ostéofibreuse familiale, une série de cas.

JBTS 2005, 87 (10), 2297-2307.

**[64] Lichtenstein L, Jaffe HL.**

Fibrous dysplasia of bone: condition affecting one, several or many bones, graver cases wich may present abonormal pigmentation of skin, premature sexual development, Hyperthyroidism or still other extra Skeletal abnormalities .

Arch pathol 1942, 33, 777.

**[65] Orcel P, Chapurlat R.**

Dysplasie fibreuse des os

Encyclopédie orphanet,2007.

**[66] Laredo JD, Champsaur P.**

Dysplasie fibreuse des os et dysplasie Ostéofibreuse ; Imagerie ostéoarticulaire

Flammarion médecine-science Paris 1998, 288-301.

**[67] Akio Sa Kamoto, Oshina oda, Yukihide Iwamoto, Masazumi Tsuney.**

A comparative study of fibrous dysplasia and Ostéofibrous dysplasia with regard to GS alpha mutation at the Arg 201 codon.

J Mol Diagn 2000, 2 (2), 67-72.

**[68] Turcotte R, Fabbri N.**

adamantinome,

Elsevier Masson SAS 2012 .

**[69] Hazelbay HM, Taminiau AH, Fleuren GJ, Hogendoorn PC.**

Adamantinome des os longs : une étude clinicopathologique de 32 patients en mettant l'accent sur le sous type histologique, la lésion précurseur et le comportement biologique.

J bone Joint Surg Am 1994, 76 (10), 1482-1499.

**[70] Scholfield DW, Sadozai Z, Ghali C, Sumathi V, Douis H, Gaston L, Grimer RJ, Jeys I**

La dysplasie Ostéofibreuse évolue-t-elle en adamantinome et comment faut-il la traiter ?

Le Journal des os et des articulations 2017, 99 (3), 409-416.

**[71] Merih C et al**

Néonatal ostéofibrous dysplasia associated with pathological tibia fracture : a case report and review of the literature.

Journal of Pediatric Orthopaedics 2012, 21, 183-186.

**[72] Lee RS et al**

Dysplasie Ostéofibreuse du tibia, une approche chirurgicale radicale est-elle nécessaire ?

J Bone Joint Surg Br 2006.

**[73] Ben Arush MW et al.**

Synovial Sarcoma associated with ostéofibrous dysplasia, a case report and review of the literature.

The American Journal of Pediatric Hematology/oncolog 1992, 14 (3), 261-264.

# *Serment d'Hippocrate*

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale,  
je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

- ❖ *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- ❖ *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- ❖ *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- ❖ *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- ❖ *Les médecins seront mes frères.*
- ❖ *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- ❖ *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- ❖ *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

*Je m'y engage librement et sur mon honneur.*





بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ❖ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- ❖ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- ❖ وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميرتي وشرفي جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- ❖ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- ❖ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- ❖ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- ❖ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- ❖ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- ❖ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- ❖ بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بالله.

والله على ما أقول شهيد



المملكة المغربية  
جامعة محمد الخامس بالرباط  
كلية الطب والصيدلة  
الرباط



جامعة محمد الخامس بالرباط  
Université Mohammed V de Rabat

أطروحة رقم: 454

سنة: 2021

# الشدن الليفي العظمي كامباناتشي بصدد 04 حالات بمستشفى الأطفال بالرباط واستعراض الأدبيات

## أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم: / / 2021

من طرف

السيدة نعمة الربان

المزداة في 12 يناير 1991 بسلا

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية: الشدن الليفي العظمي كامباناتشي؛ ورم عظمي حميد؛ طفل؛ خلل التنسج الليفي، ميناؤوم؛ مراقبة

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس و مشرف

عضو

عضو

عضو

السيد طارق المدحي

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال

السيد منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد هشام الزرهوني

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد سيدي زوهير العلمي الفلوس

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال