

UNIVERSITE MOHAMMED V - SOUISSI  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2013

THESE N°: 134

**LA MALADIE EXOSTOSANTE**  
**ASPECTS DIAGNOSTIQUES ET THÉRAPEUTIQUES**  
**A PROPOS DE 25 CAS**

**THÈSE**

*Présentée et soutenue publiquement : .....*

**PAR**

**Mlle. BELLALI Hanane**

*Née le 01 Février 1986 à Rabat*

**Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine**

MOTS CLES: Maladie exostosante. Diagnostic. Traitement. Enfant.

**JURY**

**Mr. A. GAOUZI**

Professeur de Pédiatrie

**Mr. M.A. DENDANE**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Mme. N. LAMALMI**

Professeur d'Anatomie Pathologique

**Mr. A. AMRANI**

Professeur de chirurgie pédiatrique

**Mme. N. ALLALI**

Professeur de radiologie

**PRESIDENT**

**RAPPORTEUR**

**JUGES**

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ها

علمتنا إنك أنت العليم

الحكيم

سورة البقرة: الآية: 32

صَلَّى اللَّهُ الْعَظِيمَ



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI  
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 par intérim : Professeur Ali BENOMAR  
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines  
Professeur Mohammed JIDDANE  
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération  
Professeur Ali BENOMAR  
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie  
Professeur Yahia CHERRAH  
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

- |    |                          |                             |
|----|--------------------------|-----------------------------|
| 1. | Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih | Chirurgie Cardio-Vasculaire |
| 2. | Pr. TAOBANE Hamid*       | Chirurgie Thoracique        |

Mai et Novembre 1982

- |    |                              |                        |
|----|------------------------------|------------------------|
| 3. | Pr. ABROUQ Ali*              | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 4. | Pr. BENSOU DA Mohamed        | Anatomie               |
| 5. | Pr. BENOSMAN Abdellatif      | Chirurgie Thoracique   |
| 6. | Pr. LAHBABI Naïma ép. AMRANI | Physiologie            |

Novembre 1983

- |    |                               |                |
|----|-------------------------------|----------------|
| 7. | Pr. BELLAKHDAR Fouad          | Neurochirurgie |
| 8. | Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI | Rhumatologie   |

Décembre 1984

- |     |                                  |                |
|-----|----------------------------------|----------------|
| 9.  | Pr. BOUCETTA Mohamed*            | Neurochirurgie |
| 10. | Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie  |

- |     |                          |                         |
|-----|--------------------------|-------------------------|
| 11. | Pr. MAAOUNI Abdelaziz    | Médecine Interne        |
| 12. | Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi | Anesthésie -Réanimation |
| 13. | Pr. SETTAF Abdellatif    | Chirurgie               |

Novembre et Décembre 1985

- |     |                                       |                         |
|-----|---------------------------------------|-------------------------|
| 14. | Pr. BENJELLOUN Halima                 | Cardiologie             |
| 15. | Pr. BENSALD Younes                    | Pathologie Chirurgicale |
| 16. | Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa | Neurologie              |
| 17. | Pr. IRAQI Ghali                       | Pneumo-ptisiologie      |

**Janvier, Février et Décembre 1987**

- |     |                                       |                          |
|-----|---------------------------------------|--------------------------|
| 18. | Pr. AJANA Ali                         | Radiologie               |
| 19. | Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép.TAOBANE | Gastro-Entérologie       |
| 20. | Pr. EL FASSY FIIHRI Mohamed Taoufiq   | Pneumo-ptisiologie       |
| 21. | Pr. EL HAITEM Naïma                   | Cardiologie              |
| 22. | Pr. EL YAACOUBI Moradh                | Traumatologie Orthopédie |
| 23. | Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah          | Gastro-Entérologie       |
| 24. | Pr. LACHKAR Hassan                    | Médecine Interne         |
| 25. | Pr. YAHYAOUI Mohamed                  | Neurologie               |

**Décembre 1988**

- |     |                                 |                          |
|-----|---------------------------------|--------------------------|
| 26. | Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib | Chirurgie Pédiatrique    |
| 27. | Pr. DAFIRI Rachida              | Radiologie               |
| 28. | Pr. HERMAS Mohamed              | Traumatologie Orthopédie |
| 29. | Pr. TOLOUNE Farida*             | Médecine Interne         |

**Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990**

- |     |                                 |                          |
|-----|---------------------------------|--------------------------|
| 30. | Pr. ADNAOUI Mohamed             | Médecine Interne         |
| 31. | Pr. AOUNI Mohamed               | Médecine Interne         |
| 32. | Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali  | Cardiologie              |
| 33. | Pr. CHAD Bouziane               | Pathologie Chirurgicale  |
| 34. | Pr. CHKOFF Rachid               | Pathologie Chirurgicale  |
| 35. | Pr. HACHIM Mohammed*            | Médecine-Interne         |
| 36. | Pr. KHARBACH Aïcha              | Gynécologie -Obstétrique |
| 37. | Pr. MANSOURI Fatima             | Anatomie-Pathologique    |
| 38. | Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda | Neurologie               |
| 39. | Pr. TAZI Saoud Anas             | Anesthésie Réanimation   |

**Février Avril Juillet et Décembre 1991**

- |     |                              |                        |
|-----|------------------------------|------------------------|
| 40. | Pr. AL HAMANY Zaïtounia      | Anatomie-Pathologique  |
| 41. | Pr. AZZOUZI Abderrahim       | Anesthésie Réanimation |
| 42. | Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM | Néphrologie            |
| 43. | Pr. BELKOUCHI Abdelkader     | Chirurgie Générale     |
| 44. | Pr. BENABDELLAH Chahrazad    | Hématologie            |

45.	Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif	Chirurgie Générale
46.	Pr. BENSOU DA Yahia	Pharmacie galénique
47.	Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
48.	Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
49.	Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
50.	Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
51.	Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
52.	Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
53.	Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
54.	Pr. SOULAYMANI Rachida ép.BENCHEIKH	Pharmacologie
55.	Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

### **Décembre 1992**

56.	Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
57.	Pr. BENSOU DA Adil	Anesthésie Réanimation
58.	Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
59.	Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
60.	Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
61.	Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
62.	Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
63.	Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
64.	Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
65.	Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
66.	Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
67.	Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine	Gynécologie Obstétrique
68.	Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
69.	Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie

### **Mars 1994**

70.	Pr. AGNAOU Lahcen	Ophtalmologie
71.	Pr. BENCHERIFA Fatiha	Ophtalmologie
72.	Pr. BENJAAFAR Noureddine	Radiothérapie
73.	Pr. BENJELLOUN Samir	Chirurgie Générale
74.	Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
75.	Pr. CAOUI Malika	Biophysique
76.	Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
77.	Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT	Gynécologie Obstétrique
78.	Pr. EL AOUAD Rajae	Immunologie
79.	Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
80.	Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
81.	Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur	Médecine Interne
82.	Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale
83.	Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie

84.	Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
85.	Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
86.	Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
87.	Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
88.	Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
89.	Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
90.	Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie
91.	Pr. OULBACHA Said	Chirurgie Générale
92.	Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
93.	Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR	Dermatologie

### **Mars 1994**

94.	Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
95.	Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
96.	Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
97.	Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
98.	Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
99.	Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
100.	Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
101.	Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
102.	Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
103.	Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
104.	Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
105.	Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
106.	Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
107.	Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

### **Mars 1995**

108.	Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
109.	Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
110.	Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
111.	Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
112.	Pr. BEDDOUCHE Amoqrane*	Urologie
113.	Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
114.	Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
115.	Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*	Anesthésie Réanimation
116.	Pr. EL MESNAOUI Abbes	Chirurgie Générale
117.	Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
118.	Pr. FERHATI Driss	Gynécologie Obstétrique
119.	Pr. HASSOUNI Fadil	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
120.	Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie
121.	Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie

- |      |                           |                      |
|------|---------------------------|----------------------|
| 122. | Pr. IBRAHIMY Wafaa        | Ophtalmologie        |
| 123. | Pr. MANSOURI Aziz         | Radiothérapie        |
| 124. | Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia | Ophtalmologie        |
| 125. | Pr. SEFIANI Abdelaziz     | Génétique            |
| 126. | Pr. ZEGGWAGH Amine Ali    | Réanimation Médicale |

### **Décembre 1996**

- |      |                                   |                          |
|------|-----------------------------------|--------------------------|
| 127. | Pr. AMIL Touriya*                 | Radiologie               |
| 128. | Pr. BELKACEM Rachid               | Chirurgie Pédiatrie      |
| 129. | Pr. BOULANOUAR Abdelkrim          | Ophtalmologie            |
| 130. | Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan | Chirurgie Générale       |
| 131. | Pr. GAOUZI Ahmed                  | Pédiatrie                |
| 132. | Pr. MAHFOUDI M'barek*             | Radiologie               |
| 133. | Pr. MOHAMMADINE EL Hamid          | Chirurgie Générale       |
| 134. | Pr. MOHAMMADI Mohamed             | Médecine Interne         |
| 135. | Pr. MOULINE Soumaya               | Pneumo-ptisiologie       |
| 136. | Pr. OUADGHIRI Mohamed             | Traumatologie-Orthopédie |
| 137. | Pr. OUZEDDOUN Naima               | Néphrologie              |
| 138. | Pr. ZBIR EL Mehdi*                | Cardiologie              |

### **Novembre 1997**

- |      |                           |                         |
|------|---------------------------|-------------------------|
| 139. | Pr. ALAMI Mohamed Hassan  | Gynécologie-Obstétrique |
| 140. | Pr. BEN AMAR Abdesselem   | Chirurgie Générale      |
| 141. | Pr. BEN SLIMANE Lounis    | Urologie                |
| 142. | Pr. BIROUK Nazha          | Neurologie              |
| 143. | Pr. CHAOUIR Souad*        | Radiologie              |
| 144. | Pr. DERRAZ Said           | Neurochirurgie          |
| 145. | Pr. ERREIMI Naima         | Pédiatrie               |
| 146. | Pr. FELLAT Nadia          | Cardiologie             |
| 147. | Pr. GUEDDARI Fatima Zohra | Radiologie              |
| 148. | Pr. HAIMEUR Charki*       | Anesthésie Réanimation  |
| 149. | Pr. KADDOURI Nouredine    | Chirurgie Pédiatrique   |
| 150. | Pr. KOUTANI Abdellatif    | Urologie                |
| 151. | Pr. LAHLOU Mohamed Khalid | Chirurgie Générale      |
| 152. | Pr. MAHRAOUI CHAFIQ       | Pédiatrie               |
| 153. | Pr. NAZI M'barek*         | Cardiologie             |
| 154. | Pr. OUAHABI Hamid*        | Neurologie              |
| 155. | Pr. TAOUFIQ Jallal        | Psychiatrie             |
| 156. | Pr. YOUSFI MALKI Mounia   | Gynécologie Obstétrique |

### **Novembre 1998**

- |      |                              |                    |
|------|------------------------------|--------------------|
| 157. | Pr. AFIFI RAJAA              | Gastro-Entérologie |
| 158. | Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali* | Pneumo-ptisiologie |

159.	Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
160.	Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
161.	Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
162.	Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
163.	Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
164.	Pr. LAZRAK Khalid *	Traumatologie Orthopédie

### **Novembre 1998**

165.	Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
166.	Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
167.	Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

### **Janvier 2000**

168.	Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
169.	Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
170.	Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
171.	Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
172.	Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
173.	Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
174.	Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
175.	Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
176.	Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
177.	Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
178.	Pr. EL OTMANY Azzedine	Chirurgie Générale
179.	Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
180.	Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
181.	Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
182.	Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie
183.	Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
184.	Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
185.	Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

### **Novembre 2000**

186.	Pr. AIDI Saadia	Neurologie
187.	Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
188.	Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
189.	Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
190.	Pr. BENCHEKROUN Nabihha	Ophtalmologie
191.	Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
192.	Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
193.	Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
194.	Pr. EL IDGHIRI Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
195.	Pr. EL KHADER Khalid	Urologie

196.	Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
197.	Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
198.	Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
199.	Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
200.	Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
201.	Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
202.	Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
203.	Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
204.	Pr. ROUIMI Abdelhadi	Neurologie

### **Décembre 2001**

205.	Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
206.	Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
207.	Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
208.	Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
209.	Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
210.	Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
211.	Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
212.	Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
213.	Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
214.	Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
215.	Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
216.	Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
217.	Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
218.	Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
219.	Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
220.	Pr. CHAT Latifa	Radiologie
221.	Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
222.	Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
223.	Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
224.	Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
225.	Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
226.	Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
227.	Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
228.	Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
229.	Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
230.	Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
231.	Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
232.	Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
233.	Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
234.	Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
235.	Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
236.	Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique

237.	Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
238.	Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
239.	Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
240.	Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
241.	Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
242.	Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
243.	Pr. NOUINI Yassine	Urologie
244.	Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
245.	Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
246.	Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

### **Décembre 2002**

247.	Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
248.	Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
249.	Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
250.	Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
251.	Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
252.	Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
253.	Pr. BENBOUAZZA Karima	Rhumatologie
254.	Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
255.	Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
256.	Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
257.	Pr. BICHRA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
258.	Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
259.	Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
260.	Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
261.	Pr. EL ALJ Haj Ahmed	Urologie
262.	Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
263.	Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
264.	Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
265.	Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
266.	Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
267.	Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
268.	Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
269.	Pr. IKEN Ali	Urologie
270.	Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
271.	Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
272.	Pr. KRIOULE Yamina	Pédiatrie
273.	Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
274.	Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
275.	Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
276.	Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
277.	Pr. MOUSTAINE My Rachid	Traumatologie Orthopédie

278.	Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
279.	Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
280.	Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
281.	Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
282.	Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
283.	Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
284.	Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
285.	Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
286.	Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale

### **PROFESSEURS AGREGES :**

#### **Janvier 2004**

287.	Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
288.	Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
289.	Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
290.	Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
291.	Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
292.	Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
293.	Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
294.	Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
295.	Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
296.	Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
297.	Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
298.	Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
299.	Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
300.	Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
301.	Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
302.	Pr. KARMANE Abdelouahed	Ophtalmologie
303.	Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
304.	Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
305.	Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
306.	Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
307.	Pr. SASSENOU ISMAIL*	Gastro-Entérologie
308.	Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
309.	Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
310.	Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

#### **Janvier 2005**

311.	Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
312.	Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
313.	Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
314.	Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
315.	Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie

316.	Pr. AZIZ Nouredine*	Radiologie
317.	Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
318.	Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
319.	Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
320.	Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
321.	Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
322.	Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
323.	Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
324.	Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
325.	Pr. EL HAMZAOUI Sakina	Microbiologie
326.	Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
327.	Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
328.	Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
329.	Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
330.	Pr. KENDOUCI Mohamed*	Cardiologie
331.	Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
332.	Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
333.	Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
334.	Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
335.	Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
336.	Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam	Ophtalmologie
337.	Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

#### **Avril 2006**

423.	Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
425.	Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
427.	Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428.	Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429.	Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430.	Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431.	Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio - Vasculaire
432.	Pr. CHEIKHAOUI Younes	Chirurgie Cardio - Vasculaire
433.	Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434.	Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435.	Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436.	Pr. FELLAT Btissam	Cardiologie
437.	Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438.	Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439.	Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440.	Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441.	Pr. IDRIS LAHLOU Amine	Microbiologie
442.	Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443.	Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie

444. Pr. KILI Amina  
 445. Pr. KISRA Hassan  
 446. Pr. KISRA Mounir  
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz\*  
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
 450. Pr. MANSOURI Hamid\*  
 451. Pr. NAZIH Naoual  
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak  
 453. Pr. SAFI Soumaya\*  
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
 455. Pr. SEFIANI Sana  
 456. Pr. SOUALHI Mouna  
 457. Pr. TELLAL Saida\*  
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Pédiatrie  
 Psychiatrie  
 Chirurgie – Pédiatrique  
 Médecine Interne  
 Pharmacie Galénique  
 Parasitologie  
 Radiothérapie  
 O.R.L  
 Psychiatrie  
 Endocrinologie  
 Psychiatrie  
 Anatomie Pathologique  
 Pneumo – Phtisiologie  
 Biochimie  
 Pneumo – Phtisiologie

### **Octobre 2007**

459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid  
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar \*  
 462. Pr. BAITE Abdelouahed \*  
 463. Pr. TOUATI Zakia  
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra \*  
 465. Pr. BALOUCH Lhousaine \*  
 466. Pr. SELKANE Chakir \*  
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef \*  
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi \*  
 469. Pr. EL ABSI Mohamed  
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader \*  
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad \*  
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq \*  
 473. Pr. GHARIB Nouredine  
 474. Pr. TABERKANET Mustafa \*  
 475. Pr. ISMAILI Nadia  
 476. Pr. MASRAR Azlarab  
 477. Pr. RABHI Monsef \*  
 478. Pr. MRABET Mustapha \*  
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine \*  
 480. Pr. SEFFAR Myriame  
 481. Pr. LOUZI Lhousain \*  
 482. Pr. MRANI Saad \*  
 483. Pr. GANA Rachid  
 484. Pr. ICHOU Mohamed \*

Anesthésie réanimation  
 Anesthésier réanimation  
 Anesthésie réanimation  
 Anesthésie réanimation  
 Cardiologie  
 Biochimie  
 Biochimie  
 Chirurgie cardio vasculaire  
 Chirurgie cardio vasculaire  
 Chirurgie cardio vasculaire  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie plastique  
 Chirurgie vasculaire périphérique  
 Dermatologie  
 Hématologie biologique  
 Médecine interne  
 Médecine préventive santé publique et hygiène  
 Microbiologie  
 Microbiologie  
 Microbiologie  
 Virologie  
 Neuro chirurgie  
 Oncologie médicale

485. Pr. TACHFOUTI Samira		Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine		Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria		Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *		ORL
489. Pr. AOUI Sarra		Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain		Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *		Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila		Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima		Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *		Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *		Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima		Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *		Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib	*	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb		Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *		Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *		Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid		Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel		Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *		Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *		Traumatologie orthopédie

### **Décembre 2008**

Pr TAHIRI My El Hassan*	Chirurgie Générale
Pr ZOUBIR Mohamed*	Anesthésie Réanimation

### **Mars 2009**

Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen *	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMAHZOUNE Brahim *	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie

Pr. FATHI Khalid  
Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
Pr. CHAKOUR Mohammed \*  
Pr. DOGHMI Kamal \*  
Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
Pr. ENNIBI Khalid \*  
Pr. EL OUENNASS Mostapha  
Pr. ZOUHAIR Said\*  
Pr. L'KASSIMI Hachemi\*  
Pr. AKHADDAR Ali \*  
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
Pr. AGADR Aomar \*  
Pr. KARBOUBI Lamya  
Pr. MESKINI Toufik  
Pr. KABIRI Meryem  
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*  
Pr. BASSOU Driss \*  
Pr. ALLALI Nazik  
Pr. NASSAR Ittimade  
Pr. HASSIKOU Hasna \*  
Pr. AMINE Bouchra  
Pr. BOUSSOUGA Mostapha \*  
Pr. KADI Said \*

Gynécologie obstétrique  
Hématologie biologique  
Hématologie biologique  
Hématologie clinique  
Médecine interne  
Médecine interne  
Microbiologie  
Microbiologie  
Microbiologie  
Neuro-chirurgie  
Neurologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-ptisiologie  
Radiologie  
Radiologie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Rhumatologie  
Traumatologie orthopédique  
Traumatologie orthopédique

### **Octobre 2010**

Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
Pr. ERRABIH Ikram  
Pr. CHERRADI Ghizlan  
Pr. MOSADIK Ahlam  
Pr. ALILOU Mustapha  
Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*  
Pr. DARBI Abdellatif\*  
Pr. EL HAFIDI Naima  
Pr. MALIH Mohamed\*  
Pr. BOUSSIF Mohamed\*  
Pr. EL MAZOUZ Samir  
Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
Pr. EL SAYEGH Hachem  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. RAISSOUNI Zakaria\*  
Pr. BOUAITY Brahim\*  
Pr. LEZREK Mounir

Médecine interne  
Gastro entérologie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie réanimation  
Radiologie  
Radiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Médecine aérologique  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Chirurgie pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie générale  
Traumatologie orthopédie  
ORL  
Ophtalmologie

Pr. NAZIH Mouna\*  
Pr. LAMALMI Najat  
Pr. ZOUAIDIA Fouad  
Pr. BELAGUID Abdelaziz  
Pr. DAMI Abdellah\*  
Pr. CHADLI Mariama\*

Hématologie  
Anatomie pathologique  
Anatomie pathologique  
Physiologie  
Biochimie chimie  
Microbiologie

### **Mai 2012**

Pr. Abdelouahed AMRANI  
Pr. Mounir ER-RAJI  
Pr. Mouna EL ALAOUI MHAMDI  
Pr. Ahmed JAHID  
Pr. ABOUELALAA Khalil \*  
Pr. DRISSI Mohamed \*  
Pr. RAISSOUNI Maha \*  
Pr. EL KHATTABI Abdessadek \*  
Pr. MEHSSANI Jamal \*  
Pr. BELAIZI Mohamed \*  
Pr. EL OUAZZANI Hanane \*  
Pr. BENCHEBBA Drissi \*

Chirurgie pédiatrique  
Chirurgie pédiatrique  
Chirurgie générale  
Anatomie Pathologique  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Cardiologie  
Médecine interne  
Psychiatrie  
Psychiatrie  
Pneumophtisiologie  
Traumatologie orthopédique

### **ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES** **PROFESSEURS**

1. Pr. ABOUDRAR Saadia
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima
3. Pr. ALAOUI KATIM
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
5. Pr. ANSAR M'hammed
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed
9. Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
10. Pr. DAKKA Taoufiq
11. Pr. DRAOUI Mustapha
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen
13. Pr. ETTAIB Abdelkader
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
15. Pr. HMAMOUCI Mohamed
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine
17. Pr. KABBAJ Ouafae
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine
19. Pr. REDHA Ahlam

Physiologie  
Biochimie  
Pharmacologie  
Histologie-Embryologie  
Chimie Organique et Pharmacie Chimique  
Applications Pharmaceutiques  
Génétique Humaine  
Microbiologie  
Biochimie  
Physiologie  
Chimie Analytique  
Pharmacognosie  
Zootechnie  
Pharmacologie  
Chimie Organique  
biologie moléculaire  
Biochimie  
Biologie  
Biochimie

20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE M<sup>ed</sup>
21. Pr. TOUATI Driss
22. Pr. ZAHIDI Ahmed
23. Pr. ZELLOU Amina

Chimie Organique  
Pharmacognosie  
Pharmacologie  
Chimie Organique

\* *Enseignants Militaires*




*Dédicaces*





## إلى أبي العزيز:

حكمتك و ذكاؤك المتقد، عطفك و حنانك و بعد نظرك،  
سهلا علي بإذن الله الطريق الطويل الشاق طول هذه السنوات .  
فالله تعالى وهبني أعظم النعم بأن كنت من صلبك و منك، و  
كفاني فخرا و شرفا أن أكون إبنتك، فجزاك الله خيرا عن كل ما  
فعلته لكي أصل لما فيه أنا الآن .



فأطال الله في عمرك، و بارك فيك، و جزاك عني كل  
الخير والفلاح في الدنيا و الآخرة.

## إلى أُمي الحبيبة :

لا يستطيع لساني أن يعبر عن مدى حبي لكي و  
تقديري . فمن بين ما من الله علي من نعم، أن وهب لي أما  
حنونا، سهرت و تسهر على راحتي و سعادتي و نجاحي .  
فلغات الدنيا بكلماتها لا تكفي لشكرك و لا لعد ما فعلت  
لأجلي، كنت دائما القلب العطوف المحب الذي يحتوي كل  
الأحزان.

فأطال الله في عمرك، و بارك فيك، و جزاك عني كل  
الخير والفلاح في الدنيا و الآخرة.



*A mes chères amies : Najlae, Malak,  
Basma, Amal.*

Je remercie Allah d'avoir croisé nos chemins.


Merci pour l'amitié, pour vos conseils et encouragements

J'ai passé les plus beaux moments de ma vie en votre compagnie.

Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression  
de ma profonde reconnaissance.

*A tous mes camarades de promotion*

Que Dieu tout puissant vous donne la force d'exercer  
vos profession avec dignité.





# *Remerciements*





*A notre maître et président du jury*

*Monsieur A. GAOUZI*

*Professeur de Pédiatrie*

Nous sommes très honorés de vous avoir parmi nous  
en tant que président du jury.

Veillez trouver dans ce travail, l'expression sincère  
de notre respect et le témoignage de notre profonde  
considération.



*Merci*



*A notre maître et rapporteur de thèse*

*Monsieur M.A. DENDANE*

*Professeur De Chirurgie Pédiatrique*

Vous nous avez fait le grand honneur d'accepter de nous diriger dans ce travail avec bienveillance et rigueur. Votre attachement au travail bien fait est l'objet de notre considération.

Votre amabilité, Votre dynamisme, votre dévouement pour le travail et votre compétence ont suscité notre admiration.

En espérant que cet humble travail saura combler vos attentes, veuillez recevoir cher maître l'expression de notre profonde gratitude.



*Merci*



*A notre Maître et Juge de thèse*

*Madame N. LAMALMI*

*Professeur d'anatomie pathologique*

Nous vous remercions la simplicité que vous avez témoignée

en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse

Vous nous avez reçus avec beaucoup d'amabilité, nous

en avons été touchés.

En acceptant de juger ce travail, vous nous accordez


un très grand honneur.

Veillez accepter l'expression de notre considération la plus

distinguée

*Merci*





*A notre maître et juge de thèse*  
*Monsieur A. AMRANI*  
*Professeur de Chirurgie Pédiatrique*

Nous sommes très sensibles par l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger notre travail.

Nous avons admiré vos qualités scientifiques, humaines et pédagogiques.

Veillez trouver, cher maître, à travers ce modeste travail la manifestation de notre plus haute estime et de nos sentiments les plus respectueux.

*Merci*





*A notre Maître et Juge de thèse*

*Madame N. ALLALI*

*Professeur de Radiologie*

C'est un réel plaisir et un honneur pour nous de vous compter parmi les membres de ce jury de thèse. En dépit de vos nombreuses occupations vous avez accepté de venir juger ce travail

Veillez trouver, cher maître, l'expression de notre très haute considération et notre profonde gratitude.

*Merci*



# **Tables des matières**

<b>*Introduction .....</b>	<b>1</b>
I. Définition-Rappel nosologique.....	3
II. Epidémiologie .....	3
III. Etiopathogénie .....	4
IV. Anatomopathologie.....	5
V. Présentation radio-clinique .....	8
VI. Imagerie .....	10
VII. Complications locales des exostoses .....	13
VIII. Evolution naturelle.....	14
<b>*Matériel et méthodes.....</b>	<b>17</b>
<b>*Résultats .....</b>	<b>24</b>
<b>*Iconographie .....</b>	<b>52</b>
<b>*Discussion.....</b>	<b>58</b>
B. Profil de la maladie exostosante .....	60
I. Epidémiologie .....	60
II. Aspects cliniques.....	65
III. Aspects radiologiques .....	77
C. Aspects diagnostiques.....	80
I. Diagnostic positif .....	80
II. Diagnostic différentiel.....	81
D. Prise en charge thérapeutiques de la maladie exostosante chez l'enfant.....	83
I. Buts et principes du traitement.....	83
II. Méthodes thérapeutiques.....	84
III. Résultats .....	93
IV. Indications thérapeutiques.....	96
V. Complications du traitement .....	98
VI. Recommandations .....	99

<b>*Résumé en français.....</b>	<b>101</b>
<b>*Résumé en anglais .....</b>	<b>102</b>
<b>*Résumé en arabe.....</b>	<b>103</b>
<b>*Bibliographie.....</b>	<b>104</b>
<b>*Références iconographiques .....</b>	<b>112</b>

# **Introduction**

La maladie exostosante est une pathologie osseuse caractérisée par le développement de multiples excroissances ostéo-cartilagineuses touchant le plus souvent les métaphyses des os longs et apparaissant essentiellement durant la période de croissance osseuse [1,2].

C'est une pathologie autosomique dominante, dont la prévalence est estimée à au moins 1/50 000 [3].

Les excroissances peuvent être à l'origine d'une inégalité de longueur des membres, d'une petite taille et de déformations du squelette. D'autres complications sont liées à la compression des structures adjacentes par les exostoses, mais la plus grave reste la transformation maligne des exostoses, possible à l'âge adulte [4,5].

Nous avons réalisé une étude rétrospective, effectuée sur 25 patients pris en charge pour maladie exostosante par le Service de Traumato-orthopédie Pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants de Rabat, sur une période de 17 ans, allant de 1995 à 2011.

Les buts de cette étude sont :

- Discuter le profil de cette pathologie dans notre contexte.
- Rapporter l'expérience du service dans la prise en charge de la maladie exostosante.
- Evaluer les résultats obtenus par les traitements utilisés à la lumière de la littérature.

## I. Définition-Rappel nosologique

La maladie exostosante ou maladie des exostoses multiples (MEM) est une pathologie osseuse caractérisée par le développement de multiples excroissances ostéo-cartilagineuses bénignes touchant le plus souvent les os longs (fémur, tibia, humérus), plus rarement les os des pieds, de la main ou les côtes. Ces exostoses se développent aux dépens des métaphyses et apparaissent essentiellement durant la période de croissance osseuse [1,2].

Les premières descriptions datent du début du XIX<sup>ème</sup> siècle [6,7] mais c'est Virchow en 1876 [8] qui donne le nom d'exostoses multiples. Bessel-Hagen décrit à son tour la maladie en 1891 [9], laissant son éponyme pour cette maladie. C'est Jaffe en 1943 [10] qui caractérise histologiquement les exostoses et différencie la maladie exostosante de l'enchondromatose.

La maladie exostosante a connu de nombreuses dénominations : maladie ostéogénique, ostéochondromatose, aclasie diaphysaire, dyschondroplasie, chondrodysplasie déformante, maladie de Bessel-Hagen ou maladie des exostoses multiples (MEM). Actuellement, la dénomination internationale est *Multiple Hereditary Exostosis*.

Une expression tumorale unitaire caractérisée par un double contingent osseux et cartilagineux, évolutif tout au long de la croissance est le point commun de l'exostose solitaire et de la MEM. Par contre, la présentation clinique, les aspects évolutifs et les principes thérapeutiques sont bien différents [11].

## II. Epidémiologie

La prévalence de la MEM est estimée de façon variable entre 1/50 000 selon Schmale et al [3] et 1/10 000 selon P.Wicart [3, 12,13]. Elle représenterait 10% des exostoses [14].

Selon la littérature, la prédominance masculine est de règle dans la maladie exostosante. En effet le sexe ratio est de 2 [14,15].

### III. Etiopathogénie

La maladie exostosante est une affection génétique à transmission autosomique dominante. Un antécédent familial de la maladie est retrouvé dans 2/3 des cas, 1/3 des patients est donc porteur d'une mutation de novo. C'est une affection d'une grande hétérogénéité allant de formes bénignes aux formes de grande gravité. Il existe le plus souvent une homogénéité intrafamiliale dans la sévérité de l'atteinte.

La pénétrance est variable, de l'ordre de 96% [3,16], 4% des sujets seraient donc atteints sans signes cliniques de la maladie

#### 1) Les gènes responsables : [17]

Depuis 1993, 3 locus différents ont été identifiés :

L'anomalie EXT1 est située sur le chromosome 8 et est de type 8q24.1, cette formule signifant :

- bande n°24.1 ;
- du bras long (q) ;
- du chromosome 8.

L'anomalie EXT2 est située sur le chromosome 11 et est de type 11p11-p13, ce qui signifie :

- bande n°11 à 13 ;
- du bras court (p) ;
- du chromosome 11.

L'anomalie EXT3 siège sur le bras p du chromosome 19. Son site exact reste imprécis à ce jour.

EXT 1 et EXT 2 ont été clonés, leur homologie de séquence a été constatée et leur appartenance à une nouvelle famille multigénique à activité suppresseur de tumeur a été évoquée. L'hypothèse de la fonction suppresseur de tumeur des gènes EXT 1 et EXT 2 est renforcée par la mise en évidence d'une association entre la perte d'hétérozygotie pour les marqueurs liés à EXT et les chondrosarcomes.

## **2) Biologie moléculaire et cellulaire: [11]**

Les gènes EXT codent pour une glycosyltransférase aux activités catalytiques impliquées dans la régulation de la synthèse de protéoglycanes, le cell surface heparan sulfate proteoglycanes (HSPG). Dans la plaque de croissance existe un système de régulation de la prolifération et de la différenciation des chondrocytes en ostéoblastes où interviennent les HSPG. La mutation des gènes EXT entraîne un défaut de biosynthèse des HSPG et par voie de conséquence une dérégulation de la prolifération et de la maturation des chondrocytes se traduisant par une différenciation prématurée en ostéoblastes.

# **IV. ANATOMOPATHOLOGIE [18]**

## **1) Aspects macroscopiques**

L'exostose se développe en zone métaphysaire à la surface corticale sur laquelle elle est reliée par une base d'implantation large (forme sessile), ou par un pédicule osseux (forme pédiculée). Dans cette dernière forme, l'exostose s'incline vers le centre de la diaphyse et s'éloigne de la plaque de croissance d'origine. Les

masses ont une forme globalement arrondie, multilobée et sont de taille variable, parfois plusieurs dizaines de centimètres.

Ces exostoses sont disséminées, bilatérales. Elles se développent au niveau des os à croissance enchondrale et peuvent atteindre tous les os longs, ainsi que le pelvis, la scapula, les côtes et le rachis. Leur développement s'effectue dans les zones métaphysaires avec une prédominance au niveau des physes les plus actives: genoux, hanches, poignets et épaules.

L'exostose est constituée d'un centre osseux creusé d'une cavité médullaire en continuité avec celle de l'os et d'une coiffe cartilagineuse périphérique. Il se développe souvent une bourse séreuse au contact de la coiffe cartilagineuse. Celle-ci donne une coloration bleutée à l'exostose. Elle est d'autant plus épaisse que l'exostose est immature : atteignant jusqu'à 30 millimètres chez l'enfant, elle diminue de taille pour ne mesurer qu'un millimètre à l'âge adulte.

## **2) Aspects microscopiques**

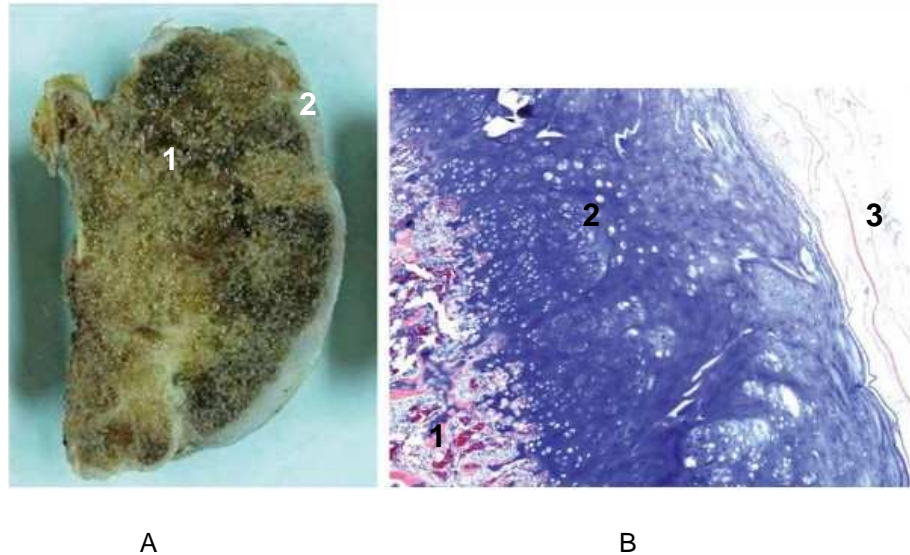
Il existe 3 zones histologiques :

- ❖ La base d'implantation, constituée d'une part d'un os compact en continuité avec la corticale
- ❖ La zone centrale, constituée d'os spongieux de structure normale en continuité avec l'os métaphysaire.
- ❖ La coiffe cartilagineuse est recouverte d'un périchondre en continuité avec le périoste. Elle est constituée de structures cartilagineuses lobulées, pauvres en cellules, avec des colonnes cartilagineuses désorganisées, dans une substance chondroïde homogène. On note à ce niveau un remodelage osseux très accéléré.

Au niveau du cartilage de croissance, on retrouve une structure normale dans sa partie centrale. Cependant en périphérie, au voisinage de l'exostose, les colonnes

de chondrocytes sont désorientées, obliques, avec une déformation de l'encoche d'ossification dans la métaphyse anormale.

Les hypothèses de physiopathologie du développement des exostoses portaient sur une anomalie initiale au niveau de la plaque conjugale. Une étude assez récente a montré que la lésion initiale est un microchondrome développé dans le périoste adjacent à la plaque de croissance, au niveau du nœud de Ranvier [18].



**Figure n°1 :** Aspect macroscopique (A) et microscopique (B) d'une exostose [1']  
Les trois zones histologiques sont identifiées :  
1.Tissu osseux spongieux ; 2.Cartilage hyalin ; 3.Tissu fibreux.

## V. Présentation radio-clinique:

### 1) Circonstances de découverte : [11]

En dehors de cas sporadiques liés à une mutation, le diagnostic est posé précocement chez l'enfant en raison des antécédents familiaux. La MEM se traduit de manière variable par des tuméfactions para-osseuses et des anomalies de croissance entraînant inégalité et déformation des membres. Ainsi, les formes peu sévères ne sont dépistées que tardivement chez le grand enfant ou l'adolescent issu d'une famille atteinte et à fortiori en cas de mutation de novo. Dans les familles porteuses et/ou conductrices, il n'y a pas forcément de parallélisme entre l'atteinte des parents et celle de la fratrie. De manière très variable en fonction de la sévérité de la diffusion des exostoses, le diagnostic est évoqué sur la découverte d'une tuméfaction squelettique d'un os plat ou superficiel (scapula, bassin, côtes, humérus proximal), d'une déformation du genou, de la cheville ou du poignet et plus rarement d'une atteinte compressive vasculo-nerveuse.

La localisation de certaines exostoses et les troubles de la croissance induits par la MEM dans ses formes graves et sévères sont générateurs de déformations articulaires caractéristiques et évidentes : main botte ulnaire et incurvation anté-brachiale, genou valgum, valgus de la cheville,...etc.

### 2) FORMES CLINIQUES

Il existe deux formes cliniques particulières, associant d'autres signes à la maladie exostosante. Ces formes cliniques sont dues à la délétion d'un bras de chromosome contenant un gène EXT.

### **a) Syndrome de Langer-Giedion [19]**

Le syndrome de Langer-Giedion ou acrodysplasie avec exostoses associe la maladie exostosante, un syndrome trichorhinophalangien de type 2, une dysmorphie du visage et un retard intellectuel. Ce syndrome est dû à la délétion du bras long du chromosome 8 contenant le gène EXT1 [20]. Il est plus fréquent chez le garçon.

La dysmorphie faciale associe un nez globuleux, un philtrum long et des cheveux clairsemés. Les mains présentent des clinodactylies des phalanges distales et un élargissement des doigts, responsables d'un aspect fusiforme des doigts. Il existe également un aspect en cône de l'épiphyse des deuxièmes phalanges.

Les atteintes liées à la maladie exostosante sont classiques. Il peut s'y associer une atteinte de la tête fémorale avec des foyers de nécrose et une tête aplatie, fragmentée.

La gravité de ce syndrome est liée au retard intellectuel et à l'évolution des exostoses.

### **b) Syndrome de Potocki-Shaffer**

Ce syndrome est secondaire à la délétion du bras court du chromosome 11 contenant le gène EXT2. Il est exceptionnel. Il associe le développement d'exostoses, un retard mental, une dysmorphie faciale mineure et un foramen bipariétal [21].

## VI. IMAGERIE

Les exostoses sont des tumeurs condensantes à développement extra-osseux en zone métaphysaire ou métaphyso-diaphysaire. Leur sémiologie en radiographie conventionnelle et leurs localisations sont la plupart du temps suffisantes pour porter le diagnostic.

### 1) Radiologie conventionnelle

Les radiographies standards de face et de profil sont en général suffisantes, parfois complétées par des incidences obliques afin de mieux délimiter la base d'implantation d'une exostose. L'exostose est une excroissance osseuse avec une base pédiculée ou sessile perpendiculaire à la métaphyse. Elle fuit l'articulation adjacente et s'oriente vers la zone médio-diaphysaire.

L'exostose est de densité et de structure osseuse identique à la corticale et à l'os spongieux avec lesquels elle est en continuité. Cette continuité est un signe important pour le diagnostic. Elle est surmontée d'une coiffe cartilagineuse plus ou moins calcifiée avec des contours bien limités. Une exostose sessile peut parfois prendre l'aspect d'une lacune contenant des inclusions floconneuses calcifiées.



**Figure n°2 :** Radiographie du genou d'un patient porteur d'une maladie exostosante associant exostose sessile et pédiculée, déviation en valgus et raccourcissement de la fibula [1']

## 2) Tomodensitométrie

La sémiologie tomodensitométrique est la même qu'avec la radiographie conventionnelle. Les différentes coupes permettent de mettre en évidence la continuité osseuse entre la corticale métaphysaire et la trame osseuse de l'exostose. Les travées spongieuses de l'exostose sont aussi en continuité avec l'os spongieux de la métaphyse. Elles sont de structure normale avec une moelle de densité grasseuse. La coiffe cartilagineuse est de densité intermédiaire avec des calcifications plus denses. Elle est cependant mal étudiée par le scanner [22] 47. Le scanner montre bien la séparation entre la coiffe cartilagineuse et les parties molles adjacentes.

Cet examen n'est pas utile au diagnostic lorsque la sémiologie radiographique est caractéristique. En revanche, il est très utile pour étudier les rapports anatomiques avant un geste chirurgical [23] et est indispensable pour l'étude des

exostoses profondes (pelvis) ou pour des localisations dangereuses (vertèbres, base du crâne).

Le PET-scan pourrait avoir un intérêt pour la détection des formes malignes[24].

### **3) Echographie**

L'échographie permet de préciser l'épaisseur de la coiffe cartilagineuse [25]. Celle-ci apparaît comme une bande hypo-échogène homogène, contrastant avec l'échostructure hétérogène des parties molles adjacentes et avec la partie osseuse de l'exostose. Elle permet également de préciser l'importance d'une bursite inflammatoire réactionnelle. Elle apparaît alors comme une collection hypo- ou anéchogène avec renforcement postérieur des échos.

L'échographie n'a pas d'intérêt chez l'enfant. En revanche, elle a une importance dans le bilan d'une exostose suspecte de transformation maligne chez l'adulte car l'épaisseur de la coiffe est alors augmentée.

### **4) Scintigraphie [26]**

Les exostoses captent de façon nette le Technétium en période de croissance et en cas de dégénérescence maligne. Toute hyperfixation après l'adolescence est donc suspecte. La scintigraphie est indiquée en cas de doute sur une transformation maligne de l'exostose.

Cependant, l'hyperfixation scintigraphique n'est pas pathognomonique de la dégénérescence maligne. L'absence d'hyperfixation n'est donc pas forcément signe de bénignité. De plus, les exostoses conservent un certain pouvoir de captation à l'âge adulte et il existe des faux positifs.

## **5) IRM**

L'IRM montre la continuité exostose-cavité médullaire par un signal de type graisseux identique dans la tumeur et l'os porteur. C'est un signal intense en pondération T1, intermédiaire en T2, et faible en séquence avec saturation de la graisse. Elle permet de bien différencier la coiffe cartilagineuse : celle-ci apparaît avec un signal intense en T2, contrastant avec le signal faible ou intermédiaire des tissus adjacents.

Chez l'enfant, l'IRM n'a d'intérêt que pour étudier les rapports anatomiques d'une exostose destinée à être réséquée. Chez l'adulte, l'IRM a une indication dans l'étude d'exostoses suspectes de transformation maligne [27]. C'est l'aspect de la coiffe cartilagineuse bien individualisée par l'IRM qui est intéressant : une coiffe de plus de deux centimètres, floue et irrégulière est évocatrice de chondrosarcome.

## **VII. Complications locales des exostoses**

En fonction de la localisation de l'exostose, l'effet de masse peut entraîner des complications diverses.

Elles peuvent par leur volume créer des limitations de l'amplitude articulaire de l'articulation adjacente, ce qui peut avoir des conséquences fonctionnelles importantes dans la vie courante. Elles peuvent également être à l'origine de blocages articulaires.

Proches de structures nerveuses, elles peuvent entraîner des troubles neurologiques par compression de ces structures. C'est le cas par exemple des exostoses au niveau de la tête fibulaire qui peuvent comprimer ou dilacérer le nerf fibulaire commun.

Proches de structures vasculaires, les exostoses peuvent engendrer une ischémie de membre. Ainsi, une exostose à développement postérieur autour du

genou peut créer une ischémie de jambe [28]. Elles peuvent parfois être responsables de pseudo-anévrismes [29].

Proches de structures musculaires, les exostoses créent des conflits musculo-tendineux. Par exemple, une exostose développée au niveau de la face interne de la métaphyse tibiale supérieure peut gêner la course tendineuse des tendons de la patte d'oie et engendrer des douleurs à l'effort.

La douleur est un problème important dans la maladie exostosante. Les patients les plus algiques sont ceux ayant subi des interventions chirurgicales ou présentant des complications de la maladie [30]. Ces exostoses peuvent être douloureuses pour diverses raisons : compressions vasculaires ou nerveuses, conflits musculaires ou tendineux...Les douleurs peuvent également être la conséquence d'une fracture de l'exostose ou de chocs directs car son volume l'expose à des chocs répétés. Ces douleurs peuvent également être secondaires à une inflammation de la bourse séreuse entourant l'exostose. Enfin, chez l'adulte ces douleurs peuvent être la conséquence de la transformation maligne de l'exostose. D'autres localisations plus particulières peuvent engendrer des complications parfois graves: compression médullaire pour des exostoses rachidiennes, hémithorax pour des exostoses costales...

Enfin, la présence des exostoses peut être très disgracieuse et générer une gêne esthétique importante.

## **VIII. Evolution naturelle :**

La maladie exostosante multiple évolue durant toute la croissance osseuse puisque ses manifestations sont liées à la présence de cartilage de croissance. Les exostoses vont augmenter en nombre jusqu'à l'arrêt de l'activité des cartilages conjugaux. Elles augmentent de volume jusqu'à stérilisation fonctionnelle de leur coiffe cartilagineuse. Leur nombre et leurs localisations sont variables. Elles vont

entraîner des troubles de la croissance osseuse avec un asynchronisme de croissance sur les segments de membre comportant deux os (avant-bras et jambes), des inégalités de longueur des membres, des déformations axiales et des complications locales dues à leur localisation et à leur volume. A l'âge adulte, elles cessent de grossir et deviennent quiescentes. Elles sont exceptionnellement spontanément régressives [4, 5].

Le risque évolutif est alors la transformation maligne en chondrosarcome. C'est la complication majeure à l'âge adulte. Cette transformation maligne est exceptionnelle chez l'enfant et rare après 50 ans. Chez l'adulte, elle est de l'ordre de 0,5 à 1%.

Il s'agit essentiellement de chondrosarcomes de grade 1. Les sites les plus fréquents sont les ceintures scapulaires et pelviennes, mais toutes les localisations peuvent être touchées. Une fois la croissance terminée, une exostose reste quiescente et ne grossit plus à l'âge adulte. Certains signes cliniques doivent alors faire suspecter une évolution maligne après la fin de la croissance : une augmentation de volume, l'apparition de douleurs, des compressions vasculaires ou nerveuses.

Le bilan d'imagerie permet d'apporter des éléments en faveur d'une évolution maligne d'une exostose. Les radiographies standard retrouvent des modifications de l'exostose par rapport aux clichés antérieurs. Le scanner ne donne pas d'image spécifique de cette complication. La scintigraphie osseuse montre une hyperfixation de l'exostose qui n'est pas pathognomonique. L'échographie permet d'étudier la coiffe cartilagineuse qui est de taille augmentée lors d'une transformation maligne. L'examen le plus intéressant est l'IRM. Elle permet d'étudier plus précisément la coiffe cartilagineuse. Une coiffe de plus de deux centimètres d'épaisseur, floue et irrégulière est en faveur d'une transformation maligne.

Bien que l'imagerie n'apporte que des arguments en faveur de la transformation maligne et non un diagnostic de certitude, une biopsie n'est pas

indiquée. En raison de l'hétérogénéité des lésions, le résultat peut être faussement rassurant par prélèvement dans un îlot bénin.

Par conséquent, toute exostose devenant douloureuse ou augmentant de volume à l'âge adulte doit être réséquée totalement selon les règles de chirurgie carcinologique [31].

# **MATERIEL**

# **ET METHODES**

Il s'agit d'une étude rétrospective, effectuée sur 25 patients pris en charge pour maladie exostosante par le Service de Traumato-orthopédie Pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants de Rabat, sur une période de 17 ans, allant de 1995 à 2011.

Nous avons déterminé les critères de sélection suivants :

➤ Critères d'inclusion :

- Les patients avant fermeture du cartilage de croissance des membres.
- Les dossiers complets avec diagnostic de certitude de maladie exostosante.
- Les enfants pris en charge complètement par l'équipe du service.
- Recul minimum de 18 mois.

➤ Critères d'exclusion :

- Les patients présentant une exostose solitaire.
- Les lésions osseuses bénignes ressemblant à la maladie exostosante, notamment la maladie d'Ollier, les séquelles d'épiphysiodèse ou d'infection ostéo-articulaire et la maladie de TREVOR.
- Recul insuffisant.

Pour chaque patient, nous avons recueilli les paramètres suivants (voir fiche d'exploitation) :

- Epidémiologie : âge, sexe, origine géographique.

- Clinique :

- ✓ Motif de consultation : douleur, tuméfaction, gêne fonctionnelle, déformation osseuse, signes de compression vasculo-nerveuse, signes de compression médullaire.

- ✓ Délai de consultation après début des symptômes.
- ✓ Antécédents personnels et familiaux de maladie exostosante.
- ✓ Sémiologie des exostoses : nombre de masses, sensibilité, taille, consistance, mobilité, signes inflammatoires.
- ✓ Gène articulaire.
- ✓ Déformation articulaire.
- ✓ Déformation des membres.
- Radiologie :
  - ✓ Moyen diagnostic : radiologie standard, TDM, IRM.
  - ✓ Sémiologie radiologique :
    - Nombre total des exostoses.
    - Caractéristiques des exostoses sur le squelette : Os concernés, nombre de masses, taille, morphologie (sessile, pédiculée).
    - Localisation sur les os longs : Métaphysaire (proximale ou distale), diaphysaire, métaphyso-diaphysaire.
- Traitement : nombre de masse (s) opérée (es), indication (s), geste (es) opératoire (es), suites opératoires et complication (s).
- Recul.
- Résultat final.

Le délai de consultation a été précisé depuis l'apparition de la première masse.

Le diagnostic de maladie exostosante a été posé radio-cliniquement devant la présence sur le squelette d'au moins 2 ostéochondromes de siège métaphysaire ou métaphyso-diaphysaire.

Les radiographies ont été réalisées en fonction des signes d'appel et de l'examen physique. Par ailleurs, les mensurations radiologiques ont été faites par

l'auteur sur la radiographie standard ou en rapportant les chiffres du compte rendu de TDM si réalisée.

L'analyse des différentes techniques opératoires a été faite en se basant sur les comptes rendu opératoires.

Le résultat final a été apprécié comme bon, moyen ou mauvais selon les critères suivants :

- Bon si : disparition de la douleur, pas de récurrence, pas de déformation du membre et pas de complication postopératoire majeure.
- Moyen si : retard de consolidation après ostéotomie, discrète limitation des mouvements articulaires ou amélioration incomplète de l'aspect esthétique.
- Mauvais si : récurrence de la masse ou reprise des symptômes, aspect esthétique non amélioré ou complication postopératoire majeure : pseudarthrose, cal vicieux gênant, infection profonde.

## Fiche d'exploitation

- ❖ Sexe:
  - Masculin
  - Féminin
- ❖ Age (ans) :
- ❖ Origine géographique :
  - Motifs de consultation :
  - Douleur
  - Tuméfaction
  - Gène fonctionnelle
  - Déformation osseuse
  - Signes de compression vasculo-nerveuse
  - Signes de compression médullaire
- ❖ Délai de consultation :
- ❖ ATCDs:
  - Personnels :
  - Familiaux :
- ❖ Examen physique :
  - Sémiologie des exostoses :

Siège	Nb de masses	Sensibilité	Consistance	Mobilité	Taille (cm)	Signes inflammatoires
Humérus						
Cubitus						
Radius						
Fémur						
Tibia						
Péroné						
A U T R E						



❖ Recul :

❖ Résultat final :

- Bon
- Moyen
- Mauvais

# **RESULTATS**

Après analyse des dossiers, 25 patients ont répondu à nos critères de sélection.  
 Nous exposons ci-dessous le résumé de l'ensemble de nos observations :

**Tableau I : profil épidémiologique-clinique de nos observations**

N° ob	A	Age (ans)	Sexe	Origine géog	ATCD		Motif Consultation	Délai Consultation
					P	F (ME)		
1	32255	11	F	Salé	-	-	-Douleur -Tuméfaction	-
2	33114	6	M	Zhiliga	-	Sœur Mère	Tuméfaction	-
3	33774	13	F	Zhiliga	-	Frère Mère	Douleur	-
4	32618	9	F	Azilal	-	-	Déformation du membre sup G	6 ans
5	32599	11	M	Rabat	-	-	- Douleur -Tuméfaction	-
6	21566	11	M	Rabat	-	-	Tuméfaction	1 an
7	24454	15	M	Rabat	-	-	- Douleur -Tuméfaction	3 ans
8	22369	5	M	Rabat	-	Père	Tuméfaction	2 ans
9	27725	14	F	Salé	-	-	Douleur	6 mois
10	21723	15	F	Rabat	-	Sœur	Tuméfaction	-
11	27644	12	F	Kser lekbir	-	-	GF	5 ans
12	20100	11	M	Rabat	-	-	- Douleur	2ans

							-Tuméfaction	
13	26868	12	M	Rabat	_	_	- Douleur -Tuméfaction	2 mois
14	27644	12	F	Kser lekbir	_	_	-Tuméfaction -GF	5 ans
15	28001	13	F	Témara	_	Père Frère	Douleur	_
16	28961	14	F	Souk Labraa	_	_	- Douleur -Tuméfaction	1 an
17	35429	6	M	Rabat	_	_	Tuméfaction	_
18	28619	14	M	Rabat	_	_	Douleur	1 an
19	31641	7	F	Salé	_	_	GF	_
20	26047	12	F	Tétouan	_	_	-Douleur, GF	3 ans
21	29138	13	F	Kser Lekbir	_	_	Tuméfaction	1 an
22	27970	10	F	Ouazan	_	Frère	Tuméfaction	1 an
23	27281	11	F	Salé	Fracture sur une exostose humérale D	_	-Douleur GF -Déformation osseuse	_
24	31972	8	M	Boulman	_	_	-Douleur -Déformation osseuse	_
25	26372	13	M	Khniфра	_	2 cas	-Douleur, GF -Déformation osseuse	2 ans

A : Numéro d'archivage

M : masculin

D : droit

G : gauche

F : féminin

Ob : observation

Géog : géographique

ME : maladie exostosante

GF : gêne fonctionnelle

**Tableau II : Tableau radiologique, traitement et résultat final chez nos patients**

N° Ob	A	Radiologie des exostoses		Traitement	Cx	Résultat final	Recul
		Nbr total	Localisation et tableau orthopédique				
1	32255	8	Fibula D, Tibia D, Radius D, Ulna D.	Exostosectomie Fibula D	–	Bon	18 mois
2	33114	8	Humérus G, Radius D, Fibula G, Tibia D.	Exostosectomie Humérus G	–	Bon	18 mois
3	33774	5	Fémur G, Fibula G, Fémur D.	Exostosectomie Fémur G	–	Bon	18 mois
4	32618	3	- Ulna G, Tibia D, Fémur D. - Main botte ulnaire G, Ulna varus G.	Exostosectomie ulnaire G + ostéotomie radiale métaphysaire inférieure de réaxation + allongement de l'ulna	Syndrome de loge post- opératoire de l'avant- bras G	Bon	19 mois
5	32599	8	- Fémur D,	Exostosectomie	–	Bon	3 ans

			Tibia D, Humérus D, Ulna D. - Main botte ulnaire D et incurvation du radius droit.	Fémur D Exostosectomie Tibia D			
<b>6</b>	21566	4	. 1 <sup>er</sup> phalange 4 <sup>e</sup> doigt G . 1 <sup>er</sup> phalange 5 <sup>e</sup> doigt G . 2 <sup>e</sup> phalange 5 <sup>e</sup> doigt G . 5 <sup>e</sup> métacarpien G	Exostosectomie 1 ère phalange 4 <sup>e</sup> doigt	–	Bon	18 mois
<b>7</b>	24454	9	Tibia D et G, Humérus G, 5 <sup>e</sup> côte post G, omoplate G, clavicule G, Radius G, Fémur G	Exostosectomie Tibia sup Exostosectomie Fémur G	–	Bon	3 ans
<b>8</b>	22369	8	Humérus D et G, Arc ant des 4 <sup>e</sup> et 5 <sup>e</sup>	Abstention	–		8 ans

			côte, Omoplate D, Fémur D, Tibia G				
<b>9</b>	27725	5	Tibia D et G, Fibula G	Exostosectomie Tibia G et Tibia D (face int des ext sup )	_	Bon	4 ans
<b>10</b>	21723	7	- Humérus D, Ulna D et G, Fémur G, Ulna D. - Main botte ulnaire D, incurvation du radius D.	- Ulna D : Exostosectomie, réaxation radiale, allongement ulnaire - Humérus D : Exostosectomie	iatrogène : hyper- allonge- ment ulnaire	Mauvais (perte de la mobilité du poignet D)	3 ans
<b>11</b>	27644	5	- Ulna D, Fémur D, Fibula D. - Main botte ulnaire.	Allongement Ulna D +stérilisation de l'ext inf du Radius D+résection de la partie saillante de l'exostose	_	Bon	18 mois
<b>12</b>	20100	8	Fémur G, Radius G, Tibia G, Ulna	Exostosectomie Fémur G	_	Bon	2 ans
				Résection de la	_	Bon	18 mois

			D, 1 <sup>er</sup> Phalange du 3 <sup>e</sup> doigt D, Arc ant de 7 <sup>e</sup> côte D, Omoplate G	partie saillante de l'exostose de l'ulna, Radius, Tibia G			
<b>13</b>	26868	2	Humérus D et G	Exostosectomie Humérus D	récidive	Mauvais	2 ans
<b>14</b>	27644	6	- Fémur D, Tibia D, Fibula D, Ulna D. - Main botte ulnaire D.	Réséction de la partie saillante de l'exo cubitale D+stérilisation de l'ext inf radius D +allongement ulnaire	—	Bon	3 ans
<b>15</b>	28001	5	Tibia D, Fémur D	Exostosectomie ext in Fémur D	—	Bon	5 ans
<b>16</b>	28961	6	- Ulna G, Fémur D et G, Tibia G, Fibula G. - Main botte ulnaire G. - Incurvation du radius G	Ostéotomie ulnaire G + ostéotomie de raccourcisse- ment et de redressement radial G+ allongement Ulna G	—	Bon	3 ans
<b>17</b>	35429	8	Ulna G,	Exostosectomie	—	Bon	3 ans

			Radius D, Humérus D et G, Omoplate D, Tibia D, 3 <sup>e</sup> Métatarsien D, Calcaneum D	Ulna G +Tibia D			
<b>18</b>	28619	2	3 <sup>e</sup> Métatarsien D et G	Exostosectomie 3 <sup>e</sup> Métatarsien D et G	–	Bon	18 mois
<b>19</b>	31641	5	- Humérus D, Ulna D, Radius D, Fémur G, Fibula D. - Main botte ulnaire D, incurvation Radius D	Ostéotomie de raccourcisse- ment et de redressement radiale D puis allongement Ulna D	–	Bon	3 ans
<b>20</b>	26047	7	Humérus D, Clavicule D, Tibia D et G, Fémur G	Exostosectomie Tibia G, Tibia D, Fémur G	–	Bon	4 ans
<b>21</b>	29138	5	Omoplate D, Tibia D, Fibula D, Fémur D	Exostosectomie Omoplate droit, Tibia D	–	Bon	2ans
<b>22</b>	27970	7	Ulna G,	Exostosectomie	–	Bon	18 mois

			Fémur D et G, Tibia D, Fibula D	Fémur D			
<b>23</b>	27281	7	- Humérus D, Ulna D, Fibula D, G. - Main botte ulnaire D	allongement ulnaire D (Wagner)	—	Bon	6 ans
<b>24</b>	31972	9	Humérus G, Ulna D, Fibula G, Radius D, Omoplate D, Fémur D, Tibia D et G	Exostosectomie Fibula G+ ext inf Ulna D et Radius D+ face ant Radius D+ Omoplate D	—	Bon	18 mois
<b>25</b>	26372	10	- Humérus D et G, Radius D, Fémur D et G, Tibia D et G, Fibula G. Varus jambe G	Résection de l'exostose tibiale G inf + ostéotomie de racourcisse- ment fibulaire	—	Bon	24 mois

A : Numéro d'archivage

Ob : observation

D : droit

Nbr : nombre

G : gauche

Sup : supérieur

Inf : inférieur

Ant : antérieur

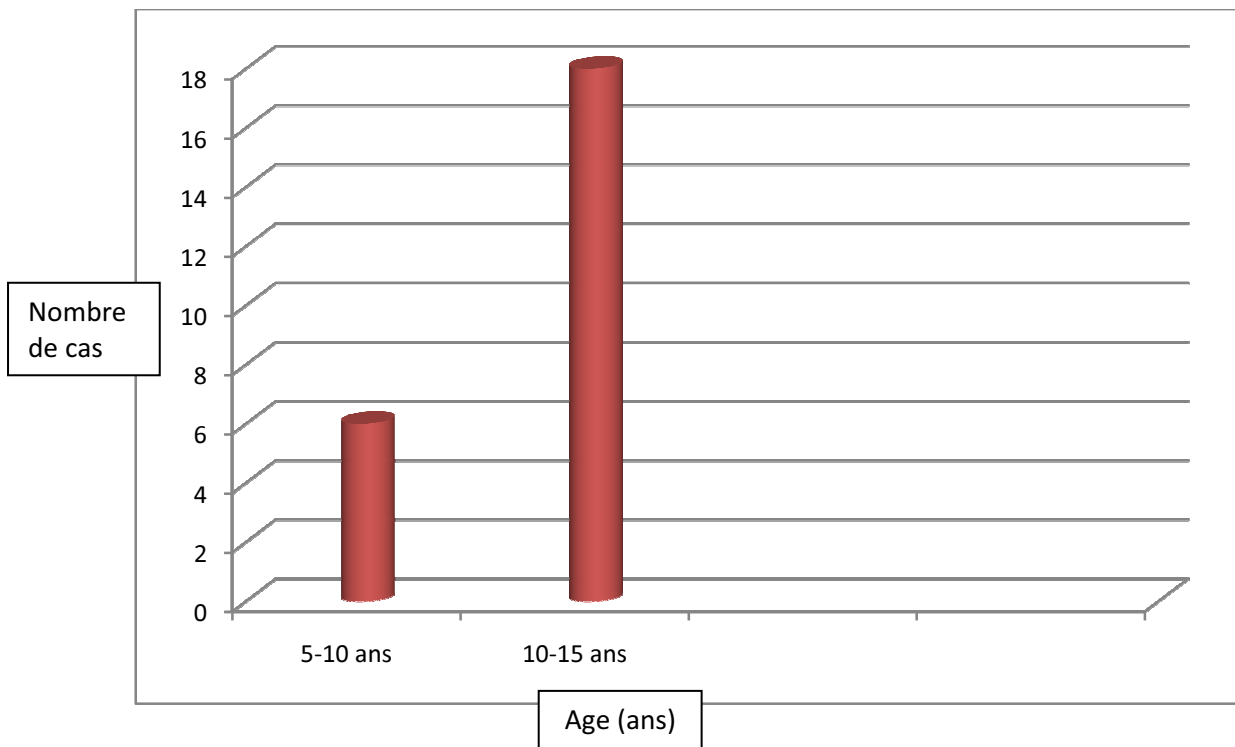
Int : interne

Les principaux résultats étaient les suivants :

## I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

### I.1. Age

L'âge moyen de survenue de la maladie a été de 11 ans, avec deux extrémités d'âge de 5 et 15 ans. 18 patients (72%) avaient un âge compris entre 10 et 15 ans, 7 enfants (28%) étaient âgés entre 5 et 10 ans (figure n°3). Aucun patient n'a été âgé de moins de 5 ans.



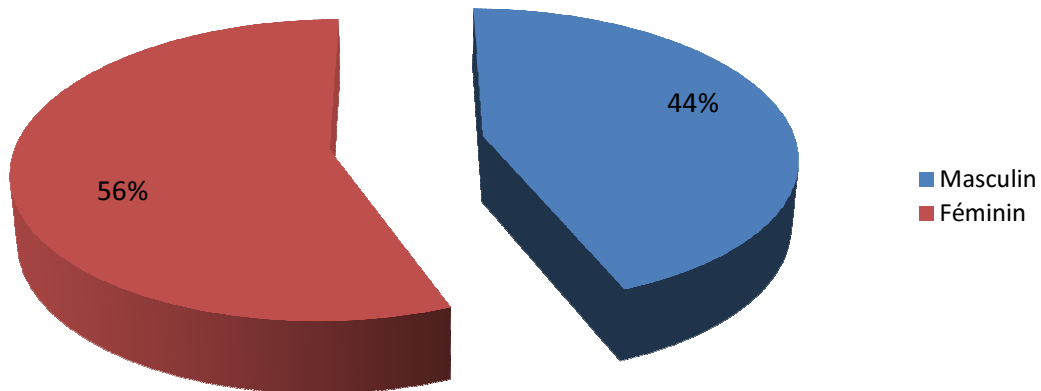
**Figure n°3 : Répartition des malades selon l'âge**

## I.2. Sexe

Les patients se répartissaient en 14 malades de sexe féminin (56%) et 11 malades de sexe masculin (44%), soit un sexe ratio H/F de 0,8 (figure n°4).

L'âge moyen des filles était de 11,8 ans (extrêmes de 7 et 15 ans), celui des garçons était de 10 ans (extrême de 5 et 15 ans).

Dans la tranche d'âge 10-15 ans, 11 patients étaient des filles (61 %) et 7 patients étaient des garçons (39 %).



**Figure n°4 : Répartition des malades selon le sexe**

### I.3. Origine géographique

La maladie exostosante est répandue dans tout le Maroc avec une prédominance de la région Rabat-Salé-Zemmour-Zaér, avec 68% des malades (Tableau n°II).

**Tableau III: Répartition des malades en fonction de l'origine géographique**

Ville	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Rabat-Salé-Zemmour-Zaér	17	68
Grand Atlas	2	8
Moyen Atlas	2	8
Région Tanger-Tetouan	4	16

## **I.4. Antécédents :**

### **I.4.1. Personnels**

Nous avons trouvé la notion de traumatisme : une fracture survenant sur une exostose humérale droite.

### **I.4.2. Familiaux**

Dans notre étude, 7 patients ont présenté des antécédents familiaux de maladie exostosante, soit 28%, dont 4 filles et 3 garçons, répartis de la manière suivante :

- 3 malades ont eu 2 cas similaires, un parent 1<sup>er</sup> degré et un cas dans la fratrie.
- 2 malades avec un cas similaire dans la fratrie.
- Un malade avec un cas similaire parent 1<sup>er</sup> degré.
- Un malade avec 2 cas similaires, non précisés.

## **II. ETUDE CLINIQUE :**

### **II.1. Délai de consultation**

Le délai de consultation a été déterminé chez 15 patients, il était variable, sa moyenne était de 2,2 ans, avec des extrêmes de 2 mois et 6 ans.

### **II.2. Motifs de consultation**

#### **II.2.1. Douleur**

Dans notre série, la douleur a constitué le premier motif de consultation. On a eu 16 malades qui ont consulté pour douleur au niveau d'une ou plusieurs localisations, soit un taux de 64%.

#### **II.2.2. Tuméfaction**

Elle est venue au second rang après la douleur. 14 malades ont consulté pour une tuméfaction augmentant progressivement de volume, soit un taux de 56%.

L'association douleur-tuméfaction a été retrouvée chez 8 enfants, soit un taux de 32%.

#### **II.2.3. Gêne fonctionnelle**

Elle a été constatée chez 10 patients, soit un taux de 40%, sous forme de conflit musculaire et/ou de gêne aux mouvements articulaires.

#### II.2.4. Déformation des membres

Une main botte ulnaire a été présente chez 8 patients, soit un taux de 32% et un varus de jambe chez un cas (4%).

#### II.2.5. Signes de compression vasculo-nerveuse

Un malade a présenté une hypoesthésie du bras en regard d'une exostose humérale de grande taille (cas n°13).

### II.3. Données de l'examen physique

#### II.3.1. Sémiologie des exostoses

- Consistance : dure, dans 100% des cas,
- Sensibilité : 23 exostoses ont été sensibles à l'examen,
- Mobilité : 100% des exostoses étaient mobiles par rapport au plan superficiel, et adhéraient au plan osseux sous-jacent,
- Signes inflammatoires : aucune exostose n'a présenté de signe inflammatoire des parties molles en regard.

#### II.3.2. Gêne articulaire

La gêne articulaire a été constatée chez 10 patients et a été représentée essentiellement par :

- Limitation de la prono-supination de l'avant-bras : 8 cas,
- Limitation des mouvements des deux hanches : 1 cas,
- Gêne articulaire du genou: 1 cas.

### II.3.3. Déformation des membres

Elle a été représentée par une main botte ulnaire chez 8 patients, soit un taux de 32%.

## III. DONNEES RADIOLOGIQUES :

### III.1. Moyen diagnostique

Le moyen diagnostique radiologique était la radiographie standard chez 100% des malades.

### III.2. Nombre des masses

Le nombre total des exostoses était de 163. Le nombre moyen était de 6,5 exostose/patient avec des extrêmes de 2 et 11.

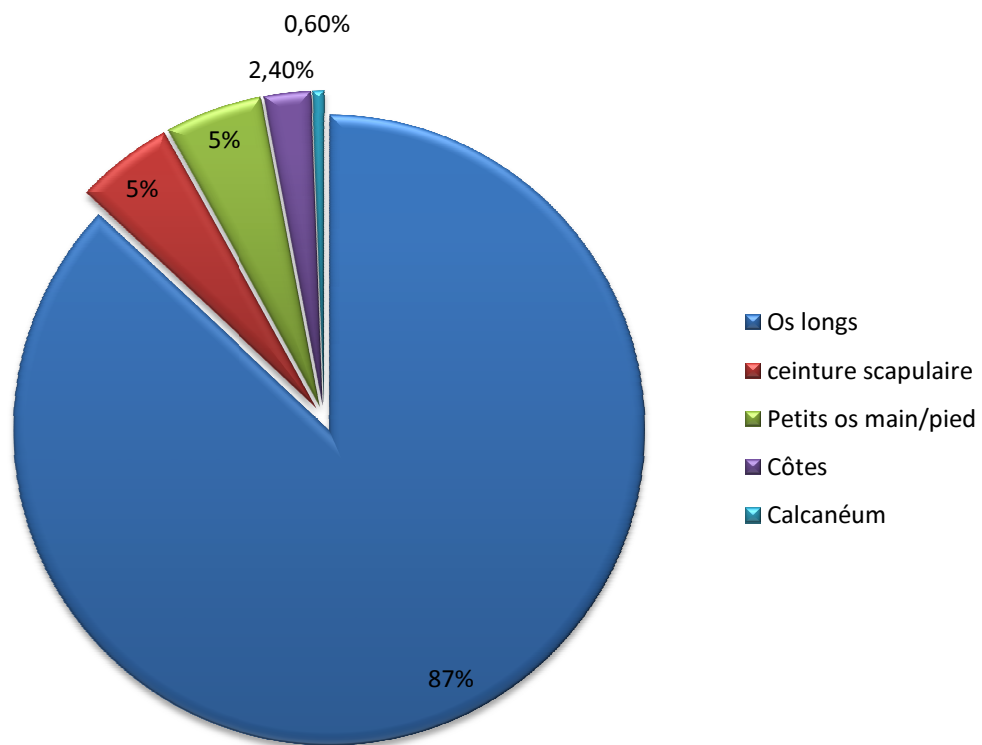
### III.3. Localisation sur le squelette

➤ Os touchés :

- 13 localisations ont été notées (Tableau IV).
- 142 masses (87%) ont intéressé les os longs, 8 masses (5%) ont été situées sur la ceinture scapulaire (clavicule et omoplate), 8 masses (5%) au niveau des petits os des mains et des pieds, 4 masses (2,4%) ont intéressé les côtes et une masse (0,6%) a été localisée au niveau du calcanéum (Figure n°5).

**Tableau IV : Fréquence des localisations des exostoses au niveau du squelette**

<b>Siège</b>	<b>Nombre</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Fémur	35	24,6
Tibia	35	24,6
Ulna	22	15,5
Humérus	20	14,1
Fibula	20	14,1
Radius	10	7,1
Omoplate	6	3,7
Côte	4	2,5
Phalanges	4	2,5
Métatarsiens	3	1,8
Clavicule	2	1,2
Métacarpiens	1	0,6
Calcaneum	1	0,6
Total	163	100



**Figure n° 5 : Répartition des exostoses sur le squelette**

➤ Membres supérieurs / Membres inférieurs :

52 exostoses (32%) étaient situées sur le membre supérieur et 90 exostoses étaient localisées sur les membres inférieurs (55%) (Figure n°6).



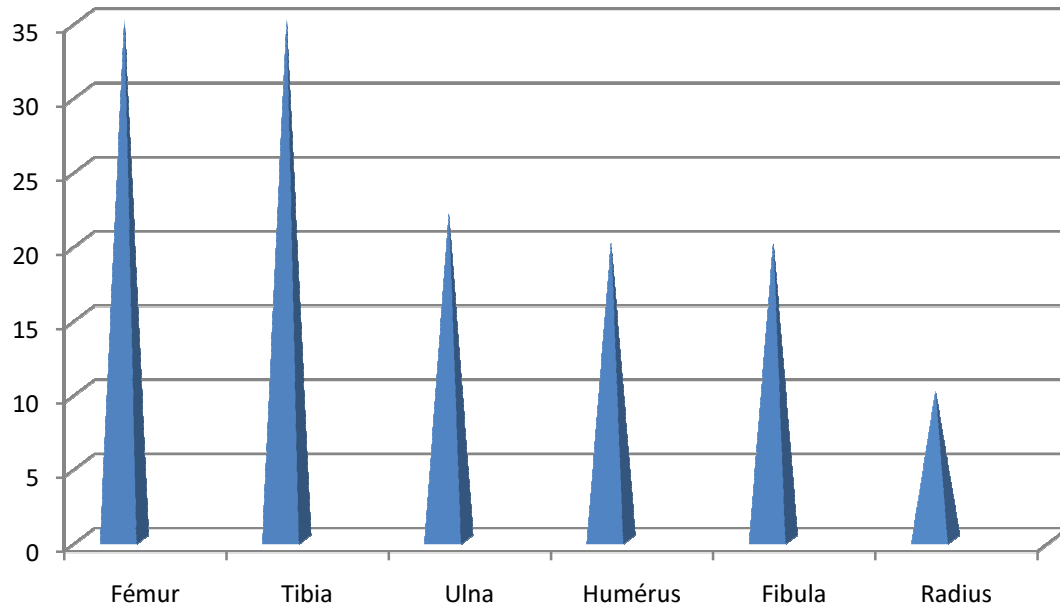
**Figure n°6 : Répartition des exostoses au niveau des membres**

➤ Parmi les os longs :

Les 3 localisations principales étaient : (Figure n°7)

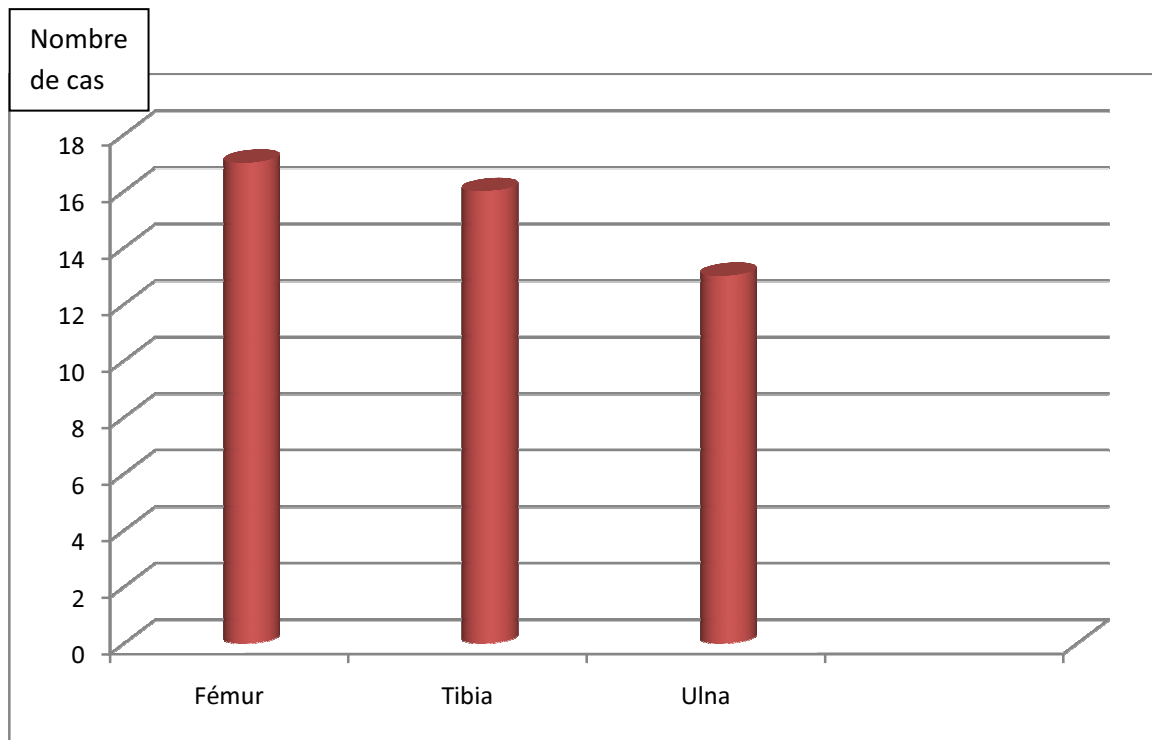
- ✓ Le fémur : 35 exostoses (24,6%).
- ✓ Le tibia : 35 exostoses (24,6%).
- ✓ L'ulna : 22 exostoses (15,5%).

Nombre des  
exostoses



**Figure n°7 : Répartition des exostoses au niveau des os long**

Sur 25 cas, il y a eu atteinte du fémur dans 17 cas (68%), du tibia dans 16 cas (64%) et de l'ulna dans 13 cas (52%) (Figure n° 8).



**Figure n°8 : Répartition des exostoses au niveau des os long sur l'ensemble de l'échantillon**

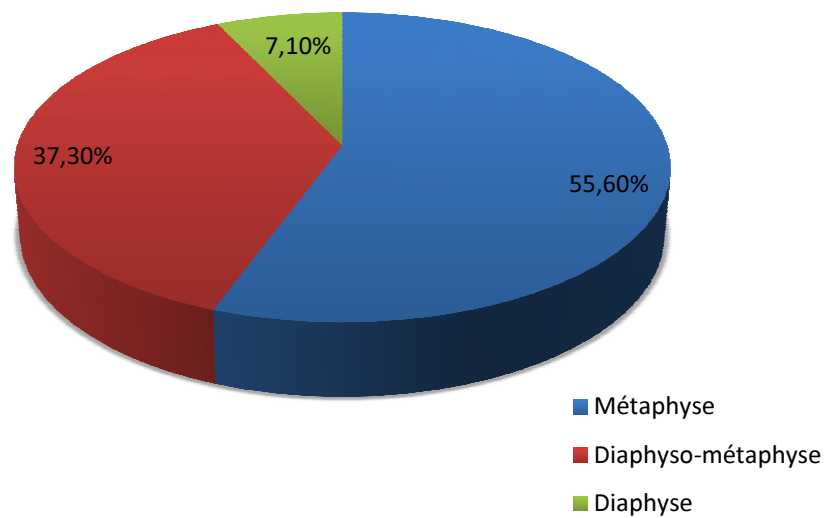
➤ Atteinte du segment anté-brachial :

Le segment a été touché chez 11 enfants (44%). Parmi ces patients, 8 cas (72,7%) ont présenté une main botte ulnaire.

### III.4. Atteinte métaphyso-diaphysaire

Dans notre étude, la localisation métaphysaire était prédominante : (Figure 9)

- Région métaphysaire : 79 exostoses, soit un taux de 55,6%. 34 exostoses se situaient dans la métaphyse proximale, et 45 dans la métaphyse distale.
- Région métaphyso-diaphysaire : 53 exostoses, soit un taux de 37,3%.
- Région diaphysaire : 10 exostoses, soit un taux de 7,1%.



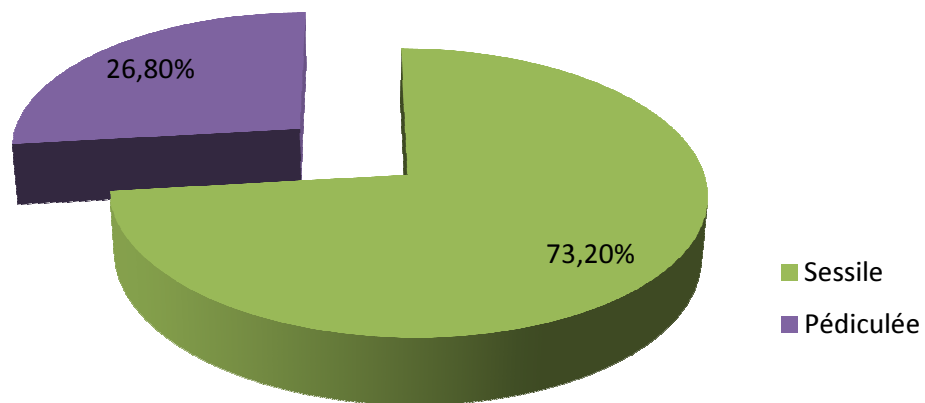
**Figure n°9 : Répartition de l'atteinte métaphyso-diaphysaire**

### III.5. Taille des exostoses

La taille était très variable, sa moyenne était de 2,6/1,2 cm, avec des extrêmes de 11/7,5 et 0,5/0,3 cm.

### III.6. Forme

La forme était sessile dans 104 exostoses, soit un taux de 73,2%, et pédiculée dans 38 exostoses, soit un taux de 26,8% (figure n°10).



**Figure n°10 : Fréquence des formes des exostoses**

## **IV. TRAITEMENT :**

### **IV.1. Nombre de masses opérées**

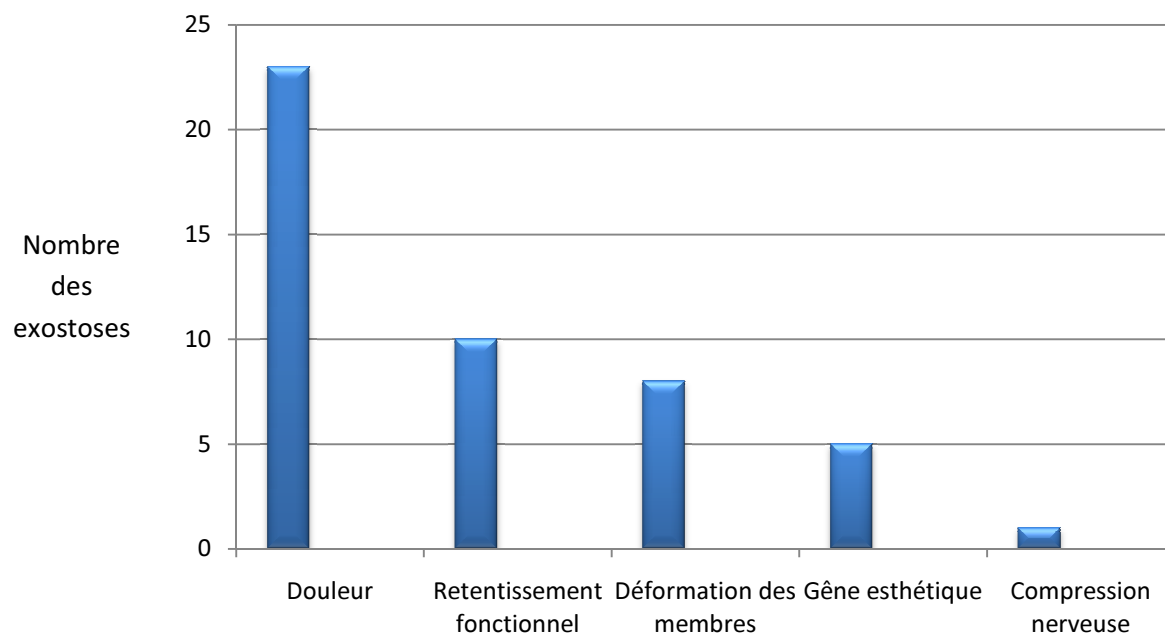
Le nombre de masses opérées était de 42 parmi 163 exostoses, soit un taux de 26%. Le reste a été respecté.

24 patients ont été exostosectomisés entre 1 et 5 emplacements.

### **IV.2. Indications**

Les indications opératoires étaient (Figure n°11) :

- Douleur concernant 23 exostoses (54,7%), chez 14 patients.
- Retentissement fonctionnel concernant 10 exostoses (23,8%), chez 8 patients.
- Gêne esthétique concernant 5 exostoses (12%), chez 3 patients.
- Déformation des membres concernant 8 exostoses (19%), chez 4 patients.
- Compression nerveuse (hypoesthésie) pour une exostose (2%), chez un patient.



**Figure n° 11 : Fréquence des indications opératoires**

### IV.3. Compte-rendu opératoire

#### IV.3.1. Type de résection

L'exostosectomie était complète pour 32 exostoses, soit un taux de 76% de l'ensemble des masses opérées.

Elle était incomplète pour 10 exostoses, soit un taux de 24%.

### II.3.2. Gestes associés

Les gestes associés pratiqués au cours des opérations étaient les suivants :

- Ostéotomie radiale métaphysaire inférieure de réaxation avec allongement de l'ulna : 2 cas,
- Réaxation radiale avec allongement ulnaire : un cas,
- Allongement de l'ulna avec stérilisation de l'extrémité inférieure du radius : 2 cas,
- Allongement ulnaire : 3 cas,
- Ostéotomie de raccourcissement fibulaire : un cas.

### IV.4. Suites opératoires

Les suites opératoires immédiates étaient simples chez tous les patients à l'exception d'un cas de syndrome de loge postopératoire de l'avant-bras. Celui-ci a bien évolué après ablation du plâtre et mise en suspension du membre.

### IV.5. Complications

Deux complications ont été notées :

- Iatrogène : hyper-allongement ulnaire chez un cas,
- Récidive d'une exostose humérale chez un cas.

## V. REcul :

Le recul moyen était de 2,8 années, avec des extrêmes de 18 mois et 8 ans.

## VI. RESULTAT FINAL :

Le résultat final était : (Figure 12)

- Bon dans 22 cas, soit un taux de 91,6%.
- Mauvais dans 2 cas, soit un taux de 8,4%, en raison de la perte de la mobilité du poignet à cause d'un hyper-allongement ulnaire dans un cas, et d'une récurrence de l'exostose dans l'autre cas.

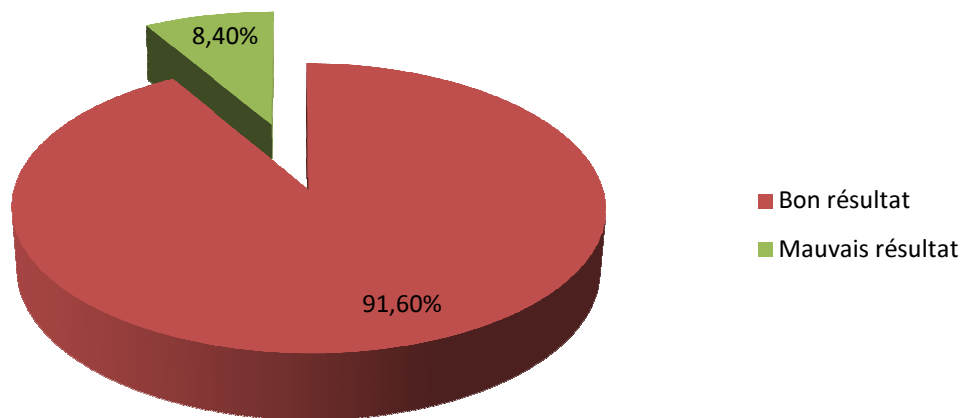


Figure n° 12 : Résultat final

# **ICONOGRAPHIE**



A



B

**Figure n°13** : radiographies de face de l'avant-bras droit (A) et de la jambe droite (B) montrant des exostoses multiples chez une fille de 11 ans (cas n°1), siégeant au niveau de l'ulna et radius droits, fibula et tibia droits



**Figure n°14** : radiographie de la main gauche de face, chez un garçon de 11 ans (cas n°6), montrant de multiples exostoses au niveau des phalanges proximales des 4<sup>e</sup> et 5<sup>e</sup> doigts, 2<sup>e</sup> phalange du 5<sup>e</sup> doigt et du 5<sup>e</sup> métacarpien



A



B

Radiographies de face des humérus droit (A) et gauche (B)



C

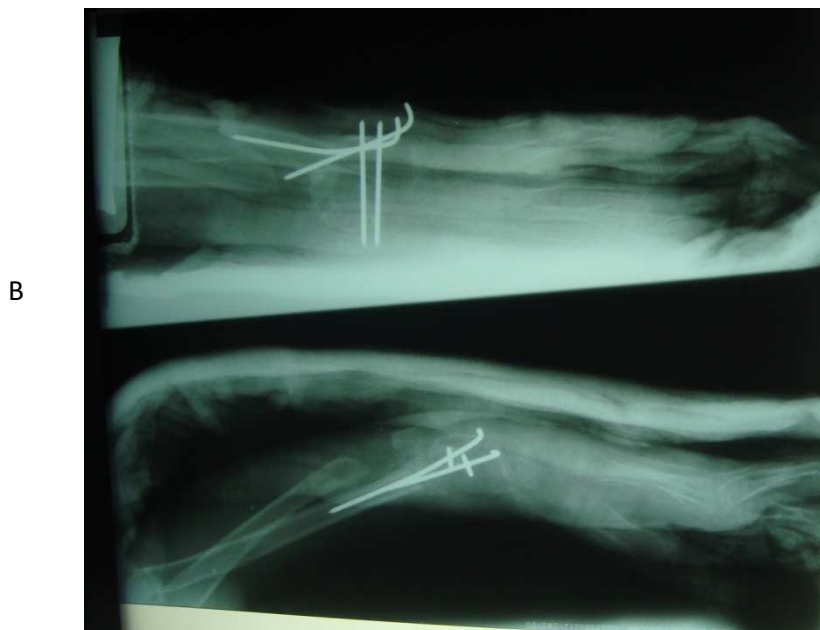
D

Radiographies de la jambe gauche de face (C) et de profil (D)

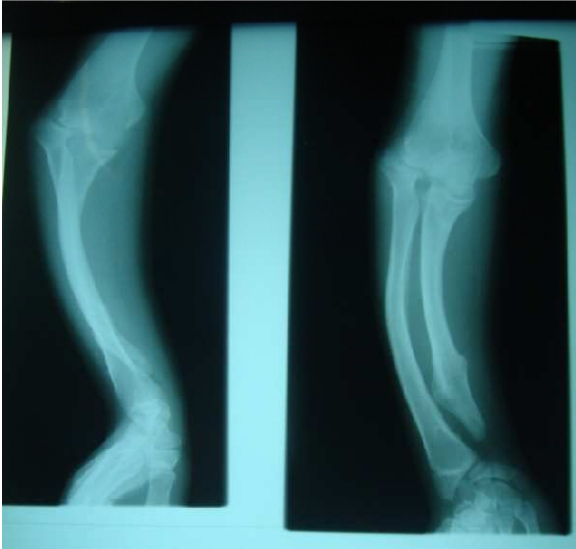
**Figure n°15** : maladie exostosante chez un garçon de 13 ans (cas n°25)

A et B : exostose sessile à droite et pédiculée à gauche

C et D : exostoses tibio-fibulaires



**Figure n°16** : Radiographies de l'avant-bras gauche A (face et profil) chez une fille de 9 ans (cas n° 4), montrant une main botte ulnaire avec in curvation du radius, ayant bénéficié (B) d'une ostéotomie ulnaire, ostéotomie radiale métaphysaire inférieure de réaxation et allongement de l'ulna



A



B

**Figure n° 17 :** Radiographies de l'avant-bras gauche A (face et profil) chez une fille de 14 ans (cas n° 16), montrant une main botte ulnaire avec incurvation du radius, ayant bénéficié (B) d'une ostéotomie ulnaire, ostéotomie de raccourcissement et de redressement radial, allongement de l'ulna, aspect après un an de recul (C)



C

# **DISCUSSION**

La maladie exostosante est une pathologie autosomique dominante, dont la prévalence est estimée à au moins 1/50 000 [3]. Elle est caractérisée par le développement de multiples excroissances ostéo-cartilagineuses touchant le plus souvent les métaphyses des os longs et apparaissant essentiellement durant la période de croissance osseuse [1,2].

Chez l'enfant, cette maladie peut être à l'origine d'une inégalité de longueur des membres, d'une petite taille et de déformations du squelette. D'autres complications sont liées à la compression des structures adjacentes par les exostoses, mais la plus grave reste la transformation maligne des exostoses, possible à l'âge adulte [4,5].

Notre série comporte 25 cas de maladie exostosante, avec un recul moyen de 2,8 ans. L'âge moyen de nos patients était de 11 ans, 56% des cas étaient de sexe féminin. L'antécédent familial de maladie exostosante était retrouvé chez 7 patients (28%). Le premier motif de consultation était la douleur (56%). Le nombre moyen des exostoses était de 6,5 exostoses/patient. Ces exostoses intéressaient les os longs (87%), dont les 3 localisations principales étaient le Fémur (24,6%), chez 17 patients (68%), le Tibia (24,6%), chez 16 cas (64%) et l'Ulna (15,5%), chez 13 cas (52%). L'atteinte métaphysaire était prédominante (55,6%). Nous avons enregistré une main botte ulnaire chez 8 cas (32%).

26% des masses ont été opérées. Des gestes de correction orthopédiques étaient pratiqués chez 9 patients. L'indication principale était la douleur dans 54,7%, suivie du retentissement fonctionnel dans 24%. Deux complications ont été notées, un hyper-allongement ulnaire chez un cas et une récurrence d'une exostose humérale chez l'autre cas. Le résultat final était bon dans 91,6%.

Les points forts de notre série semblent être la taille assez importante de l'échantillon étudié. Nous avons colligé 25 cas en 17 ans. Les lésions se répartissaient sur la majorité des os du squelette. Notre étude a permis également de

mettre en valeur la localisation anté-brachiale qui pose un certain nombre de problèmes spécifiques à l'enfant.

La principale limite de notre étude est très probablement sa nature rétrospective, expliquant le manque de certaines données et l'aspect assez figé de certains résultats thérapeutiques.

## A. Profil de la maladie exostosante

### I. EPIDEMIOLOGIE:

#### I.1. Age et fréquence

**Pierz** [32] avait publié une série de 43 patients en 2002, l'âge était compris entre la naissance et 13 ans et 3 mois avec une moyenne de 5 ans et 9 mois.

**Saglik** [33], avait publié une série de 69 patients en 2006 (tout âge confondu), l'âge était compris entre 3 et 69 ans. La moyenne d'âge était 21,3 ans.

**Schmale** [3], avait publié une série de 113 patients en 1994, l'âge moyen était de 3 ans avec des extrêmes de la naissance à 12 ans.

**Ameziane** [34], avait publié une série de 50 patients (y compris l'exostose solitaire et pour tout âge confondu) en 1995, l'âge moyen de survenue de la maladie exostosante était de 14 ans.

Dans notre série, l'âge moyen de survenue de la maladie a été de 11 ans, avec deux extrémités d'âge de 5 et 15 ans.

L'âge moyen est bien entendu plus élevé dans les séries incluant adultes et enfants.

**TABLEAU V : Comparaison de l'âge de survenue de la maladie entre les différentes séries**

Auteur	Âges extrêmes	Âge moyen
Pierz [32]	0-13 ans, 3mois	5 ans, 9 mois
Saglik [33]	3-69 ans	21,3 ans
Schmale [3]	0-12 ans	3 ans
Ameziane [34]	–	14 ans
Notre série	5-15 ans	11 ans

La taille de notre échantillon paraît assez représentative lorsqu'on prend en considération la durée de l'étude (17 ans). Notre échantillon est plus petit que celui des séries pédiatriques de **Pierz** [32] et de **Schmale** [3] (respectivement 43 et 113), mais la durée d'étude de ces séries était largement supérieure à la nôtre.

Par ailleurs, la MEM constitue, en association avec l'ostéochondrome la première tumeur osseuse bénigne de l'enfant dans notre structure hospitalière.

## I.2. Sexe

Dans la série de **Pierz** [32], il y avait une prédominance masculine de 23 patients (53,4%), contre 20 de sexe féminin (46,5%) et un sexe ratio hommes/femmes (H/F) de 1,1.

Dans la série de **Saglik** [33], 49 patients étaient de sexe masculin et 20 de sexe féminin, avec un sexe ratio H/F de 2,4.

Dans la série de **Schmale** [3], 67 patients (59%) étaient de sexe masculin et 46 (41%) étaient de sexe féminin, soit un sexe ratio de 1,4.

**Ntsib** [35] avait publié en 2002 une série des 4 premiers cas congolais porteurs de MEM (âgés entre 14 et 21 ans). 3 patientes étaient de sexe féminin (75%) et 1 patient de sexe masculin (25%).

**Vanhoenacker** [36] avait publié en 2001 une série de 31 patients (tout âge confondu). La population étudiée était à prédominance légèrement féminine de 16 patientes (52%), contre 15 patients de sexe masculin (48%), soit un sexe ratio H/F de 0,9.

Dans notre étude, la prédominance était légèrement féminine : 14 malades (56%) contre 11 malades de sexe masculin (44%), soit un sexe ratio H/F de 0,8.

**TABLEAU VI : Comparaison de la répartition du sexe entre les différentes séries**

Auteur	Sexe masculin		Sexe féminin		Sexe ratio H/F
	Nombre	%	Nombre	%	
<b>Pierz [32]</b>	23	53,4	20	46,5	1,1
<b>Saglik [33]</b>	49	71	20	29	2,4
<b>Schmale [3]</b>	67	59	46	41	1,4
<b>Ntsib [35]</b>	1	25	3	75	0,3
<b>Vanhoenacker [36]</b>	15	48	16	52	0,9
<b>Notre série</b>	11	44	14	56	0,8

### I.3. Antécédents de MEM

Dans la série de **Pierz** [32], 20 patients avaient des antécédents familiaux de MEM, soit 46,5%. Par ailleurs, **Pierz** [32] avait noté un antécédent personnel de fracture pathologique du radius à travers des exostoses.

**Saglik** [33] avait enregistré des antécédents familiaux chez 43 patients, soit 62,3%.

**Schmale** [3] avait noté des antécédents familiaux chez 90% des patients.

Dans notre série, 7 patients (28%) avaient des antécédents familiaux. Par ailleurs, on a noté un antécédent d'une fracture survenant sur une exostose humérale.

**TABLEAU VII : Antécédents personnels et familiaux dans les différentes séries**

<b>Auteur</b>	<b>Antécédents familiaux</b>	<b>Antécédents personnels</b>
<b>Pierz [32]</b>	46,5%	Fracture sur une exostose radiale
<b>Saglik [33]</b>	62,3%	–
<b>Schmale [3]</b>	90%	–
<b>Notre série</b>	28%	Fracture sur une exostose humérale

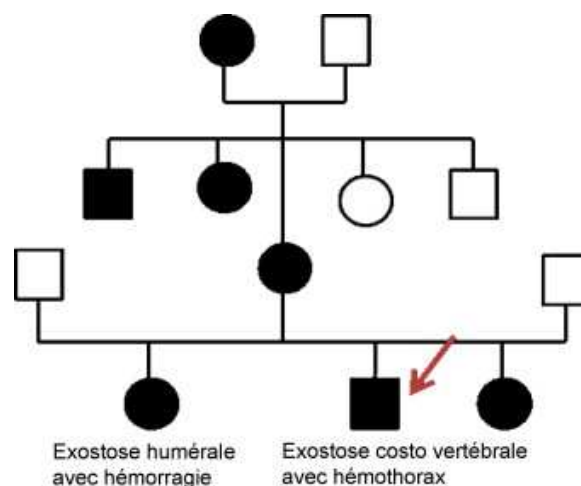
En ce qui concerne la notion de fracture sur exostose, il semble que ce risque augmente avec le nombre de masse notamment chez l'enfant porteur de MEM, en pleine croissance et surtout turbulent et actif.

La notion de MEM comme antécédent familial est très importante. D'une part, sa présence conforte le diagnostic dès l'étape clinique et constitue un des facteurs

poussant les parents à amener leur enfant en consultation. D'autre part, la découverte chez la famille de l'enfant porteur d'une MEM, des mêmes symptômes, permet au praticien de sensibiliser les membres de la famille, notamment sur les signes de dégénérescence maligne de l'une des exostoses.

**Oudyi** [37] dans son observation publiée en 2011, a effectué l'arbre généalogique (figure n°18) d'un enfant de 9 ans atteint d'hémothorax compliquant une MEM.

Dans le cadre d'un diagnostic anténatal, le dépistage génétique n'a pas d'indication car la MEM n'est pas une indication d'interruption thérapeutique de grossesse. Le diagnostic moléculaire n'est effectué que dans certaines anomalies génétiques multiples entraînant des formes cliniques sévères. Le risque de transformation maligne et de forme sévère de la maladie est plus important lorsque l'atteinte génétique porte sur EXT1, ce qui pourrait modifier l'attitude thérapeutique et le suivi des patients [38].



**Figure n°18** : Arbre généalogique : propositus (flèche) avec 3 générations de personnes atteintes de maladie exostosante (la mère était porteuse asymptomatique et l'une des sœurs avait présenté une complication hémorragique gravissime sur exostose humérale [2']

## I.4. Origine géographique

Notre service constituait le seul centre qui prenait en charge cette pathologie chez l'enfant dans la moitié nord du royaume et ce jusqu'à l'année 2008. 68% de nos patients provenaient de la région Rabat-Salé-Zemmour-Zaér. Cependant, la taille de l'échantillon ne permet pas de conclure sur la répartition géographique de cette pathologie. Une étude nationale multicentrique pourrait éventuellement préciser cette répartition.

## II. ASPECTS CLINIQUES:

### II.1. Motif et délai de consultation

Dans la série de **Saglik** [33], le motif de consultation le plus fréquent était la tuméfaction (100%), suivi de la douleur (87%), puis des déformations (81%).

Dans notre série, la douleur venait en premier rang (64%), suivie de la tuméfaction (56%) puis de la gêne fonctionnelle (40%).

**TABLEAU VIII : Motifs de consultation**

	Tuméfaction	Douleur	Déformation	Gêne Fonctionnelle
Saglik [33]	100%	87%	81%	78%
Notre série	56%	64%	32%	40%

Dans la série de **Schmale** [3], sur 84 patients, 33 patients (39%) avaient une déformation de l'avant-bras. 8 patients (10%) avaient une inégalité de la longueur

des membres. 7 patients (8%) une déformation angulaire du genou et 2 (2%) patients avaient une déformation de la cheville.

Le délai de consultation, noté chez 15 enfants de notre série était de 2,2 ans (extrêmes : 2 mois- 6ans). Le délai paraît excessif et pourrait être expliqué d'une part par la discrétion des symptômes au début de l'évolution des lésions (douleur discrète, taille petite des masses) et d'autre part par le contexte socio-économique et culturel de nos patients.

## II.2. Localisations principales

Dans la série de **Schmale** [3], les localisations principales étaient : fémur distal chez 69 cas (71%), tibia proximal chez 60 patients (70%), et fibula proximal chez 23 cas (27%).

Dans la série de **Saglik** [33], la combinaison fémur distal, tibia proximal et fibula proximale était présente chez 37 patients (53,6%). L'association tibia distal et fibula distal était présente chez 24 cas (34,7%) et celle du radius distal et ulna distal était présente chez 12 patients (17,3%).

Dans la série de **Pierz** [32], Les principales localisations étaient le fémur chez 37 patients (86%), le radius chez 34 patients (79%), le tibia proximal chez 34 patients (79%), le fibula proximal chez 32 patients (74%) et l'ulna chez 27 cas (68%).

Dans notre série, les localisations principales étaient le fémur, le tibia et l'ulna.

Selon la littérature, la présentation radio-clinique des exostoses siégeant au niveau des membres est la suivante :

❖ **Membre supérieur**

**i. Scapula**

Une exostose superficielle peut se traduire par des douleurs à l'appui sur la saillie. Une exostose à développement antérieur dans l'articulation scapulo-thoracique entraîne des accrochages sur le grill costal. Des exostoses sous-acromiales peuvent être responsables d'un conflit avec la coiffe des rotateurs [39].

L'extrémité supérieure de l'humérus est fréquemment atteinte (36 à 98%). Les exostoses sont le plus souvent médiales et sous-deltoïdiennes.

**ii. Avant-bras**

Les exostoses siègent préférentiellement au niveau de la métaphyse distale de l'ulna et à un moindre degré du radius. Le tableau clinique typique est la main bote ulnaire. La déformation associe une incurvation du radius et un raccourcissement relatif de l'ulna par rapport au radius [40]. L'articulation radio-ulnaire distale est altérée avec une ascension de la tête ulnaire et une surface articulaire distale du radius déviée en dedans. Ces altérations entraînent une diminution de la force du poignet et une limitation de la prono-supination [41]. La conséquence à long terme de ces atteintes peut être une luxation de la tête radiale (16 à 33%). Celle-ci survient lorsque le raccourcissement relatif de l'ulna est de plus de 8% ou de plus de 2 centimètres. Cependant, une exostose au niveau de la partie proximale de l'espace interosseux peut favoriser la survenue de la luxation de tête radiale.

Les déformations de l'avant-bras sont en général bien tolérées, car les enfants ont des capacités d'adaptation importantes pour des anomalies d'installation progressive. Bien que les phénomènes douloureux soient rares, ces déformations entraînent une limitation des mobilités du poignet et de la prono-supination ainsi

qu'une diminution de la force de préhension. A contrario, une luxation de la tête radiale est mal tolérée car elle entraîne des douleurs, des accrochages dans les mouvements de pronosupination qui deviennent limités. Enfin, des cas d'arthrose précoce ont été décrits au niveau des articulations radio-ulnaire et radio-carpienne.

Les exostoses entraînent une perturbation de la croissance au niveau des physes adjacentes. Le cartilage de croissance distal de l'ulna est le plus actif, ce qui explique le raccourcissement de l'ulna [42].



**Figure n°19** : Radiographie de l'avant-bras associant déviation du poignet, raccourcissement ulnaire et incurvation radiale [1']

### ***iii. Main***

Les exostoses sont localisées au niveau des métacarpes et des phalanges, exceptionnellement sur les os du carpe [42].

La localisation la plus fréquente est sur la première phalange. L'exostose entraîne alors des troubles axiaux et/ou de rotation [43]. Les métacarpes sont aussi fréquemment atteints, surtout les rayons internes. La physe distale est parfois le

siège d'une fermeture prématurée ce qui entraîne une brachymétopie [44]. On retrouve également des clinodactylies, parfois sans exostose. Le pouce et les phalanges distales sont moins atteints. Malgré leur faible volume, les exostoses peuvent limiter les amplitudes articulaires inter-phalangiennes, créer des défauts d'axe [45] et des déformations unguéales qui justifient parfois un geste chirurgical.

## ❖ **Membre inférieur**

### **i. Hanche**

La hanche est très souvent le siège d'exostoses. Celles-ci se développent sur le fémur proximal, au niveau de la partie médiale de la métaphyse. Les déformations en résultant [46] sont une coxa valga dans 25% des cas associée à une augmentation de l'antéversion [47] et une extrémité supérieure en forme de massue. Il existe un élargissement du col fémoral. La présence d'exostoses métaphysaires internes entraînant un effet "came" et le valgus cervical favorisent l'excentration progressive de la tête fémorale [48,49].

L'acetabulum peut aussi être le siège d'exostoses et être dysplasique [50]. Cette dysplasie est secondaire à la présence d'exostoses mais également à l'excentration de la tête fémorale.

Le défaut de congruence peut également être la conséquence de la présence d'une exostose dans le fond du cotyle.

Les atteintes au niveau de la hanche n'ont en général pas de conséquences fonctionnelles chez l'enfant. Parfois, les exostoses entraînent des phénomènes de blocages douloureux.



**Figure n°20** : Radiographie de bassin montrant à droite, coxa valga et insuffisance acétabulaire aggravée par une inégalité de longueur [1']

## **ii. Genou**

Les exostoses autour du genou sont très fréquentes : sur le fémur distal dans 70 à 98% des cas et sur le tibia proximal dans 30 à 97% des cas. Un genu valgum est présent dans 8 à 33% des cas. On ne retrouve pas de genu varum dans la littérature. Le valgus est attribué à la déformation métaphysaire tibiale [51] et selon certains auteurs également à celle de la métaphyse fémorale. Si le valgus est au niveau du tibia, l'interligne est dans ce cas oblique en bas et en dedans. Si le valgus est fémoral, l'interligne n'est pas oblique. La tête fibulaire est également fréquemment le siège d'exostoses.

Les exostoses fémorales peuvent entraîner des conflits musculo-tendineux. Lorsqu'elles sont postérieures, elles peuvent limiter la flexion du genou et entraîner des complications vasculaires [52].

Au niveau de l'extrémité distale du fémur, la présence d'exostoses au niveau du tubercule des adducteurs est fréquente et responsable de douleurs.

Les exostoses tibiales internes sont les plus ennuyeuses car elles entraînent des conflits avec les tendons de la patte d'oie, sont inesthétiques et sont fonctionnellement gênantes.

Les exostoses de la tête fibulaire peuvent comprimer ou créer une élévation du nerf fibulaire commun [53]. Elles sont saillantes et inesthétiques.



**Figure n°21** : MEM déformant le membre inférieur droit [3']



**Figure n°22** : Radiographie de face du genou montrant des exostoses multiples sur le fémur, le tibia et le fibula [4']

### **iii. Cheville [54]**

La déformation de la cheville se fait en valgus dans 45 à 54% des cas. On ne retrouve pas de déformation en varus. Ce valgus est proportionnel au raccourcissement de la fibula. Il existe une asymétrie de croissance entre les deux os de la jambe avec un raccourcissement relatif de la fibula par rapport au tibia.

L'anatomie de l'articulation tibio-talienne est anormale. L'interligne articulaire est oblique en bas et en dedans. L'épiphyse distale tibiale est cunéiforme.

Ce valgus est souvent bien toléré chez l'enfant.



**Figure n°23** : Radiographie de la cheville d'un patient porteur d'une maladie exostosante. Déviation épiphysaire en valgus, anomalie de la plaque épiphysaire, exostose développée dans l'espace intertibi-fibulaire [1']

### **iv. Pied [55]**

Les exostoses se développent sur les métatarses et les phalanges, rarement sur le tarse ou le calcaneus. Il peut exister une raideur sous-talienne en varus compensant le valgus de cheville.

On peut retrouver une brachymétopie surtout au niveau du troisième rayon.

## ❖ **Autres localisations**

### ***i. Rachis***

L'atteinte du rachis est difficile à évaluer car les exostoses sont souvent asymptomatiques [56]. Elle serait de 3 à 9%. La localisation est plus fréquente au niveau du rachis cervical (57%) et plus particulièrement la deuxième vertèbre cervicale. Sur les vertèbres, les exostoses sont principalement sur l'arc postérieur (88%).

Ces exostoses peuvent entraîner des complications neurologiques par compression médullaire [57-59] par une exostose vertébrale ou costo-transversaire. D'autres signes peuvent être révélateurs de la présence d'une exostose vertébrale : douleur, palpation d'une masse, dysphagie [60], compression médiastinale, troubles de la statique... La présence d'exostoses au niveau du rachis doit être recherchée systématiquement chez l'enfant par l'examen clinique et les radiographies. En effet celles qui compriment la moelle épinière et/ou les racines nerveuses doivent être retirées précocement.

### ***ii. Côtes***

Les côtes peuvent également être le siège d'exostoses. Elles peuvent parfois entraîner de graves complications : hémithorax [61,62], compression médullaire par une exostose costo-transversaire.

### ***iii. Bassin [54]***

Les exostoses au niveau du bassin sont difficiles à mettre en évidence car souvent asymptomatiques. Cependant elles sont un des sièges préférentiels de transformation maligne.

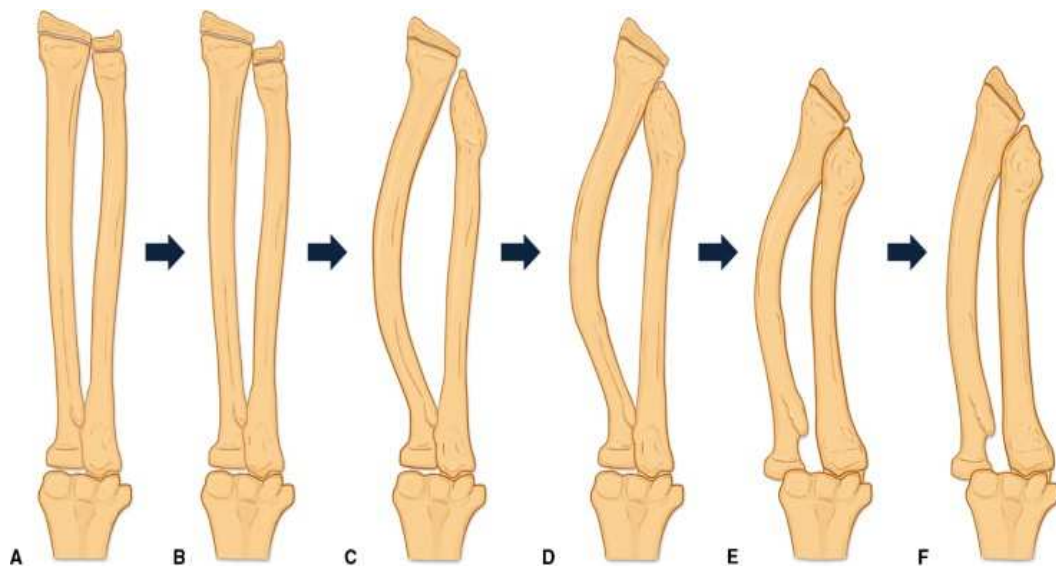
Au moindre doute, un bilan scannographique doit être réalisé.

### II.3. Atteinte du segment anté-brachial

La déformation anté-brachiale intéresse aussi bien le coude que le poignet ; elle est complexe et secondaire à une dysharmonie de croissance entre ulna et radius mais aussi à la désorientation de l'épiphyse distale radiale [63].

En effet au niveau de l'avant-bras, les exostoses et avec elles le défaut de croissance touchent surtout l'extrémité distale. Or, le cartilage conjugal inférieur radial participe pour 70% à la croissance résiduelle de l'os et le cartilage ulnaire pour plus de 80%. Le défaut de croissance qui coïncide avec la présence des exostoses a donc une évidence importante à l'avant-bras. Lorsque ce défaut de croissance touche plus l'ulna que le radius, et c'est habituel, l'avant-bras se déforme. La diminution de longueur de l'ulna par rapport au radius a plusieurs effets possibles :

- Incurver le radius, désorienter l'articulation radio-carpienne et créer ainsi une main botte ulnaire,
- Luxer la tête radiale hors de son appui condylien [64].



**Figure n°24** : Mécanisme de déformation de l'avant-bras

A, B : Perte de croissance distale de l'ulna conduit à des restrictions sur la croissance radiale distale.  
 C : Avec le temps, le radius s'incline. D : La surface articulaire radiale s'incline en réponse à l'effet d'attache du cubitus distal. E : La poursuite de la croissance radiale disproportionnée conduit à la dislocation de la tête radiale. F : A présent disloqué, le radius est libre de s'allonger plus normalement.[5]

**Gottschalk** [65] a publié en 2012 une série de 146 patients atteints de MEM. Le but de l'étude était de décrire l'histoire naturelle de la déformation de l'avant-bras chez les patients présentant une MEM, avec une attention particulière à ceux qui développent une luxation de la tête radiale, et de déterminer les facteurs prédictifs de déformation. 102 patients (70%) ont eu une atteinte de l'avant-bras. Les radiographies de face et de profil appropriés étaient disponibles chez 48 patients (76 avant-bras). L'âge moyen à l'évaluation radiographique initial était de 12 ans (extrêmes: 2-18 ans). La durée moyenne de suivi était de 7 ans (extrêmes 1-19 ans). La luxation de la tête radiale a été notée dans 34% (12/35 avant-bras). L'auteur a démontré que les avant-bras avec exostoses isolées de l'ulna distal sont les plus

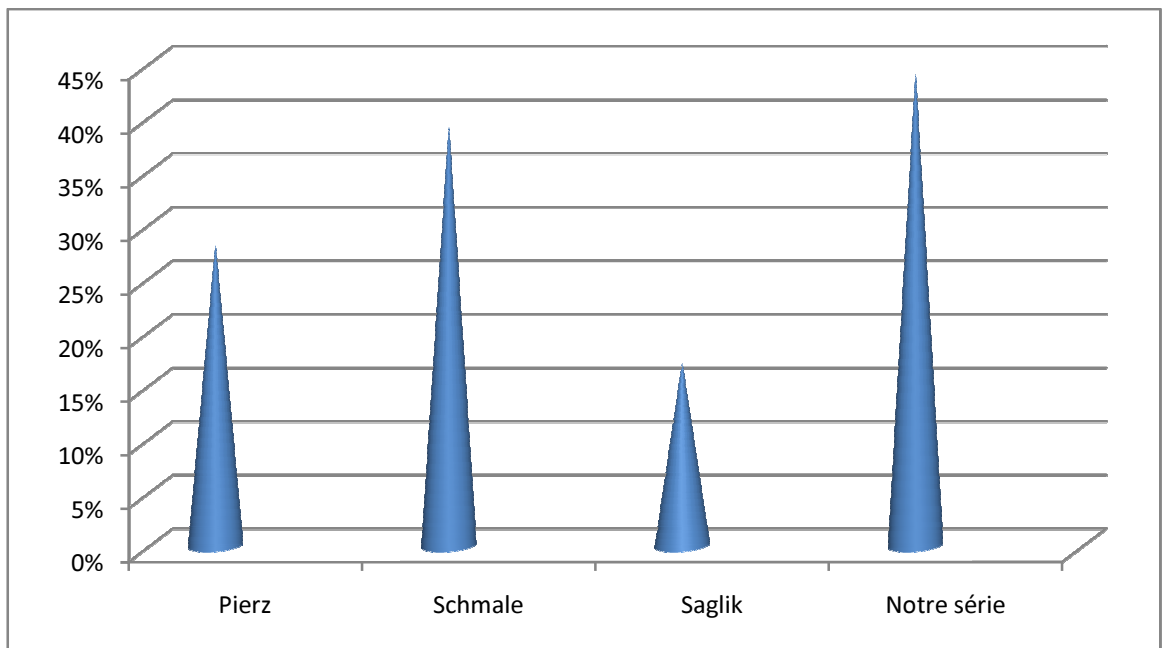
susceptibles de développer une luxation de la tête radiale. Parce que la croissance de l'ulna est disproportionnée par rapport à la croissance radiale, les tissus mous peuvent agir comme une attache, reliant la partie distale du radius et de l'ulna, et conduire à la dislocation de la tête radiale.

Dans la série de **Pierz** [32], l'atteinte du segment anté-brachial était enregistrée chez 12 patients (28%).

Dans la série de **Schmale** [3], cette atteinte était retrouvée chez 33 patients (39%).

Dans la série de **Saglik** [33], cette atteinte était présente chez 12 cas (17,3%).

Dans notre série, elle a été présente chez 11 patients (44%).



**Figure n° 25 : Atteinte du segment anté-brachial**

### III. ASPECTS RADIOLOGIQUES:

La radiographie standard est l'examen clé du diagnostic de la MEM [14]. Elle permet également l'étude des complications orthopédiques des exostoses. En effet, dans la série de **Litzelmann** [66], les mesures radiologiques en pré et post-opératoire des avant-bras, à côté de la clinique, ont aidé l'auteur à mieux clarifier les indications opératoires des déformations de l'avant-bras en constatant que dans la majorité des cas, la tolérance fonctionnelle est bonne malgré une déformation clinique importante. Dans le même cadre, dans son étude portant sur la déformation de l'avant-bras, **Gottschalk** [65] a montré que les changements dans les mesures radiologiques (radiographies de face et de profil) peuvent prédire les membres à risque de luxation de la tête radiale.

La tomodensitométrie montre ce qui n'est pas apparent sur les radiographies standards : l'exostose est coiffée de cartilage, largement ou sur son sommet seulement. C'est un cartilage conjugal, ce qui explique l'augmentation du volume de l'exostose pendant toute la croissance [64]. Non indispensable pour les exostoses périphériques, le scanner est en revanche irremplaçable pour les localisations vertébrales, celles de la base du crâne, du pelvis ou de la scapula. Par ailleurs, les reconstructions tridimensionnelles offrent une vision anatomique souvent spectaculaire : elles sont utiles à l'opérateur pour anticiper les rapports anatomiques et planifier la voie d'abord [14].

Quand à la scintigraphie, les exostoses captent de façon nette le Technétium en période de croissance. Cet examen chez l'enfant ou l'adolescent n'a donc pour intérêt que de faire une cartographie des exostoses. Après maturation du squelette, la présence d'une fixation scintigraphique sur une exostose est un signe péjoratif, mais pas pathognomonique, de dégénérescence sarcomateuse. En effet, pour Lange et al [67], cette fixation traduit une activité scintigraphique d'ostéogénèse

enchondrale et non de prolifération cartilagineuse. Une fracture du pied de l'exostose, une bursite inflammatoire peuvent alors être à l'origine de cette activité. À l'inverse, une exostose quiescente scintigraphiquement n'exclut pas une évolution sarcomateuse [14].

Pour l'IRM, elle n'a d'intérêt chez l'enfant que pour étudier les rapports anatomiques d'une exostose destinée à être réséquée. Chez l'adulte, l'IRM a une indication dans l'étude d'exostoses suspectes de transformation maligne [54]. Dans la série de **Vanhoenacker** [36] (tout âge confondu), 7 patients ont bénéficié d'une IRM pour lésions symptomatiques.

Dans la série de **Saglik** [33], les exostoses étaient sessiles dans 76% et pédiculées dans 24%.

Dans la série de **Black** [68], publiée en 1993 et portant sur 266 patients (149 adultes et 117 enfants), la forme sessile représentait 64%.

Dans la série de **Vanhoenacker** [36], La forme sessile était présente dans 84% des exostoses, tandis que la forme pédiculée était présente dans 15%.

Dans notre série, les exostoses étaient sessiles dans 73,2% et pédiculées dans 26,8%.

**TABLEAU IX : Formes des exostoses**

<b>Auteur</b>	<b>Forme sessile</b>	<b>Forme pédiculée</b>
<b>Saglik [33]</b>	76%	24%
<b>Black [68]</b>	64%	36%
<b>Vanhoenacker [36]</b>	84%	15%
<b>Notre série</b>	73,2%	26,8%

**Carroll et al** [69] avait constaté une corrélation entre le pourcentage de forme sessile des exostoses et le degré de déformation. Les déformations angulaires étaient plus graves lorsque plus de 90% des exostoses étaient sessiles.

## **B. ASPECTS DIAGNOSTIQUES**

### **I. DIAGNOSTIC POSITIF:**

Le diagnostic de MEM est radio-clinique et repose sur le contexte familial, les déformations des membres, la présence de tumeurs multiples et leur aspect radiographique. La sémiologie de chaque unité tumorale est univoque: excroissances osseuses de surface, en continuité avec la corticale porteuse et recouvertes d'une coiffe cartilagineuse. Se rajoutent des anomalies architecturales [11].

**Taniguchi** [70] propose trois niveaux de gravité différents donnant une idée de l'importance de la maladie et de son futur retentissement sur la croissance. La forme bénigne comporte une dizaine d'exostoses, se diagnostique en moyenne à l'âge de 10 ans ; le retentissement final sur la croissance est de  $-0,5$  dérivations standards (DS)  $\pm 1,5$ . Dans la forme moyenne, le nombre de tumeurs oscille entre 15 et 40 ; son diagnostic est posé en moyenne à l'âge de 5 ans, le genou est fréquemment porteur d'exostoses ; la taille finale est de  $-3$  DS  $\pm 1,5$ . Enfin, la forme sévère comporte plus de 45 exostoses et son diagnostic est posé en moyenne à 3 ans ; le genou est constamment atteint, la cheville et le poignet déviés ; la taille finale est  $-3,5$  DS  $\pm 0,7$ .

Il n'existe pas de consensus sur le nombre d'exostose à partir duquel la MEM est évoquée. Dans notre série, un seul patient avait au moins 10 masses et le nombre moyen de masses diagnostiquées était de 6. A notre avis, les critères de **Taniguchi** [70] devraient être nuancés dans la mesure où seules les masses palpées cliniquement sont radiographiées. En plus, certaines masses profondes asymptomatiques ou de petite taille peuvent être méconnues. Nous avons noté dans notre série certaines MEM avec seulement 2 ou 3 masses. Ces dernières correspondaient aux lésions accessibles à l'examen clinique et donc pouvant être bilantées par une radiographie standard. Chez l'enfant et du fait de la présence d'une

coiffe cartilagineuse d'importance variable, la scintigraphie osseuse pourrait être le meilleur moyen de dépistage des différentes localisations de la MEM, permettant ainsi de dresser une cartographie complète chez l'enfant. Dans la littérature, la réalisation de cet examen n'est pas systématique chez l'enfant car de toute façon la transformation maligne n'est presque jamais décrite dans la population pédiatrique.

## II. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL : [11]

Chez l'enfant et l'adolescent, le syndrome tumoral osseux multifocal peut faire discuter trois diagnostics différentiels.

### **a) L'enchondromatose**

L'enchondromatose ou maladie d'Ollier est caractérisée par le développement de chondromes métaphysaires. Elle atteint les os longs, les ceintures et les extrémités. Elle est à prédominance hémicorporelle. Elle entraîne des troubles de la croissance et des déformations beaucoup plus sévères que dans la maladie exostosante. Les troubles axiaux et les raccourcissements de membre sont en général unilatéraux.

Radiographiquement, l'aspect est très différent de la maladie exostosante. Il présente des plages claires à limites nettes et de forme ovalaire ou polycyclique.

Cette maladie n'est pas familiale. Ses conséquences fonctionnelles et son risque oncologique sont beaucoup plus importants que dans la maladie exostosante.

### **b) La dysplasie épiphysaire hémimélique ou maladie de Trevor**

Cette maladie est isolée et n'a pas de caractère familial. Comme son nom l'indique, l'atteinte est à point de départ épiphysaire. Elle est caractérisée par l'atteinte d'un seul membre inférieur, l'atteinte du membre supérieur étant

exceptionnelle. La prolifération ostéochondrale est hémimélique, médiale et épiphysaire, ce qui la distingue de la maladie exostosante.

Cette affection est plus bénigne que la maladie exostosante du fait de son aspect localisé et de l'absence de risque oncologique. Cependant, le pronostic local est parfois défavorable.

**c) *La métachondromatose***

Cette maladie est rare et se transmet aussi sur un mode autosomique dominant. Elle est beaucoup moins grave que la maladie exostosante. Elle atteint électivement les pieds et les mains. Elle se traduit par des petites exostoses et des proliférations calcifiées juxta-articulaires irrégulières dont elles sont séparées par une zone claire probablement cartilagineuse. Ces ossifications ont une évolution imprévisible. Parfois elles involuent spontanément.

## C. Prise en charge thérapeutique de la maladie exostosante chez l'enfant

### **I. BUTS ET PRINCIPES DU TRAITEMENT:**

L'objectif n'est pas d'enlever toutes les exostoses, car elles sont très nombreuses et risquent de récidiver durant la croissance. En effet, même avec une exérèse complète, l'exostose peut récidiver car les cartilages de croissance sont encore ouverts. Une exérèse incomplète laissant une partie de la coiffe cartilagineuse fertile peut également entraîner la réapparition d'une exostose.

Les déformations de la MEM et leurs conséquences articulaires retentissent de manière variable sur la vie sociale et scolaire de l'enfant [71]. L'information à la famille, puis à l'enfant lui-même arrivé à un âge plus avancé, est une des priorités dans la prise en charge pour l'orthopédiste pédiatre. Les indications opératoires de correction ou de prévention des déformations sont posées en fonction de la symptomatologie fonctionnelle ou morphologique avec l'objectif de préserver la fonction articulaire. Il existe un dilemme dans l'établissement du rapport bénéfice/risque dans la prise en charge chirurgicale correctrice des déformations articulaires présentes et potentielles [11].

Les indications sont dictées par leurs complications ou leur caractère symptomatique. Une lésion périphérique d'aspect « rassurant » cliniquement et sur l'icnographie peut être réséquée d'emblée, sans biopsie.

Toute modification clinique, radiographique ou scintigraphique d'une exostose, à fortiori si elle est axiale et présente des signes suspects au scanner et à l'IRM, doit faire pratiquer une biopsie chirurgicale avant son traitement.

Cette attitude systématique doit cependant être modulée : des lésions de petite taille et de situation anatomique favorable peuvent être réséquées d'emblée avec des marges adéquates [14].

## **II. METHODES THERAPEUTIQUES:**

### **II.1. Face à l'exostose : exostosectomie**

L'exostosectomie doit emporter la totalité de l'exostose, jusqu'à sa base d'implantation, et surtout toute la coiffe cartilagineuse, sous peine de s'exposer à une récurrence [14].

Par ailleurs, La résection d'exostoses repose sur des principes précis. Il ne faut pas enlever trop d'exostoses dans le même temps opératoire afin de minimiser les pertes sanguines et les immobilisations post-opératoires inconfortables. Pour les pertes sanguines, il convient d'utiliser un garrot pneumatique et d'effectuer l'hémostase au niveau de la tranche de section de l'exostose avec de la cire hémostatique. Il ne faut pas léser les viroles péri-chondrales et les cartilages de croissance. En post-opératoire, il faut souvent chez l'enfant immobiliser le membre à visée antalgique et pour éviter les fractures secondaires à la fragilisation osseuse créée par l'exostosectomie.

Les voies d'abord utilisées sont celles réalisées classiquement pour les régions anatomiques. Une attention particulière est donnée à certaines localisations comme la métaphyse tibiale proximale interne (tendons de la patte d'oie), la fibula proximale (proximité du nerf sciatique poplité externe), métaphyse fémorale distale interne (risque de faux anévrisme de l'artère poplité), ....etc.

## II.1. Face au retentissement des masses sur l'appareil locomoteur

### II.1.1. Complications orthopédiques :

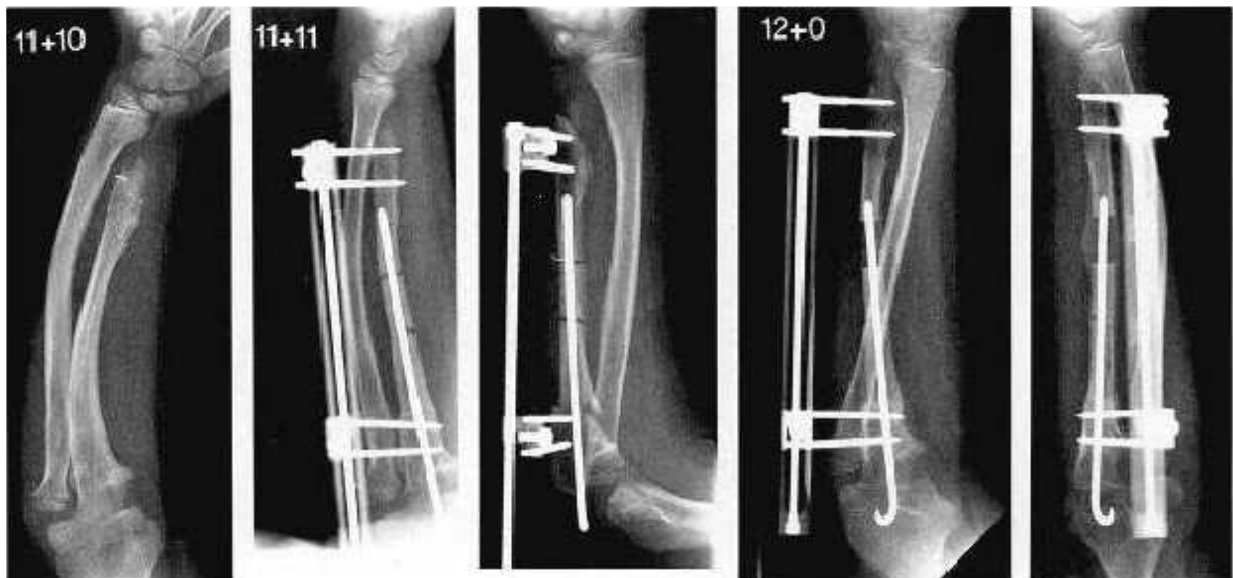
Face aux déviations ostéo-articulaires engendrées par les anomalies de croissance et le développement des exostoses outre leur résection ponctuelle, l'orthopédiste pédiatre peut bloquer sélectivement la croissance par épiphysiodèse et/ou corriger par ostéotomie angulaire métaphyso-épiphysaire ou en agissant sur la longueur globale de la pièce osseuse concernée. Ces différents gestes font partie de l'arsenal opératoire de cette spécialité et répondent à des techniques validées. En matière de MEM, le problème le plus difficile est de poser l'indication opératoire tant de sa technique que du moment opportun de sa réalisation. En effet, l'évolution spontanée de la dysmorphie de croissance reste hypothétique, la tolérance et l'adaptation fonctionnelle sont habituelles, la pathogénie est complexe, faisant participer le volume tumoral et les troubles de la croissance épiphysaire. [11].

#### ❖ Au niveau de l'avant-bras :

A ce niveau, la chirurgie a pour but de rétablir un axe normal, des amplitudes articulaires et une force de préhension correctes, l'indolence, et d'éviter l'évolution vers la luxation de la tête radiale.

Il existe différentes techniques chirurgicales. L'intervention la plus classique associe l'ablation des exostoses à une ostéotomie radiale de valgisation et de raccourcissement, pouvant être associées à un allongement de l'ulna [72]. Ceci permet de corriger l'axe et la différence de longueur entre le radius et l'ulna [73]. On peut également obtenir cet effet par une épiphysiodèse latérale transitoire par agrafes sur la physe distale du radius.

D'autres chirurgies ont été proposées avec un allongement progressif de l'ulna [74,75]. Dans ce cas il est préférable d'attendre la fin de l'allongement pour effectuer l'exérèse des exostoses en raison du risque de fragilisation et de survenue de fracture au niveau de la zone émondée. Cet allongement ulnaire permet de réaxer le poignet et de limiter la dislocation radio-ulnaire. Cependant, il ne permet pas de corriger l'incurvation du radius. On peut proposer pour cela une ostéotomie de réaxation du radius en fin d'allongement.



**Figure n°26** : MEM de l'avant-bras d'un enfant de 11 ans. Noter l'amélioration des déformations après redressement et allongement progressif de l'ulna [6']

En pratique [64] :

❖ si la tête radiale est en place normale :

Le défaut d'origine est l'excessive brièveté de l'ulna. L'allongement extemporané de l'ulna est possible mais ne permet guère de gagner plus de 10 à 15 mm.

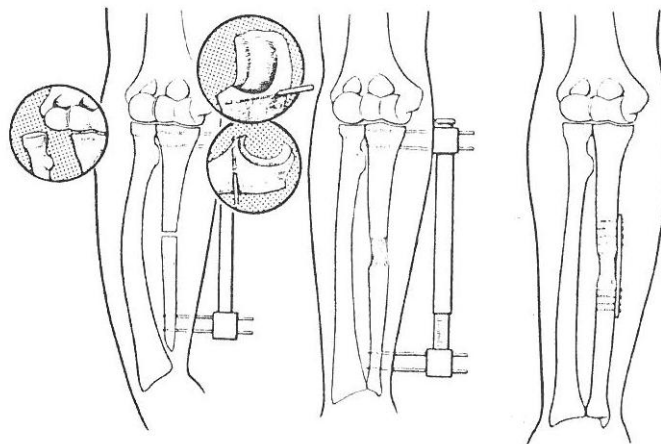
Technique :

➤ Allongement momentan  de l'ulna :

La diaphyse ulnaire est abord e par sa face cutan e en sous-p riost . Elle est sectionn e transversalement et une petite plaque est viss e sur l'un des fragments. L' cart est obtenu par une pince de M ary introduite dans le foyer. La plaque viss e et un petit greffon, iliaque de pr f rence, radial en cas de raccourcissement de cet os, assurent un bon montage.

➤ L'allongement ulnaire peut  galement  tre r alis  de mani re progressive (Figure n 27) moyennant un fixateur externe de type orthofix. Dans ce cas, l'ost otomie ulnaire m diodiaphysaire est r alis e avec un  cart de quelques mm et renforc e par une broche (de M taizeau de pr f rence) centrom dullaire r trograde introduite   partir de l'ol crane. Ainsi, l'allongement de 1   2 mm par jour permet de gagner 2   3 cm en 2 mois environ.

L'avantage de cette technique d'allongement progressif est sans doute le gain assez important en longueur ulnaire et l' viction de greffe secondaire. Cependant, le risque infectieux devrait  tre pris au s rieux et guett  de tr s pr s durant tout l'allongement.



**Figure n 26** : Allongement progressif de l'ulna [7']

- La déformation du radius doit être corrigée à un ou deux niveaux :
  - ✓ Ostéotomie diaphysaire sur la convexité excessive de l'os. La correction de cette courbure peut nécessiter un discret raccourcissement du radius. L'ostéosynthèse est assurée par une petite plaque vissée.
  - ✓ Ostéotomie métaphysaire basse pour corriger l'inclinaison ulnaire de l'épiphyse. Il faut faire une ostéotomie de résection, cunéiforme car elle donne un discret raccourcissement et est facile à monter par une seule petite agrafe de Blount. En conservant la charnière métaphysaire interne, la stabilité de cette ostéosynthèse légère est bonne. Il est également possible de réaliser chez l'enfant un montage par broches de Kirchner.
  - ✓ Lorsque l'orientation ulnaire de l'articulation radio-carpienne n'est pas suffisamment importante pour justifier une ostéotomie, on peut se contenter d'une épiphysiodèse latérale par une petite agrafe.

Ces interventions diaphysaire et métaphysaire sont facilement faites par un seul abord externe du radius.

Autant les ostéotomies peuvent être faites à tout âge, autant l'épiphysiodèse est à réserver au grand enfant, aux alentours de 10-12 ans (âge osseux).

❖ si la tête radiale est luxée :

La tête radiale, luxée en haut et en dehors saille laidement sous la peau, de plus en plus avec la croissance.

Chez l'enfant, il faut corriger le défaut premier, la brièveté ulnaire, et tenter de reposer la tête radiale sous le condyle.

- ✓ L'allongement de l'ulna est progressif lorsqu'on veut gagner plus de 10 à 15 mm. On peut gagner plusieurs centimètres en utilisant le petit appareil de Wagner ou un Orthofix. Les vis de Schanz sont mises dans la crête ulnaire. L'ostéotomie est donc diaphysaire. Cet allongement est en général de réalisation facile. Il faut, avant de les commencer, enlever, s'il y en a, la ou les

grosses exostoses radiales ou ulnaire basses car la modification des rapports entre les deux os, entre les deux exostoses, peut bloquer la prono-supination. L'ablation trop tardive des exostoses en cours d'allongement ou à son terme, ne permet pas toujours de restaurer une mobilité normale.

- ✓ Logiquement, le seul allongement ulnaire devrait remettre la tête radiale en place. Or, celle-ci descend au niveau de l'interligne articulaire, sa saillie sous-cutanée disparaît ou diminue mais la luxation persiste.

Il serait imprudent de tenter une reposition chirurgicale. Elle obligerait à une ostéotomie haute du radius, à une plastie ligamentaire, et risquerait d'aboutir à une raideur de la prono-supination, voire du coude.

Il faut donc se contenter d'une réharmonisation des longueurs des deux os.

Si la croissance résiduelle du radius est importante, l'allongement de l'ulna est à refaire quelques années plus tard lorsque la luxation radiale récidive.

Lorsqu'on est près de la fin de croissance, lorsque l'avant-bras a une longueur suffisante, une épiphysiodèse radiale inférieure par agrafage latéral prévient cette récidive.

Dans certains cas négligés avec tête radiale très luxée et prono-supination défectueuse, une résection de cette tête peut être discutée.

### ❖ Au niveau du genou :

Au niveau du genou, un genou valgum important peut nécessiter une chirurgie de correction axiale. On effectue chez l'enfant une ablation des exostoses associée à une épiphysiodèse médiale sur l'extrémité supérieure du tibia et/ou sur l'extrémité inférieure du fémur. Cette épiphysiodèse est idéalement réalisée aux alentours de 9-10 ans. Si l'on attend la fin de la maturation osseuse, on effectue alors une ostéotomie tibiale et/ou fémorale de varisation [76].

Dans cette localisation de MEM, marquée par la possibilité de récurrence de la déformation axiale chez des patients à cartilage de croissance encore ouvert, il est impératif de réaliser un montage rigide moyennant des vis spongieuses ou si l'âge du patient le permet, une lame plaque.

#### ❖ Au niveau de la cheville et la jambe:

Au niveau de la cheville, l'attitude thérapeutique face à un valgus important est discutée. L'exérèse simple des exostoses est indiquée si elles sont volumineuses, mal tolérées ou si elles entraînent un diastasis tibio-fibulaire. Un traitement préventif peut être une solution à envisager pour des valgus sévères afin d'éviter une évolution arthrosique. Il repose sur une épiphysiodèse malléolaire médiale [77]. Il faut calculer selon les courbes de croissance le moment opportun pour les réaliser. On peut aussi attendre la fin de la croissance et corriger le valgus par une ostéotomie tibiale de soustraction médiale. On peut également proposer un allongement de la fibula soit extemporané (10 à 20mm), soit progressif par fixateur externe [76], quand la brièveté de la fibula est importante.

Les dysharmonies de croissance à la jambe aboutissent à un raccourcissement de la malléole latérale avec inclinaison en valgus de l'interligne tibiotalier. Le geste correcteur est possible sur l'un ou l'autre versant articulaire. Si le valgus progressif de l'interligne est précoce et important, une épiphysiodèse tibiale malléolaire médiale par agrafage avant l'âge de 10 ans est indiquée [77, 78]. L'allongement de la malléole latérale associé à une épiphysiodèse interne tibiale distale avec ostéotomie tibiale distale de varisation est une autre option. Dans une atteinte sévère, une épiphysiodèse fibulaire percutanée et une ostéotomie de soustraction tibiale médiale correctrice emportant le cartilage de croissance stoppe toute évolutivité mais au détriment de la croissance globale de la jambe.

### ❖ Au niveau de la hanche :

Une coxa valga subluxante associée à une dysplasie acétabulaire représente une indication d'ostéotomie de varisation fémorale et de réorientation péri-acétabulaire [79,80]. L'indication dépend de l'âge, du caractère évolutif du trouble de croissance et de la morphologie acétabulaire. Ce geste est l'occasion d'une résection des exostoses péri-articulaires et/ou cervicales avec une grande prudence vis-à-vis de la vascularisation épiphysaire.

### II.1.2. Autres Complications de la MEM :

**Henni** [81] a publié en 2010 un cas d'un enfant de 9 ans, ayant présenté une thrombose veineuse poplitée gauche ambulatoire et symptomatique. Un traitement par héparine de bas poids moléculaire puis relais AVK et contention était institué. Lors du contrôle à deux mois et demi, l'échodoppler mettait en évidence un faux-anévrisme du tiers distal de l'artère fémorale superficielle gauche. La radiographie montrait une exostose de l'extrémité inférieure du fémur gauche. L'IRM précisait les rapports entre le faux-anévrisme et l'exostose. Une résection du faux-anévrisme associée à un pontage court termino-terminal fémoro-poplité gauche en greffon veineux saphène et une exostosectomie étaient effectuées dans le même temps.

**Oudyi** [37] a publié en 2010 un cas d'un enfant de 9 ans présentant un hémithorax lié à une exostose costale (8<sup>e</sup> côte) dans le cadre de la MEM. Il s'agit d'une complication rare, peu décrite chez l'enfant. La prise en charge initiale consistait en un traitement symptomatique devant la bonne tolérance clinique et l'absence de retentissement majeur hémodynamique et respiratoire (antalgiques et oxygénothérapie). Dans un second temps, un drainage chirurgical de l'épanchement et une exérèse de l'arc moyen de la 8e côte étaient effectués par thoracotomie.



**Figure n°28** : Image peropératoire : après résection de l'arc moyen de la 8e côte, on entrevoit la plaie dans la paroi thoracique créée par l'exostose costale [5'].

### III. RESULTATS:

Dans la série de **Pierz** [32], 27 patients étaient opérés, soit un taux de 63%. Les patients avaient subi une à 5 interventions, soit une moyenne de 1,4. 26 patients étaient exostosectomisés entre un et 8 emplacements au moment du dernier recul.

Dans la série de **Schmale** [3] sur 85 patients, 63 patients (74%) étaient opérés pour au moins une exostose. Le nombre moyen d'intervention était de 3.

Pour notre série, 24 patients ont été opérés, soit un taux de 96%. Les patients avaient subi une à 2 interventions, soit une moyenne de 1,1. Ces patients étaient exostosectomisés entre un et 5 emplacements au moment du dernier recul.

**TABLEAU X : Premiers résultats du traitement**

Auteur	Patients opérés		Intervention/cas		Exostosectomie	
	Nombre	%	Nombre	Moyenne	Patients	Sites
<b>Pierz [32]</b>	27	63	1-5	1,4	26	1-8
<b>Schmale [3]</b>	63	74	-	3	-	-
<b>Notre série</b>	24	96	1-2	1,1	24	1-5

➤ Au niveau de l'avant-bras :

Dans la série de **Pierz** [32], 14 patients avaient bénéficié d'une chirurgie de l'avant-bras (15 avant-bras). Ils avaient tous une excision d'au moins d'une exostose sur la partie distale du radius ou de l'ulna. Aucun patient n'avait une luxation complète de la tête radiale. 3 patients avaient bénéficié d'une ostéotomie distale du radius incurvé. 5 patients avaient bénéficié d'un allongement ulnaire, alors qu'un patient avait subi une résection ulnaire distale. Le résultat final était bon pour l'ensemble des patients.

**Zhong-wen Tang** [82] a publié en 2012 une série de 14 patients âgés entre 4 et 15 ans, ayant eu des déformations de l'avant-bras avec raccourcissement ulnaire de plus de 15 mm, causé par la MEM. Le but de cette étude était de décrire le résultat du traitement avec l'utilisation combinée de l'allongement ulnaire et l'exostosectomie. Tous les patients ont été opérés. Durant le suivi (moyenne de 43,1 mois), 4 patients ont eu une légère douleur et deux patients ont eu une légère restriction des activités quotidiennes. La rotation de l'avant-bras et le mouvement du poignet avaient augmenté, sauf dans le cas 3. Chez tous les patients, le raccourcissement de l'ulna a été corrigé. Il y avait 10 résultats excellents et 4 bons.

**Vogt** [83] a publié en 2011 une série de 12 patients (3 garçons, 9 filles, âge moyen de 9,8 ans) avec raccourcissement ulnaire, ayant bénéficié d'un allongement ulnaire par fixateur. L'objectif était d'évaluer cliniquement et radiologiquement les résultats de ce traitement. Après un recul de 24,6 mois, le raccourcissement ulnaire moyen et l'angle articulaire radial ont été significativement améliorés, passant de 14,3 mm ou 38,7° en préopératoire à 1,7 mm ou 25,6° après ablation du fixateur. Le glissement carpien et la dislocation de la tête radiale sont restés inchangés. A l'exception d'une abduction radiale, il n'a pas été noté d'amélioration fonctionnelle.

Dans notre série, 8 patients ont bénéficié d'une chirurgie de l'avant-bras (8 avant-bras). 2 patients ont bénéficié d'une ostéotomie radiale métaphysaire inférieure de réaxation avec allongement du l'ulna, un patient a bénéficié d'une réaxation radiale avec allongement ulnaire, 2 patients ont bénéficié d'un allongement de l'ulna avec stérilisation de l'extrémité inférieure du radius et 3 patients ont bénéficié d'un allongement ulnaire. Le résultat a été bon dans 87%

➤ Au niveau des membres inférieurs:

Dans la série de **Schmale** [3], 8 patients, ayant présenté une déformation sévère des membres inférieurs, avaient bénéficié d'une épiphysiodèse pour la correction d'une inégalité de longueur des membres dépassant 2 cm.

Dans notre série, un patient a bénéficié d'une ostéotomie de raccourcissement fibulaire.

## IV. INDICATIONS THERAPEUTIQUES:

### ➤ Face aux exostoses :

Les indications notées dans la série de **Pierz** [32] étaient la douleur et la déformation dans 63%.

Dans notre série, les indications ont été représentées par la douleur chez 14 patients (58%), la déformation chez 4 patients (16%), l'association douleur et déformation chez 18 patients (75%), la gêne fonctionnelle chez 9 patients (37,5%), la gêne esthétique chez 3 patients (12,5%) et la compression nerveuse chez 1 patient (4%).

En pratique, les exostoses à réséquer sont celles :

- ✓ Dououreuses, volontiers superficielles et exposées aux traumatismes (ex : Tibia).
- ✓ Responsables de gêne fonctionnelle, surtout aux alentours des articulations (ex : fémur distal).
- ✓ A titre préventif dans certaines localisations lorsqu'il existe un risque réel de complication orthopédique (ex : extrémité supérieure du fémur).

### ➤ Face aux déformations de l'avant-bras :

Après avoir analysé les résultats de son traitement, **Vogt** [83] a conclu que pour empêcher la progression de la déformation de l'avant-bras chez les patients immatures, la chirurgie doit être réalisée au début. Le moment optimal de la chirurgie doit être calculé précisément pour profiter du fort potentiel de remodelage et un degré acceptable de déformation récurrente. L'allongement ulnaire est nécessaire, mais l'hyper-correction est déconseillée en raison du syndrome d'impaction ulno-carpienne possible. Comme les effets significatifs de remodelage sur le radius ont été observés, des procédures de correction radiale simultanée ne sont pas recommandées a priori.

**Arms** [84] avait publié en 1997 une série de 97 patients atteints de MEM (tout âge confondu). 78 patients ont eu une ou plusieurs exostose (s) de l'un ou des deux avant-bras. 53 opérations ont été effectuées, dont 41 étaient des excisions d'exostoses symptomatiques ou des têtes radiales disloquées. Toutes les radiographies standards des avant-bras, du poignet, du coude ont été examinées. 37 de ces 78 patients ont été contactés par un questionnaire téléphonique. Les résultats indiquaient que les patients à squelette mature étaient bien sur une base fonctionnelle et sont à l'aise avec leur apparence, en dépit de la déformation. Selon l'auteur, La chirurgie peut améliorer l'aspect esthétique et apporte un soulagement de la douleur lorsqu'elle est effectuée avant ou après maturité du squelette. En raison de ces résultats, l'auteur se disait être moins agressif dans le traitement précoce des déformations de l'avant-bras.

**Litzelmann** [66] a publié en 2011 une étude rétrospective avec un long recul (recul moyen de 10 ans), sur une série de 18 enfants, parmi eux, 14 ont été opérés pour l'avant-bras à l'âge de  $11,6 \pm 3$  ans. L'objectif était d'évaluer L'évolution fonctionnelle et radiologique entre la période préopératoire et le dernier recul. L'âge moyen au dernier recul est de  $17,6 (\pm 3,7)$  ans. Selon l'auteur, l'analyse des résultats n'a pas montré d'amélioration significative de la fonction et des indices radiologiques après la chirurgie. L'auteur a conclu que l'indication chirurgicale devant des déformations de l'avant-bras dans la maladie exostosante doit être posée de manière raisonnable, en fonction de l'âge, de la stabilité de la tête radiale, et de la demande esthétique du patient en gardant à l'esprit que dans la majorité des cas, la tolérance fonctionnelle est bonne malgré une déformation clinique importante.

## V. COMPLICATIONS DU TRAITEMENT:

### ➤ Complications de l'exostosectomie:

Dans la série de **Schmale** [3], les complications enregistrées étaient une lacération de l'artère fémorale pour un patient, qui a été réparée immédiatement et une récurrence des exostoses fémorales chez deux patients.

Dans la série de **Ameziane** [34], 3 malades ont présenté une névralgie résiduelle au niveau du membre opéré.

Dans notre série, un patient a présenté une récurrence d'une exostose fémorale très probablement après résection incomplète.

### ➤ Complications des gestes orthopédiques:

**Pierz** [32] n'a pas noté de complication.

**Vogt** [83] a noté comme complication, un hyper-allongement ulnaire avec, ultérieurement, un syndrome d'impaction ulno-carpienne, une consolidation prématurée d'un cal osseux et deux dislocations de fixateurs.

**Litzelmann** [66] a noté une récurrence de la déformation de l'avant-bras chez 2 patients.

Dans notre série, un patient avait une complication iatrogène, un hyper-allongement ulnaire.

## VI. RECOMMANDATIONS:

Dans la maladie exostosante, les exostoses sont très nombreuses. Ne sont enlevées que les très grosses quelque soit leur siège, celles qui gênent ou font souffrir, celles qui se compliquent localement [64].

Face aux déviations ostéo-articulaires, le problème le plus difficile est de poser l'indication opératoire tant de sa technique que du moment opportun de sa réalisation [11].

A l'avant-bras, il faut surveiller radiologiquement l'asynchronisme de croissance entre l'ulna et le radius. Le but est de prévenir l'apparition d'une déformation majeure de l'avant-bras, surtout la constitution d'une main bote ulnaire et la luxation de la tête radiale. Il faut agir avant l'apparition de cette dernière car elle devient rapidement invétérée et la chirurgie peut avoir de mauvais résultats [85].

Les inégalités de la longueur des membres inférieurs conduisent au plus, à une épiphysiodèse sauf si une ostéotomie de fémur ou de jambe, justifiée par une déformation osseuse, permet à elle seule l'égalisation. L'âge de l'opération dépend des prévisions établies au fil des consultations.

Un genou valgum important ou asymétrique est traité par agrafage physaire au voisinage du genou. Cet agrafage doit être un peu plus précoce que pour un enfant normal en raison du fonctionnement anormal du cartilage non agrafé.

Un valgus de la cheville est traité par agrafage tibial interne au-delà de dix ans, par ostéotomie chez un enfant plus jeune ou en cas d'échec de l'épiphysiodèse.

Une coxa valga doit être corrigée par ostéotomie de varisation si elle s'accompagne d'une dysplasie cotyloïdienne [64].

Un suivi régulier par la même équipe chirurgicale et une bonne information des parents sont nécessaires pour une meilleure prise en charge de la maladie exostosante.

# Résumé

## Résumé

**Titre** : Maladie exostosante. Aspects diagnostiques et thérapeutiques à propos d'une série pédiatrique de 25 cas.

**Mots-clés** : Maladie exostosante. Diagnostic. Traitement. Enfant.

**Auteur** : BELLALI Hanane

La maladie exostosante est une pathologie autosomique dominante caractérisée par le développement de multiples excroissances ostéo-cartilagineuses, essentiellement durant la période de croissance. Nous avons réalisé une étude rétrospective, effectuée sur 25 patients colligés au Service de Traumato-orthopédie Pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants de Rabat, sur une période de 17 ans, allant de 1995 à 2011. L'objectif de notre travail est de discuter le profil de cette pathologie dans notre contexte et d'évaluer les résultats des traitements instaurés.

L'âge moyen de nos patients était de 11 ans, 56% étaient de sexe féminin. L'antécédent familial de maladie exostosante était retrouvé chez 7 patients (28%). Le premier motif de consultation était la douleur (56%). Le nombre moyen des exostoses était de 6,5/patient. Ces exostoses intéressaient les os longs (87%), dont les 3 localisations principales étaient le Fémur, le Tibia et l'Ulna. L'atteinte métaphysaire était prédominante (55,6%). Nous avons enregistré une main botte ulnaire chez 8 cas (32%). 26% des masses étaient opérées. Des gestes de correction orthopédique étaient pratiqués chez 9 patients. L'indication principale était la douleur dans 54,7%, suivie du retentissement fonctionnel dans 24%. Le recul moyen était de 2,8 ans. Deux complications étaient notées, un hyper-allongement ulnaire chez un cas et une récurrence d'exostose humérale chez l'autre cas. Le résultat final était bon dans 91,6%.

Etant donné le nombre important des exostoses, les indications opératoires sont dictées par leurs complications ou leur caractère symptomatique. Face aux déviations ostéo-articulaires, le problème le plus difficile est de poser l'indication opératoire tant de sa technique que du moment opportun de sa réalisation.

## Summary

**Title:** exostosante disease. Diagnostic and therapeutic aspects about a series of 25 pediatric cases.

**Keywords:** Multiple hereditary exostosis. Diagnosis. Treatment. Child.

**Author:** Bellali Hanane

The exostosante disease is an autosomal dominant disorder characterized by the development of multiple growths osteocartilaginous, mainly during the period of growth.

We realised a retrospective study for 25 patients collected in the Department of Pediatric orthopedics traumatology of the Children Hospital of Rabat, over a period of 17 years from 1995 to 2011.

The objective of this study is to discuss the profile of this disease in our context and evaluate the results of established treatments.

The average age of our patients was 11 years, 56% were female. The family history of exostosante disease was found in 7 patients (28%). The first reason for consultation was pain (56%). The average number of exostoses was 6.5 / patient. These exostoses interested long bones (87%), including three main locations were the femur, the tibia and ulna. Achieving metaphyseal was predominant (55.6%). We recorded a bunch ulnar hand in 8 cases (32%).

26% of the masses were operated. 9 patients had orthopedic corrective actions. The main indication was pain in 54.7%, followed by functional impairment in 24%. The average follow-up was 2.8 years. Two complications were noted, a hyper-ulnar lengthening in one case and a humeral exostosis recurrence in both cases. The end result was good in 91.6%.

Given the large number of exostoses, indications for surgery are dictated by their complications or symptomatic character. Faced with osteoarticular deviations, the most difficult problem is to ask the surgical indication of both his technique and the timing of its achievement.

## ملخص

**العنوان:** العروانات العظمية المتعددة. الجوانب التشخيصية والعلاجية حول سلسلة مكونة من 25 طفل.

**كلمات البحث:** العروانات العظمية المتعددة. تشخيص. علاج. طفل.

**الكاتبة:** حنان بلالي.

العروانات العظمية المتعددة هي مرض وراثي جسيمي قاهر، تتميز بتكون كتل متعددة عظمية غضروفية، تحديدا أثناء فترة النمو.

أجرينا دراسة استيعابية شملت 25 مريضا تم جمعها في مصلحة أمراض جراحة العظام و الكسور في مستشفى الأطفال بالرباط، على مدى 17 سنة، ابتداء من 1995 إلى 2011.

الهدف من هذه الدراسة هو مناقشة ملف هذا المرض في سياقنا وتقييم النتائج من العلاجات المتبعة.

كان متوسط عمر المرضى 11 عاما، 56% من المرضى كن من الإناث. تم العثور على تاريخ عائلي لمرض العروانات العظمية المتعددة لدى 7 مرض (28%). كان السبب الأول للاستشارة الألم (56%). وكان متوسط عدد الأعران 6.5/المريض. هذه الأعران شملت العظام الطويلة (87%)، بما في ذلك ثلاثة مواقع رئيسية عظم الفخذ، الساق وعظم الزند. الإصابة الكردوسية كانت غالبية (55.6%) سجلنا يد حفنة الزندي لدى 8 حالات (32%).

26% من الكتل أجريت لها عملية جراحية. كما قمنا بإجرات تصحيحية لتقويم العظام لدى 9 مرضى. كان المؤشر الرئيسي هو الألم لدى 54.7%، يليه الإضطراب الوظيفي لدى 24%. متوسط المتابعة كان 2.8 سنوات. ولوحظت مضاعفاتين اثنتين، فرط إطالة الزندي في حالة واحدة وتكرار عرن عضدي في حالتين. النتيجة النهائية كانت جيدة لدى 91.6%.

نظرا للعدد الكبير من الأعران، مؤشرات التدخل الجراحي تتحدد من قبل مضاعفاتها أو أعراضها. و تبقى المشكلة الأكثر صعوبة في مواجهة الانحرافات العظمية المفصلية هو تحديد مؤشرات التدخل الجراحي، أسلوبه وتوقيت تنفيذه.

# **BIBLIOGRAPHIE**

- [1] Bovée JV. Multiple osteochondromas. *Orphanet J Rare Dis* 2008;3:3.
- [2] Vanhoenacker FM, Van Hul W, Wuyts W, et al. Hereditary multiple exostosis: from genetics to clinical syndrome and complications. *Eur J Radiol* 2001;40:208–17.
- [3] SCHMALE GA, CONARD EU, RASKIND WH. The naturel history of hereditary multiple exostosis .*J Bone Joint Surg*; 1994; 76.986-92
- [4] Castriota-Scanderbeg, A., et al., Spontaneous regression of exostoses: two case reports. *Pediatr Radiol*, 1995. 25: 544-8.
- [5] Kawanabe, K., et al., Spontaneous resorption of osteochondromatosis of the hip. A case report. *Acta Orthop Scand*, 1993. 64: 110-1.
- [6] Boyer, A., traité des maladies chirurgicales. 1814. 3: 594.
- [7] Hunter, J., the works of John Hunter, F.R.S. With notes by J.F Palmer. 1835. 1.
- [8] Virchow, R., ueber die entstehung des enchondroms und seine beziehungen zur enchondrosis und exostosis cartilaginea. *monatsberichte der königlichen preussischen akademie der wissenschaften*, 1876: 760.
- [9] Bessel-Hagen, F., Ueber knochen-und gelenkanomaliiien *archiv für klinische chirurgie*, 1891. 41: 420.
- [10] Jaffe, H., hereditary multiple exostosis. *arch pathol lab med*, 1943. 36: p. 335-57.
- [11] Bonneville P., De Gauzy J. Sales, Ferriere S., Gomez-Brouchet A., Sans N. Exostose solitaire et maladie des exostoses multiples. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-743, 2011.
- [12] DOHIN. Exostose ostéogénique et maladie des exostoses multiples. 2005 ; 88 : 78-97
- [13] WICART P .La maladie exostosante. Conférence d’enseignement de la SOFCOT ; 2006.91 : 339-358.
- [14] GOUIN F, VERNET G, MOREAU A. Exostoses solitaires, maladie exostosante et autre exostoses. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale app-locomoteur*, 14-724, 2001,9p.

- [15] SLAOUI, M. RAPPORTEUR Pr S Z EL ALAMI EL FELLOUS .Exostose et maladie exostosante chez l'enfant. Thèse 2006.
- [16] Legeai-Mallet, L., et al., Incomplete penetrance and expressivity skewing in hereditary multiple exostoses. *Clin Genet*, 1997. 52: 12-6.
- [17] J. Rambeloarisoa, M. El Guedj, L. Legeai-Mallet, et al., Maladie des exostoses multiples après 40 ans d'évolution: à propos d'un cas. *Méd Interne* 2002 ; 23 : 657-64
- [18] Mansoor, A. and R.K. Beals, Multiple exostosis: a short study of abnormalities near the growth plate. *J Pediatr Orthop B*, 2007; 16: 363-5.
- [19] Shin, H.T. and M.W. Chang, Trichorhinophalangeal syndrome, type II (Langer-Giedion syndrome). *Dermatol Online J*, 2001; 7: 8.
- [20] Wuyts, W., et al., Multiple exostoses, mental retardation, hypertrichosis, and brain abnormalities in a boy with a de novo 8q24 submicroscopic interstitial deletion. *Am J Med Genet*, 2002; 113: 326-32.
- [21] Wuyts, W., et al., Proximal 11p deletion syndrome (P11pDS): additional evaluation of the clinical and molecular aspects. *Eur J Hum Genet*, 2004; 12: 400-6.
- [22] Hudson, T.M., et al., Benign exostoses and exostotic chondrosarcomas: evaluation of cartilage thickness by CT. *Radiology*, 1984; 152: 595-9.
- [23] Kobayashi, H., et al., 3D-spiral CT of multiple exostoses. *Comput Med Imaging Graph*, 1995; 19: 419-22.
- [24] Feldman, F., R. Vanheertum, and C. Saxena, 18Fluoro-deoxyglucose positron emission tomography evaluation of benign versus malignant osteochondromas: preliminary observations. *J Comput Assist Tomogr*, 2006; 30: 858-64.
- [25] Malghem, J., et al., Benign osteochondromas and exostotic chondrosarcomas: evaluation of cartilage cap thickness by ultrasound. *Skeletal Radiol*, 1992; 21: 33-7.
- [26] Restrepo, J.M. and V.J. Caride, Tc-99m MDP imaging in hereditary multiple exostoses. *Clin Nucl Med*, 2003; 28: 589-90.

- [27] Shah, Z.K., et al., Sarcomatous transformation in diaphyseal aclasis. *Australas Radiol*, 2007; 51: 110-9.
- [28] Tanigawa, N., et al., Lower limb ischaemia caused by fractured osteochondroma of the femur. *Br J Radiol*, 2007; 80: e78-80.
- [29] Al-Hadidy, A.M., et al., Hereditary multiple exostoses with pseudoaneurysm. *Cardiovasc Intervent Radiol*, 2007; 30: 537-40.
- [30] Darilek, S., et al., Hereditary multiple exostosis and pain. *J Pediatr Orthop*, 2005; 25: 369-76.
- [31] Merchan, E.C., S. Sanchez-Herrera, and J.M. Gonzalez, Secondary chondrosarcoma. Four cases and review of the literature. *Acta Orthop Belg*, 1993; 59: 76-80.
- [32] Pierz KA, Stieber JR, Kusumi K, Dormans JP. Hereditary multiple exostoses: one center's experience and review of etiology. *Clin Orthop Relat Res* 2002; 401:49-59.
- [33] Saglik Y, Altay M, Unal VS, Basarir K, Yildiz Y. Manifestations and management of osteochondromas: a retrospective analysis of 382 patients. *Acta Orthop Belg* 2006; 72:748-55.
- [34] AMEZIANE. L, EL BARDOUNI. A, MAHFOUD. et al., *Méd Magh*, 1999 ; 75:
- [35] H Ntsiba, R Bazébissa. La maladie des exostoses multiples. Les 4 premiers cas congolais. *Bull Soc Pathol Exot*, 2002; 95(1):20-2.
- [36] Filip Vanhoenacker, et al., Hereditary multiple exostoses: from genetics to clinical syndrome and complications. *European Journal of Radiology*, 2001 ;40 :208-217.
- [37] M. Oudyi, M. David, B. Blondel, E. Bosdure, G. Gorincour, F. Launay, J.-C. Dubus: Hémothorax et maladie exostosante multiple héréditaire chez un enfant de 9 ans. Elsevier Masson, 2010
- [38] Francannet C, Cohen-Tanugi A, Le Merre M. Genotype-phenotype correlation in hereditary multiple exostoses. *J Med Genet* 2001;38: 430-4.

- [39] Craig, E.V., Subacromial impingement syndrome in hereditary multiple exostoses. *Clin Orthop Relat Res*, 1986: p. 182-4.
- [40] Burgess, R.C. and H. Cates, Deformities of the forearm in patients who have multiple cartilaginous exostosis. *J Bone Joint Surg Am*, 1993. 75: p. 13-8.
- [41] Watts, A.C., et al., The association between ulnar length and forearm movement in patients with multiple osteochondromas. *J Hand Surg [Am]*, 2007. 32: p. 667-73.
- [42] Wood, V.E., D. Sauser, and D. Mudge, The treatment of hereditary multiple exostosis of the upper extremity. *J Hand Surg [Am]*, 1985. 10: p. 505-13.
- [43] Wood, V.E., C. Molitor, and M.K. Mudge, Hand involvement in multiple hereditary exostosis. *Hand Clin*, 1990. 6: p. 685-92.
- [44] Cates, H.E. and R.C. Burgess, Incidence of brachydactyly and hand exostosis in hereditary multiple exostosis. *J Hand Surg [Am]*, 1991. 16: p. 127-32.
- [45] Murase, T., et al., Pseudomallet finger associated with exostosis of the phalanx: a report of 2 cases. *J Hand Surg [Am]*, 2002. 27: p. 817-20.
- [46] Porter, D.E., M.K. Benson, and G.A. Hosney, The hip in hereditary multiple exostoses. *J Bone Joint Surg Br*, 2001. 83: p. 988-95.
- [47] Weiner, D.S. and W.A. Hoyt, Jr., The development of the upper end of the femur in multiple hereditary exostosis. *Clin Orthop Relat Res*, 1978: p. 187-90.
- [48] Ofiram, E. and S. Porat, Progressive subluxation of the hip joint in a child with hereditary multiple exostosis. *J Pediatr Orthop B*, 2004. 13: p. 371-3.
- [49] Felix, N.A., J.M. Mazur, and E.A. Loveless, Acetabular dysplasia associated with hereditary multiple exostoses. A case report. *J Bone Joint Surg Br*, 2000. 82: p. 555-7.
- [50] Malagon, V., Development of hip dysplasia in hereditary multiple exostosis. *J Pediatr Orthop*, 2001. 21: p. 205-11.
- [51] Nawata, K., et al., Knee deformities in multiple hereditary exostoses. A longitudinal radiographic study. *Clin Orthop Relat Res*, 1995: p. 194-9.

- [52] Bursztyn, M., et al., Pseudoaneurysm associated with multiple osteochondromatosis. *J Pediatr Surg*, 2005. 40: p. 1201-3.
- [53] Gray, K.V., et al., Splitting of the common peroneal nerve by an osteochondroma: two case reports. *J Pediatr Orthop B*, 2004. 13: p. 281-3.
- [54] Noonan, K.J., et al., Natural history of multiple hereditary osteochondromatosis of the lower extremity and ankle. *J Pediatr Orthop*, 2002. 22: p. 120-4.
- [55] Jahss, M.H. and R. Olives, The foot and ankle in multiple hereditary exostoses. *Foot Ankle*, 1980. 1: p. 128-42.
- [56] Bess, R.S., et al., Spinal exostoses: analysis of twelve cases and review of the literature. *Spine*, 2005. 30: p. 774-80.
- [57] Giudicissi-Filho, M., et al., Cervical spinal cord compression due to an osteochondroma in hereditary multiple exostosis: case report and review of the literature. *Surg Neurol*, 2006. 66 Suppl 3: p. S7-S11.
- [58] Faik, A., et al., Spinal cord compression due to vertebral osteochondroma: report of two cases. *Joint Bone Spine*, 2005. 72: p. 177-9.
- [59] Chooi, Y.S., Y.S. Siow, and C.S. Chong, Cervical myelopathy caused by an exostosis of the posterior arch of C1. *J Bone Joint Surg Br*, 2005. 87: p. 257-9.
- [60] Barros Filho, T.E., et al., Hereditary multiple exostoses and cervical ventral protuberance causing dysphagia. A case report. *Spine*, 1995. 20: p. 1640-2.
- [61] Huang, H.R., T.Y. Lin, and K.S. Wong, Costal exostosis presenting with hemothorax: report of one case. *Eur J Pediatr*, 2006. 165: p. 342-3.
- [62] Cowles, R.A., D.H. Rowe, and M.S. Arkovitz, Hereditary multiple exostoses of the ribs: an unusual cause of hemothorax and pericardial effusion. *J Pediatr Surg*, 2005. 40: p. 1197-200.
- [63] Peterson HA. Deformities and problems of the forearm in children with multiple hereditary osteochondromata. *J Pediatr Orthop* 1994;14:92-100.

- [64] CARLIOZ H., Maladie exostosante. La semaine des hôpitaux de Paris, 1995. 71: p. 470-481.
- [65] Gottschalk HP et al. Effect of osteochondroma location on forearm deformity in patients with multiple hereditary osteochondromatosis. J Hand Surg Am, 2012;37: 2286-93.
- [66] E. Litzelmann, B. Ilharreborde, P. Jehanno, et al., : Déformations de l'avant-bras dans la maladie exostosante : résultats cliniques et fonctionnels à maturité. Chir Main, 2011;30:422-423.
- [67] Lange RH, Lange TA, Rao BK. Correlative radiographic, scintigraphic, and histologic evaluation of exostoses. J Bone Joint Surg Am 1984 ; 66 : 1454-1459.
- [68]: BLACK, BRIAN M.D., F.R.C.S., et al., Multiple Hereditary Exostoses: An Epidemiologic Study of an Isolated Community in Manitoba. Clinical Orthopaedics And related Research, 1993;287:2-312.
- [69] Carroll KL, Yandow SM, Ward K, Carey JC. Clinical correlation to genetic variations of hereditary multiple exostosis. J Pediatr Orthop, 1999 ; 19 : 785-791.
- [70] Taniguchi K. A practical classification system for multiple cartilaginous exostosis in children. J Pediatr Orthop 1995;15:585-91.
- [71] Stanton RP, Hansen MO. Function of the upper extremities in hereditary multiple exostoses. J Bone Joint Surg Am 1996;78:568-73.
- [72] Ip, D., et al., Reconstruction of forearm deformities in multiple cartilaginous exostoses. J Pediatr Orthop B, 2003;12: 17-21.
- [73] Dahl, M.T., The gradual correction of forearm deformities in multiple hereditary exostoses. Hand Clin, 1993; 9: 707-18.
- [74] Mader, K., T. Gausepohl, and D. Pennig, Shortening and deformity of radius and ulna in children: correction of axis and length by callus distraction. J Pediatr Orthop B, 2003; 12: 183-91.

- [75] Pritchett, J.W., Lengthening the ulna in patients with hereditary multiple exostoses. *J Bone Joint Surg Br*, 1986; 68: 561-5.
- [76] Shawen, S.B., K.A. McHale, and H.T. Temple, Correction of ankle valgus deformity secondary to multiple hereditary osteochondral exostoses with Ilizarov. *Foot Ankle Int*, 2000; 21: 1019-22.
- [77] Beals, R.K., The treatment of ankle valgus by surface epiphysiodesis. *Clin Orthop Relat Res*, 1991: 162-9.
- [78] Ferriere S. La maladie exostosante et ses conséquences sur les membres inférieurs. A propos d'une série de 41 patients. [thèse], Toulouse, 2008.
- [79] Porter DE, Benson MK, Hosney GA. The hip in hereditary multiple exostoses. *J Bone Joint Surg Br* 2001;83:988-95.
- [80] Ofiram E, Porat S. Progressive subluxation of the hip joint in a child with hereditary multiple exostosis. *J Pediatr Orthop B* 2004;13:371-3.
- [81] A. Hadj Henni, L. Job, F. Lefebvre, C. Marcus, A. Long : Thrombose veineuse profonde et faux anévrisme poplité révélant une exostose fémorale chez une enfant. *Journal des Maladies Vasculaires*. Elsevier Masson, 2010.
- [82] Zhong-wen Tang, et al. Management of forearm deformities with ulnar shortening more than 15 mm caused by hereditary multiple ostéochondromes. *Eur J of Orthop Surg Traumatol*. 2012-Springer.
- [83] Vogt B, Tretow HL, Daniilidis K. Reconstruction of forearm deformity by distraction osteogenesis in children with relative shortening of the ulna due to multiple cartilaginous exostosis. *J Pediatr Orthop*, 2011;31: 393-401.
- [84] Arms, Donald M. M.D.; Strecker, et al,. Management of Forearm Deformity in Multiple Hereditary Osteochondromatosis. *J Ped Orthop*, 1997 ; 17:450-454.
- [85] Matsubara, H., et al., Correction and lengthening for deformities of the forearm in multiple cartilaginousexostoses. *J Orthop Sci*, 2006 ; 11: 459-66.

# **Références iconographiques**

- [1'] Bonneville P., De Gauzy J. Sales, Ferriere S., Gomez-Brouchet A., Sans N. Exostose solitaire et maladie des exostoses multiples. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-743, 2011.
- [2'] M. Oudyi, M. David, B. Blondel, E. Bosdure, G. Gorincour, F. Launay, J.-C. Dubus: Hémothorax et maladie exostosante multiple héréditaire chez un enfant de 9 ans. Elsevier Masson, 2010
- [3'] K. Belhocine, N. Baiod, A. Oussalah, et al, : Obstruction digestive : une complication exceptionnelle d'une maladie exostosante. Elsevier Masson , 2008; 32: 601–605.
- [4'] M. Runge Radiologie De L'appareil Locomoteur (3e édition), 2011 ; 9-113.
- [5'] Hilton P. Gottschalk, MD, et al.,. Effect of Osteochondroma Location on Forearm Deformity in Patients With Multiple Hereditary Osteochondromatosis. JHS, 2012;37: 2286-2293.
- [6'] Peterson HA. Deformities and problems of the forearm in children with multiple hereditary osteochondromata. J Pediatr Orthop 1994;14:92-100.
- [7'] J.CATON. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Conférences d'enseignement, 1987 ;13-33.

## *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.

# قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه.
- < وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشرعية في جاعلاً 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 اختيار ومقسماً بشري في.

والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس - السويسي -  
كلية الطب والصيدلة - الرباط -

أطروحة رقم: 134

سنة: 2013

## العروانات العظمية المتعددة

### الجوانب التشخيصية والعلاجية حول سلسلة مكونة

من 25 طفل

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرف

الآنسة : حنان بلالي

المزداة في : 01 فبراير 1986 بالرباط

**لنيل شهادة الدكتوراه في الطب**

الكلمات الأساسية : العروانات العظمية المتعددة . تشخيص . علاج . طفل .

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد : أحمد كوزي

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيد : محمد أنور دندان

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة : نجاة لمعلمي

أستاذة في التشريح المرضي

أعضاء

السيد : عبد الواحد عمراني

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

السيدة : نازك علالي

أستاذة في الطب الإشعاعي