UNIVERSITE MOHAMMED V - SOUISSI

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2014 *THESE N°: 113*

LES CHONDROMES ET L'ENCHONDROMATOSE CHEZ L'ENFANT

(A PROPOS DE 10 CAS)

THESE

Présentée et soutenue publiquement le : .....

PAR

Mlle. Ibtissam NAKHCHA

Née le 17 Décembre 1988 à Ksar El Kebir

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Chondrome – Enchondromatose – Enfant.

JURY

Mr. M. A. BOUHAFS Professeur de Chirurgie Pédiatrique	**PRESIDENT**
Mr. M. A. DENDANE Professeur de Traumatologie Orthopédique Pédiatrique	**RAPPORTEUR**
Mme. N. LAMALMI Professeur Agrégé d'Anatomie Pathologique	**JUGES**
Mr. M. BOUSSOUGA Professeur de Traumatologie Orthopédique	
Mr. A. AMRANI Professeur de Traumatologie Orthopédique Pédiatrique	



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم



سورة البقرة: الآية: 31

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 : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK

Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

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

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE RABAT
Bibliothèque

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali	Radiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. EL YAACOUBI Moradh	Traumatologie Orthopédie
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*	Cardiologie
Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
Pr. KHARBACH Aîcha	Gynécologie -Obstétrique
Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie
Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaîtounia	Anatomie-Pathologique
Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
Pr. BAYAHIA Rabéa	Néphrologie
Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif	Chirurgie Générale
Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
Pr. SOULAYMANI Rachida	Pharmacologie
Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. BENSOUDA Adil	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE RABAT
Bibliothèque

Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
Pr. OUAZZANI Taibi Med Charaf Eddine	Gynécologie Obstétrique
Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine	Radiothérapie
Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
Pr. CAOUI Malika	Biophysique
Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. EL AMRANI Sabah	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL AOUAD Rajae	Immunologie
Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale
Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie
Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
Pr. SENOUCI Karima	Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*	Anesthésie Réanimation
Pr. EL MESNAOUI Abbes	Chirurgie Générale

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE RABAT
Bibliothèque

Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
Pr. MANSOURI Aziz*	Radiothérapie
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
Pr. KADDOURI Noureddine	Chirurgie Pédiatrique
Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
Pr. LAZRAK Khalid *	Traumatologie Orthopédie
Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd	Pédiatrie



Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
Pr. EL OTMANY Azzedine	Chirurgie Générale
Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia	Neurologie
Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pr. ROUIMI Abdelhadi*	Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*	ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
Pr. BOUCHIKHI IDRISSI Med Larbi	Anatomie
Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
Pr. CHAT Latifa	Radiologie
Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE FES
Bibliothèque

Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
Pr. NOUINI Yassine	Urologie
Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
Pr. BENZZOUBEIR Nadia	Gastro-Entérologie
Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*	Psychiatrie
Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
Pr. IKEN Ali	Urologie
Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
Pr. KRIOUILE Yamina	Pédiatrie
Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique



Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. RGUIBI IDRISSI Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
Pr. AZIZ Noureddine*	Radiologie
Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*	Microbiologie
Pr. HAJJI Leila	Cardiologie *(mise en disposition)*

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE RABAT
Bibliothèque

Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed	Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. IDRISS LAHLOU Amine*	Microbiologie
Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
Pr. KILI Amina	Pédiatrie
Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
Pr. ACHOUR Abdessamad*	Chirurgie générale
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*	Chirurgie cardio vasculaire
Pr. AMHAJJI Larbi*	Traumatologie orthopédie
Pr. AMMAR Haddou*	ORL



Pr. AOUFI Sarra	Parasitologie
Pr. BAITE Abdelouahed*	Anesthésie réanimation
Pr. BALOUCH Lhousaine*	Biochimie-chimie
Pr. BENZIANE Hamid*	Pharmacie clinique
Pr. BOUTIMZIANE Nourdine	Ophtalmologie
Pr. CHARKAOUI Naoual*	Pharmacie galénique
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*	Chirurgie générale
Pr. ELABSI Mohamed	Chirurgie générale
Pr. EL BEKKALI Youssef*	Chirurgie cardio vasculaire
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
Pr. GHARIB Noureddine	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. HADADI Khalid*	Radiothérapie
Pr. ICHOU Mohamed*	Oncologie médicale
Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*	Anesthésie réanimation
Pr. LOUZI Lhoussain*	Microbiologie
Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
Pr. MAHI Mohamed*	Radiologie
Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
Pr. MASRAR Azlarab	Hématologique
Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid	Anesthésier réanimation
Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
Pr. MRABET Mustapha*	Médecine préventive santé publique et hygiène
Pr. MRANI Saad*	Virologie
Pr. OUZZIF Ez zohra*	Biochimie-chimie
Pr. RABHI Monsef*	Médecine interne
Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
Pr. SEKHSOKH Yessine*	Microbiologie
Pr. SIFAT Hassan*	Radiothérapie
Pr. TABERKANET Mustafa*	Chirurgie vasculaire périphérique
Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
Pr. TANANE Mansour*	Traumatologie orthopédie
Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN	Ophtalmologie

Décembre 2008

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

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE CASA
Bibliothèque

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*	Médecine interne
Pr. AGDR Aomar*	Pédiatre
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*	Chirurgie Générale
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
Pr. AKHADDAR Ali*	Neuro-chirurgie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. AMAHZOUNE Brahim*	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. ARKHA Yassir	Neuro-chirurgie
Pr. AZENDOUR Hicham*	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. BOUHSAIN Sanae*	Biochimie-chimie
Pr. BOUI Mohammed*	Dermatologie
Pr. BOUNAIM Ahmed*	Chirurgie Générale
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*	Traumatologie orthopédique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. CHTATA Hassan Toufik*	Chirurgie vasculaire périphérique
Pr. DOGHMI Kamal*	Hématologie clinique
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. EL OUENNASS Mostapha*	Microbiologie
Pr. ENNIBI Khalid*	Médecine interne
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. L'KASSIMI Hachemi*	Microbiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal*	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie
Pr. CHEMSI Mohamed*	Médecine aéronautique

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE FES
BibliothèqueFMPF

Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
Pr. LEZREK Mounir	Ophtalmologie
Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ABOUELALAA Khalil*	Anesthésie Réanimation
Pr. BELAIZI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. BENCHEBBA Drissi*	Traumatologie Orthopédique
Pr. DRISSI Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna	Chirurgie Générale
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*	Médecine Interne
Pr. EL OUAZZANI Hanane*	Pneumophtisiologie
Pr. ER-RAJI Mounir	Chirurgie Pédiatrique
Pr. JAHID Ahmed	Anatomie pathologique
Pr. MEHSSANI Jamal*	Psychiatrie
Pr. RAISSOUNI Maha*	Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir	Pharmacologie – Chimie
Pr. AIT EL CADI Mina	Toxicologie
Pr. AMRANI HANCHI Laila	Gastro-ENT2ROLOGIE
Pr. AMOUR Mourad	Anesthésie Réanimation
Pr. AWAB Almahdi	Anesthésie Réanimation
Pr. BELAYACHI Jihane	Réanimation Médicale
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain	Anesthésie Réanimation
Pr. BENCHEKROUN Laila	Biochimie-Chimie
Pr. BENKIRANE Souad	Hématologie
Pr. BENNANA Ahmed*	Informatique Pharmaceutique
Pr. BENSEFFAJ Nadia	Immunologie
Pr. BENSGHIR Mustapha*	Anesthésie Réanimation
Pr. BENYAHIA Mohammed*	Néphrologie
Pr. BOUATIA Mustapha	Chimie Analytique
Pr. BOUABID Ahmed Salim*	Traumatologie Orthopédie
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. DINI Nouzha*	Pédiatrie

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE RABAT
Bibliothèque

Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI Nizare	Neuro-Chirurgie
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologie
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryim	Radiologie
Pr. GHANIMI Zineb	Pédiatrie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali*	Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. GHOUNDALE Omar*	Urologie
Pr. ZYANI Mohammad*	Médecine Interne

Enseignants Militaires

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE RABAT
Bibliothèque

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootechnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHI Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSI Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

Mise à jour le 13/02/2014 par le
Service des Ressources Humaines



Dédicaces

Je dédie cette thèse à . . . ✍

♥ A ma très chère mère♥

Tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence, la source de tendresse et l'exemple du dévouement qui n'a pas cessé de m'encourager et de prier pour moi.

Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.

Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce que tu mérites pour tous les sacrifices que tu n'as cessé de me donner depuis ma naissance, durant mon enfance et même à l'âge adulte.

Tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ces enfants suivent le bon chemin dans leur vie et leurs études.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour. Puisse Dieu, le tout puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et bonheur.

♥ A mon très cher père♥

Tu es pour moi l'homme idéal, l'exemple que j'admire, pour toutes les peines et les sacrifices que tu as consentis pour mon éducation et ma formation.

Ce travail ne saurait exprimer mon amour filial, mon respect et ma profonde reconnaissance.

Aucune expression, ni aucune dédicace ne pourrait exprimer ce que tu représentes dans ma vie, mais j'espère que tu trouveras ici dans ce modeste travail le fruit de tant de sacrifices.

Que Dieu te protège et t'accorde santé, longue vie et bonheur.

♥ A ma très chère sœur et son mari♥

Pour le soutien et le dévouement dont tu m'as fait preuve le long de mes études et au cours de la réalisation de ce travail.

Ta préoccupation était toujours celle d'une grande sœur.

Merci ma très chère sœur pour ton affection! Merci pour votre présence physique et morale à chaque fois que j'en avais besoin! Je te souhaite un grand bonheur dans ta vie conjugale ainsi que dans ton lien maternel.

♥ A mon cher frère et sa femme♥

En témoignage de toute l'affection et des profonds sentiments fraternels que je vous porte et de l'attachement qui nous unit.

Je vous souhaite du bonheur et du succès dans toute votre vie.

♥A ma très chère sœur ♥

Pour ta gentillesse, ta tendresse et ta serviabilité, avec mes vœux de succès et de réussite dans tes examens. Je te remercie aussi pour tous les moments de rire et de folie…

Que dieu te réserve le meilleur avenir et beaucoup de bonheur.

♥A mes très chers poussins♥

Mourad et Rayane.

♥A mon très cher mari♥

Pour ta tendresse, tes conseils judicieux, ta présence et tes encouragements, je te dédie ce travail en témoignage de mes sentiments les plus profonds, de mon attachement et de mon ravissement.

♥A mes beaux parents♥

Je vous en serai toujours reconnaissante et soyez assurés de mon estime et mon profond respect.

♥*A mon beau frère et A mes belles sœurs*♥

Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et de la gratitude pour l'épaule inconditionnelle que vous représentez pour moi.

Je ne saurais exprimer mes sentiments fraternels et chers que j'éprouve pour vous tous. Que dieu vous protège et consolide les liens qui nous unissent.

♥*A la mémoire de mes grands parents.* ♥

♥ *A tous les membres de ma grande famille.* ♥

♥*A tous mes proches et mes amis,* ♥

♥*A tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à la réalisation de ce travail.* ♥

♥ *A toutes les personnes malades et qui souffrent. Que Dieu vous garde et vous accorde des jours meilleurs.* ♥

Veuillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mon affection la plus sincère.

Remerciements



A notre Maître et Président de thèse

Monsieur le Professeur Bouhafs M. El Amine

Professeur de chirurgie pédiatrique.

Service de chirurgie C. Hôpital d'enfants-rabat.

Vous nous faites le grand honneur de bien vouloir accepter de juger notre travail avec une grande amabilité.

Qu'il nous soit permis de vous exprimer nos remerciements chaleureux et les plus sincères.

Nous vous prions de trouver, dans ce modeste travail, l'expression de notre sincère reconnaissance et notre respectueuse admiration.

A notre maître et rapporteur de thèse

Monsieur le professeur Dendane Mohammed Anouar.

Professeur de traumatologie orthopédique pédiatrique. Service de traumatologie orthopédique. Hôpital d'enfants-Rabat.

Vous nous avez fait un très grand honneur de nous avoir confié ce travail, qui n'aurait pu être achevé sans votre appui.

Vous nous avez aidé, guidé et éclairé par vos précieux conseils dans son élaboration de la manière la plus utile, la plus pertinente, avec patience et compréhension, ne ménageant ni votre temps ni vos efforts.

Nous vous portons une grande considération pour votre humilité, votre générosité et votre compétence professionnelle.

Soyez assuré, cher maître, de notre admiration et notre sincère estime

A notre Maître et Juge de thèse

Madame le professeur Lmalmi Najat

Professeur agrégé d'anatomopathologie. Service d'anatomopathologie. Hôpital d'enfant- Rabat

Nous sommes très touchées de vous compter parmi les membres de notre jury et de soumettre notre travail à votre haute compétence.

Votre gentillesse, jointe à vos qualités professionnelles seront pour nous un exemple dans l'expérience de notre profonde reconnaissance pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

A notre maître et juge de thèse

Monsieur Amrani Abdelouahed

Professeur de traumatologie orthopédique pédiatrique. Service de traumatologie orthopédique chirurgie B. Hôpital d'enfants-Rabat.

Nous nous estimons fières de vous compter parmi les membres de notre jury.

Vos grandes qualités humaines et professionnelles ont toujours suscité notre admiration.

Veuillez trouver ici l'expression de notre grande considération.

A notre Maître et juge de thèse

Monsieur le Professeur Boussouga Mostapha

Professeur de traumatologie orthopédique.

Service de traumatologie orthopédique I. Hôpital Militaire .

Nous sommes sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de participer au jury de notre thèse et très touchés par la gentillesse avec laquelle vous nous avez toujours accueillis.

Puisse ce travail être pour nous, l'occasion de vous exprimer notre profond respect et notre gratitude la plus sincère.

LISTE DES ILLUSTRATIONS

Les Figures

Figure 1 : la plaque de croissance [8]

Figure 2 : le cartilage articulaire, architecture et composition [7]

Figure 3 : Répartition des patients selon le sexe

Figure 4 : Répartition des patients selon l'âge

Figure 5 : Répartition topographique des chondromes de notre série

Figure 6 : Radiographie de la main droite face et profil, d'un enfant de 11 ans, montrant une chondromatose multiple, siégeant au niveau du métacarpe du 2ème doigt, et sur la 1ère et la deuxième phalange du 2ème et 3ème doigt. Cas n◦ 10 : Enchondromatose multiple.

Figure 7 : Radiographie de face des 2 mains, chez un enfant de 10 ans, qui montre une image lytique d'addition siégeant au niveau du métacarpe du 2ème doigt, P1 du 2ème et 3ème doigt, et P2 du 2ème et 3ème doigt, avec lacune polylobé et soufflure corticale, la plus grande lésion mesure 2,5 cm/1,5 cm. Cas n ◦9 : Enchondromatose multiple

Figure 8 : Radiographie de la main gauche, de face : image kystique du P1 du 1er doigt de la main droite, qui mesure 1,5 cm/ 1 cm. Cas n◦ 2 : Chondrome unique.

Figure 9 : Radiographie des 2 mains (a), des 2 pieds (b) de face, de la jambe face et profil (c), chez un enfant de 6 ans. (a, b) : atteinte multiple des phalanges des mains et des pieds. (c) image métaphysaire du tibia avec présence des calcifications. Cas n◦ 2 : Enchondromatose multiple

Figure 10 : (a) Radiographie du genou (face + profil) : Image lacunaire hétérogène contenant des calcifications au niveau de la zone métaphyso-diaphysaire du fémur distal, associée à un genou varus fémoral de 30◦ et d'une ILMI de 3 cm. (b) : chondrome compliqué de fracture. Mise en place de fixateur externe pour allongement après curetage de la lésion tumorale. Réalisation en même temps d'une epiphysiodèse du fémur distale. (c) : En fin d'allongement, remplacement du fixateur par une plaque visée. Cas n ◦ 5 : chondrome unique

Figure 11 : Localisation de la main, comblement par ciment chirurgical. Cas n◦7 : enchondromatose multiple

Figure n◦ 12 : (a) Radiographie de l'avant bras + main (face et profil) chez un enfant de 8 ans. Enchondromatose multiple avec brachymétacarpie + main ulnaire et raccourcissement de l'ulna gauche + atteinte du 4ème et 5ème métacarpiens gauche, la 1ere et 2ème phalange du 3ème , 4ème et 5 ème doigt de la main gauche**. (b)** : ostéotomie de raccourcissement du radius et allongement de l'ulna avec fixateur externe**. (c)** : Amélioration de la main bote au prix de l'aggravation de la subluxation de la tête radiale. Cas n◦7 : enchondromatose multiple.

Figure 13 : La fréquence des tumeurs osseuses bénignes [24]

Figure 14 : Répartition par topographie de 481 chondromes [24]

Figure 15 : Aspect clinique de chondrome solitaire du pouce [166]

Figure 16: Aspect clinique d'enchondromatose du membre inférieur avec inégalité de longueur [55].

Figure 17 : Enchondromatose connue depuis l'âge de 2ans avec humérus présentant une lésion bifocale et dégénérescence de la localisation humérale inférieure [24]

Figure 18 : Chondromes et angiomes multiples au niveau des mains et des pieds [58].

Figure 19 : Annulaire d'un enfant avec un enchondrome solitaire qui montre une lésion médullaire bien définie avec contour lobulaire et érosion endostéale et aspect en verre dépoli de la matrice dans la première phalange [63].

Figure 20 : Enchondrome de l'humérus proximal chez une fille de 12 ans [59].

Figure 21 : Enchondrome huméral révélé chez un adolescent de 13 ans par une déformation progressive du bras [24].

Figure 22 : TDM qui montre des calcifications a l'intérieur de la cavité médullaire de l'humérus [24].

Figure 23: aspect IRM d'un enchondrome fémoral : contours polylobulés bien limités, matrice cartilagineuse en hyposignal T1 (a) et hypersignal T2 (b). (c, d): coupes sagittale et axiale après injection de gadolinium et saturation de la graisse : prise de contraste périphérique, nodulaire et septale. [140]

Figure 24 : Radiologie d'un chondrome périosté avec corticale soufflée : excroissance inhomogène à base d'implantation large [24]

Figure 25 : Plusieurs lésions ostéolytiques bien définis avec échancrure endostéale, amincissement cortical, en particulier aux os métacarpiens et phalanges proximales et moyennes bilatérales. Il y a également la participation de l'extrémité distale du radius et de l'ulna droits responsable de déformations chez une fille de 3 ans [63].

Figure : Syndrome de Maffucci , radiographie du membre supérieur avec déformations radiale et ulnaire [151].

Figure 26: Résection compléte d'un chondrome solitaire [24]

Figure 27 : curettage simple d'un chondrome scapulaire compressif : exérèse [24]

Figure 28: B et C : lobules faits de chondrocytes non atypiques avec calcifications en périphérie des lobules [6]

Figure 29 : Avant bras : chondrome cubital, raccourcissement, main botte cubitale, incurvation radiale, dislocation radio-ulnaire, luxation de la tête radiale [151]

Figure 30 : Curetage et comblement par ciment d'une lésion humérale proximale [24].

Figure 31 : comblement d'un chondrome de l'humérus par biomatériaux avec ostéosynthèse

Figure 32 : comblement par biomatériaux d'une tumeur osseuse bénigne.

Figure 33: ostéosynthèse par plaque visée après curetage d'un chondrome huméral chez une jeune fille de 16 ans.

Figure 34 : Résection suivie d'une reconstruction par prothèse interne

Figure 35: allongement polysegmentaire avec Taylor Spatial Frame (TSF)® + embrochage centromédullaire élastique stable (ECMES) : aspects cliniques et radiographiques avant le traitement (a) ; aspect clinique et radiographies du fémur et du tibia au début de la période de fixation ; notez l'ostéotomie double du fémur et du tibia avec un ECMES mixte de type coulissant (b) ; aspects clinique et radiographique des segments un mois après l'ablation du fixateur externe (c). Ainsi, l'allongement du fémur fut de 7,5 cm et celui de tibia de 4,5 cm. L'index de consolidation du membre inférieur fut de12,3 jours/cm. [55].

Les Tableaux

Tableau I : Profil épidémio-radio-clinique

Tableau II: Profil thérapeutique et évolutif.

Tableau III: Répartition des patients selon les signes radiologiques dans la maladie d'Ollier

Tableau IV : Moyenne d'âge des chondromes dans les différentes séries

Tableau V: répartition de l'enchondrome solitaire au niveau des os longs [43].

Tableau VI: Répartition topographique des chondromes dans différentes séries.

Tableau VII : Score de karnofsky [155]

SOMMAIRE

INTRODUCTION 1

I-DEFINITION –RAPPEL NOSOLOGIQUE 2

II-PHYSIOLOGIE DU CARTILAGE 4

1. Définitions 4

2. La croissance osseuse, la plaque de croissance 4

a) L'ossification endo-membraneuse 4

b) L'ossification enchondrale 5

3. Le cartilage articulaire 6

a) Rôle et propriétés 6

b) Organisation 7

MATERIEL ET METHODES 9

I-PRESENTATION DE L'ETUDE 10

II-CRITERES DE SELECTION DES PATIENTS 10

1.Critères d'inclusion 10

2.Critères d'exclusion 10

III-RECUEIL DES DONNEES 11

1.Les éléments épidémio-cliniques 11

2.Les éléments radiologiques 11

3.Les éléments histologiques 12

4.Les moyens thérapeutiques 12

5.Les éléments évolutifs : 13

IV-AU DERNIER RECUL, NOUS AVONS APPRECIE LES RESULTATS DE LA MANIERE SUIVANTE 13

RESULTATS 15

I.EPIDEMIOLOGIE 18

1.Age 18

2.Sexe 18

3.Tranches d'âge 19

4.Age-sexe 19

II.TABLEAU CLINIQUE 20

1.Motif de consultation 20

2.Délai de consultation 21

3.Données de l'examen clinique 21

4.Formes cliniques 22

III.RADIOLOGIE 22

1.Radiographie standard 22

a) Localisation 22

b) Aspects sémiologiques 23

c) Taille des chondromes 24

2.TDM 24

3.SCINTIGRAPHIE 24

IV.HISTOLOGIE 25

V.TRAITEMENT 25

VI.EVOLUTION-COMPLICATIONS 26

VII.RECUL 26
VIII. RESULTAT FINAL 26
ICONOGRAPHIE 27
DISCUSSION 35
I. ETIOPATHOGENIE 38
1.Enchondrome et enchondromatose 38
2.Syndrome de Maffucci 39
II. PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE 41
1.Fréquence 41
2.Age 43
3.Sexe 45
4.Race/ Ethnie/ pays 45
5.Localisation 45
III.PROFIL RADIO-CLINIQUE 52
1.Formes cliniques 52
a) Chondrome solitaire ou enchondrome 52
b) Chondrome périosté ou juxtacortical 54
c) Enchondromatose ou forme multiple des chondromes 54
d) Syndrome de Maffucci 57
2.Apport de l'imagerie 58
a) Chondrome solitaire ou enchondrome 59
- Le Bilan Radiographique Standard 59

➢ Le Bilan Tomodensitometrique 62
➢ Le Bilan Scintigraphique 63
➢ La Résonnance Magnétique Nucléaire (IRM) 63
b) Chondrome périosté ou juxtacortical 64
➢ Le Bilan Radiographique Standard 64
➢ TDM 65
➢ SCINTIGRAPHIE 66
➢ IRM 66
c) Enchondromatose ou maladie des chondromes multiples 66
IV. DIAGNOSTIC 68
1. Diagnostic de présomption 68
a) l'Age 68
b) le Nombre et la localisation 69
c) L'aspect radiologique 70
2.Diagnostic différentiel 72
3.Rôle de la biopsie 76
a) Quand réaliser une biopsie ? 76
b) Comment réaliser une biopsie ? 78
c) Règles de la biopsie 80
4.Aspects histologiques 81
4.1. Chondrome Solitaire ou Enchondrome 82
4.2. Chondrome periosté ou juxtacortical 87

4.3. L'enchondromatose (ou maladie des chondromes multiples, ou maladie d'Ollier) 88
5. Récapitulatif diagnostic 89
V. EVOLUTION / HISTOIRE NATURELLE 91
VI. ASPECTS THERAPEUTIQUES 96
1.Buts 96
2.Méthodes thérapeutiques 97
2.1. Face à l'enchondrome 97
2.2. Face à la maladie d'OLLIER 107
2.3. Face au syndrome de Maffucci 115
3.INDICATIONS GENERALES 116
3.1. Chondromes 116
3.2. Séquelles Orthopédiques 119
VII. RESULTATS – COMPLICATIONS POSTOPERATOIRES 124
1.Resultats 124
2.Complications 125
CONCLUSION 127
RESUME 129
ANNEXE 133
BIBLIOGRAPHIE 136

INTRODUCTION

I- DEFINITION –RAPPEL NOSOLOGIQUE :

Les chondromes sont des tumeurs bénignes osseuses d'origine cartilagineuse, correspondant à une prolifération de cartilage hyalin mature dans les régions métaphysaires des os à ossification enchondrale. Ce sont des hamartomes nés de cellules cartilagineuses aberrantes et composés de cartilage hyalin très bien différentié, sans signes histologiques de chondrosarcome tels qu'une cellularité élevée, un pléiomorphisme cellulaire ou de grandes cellules à deux noyaux ou en mitoses.

L'enchondromatose multiple est une maladie osseuse très rare caractérisée par le développement de chondromes dans les os en rapport avec une altération de l'ossification enchondrale qui remonte à l'époque embryonnaire [1, 2].Une forme particulière correspond au syndrome de Maffucci, caractérisé par des lésions vasculaires comme l'hémangiome capillaire ou caverneux, des phlébectasies, des phlébolithes, des lymphangiomes.

Les néoplasmes pédiatriques d'os sont relativement rares, avec des tumeurs osseuses bénignes plus généralement rencontrées que les tumeurs malignes [3]. Les enchondromes sont des lésions bénignes qui peuvent se présenter en imagerie avec des caractéristiques non spécifiques chez les enfants, et ils sont relativement des grandes lésions, avec une érosion endostéale fréquente et une minéralisation matricielle rare [3]. La corrélation d'histologie avec l'image de découverte est souvent exigée pour faire le diagnostic final d'une lésion bénigne.

L'enchondrome, tumeur intra médullaire bénigne, est la deuxième tumeur cartilagineuse bénigne la plus commune dans l'enfance après l'ostéochondrome, représentant jusqu'à 24% de toutes les tumeurs osseuses bénignes trouvées chez les enfants ou les adolescents [3].

Chez l'enfant, l'enchondromatose peut être révélée dés la naissance ou durant la petite enfance devant des déformations et/ou une inégalité des membres [4,5].

Diverses formes anatomiques peuvent être rencontrées et seront détaillées :

- la forme centrale endomédullaire : l'enchondrome ou chondrome solitaire
- la forme périphérique : le chondrome juxtacortical ou périosté
- les formes multiples : l'enchondromatose, la maladie d'Ollier ou dyschondroplasie et le syndrome de Maffucci

L'ensemble de ces formes sont d'origine cartilagineuse.

II- PHYSIOLOGIE DU CARTILAGE : [6]

1. Définitions :

Le cartilage est une variété de tissu conjonctif dont les éléments cellulaires et fibreux sont contenus dans une substance fondamentale compacte et avasculaire. On distingue :

- Cartilage articulaire ou cartilage hyalin : il s'agit d'un tissu nacré et lisse recouvrant les surfaces osseuses des articulations mobiles.
- Cartilage de conjugaison : il correspond à la chondro-épiphyse, entité fonctionnelle et biomécanique, assurant essentiellement la croissance en longueur des os longs.
- Cartilage fibreux ou fibrocartilage : ce cartilage constitue la charpente de divers organes (oreille, larynx, trachée par exemple).

2. La croissance osseuse, la plaque de croissance :

L'os est formé soit par ossification "endochondrale" ou "enchondrale" qui nécessite une étape cartilagineuse et concerne la majorité des os du corps humain, soit par ossification "endomembraneuse" dans laquelle l'os se forme directement à partir de tissu fibreux et concerne les os plats (os iliaque, scapula). Pour les os longs, la croissance en longueur se fait par ossification endochondrale et la forme de l'os est modelée par ossification endomembraneuse [7].

a) L'ossification endo-membraneuse :

Dans ce type d'ossification, les cellules mésenchymateuses situées dans un tissu conjonctif très vascularisé prolifèrent et se différencient directement en

préosteoblastes puis en ostéoblastes. Ces cellules synthétisent une matrice ayant des caractères particuliers. Les fibres collagène n'ont pas d'orientation préférentielle mais ont un aspect de faisceaux irréguliers. Les ostéocytes sont volumineux et très nombreux. La minéralisation est retardée et désordonnée, formant des plaques calcifiées a distribution hétérogène. Ce type d'os est appelé os fibreux.

A la périphérie, les cellules mésenchymateuses continuent de se différencier. Les vaisseaux sanguins sont incorporés entre les travées d'os tissé et forment la moelle osseuse hématopoïétique. Par la suite, cet os tissé est remodelé, selon la séquence ARF (activation, résorption, formation), et est remplacé progressivement par de l'os lamellaire.

b) L'ossification enchondrale (figure 1) :

La plaque de croissance est constituée de plusieurs couches cellulaires. La couche superficielle est la zone proliférative ou les chondroblastes se divisent en colonnes et synthétisent de la matrice. En dessous se trouve la couche hypertrophique ou les chondroblastes sont plus gros et sont disposés chacun dans une logette. Puis se trouve la couche de calcification où le tissu matriciel se calcifie, les chondrocytes deviennent vacuoles et meurent par apoptose.

L'ossification enchondrale aboutissant à la croissance osseuse cesse chez l'adulte mais le même processus existe en pathologie. Ainsi le corps calleux de réparation fracturaire, et l'osteochondrome (ou exostose) sont formés par ossification enchondrale.

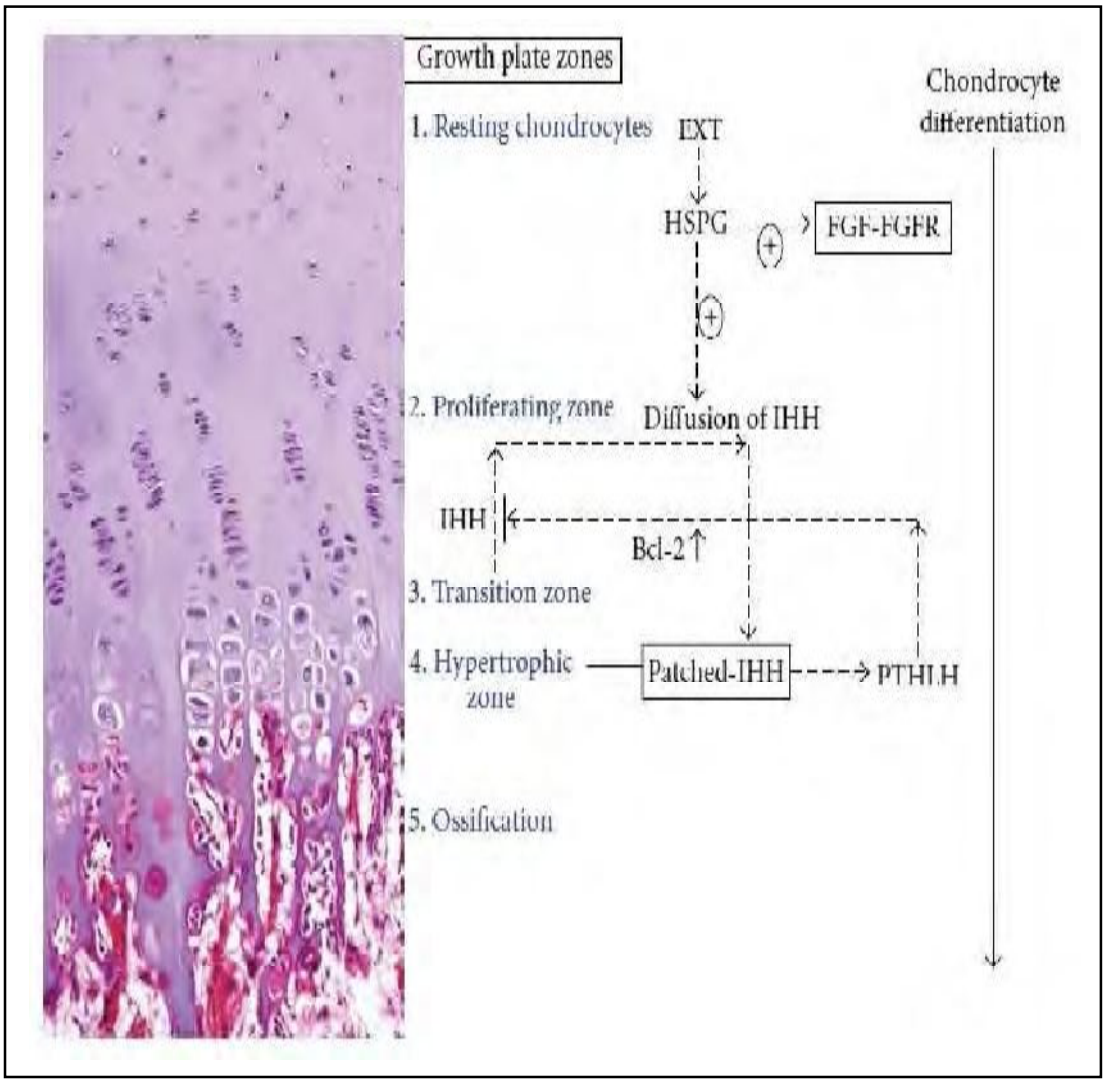


Figure1 : la plaque de croissance [8]

3. Le cartilage articulaire (figure 2)

a) Rôle et propriétés :

Le cartilage articulaire permet la mobilité articulaire en réduisant les forces de frottement entre les surfaces osseuses. Il joue un rôle d'amortisseur par son élasticité et absorbe des pressions importantes en fonction des articulations.

Cette élasticité est due aux protéoglycanes, qui par leur hydrophilie permettent un mouvement d'eau dans la matrice cartilagineuse. En revanche la rigidité du cartilage est due aux fibrilles de collagène de type 2 enchevêtrées entre elles.

b) Organisation :

Il est classiquement décrit en quatre couches successives qui différent selon leurs propriétés biochimiques et anatomiques [9].

- Le cartilage est recouvert en surface par une couche acellulaire qui permet sa nutrition à partir du liquide synovial et sa protection vis-à-vis de radicaux libres.

- **La couche superficielle :** les chondrocytes sont petits et plats. Les fibres de collagène sont disposées de façon parallèle à la surface articulaire. Cette couche résiste aux forces de pression. Elle est pauvre en protéoglycanes et riche en fibronectine.

- **La couche intermédiaire** ou moyenne : les chondrocytes sont gros et sphériques. Le réseau de collagène n'a pas d'organisation particulière.

- **La couche profonde** ou radiale : les chondrocytes sont disposés en colonnes perpendiculaires à la surface articulaire. Les fibres de collagène s'agencent parallèlement aux colonnes. Cette couche est riche en protéoglycanes.

- **La couche calcifiée :** elle est séparée de la couche profonde par la ligne de démarcation qui constitue un obstacle à la pénétration des vaisseaux a partir du tissu osseux. En profondeur, elle vient au contact de l'os sous-chondral. Elle est riche en calcium et pauvre en protéoglycanes.

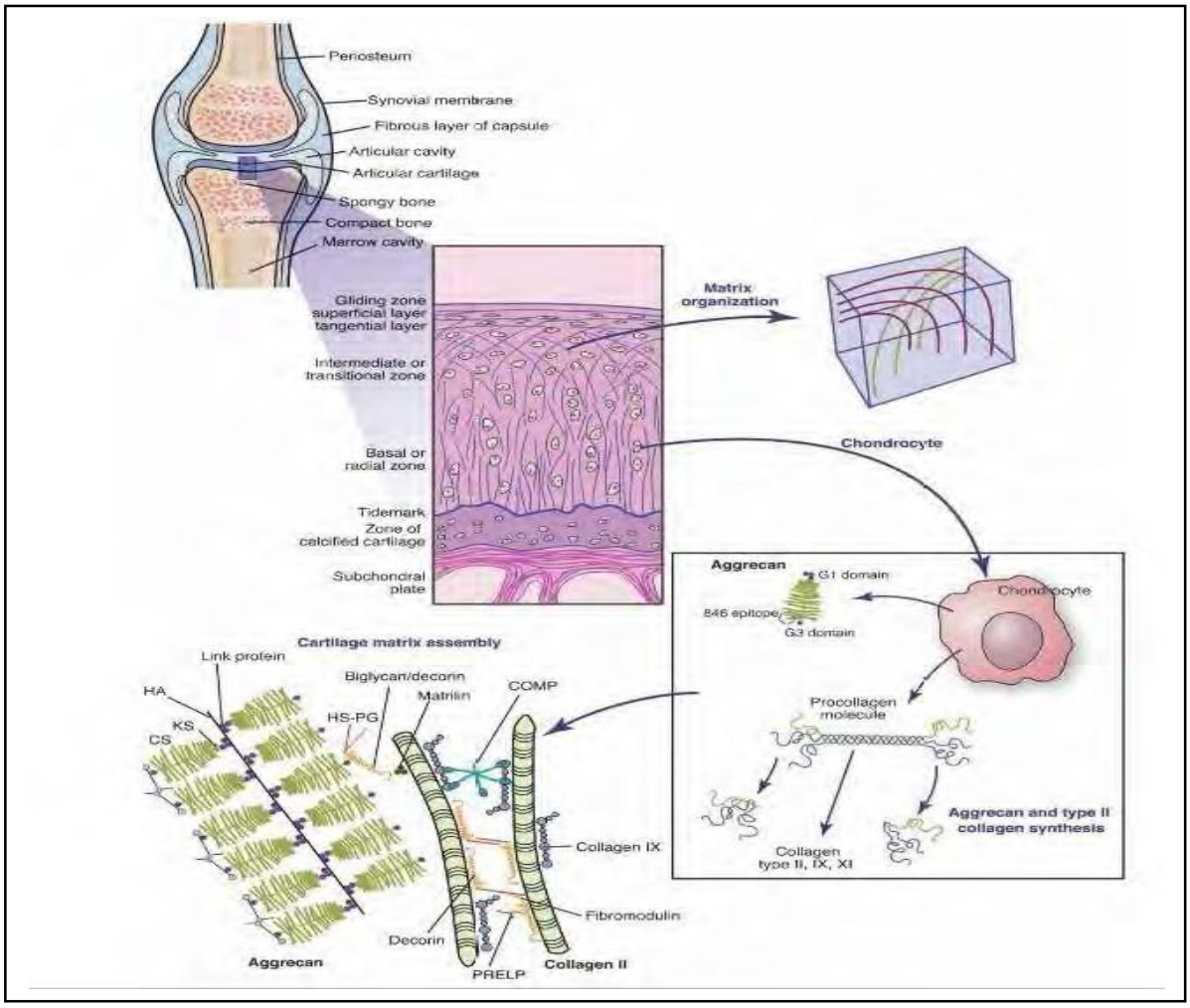


Figure 2 : le cartilage articulaire, architecture et composition [7]

MATERIEL ET METHODES

I- PRESENTATION DE L'ETUDE :

Il s'agit d'une étude rétrospective, réalisée dans le service de traumatologie et chirurgie orthopédique de l'hôpital d'enfants de Rabat et étalée sur une période de 18ans (de 1994 à 2012). Nous avons exploré les dossiers des patients pris en charge pour chondrome ou enchondromatose, et répondant aux critères de sélection de notre travail.

II- CRITERES DE SELECTION DES PATIENTS :

1. Critères d'inclusion :

- Les patients ayant un cartilage de croissance des membres ouvert au moment du diagnostic.
- Les malades disposant d'un dossier complet avec diagnostic de certitude.
- Les malades pris en charge entièrement par l'équipe du service.
- Un recul minimum de douze mois.

2. Critères d'exclusion :

- Les patients aux dossiers incomplets ou perdus de vue.
- Les dossiers avec un diagnostic incertain ou douteux.
- .Les patients ayant consulté après fermeture du cartilage de croissance.
- Les malades au recul insuffisant.

III- RECUEIL DES DONNEES :

Le recueil des données était fait à partir d'une fiche d'exploitation standardisée comportant différents paramètres épidémiologiques, cliniques, para-cliniques, thérapeutiques, et évolutifs. (fiche1)

1. Les éléments épidémio-cliniques :

- L'âge, le sexe, les antécédents, le motif et le délai de consultation.

- L'examen clinique a permis de rechercher une Douleur à la palpation., une tuméfaction palpable . Il a permis aussi de préciser le Siège de la lésion, ainsi que la recherche d'autres signes associés comme les signes de compression vasculo-nerveuse, les déformations orthopédiques,…..et finalement retenir l'un des deux formes cliniques , la forme unique ou la forme multiple.

2. Les éléments radiologiques :

Nous avons réalisé une radiologie standard avec deux incidences (face et profil) chez tous nos patients et on a retenu les informations suivantes, recueillies sur les clichés radiologiques :

- En cas de forme unique : Aspect sémiologique du chondrome : image de lyse osseuse provenant du cartilage de croissance et s'étendant vers la diaphyse, présence de calcifications…..etc.

  - Siège exact au niveau de la région épiphyso-métaphysaire.

  - Taille en cm (longueur et largeur)

- En cas de forme multiple :

  - le nombre total des localisations

  - les os atteints

  - la description sommaire des lésions

Lorsque une TDM, IRM, Echographie ou une Scintigraphie a été réalisée , la taille et la description du chondrome a été considérée en se référant au compte rendu.

3. Les éléments histologiques :

Ils ont été recueillis à partir du compte rendu histologique.

Ce dernier n'a été disponible que lorsqu'une biopsie diagnostique a été réalisée.

Sur le plan diagnostique, le chondrome a été retenu sans biopsie initiale lorsque l'aspect radio-clinique était typique. Dans ce cas, la biopsie était celle du produit d'exérèse si le chondrome a été traité. Dans tous les cas douteux par leur aspect radio-clinique, une biopsie initiale a été systématiquement réalisée.

4. Les moyens thérapeutiques :

- Lorsque le traitement a été réalisé, celui-ci était constamment chirurgical, faisant appel :

  - Soit à un curetage intralésionnel total de l'enchondrome, le comblement par greffe a été dicté par la situation topographique de la tumeur (os porteur) et/ou sa taille.

- Soit à une résection tumorale dont le type a été noté : extra périostée , sous périostée ou large.

- Le recours à l'ostéosynthèse a été précisé : broches de kirchner, broches de métaizeau, plaque visée,….

- Les gestes associés ont été notés : raccourcissement ou allongement, notamment des 2 os de l'avant-bras.

5. Les éléments évolutifs :

Les complications qui peuvent survenir au cours de l'évolution étaient :

- **Immédiates comme** l'infection, (superficielle ou profonde), l'atteinte vasculo-nerveuse, ou le syndrome des loges.
- **Tardives** ; avec la survenue éventuelle de fracture, de récidive de la lésion tumorale, d'un cal vicieux, de pseudarthrose ou d'inégalité de longueur des membres.

IV- AU DERNIER RECUL, NOUS AVONS APPRECIE LES RESULTATS DE LA MANIERE SUIVANTE :

Excellent :

- Disparition complète de la tumeur

- Aucune complication.

Bon :

- Disparition d'au moins 80% de l'image radiologique.

- Pas de trouble de croissance.

- Pas de déviation axiale.

- Retour à la fonction normale 6 mois maximum après la chirurgie.

Moyen :

- Persistance de plus de 50% de l'image radiologique.

- Complication post opératoire mineure : infection superficielle, cicatrice inesthétique, retard de consolidation.

- Persistance de douleurs résiduelles.

Mauvais :

- Complication post opératoire sévère (infection profonde, fracture).

-Récidive de la tumeur

- Séquelles orthopédiques : Trouble de croissance, inégalité de longueur, cal vicieux, pseudarthrose, déviation axiale…etc.

RESULTATS



Après analyse des dossiers, Dix patients ont répondu à nos critères de sélection (tableaux I et II) :

Tableau I : Profil épidémio-radio-clinique

	N° A	Age en années	Sexe	MDC	Forme clinique	Topographie
1	24812	15	M	Tuméfaction/Gène articulaire	Multiple	Phalanges+ radius
2	32499	13	M	Douleur/ Fracture	Unique	P1 du D1 droit
3	27071	8	F	Douleur/ Tuméfaction	Unique	P1 du D2 droit
4	33432	2	M	Tuméfaction/ Déformation inesthétique	Unique	P3 du D3 gauche
5	29717	14	M	Douleur/ Déformation inesthétique	Unique	Fémur droit (métaphyse)
6	22887	6	M	Douleur/ Tuméfaction	Multiple	Cheville, avant pied, les 2 mains, fémur, tibia et fibula.
7	33041	8	F	Déformation inesthétique	Multiple	Ulna, phalanges de la main gauche, 4eme et 5eme métacarpiens gauche
8	29766	13	M	Tuméfaction/Gène articulaire	Multiple	Phalanges de la main gauche+2eme métacarpe du D2
9	37776	10	F	Tuméfaction	Multiple	Métacarpes+phalanges de la main droite
10	36645	11	F	Tuméfaction/ Gène articulaire	Multiple	Métacarpes+phalanges des 2 mains.

MDC : motif de consultation. / P1 :1ère phalange. / P2 : 2ème phalange. / D1 :1er doigt. / D2 :2ème doigt/ D3 :3ème doigt.

Tableau II: Profil thérapeutique et évolutif.

	N°A	Age en années	Biopsie initiale oui / non	Méthode thérapeutique	complication	Recul	Résultat final
1	24812	15	oui	Résection de la partie saillante de la lésion digitale.	aucune	12mois	Bon
2	32499	13	oui	Curetage intralésionnel.	aucune	12mois	Bon
3	27071	8	non	Curetage intralésionnel.	aucune	12mois	Bon
4	33432	2	non	Résection sous périostée.	aucune	12mois	Bon
5	29717	14	oui	Curetage intralésionnel.	Fracture	3 ans	Moyen
6	22887	6	oui	Curetage+greffe autologue	aucune	12mois	Bon
7	33041	8	non	Curetage+greffe +ostéotomie de raccourcissement radial et allongement cubital.	Luxation de la tête radiale	2 ans	Moyen
8	29766	13	non	Curetage intralésionnel.	aucune	13mois	Bon
9	37776	10	oui	Curetage intralésionnel.	aucune	15mois	Excellent
10	36645	11	non	Résection sous périostée.	aucune	12mois	Bon

Les principaux résultats de notre étude étaient les suivants :

I. EPIDEMIOLOGIE :

1. Age :

L'âge moyen de nos patients était de 12,5 ans avec des extrêmes de 2 et 15 ans.

2. Sexe :

Six patients étaient de sexe masculin (60**%)** et 4 patients de sexe féminin (40**%).** Soit un sexe ratio de 1,5 (figure3).

Dans la tranche d'âge 2-10 ans : 60 **%** étaient des filles et 40**%** étaient des garçons.

Dans la t ranche d'âge 10-15ans :80**%** étaient des garçons et 20 **%** étaient des filles**.**

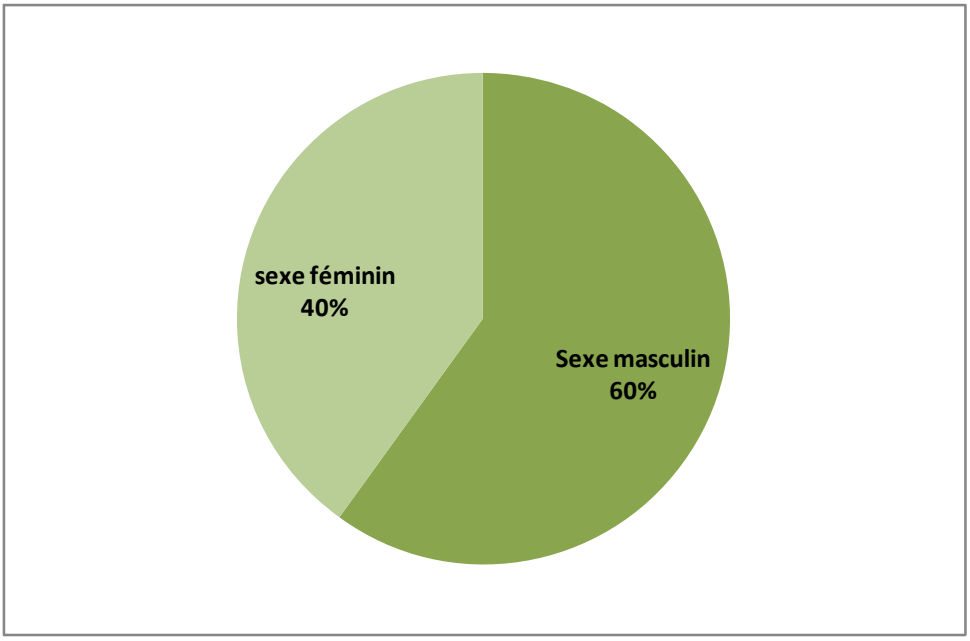


Figure 3 : Répartition des patients selon le sexe

3. Tranches d'âge :

- 5 enfants avaient moins de 10 ans soit 50 **%.**

- 5 enfants avaient plus que 10 ans soit 50**%.**

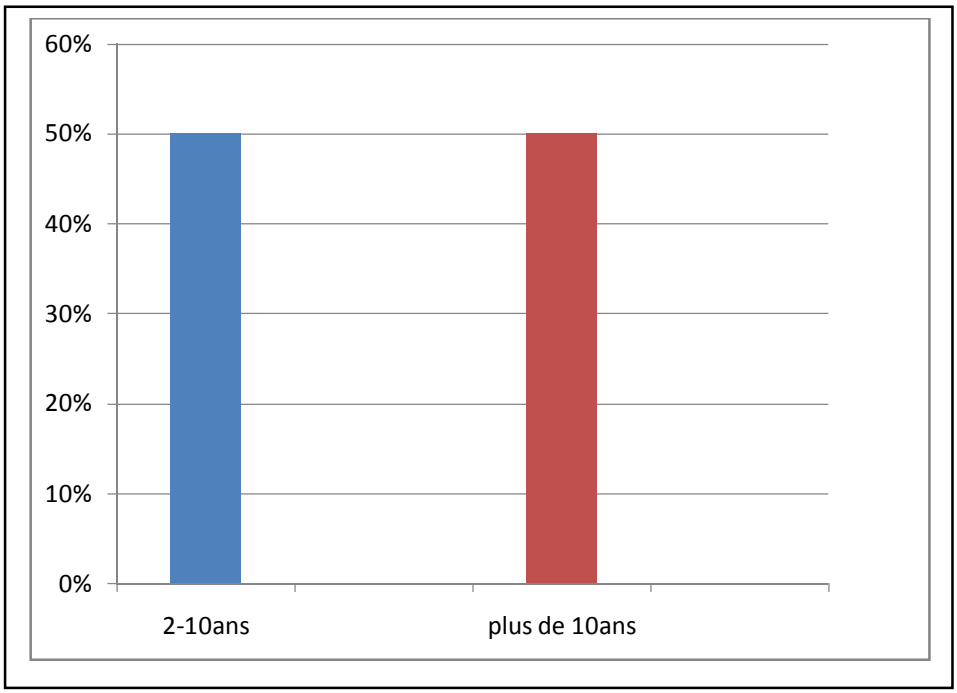


Figure 4 : Répartition des patients selon l'âge

4. Age-sexe :

La moyenne d'âge chez les garçons était de 10,5 ans (extrêmes : 2 et 15 ans).

La moyenne d'âge chez les filles était de 9 ans (extrêmes : 8 et 11 ans).

II. TABLEAU CLINIQUE :

1. Motif de consultation :

- Sept enfants ont consulté suite à la constatation d'une masse d'allure osseuse.

- La douleur a été le motif de consultation chez 4 patients.

- 3 cas ont consulté à cause du préjudice esthétique.

- 3 cas ont été diagnostiqués à l'occasion d'une gène articulaire.

- Et 1 cas a été révélé par une fracture sur os pathologique (cas n° 2).

- L'association douleur-masse a été notée chez 2 patients (20 %) : cas n° 3 et 6.

- L'association masse-gène articulaire a été notée chez 3 patients (30%) : cas n°1,8 et 10.

- L'association douleur-déformation inesthétique a été notée chez un seul patient (10%) : cas n°5.

- L'association douleur-fracture a été notée chez un seul patient (10%) : cas n°2.

- L'association masse-déformation inesthétique a été notée chez un seul patient (10%) : cas n° 4.

2. Délai de consultation :

Le délai de consultation variait de 3 mois à 8 ans. Le délai moyen de consultation était de 32 mois.

3. Données de l'examen clinique :

L'examen physique retrouvait une douleur à la palpation dans 30% des cas, une tuméfaction palpable et de taille variable dans 70% des cas, accompagnée d'une déformation dans 10%. La principale localisation était les phalanges de la main droite et les métacarpiens avec 9 cas (90%), le fémur avec 1 cas (10%), les métatarsiens avec 1 cas.

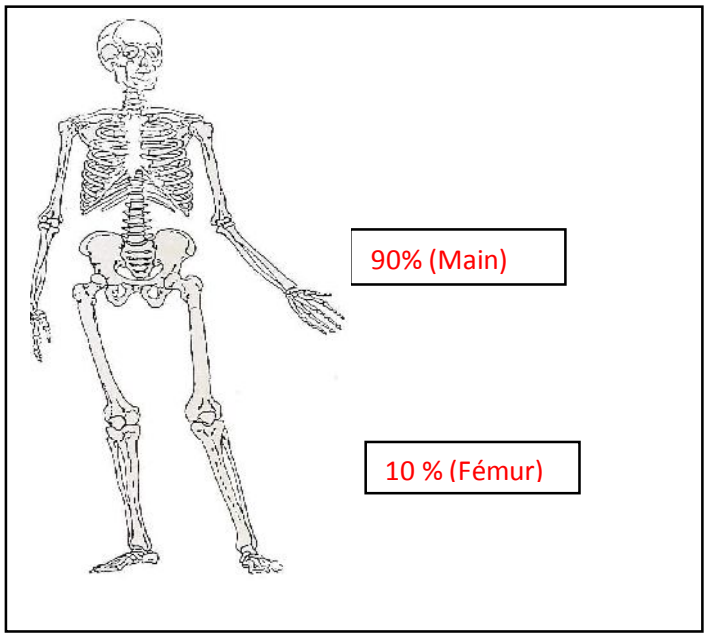


Figure n ◦5 : répartition topographique des chondromes de notre série

4. Formes cliniques :

- La forme unique ou solitaire était notée chez 4 patients (40 %).Il s'agissait des cas n°2, 3, 4, et 5. Il s'agissait de 3 garçons et d'une seule fille. l'âge moyen pour cette forme était de 9 ans.

- La forme multiple était observée chez 6 patients (60%).Il s'agissait des cas n° 1, 6, 7, 8, 9 et 10. La moitié des patients étaient des garçons .L 'âge moyen pour cette forme était de 10 ans et demi.

- Aucun syndrome de Maffuci n'a été noté.

III. RADIOLOGIE :

1. Radiographie standard :

a) Localisation :

➢ <u>La forme unique :</u>

✓ La principale localisation était les phalanges de la main avec 3 cas :

- Le 1er chondrome était situé au niveau de la 1ère phalange du 1er doigt de la main droite.
- Le 2eme était situé au niveau de la 1ère phalange du 2ème doigt de la main droite.
- Le 3eme était situé au niveau de la 3ème phalange du 3ème doigt de la main gauche.

✓ L'autre localisation était le fémur. La lésion était métaphysodiaphysaire.

- ✓ L'atteinte en longueur était :
  - Proximale dans 1 cas (25**%**).
  - Distale dans 1 cas (25**%**).
  - Métaphysodiaphysaire dans 2 cas (50**%**).

➢ <u>La forme multiple :</u>

- ✓ Le nombre moyen de localisation était de 11, avec des extrêmes de 3 et 44 localisations.
- ✓ Topographie :
  - phalanges : 3 - métacarpiens : 17 - ulna : 1
  - métatarsiens : 10 - péroné : 1
  - tibia : 1 - fémur : 1

b) Aspects sémiologiques :

L'aspect radiologique était en faveur d'une lésion bénigne dans tous les cas.

➢ <u>Pour la forme unique</u>, l'aspect sémiologique était :

- ✓ Une ostéolyse isolée dans 2 cas (50**%).**
- ✓ Une image kystique plus au moins ostéolytique dans 2 cas soit (50**%**).

➢ <u>Pour la forme multiple</u>, les signes radiologiques retrouvés sont résumés sur le tableau III :

Tableau III: Répartition des patients selon les signes radiologiques dans la maladie d'Ollier

Signes radiologiques	Effectif	Pourcentage
Ostéolyse	2	33,3%
Image excroissante + addition	2	33,3 %
Soufflure corticale	1	16,7%
Calcification	1	16,7 %

c) Taille des chondromes :

La taille moyenne était de 2,16/1,42 cm avec des extrêmes en longueur allant de 1,5 cm à 3 cm et des extrêmes en largeur allant de 1 à 2.5 cm

2. TDM :

La TDM du membre atteint était réalisée chez un seul patient (cas n° 5) et avait mis en évidence une lésion multigéodique soufflante intéressant la région métaphysodiaphysaire inférieure du fémur droit à composante endocanalaire diaphysaire et calcifications superficielle dans sa composante métaphysaire.

3. SCINTIGRAPHIE :

La scintigraphie du membre atteint, réalisée chez un seul patient (cas n°7), a permis d'objectiver une anomalie de fixation au niveau du 1/3 distal des avants bras, et du 1/3 moyen du fémur gauche.(forme multiple)

IV. HISTOLOGIE :

L'étude anatomo-pathologique a concerné 5 patients chez lesquels le diagnostic positif a été posé après biopsie pré-thérapeutique.

Chez 5 autres patients, le diagnostic initial était radio-clinque. La certitude histologique a été obtenue après étude des pièces de résection ou de curetage per opératoire.

V. TRAITEMENT :

Tous les patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical qui avait consisté en :

- Un Curetage intralésionnel chez 7 patients soit 70**%** des cas, associé à une greffe autologue chez un cas (n °6) et un comblement par ciment chirurgical chez un autre (cas n° 7).
- Une Résection de la partie saillante de la lésion digitale chez 1 seul cas soit 10**%** (cas n° 1).
- Une Résection sous périostée chez 2 cas soit 20**%** (cas n◦ 4 et 10).
- Des gestes associés ont été réalisés chez 2 patients : une ostéotomie de raccourcissement du radius et un allongement de l'ulna chez le 1er cas n° 7) et une ostéotomie d'allongement fémorale chez le 2ème (cas n° 5).
- L'ostéosynthèse par plaque visée a été réalisée chez un seul patient (cas n° 5).

VI. EVOLUTION-COMPLICATIONS :

L'évolution à court et à moyen terme était bonne chez la totalité des malades.

A long terme, l'évolution était marquée par l'apparition d'une subluxation de la tête radiale avec diminution de la prono-supination pour un cas (cas n°7) et une fracture du fémur pour un 2ème (cas n°5).

VII. RECUL :

Le recul moyen était de 16 mois avec des extrêmes de 12 et 36 mois.

VIII. RESULTAT FINAL :

Le résultat était excellent dans 1 seul cas (10%), bon dans 7 cas (70%) et moyen dans 2 cas (20%).

ICONOGRAPHIE



Figure 6 : Radiographie de la main droite face et profil, d'un enfant de 11 ans, montrant une chondromatose multiple, siégeant au niveau du métacarpe du 2ème doigt, et sur la 1ère et la deuxième phalange du 2ème et 3ème doigt.

Cas n◦ 10 : Enchondromatose multiple.



Figure 7 : Radiographie de face des 2 mains, chez un enfant de 10 ans, qui montre une image lytique d'addition siégeant au niveau du métacarpe du 2ème doigt, P1 du 2ème et 3ème doigt, et P2 du 2ème et 3ème doigt, avec lacune polylobé et soufflure corticale, la plus grande lésion mesure 2,5 cm/1,5 cm.

Cas n ◦9 : Enchondromatose multiple



Figure 8 : Radiographie de la main gauche, de face : image kystique du P1 du 1er doigt de la main droite, qui mesure 1,5 cm/ 1 cm

Cas n◦ 2 : Chondrome unique.



(a) (b)

(c)

Figure 9 : Radiographie des 2 mains (a), des 2 pieds (b) de face, de la jambe face et profil (c), chez un enfant de 6 ans. (a, b) : atteinte multiple des phalanges des mains et des pieds. (c) image métaphysaire du tibia avec présence des calcifications.

Cas n◦ 2 : Enchondromatose multiple



Figure 10 : (a) Radiographie du genou (face + profil) : Image lacunaire hétérogène contenant des calcifications au niveau de la zone métaphyso-diaphysaire du fémur distal, associée à un genou varus fémoral de 30◦ et d'une ILMI de 3 cm. (b) : chondrome compliqué de fracture. Mise en place de fixateur externe pour allongement après curetage de la lésion tumorale. Réalisation en même temps d'une epiphysiodèse du fémur distale. (c) : En fin d'allongement, remplacement du fixateur par une plaque visée.

Cas n ◦ 5 : chondrome unique

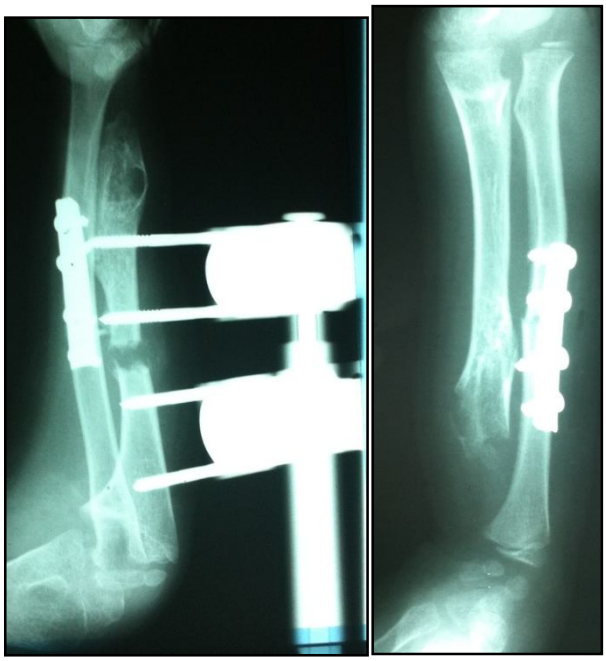


Figure 11 : Localisation de la main, comblement par ciment chirurgical.

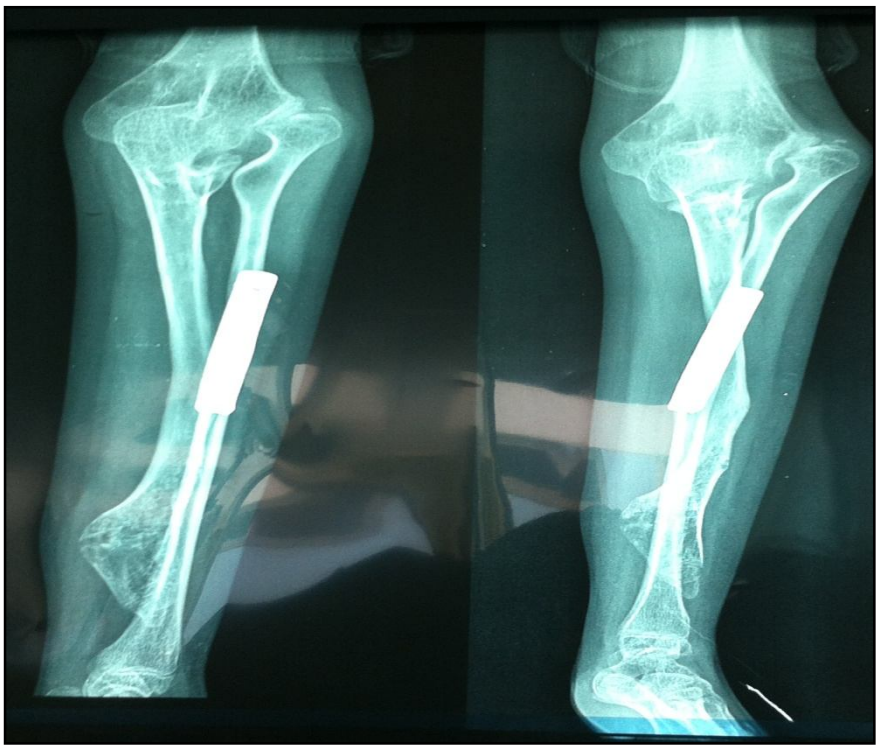
Cas n◦7 : enchondromatose multiple



(a)



(b)



(c)

Figure n◦ 12 : (a) Radiographie de l'avant bras + main (face et profil) chez un enfant de 8 ans. Enchondromatose multiple avec brachymétacarpie + main ulnaire et raccourcissement de l'ulna gauche + atteinte du 4ème et 5ème métacarpiens gauche, la 1ere et 2ème phalange du 3ème, 4ème et 5 ème doigt de la main gauche**. (b)** : ostéotomie de raccourcissement du radius et allongement de l'ulna avec fixateur externe**. (c)** : Amélioration de la main bote au prix de l'aggravation de la subluxation de la tête radiale.

Cas n◦7 : enchondromatose multiple

DISCUSSION

Le chondrome est une tumeur cartilagineuse bénigne, qui résulte d'une absence d'ossification enchondrale normale au-dessous de la plaque de croissance, il est donc un hamartome né de cellules cartilagineuses aberrantes et composé de cartilage hyalin mature très bien différencié, sans signes histologiques de chondrosarcome endomédullaire. Le plus souvent il est unique (solitaire ou périosté) mais réalise aussi des formes multiples ou enchondromatose (maladie d'Ollier, syndrome de Maffucci) [10].

Cliniquement, ces tumeurs sont souvent asymptomatiques et cela s'explique par leur croissance lente et leur petite taille. Cependant on peut observer une tuméfaction, un œdème et ils peuvent également être douloureux, ou bien découverts de façon fortuite ou plus rarement à l'occasion d'une fracture pathologique.

Leur prise en charge est basée sur l'analyse précise et couplée des critères cliniques, épidémiologiques, iconographiques et anatomopathologiques.

Sur le plan thérapeutique, ces lésions sont accessibles la plupart du temps à un traitement conservateur de type curetage-comblement.

La problématique de ces pathologies correspond à l'éventualité d'une transformation sarcomateuse chez l'adulte et à la grande difficulté de diagnostic différentiel entre un chondrome et un chondrosarcome de bas grade qui repose sur une analyse multidisciplinaire.

Chez l'enfant, la hantise de ces pathologies est la survenue des déformations et surtout des inégalités de longueur des membres et déviations axiales, qui peuvent se révéler tôt durant la petite enfance particulièrement en cas d'enchondromatose multiple.

Nous avons étudié rétrospectivement 10 cas de chondromes, sur une période de 18 ans allant de 1994 à 2012. Le délai entre l'apparition de la tumeur et la consultation n'a pas pu être déterminé avec précision. Les mesures radiographiques ont été effectuées par une seule personne, ce qui a permis d'éviter les variations inter-individuelles.

L'âge moyen de nos patients était de 12,5 ans parmi lesquels 60% étaient de sexe masculin. La constatation d'une masse d'allure osseuse associée ou non à la douleur était le principal motif de consultation.

La forme unique était notée chez 4 patients (40%) et la forme multiple était observée chez 6 patients (60%).

Par ailleurs, notre étude est caractérisée par la prédominance de l'atteinte du membre supérieur, les phalanges étaient la principale localisation notée.

Notre série est de petite taille et présente les limites d'une étude rétrospective. En effet, la taille du chondrome n'a pas pu être précisée chez 4 patients à cause des défauts d'incidence radiologique.

L'aspect radiologique était en faveur d'une lésion bénigne dans tous les cas.

Le diagnostic positif a été posé après biopsie pré-thérapeutique chez 5 cas, alors qu'il était radio-clinique chez les 5 autres patients.

Tous les malades ont bénéficié d'un traitement chirurgical. Les résultats obtenus étaient bons chez 8 cas (80%), moyens chez 1 seul cas (10%), et excellent chez 1 seul cas (10%).

I. ETIOPATHOGENIE :

1. Enchondrome et enchondromatose :

Le chondrome est une tumeur bénigne composée de cartilage hyalin mature [1]. L'enchondromatose multiple est une maladie osseuse très rare caractérisée par le développement de chondromes dans les os en rapport avec une altération de L'ossification enchondrale qui remonte à l'époque embryonnaire [1, 2]. Cette affection est non héréditaire même si des cas familiaux exceptionnels en ont été rapportés [11, 12].

Des mutations du gène PTHR1 (ou PTHrp :parathyroid hormone-related protein) ont été trouvées chez des patients pressentant une enchondromatose. Une mutation de ce gène entraine une altération de la voie de signalisation IHH (Indian Hedgehog) / PTHLH (ou PTHrp :parathyroid hormone-related protein). [13,14]

Jaffe a formulé une hypothèse selon laquelle des cellules cartilagineuses embryonnaires tirées de la plaque épiphysaire sont déplacées dans la métaphyse pendant la croissance et ces cellules se développent dans l'enchondrome. Cette hypothèse n'a pas été confirmée et des études moléculaires récentes ont constaté que l'enchondrome est associé aux mutations dans les gènes IDH1 (isocitrate désydrogénase 1) et IDH2 (isocitrate désydrogénase 2) [3].

La pRB (retinoblastoma protein), est un membre de la famille des protéines de poche, qui comprend p107 et p130 qui régulent également l'E2F (transcription factor) et la prolifération cellulaire [15]. Ils peuvent agir comme des suppresseurs de tumeurs dans certains tissus de souris Rb – mutant. Les p107 et les p130 ont établi des rôles en réglant le cycle cellulaire par le contrôle

de l'activité d'E2F. Les protéines de poche règlent la différenciation d'un certain nombre de tissus, Des études antérieures ont montré que cette mutation de p107 et p130 chez la souris mène aux défauts dans le développement de cartilage pendant l'ossification endochondrale , le processus par lequel les os longs se forment. En dépit des preuves du rôle de la pRB dans la différenciation d'ostéoblastes, il est inconnu qu'elle fonctionne pendant le développement de cartilage. la mutation de pRb entraine des défauts graves du cartilage dans les plaques de croissance des os longs, et une prolifération inadéquate du chondrocyte qui mène à la formation des enchondromes dans les plaques de croissance. Le pRB et p107 ont un rôle de recouvrement dans le développement du cartilage, l'ossification endochondrale et la formation d'enchondrome [16].

La perte de pRB et de p107 perturbe le développement du cartilage et favorise la formation d'enchondrome [16].

La mutation combinée de Rb et p107 au début du mésenchyme provoque un défaut de développement du cartilage qui produit de graves anomalies des os longs et le développement d'enchondromes, une lésion du cartilage bénigne; E2F1 inhibe la surexpression la différenciation des chondrocytes hypertrophiques résultant dans les os longs plus courts [17], et la suppression combinée de E2F1 et E2f3a donne des plaques de croissance désorganisés et des chondrocytes anormales [18, 19].

2. Syndrome de Maffucci :

La dyschondroplasie dans le syndrome de Maffucci est d'origine inconnue. Il existerait un dérèglement dans la croissance cartilagineuse qui résulte de la migration de tissus cartilagineux de la région épiphysaire à la région

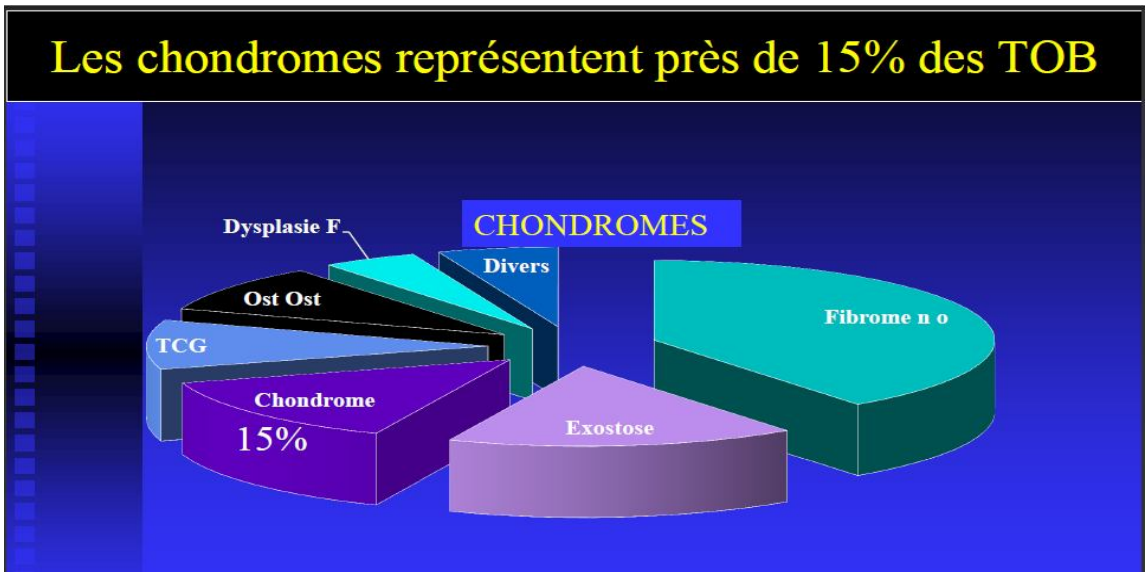
métaphysaire [20]. La prolifération de ce tissu entraîne le développement de chondromes intraosseux [20]. Il existe une grande variabilité dans l'expression de la maladie qui reflète bien l'hétérogénéité génétique. Plusieurs études ont examiné l'implication de la génétique dans l'étiopathogénie du Syndrome de Maffucci [21-22]. . Certains auteurs ont ainsi suggéré qu'une mutation du gène du récepteur de type 1 à la parathormone (PTHrP1) pourrait être responsable des enchondromatoses [21], mais ce point reste débattu [14]. En effet, les mutations dans PTH1R, impliqués dans la formation osseuse enchondrale, ont été trouvées dans environ 8% des patients avec la maladie d'Ollier [21,13] mais pas chez les patients atteints du Syndrome de Maffucci [22]. Pansuriya et al. [22] ont récemment identifié la présence de mutations somatiques des gènes isocitrate déshydrogénase IDH1 et rarement IDH2 chez 77% des patients atteints du syndrome de Maffucci. Ils ont également rapporté des preuves de mosaïcisme somatique au sein des enchondromes et dans les tissus environnants. Les résultats de cette étude concordent avec ceux d'Amary MF et al [23].

II. PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE :

1. Fréquence :

L'incidence du chondrome est difficile à évaluer du fait de la fréquence des formes asymptomatiques.

Selon Delepine [24], les chondromes représentent prés de 15% des tumeurs osseuses bénignes chez l'enfant et l'adulte réunis.



TCG : tumeurs à cellules geantes./ Ost Ost : ostéome ostéoide. / Fibrome n o : fibrome non ossifiant.

Figure 13 : la fréquence des tumeurs osseuses bénignes [24]

L'enchondrome est la deuxième tumeur cartilagineuse bénigne la plus commune dans l'enfance après l'ostéochondrome , représentant jusqu'à 24% de toutes les tumeurs osseuses bénignes trouvées chez les enfants ou les adolescents [3] . Chez l'adulte, il représente 10% à 25% des tumeurs osseuses bénignes.

Le chondrome solitaire est une tumeur fréquente, représentant prés de 3% de toutes les tumeurs osseuses selon Dalhin et Unni [25], et entre 12% et 24 % des tumeurs bénignes osseuses selon Schaison [25,26]. Néanmoins, leur fréquence réelle reste difficile à évaluer compte tenu de leur caractère asymptomatique, c'est la deuxième tumeur osseuse bénigne par sa fréquence, et la plus fréquente des phalanges selon Huvos [27]

Les chondromes périostés sont moins fréquents que les enchondromes. Ils sont évalués entre 15% et 20% de tous les chondromes selon les séries de Dalhin, Unni et Vinh [25,28].

Les enchondromatoses sont dix fois moins fréquentes que les formes solitaires, selon Companacci [29]

Le syndrome de Maffucci est rare. Environ 200 cas ont été rapportés dans la littérature mondiale selon Sang.et Nutan [30,31], et à notre connaissance, seulement 5 cas au Maroc [20, 32-35] .

Notre étude a rassemblé 6 cas d 'enchondromatoses soit 60%, et 4 cas de chondromes uniques ou solitaires soit 40% de l'ensemble des chondromes.

Aucun cas de syndrome de Maffucci n'a été noté dans notre série.

Dans le service ou ce travail a été réalisé, ces tumeurs (chondrome et enchondromatose) occupent le cinquième rang après l'ostéochondrome, le kyste osseux solitaire, le kyste osseux anévrysmal et le fibrome non ossifiant et ce en ce qui concerne la fréquence des tumeurs à révélation symptomatique durant la période d'étude.

2. Age :

Le chondrome est une tumeur de l'adulte jeune selon Delepine .Il est peu fréquent chez l'enfant de moins de 10 ans. L'âge moyen de découverte de la tumeur est de 30 ans, alors que les tumeurs d'apparition tardive (≥ 60 ans) doivent faire craindre le chondrosarcome [24].

L'âge de découverte de l'enchondrome est variable, entre 10 et 39 ans dans 60% des cas pour Dalhin [25]et après la seconde décennie dans 76% des cas pour Schajowicz [120] avec une moyenne d'âge de 32 ans. L'enchondrome solitaire survient le plus souvent chez les patients entre 10 et 40 ans [36].

Pour le chondrome périosté ou juxtacortical, l'âge de découverte de telle lésion est variable, allant de l'enfance à 50 ans, avec prés de 50% de lésions découvertes entre 20 et 40 ans [26]. Dans la série de S.F.Miller de Sept enfants (5 garçons et 2 filles) âgés de 6 à 16 ans avec chondrome juxtacortical, la moyenne d'âge était de 12,3 ans [37].

L'âge de découverte de l'enchondromatose est précoce, le plus souvent pendant l'enfance, compte tenu de la grande fréquence de la symptomatologie, mais classiquement durant les 3 premières décennies [29]

Environ 25% des enchondromes sont decouverts dans l'enfance surtout durant la deuxième décennie de la vie [3]

Pour la forme unique, nos patients avaient entre 2 et 14 ans, l'âge moyen de survenue du chondrome chez eux était de 9,25 ans et 50% d'entre eux avaient plus de 10 ans au moment du diagnostic.

Pour la forme multiple, les patients de notre série avaient entre 6 et 15 ans, l'âge moyen de survenue de l'enchondromatose chez eux était de 10,5 ans et 66% d'entre eux avaient plus de 10 ans au moment du diagnostic.

Notre moyenne d'âge est inférieure à celle rapportée par Nicole Delepine et Schajowicz , et proche de celle rapportée par Campanacci

Tableau IV : Moyenne d'âge des chondromes dans les différentes séries

SERIE	MOYENNE D'AGE
Schajowicz [120]	32 ans
Nicole Delepine [24]	30 ans
Guillaume bierry [3]	14ans
Notre série	9 ,25 ans

Pour le syndrome de Maffucci , il n'ya pas de prédilection ethnique ni géographique alors que cette dyschondroplasie débute généralement entre 1 et 5 ans . Lewis et Ketchum dans leur revue approfondie de la littérature mondiale à propos de 105 cas, ont constaté que les manifestations cliniques sont présentes à la naissance ou dés la première année dans 25% des cas, dans 45% avant l'âge de 6 ans et dans 78% avant la puberté [38]. Habituellement, dans le Syndrome de Maffucci, les lésions de la peau et des os progressent lentement pendant la1ère ou la 2ème décennie de la vie et cessent vers la 2ème ou la 3ème décennie [39].

3. Sexe :

Il n'est pas retrouvé de prédominance sexuelle pour l'enchondrome, chondrome périosté et syndrome de Maffucci, alors qu'il existe une discrète prédominance masculine pour l'enchondromatose selon Campanacci [29]. Ces résultats rejoignent ceux de notre série, ou 50% des cas étaient des garçons. Cette prédominance masculine est classique dans presque toutes les tumeurs osseuses bénignes de l'enfant

4. Race/ Ethnie/ pays :

Il n'y a pas de prédilection ethnique ou géographique apparente dans les chondromes.

5. Localisation :

- Enchondrome :

Il s'agit de la tumeur bénigne osseuse la plus fréquente à la main, qui correspond à sa localisation préférentielle. En effet, les chondromes des os tubulaires de la main représentent de 42 à 65 % de tous les chondromes [29,40].

Par ordre décroissant, ils sont présents dans la phalange proximale, l'os métacarpien, la phalange intermédiaire et la phalange distale, avec une préférence pour le bord ulnaire de la main [28].

Ils sont classiquement proches des cartilages fertiles (phalange proximale, métacarpien distal [29] avec une extension tumorale possible à toute la diaphyse. Une disposition symétrique est retrouvée aux os tubulaires du pied. En revanche, ils sont plus rares aux os du carpe ou du tarse. Il est habituellement solitaire, et survient le plus souvent dans les petits os tubulaires des poignets et les mains.

Les phalanges sont le plus souvent touchées. [36,41]. Les trois rayons ulnaire sont plus souvent touchés que les deux rayons radiaux. Les lésions du pouce et des phalanges distales sont relativament rares. Les os du carpe sont un lieu rare pour les lésions [36,42]. Les enchondromes solitaires se produisent dans les os longs dans environ 25 % des cas et sont plus fréquents dans les extrémités supérieures que dans les membres inférieurs [42].

La bénignité des lésions de la main et du pied est la règle. Les os longs représentent la seconde localisation préférentielle des chondromes (près de 50 % de tous les chondromes selon Dahlin [25] avec par ordre décroissant l'humérus (zone proximale), le fémur (zone distale), le tibia (zone proximale), la fibula, le radius.

La migration de la métaphyse à la diaphyse est possible durant la croissance, comme l'illustre notre cas n◦5, alors que l'extension vers l'épiphyse est rare mais possible, avec disparition du cartilage de conjugaison (un seul cas d'extension épiphysaire dans la série de la Mayo Clinic [25]).

Les os plats du tronc et des ceintures ainsi que les vertèbres et les os de la base du crâne sont des localisations exceptionnelles qui doivent faire poser la question du diagnostic anatomopathologique compte tenu de la fréquence des chondrosarcomes à ce niveau.

Tableau V: répartition de l'enchondrome solitaire au niveau des os longs [43].

	TOTAL	OS LONG
A.Huvos (1979)	136	18%
M.Campanacci (1990)	145	22%
D.Dalhin (1975)	204	24%

Dans une série de 11 patients présentant des chondromes [3], les lésions étaient localisées au niveau des phalanges dans 33 %, métacarpiens dans 25%, fémorales dans 33% et tibiales dans 8% des cas.

Dans notre série, la principale localisation était les phalanges de la main (75%), une seule atteinte fémorale a été notée.

L'atteinte en longueur était proximale dans 25% des cas, distale dans 25% des cas, et métaphyso-diaphysaire dans 50% des cas.

Tableau VI: Répartition topographique des chondromes dans différentes séries.

	MAIN	FEMUR	TIBIA	NOMBRE DE CAS
Nicole Delepine [24]	61%	10%	4%	481
Guillaume Bierry[3]	58%	33%	8%	12
Notre série	75%	10%	0%	10

- **Chondrome périosté :**

Il correspond à une prolifération de cartilage hyalin mature entre le tissu périosté et la corticale osseuse, à partir du tissu conjonctif parostéal, expliquant sa plus grande fréquence aux insertions tendineuses ou ligamentaires. Cette forme se developpe superficiellement sur une corticale osseuse, sous ou dans le périoste.

Dans la série de Miller, Sept enfants (5 garçons et 2 filles) avec chondrome juxtacortical ont été identifiés, âgés de 6 à 16 ans (moyenne 12,3 années). Trois lésions étaient situées dans l'humérus proximal, une dans la partie distale du radius, fémur distal, le tibia proximal et l'omoplate [37]. Trois lésions ont été observées dans la métaphyse proximale de l'humérus ou diamétaphyse, la diamétaphyse proximale du tibia, la métaphyse distale du fémur et l'omoplate [37]

Tous les os peuvent être touchés, avec néanmoins une prédilection pour les os longs (70 %) contre seulement 25 % à la main et au pied [44].Une localisation préférentielle semble se détacher : la métaphyse proximale de l'humérus proche de l'insertion du deltoïde.

La localisation métaphysaire est classique.

- **Enchondromatose :**

Trois groupes distincts se produisent dans des conditions différentes. L'entité la plus fréquente est la maladie d'Ollier, résultant de multiples enchondromes caractérisée par une large dissémination sur l'ensemble du squelette et qui affectent généralement les extrémités métaphysaires des os.

OLLIER a insisté sur la répartition anarchique et asymétrique des chondromes, tandis qu'il est couramment attribué à la maladie d'OLLIER un caractère plutôt unilatéral, monomélique et fréquement hémisomatique [45], entraînant un raccourcissement des membres [46].

Les localisations sont variables selon les patients, depuis un ou deux rayons de la main, jusqu'à une atteinte totale, sans répartition précise et véritablement asymétrique, en passant par des formes unilatérales fréquentes. Après les mains, les os longs des pieds, le fémur, les os de la jambe, l'humérus, les os de l'avant bras et enfin le bassin. Au niveau des os longs, le développement des chondromes est métaphysaire, tendant à s'étendre vers la diaphyse. Au niveau des mains et des pieds, l'atteinte osseuse peut être totale. Les épiphyses des os longs sont susceptibles d'être touchées soit dans les formes sévères des sujets jeunes, soit après la fin de la croissance.

Les côtes et le rachis ne sont pas épargnés, mais ils sont rarement intéressés. Les plateaux vertébraux sont alors irréguliers. Parfois, les vertèbres peuvent prendre un aspect biconcave comme l'ont décrit Lascombes et Mainard [47].

Si la face semble épargnée, des localisations chondromateuses de la base du crâne sont rapportées, en particulier au niveau du sphénoïde et de la lame basilaire de l'occipital [47].

La diffusion des lésions ainsi que leur nombre sont très variables.

La localisation osseuse est toujours métaphysaire, avec une extension diaphysaire fréquente compte tenu de la grande taille des lésions. Les extensions épiphysaires surviennent secondairement, après la fermeture du cartilage de croissance [48].

Le coude, les os d'ossification membraneuse [28], les os du carpe et du tarse [29] semblent épargnés par la maladie.

Dans notre étude, la localisation principale était les phalanges (37). Les autres localisations étaient par ordre décroissant les métacarpiens(17), le tibia, le fémur et la fibula.

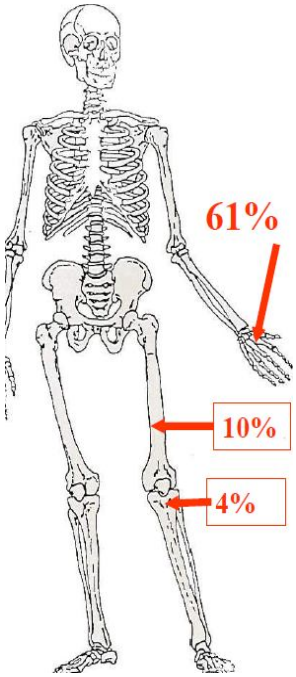


Figure 14 : Répartition par topographie de 481 chondromes [24]

- **Syndrome de Maffucci :**

Le syndrome de Maffucci est une anomalie congénitale non héréditaire. C'est une dysplasie mésodermique qui se manifeste par de multiples enchondromes et hémangiomes, il est associé à diverses malformations musculo-squelettiques secondaires

Elles réalisent des nodules sous-cutanés siégeant avec prédilection sur les mains et les pieds [32]. Des localisations extracutanées des hémangiomes au niveau des viscères et des muqueuses ont également été décrites [20, 32,35].

Les chondromes se développent au niveau des os longs et courts, avec une prédilection pour les phalanges, le métacarpe, le métatarse et les os longs des

jambes et des avant-bras. Au niveau des os longs, ces nodules se développent dans la métaphyse et s'étendent à la diaphyse avec des limites marquées par un mince liseré d'ostéosclérose. Dans les cas graves, les épiphyses peuvent être atteintes [20].

III.PROFIL RADIO-CLINIQUE :

1. Formes cliniques :

Trois formes cliniques peuvent être décrites :

a) Chondrome solitaire ou enchondrome :

Cette tumeur avasculaire de croissance lente et de faible taille n'est qu'exceptionnellement symptomatique d'où le nombre important de découverte fortuite sur un bilan radiographique réalisé pour une pathologie intercurrente. Un œdème, une tuméfaction, peuvent être rencontrés en particulier au niveau de la main. Une douleur peut être présente, soit spontanée et dans ce cas elle est peu intense et doit faire rechercher une transformation sarcomateuse en particulier au niveau des os longs ou plats, soit en rapport avec une fracture pathologique surtout chez l'adulte. Celle- ci est un mode fréquent de révélation des chondromes puisqu'elle est estimée inaugurale dans près d'un tiers des chondromes de la main et 10 % des chondromes des os longs [28]. Chez l'enfant, la découverte des chondromes est volontiers fortuite, à l'occasion d'une radiographie. Les localisations superficielles, en particulier celles des doigts, peuvent être le siège de tuméfactions visibles, de gonflements et de douleurs, [36,41]. Les fractures pathologiques ne sont pas exceptionnelles.

La douleur est présente dans de nombreux enchondromes (40% à 79%) selon Murphey et al.[49] et Mirra[67], alors que dans notre série la douleur était le motif de consultation chez 75% des cas.

La palpation d'une masse est de l'ordre de 28% selon Murphey et al [49]. Dans notre série la tuméfaction était le motif chez 2 patients soit 50%.

Dans la série de Murphey et al.[49] , les enchondromes sont plutôt diaphysaires. Dans notre étude, l'enchondrome était métaphyso-diaphysaire (25%).

Pour Murphey et al [49] La taille moyenne des enchondromes est de 5 cm. Pour la plupart des auteurs, une taille ≥6cm est suspecte de chondrosarcome. Dans notre série, la taille moyenne était de 2,16/1,42 cm, avec des extrêmes en longueur allant de 1,5 à 3 cm et en largueur de 1 à 2,5 cm.

Chez l'enfant, la douleur n'est pas toujours exprimée, elle peut, lorsque la lésion siège au membre inférieur se traduire par une boiterie. La douleur chez l'enfant peut aussi être projetée.

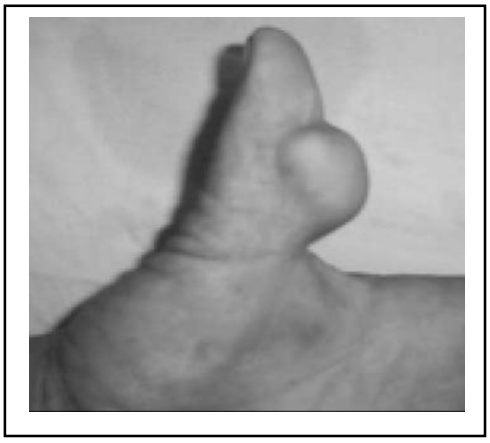


Figure 15 : Aspect clinique de chondrome solitaire du pouce [162].

b) Chondrome périosté ou juxtacortical :

Ils sont, comme les formes centrales, fréquemment asymptomatiques. Leur découverte est donc le plus souvent fortuite sur un examen radiographique réalisé pour une autre pathologie.

Parfois, et pour les os superficiels, il est possible de palper une tuméfaction dure. Une symptomatologie douloureuse est rare de même que les fractures pathologiques. Parfois et pour les os superficiels, il est possible de palper une tuméfaction dure.

c) Enchondromatose ou forme multiple des chondromes :

De nombreuses terminologies recouvrent des entités variées : maladies des chondromes multiples, enchondromatose, chondromatose disséminée, dyschondroplasie, maladie d'Ollier regroupent généralement la même entité. Il faut cependant préciser que la maladie d'OLLIER était initialement réservée aux formes extensives et hémimériques [49].

Des formes plus rares ont été rapportées, que nous ne ferons que citer : enchondromatose épiphyso-métaphysaire, toujours associée à de graves inégalités de longueurs [50], métachondromatose [51], enchondromatoses associées avec des lésions vertébrales [52]. Spranger et al [53] classent ces enchondromatoses en 6 types distincts. La progression tumorale des lésions s'arrête en fin de croissance comme dans les chondromes solitaires mais dans un nombre important de cas, celle-ci se poursuit durant l'âge adulte pouvant aboutir à des lésions de taille volumineuse.

La maladie d'Ollier doit son nom au chirurgien français Louis d'Ollier, considéré comme lez père de la chirurgie orthopédique moderne à la fin du 19ème siècle. L'origine exacte de la maladie d'ollier n'est pas connue, pas plus que l'implication d'une ou de plusieurs mutations génétiques.

La présence de symptômes est constante, et leur apparition est d'autant plus précoce que la chondromatose est sévère et diffuse.

Au niveau des mains, on constate des déformations en « balle » ou en « saucisses » des doigts avec déviation et raccourcissement pouvant conduire en fin d'évolution, à des déformations monstrueuses. Les fractures pathologiques sont néanmoins peu fréquentes.

Au niveau des os longs, les symptômes correspondent à des déformations, des déviations et des raccourcissements par trouble de croissance osseuse. Plus précisément, à l'avant-bras, il est fréquent de constater une crosse latérale du radius, une main bote ulnaire, une luxation de la tête radiale en rapport avec un radius court [54]. Au niveau des membres inférieurs, un genou valgum important est fréquent, parfois associé à un raccourcissement d'un membre pouvant conduire à une inégalité de longueur de plus de 10 cm à l'âge adulte.

Les formes prises par la maladie d'Ollier sont très variées. En général, seul un coté du corps est touché, les tumeurs prés du genou où se déroule normalement 80% de la croissance du fémur, déforment le volume de la jambe, mais elles entrainent aussi une mauvaise orientation de l'os et freinent son allongement. Au niveau de la main, ces tumeurs peuvent réduire la mobilité. L'enchondromatose multiple peut retentir sur la croissance et être responsable de graves troubles morphologiques. Cependant, certaines formes généralisées

modifient parfois relativement peu la croissance alors que d'autres, plus localisées, entraînent de sévères déformations [1]



Figure 16: Aspect clinique d'enchondromatose du membre inférieur avec inégalité de longueur [55]



Figure 17 : Enchondromatose connue depuis l'âge de 2ans avec humérus présentant une lésion bifocale et dégénérescence de la localisation humérale inférieure [24]

d) Syndrome de Maffucci :

Le syndrome de MAFFUCCI, décrit en 1881, par le pathologiste Italien Angelo Maffucci

[56]. correspond à une enchondromatose associée à des lésions vasculaires de type hémangiome capillaire ou caverneux, phlébectasie (sous cutanée ou viscérale), phlébolithe et parfois des lymphangiomes. Les localisations des chondromes et des angiomes ne coïncident pas. Une sous-forme a été décrite, le syndrome de Maffucci-Kaast, correspondant au syndrome de Maffucci classique associé à des anomalies pigmentaires [56].

Cliniquement, le syndrome de Maffucci résulte d'une dysembryoplasie mésodermique, ce qui explique sa double composante cartilagineuse et vasculaire .Qu'elles soient vasculaires ou osseuses, les lésions des extrémités sont distribuées de façon asymétrique. Les lésions vasculaires peuvent être de trois types : hémangiomes caverneux, phlébectasies ou lymphangiomes [32]. Elles réalisent des nodules sous-cutanés bleutés, mous et compressibles, siégeant avec prédilection sur les mains et les pieds [32]. Des localisations extracutanées des hémangiomes au niveau des viscères et des muqueuses ont également été décrites [20,32,35]. L'atteinte squelettique est une dyschondroplasie qui se manifeste par des tuméfactions non douloureuses, avec parfois des fractures pathologiques [20, 35,57]. Les enchondromes se développant au niveau des os longs et courts, avec une prédilection pour les phalanges, le métacarpe, le métatarse et les os longs des jambes et des avant-bras, causent une croissance progressive et irrégulière avec des déformations marquées des membres (figure 18).



Figure 18 : Chondromes et angiomes multiples
au niveau des mains et des pieds [58].

2. Apport de l'imagerie :

Le diagnostic iconographique des chondromes et quasiment exclusivement basé sur le bilan radiographique standard. Les autres moyens d'imagerie (TDM, IRM et scintigraphie) servent surtout à une analyse fine et en cas de suspicion de transformation sarcomateuse chez l'adulte.

Dans notre série, une radiographie standard de face et de profil a été réalisée chez tous les patients, et l'aspect radiologique était en faveur d'une lésion bénigne dans tous les cas.

L'aspect sémiologique était pour la forme unique une ostéolyse isolée (50%) et une image kystique plus au moins ostéolytique dans 50% des cas.

La TDM du membre atteint était réalisée chez un seul patient (cas n◦ 5). Cet examen permet une analyse plus fine de la lésion et semble surtout intéressant dans certaines localisations se prêtant mal à l'analyse radiographique. Il permet par ailleurs une évaluation des plages cartilagineuses non calcifiées,

remplaçant la densité graisseuse médullaire normale et pouvant correspondre à des zones d'activité tumorale dans les formes calcifiées.

La scintigraphie a été demandée chez un seul patient (cas n◦7). C'est un examen peu spécifique. Certains le recommandent malgré l'absence de spécificité. La pratique d'une scintigraphie osseuse au technétium 99m devant la découverte de tout enchondrome, peut être utile pour rechercher d'éventuelles autres localisations.

L'IRM n'a pas été demandée dans notre série. En revanche, elle permet une analyse fine de la lésion dans les parties molles.

Chez nos patients : pour le cas n◦5, le scanner était demandé vu l'aspect radiologique atypique ou douteux de la lésion. Pour le cas n◦7, la scintigraphie était réalisée à la recherche d'autres localisations.

a) Chondrome solitaire ou enchondrome :

- **<u>Le Bilan Radiographique Standard</u>**

Le chondrome solitaire se présente comme une lésion radiotransparente homogène, métaphysaire ou métaphyso-diaphysaire (rarement épiphysaire), de faible dimension (classiquement <5 cm). Cette localisation métaphyso-diaphysaire est un très bon signe d'orientation diagnostique . Il s'agit d'une tumeur intramédullaire, arrondie ou ovoïde, à contours nets, volontiers polycycliques ou lobulés, cernée d'un fin liseré d'ostéosclérose. Il existe fréquemment des érosions sur la face endostée pouvant aller jusqu'à un aspect soufflé de la corticale, en particulier au niveau de la main. La corticale reste néanmoins intacte en dehors des fractures pathologiques. Il n'existe habituellement pas de réaction périostée.

Classiquement, une augmentation progressive du diamètre tumoral durant l'enfance est observée puis un arrêt à la fin de la croissance osseuse physiologique, le diamètre tumoral restant peu important (<5 cm).

Chez l'adulte ou le sujet âgé, des microgranulations radio-opaques correspondant à des calcifications intratumorales peuvent être notées, pouvant évoluer vers une radio-opacité intense et diffuse de type floculaire ou « pop corn ». Il s'agit d'un chondrome calcifié lié à la nécrose tumorale.



Figure 19 : Annulaire d'un enfant avec un enchondrome solitaire qui montre une lésion médullaire bien définie avec contour lobulaire et érosion endostéale et aspect en verre dépoli de la matrice dans la première phalange [63].



Figure 20 : Enchondrome de l'humérus proximal chez une fille de 12 ans [59].



Figure 21 : Enchondrome huméral révélé chez un adolescent de 13 ans par une déformation progressive du bras [24].

➢ Le Bilan Tomodensitometrique

La tomodensitométrie (TDM) est supérieure à la radiographie pour détecter la minéralisation de la matrice et l'évaluation de la tendance de la calcification . Les marges lobulées des lésions, le degré et l'étendue de l'atteinte endostéale sont aussi mieux démontrés sur la TDM. Cela est particulièrement vrai dans la caractérisation des lésions qui se produisent dans le bassin, ou d'autres zones d'anatomie complexe et difficile à évaluer sur les radiographies [60]. En outre, la TDM est utile dans l'évaluation de la taille et de la présence de tout élément des tissus mous en faveur d'un chondrosarcome [49].

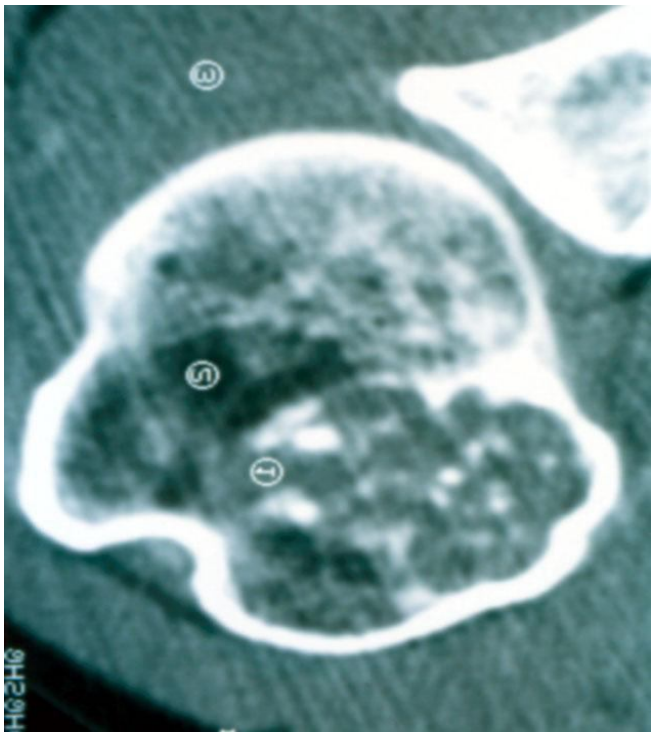


Figure 22 : TDM qui montre des calcifications a l'intérieur de la cavité médullaire de l'humérus [24].

- **Le Bilan Scintigraphique :**

La scintigraphie osseuse au Technétium 99m est un examen peu spécifique. Une hyperfixation homogène et modérée est fréquemment retrouvée, volontiers de façon périphérique dans les formes de l'enfance et de l'adolescence. Cette hyperfixation peut persister à l'âge adulte. Une majoration de l'hyperfixation, comparativement à un examen antérieur, doit faire suspecter une transformation sarcomateuse. Certains recommandent malgré l'absence de spécificité, la pratique d'une scintigraphie osseuse devant la découverte de tout enchondrome, comme examen de référence, et pour rechercher d'éventuelles autres localisations [62].

- **La Résonnance Magnétique Nucléaire (IRM) [62]**

L'IRM permet de retrouver une lésion bien circonscrite, marquée par un hyposignal homogène en T1, un hypersignal en T2 (les calcifications lorsqu'elles existent, apparaissent alors en hyposignal) [61].

En cas d'IRM avec injection préalable de Gadolinium, un rehaussement périphérique du contraste peut être observé dans 75 % des chondromes, plus rarement dans les cloisons. Par contre, il n'existe pas d'hypersignal médullaire périlésionnel. Une prise de contraste précoce, diffuse et massive doit faire suspecter une dégénérescence sarcomateuse.

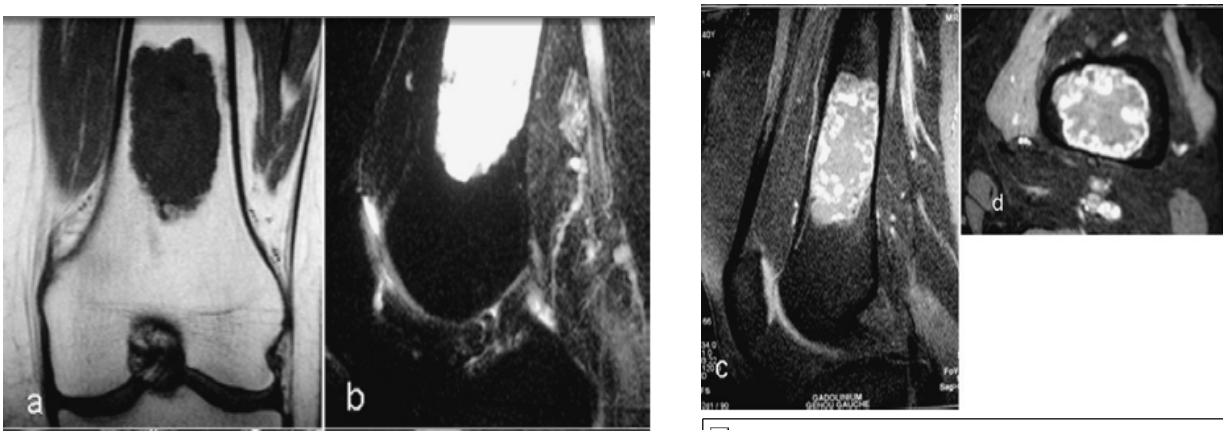


Figure 23: aspect IRM d'un enchondrome fémoral : contours polylobulés bien limités, matrice cartilagineuse en hyposignal T1 (a) et hypersignal T2 (b).

c, d : coupes sagittale et axiale après injection de gadolinium et saturation de la graisse : prise de contraste périphérique, nodulaire et septale. [140]

b) Chondrome périosté ou juxtacortical :

- **<u>Le Bilan Radiographique Standard</u>**

Le chondrome périosté se présente sous la forme d'une empreinte corticale en demi-lune ou en « saucière », parfois polycyclique. On retrouve une ostéosclérose corticale périphérique, véritable paroi qui sépare le chondrome du spongieux métaphysaire, qui correspond au « signe de la cloison » pour VINH [28], permettant le diagnostic différentiel avec une exostose ostéogénique. Il n'existe pas de pénétration corticale. Le chondrome correspond à une masse radio transparente s'étendant dans les parties molles, de 2 à 3 cm de diamètre. Parfois, on note une réaction périostée à la périphérie de la lésion avec un aspect

de triangle s'élevant de la corticale et embrassant la base de la tumeur, aspect dénommé « triangle de CODMAN » par les auteurs anglo-saxons [40].

La présence de calcifications intra-lésionnelles semble moins fréquente que dans la forme endomédullaire. Néanmoins, on peut noter des microgranulations radio-opaques de type microcalcifications pouvant aller jusqu'à une calcification complète de la lésion.



Figure 24 : Radiologie d'un chondrome périosté avec corticale soufflée : excroissance inhomogène à base d'implantation large [24]

- **TDM :**

Un examen tomodensitométrique, bien que non indispensable, permet une meilleure analyse de l'extension du chondrome périosté dans les parties molles, ainsi qu'une quantification de la profondeur du cratère cortical permettant de juger de la fragilisation de l'os concerné.

- **SCINTIGRAPHIE :**

La scintigraphie osseuse au 99m Tc met en évidence une hyperfixation périphérique de la lésion associée à un trou de fixation central [62].

- **IRM**

L'IRM des chondromes périostés présente les mêmes caractéristiques qu'un enchondrome (hyposignal homogène en T1, hypersignal en T2). Elle permet une analyse fine de la lésion dans les parties molles [62].

c) Enchondromatose ou maladie des chondromes multiples:[62]

Le bilan radiologique, et surtout l'IRM permet de caractériser les lésions centrales et périphériques, de suivre leur évolution et de rechercher des signes de transformation sarcomateuse. Les lésions périostées sont souvent plus volumineuses que dans le cas des chondromes périostés solitaires. La corticale est souvent soufflée et le cartilage peut faire saillie dans les parties molles. Les radiographies permettent de caractériser les déformations des os atteints.

Le diagnostic positif est basé sur le bilan radiographique standard. Les autres examens (scintigraphie osseuse, IRM) ne servent qu'à préjuger d'une éventuelle transformation sarcomateuse des lésions. Les radiographies permettent d'objectiver aussi bien les formes centrales que périostées.

Les formes périostées de l'enchondromatose ne présentent aucune différence dans les descriptions, hormis une taille volontiers plus importante.

Concernant les formes endomédullaires, on observe des zones radiotransparentes métaphysaires de formes et de tailles variables, avec extension diaphysaire selon un arrangement longitudinal en « stalactites » ou en

« colonnes ». Ces zones radio transparentes sont cerclées par un fin liseré d'ostéosclérose. Entre les « coulées » tumorales, des zones d'ossification en «M» ou en «W» peuvent être observées.

Avec le temps, les zones radiotransparentes fusionnent pour ne donner qu'une grande lésion. La corticale osseuse est volontiers soufflée, voire effacée, avec parfois issue de cartilage dans les parties molles. Des calcifications intra lésionnelles de tailles variables sont possibles.



Figure 25 : plusieurs lésions ostéolytiques bien définis avec échancrure endostéale, amincissement cortical, en particulier aux os métacarpiens et phalanges proximales et moyennes bilatérales. Il y a également la participation de l'extrémité distale du radius et de l'ulna droits responsable de déformations chez une fille de 3 ans [63].

IV. DIAGNOSTIC :

1. Diagnostic de présomption :

Si le diagnostic de certitude est établi par l'histologie, le meilleur diagnostic possible est indispensable avant celle-ci pour la décision et surtout la qualité de la biopsie [64]. Il est donc admis que devant une lésion osseuse, la décision et la réalisation de la biopsie se fondent sur l'établissement préopératoire du diagnostic le plus précis possible. Sur celui-ci se base non seulement la décision de pratiquer la biopsie mais aussi son intégration dans le plan thérapeutique qu'elle ne doit pas perturber.

Trois éléments sont à prendre en compte pour l'orientation du diagnostic [65] :

a) l'Age :

L'âge est une notion capitale. Les études épidémiologiques sur des grandes séries [27,66-69], démontrent qu'il existe des pics de fréquence en fonction des décennies.

Selon Delepine [24], le chondrome est une tumeur de l'adulte jeune, il est peu fréquent chez l'enfant de moins de 10 ans [24], et l'âge de découverte de l'enchondromatose est précoce, le plus souvent pendant l'enfance, selon Campanacci.

Il faut donc, chaque fois que l'on donne une orientation diagnostique, vérifier que celle-ci correspond à la tranche d'âge et, en cas d'images identiques orienter vers la lésion qui correspond plus à l'âge [65]

b) le Nombre et la localisation :

Devant la découverte d'une lésion, il faut s'assurer qu'elle est solitaire ou multiple.

- Des lésions multiples orientent vers l'enchondromatose, maladie d'Ollier ou syndrome de Maffucci si des angiomes sont y associés.
- Des lésions uniques orientent vers le chondrome solitaire, ou le chondrome périosté.

En cas de localisation solitaire :

➢ **L'enchondrome** :

Il a une prédilection pour la main qui correspond à sa localisation préférentielle, les chondromes des os tubulaires de la main représentent de 42 à 65 % de tous les chondromes [29,40].

Les os longs représentent la seconde localisation préférentielle des chondromes (près de 50 % de tous les chondromes selon Dalhin [25] avec par ordre décroissant l'humérus (zone proximale), le fémur (zone distale), le tibia (zone proximale), la fibula, le radius. En revanche, ils sont plus rares aux os du carpe ou du tarse.

Le siège métaphysaire, diaphysaire ou épiphysaire donne des orientations diagnostiques :

- La migration de la métaphyse à la diaphyse est possible durant la croissance.

- L'extension vers l'épiphyse est rare mais possible, avec disparition du cartilage de conjugaison (un seul cas d'extension épiphysaire dans la série de la Mayo Clinic [25]).

➢ **Le chondrome périosté** :

Tous les os peuvent être touchés, avec néanmoins une prédilection pour les os longs (70 %) contre seulement 25 % à la main et au pied [44], La localisation métaphysaire est classique.

La localisation osseuse en cas d'enchondromatose est toujours métaphysaire, avec une extension diaphysaire fréquente compte tenu de la grande taille des lésions.

Les extensions épiphysaires surviennent secondairement, après la fermeture du cartilage de croissance [48].

c) L'aspect radiologique :

Les signes radiologiques en faveur d'une lésion bénigne sont : [70]

- La petite taille de la lésion
- Ses limites nettes
- Un liseré de condensation périphérique
- L'intégrité des corticales
- L'absence d'envahissement des parties molles.

Certains aspects radiologiques sont caractéristiques :

- la matrice tumorale peut être ponctuée de calcifications, quand elles sont floconneuses en « pop-corn », elles font évoquer une tumeur cartilagineuse.
- Le chondrome solitaire se présente comme une lésion radiotransparente homogène, métaphysaire ou métaphyso-diaphysaire (rarement épiphysaire), de faible dimension (classiquement <5 cm). Cette localisation métaphyso-diaphysaire est un très bon signe d'orientation diagnostique.
- Le chondrome périosté se présente sous la forme d'une empreinte corticale en demi-lune ou en « saucière », parfois polycyclique. On retrouve une ostéosclérose corticale périphérique, qui correspond au « signe de la cloison » selon VINH [28]
- Dans l'enchondromatose , on observe des zones radiotransparentes métaphysaires de formes et de tailles variables, avec extension diaphysaire selon un arrangement longitudinal en « stalactites » ou en « colonnes ».

Dans des situations rares, les radiographies standards sont insuffisantes pour évoquer un diagnostic. Dans ces cas, la TDM et l'IRM permettent une analyse tridimensionnelle de la lésion et peuvent aider au diagnostic.

La vitesse d'accroissement est un autre élément à prendre en compte, une lésion bénigne étant lentement évolutive.

Au terme de cette analyse qui doit être méthodique et rigoureuse, l'âge du patient et la localisation de la lésion sur le squelette, le caractère solitaire ou multiple, l'appréciation de l'agressivité de la lésion par l'appréciation de la vitesse d'accroissement et par l'analyse sémiologique et radiologique, une physionomie caractéristique permettent le plus souvent de donner une orientation diagnostique et de mieux décider de la stratégie diagnostique et thérapeutique ultérieure [65].

L'approche diagnostique en cas de chondrome aboutit en général à une lésion bénigne, il faut dans ce cas définir :

- ✓ les lésions pour lesquelles il faut éviter la biopsie et établir une surveillance radio-clinique simple.
- ✓ Les lésions dont il faut confirmer le diagnostic par biopsie.
- ✓ Les lésions pour lesquelles il faut réaliser un traitement chirurgical (curetage plus au moins adjuvant, excision en bloc….)

Dans notre étude, le diagnostic de présomption était fait chez 5 patients, soit 50% des cas. La certitude histologique a été obtenue après étude des pièces de résection ou de curetage. Alors que pour le reste, le diagnostic a été posé après biopsie préthérapeutique.

2. Diagnostic différentiel :

Les problèmes de diagnostic différentiel sont surtout radiologiques. En présence d'une tumeur lytique ou les calcifications font défaut et pour les chondromes de la main, plusieurs diagnostics différentiels sont envisageables : une tumeur à cellules géantes, une dysplasie fibreuse, un envahissement osseux

d'une synovite villonodulaire, une métastase osseuse, un ostéoblastome, et spécifiquement pour les lésions de la phalange distale, un kyste épidermoïde ou une tumeur glomique sous unguéale. Cette discussion est purement théorique dans l'immense majorité des cas, l'aspect radiographique étant suffisamment caractéristique pour poser le diagnostic.

En ce qui concerne les chondromes non calcifiés des os longs, il est possible d'évoquer une tumeur à cellules géantes, un chondroblastome, voire une dysplasie fibreuse. Pour les formes calcifiées, seul un infarctus osseux peut poser un problème de diagnostic différentiel qui sera d'ordinaire levé par l'IRM qui montre alors un hyposignal périphérique en T1 et T2 souvent serpigineux.

Chez l'adolescent, et surtout chez l'adulte, dès que la tumeur est volumineuse et qu'elle siège au niveau des ceintures, il convient de se méfier d'un chodrosarcome de degré 1. Les localisations de la base du crâne, dont la gravité est liée à leur topographie, peuvent être confondues avec un chondrome.

- ❖ Le diagnostic différentiel du chondrome solitaire comporte: en imagerie :

- **L'infarctus osseux** : c'est une pseudo-tumeur qui peut survenir à tout âge, mais qui est principalement rencontrée chez l'adulte, il touche en général la métaphyse ou la diaphyse des os longs. Lorsqu'elle touche une épiphyse, on parle alors de nécrose avasculaire ou nécrose aseptique de l'os. La découverte d'une image de calcification centro-osseuse conduit à discuter les diagnostics d'infarctus osseux ou de chondrome. La matrice lésionnelle du chondrome est caractéristique du cartilage. Elle produit des calcifications cartilagineuses caractéristiques: anneaux, arcs, grains grossiers et irréguliers, piquetés. Ces

calcifications prédominent au centre de l'image. Elles siègent au sein d'une lacune souvent plurilobulée parfois accompagnée d'encoches multiples en coup d'ongle de l'endoste cortical. En revanche, l'infarctus est caractérisé par la présence d'un liseré calcifié serpigineux siégeant à l'interface entre os vivant et os mort. Au centre, des travées osseuses restent visibles sur les coupes tomodensitométriques contrairement au chondrome. En IRM, les chondromes se manifestent par un aspect lobulé hétérogène en T2 (aspect « en échiquier») dû à l'alternance de zones de matrice cartilagineuse en hypersignal et de septa fibreux calcifiés ou ossifiés en hyposignal. L'infarctus osseux est caractérisé en IRM par un liseré continu périphérique en hyposignal marqué [71].

- **Le fibrome chondro-myxoïde** : Il s'agit d'une lésion douloureuse d'évolution lente. En radiologie, il correspond a une lésion ostéolytique métaphysaire arrondie ou ovalaire qui amincit et souffle la corticale. La lacune contient des logettes denses curvilignes correspondant a des crêtes d'os sain entre les lobules tumoraux. Elle est bordée d'un liseré scléreux. Des calcifications peuvent apparaitre au sein de la matrice. En IRM, il s'agit d'une lésion hétérogène dont les aspects dépendent de la répartition des composantes myxoides, fibreuses, et de la présence de zones hémorragiques ou kystiques.

- **Le kyste anévrysmal** : Il s'agit d'une lésion le plus souvent métaphysaire constituée de multiples cavités a paroi fine de sang non coagulé. En radiologie, il s'agit d'une lésion ostéolytique, soufflant la corticale, excentrée, à contenu hétérogène, non calcifiée. Elle peut s'étendre aux parties molles. Au scanner et en IRM, on peut parfois observer des niveaux liquides.

- **La dysplasie fibreuse** : En radiologie, il s'agit d'une lacune en verre dépoli, souvent bordée d'ostéosclérose avec un épaississement de la corticale ou un amincissement avec soufflure corticale.

❖ Le diagnostic différentiel de la maladie d'OLLIER :

Le principal diagnostic est celui de **la maladie exostosante**. L'examen radiologique peut facilement distinguer ces deux entités qui sont histologiquement et radiologiquement distinctes. Il est important d'obtenir une certitude quant à la pathologie en cause car la prise en charge n'est pas identique et contrairement à la maladie d'Ollier qui est non transmissible, la maladie exostosante est une maladie génétique autosomique dominante (maladie héréditaire avec un risque de transmission de 50%).

La confusion vient du fait que Louis Ollier a participé à la description de la maladie exostosante. Les errances de diagnostic ne devraient pas exister. L'enchondromatose entraîne des troubles de la croissance et des déformations beaucoup plus sévères que dans la maladie exostosante.

Radiographiquement, l'aspect est très différent de La maladie d'ollier qui présente des plages claires à limites nettes et de forme ovalaire ou polycyclique. alors que la maladie exostosante se présente sous forme d'une excroissance osseuse sessile ou pédiculée. L'os cortical et l'os spongieux de l'exostose sont respectivement en continuité avec l'os sous-jacent. La coiffe cartilagineuse est radiotransparente et peut contenir des foyers de calcifications. Ses conséquences fonctionnelles et son risque oncologique sont beaucoup plus minimes que dans la maladie d'ollier.

La maladie des exostoses multiples est une maladie osseuse d'origine génétique, caractérisée par la présence de plusieurs excroissances osseuses (exostoses ou ostéochondromes) qui se présentent comme des « bosses » prédominant au niveau de l'extrémité des os longs des membres. Elle est connue depuis le début du 19ème siècle. Cette maladie apparaît de l'âge de quelques mois à l'âge de 20 ans et plus. Elle touche aussi bien les femmes que les hommes.

Ce sont des tumeurs en majorité asymptomatiques. Leur découverte sera le plus souvent le fait de complications mécaniques (fracture, bursite).

3. Rôle de la biopsie :

a) Quand réaliser une biopsie ?

Dans le cas du chondrome solitaire, la réalisation d'une biopsie préalable n'est pas indispensable compte tenu du caractère bénin habituel et de l'aspect radiographique des chondromes des extrémités. Néanmoins, l'examen anatomopathologique du produit de curetage reste obligatoire. Une biopsie première est indiquée en cas de lésion atypique des os longs ou lésion des ceintures [62]

En cas de chondromes périostés asymptomatiques, de faible diamètre et de taille stable la biopsie est inutile. Dans les autres cas, ou de principe pour certains [40, 72,73], compte tenu de la difficulté du diagnostic différentiel entre un chondrome périosté ou un chondrosarcome périosté de bas grade, il faut en réaliser la biopsie dans les règles de la chirurgie carcinologique.

La biopsie se fait lorsque le type de la tumeur ou son degré d'agressivité ne peuvent être formellement affirmés par la radiographie. La décision de la biopsie s'appuie alors sur un certain nombre de critères :

- Critères clinique : la tumeur est symptomatique ou de découverte fortuite ?
- Critères radiographiques :
  - l'image est caractéristique d'une tumeur bénigne ou non , ainsi que l'évolution de cette image sur deux clichés successifs si c'est possible.
  - Recherche des critères les plus discriminants pour différencier un chondrome et un chondrosarcome qui sont [74]:

    -La présence de signes de résorption osseuse endosteale. Il s'agit de zones de résorption endosteale cupuliformes étendues (plus des 2/3 de la hauteur de la lésion) et profondes (plus des 2/3 de l'épaisseur de la corticale) en alternance avec des zones d'épaississement de la corticale.

    - Une rupture de la corticale osseuse.

    - Un envahissement des parties molles.

    - Une réaction périostée.

Ces signes sont très évocateurs d'un chondrosarcome. Cependant ils peuvent également poser des difficultés d'interprétation et la biopsie reste indispensable pour le diagnostic.

- Critères scintigraphiques : recherche d'une fixation scintigraphique de la lésion, et l'intensité de cette fixation (plus importante que la fixation de la crête iliaque ou non).

Aucun de ces critères n'a de valeur absolue, et la biopsie est a priori inutile lorsque l'ensemble des critères rassurants sont réunis, alors que la présence d'un seul critère inquiétant impose la réalisation de la biopsie.

b) Comment réaliser une biopsie ?

Cet acte, qui peut faire partie du traitement doit être réalisé par un chirurgien expérimenté. Il convient également d'expliquer au patient le but et de l'informer du risque de biopsie non contributive.

La biopsie peut être réalisée soit selon une procédure chirurgicale à ciel ouvert ou par un prélèvement percutané (par aspiration à l'aiguille fine ou en utilisant une aiguille creuse ou un trocart).

❖ Biopsie percutanée :

L'aspiration a l'aiguille fine est réalisée avec une aiguille de calibre 20 à 25, attachée à une luer-lock 20-cm3. Le prélèvement à l'aiguille fine ne permet qu'une analyse cytologique. L'échantillon prélevé est reparti sur des lames de verre pour la coloration par la méthode de papanicolaou.

La biopsie a l'aiguille creuse est realisée le plus souvent à l'aide d'un Tru-Cut.

Lorsque l'aiguille traverse la tumeur, la lame intégrée dans la Tru-Cut découpe le tissu tumoral, qui est ensuite introduit dans la canule à chaque fois que l'aiguille est avancée.

La biopsie à l'aiguille creuse permet d'obtenir un échantillon plus représentatif que l'aspiration a l'aiguille fine. Le trajet de l'aiguille doit éviter les éléments vasculo-nerveux, une IRM avant la biopsie est souhaitable pour améliorer la précision de la biopsie.

Parmi les avantages de la biopsie percutanée :

- La morbidité réduite du geste, en comparaison à la biopsie chirurgicale, puisse qu'elle peut être réalisée en ambulatoire.
- Considérée fiable pour différencier abcès, hématomes et kystes.
- Le risque de contamination des tissus adjacents est moindre.
- Parmi ses inconvénients, la difficulté d'obtenir un échantillon suffisamment représentatif pour établir le diagnostic, notamment pour les tumeurs de petites tailles et les tumeurs hétérogènes [75-78]

❖ Biopsie chirurgicale :

La biopsie chirurgicale est considérée comme la technique de choix pour le diagnostic de la majorité des tumeurs de la main et du poignet puisse qu'elle apporte le diagnostic dans 96% des cas. R L'incision de la biopsie doit être longitudinale, parallèle aux structures vasculo-nerveuses, généralement placée entre deux muscles, afin de réduire la contamination. Il faut éviter la formation d'hématome [79,80]

Les avantages de la biopsie chirurgicale sont considérables et permet d'obtenir un échantillon plus large de la tumeur, ce qui aboutit à une meilleure stadification histopathologique, et offre l'occasion de réaliser une étude

immunohistochimique et cytogénétique. Parmi les risques qui accompagnent la biopsie chirurgicale, c'est la contamination des tissus adjacents.

c) Règles de la biopsie :

La biopsie doit permettre d'obtenir un échantillon représentatif :

Le matériel doit être suffisamment représentatif, portant sur la tumeur avec divers fragments, surtout si celle-ci est hétérogène, afin d'autoriser une analyse morphologique classique et des techniques complémentaires. Un envoi au moins en partie à l'état frais et donc rapide est requis, ceci afin de permettre la congélation d'un échantillon tumoral. Outre une analyse morphologique classique complétée d'une étude immunohistochimique, le typage lésionnel permet de requérir une étude moléculaire confirmative.

Les prélèvements doivent parvenir au pathologiste dans de bonnes conditions : le diagnostic anatomopathologique nécessite la communication d'informations cliniques fondamentales précisant les dimensions de la tumeur, son siège exact, ses caractéristiques radiologiques et ses modalités d'apparition.les prélèvements doivent être adressées en partie fixés au formol et en partie à l'état frais pour être congelés.la détermination du diagnostic repose en premier lieu sur l'étude microscopique classique basée sur l'architecture, la différenciation tissulaire, la cytologie, l'indexe mitotique et l'intensité de la nécrose. Actuellement, à coté de cette étude histologique, les techniques de biologie moléculaires prennent un grand intérêt.

4. Aspects histologiques :

Lorsque la tumeur est calcifiée, il est nécessaire d'effectuer une décalcification qui doit être progressive afin de préserver la morphologie et les épitopes des cellules tumorales.

L'anatomopathologiste va préciser Les caractéristiques histologiques et cytologiques des chondrocytes qui sont d'une importance fondamentale pour le diagnostic du type de tumeur cartilagineuse [26]. Tous les fragments adressés doivent être étudiés, car l'aspect histologique (cellularité, aspect des cellules) peut varier considérablement d'un territoire à l'autre. Les prélèvements biopsiques de petite taille n'ont donc qu'une valeur limitée dans le diagnostic des tumeurs cartilagineuses. L'analyse histologique des chondrocytes doit de plus être faite dans des territoires viables, non remaniés et non nécrosés [26, 81,82].

Cependant, le diagnostic histologique différentiel entre une tumeur cartilagineuse bénigne ou maligne reste souvent difficile surtout chez l'adulte et exceptionnellement chez l'enfant. La confrontation avec les informations cliniques et radiographiques est donc capitale pour l'interprétation de ces lésions [25, 26,83,84]. Les diagnostiques différentiels sont :

Le fibrome chondro-myxoide : histologiquement, il s'agit d'une lésion nodulaire à cellules fusiformes dans une trame myxoide, plus cellulaire en périphérie des nodules. La matrice extracellulaire est fibro-cartilagineuses ou chondroide. Les cellules géantes sont fréquentes.

La dysplasie fibreuse : histologiquement elle correspond à une lésion d'aspect fibreux au sein de laquelle se disposent des travées d'os plus au moins

immature, de forme particulière, formant des figures géométriques et des caractères alphabétiques.

La maladie exostosante : diagnostic différentiel de la maladie d'Ollier, Il s'agit d'une tumeur sessile ou pédiculée recouverte d'une fine coiffe cartilagineuse. Une coiffe irrégulière et épaisse de plus de deux centimètres et lobulée doit faire suspecter une transformation sarcomateuse.

Microscopiquement, la lésion est recouverte d'une mince lame fibreuse en périphérie qui repose sur une coiffe cartilagineuse qui donne en profondeur naissance a un tissu osseux d'architecture trabeculaire par ossification enchondrale. La coiffe cartilagineuse, qui rappelle le cartilage de conjugaison, est composée de chondrocytes non atypiques. Il faut suspecter une transformation maligne devant toute modification de l'architecture de l'ostéochondrome, de sa coiffe cartilagineuse en particulier si elle devient lobulée par des septums fibreux. La présence de foyers myxoides, une hypercellularité, l'activité mitotique, des atypies chondrocytaires importantes, et des foyers de nécrose sont des signes a rechercher pour éliminer une transformation maligne.

4.1. Chondrome Solitaire ou Enchondrome

a. Macroscopie :

La chirurgie consiste en un curetage-comblement de la lésion, Les enchondromes sont rarement adressés en pièces entières et intactes, mais le plus souvent sous forme de produits de curetage [81,85].

Un chondrome est constitué de façon caractéristique par des îlots de cartilage hyalin bleuâtre et semi-translucide, organisées en lobules de taille et de

forme variable, parfois confluents [25, 26]. Le diamètre des lobules peut varier de quelques millimètres à 1 cm ou plus. Certaines tumeurs peuvent être très molles et d'aspect myxoide [25, 26]. Ces tumeurs peuvent présenter des foyers de calcifications jaunâtres disséminés dans la tumeur, et certaines lésions apparaissent largement calcifiées et ossifiées [25, 26,83].

La périphérie des enchondromes peut être indistincte en raison de la pénétration des lobules de la tumeur cartilagineuse dans les espaces médullaires adjacents [25, 26]. La corticale est souvent amincie et discrètement refoulée par la tumeur, surtout dans les chondromes des doigts [26, 81]. Au niveau des os longs, la corticale peut être légèrement épaissie mais toujours intacte. Sa destruction partielle est habituellement un signe de malignité [26].

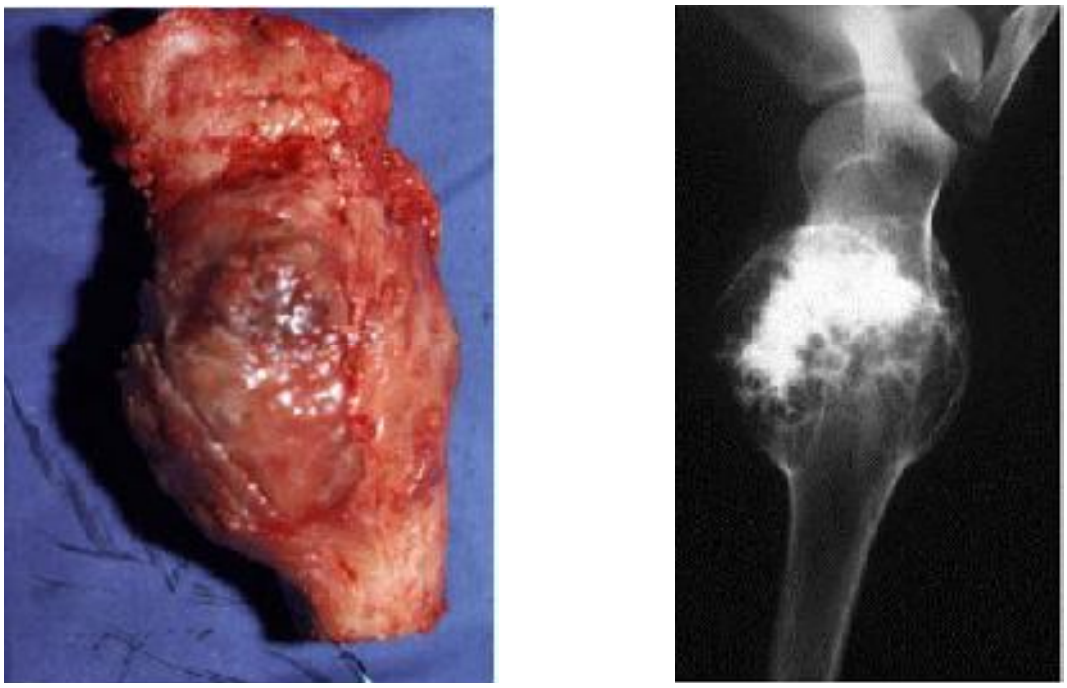


Figure 26: Résection compléte d'un chondrome solitaire [24]



Figure 27: curettage simple d'un chondrome scapulaire compressif : exérèse [24]

b. Microscopie :

Il s'agit d'une prolifération de chondrocytes de petite taille, monomorphes aux noyaux ronds et réguliers. Les mitoses sont rares voire absentes. Classiquement, on trouve un chondrocyte par logette. Entre les logettes se trouve la matrice extracellulaire de nature chondroide. On peut observer des travées d'os métaplasique d'épaisseur variable en périphérie des lobules cartilagineux.

On peut également observer des dépôts calciques ou des plages de nécrose. Les enchondromes peuvent contenir des foyers d'ossification enchondrale. Ils peuvent contenir des plages de remaniements myxoide qui restent minimes et ponctuels. La cellularité des enchondromes varie beaucoup en fonction du site anatomique de la lésion. Au niveau des doigts, les chondrocytes peuvent

présenter une cellularité élevée, des binucléations, une anisocytose et un pléiomorphisme qu'il faut interpréter en fonction de la localisation.

Le principal diagnostic différentiel surtout chez l'adulte, est le chondrosarcome de bas grade qui peut se présenter avec une cytologie comparable à l'enchondrome. Il faut rechercher une résorption de l'os spongieux, ou une pérmeation de l'os lamellaire qui est des critères majeurs de malignité. De plus la lyse corticale et l'extension aux parties molles sont des arguments forts pour la malignité, excepte en cas d'enchondromatose multiple ou les corticales ont parfois disparu. On recherche également une kystisation tumorale, une nécrose spontanée (c'est-a-dire non rapportée aux calcifications), et des remaniements myxoides étendus en faveur de la malignité.

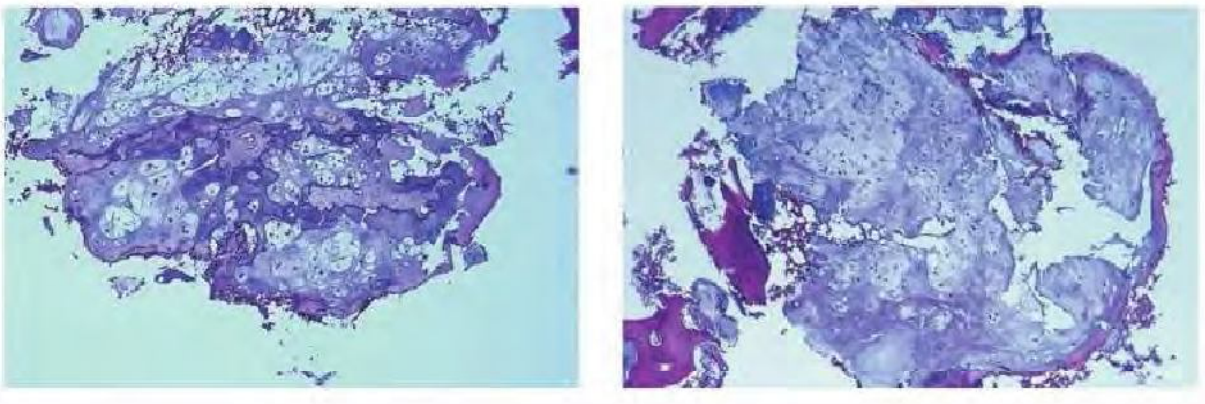


Figure 28 : B et C : lobules faits de chondrocytes non atypiques avec calcifications en périphérie des lobules [6]

Cytologiquement, les chondrosarcomes de grade 1 vont se distinguer des chondromes par : une Légère augmentation de la cellularité, la présence de légères atypies nucléaires, l'augmentation du nombre de binucléations. On

n'observe pas de mitose dans les chondrosarcomes de grade 1. Ces différences cytologiques sont difficiles à évaluer et subjectives. De plus, elles varient en fonction de l'âge du patient, de la localisation de la tumeur, du contexte fracturaire ou non. Les critères cytologiques sont également dépendants de la qualité de la fixation et du fixateur utilisé. Les critères architecturaux sont plus discriminants. Il s'agit de l'étude du rapport entre la tumeur et l'os préexistant. Elle nécessite une décalcification du prélèvement afin de pouvoir caractériser la structure lamellaire ou fibrillaire de l'os sous-jacent. Dans le cas d'un chondrome, l'os préexistant se remodèle et se moule à la surface des lobules cartilagineux tumoraux (encasement). Il persiste des espaces médullaires libres entre les lobules cartilagineux. Dans le cas d'un chondrosarcome, la tumeur agresse l'os préexistant (os lamellaire), formant des encoches de résorption et englobant des fragments d'os résiduels. Sur un prélèvement biopsique, le matériel tumoral est fragmenté et les rapports entre la tumeur et l'os sont difficiles a évaluer. Il est très important pour le diagnostic différentiel de distinguer l'os préexistant englobé dans la tumeur (os lamellaire) de foyers d'ossification secondaire intra-tumoraux (os fibrillaire).

La présence de remaniements myxoides occupant plus de 20% de la surface tumorale a été décrit comme un signe témoignant du caractère malin de la tumeur. La nécrose chondrocytaire dans la matrice cartilagineuse non calcifiée est également un signe en faveur de la malignité si elle est étendue. Toutes les illustrations ci-dessous sont empruntées du bulletin de l'académie internationale de pathologie N° 52 [86].

4.2. Chondrome periosté ou juxtacortical :

a) Macroscopie :

Ils sont d'aspect cartilagineux blanc nacré avec des lobulations. Se sont des tumeurs bien délimitées, excentrées, se développant sous le périoste en produisant une lacune bien délimitée dans l'os cortical sous-jacent. Leurs limites internes sont soulignées par une fine bande d'ostéosclérose [25, 26]. La cavité médullaire de l'os est rarement atteinte [81].

Ils présentent un aspect cartilagineux lobulé avec quelques petits foyers de calcifications ponctuées irrégulières, et parfois des plages d'ossification enchondrale naissant de l'os cortical sous-jacent [26].

Les chondromes sous-périostés de l'humérus peuvent mesurer jusqu'à 5 centimètres de grand axe [25].

b) *Microscopie :*

L'aspect histologique est celui d'une tumeur cartilagineuse lobulée en croissance active, avec des foyers périphériques d'hypercellularité et de pléiomorphisme cellulaire [82]. Le cartilage peut être soit hyalin, soit d'aspect mucoïde [85]. Il peut exister des foyers de calcification et d'ossification. Ces lésions sont plus cellulaires que les enchondromes, et présentent plus fréquemment des chondrocytes binucléés et pléiomorphes. Elles peuvent donc être difficiles à distinguer d'un chondrosarcome sous-périosté. Ce dernier sera classiquement plus grand (plus de 5 cm). La confrontation avec les données cliniques et radiographiques est donc essentielle pour le diagnostic [25, 26, 81, 82,85].

4.3. L'enchondromatose (ou maladie des chondromes multiples, ou maladie d'Ollier) :

Les lésions sont similaires à celles observées dans les chondromes solitaires mais la cellularité est souvent plus élevée. Les chondrocytes ont souvent des noyaux plus grands, ils sont fréquemment binucléés, ce qui explique la difficulté diagnostique entre chondrome et chondrosarcome.

Ils se caractérisent par la présence de multiples îlots de cartilages séparés par des plages de moelle adipeuse et des travées d'os lamellaire. Ces lobules cartilagineux peuvent être de petite taille et bien séparés les uns des autres, ou devenir massifs et confluents. La plupart de ces lobules sont partiellement ou complètement circonscrits par des travées osseuses métaplasiques matures lamellaires, ou plus rarement immatures [87]. La majorité des cas se caractérise par une cellularité beaucoup plus marquée par rapport aux chondromes solitaires, parfois alarmante. Les chondrocytes sont pourvus de noyaux plus larges et plus fréquemment binucléés, et peuvent simuler un chondrosarcome bien différencié [25, 81, 83, 84,87]. Cependant, les cellules cartilagineuses situées en périphérie des lobules ne s'insinuent pas entre les adipocytes [83].

Ces deux maladies se caractérisent de plus par la présence îlots de cartilage « dysplasique » (plus cellulaires qu'un cartilage normal), retrouvés dans le périoste, le cartilage articulaire, les plateaux épiphysaires,… . Les dépôts intrapériostés extensifs de cartilage dysplasique réalisent des lésions chondromateuses parostéales pouvant être responsables d'érosions corticales. Les nodules de grande taille peuvent s'étendre dans les tissus mous. La

calcification et l'ossification secondaire de ces lésions peuvent faire diagnostiquer à tort des lésions d'ostéochondromatose [87].

Par ailleurs, le syndrome de Maffucci se distingue de la maladie d'Ollier par la présence d'hémangiomes dans les tissus mous et les viscères, le plus souvent associés à des phlébolithes, correspondant à des thrombis fibrineux calcifiés obstruant les vaisseaux angiomateux [87].

Le risque de transformation maligne en chondrosarcome est plus élevé comparativement aux autres lésions bénignes cartilagineuses, bien que l'incidence réelle soit difficile à déterminer précisément [25,26,81,84]. La transformation maligne ne pourra être affirmée d'un point de vue histologique que s'il existe des arguments suffisants : signes d'anaplasie évidents, infiltration de la moelle ou des parties molles [83]. Quelques cas de chondrosarcome dédifférencié, de plus mauvais pronostic, ont été rapportés [87].

Dans notre étude, l'examen anatomopathologique a concerné 5 patients chez lesquels le diagnostic positif a été posé après biopsie pré-thérapeutique. Chez les 5 autres patients, le diagnostic initial était radio-clinique. La certitude histologique a été obtenue après étude des pièces de résection ou de curetage opératoire.

5. Récapitulatif diagnostic :

Les chondromes sont des tumeurs bénignes osseuses fréquentes, en particulier au niveau de la main. Ce sont des lésions d'origine cartilagineuse qui se développent dans les régions métaphysaires des os à ossification enchondrale. Différentes formes anatomo-cliniques peuvent être rencontrées : formes solitaires intramédullaire (enchondrome), formes périostées et formes multiples

(chondromatose incluant la maladie d'Ollier et le syndrome de Maffucci). Leur diagnostic est basé sur l'analyse de :

- Critères cliniques : fréquemment asymptomatique d'où l'importance de découverte fortuite, bien que la douleur, l'œdème, la tuméfaction ou une fracture pathologique peuvent être des modes de révélation des chondromes. Ces symptômes peuvent débuter dés les premières années de vie et être donc responsables de déformations osseuses surtout dans les formes multiples de la maladie.

- Critères Iconographiques : le diagnostic iconographique des chondromes est quasiment exclusivement basé sur le bilan radiologique standard ou l'image est caractéristique d'une lésion benigne.les autres moyens d'imagerie (TDM, IRM et scintigraphie) servent surtout à une analyse fine et en cas de suspicion de transformation sarcomateuse ou en cas d'aspect radiologique atypique.

- Critères anatomo-pathologiques : La réalisation d'une biopsie préalable n'est pas indispensable compte tenu du caractère bénin habituel et de l'aspect radiographique caractéristiques des chondromes, il n'est indiqué que lorsque le type de la tumeur ou son degré d'agressivité ne peuvent être formellement affirmés par la radiographie , Néanmoins l'examen anatomopathologique du produit de curetage reste obligatoire et les caractéristiques histologiques et cytologiques des chondrocytes sont d'une importance fondamentale pour le diagnostic du type de tumeur cartilagineuse .

V. EVOLUTION / HISTOIRE NATURELLE :

L'évolution spontanée est en général lente et se fait par poussées imprévisibles. La fracture constitue l'aboutissement habituel de cette évolution spontanée, mais le risque majeur reste la transformation chondrosarcomateuse, sauf pour les chondromes des extrémités ou cette transformation est exceptionnelle.

Le pronostic des chondromes, quelconque soit le type clinique, en dehors des problèmes orthopédiques posés par les fractures pathologiques ou les formes multiples (comme l'inégalité de longueur des membres inférieurs dans le contexte d'une maladie d'Ollier, qui peut dépasser 30 cm).et des problèmes de récidives éventuelles après traitement, est uniquement lié au risque de transformation sarcomateuse de la lésion.

Concernant les formes solitaires : la démonstration de cette transformation est difficile et aucune estimation statistique ne peut être donnée mais les localisations aux mains et aux pieds sont exceptionnellement malignes et généralement évidentes dans cette localisation, donc ils ne nécessitent pas de surveillance. À l'inverse, pour les atteintes des os plats du squelette axial, l'argument de fréquence est très en faveur d'un chondrosarcome et l'exérèse carcinologique doit être proposée systématiquement.

Concernant l'enchondromatose multiple : le pronostic et l'évolution sont liés d'une part

✓ aux complications orthopédiques représentées par les déformations et les inégalités de longueur des membres. Certaines observations se présentent avec des déformations monstrueuses, en plus des fractures pathologiques.

L'atteinte de l'avant bras se traduit souvent par une déformation, par incurvation du radius devenu relativement trop long par rapport à l'ulna, par une luxation fréquente de la tête radiale, et par une inclinaison ulnaire de la main. Cette déformation rappelle tout à fait celle de la maladie exostosante, mais elle est souvent plus prononcée.



Figure 29 : Avant bras : chondrome cubital, raccourcissement, main botte cubitale, incurvation radiale, dislocation radio-ulnaire, luxation de la tête radiale [151]

Au niveau des membres inférieurs, la déformation peut induire un genou valgum ou varum avec un raccourcissement pouvant dépasser 15 cm à l'âge adulte. Les cols fémoraux, les jambes, les pieds….et ainsi tout le squelette atteint peuvent être déformés [47].

✓ D'autre part par le risque élevé de dégénérescence sarcomateuse : Il y a un risque de récidive et de transformation maligne. Celui-ci est plus élevé que dans le cas des chondromes solitaires. Ce risque est difficile à quantifier, Il pourrait atteindre 20 à 50% [62]. Classiquement, une transformation maligne en chondrosarcome est observée.

En particulier dans le cadre du syndrome de Maffucci, cette affection peut retentir sur la croissance et peut être responsable de graves troubles morphologiques. Le risque majeur reste la transformation chondrosarcomateuse et ce risque semble encore plus élevé que dans les autres formes multiples. Certains l'estimant proche de 100% [35] et concerne les lésions osseuses, mais aussi les lésions vasculaires qui peuvent également dégénérer sous forme d'hémangioendothéliomes et d'hémangiosarcomes [88]. En outre, d'autre types de tumeurs malignes non mésenchymateuses peuvent s'observer à n'importe quel âge, au cours de cette affection, à type de tumeurs ovariennes, de léiomyomes utérins, astrocytomes cérébraux, adénocarcinomes pancréatiques et biliaires, adénomes hypophysaires [38,89] et des tumeurs mésenchymateuses du sein et de la thyroïde[62,90-94]. Des transformations malignes plurifocales ne sont pas exceptionnelles [25, 44].

La différenciation entre un chondrome et un chondrosarcome de bas grade, problème fréquent et difficile, est donc l'enjeu conditionnant la prise en charge diagnostique et thérapeutique.

Quelques arguments peuvent permettre d'orienter le diagnostic et de modifier la prise en charge thérapeutique :

*****Sur le plan épidémiologique, en dehors du risque majoré de sarcome dans les chondromatoses, il semble qu'un chondrosarcome soit découvert à un âge plus avancé qu'un chondrome (50 contre 39 ans dans la série de MURPHEY [95]). La transformation sarcomateuse est néanmoins plus précoce dans les chondromatoses (36 ans en moyenne pour SCHAISON [44]).

*Sur le plan clinique, l'apparition ou la modification d'une symptomatologie doit faire évoquer la malignité et en particulier l'apparition de douleurs [44] (bien que la douleur puisse être notée dans des chondromes), et l'augmentation du volume tumoral.

*Sur le plan de la localisation, les chondromes des os tubulaires des mains et des pieds sont et restent bénins dans la quasi totalité des cas. Les localisations aux os plats du squelette axial doivent faire évoquer un sarcome jusqu'à preuve du contraire et pris en charge en tant que tel. Au niveau des os longs, la différentiation est plus difficile, les chondrosarcomes seraient plus fréquents au niveau de la métaphyse proximale du genou comparativement aux chondromes plus fréquents aux métaphyses supérieures de l'humérus et du tibia ainsi que de celles inférieures de la jambe.

*La taille tumorale est un argument important. Toutes lésions de taille croissante ou de taille supérieure à 5 cm [96] doivent faire évoquer la malignité.

*Sur le plan radiographique, quelques images peuvent orienter le diagnostic de sarcome de bas grade, bien que non spécifiques. Il est possible de noter des limites floues même partiellement, des contours multilobés, en présence de calcifications en pop corn et d'encoches de la face endostale de la corticale [96]. La présence d'un épaississement cortical par apposition périostée de type compact, serait un autre argument de malignité [95] de même que l'extension tumorale à l'épiphyse.

*La tomodensitométrie donne les mêmes renseignements que la radiographie standard et permet par ailleurs d'évaluer l'étendue des plages cartilagineuses non calcifiées, remplaçant la densité graisseuse médullaire

normale, plage cartilagineuse qui pourrait être le témoin d'une activité tumorale résiduelle.

*L'IRM potentialisée par l'injection de Gadolinium, permet de retrouver une prise de contraste de type périphérique dans la majorité des chondromes .Une prise de contraste au niveau des cloisons serait en faveur d'un chondrosarcome. De même, la prise de contraste semble apparaître plus rapidement dans les lésions malignes que dans les lésions bénignes [70]. Par ailleurs, un hypersignal médullaire péri lésionnel serait un bon argument en faveur de la malignité.

*Pour finir, l'examen scintigraphique semble retrouver une fixation plus intense dans les chondrosarcomes et souvent plus hétérogènes. MURPHEY [95] propose de comparer la fixation tumorale à celle des épines iliaques en retrouvant une fixation plus faible dans les chondromes et plus forte dans les chondrosarcomes. KOBAYASCHI [97] propose quant à lui la réalisation d'une scintigraphie au DMSA (acide dimercaptosuccinique), arguant d'une forte fixation pour les lésions malignes, à l'opposé d'une fixation faible, voire nulle pour les chondromes.

Tous ces arguments pris isolément n'ont bien entendu aucune valeur et c'est bien sûr la somme de ces éléments, adjointe à l'examen anatomo-pathologique du produit de biopsie réalisée dans les règles, qui permettra un diagnostic histologique et par là une prise en charge thérapeutique adaptée.

VI. ASPECTS THERAPEUTIQUES :

1. Buts :

La prise en charge thérapeutique de la maladie chondromateuse chez l'enfant a plusieurs objectifs [98-104] :

- Une réduction sensible de la douleur causée par la tumeur
- Une exérèse complète de la tumeur ou la plus complète possible.
- Une diminution du risque de récidive
- Une préservation de la mobilité des membres et des articulations et restauration du pronostic fonctionnel
- Une préservation du cartilage de conjugaison et par conséquent limiter les effets sur la croissance
- Une guérison définitive de la maladie
- Un diagnostic rapide de la transformation maligne (chondrosarcome)
- Une baisse du nombre des complications liées à la maladie notamment orthopédiques (fracture pathologique, déviation, inégalité des membres, etc.…)
- Une baisse du nombre des complications liées à certains traitements chirurgicaux
- Maintenance ou rétablissement de la continuité osseuse par ostéosynthèse ou adjonction d'une greffe si nécessaire.
- Une diminution du délai de consolidation
- Une codification des indications de la biopsie osseuse

2. Méthodes thérapeutiques :

2.1. Face à l'enchondrome :

Plusieurs procédés thérapeutiques peuvent être proposés en fonction de la situation clinique :

a) Abstention/Surveillance :

Elle est indiquée surtout en cas de lésions asymptomatiques des os plats et du squelette axial. Une auto-surveillance clinique par la famille et par le patient lui-même est indiquée, accompagnée par une imagerie conventionnelle. La rythmicité de cette surveillance n'est pas bien définie, mais un bilan annuel semble suffisant [105,107].

b) *Curetage /comblement* [106] :

C'est le prototype de la chirurgie intralésionnelle.

L'objectif en est l'ablation de toutes les cellules tumorales par exérèse endolésionnelle.

Elle comporte deux temps, un premier temps de curetage visant l'exérèse des cellules tumorales et un deuxième temps de comblement de la cavité ainsi créée.

Il faut prendre garde à respecter les cartilages articulaires ou de croissance s'ils sont adjacents, et à bien protéger les tissus environnants pour éviter leur contamination par des débris de tumeur.

Les objectifs du comblement sont essentiellement le renforcement de la solidité osseuse, mais aussi le fait d'éviter des espaces résiduels vides, facteurs favorisants des récidives.

Différents produits peuvent être utilisés, principalement de l'os spongieux autogène ou allogène, plus rarement du ciment chirurgical. Il peut être nécessaire, dans certains cas, d'y associer une ostéosynthèse pour renforcer un os fragilisé ou traiter une fracture :

- Comblement par autogreffe spongieuse :

Il s'adresse principalement à des cavités de petite taille où la perte de substance n'est pas importante. Les cellules osseuses restent vivantes à 80% et la revascularisation se fait en 5 jours, une autogreffe spongieuse résiste mieux qu'un autre type de greffe. Les meilleurs sites de prélèvement sont les crêtes iliaques.

- Comblement par allogreffe :

On utilise des allogreffes essentiellement en cas de manque d'os autologue, soit du fait de prélèvements antérieurs, soit du fait de la taille de la cavité à combler.

Bien que minimes, les risques de maladie transmissible ne sont pas totalement écartés.

Le meilleur matériau est la tête fémorale de banque cryoconservée ou autoclavée dont on utilise un gros fragment introduit en force dans la cavité, associé à de petits fragments morcelés, associés de préférence à de l'autogreffe, tassés tout autour [107]

- Comblement par du ciment chirurgical :

Le ciment présente l'avantage d'une grande résistance mécanique, immédiate et définitive.

Il aurait aussi une certaine activité antitumorale du fait de l'élévation thermique pendant sa polymérisation [108]. Cependant, il n'établit jamais de liaison intime avec l'os et ne remplit pas parfaitement les fonctions biomécaniques de l'os normal. Il doit donc être réservé en cas de capital osseux insuffisant ou de récidive.

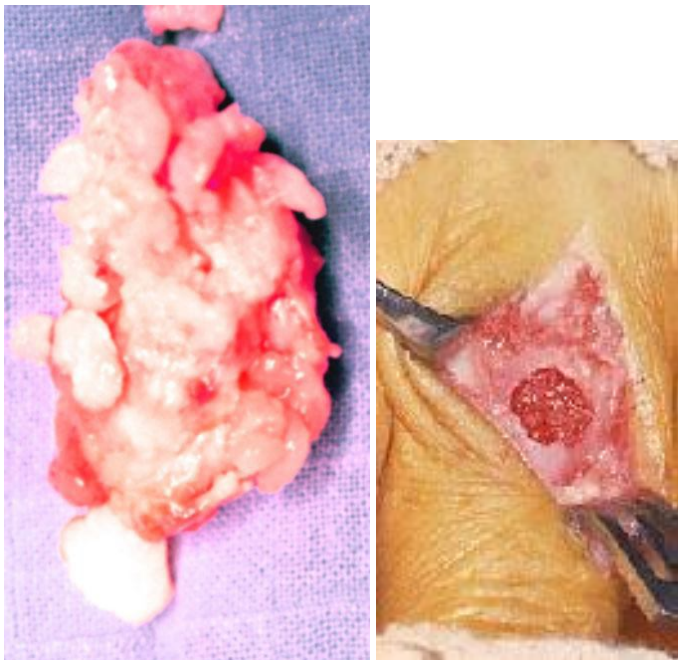


Figure 30 : Curetage et comblement par ciment d'un chondrome **[24].**

Traditionnellement, le traitement de l'enchondrome de la main avec curetage et autogreffe a été considéré comme la norme [109-112] .Or afin d'éviter la morbidité du site donneur, plusieurs auteurs ont commencé à soutenir le curetage simple sans greffe osseuse comme un traitement acceptable pour l'enchondrome de la main [113- 115]. En 2002, Goto et al. [116] proposent que le replacement de la fenêtre suivant le curetage peut conduire à une récupération plus rapide de la résistance mécanique de l'os. L'allogreffe est devenu plus

facilement disponible, il est devenu une alternative intéressante à l'autogreffe dans le remplissage des cavités post- curetage des enchondromes de la main [117, 118] . Les Substituts osseux représentent aussi une autre option, qui à la fois permet d'éviter la morbidité du site donneur d'autogreffe, ainsi que la transmission de la maladie qui pourrait théoriquement se produire avec une allogreffe

Ces articles suggèrent que les matériaux de substitution osseuse peuvent constituer une alternative intéressante à l'allogreffe ou l'autogreffe osseuse dans le traitement des enchondromes de la main surtout.

Bien que ces techniques fournissent des résultats satisfaisants à long terme, peu de choses ont été étudiés en ce qui concerne la période postopératoire immédiate. A la suite d'un curetage d'enchondrome, la plupart des chercheurs soutiennent une période d'immobilisation post-opératoire jusqu'à ce qu'il y est une des preuves radiographiques de guérison.

Le traitement d'un enchondrome de la main avec un simple curetage avec ou sans greffe osseuse biomécanique affaiblit l'os à peu près 70% de la force d'un os intacte, ce qui le rend plus susceptible à se fracturer. Sur la base de cette donnée avec une matrice d'os déminéralisé, il est déduit que la greffe spongieuse, autogène ou allogène, ne confère probablement aucune résistance biomécanique à un enchondrome de la main avant la guérison. Par conséquent, aucune augmentation immédiate biomécanique de la stabilité n'est obtenue, ainsi l'immobilisation postopératoire peut-être envisagée. L'ajout du ciment augmente la force de la main [119].

Ce résultat indique que, dans un modèle d'enchondrome de la main où le ciment est utilisé comme une charge de comblement osseux, les métacarpiens sont plus forts quand ils sont soumis à la flexion que ceux traités avec le curetage seul et presque aussi forts que les métacarpiens intactes [119].

- Comblement par des biomatériaux **:**

Dans les tumeurs bénignes, des biomatériaux, dont on espère la réhabitation, éventuellement mélangés à des greffons autologues, sont utilisés par certaines équipes chirurgicales.

Les biomatériaux ostéoconducteurs : les céramiques de composition mixte comprenant de l'hydroxyapatite (résorption lente) et du tricalcium phosphate (résorption rapide) sont les plus utilisées à l'heure actuelle, elles ont remplacé l'utilisation du corail et sont utilisées avec un succès non négligeable dans le comblement des pertes de substance modérées et en traumatologie. En l'absence de fracture, le manque de facteurs ostéinducteurs ne permet pas un comblement correct des pores de substitut ostéconducteur. Le biomatériau est rendu ostéoinducteur par l'adjonction d'autogreffe osseuse et de cellules précurseurs prélevées dans la moelle osseuse de receveur.

Chez l'homme, les expériences de l'utilisation des biomatériaux ostéoinducteurs, portent sur le traitement des pertes de substance et dans la consolidation des fractures.

Les Matériaux qui ont été étudiés dans la littérature comprennent le phosphate de calcium ciment osseux [121] , l'hydroxyapatite ciment [122] , et le plâtre de Paris stérile [123 , 124] . Yasuda et al. ont rapporté sur dix cas d'enchondromes de la main traités par curetage et remplissage de la cavité avec

du phosphate de calcium ciment osseux. Ils ont trouvé des preuves radiographiques d'incorporation osseuse du calcium phosphate ciment osseux à l'examen radiographique final, et tous les patients ont retrouvé pleinement l'amplitude du mouvement post-opératoire [121].

De même, dans une étude prospective sur des patients traités par curetage d'enchondrome et remplissage de la cavité postérieure d'hydroxyapatite ciment osseux, il n'y avait pas de complications et tous les patients ont repris la fonction complète de la main [122]. Il n'y a pas eu de récidives locales après curetage – remplissage de la cavité avec du plâtre stérile de Paris [124].

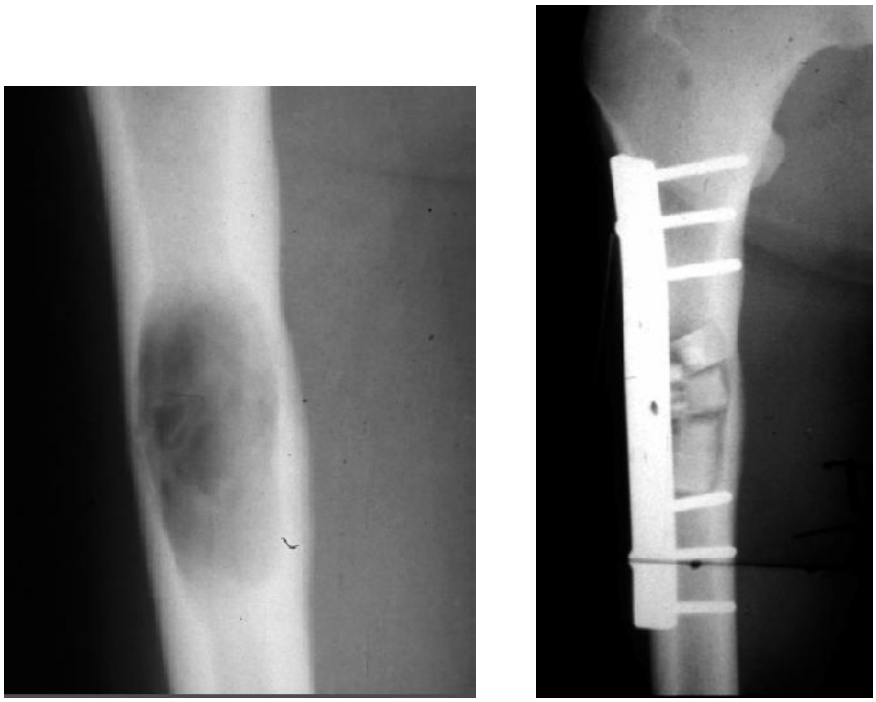


Figure 31 : comblement d'un chondrome de l'humérus par biomatériaux avec ostéosynthèse [163].

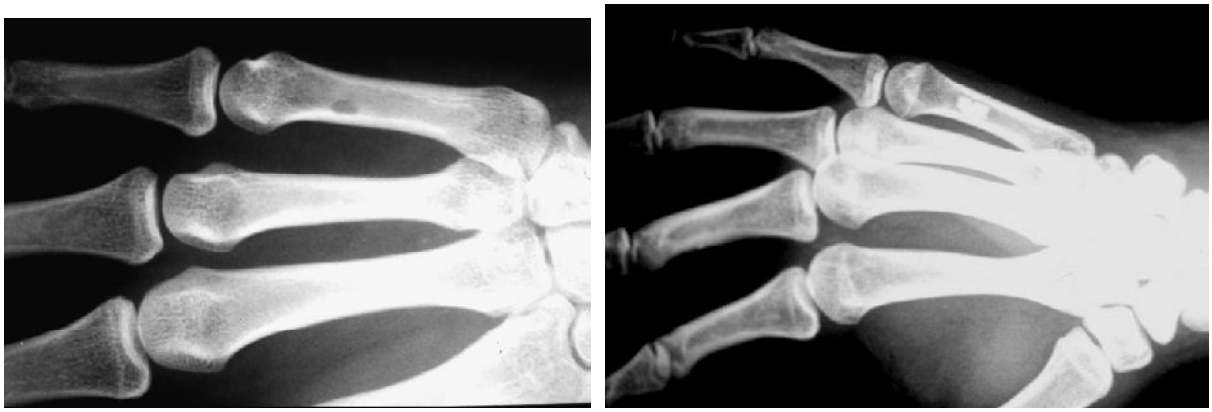


Figure 32 : comblement par biomatériaux d'une tumeur osseuse bénigne [163].

- Renforcement par une ostéosynthèse :

Dans certains cas où le curetage entraîne une fragilisation importante de l'os, en emportant plus du tiers de la périphérie corticale sur une diaphyse, ou en laissant une cavité très étendue en zone métaphyso-épiphysaire, et avec une fracture associée, il peut être nécessaire de réaliser une ostéosynthèse pour éviter une fracture secondaire.

L'ostéosynthèse peut être réalisée par enclouage centromédullaire à foyer fermé, au cours de cette ostéosynthèse l'hématome fracturaire est en grande partie conservé. La portion médullaire est expulsée par l'alésage. Le cal périosté se forme sans contrainte supplémentaires, dans les délais habituels, il est généralement de gros volume. Ce type de matériel est réservé à l'adolescent en fin de croissance.

L'ostéosynthèse par fixateur externe, concerne principalement les fractures ouvertes. Les fixateurs modulaires (Hoffman, othofix, Ilizaroff) permettent de corriger secondairement les imperfections de réduction initiale.les avantages

sont de diminuer les risques infectieux surtout en cas de fracture ouverte contaminée.

L'association de ces deux ostéosynthèses réduit la période de maturation osseuse du régénérat et accélère la consolidation osseuse. Comme il a été noté dans un travail de chirurgie expérimentale chez le chien, la présence des clous intramédullaires induit une néo-ossification de type cal endosté le long des clous [125]. Celui-ci est d'ailleurs visible sur des scanners chez des patients, qu'il s'agisse de cas de fractures traitées par simple ECMES ou d'allongements traités par l'association décrite ci-dessus [126]. De plus, le glissement lent des clous pendant la période d'allongement semble activer la formation osseuse ; mais cela nécessite des investigations nouvelles pour pouvoir être documenté.

Les avantages de l'association du fixateur externe circulaire avec un ECMES dans la maladie d'Ollier sont la diminution réelle de la durée du fixateur externe, la diminution des complications postopératoires et la prévention de fractures pathologiques ultérieures selon une étude rétrospective comparative [55]

L'ECMES est une méthode d'ostéosynthèse centromédullaire mini-invasive décrite originellement pour le traitement des fractures de l'enfant. Son utilisation associée à la méthode d'allongement osseux d'Ilizarov par FE dans la maladie d'Ollier à fait preuve d'un avantage majeur. Celui-ci consiste à obtenir une diminution du délai de consolidation osseuse du régénérat [diminution significative du HI (Healing index [HI] : indexe de consolidation)], ce qui autorise l'ablation précoce du FE. La durée du port du FE est ainsi diminuée d'environ huit jours pour chaque centimètre d'allongement monosegmentaire.

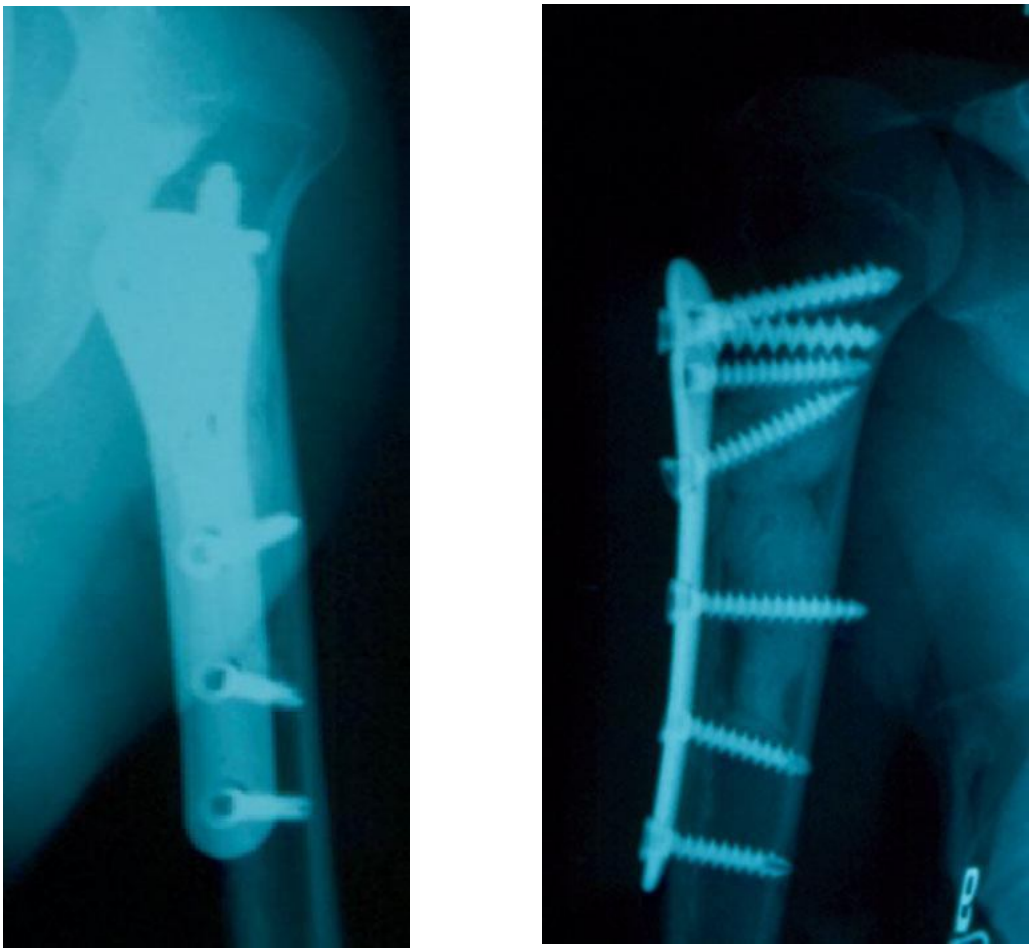


Figure 33: ostéosynthèse par plaque visée après curetage d'un chondrome huméral chez une jeune fille de 16 ans [163].

c) Résection :

Elle se base sur une excision extralésionnelle marginale incluant la corticale, permettant une exérèse monobloc de préférence au bistouri électrique, en réduisant considérablement le taux de récidive. Elle peut être sans reconstruction et permet d'éviter une fragilisation importante de l'os, ainsi le comblement et l'ostéosynthèse seraient inutiles alors que Dans certaines

localisations comme l'ulna, la fibula, et les côtes, une résection osseuse segmentaire sans conséquences fonctionnelle peut être effectuée [26]

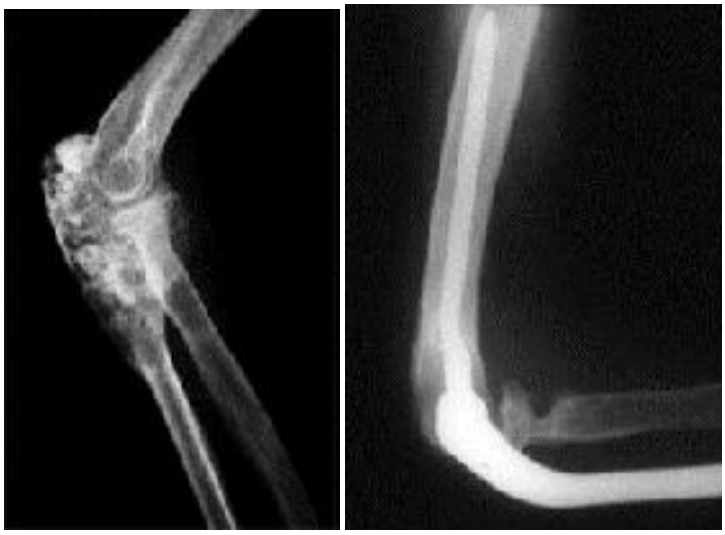


Figure 34 : Résection suivie d'une reconstruction par prothèse interne [163].

d) Cryostérilisation

Certains auteurs proposent différents traitements adjuvants pour diminuer Le taux de récidive à partir de la périphérie de la lésion initiale tels que , l'instillation de phénol, la cryostérilisation à l'azote liquide [127] ou l'utilisation du laser CO2 [128] sans que ces différents traitements, n'apportent la preuve de leur supériorité par rapport au curetage simple sur le taux de récidive.

La cryothérapie suivie de comblement par ciment permet d'éviter le prélèvement osseux, assure un usage immédiat et libre du membre opéré, et facilite la surveillance radiologique postopératoire. En cas de curetage large le taux de contrôle local tumoral est satisfaisant.

2.2. Face à la maladie d'OLLIER :

a) Face aux chondromes multiples :

La prise en charge des chondromes ne diffère pas de celle des lésions solitaires.

Elle se limite aux chondromes symptomatiques et gênants et n'est pas prophylactique.

Il faut insister sur l'importance de la surveillance de ces formes multiples, compte tenu de la plus grande fréquence des déformations chez l'enfant, et du risque de la transformation sarcomateuse à l'âge adulte.

Par conséquent, les méthodes thérapeutiques préconisées sont :

- Abstention/surveillance.
- Curetage/comblement.
- Résection.
- Cryostérilisation.

Il n'existe actuellement aucun traitement médicamenteux. Un **traitement chirurgical** peut être proposé face aux troubles occasionnés. Une chirurgie parcimonieuse et non invasive est préconisée.

Il n'est pas possible d'enlever tous les chondromes car cela serait complexe, douloureux et qu'il faut garder à l'esprit qu'opérer les chondromes se trouvant près des plaques de croissance, pourrait entraîner des troubles de croissance. Toutefois, il est possible d'intervenir sur des chondromes qui provoquent une gêne mécanique ou esthétique.

b) Face aux complications orthopédiques :

La maladie d'Ollier est caractérisée par des déformations sévères des membres et un retard de croissance dûs aux enchondromes multiples.

- ***Allongement des membres avec inégalité ou incurvation :***

Les inégalités de longueur des membres inférieurs sont présentes dans près de 70 % des cas et sont en rapport avec des troubles de croissance des cartilages fertiles fémoraux et tibiaux ; elles posent le problème de la prévision du retard de croissance. Il existe une relation entre le retard de croissance d'un segment osseux et la gravité de l'atteinte du cartilage fertile correspondant.

Les techniques de correction des inégalités de longueur restent classiques ave raccourcissement du côté long, allongement du côté court. Différents types d'appareillage existent et sont implantés en fonction des problèmes rencontrés. De nouvelles techniques apparaissent régulièrement (ex Illizarov + tuteurs internes qui permettent de réduire jusqu'à 30% la durée de pose de l'appareillage externe). Le fait de mixer les moyens pour traiter les déformations axiales tout en facilitant la consolidation, est une bonne idée. Au départ, il est indispensable d'émettre des hypothèses d'inégalités de longueur. Ceci va permettre de planifier les interventions chirurgicales de correction ou d'allongement. Toutefois, ces prévisions concernant les inégalités de longueur sont difficiles à effectuer avec précision. On est obligé de suivre pas à pas la croissance et pas à pas l'inégalité de longueur et d'adapter la stratégie chirurgicale.

Un des aspects de la maladie d'Ollier, c'est que l'on rencontre des inégalités de longueur très variables. Cela va de 2 cm à 25 cm. Retenons qu'il existe des problématiques différentes selon que l'atteinte porte sur un membre supérieur ou inférieur.

Pour les membres inférieurs, si ces inégalités asymétriques entraînent une déviation axiale, il faut corriger de façon à ce que l'enfant, l'adolescent puisse bénéficier d'un alignement de ses positions debout pour marcher le mieux possible

Par ailleurs, on rencontre souvent des problèmes spécifiques sur l'avant bras. L'atteinte est asymétrique, Il est logique à ce moment là de proposer une surveillance accrue de ces deux os afin d'intervenir à temps pour limiter et éviter l'asymétrie de croissance de ces os là .Si l'asymétrie de croissance est trop importante, il faut faire un allongement de l'ulna. Cela permet de conserver un avant bras avec une fonctionnalité sans luxation en particulier de la tête radiale.

On peut faire ces allongements assez précocement entre 6ans et 8 ans. En ce qui concerne les inégalités de longueur des membres inférieurs, en général on préfère attendre un peu, parce que pratiquer des allongements chez les tout petits, c'est difficile et parfois mal toléré, donc on préfère attendre que l'enfant soit plus âgé si c'est possible autour de10 ans ou plus tard.

La fixation externe reste le procédé de choix qui peut être couplé ou non à un embrochage centro-médullaire notamment dans certaines localisations type tibia et fémur [55]

- **Déformations osseuses :**

Les désaxations et déformations du membre supérieur sont assez bien tolérées et ne nécessitent que rarement une chirurgie (ostéotomies des déformations les plus sévères). Aux membres inférieur, les désaxations sont souvent mal tolérées et nécessitent plus fréquemment le recours à des ostéotomies de réaxation. Ces ostéotomies ne posent pas de difficulté technique particulière et elles consolident dans les délais normaux. Devant la récidive des déformations, des ostéotomies itératives sont prévisibles.

- **Fracture pathologique :** sont rapportées dans environ 1/3 des observations [47].

Elle surviennent volontiers au niveau des zones chondromateuses, mais elles peuvent aussi intéresser l'os sain. Quelle que soit leur topographie, la consolidation se fait dans des délais normaux. Le traitement des fractures pathologiques sur tumeurs osseuses bénignes est aussi bien orthopédique que chirurgical.

- **Récidive de la tumeur :** peut être traitée par le couple curetage-comblement.

Selon Maroteaux, le traitement chirurgical des chondromes ne permet pas de les guérir [129]. C'est la raison pour laquelle les complications de cette affection, telles que les déviations axiales et les inégalités de longueur des membres, justifient une approche toute particulière. Depuis plusieurs années, les déformations axiales des membres et les inégalités de longueur des membres inférieurs ont été le plus souvent corrigées par des fixateurs externes (FE), qu'il s'agisse de fixateurs monolatéraux ou de fixateurs circulaires, comme le fixateur

Ilizarov [130-133]. Un des problèmes de la fixation externe réside dans la durée du traitement qui peut parfois atteindre 9,4 mois [131]. Dans le cadre de la maladie d'Ollier, l'index de fixation externe a souvent été rapporté au-delà de 35 jours/cm [130,133-135], à l'exception d'un cas intéressant le fémur avec un index de fixation de 25 jours/cm [132]. Un but fondamental du traitement est de pouvoir diminuer de façon significative la période de la fixation externe. Cela contribue à diminuer le nombre des complications, telles que les infections sur broches, les pertes de tenue du FE par déminéralisation autour des broches et les raideurs articulaires.

Des études cliniques préliminaires ont montré l'efficacité de l'association de l'embrochage centromédullaire élastique stable (ECMES) avec le FE circulaire dans les cas d'allongement. Les clous flexibles intramédullaires créent un système résistant et élastique. L'introduction de deux clous qui ne remplissent pas totalement le canal médullaire contribue également au développement du cal osseux endosté [126].

Chez les patients souffrant d'une inégalité de longueur des membres inférieurs dans le contexte d'une maladie d'Ollier, cette différence peut dépasser 30 cm [136]. La valeur de cette différence en fin de croissance est difficilement prévisible parce que les déformations et les troubles de croissance ont tendance à se majorer, contrairement aux atteintes de nature congénitale. Ainsi, aucune table prévisionnelle n'est disponible. À partir de séries publiées d'allongements osseux dans la maladie d'Ollier [131,135,137], il est admis que l'allongement n'est pas plus difficile que dans les autres causes d'inégalité de longueur. En effet, le trouble de croissance n'intéresse que le tissu osseux et non pas les parties molles qui, elles, sont normales : cela explique la relative facilité

d'allongement comparée à celui dans les affections d'étiologie congénitale [131,137]. La présence des chondromes n'induit pas plus de complications spécifiques que dans l'os normal, la fixation par broches et par fiches se révèle suffisante [131, 135, 137,138]. Le régénérat osseux apparaît de façon normale, même si l'allongement est effectué au sein d'un enchondrome [131]. Cette néo-ossification est, en effet, indépendante de la maladie enchondromateuse puisqu'elle a pour origine le périoste et non pas la physe [134].

Cependant, l'amélioration des conditions d'allongement reste un sujet de discussion. La durée du port du FE est souvent longue au niveau du fémur avec un HI décrit entre 35 j/cm et 45 j/cm [130, 133,134]. Watanabe et al. ont rapporté des différences entre l'allongement effectué au sein des chondromes avec un HI de 39,7 j/cm et celui réalisé en zone osseuse saine avec un HI de 30,8 j/cm [135]. Lors de quatre allongements simultanés homolatéraux fémorotibiaux avec la méthode d'Ilizarov, Curran et al. ont observé un HI fémoral de 28 j/cm et un HI tibial de 29 j/cm [137]. Stanitski et al. Ont rapporté un cas d'allongement fémoral de 9 cm pour une durée de fixation externe de sept mois et demi [132].

L'utilisation d'un FE pour obtenir un allongement à des avantages reconnus mais a également des inconvénients représentés par des complications, telles que les infections sur broches et fiches, la raideur articulaire et l'inconfort des patients. Rybka et Richtr ont montré une augmentation du nombre des infections et des complications hémorragiques au niveau du trajet des broches vers la fin de la période de fixation [139].

Les fractures après ablation du fixateur sont également décrites [131]. Dans une série [55] parmi 37 patients(57 allongement) dont L'âge moyen était de 13,3 ans, avec des extrêmes allant de quatre à 24 ans opérés avec le fixateur seul, trois fractures pathologiques au niveau d'enchondromes et trois déformations au niveau de l'allongement sont survenues après l'ablation du fixateur. En revanche, dans une série de 7 patients dont l'âge moyen était de 13,4 ans, entre sept et 21 ans, qui ont été opérés d'un allongement progressif par fixateur externe circulaire associé à un ECMES, aucune fracture secondaire n'a été observée durant le suivi [55].

C'est une des raisons pour laquelle il est proposé d'associer, lors de l'allongement des membres, l'ECMES à la fixation externe [140,141]. Cette combinaison de deux méthodes d'ostéosynthèse permet d'ajouter les effets positifs de l'ECMES à ceux de la distraction par FE. Ce concept est, cependant, différent de l'association de deux implants rigides utilisés dans l'association fixateur monolatéral [142] et clou centromédullaire. Le choix entre le fixateur d'Ilizarov et le TSF (Taylor Spatial Frame) se fait en fonction des habitudes des chirurgiens et la disponibilité du matériel.

La programmation de la correction par le fixateur TSF® rend facile l'allongement concomitamment avec la correction dans les trois plans des déformations associées [143]. Si certaines séries font état d'un HI particulièrement long avec une valeur moyenne de 48,4 j/cm [144], d'autres séries ne retrouvent pas de différences entre le TSF® et le fixateur d'Ilizarov [145].

Une expérience de sept cas d'allongement de membres sur différents segments [55] montre un avantage indiscutable à l'association FE—ECMES chez les patients atteints d'enchondromes multiples. En comparant les résultats de cette étude avec et sans ECMES, l'HI est manifestement raccourci en présence de l'ECMES.

Les clous incurvés intramédullaires n'inhibent donc pas la formation du régénérat endosté. De plus, ils ajoutent une stabilité mécanique au niveau de l'espace d'allongement prévenant ainsi tout risque de translation d'un fragment osseux par rapport à l'autre [126]. De façon à rendre cette stabilisation optimale, certains auteurs [55] recommandent d'introduire les clous courbés de façon à ce que leur cintrage maximal soit situé à proximité du foyer d'ostéotomie, du côté éloigné de leur entrée intra-osseuse. Ainsi, l'allongement fait glisser les clous vers la région métaphysaire et déplace le cintrage maximal au niveau du régénérat à la fin de la période d'allongement.

Le respect de la technique chirurgicale reste le garant des bons résultats. L'association

ostéotomie percutanée — fixation externe — ECMES permet la conservation autant que possible du périoste au niveau du site d'allongement et de la vascularisation osseuse intramédullaire , les rythmes biologiques de l'allongement, la mobilisation articulaire précoce et la protection par une attelle après l'ablation du FE font partie de la technique chirurgicale. L'observation de toutes ces conditions est indispensable à la justification de l'ECMES qui permet une diminution significative du HI [126,140].

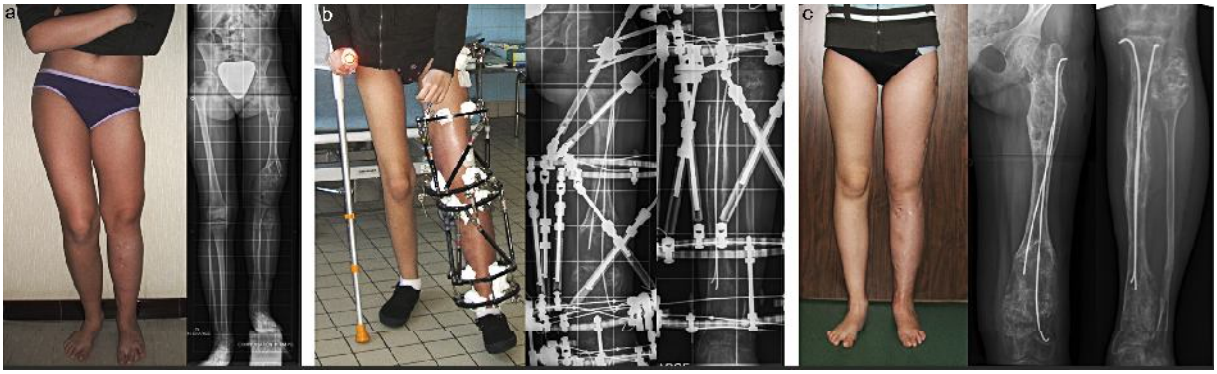


Figure 35 : allongement polysegmentaire avec Taylor Spatial Frame (TSF)® + embrochage centromédullaire élastique stable (ECMES) : aspects cliniques et radiographiques avant le traitement (a) ; aspect clinique et radiographies du fémur et du tibia au début de la période de fixation ; notez l'ostéotomie double du fémur et du tibia avec un ECMES mixte de type coulissant (b) ; aspects clinique et radiographique des segments un mois après l'ablation du fixateur externe (c). Ainsi, l'allongement du fémur fut de 7,5 cm et celui de tibia de 4,5 cm. L'index de consolidation du membre inférieur fut de12,3 jours/cm. [55].

2.3. Face au syndrome de Maffucci :

En cas d'absence de signes cliniques, une **abstention surveillance** est indiquée et aucun traitement n'est nécessaire.

Le traitement de ce syndrome se limite aux antalgiques et aux interventions chirurgicales de résection tumorale et de correction des déformations [146]

En cas de complications tels que, des fractures pathologiques, des défauts de croissance ou de transformation maligne [147,148] , une **chirurgie** est indiquée. Le but de cette chirurgie est d'enlever la masse tumorale et de faire un diagnostic histologique.

Une surveillance stricte est conseillée pour contrôler la progression des hémangiomes dans les organes internes.

3. INDICATIONS GENERALES :

3.1. Chondromes :

La prise en charge thérapeutique dépend de la localisation et du caractère symptomatique ou non de la tumeur

a) Chondrome solitaire :

- Si la tumeur siège aux extrémités :

L'abstention-surveillance est indiquée en cas de lésion asymptomatique avec imagerie typique. La surveillance devrait être annuelle.

Le curetage-comblement est proposé en cas de lésion douloureuse gênante. L'examen anatomo-pathologique doit être systématique. le curetage peut être réalisé par une chirurgie à ciel ouvert ou par voie arthroscopique [44] ; et le comblement peut être fait par autogreffe spongieuse ou par substitut osseux [149]. le traitement peut être complété par des procédés d'ostéosynthèse.

Devant une récidive tumorale, un bilan préopératoire complet doit être réalisé, fait de scintigraphie et d'IRM. Certains auteurs proposent une biopsie osseuse [40,149] avant d'instaurer un traitement qui doit être le plus conservateur possible vis-à-vis de l'os porteur.

Au niveau de la main, l'abstention thérapeutique est la règle en l'absence de symptomatologie. Dans le cas contraire (douleur, déformation inesthétique ou fracture pathologique), un traitement chirurgical s'impose. La réalisation d'une biopsie préalable n'est pas indispensable compte tenu du caractère bénin

habituel et de l'aspect radiographique des chondromes des extrémités. Néanmoins, l'examen anatomopathologique du produit de curetage reste obligatoire.

- Si la tumeur siège aux os longs :

L'abstention thérapeutique est licite pour les chondromes calcifiés et les chondromes asymptomatiques [25], sous couvert d'une surveillance soutenue. Pour les lésions symptomatiques ou présentant des atypies radiographiques, on préconise leur traitement chirurgical. Une biopsie préalable, à l'exception des cas où il n'existe aucune fixation pathologique à la scintigraphie et aucune prise de contraste après injection de Gadolinium à l'IRM, sera réalisée avec multiplication des zones de prélèvements en particulier en dehors des zones de nécroses et de calcifications. Le curetage-comblement est alors le traitement de choix, plus ou moins associé à une ostéosynthèse préventive ou de nécessité. En cas de récidive (dont le taux est difficile à estimer), le traitement chirurgical, doit rester conservateur à type de curetage-comblement. Ces récidives sont rares, et une nouvelle biopsie doit être facilement réalisée [62].

Pour les localisations axiales, un bilan iconographique complet est nécessaire avant le traitement, compléter par une biopsie chirurgicale, Le traitement repose également sur le curetage-comblement.

Dans tous les cas de figures et ce quelque soit la localisation de la lésion, le traitement des chondromes doit rester résolument conservateur sans sacrifice fonctionnel et correspond donc à une exérèse intralésionnelle à type de curetage-comblement.

b) Chondrome périosté :

L'abstention thérapeutique, sous couvert d'une surveillance régulière, est légitime en cas de chondrome périosté asymptomatique, de faible diamètre et de taille stable [29].

Dans les autres cas, l'incision intralésionnelle par curetage est licite compte tenu du caractère bénin de cette lésion, mais avec un taux substantiel de récidive. Néanmoins, la plupart des auteurs [26,29,40] préconisent une excision extralésionnelle marginale incluant la corticale, permettant une exérèse monobloc en réduisant considérablement le taux de récidive.

Dans certaines localisations (ulna, fibula, côtes...), une résection osseuse segmentaire sans conséquences fonctionnelle peut être effectuée [26] .

Comme dans les enchondromes, aucun traitement adjuvant n'est nécessaire.

c) Maladie d'OLLIER :

La prise en charge de la maladie d'OLLIER rejoint celle des chondromes solitaires. Cependant , le risque de dégénérescence maligne en chondrosarcome impose un bilan radiologique précis basé sur la scintigraphie osseuse et l'IRM .

Le traitement n'est pas prophylactique, reste limité aux formes symptomatiques. Il comprend classiquement un curetage puis un comblement.

d) Syndrome de Maffucci :

La prise en charge du Syndrome de Maffuci se limite aux antalgiques et aux interventions chirurgicales de résection tumorale et de correction des déformations [146]. Aucun traitement n'est préconisé pour les patients

asymptomatiques. Qu'il soit médical ou chirurgical, le traitement doit être discuté en consultation spécialisée multidisciplinaire. Des examens réguliers, et notamment des biopsies des lésions des tissus osseux et mous qui se développent ou deviennent douloureux sans antécédents de traumatisme, sont nécessaires afin de détecter précocement les tumeurs malignes [150].

3.2. Séquelles Orthopédiques :

Les complications orthopédiques sont dues à une atteinte du cartilage de conjugaison, elles sont fréquentes voir constantes en dehors du chondrome solitaire.

- **pour les lésions du membre supérieur :**

Les Désaxations et les déformations du membre supérieur sont globalement bien tolérées et ne nécessitent que rarement une prise en charge chirurgicale. Parfois, on a recours à des ostéotomies pour les déformations les plus sévères.

L'atteinte de l'humérus peut lorsqu'elle est sévère, induire une inégalité de longueur des bras. Un allongement en fin de croissance, parfois légitime, ne pose aucune difficulté particulière.

La lésion la plus fréquente de l'avant bras associe un chondrome de l'ulna distale responsable d'un ulna court, d'une incurvation ulnaire progressive du radius et de la main, et une perturbation du fonctionnement du poignet avec une diminution de la pronosupination. Avec la poursuite de l'asymétrie de croissance et dès que l'ulna devient plus court que le radius d'environ 2 cm, la tête radiale se luxe, ceci justifie donc un geste chirurgical précoce ou sont associés un allongement de l'ulna, une ostéotomie de réaxation du radius et/ou résection du chondrome.

Dans les formes de gravité moyenne touchant la main, le retentissement clinique doit conduireà des abrasions chirurgicales de ces chondromes gênants, des curetages et des greffes simples. En revanche, dans les formes sévères, il faut retenir que l'excision des chondromes est très hémorragique et que la finesse de la peau de recouvrement expose aux nécroses cutanées. Il est plus prudent de conserver une partie de la coque des chondromes dont la substance tumorale est extraite comme de la pate de dentifrice. Une greffe osseuse est possible afin de reconstruire le fragment phalangien, il est recommandé de traiter chaque doigt séparément, lors d'interventions différentes, en raison du risque vasculaire et nécrotique.

- **pour les lésions du membre inférieur :**

Les atteintes des membres inférieurs associent :

- Les déviations multiples dans les trois dimensions de l'espace.
- Des inégalités de longueur.

Les ostéotomies ne posent pas de difficulté technique particulière et elles consolident dans les délais normaux. Devant la récidive naturelle d'une déformation corrigée tant que la croissance n'est pas terminée, des ostéotomies itératives sont prévisibles. C'est la raison pour laquelle le chirurgien peut avoir intérêt à hypercorriger ses ostéotomies d'une quantité difficile à définir, dépendant de la déformation initiale et du potentiel de croissance résiduel. La moitié des patients ont une différence de longueur des membres inférieurs importante. Cette inégalité est de 4,3 à 35,7 pour la série de SHAPIRO [153]. Cependant, aucun système de calcul prévisionnel de l'inégalité ne peut être

proposé avec certitude, VINH et TOMENO [73] ont dessiné des courbes qui prouvent :

- que les raccourcissements augmentent avec la croissance comme s'il existait un épuisement du fonctionnement de ces cartilages de croissance.
- que l'importance du raccourcissement est liée à l'importance de l'atteinte, c'est-à-dire de façon assez exacte au volume des géodes métaphysaires. Malheureusement cette valeur reste difficile à évaluer avec exactitude.

Les inégalités de longueur des membres inférieurs sont présents dans près de 70 % des cas [28] et sont en rapport avec des troubles de croissance des cartilages fertiles fémoraux et tibiaux . Elles posent le problème de la prévision du retard de croissance. Les tables classiques sont souvent prises en défaut. Il existe une relation entre le retard de croissance d'un segment osseux et la gravité de l'atteinte du cartilage fertile correspondant. Cette gravité peut être appréciée par un rapport "n" tel que [152] :

n = largeur des géodes /largeur de la métaphyse

Ce rapport est constant tout au long de la croissance de l'individu. On le cote de G1 à G4 et on l'exprime comme suit :

- G1 quand n < ou = ¼
- G2 quand ¼<n<ou= ½
- G3 quand ½<n<ou= ¾
- G4 quand ¾<n<ou=1 (géode occupant toute la largeur métaphysaire)

On exprime le raccourcissement de l'os du côté atteint en pourcentage par rapport à la longueur normale de l'os (c'est-à-dire à celle du côté opposé s'il est sain, ou à celle de la valeur théorique moyenne des tables de croissance en cas d'atteint bilatérale). Ce pourcentage augmente régulièrement au cours de la croissance.

En tenant compte des diagrammes de croissance, et en connaissant la gravité de l'atteinte de la physe (G1 à G4), on peut calculer le pourcentage de raccourcissement du côté atteint. Les G4 donnent en règle des inégalités monstrueuses en fin de croissance (20 à 30 cm.) de correction chirurgicale difficile (ou même parfois impossible, obligeant alors au port d'orthèse).

En moyenne pour les localisations au genou, on a les données suivantes :

- G4 = raccourcissement de 30% au fémur, et de 37% au tibia
- G3 = raccourcissement de 18% au fémur, et de 20% au tibia
- G2 = raccourcissement de 17% au fémur, et de 14% au tibia
- G1 = raccourcissement de 13% au fémur, et de 12% au tibia

Chez les patients souffrant d'une inégalité de longueur des membres inférieurs dans le contexte d'une maladie d'Ollier, cette différence peut dépasser 30 cm. La valeur de cette différence en fin de croissance est difficilement prévisible parce que les déformations et les troubles de croissance ont tendance à se majorer, contrairement aux atteintes de nature congénitale. Ainsi, aucune table prévisionnelle n'est disponible [55].

Devant l'allongement des membres inférieurs, l'association d'un fixateur externe circulaire avec un embrochage centromédullaire élastique stable (ECMES) est de plus en plus recommandé [55] . Il a plusieurs avantages :

+ diminuer le délai de consolidation osseuse ou de régénérat

+diminuer le nombre des complications : infections des broches, raideur articulaire, déminéralisation des broches, complications hémorragiques au trajet des broches,…etc.

conserver du périoste au site d'allongement et de la vascularisation osseuse intramédullaire

L'utilisation d'un fixateur externe pour obtenir un allongement a des avantages reconnus mais a également des inconvénients représentés par des complications, telles que les infections sur broches et fiches, la raideur articulaire et l'inconfort des patients, des complications hémorragiques au niveau du trajet des broches vers la fin de la période de fixation [153] . Les fractures après ablation du fixateur sont également décrites [154].

VII. RESULTATS – COMPLICATIONS POSTOPERATOIRES :

1. Resultats :

Les résultats fonctionnels sont évalués sur deux critères :

- **La douleur** : Elle est évaluée par le patient à partir d'une échelle subjective cotée de 0 à 10, elle est aussi évaluée par l'examinateur en fonction de la dose et de la classification OMS de l'antalgique utilisé [107].
- **Le confort de vie** : Celui-ci a été apprécié par le score de Karnofsky [155].

Tableau VII : Score de karnofsky [155]

Situation clinique	Cotation	Codage
Le patient ne présente aucun signe ou symptôme de maladie	100%	100
Le patient est capable de réaliser les activités normales de la vie quotidienne, symptômes ou signes mineurs de la maladie	90%	090
Le patient est capable de réaliser les activités normales de la vie quotidienne avec effort, quelques symptômes ou signes mineurs	80%	080
Le patient est capable de se prendre en charge, mais est incapable de mener une vie normale ou de travailler	70%	070
Le patient nécessite une aide occasionnelle, mais peut prendre en charge la plupart des soins personnels	60%	060
Le patient nécessite une aide suivie et des soins médicaux fréquents	50%	050
Le patient est handicapé et nécessite une aide et des soins particuliers	40%	040
Le patient est sévèrement handicapé	30%	030
Le patient, très malade, nécessite un traitement de soutien actif	20%	020
Le patient est moribond	10%	010

2. Complications :

Les complications post opératoires peuvent être immédiates ou tardives.

Parmi les complications immédiates on note l'atteinte vasculo-nerveuse, le syndrome des loges…

- Les hémorragies :

L'hémorragie peropératoire dépend également [156] :

- Du type d'intervention
- Du matériel utilisé.

- Les infections :

L'infection locale reste la hantise du chirurgien orthopédiste, quoique rare. Elle est favorisée par la longueur éventuelle de l'intervention et par la diminution des défenses immunologiques du malade [157]

Elle justifie l'utilisation systématique de ciment comportant des antibiotiques et impose de réaliser cette chirurgie dans les conditions d'asepsie irréprochables.

- Les complications mécaniques :

Selon Delepine [131], après ostéosynthèse à foyer fermé, les complications mécaniques sont observées dans prés d'1/3 des cas, essentiellement chez l'adulte.

- La récidive tumorale :

Elle dépend surtout du type de résection [158]. Elle menace l'intégrité du matériel d'ostéosynthèse quel qu'il soit, et entraine par conséquent un échec de la fixation.

Cette complication a été souvent retrouvée dans les séries de Dutka [159], Thomeno [160], et campanacci [161].

- Les déformations orthopédiques :

Ces déformations sont Fréquentes voire constantes et dues à l'atteinte du Cartilage de croissance , ils sont à type de cal vicieux, inégalité de longueur des membres, et déviation d'axe.

Dans notre série l'évolution à court et à moyen terme était bonne chez la totalité des malades et aucune complication n'a été notée.

A long terme, une guérison incomplète a été notée chez 2 patients. Elle était marquée par l'apparition d'une luxation de la tête radiale avec diminution de la prono-supination pour le 1er (cas n° 7). Et une fracture du fémur pour le 2ème (cas n° 5).

CONCLUSION

Les chondromes représentent l'une des tumeurs osseuses les plus fréquentes.

Leur diagnostic repose sur un faisceau d'arguments ou le résultat anatomopathologique doit toujours être confronté aux données radio-cliniques. Le traitement standard est le curetage comblement qui assure habituellement la guérison.

Chez l'enfant les séquelles orthopédiques à type de déformations osseuses, des inégalités de longueur des membres et les désaxations représentent le principal problème du chondrome, donc Il faut suivre pas à pas la croissance ainsi que l'inégalité de longueur et adapter la stratégie chirurgicale dont les techniques sont nombreuses et leur choix est adapté au cas de chaque patient. Elles relèvent des techniques orthopédiques générales.

Il faut insister sur l'importance de la surveillance des formes multiples, compte tenu de la plus grande fréquence des déformations chez l'enfant.



RESUME

Résumé

Titre : les chondromes et l'enchondromatose chez l'enfant. A propos d'une série rétrospective de 10cas.

Auteur : NAKHCHA IBTISSAM.

Mots clés : chondrome. enchondromatose. enfant.

Le chondrome est une tumeur cartilagineuse bénigne, qui résulte d'une absence d'ossification enchondrale normale prés de la plaque de croissance. Diverses variétés anatomiques sont décrites : les formes solitaires et les formes multiples. Le diagnostic est basé sur l'analyse de critères cliniques, épidémiologiques, iconographiques, et anatomopathologiques. La problématique et le pronostic chez l'enfant dépendent des aspects orthopédiques et des déformations secondaires à la maladie d'Ollier.

Le but de cette étude est de revoir le profil de cette pathologie dans notre contexte et les défis diagnostiques et thérapeutiques qu'elle peut poser.

Nous avons étudié rétrospectivement 10 cas de chondromes, colligés au sein du service de traumatologie et de chirurgie orthopédique à l'hôpital d'enfant de Rabat, sur une période de 18ans allant de 1994 à 2012.

L'âge moyen de nos patients était de 12,5 ans dont 60 % étaient de sexe masculin.

Notre étude est caractérisée par la prédominance de l'atteinte du membre supérieur, les phalanges étaient la principale localisation notée.

La forme unique était notée chez 4 patients (40%) et la forme multiple était observée chez 6 patients (60%).

Tous les malades ont bénéficié d'un traitement chirurgical. Les résultats obtenus étaient bons chez 80% des patients.

Si l'abstention est licite pour la plupart des formes solitaires et des extrémités, le curetage –comblement s'impose souvent dans les autres formes.

Abstract

Title : chondromas and enchondromatosis of children. About a retrospective serie of 10 cases.

Author : NAKHCHA IBTISSAM.

Keywords : chondroma. Enchondromatosis. child.

The chondroma is a benign cartilaginous tumor, which results from an absence of endochondral ossification near normal growth plate, various anatomical varieties are described: the solitary forms and multiple forms. The diagnosis is based on the analysis of clinical, epidemiological, iconographic, and pathological criterias. The problem and prognosis in children depends of orthopedic aspects and secondary deformations of Ollier disease.

The purpose of this study is to review the profile of this disease in our context and the diagnostic and therapeutic challenges that may arise.

We retrospectively studied 10 cases of chondroma, collected in the service of traumatology and orthopedic surgery at children's hospital of Rabat, over a period of 18 years from 1994 to 2012.

The average age of our patients was 12.5 years with 60 % were male. Our study is characterized by the predominance of reaching the upper limb, the phalanges were the main location noted.

The unique form was observed in 4 patients (40 %) and multiple form was observed in 6 patients (60 %).

All patients underwent surgical treatment. The results were good in 80% of patients .

If abstention is legality for most solitary forms and extremities, curettage-filling is often required in other forms.

ملخص

العنوان: الأورام الغضروفية و الأورام الغضروفية المتعددة عند الطفل. عن سلسلة بأثر رجعي ل 10 حالة .

الكلمات الرئيسية: ورم غضروفي. ورم غضروفي متعدد , الطفل.

من طرف: نخشى ابتسام.

الورم الغضروفي هو ورم غضروفي حميد ، ينتج عن نقص التعضم داخل الغضروف بالقرب من لوحة النمو الطبيعي، و وصفت مختلف الأصناف التشريحية : أشكال انفرادية و أشكال متعددة , و يستند التشخيص على تحليل معايير سريرية، وبائية ، صورية، مرضية . الإشكالية و التشخيص عند الطفل تعتمد على المظاهر التقويمية و التشوهات الناتجة عن مرض اولييه.

الغرض من هذه الدراسة هو استعراض ملامح هذا المرض في سياقنا و التحديات التشخيصية و العلاجية التي يمكن أن يطرحها .

أجرينا دراسة بأثر رجعي لعشر حالات مصابة بورم غضروفي ، و التي تم جمعها بقسم جراحة العظام و المفاصل بمستشفى الأطفال بالرباط على مدى 18 سنة من 1994 إلى 2012,.

متوسط عمر مرضانا كان 12،5 عاما ، 60 في المائة منهم من الذكور.

تتميز دراستنا بوجود غالبية الإصابات في الطرف العلوي.و كانت السلاميات هي الموقع الرئيسي المسجل.

الشكل الوحيد سجل عند 4 مرضى(40%) ، و لوحظ الشكل المتعدد عند 6 مرضى (60%)

جميع المرضى اخضعوا لعلاج جراحي ، النتائج المحصل عليها كانت جيدة عند% 80 من المرضى.

إذا كان الامتناع عن العلاج مشروع بالنسبة لأغلبية الأشكال الانفرادية و الأطراف ، فغالبا ما يفرض القيام ب كحت - ملء في الأشكال الأخرى.

ANNEXE

Fiche d'exploitation

Numéro A :

Age : **Sexe :** ☐ **F** ☐ **M**

ATCD : ☐ Cas similaire familial ☐ Autre

Motif de consultation : ☐ Douleur ☐ Fracture
☐ Tuméfaction ☐ Gène articulaire
☐ Déformation Inesthétique
☐ Autres

Délai de consultation :

Examen clinique : ☐ Douleur à la palpation
☐ Tuméfaction palpable
☐ Siège de la lésion
☐ Autres données

Forme clinique : ☐ Unique ☐ Multiple ☐ Autre

Imagerie :

A- **Rx Standard :** ☐ Lacune ☐ Kystique
Séméiologie ☐ Lyse osseuse ☐ Autre
Siège (os) :…… taille en cm :

1- **Si forme unique :** ☐ Métaphyse ☐ diaphyse ☐ M.D
☐ Atteinte épiphysite
☐ Proximale ☐ Distale

2- Si forme multiple :

☐ Nombre totale des localisations
☐ Os atteints
☐ Description sommaire des lésions

B- **Autres imageries :** ☐ TDM ☐ IRM ☐ Echg
☐ Scintig

CRO :

Traitement :

☐ Curetage : -Total - Incomplet.

☐ Greffe : -Autogène - Ciment

☐ Résection : - Sous Périostée -Extra périostée

-Large -Comblement par :

☐ Ostéosynthèse : -Broches -ECMES

-Autre :…..

Histologies : ☐ Oui ☐ Non

Evolution : -Guérison : ☐ Complète ☐ Incomplète.

- **Complication post op :**

- Immédiates : ☐ Atteints vx-nx ☐ Infection
  ☐ Autres ☐ Sd des loges
- Tardives : ☐ Fracture ☐ Récidive
  ☐ Cal vicieux ☐ Pseudarthrose
  ☐ ILMI ☐ Déviation d'axe ☐ Autre :
- Détails :

Résultat Final : ☐ Excellent ☐ Bon Moyen ☐ Mauvais

Recul :

BIBLIOGRAPHIE

[1] Marotaux P, Ed. La dyschondroplasie. In : Les maladies osseuses de l'enfant. Paris : Flammarion
Médecine-Sciences ; 1974, p.113-7.

[2] Campanacci M, Ruggieri P. Tumeurs osseuses à histogenèse cartilagineuse. Éditions Techniques –Encycl Méd Chir (Paris France), Appareil locomoteur, 14030 C10, 1992. 30 p.

[3] Bierry G, Kerr DA, Nielsen GP, Rosenberg AE, Huang AJ, Torriani M, Bredella MA.
Enchondromas in children: imaging appearance with pathological correlation. Skeletal Radiol. 2012
Sep; 41(10):1223-9.

[4] Mainzer F, Minagi H, Steinbach HL. The variable manifestations of multiple enchondromatosis.
Radiology 1971 ; 99 377-88.

[5] Paterson DC, Morris LL, Binns GF, Koslowsky K. Generalized enchondromatosis. J Bone Joint
Surg 1989 ; 71A : 133-40.

[6] C Delaunay Lemarie . Intérêt de l'analyse du niveau d'expression de C1CP et C2CP par technique
immunohistochimique pour le diagnostic différentiel entre chondrome et chondrosarcome
Thése Med: Université Henri Poincaré .2011 ; n◦ 610

[7] Vigorita VJ, Ghelman B, Mintz D. In: Orthopaedic Pathology. Vigorita VJ, editor.
Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2007. Bone tumours; p. 339.

[8] Mi-Jung K, Alberto G, Kyung Ja Chao , Jae Y Ro. Chondrosarcoma: With Updates on Molecular Genetics. Sarcoma. 2011/ 15 ; 2011.

[9] Chevalier X, richette p. cartilage articulaire normal: anatomie, physiologie, metabolisme, vieillissement. EMC appareil locomoteur ; 2005

[10] CARLIOZ H.-Tumeurs osseuses de l'enfant, approche de leur diagnostic et de leur traitement.Ann pédiatrie.1990,37,(9) ,603-605.

[11] Mota CR, Marques L, Silva E, Fonseca M, Pinho M, Torcato M, et al. Symmetrical enchondromatosis of the hands and feet in two sisters. J Pediatr Orthop 1997 ; 6B : 15-9.

[12] Halal F, Azouz EM. Generalized enchondromatosis in a boy with only platyspondyly in the father. Am J Med Genet 1991 ; 38 : 588-92.

[13] Couvineau A, Wouters V, Bertrand G, Rouyer C, Gerard B, Boon LM,Grandchamp B, Vikkula M, Slive C. PTHR1 mutations associated with Ollier disease result in receptor loss of function. Human molecular genetics. 2008;17(18):2766-75

[14] Rozeman LB, Sangiorgi L, Bruijn IH, Mainil-Varlet P, Bertoni F, Cleton-Jansen AM, et al. Enchondromatosis (Ollier disease, Maffucci syndrome) is not caused by the PTHR1 mutation p. R150C. Human mutation. 2004;24(6):466–473.

[15] Trimarchi JM, Lees JA. Sibling rivalry in the E2F family. Nat Rev Mol Cell Biol. 2002 Jan; 3(1):
11–20.

[16] A S. Landman, P S. Danielian, , J A. Lees, Loss of pRB and p107 disrupts cartilage development
and promotes enchondroma formation. Oncogenèse. Oct 2013; 32(40): 4798-4805

[17] Scheijen B, Bronk M, van der Meer T, Bernards R. Constitutive E2F1 overexpression delays
Endochondral bone formation by inhibiting chondrocyte differentiation. Mol Cell Biol. 2003 May;

[18] Danielian PS, Friesenhahn LB, Faust AM, West JC, Caron AM, Bronson RT, et al. E2f3a and
E2f3b make overlapping but different contributions to total E2f3 activity. Oncogene. 2008 Nov
20; 27(51):6561–6570.

[19] Tsai SY, Opavsky R, Sharma N, Wu L, Naidu S, Nolan E, et al. Mouse development with a single E2F activator. Nature. 2008 Aug 28; 454(7208):1137–1141.

[20] Fikri M, Chaoui I, El Quessar A et al. Le syndrome de Maffucci : à propos d'un cas historique.
Arch pédiatr 2006 ;13 : 1413–1415.

[21] Hopyan S, Gokgoz N, Poon R et al. A mutant PTH/PTHrP type I receptor in enchondromatosis.
Nat Genet 2002 Mar;30(3):306-10.

[22] Pansuriya TC, van ER, d'Adamo P et al. Somatic mosaic IDH1 and IDH2 mutations are associated with enchondroma and spindle cell hemangioma in Ollier disease and Maffucci syndrome.
Nat Genet .2011 Nov 6;43(12):1256-61

[23] Amary MF, Damato S, Halai D et al. Ollier disease and Maffucci syndrome are caused by somatic mosaic mutations of IDH1 and IDH2. Nat Genet. 2011;43(12):1262-5.

[24] G.Delepine ; M.Delepine .Informations sur les chondromes . 2000. Available from: http://www.nicoledelepine.fr/publication-cours-nicoledelepine.php#.U3aorlUhDyc

[25] Dalhin DC, Unni KK. Chondroma. In : 4th edition. Bone Tumors - General aspects and date on
8542 cases, Springfield USA, Charles C. Thomas, 1986 : 33-51.

[26] Schaison F, Anract P, Coste F., De Pinieux G., Forest M., Tomeno B. Chondrosarcomes secondaires à des maladies cartilagineuses multipls. Rev Chir Orthop 1999; 85 : 834-845

[27] Huvos AG. Bone tumors diagnosis,treatment and prognosis (2nd ed). Philadelphia: WB Saunders,1991.

[28] Vinh TS. Chondromes solitaires et multiples. In : Tomeno B., Forest M. Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Paris. Schering-Plough : 177-188

[29] Campanacci M. Solitary chondroma. Periosteal chondroma. Multiple chondromas. In : Bone and Soft tissue tumors. Wien - New-York, Springer Verlag, 1990 : 213-40.

[30] Sang Mi Lee, Jong Jin Lee, Yu Kyeong Kim et al. Bone Scintigraphy Findings of A Case with Maffucci's Syndrome. Nucl Med Mol Imaging 2010 ; 44:150–153.

[31] Nutan F. Maffucci syndrome in a 10-year old boy. Contemporary Pediatrics 2011;51-4.

[32] Khoudri I, Chraïbi R, Khatibi B et al. Syndrome de Maffucci et hamartome épidermique étendu sur le même membre. Annales Dermatol Vénéréolo 2009;136:702-4.

[33] Faik A, Allali F, El Hassani S et al. Maffucci's syndrome: a case report. Clin Rheumatol (2006) 25:88–91.

[34] Hachi H, Othmany A, Douayri A et al. Association d'une tumeur ovarienne de la granulosa juvénile à un syndrome de Maffucci. Gynécol Obstét Fertil 2002;30:692-5.

[35] Yazidi A, Benzekri L, Senouci K et al. Syndrome de Maffucci avec carcinome épidermoïde du cavum. Ann Dermatol Venereol 1998;125:50-1.

[36] Takigawa K. Chondroma of the bones of the hand: a review of 110 cases. J Bone Joint Surg Am 1971; 53:1591-600.

[37] S.F.MILLER .Imaging features of juxtacortical chondroma in children . Pediatr radiol 2014; 44 : 56-63

[38] Lewis R, Ketcham A. Maffiucci's syndrome: functional and neoplasic significance. J Bone Joint Surg 1973 ; 55A : 1465-79.

[39] L. Mathys, A. Jenzer, D. Della Santa. A case of Maffucci syndrome. Chirurgie main 2010 ; 29 : 36–9.

[40] Enneking WF. Enchondroma. Periosteal chondroma. In : Musculoskeletal tumors surgery, Vol.
2, New-York, Edinburgh, London and Melbourne, Churchill Livingstone 1983 : 878-92 ; 913-9

[41] Kuur E, Hansen SL, Lindequist S. Treatment of solitary enchondromas in fingers. J Hand Surg Br 1989; 14:109-12.

[42] Resnick D. Tumors and tumor-like lesions of bone: Imaging and pathology specific lesions. In: Diagnosis of Bone and Joint Disorders. Philadelphia: Saunders, 1995:3697-711.

[43] p bonnevialle,L bedes, A guomez brochet, JM laffosse, P mansat, N Bonnevialle, institut de l'appareil locomoteur, CHU Toulouse, RCP tumeurs osseuses. Chondromes et chondrosarcome de faible grade des os long traité par curettage- comblement par substitut osseux. Paris val de grâce 2004.

[44] Schaison F, Anract P, Coste F., De Pinieux G., Forest M., Tomeno B. Chondrosarcomes secondaires à des maladies cartilagineuses multipls. Rev Chir Orthop 1999; 85 : 834-845

[45] Paterson DC, Morris LL, Binns GF, Koslowsky K. Generalized enchondromatosis. J Bone Joint Surg 1989 ; 71A : 133-40.

[46] Bükte Y, Necmioglu S, Nazaroglu H, et al. A case of multiple chondrosarcomas secondary to severe multiple symmetrical enchondromatosis (Ollier's disease) at an early age. Clin Radiol 2005; 60:1306-10.

[47] P.Lascombes, L.Mainard. .chondromes et chondromatoses multiples. / En: Les Tumeurs osseuses benignes de l'enfant. Sauramps médical, 1996.-P. 55

[48] Kusuzaki K, Murata H, Takeshita H, Hirata M, Hashiguchi S, Nakamura S. et al. Usefulness of cytofluorometric DNA ploidy analysis in distinguishing benign cartilaginous tumors from chondrosarcomas. Mod Pathol 1999; 12 : 863-72

[49] Murphey MD, Flemming DJ, Boyea SR, Bojescul JA, Sweet DE, Temple HT. Enchondroma versus chondrosarcoma in the appendicular skeleton : differentiating features. *Radiographics* 1998; 18 : 1213-37

[50] Gabos PG, Bowen RJ. Epiphyseal-Metaphyseal enchondromatosis. *J Bone Joint Surg* 1998; 80-A : 782-792

[51] Mainzer F, Minagi H, Steinbach HL. The variable manisfestations of multiple enchondromatosis.
Radiology 1971; 99 : 377-388

[52] Freisinger P, Finidori C, Maroteaux P. Dysspondylochondromatosis. *Am J Med Genet* 1993; 45 : 460-464

[53] Spranger J, kemperdieck H, Bakowski H, Opitz JM. Two pedicular types of enchondromatosis. Pediat Radiol 1978; 7 : 215-21

[54] Finidori G, Rigault P, Padovani JP. Anomalies de croissance du squelette antibrachial dans la maladie exostosante et dans la maladie d'Ollier. *Chir Ped* 1979 : 20 ; 143-

[55]] D. Popkova, P. Journeaua, A. Popkovb, T. Haumonta, P. Lascombesa :ollier's disease limb lengthening : should intramedullary nailing be combined with circular external fixation ? Orthp Traumatol Surg Rev 2010; 96: 413 - 419

[56] Maffucci A. Di un caso di enchondroma ed angioma multiplo. Mov Med Chir. 1881;13:399–412.

[57] Zwenneke Flach H, Ginai AZ, Wolter Oosterhuis JW. Best cases from the AFIP. Maffucci syndrome: radiologic and pathologic findings. Armed Forces Institute of Pathology Radiographics2001;21:1311–16.

[58] Linda ICHCHOU . Maffucci's syndrome. Rev Mar Rhum 2012; 21: 30-3

[59] G.H.Rebeca , D.A.Martinez , J.A.P.Roman , M.T.M.Calvo , Y.J.Argente ; Granulosa cell tumor in a patient with multiple enchondromatosis . Ann pediatr 2014 ; 80(3):e86-e87

[60] Lee JKT, Sagel SS, Stanley RJ, et al. Musculoskeletal system. In: Computed Body Tomography with MRI Correlation. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2005:1611-3.

[61] Peyrou P. Problèmes orthopédiques des tumeurs cartilagineuses multiples. A propos de 55 observations. (Thèse Médecine Cochin-Paris) 1975

[62] Gouin F, Venet G , Moreau A. Chondromes. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS) Paris, Appareil locomoteur, 2001 ; [14- 720]:10p.

[63] Khoo R N, Peh W C G, Guglielmi G . CME Article Clinics in diagnostic imaging (124) Singapore Med J 2008; 49 (10) : 841

[64] Thomine M. Biopsie osseuse :Régles et théchniques. Cahiers d'enseigements de la S.O.F.C.O.T . Conférences d'enseignements, 1985 : 197-211.

[65] Diard F,Moinard M,Chateil F. Approche diagnostique des tumeurs osseuses sur les radiographies standars. In :Railhac, Bonnevialle P,Clairotte M, et al., editors imagerie des tumeurs osseuses.Monpelier :Sauramps Médicale ;2000.p. 23-39.

[66] Greenspan A,Remagen W. In : Différential diagnosis of tumors and tumor-like lesions of bone and joints. Philadelphia: Lippincott-Raven;1998.p.1-24.

[67] Mirra JM.Intramedullary cartilage - and chondroid-producing tumors: bone tumors -clinical, radiologic and pathologic correlations, 1. Philadelphia, PA: Lea & Febiger; 1989. p. 439–535./ p 1-142.

[68] Resnick D. Diagnosis of bone and joins disordes (3th ed).Tome 6. Philadelphia WBSaunders,1995:3613-4064.

[69] Unni KK. Dahlin's bone tumors aspects and data on 11 087 cases. Baltimore :Williams ans Willkins, 1996

[70] Geirnaerdt MJ, Hogendoorn PC, Bloem JL, Taminiau AH, Van der Woude HJ. Cartilaginous tumors : fast contrast enhanced MR imaging. Radiology 2000; 214 : 539-46

[71] P.Champsur ; J.D.Laredo . Infarction or chondroma ? Ann Radiol . 1997, vol. 40, n° 2 (78 p.) (13 ref.), pp. 121-126

[72] Schaison F, Anract P, Coste F., De Pinieux G., Forest M., Tomeno B. Chondrosarcomes secondaires à des maladies cartilagineuses multipls. Rev Chir Orthop 1999; 85 : 834-845.

[73] Vinh TS. Chondromes solitaires et multiples. In : Tomeno B., Forest M. Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Paris. Schering-Plough : 177-188.

[74] Mirra JM, Gold R, Downs J, Eckardt JJ. A new histologic approach to the differentiation of enchondroma and chondrosarcoma of the bones: a clinicopathologic analysis of 51 cases. Clinical orthopaedics and related research. 1985;201:214.

[75] Gouin F..Démarche diagnostique des tumeurs de l'appareil locomoteur de l'enfant et de l'adulte.
Paris :Elsevier Masson, Conférences d'enseignement ; 2008 :281-302.

[76] Grimer RJ,Briggs TW. Earlier diagnosis of bone and soft-tissue tumours. J Bone Joint Surg;
2010; 92; 1489-92.

[77] De Pinieux G, Bouvier Q, Rosset P. Stratégie diagnostique, anatomie pathologique et classification des tumeurs osseuses primitives. Encyclo Méd Chir, Appareil locomoteur, 2010,[14-
680]: 1-15.

[78] Pommersheim W J, Chew F S. Immaging, Diagnosis, and staging of bone tumors: A Primer.
Seminars in roentgenology 2004; 39, : 361-372.

[79] Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. World Health Organization Classification of tumors.
Pathology and Genetics of Tumors of soft Tissue and bone. Lyon: IARC Press; 2002.

[80] Tomono P. Biopsie pour tumeurs des dos . Encycl Méd Chir 2004, Appareil locomoteur (44-089) :6p.

[81] Spjut HJ., Dorfman HD., Fechner RE., Ackerman LV. Tumors of cartilaginous origin. In : Firminger HI ed . Tumors of bone and cartilage - Atlas of Tumor Pathology (fascicle 5) Washington : Armed forces institute of pathology,1983 : 33-116

[82] Huvos AG. Solitary and multiple chondromas. In : 2nd ed. Bone Tumors – Diagnosis, Treatment and Prognosis . Philadelphia. WB Saunders Company, 1991 : 253-94

[83] Mazabraud A. Chondromes. In : Anatomie pathologique osseuse tumorale. Paris, Springer Verlag 1994 : 3-16

[84] Forest M. Chondroma. In : Forest M., Tomeno B., Vanel D. Ed. Orthopedic Surgical Pathology. Edimburgh, Churchill Livingstone, 1998 : 191-206.

[85] Maroteaux P. Metachondromatosis. Z Kinderheilkd 1971; 109 : 246-261

[86] De Pinieux G. chondrosarcome osseux de grade 1: criteres diagnostiques. bulletin n°52 de la division francaise de l'academie internationale de pathologie. 2010 dec;:39-48.

[87] Mirra JM. The chondroma, solitary and multiple. In : Bone Tumors - Diagnosis and treatment .
Philadelphia. JB Lippincott Company 1980 : 164-211

[88] Zwenneke Flach H, Ginai AZ, Wolter Oosterhuis JW. Best cases from the AFIP. Maffucci syndrome: radiologic and pathologic findings. Armed Forces Institute of Pathology
Radiographics2001;21:1311–16.

[89] Rao AG, Indira D, Rekha TN. Maffucci's syndrome associated with hyperparathyroidism.
Indian J Dermatol. 2011; 56(2):203–5.

[90] Fikri M,Chaoui I, EI Quessar A,El Hassani M R, Chakir N, Boukhrissi N, et al. Le syndrome de Maffucci : à propos d'un cas historique. Arch ped 2006 ;13 :1413-15.

[91] Benbouazza K, El Hassani S, Hassikou H. multiple enchondromaatosis. Joint bone Spine 2002 ;69 :235-6.

[92] Flemming Dj, Murphey MD. Enchondroma and chondrosarcomo. Semin MusculosKelet Radiol 2000 ;4 :59-71.

[93] Ramirer- Bollas j,Padilla- Rosciano A, Romero Y,Huesca A. Maffuci's síndrome.case report and litterature review. Cir Cir 2005;73: 217-21.

[94] Nakamura K, Matsushita T Haga N. swelling of the dorsum of the hand and /or foot can be a first sign of Maffucci sydrome. Arch orthop trauma surg 1999; 119: 470-3.

[95] Murphey MD, Flemming DJ, Boyea SR, Bojescul JA, Sweet DE, Temple HT. Enchondroma versus chondrosarcoma in the appendicular skeleton : differentiating features. Radiographics 1998; 18 : 1213-37

[96] Geirnaerdt MJ., Hermans J.., Bloem JL., Kroon HM., Pope TL., Taminiau AH. et al. Usefulness of radiography in differentiating enchondroma from central grade 1 chondrosarcoma. Am. J Roentgenol 1997; 169 : 1097-104

[97] kobayashi H, Kotoura Y, Hosono M, Sakahara H, Hosono m, Yao ZS. et al. Diagnostic value of TC-99m (V) DMSA for chondrogenic tumors with positive TC-99m HMDP uptake on bone scintigraphy. Clin Nucl Med 1995; 20 : 361-4

[98] Durandeau A., Geneste R.
Traitement chirurgical des fractures métastatiques et des metastases des os longs. Apropos de 73 cas.
Rev chir orthop, 1977, 63 : 501-517.

[99] Friedl. W. Indications, Management and results of surgical therapy for pathological fractures inpatients with bone metastases. Eur J surg oncol, 1990, 16 : 380-396

[100] Dijkstra P.D., Oudkerk M., Wiggers T. Prediction of pathological subtrochanteric fractures due to metastatic lesion.Arch. Orthop. Trauma. Surg., 1997, 116, 4 : 221-224.

[101] Dijkstra S., Wiggers T., Van Geel B.N., Boxma H. Impending and actual pathological fractures in patients with bone metastases of the long bones. Eur. J. Surg, 1994, 160 : 535-542.

[102] Salai M., Rahamimov N., Pritch M., Rotstein Z. Massive bone allografts in the treatment of pathologic fractures due to bone metastases. J surg oncol, 1997, 66 : 93-96.

[103] Broos P.L.O,Rommens P.M., Vanlangenaker M.J.U. Pathological fractures of the femur: improvement of quality of life after surgical treatment. Arch.Orthop.Trauma.Surg., 1992, 111 : 73-77.

[104] M Tubiana-Hulin. Traitements médicaux des métastases osseuses. Bull Cancer/radiother. 1996 ; 83 : 299-04.

[105] Enneking WF. A system of staging musculoskeletal neoplasms. Clin Orthop 1986 ; 204 : 9-24

[106] P Vichard E Gagneux :Traitement chirurgical des tumeurs des os .Encyclopédie Médico-
Chirurgicale 2001 ; 14-701.

[107] A.Maryam. Les fractures pathologiques sur les tumeurs osseuses ; Faculté de médecine Fés 2008.

[108] Nelson CG, Krishnan EC, Neff JR. Consideration of physical parameters to predict thermal necrosis in acrylic cement implants at the site of giant cell tumors of bone. Med Phys 1986 ; 13 : 462 468

[109] Figl M, Leixnering M. Retrospective review of outcome after surgical treatment of enchondromas in the hand. Arch Orthop Trauma Surg. 2009;129:729–34.

[110] Machens HG, Brenner P, Wienbergen H, Pallua N, Mailänder P,Berger A. Enchondroma of the hand. Clinical evaluation study of diagnosis, surgery and functional outcome. Unfallchirurg.
1997;100:711–4.

[111] Montero LM, Ikuta Y, Ishida O, Fujimoto Y, Nakamasu M. Enchondroma in the hand retrospective study—recurrence cases. Hand Surg. 2002;7:7–10

[112] Rieger H, Neuber M, Joosten U, Grünert J, Brug E, Strobel M. Therapy and prognosis of enchondroma of the hand. Chirurg. 2000;71:1152–5.

[113] Hasselgren G, Forssblad P, Törnvall A. Bone grafting unnecessary in the treatment of enchondromas in the hand. J Hand Surg. 1991;16A:139–42.

[114] Noble J, Lamb DW. Enchondromata of bones of the hand. A review of 40 cases. The Hand. 1974;6(3):275–84.

[115] Tordai P, Hoglund M, Lugnegård H. Is the treatment of enchondroma in the hand by simple curettage a rewarding method? J Hand Surg. 1990;15B:331–4.

[116] Goto T, Yokokura S, Kawano H, Yamamoto A, Matsuda K, Nakamura K. Simple curettage without bone grafting for enchondromata of the hand: with special reference to replacement of the cortical window. J Hand Surg. 2002;27B:446–51.

[117] Bauer RD, Lewis MM, Posner MA. Treatment of enchondromas of the hand with allograft bone. J Hand Surg. 1988;13A:908–16

[118] Yercan H, Ozalp T, Coşkunol E, Ozdemir O. Long-term results of autograft and allograft applications in hand enchondromas. Acta Orthop Traumatol Turc. 2004;38:337–42.

[119] T.J.Pianta , P.S.Baldwin, E.Obopilwe , A.D.Mazzoca, C.M.Rodner , E.A.Silverstein. A biomechanical analysis of treatement options for enchondromas of the hand. Hand(2013)8:86-91

[120] Schajowicz F. Cartilage-forming tumors. In : 2th edition. Tumors and tumor like lesions of bone. Pathology, Radiology and treatment. Berlin Heidelbeg. Springer Verlag. 1994 : 141-59

[121] Yasuda M, Masada K, Takeuchi E. Treatment of enchondroma of the hand with injectable calcium phosphate bone cement. J Hand Surg. 2006;31A:98–102.

[122] Joosten U, Joist A, Frebel T, Walter M, Langer M. The use of an in situ curing hydroxyapatite cement as an alternative to bone graft following removal of enchondroma of the hand. J Hand Surg.2000;25B:288–91.

[123] Bartsch M, Schaller P, Flesch I, Geldmacher J. Plaster filling in surgical treatment of
enchondroma—a justified therapeutic procedure? Handchir Mikrochir Plast Chir. 1992;24:79–83

[124] Gaasbeek RD, Rijnberg WJ, van Loon CJ, Meyers H, Feith R. No local recurrence of
enchondroma after curettage and plaster filling. Arch Orthop Trauma Surg. 2005;125:42–5.

[125] Popkov D, Lascombes P. Experimental studies. In: Lascombes .P, editor. Flexible intramedullary nailing in children. Berlin:Springer-Verlag; 2010. p. 9—18.

[126] Lascombes P. Embrochage centromédullaire élastique stable. Paris: Elsevier; 2006.

[127] Schwartz HS, Zimmerman NB, Simon MA, Wrogle RR, Millar EA, Bonfiglio M. The malignant
potentiel of enchondromatosis. J Bone Joint Surg 1978; 69-A : 269-274

[128] geirnaerdt MJ., Hermans J.., Bloem JL., Kroon HM., Pope TL., Taminiau AH. et al. Usefulness of radiography in differentiating enchondroma from central grade 1 chondrosarcoma. Am. J Roentgenol 1997; 169 : 1097-104

[129] Maroteaux P. Maladies osseuses de l'enfant. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 1982.

[130] Bonnard C, Favard L, Sollogoub I, Glorion B. Limb lengthening in children using the Ilizarov method. Clin Orthop Relat Res. 1993;293:83—8.

[131] Jesus-Garcia R, Bongiovanni JC, Korukian M, Boatto H, Seixas MT, Laredo J. Use of the Ilizarov external fixator in the treatment of patients with Ollier's disease. Clin Orthop Relat Res. 2001;382:82—6.

[132] Stanitski DF, Bullard M, Armstrong P, Stanitski CL. Result of femoral lengthening using the Ilizarov technique. J Pediatr Orthop 1995;15:224—31 [Erratum J Pediatr Orthop.1995;15:722]

[133] Stanitski DF, Shahcheraghi H, Nicker DA, Armstrong PF. Results of tibial lengthening with the Ilizarov technique. J Pediatr Orthop 1996;16:168—72.

[134] Cattaneo R, Villa A, Catagni M, Tentori L. Treatment of dyschondroplasia with the Ilizarov's method. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot 1987;73:61—3.

[135] Watanabe K, Tsuchiya H, Sakurakichi K, Yamashiro T, Matsubara H, Tomita K. Treatment of lower limb deformities and limb-length discrepancies with the external fixator in Ollier's disease. J Orthop Sci 2007;12:471—5.

[136] Shapiro F. Ollier's disease. An assessment of angular deformity, shortening and pathological fracture in twenty one patients. J Bone Joint Surg 1982;64-A:95—103.

[137] Curran AR, Kuo KN, Lubicky JP. Simultaneous ipsilateral femoral and tibial lengthening with the Ilizarov method. J Pediatr Orthop 1999;19:386—90.

[138] D'Angelo G, Petas N, Donzelli O. Lengthening of the lower limbs in Ollier's disease: problems related to surgery. Chir Organi Mov. 1996;81:279—85.

[139] Rybka V, Richtr M. The index of relative prolongation in leg lengthening. Min Orthop Traumatol 1989;40:443—4.

[140] Shevtsov VI, Popkov AV, Popkov D, Yerofeev S, Prévot J, Lascombes P. Elastic stable intramedullairy nailing in Ilizarov lengthening. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot. 2004;90:399—410.

[141] Popkov D. FIN in Ilizarov bone lengthening. In: Lascombes P, editor. Flexible intramedullary nailing in children. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag; 2010. p. 279—89.

[142] Glorion C, Pouliquen JC, Langlais J, Ceolin JL, Kassis B. Femoral lengthening using the callotasis method: study of the complications in a series of 70 cases in children and adolescents.
J Pediatr Orthop 1996;16:161—7.

[143] Eidelman M, Bialik V, Katzman A. Correction of deformities in children using the Taylor Spatial Frame. J Pediatr Orthop. 2006;15:387—95.

[144] Sluga M, Pfeiffer M, Kotz R, Nehrer S. Lower limb deformities in children: two-stage using the Taylor Spatial Frame. J Pediatr Orthop 2003;12:123—8.

[145] Ilizarov GA. Clinical application of the tension-stress effect for limb lengthening. Clin Orthop Relat Res 1990;250:8—26.

[146] Benbouazza K, El Hassani S, Hassikou H. Multiple enchondromatosis. Joint Bone Spine
2002;69:236–9.

[147] D'Angelo L, Massimi L, Narducci A, et al. Ollier disease. Childs Nerv Syst 2009;25:647-53.

[148] Pannier S, Legeai-Mallet L. Hereditary multiple exostoses and enchondromatosis. Best Pract
Res Clin Rheumatol 2008;22:45-54.

[149] Rozeman LB, Sangiorgi L, Bruijn IH, Mainil-Varlet P, Bertoni F, Cleton-Jansen AM, et al. Enchondromatosis (Ollier disease, Maffucci syndrome) is not caused by the PTHR1 mutation p. R150C. Human mutation. 2004;24(6):466–473.

[150] Lissa FC, Argente JS, Antunes GN et al. Maffucci syndrome and soft tissue sarcoma: a case report. Int Semin Surg Oncol 2009;13:6:2.

[151] F.SAILHAN . les Tumeurs osseuses bénignes d'origine cartilagineuses .DESC de chirurgie
pédiaterique .Session de Mars 2008 –PARIS

[152] Ollier M. Sur une nouvelle affection : la chondrodysplasie. *Rev Chir* 1900, 21 : 396-8

[153] Rybka V, Richtr M. The index of relative prolongation in leg lengthening. Min Orthop
Traumatol 1989;40:443—4.

[154] Jesus-Garcia R, Bongiovanni JC, Korukian M, Boatto H, Seixas MT, Laredo J. Use of the
Ilizarov external fixator in the treatment of patients with Ollier's disease. Clin Orthop Relat Res
2001;382:82—6.

[155] Schag CC, Heinrich RL, Ganz PA. Karnofsky performance status revisited: Reliability, validity,
and guidelines. *J. Clin. Oncol.* 1984; **2**: 187-93.

[156] .C.E.R.Gibbons,S.J.P.Murphy,A.J.Hall. Femoram metastatic fractures treated with intramedullary nailing.International . Orthopeadiecs (SICOT) 2000; 24:101-103.

[157] .P.Hernigou. Tumeur du rachis et du sacrum. EMC 1997 ,App locom,15-866-A-10,12p.

[158] W.G.WardnJ.Spang,D.Howe .Metatsatc diseas of femur. Orthopedic clinics of north America2000;31(4):633-45.

[159] Julian Dutka,Pawe Sosin,Marek Libura. International fixation with bone cement in reconstruction of bone defects due to bone metastases. Orthopedia Traumatologia Rehabilita cja MEDSPORTPRESS ,2006.6(8),620-662.

[160] Tomeno B,Forest M. Tumeurs à cellules géantes. Cahiers d'enseigements de la S.O.F.C.O.T Conférences d'enseignement,1990 :31-50.

[161] Campanacci M.,Guerra A. Les chondrosarcome-traitement chirurgical. Cahiers d'enseignement de la S.O.F.C.O.T., conférences d'enseignement,1984,1ere série,55-78

[162] Del Signore JL, Torre BA, Miller RJ. Extrasqeletal condroma of the hand. Case report and review of literature. Clin orthop 1990; 254:147-52.

[163] D. Mainard . Tumeurs osseuses bénignes et substituts osseux, Colmar, 2008.

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 dés 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 الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضي هدفي 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 بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي .

والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس – السويسي
كلية الطب والصيدلة بالرباط

سنـة : 2014 أطروحة رقم: 113

الأورام الغضروفية والأورام الغضروفية المتعددة عند الطفل

(بصدد 10 حالات)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرف

الآنسة : آبتسام نخشي
المزدادة في 17 دجنبر 1988 بالقصر الكبير

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: ورم غضروفي – ورم غضروفي متعدد – طفل.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

السيد: محمد الأمين بوحفص أستاذ في جراحة الأطفال	رئيس
السيد: محمد أنور دندان أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال	مشرف
السيدة: نجاة لعلمي أستاذة مبرزة في علم التشريح الدقيق	أعضاء
السيد: مصطفى بوسوكة أستاذ في جراحة العظام والمفاصل	
السيد: عبد الواحد عمراني أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال	