

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

ANNEE: 2013

THESE N°: 128

LE FIBROME CHONDROMYXOIDE CHEZ L'ENFANT

A PROPOS DE 09 CAS

THESE

Présentée et soutenue publiquement :.....

PAR

Mlle. EL KIHÉL Hajar

Née le 26 Octobre 1985 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES:. Fibrome chondromyxoïde - Diagnostic - Traitement - Enfant

JURY

Mr. M.MAHFOUD

Professeur de Traumatologie orthopédie

Mr. M.A.DENDANE

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mme. NAJAT LAMALMI

Professeur d'Anatomie Pathologique

Mr. M.BOUSOUGA

Professeur de Traumatologie orthopédique

Mr. A. AMRANI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما

علمتنا إنك أنت العليم

الحكيم

سورة البقرة: الآية: 32

صَلَّى اللَّهُ الْعَظِيمَ



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

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

ADMINISTRATION :

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

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

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

Mai et Novembre 1982

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

Novembre 1983

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

Décembre 1984

- | | | |
|-----|----------------------------------|-------------------------|
| 9. | Pr. BOUCETTA Mohamed* | Neurochirurgie |
| 10. | Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie |
| 11. | Pr. MAAOUNI Abdelaziz | Médecine Interne |
| 12. | Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih | Anesthésie -Réanimation |
| 13. | Pr. SETTAF Abdellatif | Chirurgie |

Novembre et Décembre 1985

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

Janvier, Février et Décembre 1987

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

Décembre 1988

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

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

- | | | |
|-----|-------------------------------------|-------------------------|
| 40. | Pr. AL HAMANY Zaïtounia | Anatomie-Pathologique |
| 41. | Pr. AZZOUZI Abderrahim | Anesthésie Réanimation |
| 42. | Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM | Néphrologie |
| 43. | Pr. BELKOUCHI Abdelkader | Chirurgie Générale |
| 44. | Pr. BENABDELLAH Chahrazad | Hématologie |
| 45. | Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif | Chirurgie Générale |
| 46. | Pr. BENSOUA Yahia | Pharmacie galénique |
| 47. | Pr. BERRAHO Amina | Ophtalmologie |
| 48. | Pr. BEZZAD Rachid | Gynécologie Obstétrique |
| 49. | Pr. CHABRAOUI Layachi | Biochimie et Chimie |

- | | | |
|-----|-------------------------------------|------------------------|
| 50. | Pr. CHERRAH Yahia | Pharmacologie |
| 51. | Pr. CHOKAIRI Omar | Histologie Embryologie |
| 52. | Pr. JANATI Idrissi Mohamed* | Chirurgie Générale |
| 53. | Pr. KHATTAB Mohamed | Pédiatrie |
| 54. | Pr. SOULAYMANI Rachida ép.BENCHEIKH | Pharmacologie |
| 55. | Pr. TAOUFIK Jamal | Chimie thérapeutique |

Décembre 1992

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

Mars 1994

- | | | |
|-----|-------------------------------------|---|
| 70. | Pr. AGNAOU Lahcen | Ophtalmologie |
| 71. | Pr. BENCHERIFA Fatiha | Ophtalmologie |
| 72. | Pr. BENJAAFAR Noureddine | Radiothérapie |
| 73. | Pr. BENJELLOUN Samir | Chirurgie Générale |
| 74. | Pr. BEN RAIS Nozha | Biophysique |
| 75. | Pr. CAOUI Malika | Biophysique |
| 76. | Pr. CHRAIBI Abdelmjid | Endocrinologie et Maladies Métaboliques |
| 77. | Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT | Gynécologie Obstétrique |
| 78. | Pr. EL AOUAD Rajae | Immunologie |
| 79. | Pr. EL BARDOUNI Ahmed | Traumato-Orthopédie |
| 80. | Pr. EL HASSANI My Rachid | Radiologie |
| 81. | Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur | Médecine Interne |
| 82. | Pr. ERROUGANI Abdelkader | Chirurgie Générale |
| 83. | Pr. ESSAKALI Malika | Immunologie |
| 84. | Pr. ETTAYEBI Fouad | Chirurgie Pédiatrique |
| 85. | Pr. HADRI Larbi* | Médecine Interne |
| 86. | Pr. HASSAM Badredine | Dermatologie |
| 87. | Pr. IFRINE Lahssan | Chirurgie Générale |
| 88. | Pr. JELTHI Ahmed | Anatomie Pathologique |
| 89. | Pr. MAHFOUD Mustapha | Traumatologie – Orthopédie |
| 90. | Pr. MOUDENE Ahmed* | Traumatologie- Orthopédie |

- | | | |
|-----|----------------------------------|---------------------------|
| 91. | Pr. OULBACHA Said | Chirurgie Générale |
| 92. | Pr. RHRAB Brahim | Gynécologie – Obstétrique |
| 93. | Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR | Dermatologie |

Mars 1994

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

Mars 1995

- | | | |
|------|-------------------------------------|---|
| 108. | Pr. ABOUQUAL Redouane | Réanimation Médicale |
| 109. | Pr. AMRAOUI Mohamed | Chirurgie Générale |
| 110. | Pr. BAIDADA Abdelaziz | Gynécologie Obstétrique |
| 111. | Pr. BARGACH Samir | Gynécologie Obstétrique |
| 112. | Pr. BEDDOUCHE Amocrane* | Urologie |
| 113. | Pr. CHAARI Jilali* | Médecine Interne |
| 114. | Pr. DIMOU M'barek* | Anesthésie Réanimation |
| 115. | Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine* | Anesthésie Réanimation |
| 116. | Pr. EL MESNAOUI Abbes | Chirurgie Générale |
| 117. | Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 118. | Pr. FERHATI Driss | Gynécologie Obstétrique |
| 119. | Pr. HASSOUNI Fadil | Médecine Préventive, Santé Publique
et Hygiène |
| 120. | Pr. HDA Abdelhamid* | Cardiologie |
| 121. | Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed | Urologie |
| 122. | Pr. IBRAHIMY Wafaa | Ophtalmologie |
| 123. | Pr. MANSOURI Aziz | Radiothérapie |
| 124. | Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia | Ophtalmologie |
| 125. | Pr. SEFIANI Abdelaziz | Génétique |
| 126. | Pr. ZEGGWAGH Amine Ali | Réanimation Médicale |

Décembre 1996

- | | | |
|------|---------------------|---------------------|
| 127. | Pr. AMIL Touriya* | Radiologie |
| 128. | Pr. BELKACEM Rachid | Chirurgie Pédiatrie |

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

Novembre 1997

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

Novembre 1998

157.	Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
158.	Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-ptisiologie
159.	Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
160.	Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
161.	Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
162.	Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
163.	Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
164.	Pr. LAZRAK Khalid *	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

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

Janvier 2000

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

Novembre 2000

186.	Pr. AIDI Saadia	Neurologie
187.	Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
188.	Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
189.	Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
190.	Pr. BENCHEKROUN Nabih	Ophtalmologie
191.	Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
192.	Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
193.	Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
194.	Pr. EL IDGHIRI Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
195.	Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
196.	Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
197.	Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
198.	Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
199.	Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
200.	Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
201.	Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
202.	Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
203.	Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
204.	Pr. ROUIMI Abdelhadi	Neurologie

Décembre 2001

205.	Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
206.	Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation

207.	Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
208.	Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
209.	Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
210.	Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
211.	Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
212.	Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
213.	Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
214.	Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
215.	Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
216.	Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
217.	Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
218.	Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
219.	Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
220.	Pr. CHAT Latifa	Radiologie
221.	Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
222.	Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
223.	Pr. DRISSE Sidi Mourad*	Radiologie
224.	Pr. EL HAJOUJI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
225.	Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
226.	Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
227.	Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
228.	Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
229.	Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
230.	Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
231.	Pr. ETTAIR Saïd	Pédiatrie
232.	Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
233.	Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
234.	Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
235.	Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
236.	Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
237.	Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
238.	Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
239.	Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
240.	Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
241.	Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
242.	Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
243.	Pr. NOUINI Yassine	Urologie
244.	Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
245.	Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
246.	Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

Décembre 2002

247.	Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
248.	Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
249.	Pr. AMRI Rachida	Cardiologie

250.	Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
251.	Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
252.	Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
253.	Pr. BENBOUAZZA Karima	Rhumatologie
254.	Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
255.	Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
256.	Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
257.	Pr. BICHRA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
258.	Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
259.	Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
260.	Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
261.	Pr. EL ALJ Haj Ahmed	Urologie
262.	Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
263.	Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
264.	Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
265.	Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
266.	Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
267.	Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
268.	Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
269.	Pr. IKEN Ali	Urologie
270.	Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
271.	Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
272.	Pr. KRIOULE Yamina	Pédiatrie
273.	Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
274.	Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
275.	Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
276.	Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
277.	Pr. MOUSTAINE My Rachid	Traumatologie Orthopédie
278.	Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
279.	Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
280.	Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
281.	Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
282.	Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
283.	Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
284.	Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
285.	Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
286.	Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

287.	Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
288.	Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
289.	Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
290.	Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
291.	Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation

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

Janvier 2005

311.	Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
312.	Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
313.	Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
314.	Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
315.	Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
316.	Pr. AZIZ Nouredine*	Radiologie
317.	Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
318.	Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
319.	Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
320.	Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
321.	Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
322.	Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
323.	Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
324.	Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
325.	Pr. EL HAMZAOUI Sakina	Microbiologie
326.	Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
327.	Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
328.	Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
329.	Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
330.	Pr. KENDOSSI Mohamed*	Cardiologie
331.	Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
332.	Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
333.	Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
334.	Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique

335. Pr. SBIHI Souad
 336. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
 337. Pr. ZERAIDI Najia

Histo-Embryologie Cytogénétique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique

Avril 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 425. Pr. AKJOUJ Said*
 427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 428. Pr. BENCHEIKH Razika
 429. Pr. BIYI Abdelhamid*
 430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 432. Pr. CHEIKHAOUI Younes
 433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 434. Pr. DOGHMI Nawal
 435. Pr. ESSAMRI Wafaa
 436. Pr. FELLAT Ibtiassam
 437. Pr. FAROUDY Mamoun
 438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
 439. Pr. HARMOUCHE Hicham
 440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
 442. Pr. JROUNDI Laila
 443. Pr. KARMOUNI Tariq
 444. Pr. KILI Amina
 445. Pr. KISRA Hassan
 446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
 Radiologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *

Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation

463. Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie
464. Pr. OUZZIF Ez zohra *	Biochimie
465. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
466. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad *	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq *	Chirurgie générale
473. Pr. GHARIB Noureddine	Chirurgie plastique
474. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
475. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhousain *	Microbiologie
482. Pr. MRANI Saad *	Virologie
483. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
484. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib *	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Décembre 2008

Pr TAHIRI My El Hassan*
Pr ZOUBIR Mohamed*

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes
Pr. AZENDOUR Hicham *
Pr. BELYAMANI Lahcen *
Pr. BOUHSAIN Sanae *
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. LAMSAOURI Jamal *
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. AMAHZOUNE Brahim *
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
Pr. BOUNAIM Ahmed *
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. CHTATA Hassan Toufik *
Pr. BOUI Mohammed *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. FATHI Khalid
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. CHAKOUR Mohammed *
Pr. DOGHMI Kamal *
Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. ENNIBI Khalid *
Pr. EL OUENNASS Mostapha
Pr. ZOUHAIR Said*
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. AKHADDAR Ali *
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AGADR Aomar *
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. MESKINI Toufik
Pr. KABIRI Meryem
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. BASSOU Driss *
Pr. ALLALI Nazik
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. AMINE Bouchra
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
Pr. KADI Said *

Anatomie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Biochimie
Cardiologie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Chirurgie Cardio-vasculaire
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Dermatologie
Gastro-entérologie
Gynécologie obstétrique
Hématologie biologique
Hématologie biologique
Hématologie clinique
Médecine interne
Médecine interne
Microbiologie
Microbiologie
Microbiologie
Neuro-chirurgie
Neurologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-ptisiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Rhumatologie
Rhumatologie
Traumatologie orthopédique
Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. CHERRADI Ghizlan
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. ALILOU Mustapha
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. BOUSSIF Mohamed*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. RAISSOUNI Zakaria*
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. LEZREK Mounir
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. LAMALMI Najat
Pr. ZOUAIDIA Fouad
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. CHADLI Mariama*

Médecine interne
Gastro entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie réanimation
Radiologie
Radiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Médecine aérologique
Chirurgie plastique et réparatrice
Chirurgie pédiatrique
Urologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
ORL
Ophtalmologie
Hématologie
Anatomie pathologique
Anatomie pathologique
Physiologie
Biochimie chimie
Microbiologie

Mai 2012

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

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

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES PROFESSEURS

1. Pr. ABOUDRAR Saadia
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima
3. Pr. ALAOUI KATIM

Physiologie
Biochimie
Pharmacologie

4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
5. Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
9. Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie
10. Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
11. Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
13. Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootchnie
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine	biologie moléculaire
17. Pr. KABBAJ Ouafae	Biochimie
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
19. Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE M ^{ed}	Chimie Organique
21. Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
22. Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
23. Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

* *Enseignants Militaires*

Dédicaces

Je dédicace cette thèse à :

Ma chère mère

«Ma mère, c'est toi ma chère,

La mélodie de ma guitare,

Ma chanson, c'est toi mon art.

Sous tes pieds sacrés, le jardin paradis.

Tu es douce comme la rosée, tous les moments tu souris.

Je t'aime ma mère pour toujours, car tu es mon amour.»

Je vous ai dédié ce premier poème en français il y a plus de 15 ans, je vous dédie aujourd'hui ce modeste travail avec tout mon amour et toute ma reconnaissance envers tous les sacrifices que vous aviez fait et tout l'amour que vous aviez donné et que vous donnez encore et toutes les valeurs que vous nous aviez inculquées... Aucun merci ne peut suffire, je souhaite juste que vous soyez fière de moi.

Mon cher père

Vous m'aviez appris à aimer dieu, vous m'aviez appris à aimer la lecture, vous m'aviez appris à aimer les études, vous m'aviez appris à aimer le travail ... Je ne peux quantifier ce que j'ai appris de vous ni ce que vous m'aviez inculqué. Rien ne peut décrire votre amour, votre dévouement et votre générosité. Puisse dieu vous garder toujours à nos côtés. Merci.

Ma chère grand-mère Fatema Azzahrae

Vous étiez et vous êtes toujours la merveilleuse maman et la femme intelligente, sage, respectueuse, forte, tendre et travailleuse que nous souhaitons tous désespérément être. J'ai toujours été fière de vous avoir collé durant mon enfance pour répéter vos proverbes et raconter vos merveilleuses histoires. Vous êtes une source de laquelle nous ne pouvons jamais nous suffire, que dieu vous garde à nos côtés.

Mon cher oncle Samir

Merci d'être là pour nous, autant dans la joie et le malheur. Je souhaite que les larmes ne trouvent jamais leur chemin envers vos yeux tout comme vous aviez essuyé les nôtres, je souhaite que vous soyez toujours gardé par dieu tout comme vous nous aviez protégé. Vous étiez notre ange gardien, puisse dieu vous donner santé, bonheur et longue vie. Merci.

Mes six frères

Oussama

Mon frère et mon meilleur ami. Merci de me gâter, de me chouchouter, et de bien prendre soin de moi. Je me souviens d'il y a plus de 15 ans, du temps de notre rivalité sur l'amour de notre mère, je t'avais demandé d'écrire un mot dans mon journal intime pour être gentille et à ma grande surprise tu avais écrit : je t'aime du fond de mon cœur. Laisse-moi te dire aujourd'hui:

Je t'aime du fond de mon cœur.

Abdoullah

Mon petit protégé. Tu as grandi pour devenir un homme décent et respectueux avec un merveilleux sens de l'humour. Tu as une grande facilité à aimer et à accepter les autres avec leurs vices et vertus, je t'en félicite et je te souhaite bonheur et réussite.

Abdourrahmane

Tu es le benjamin que tout le monde veut être, le protégé de tous, l'aimé par tous. Je te souhaite de réussir et de devenir mieux que toutes nos espérances.

Abdourrahim

Il n'y a pas un sourire plus contagieux que le tien! Garde toujours le sourire et reste toujours contagieux. Je te souhaite toute la réussite.

Abdelmalik

On dit que les yeux sont le miroir de l'âme. Tout le monde dit que t'as de très beaux yeux, moi je dis que t'as une des plus belles âmes.

Abdelquoddous

Tu es l'espoir de tous, tu commences à faire tes petits pas dans la vie, j'espère que tu profiteras autant ou plus que moi de la sagesse et des connaissances de notre père et de la merveilleuse tendresse de ta mère pour devenir le merveilleux homme que nous espérons tous.

A la mémoire de mes merveilleux grands-parents

Kassim, Biha et Mhamed.

Mon oncle Abderrahim

Merci pour m'avoir et donné espoir et poussé vers l'avant et fait rire... Je vous souhaite d'être toujours heureux, Merci.

*A toutes les très belles mamans que j'ai connues et desquelles j'ai énormément appris, qui m'ont cousu des habits, appris à lire, veillé à ce que mes cheveux soient soignés et mes habits propres... tout particulièrement à mes tantes **Habiba** et **Badia** : Merci.*

A mon oncle Hassan

Merci d'avoir cru en moi et de m'avoir toujours soutenue.

A tous mes oncles et tantes.

A mes amis d'enfance, du lycée, de la faculté, de la périphérie de Salé, à tous ceux qui m'aiment : Merci beaucoup.

Je vous aime.

Remerciements

*À notre maître et président de thèse
Monsieur MAHFOUD Mustapha
Professeur de Traumatologie – Orthopédie*

*Nous sommes très honorés que vous ayez accepté de présider le jury de ce
travail.*

*Nous avons pour vous l'estime et le respect qu'imposent votre
compétence, votre sérieux et votre richesse d'enseignement.*

*Veillez trouver, cher maître, dans ce modeste travail, l'expression de
notre très haute considération et notre profonde gratitude.*

A notre maître et rapporteur de thèse
Monsieur DENDANE Mohammed Anouar
Professeur de Chirurgie pédiatrique

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

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

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

A notre maître et juge de thèse
Madame LAMALMI Najat
Professeur d'Anatomie pathologique

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

Nous avons admiré vos qualités scientifiques, humaines et pédagogiques et votre aide nous a été très précieuse à l'élaboration de ce travail.

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

*A notre maître et juge de thèse
Monsieur AMRANI Abdelouahed
Professeur de Chirurgie pédiatrique*

*C'est un réel plaisir et un honneur pour nous de vous compter parmi les
membres de ce jury de thèse.*

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

A notre maître et juge de thèse
Monsieur BOUSSOUGA Mostapha
Professeur de Traumatologie orthopédique

*Nous sommes honorés de vous compter parmi le jury de notre thèse et
nous vous remercions pour votre gentillesse et accueil chaleureux.*
*Veillez accepter cher maitre l'expression de notre profonde gratitude et
notre grand respect.*

PLAN

INTRODUCTION :	Page 1
I- Définition – Rappel nosologique	3
II- Historique	3
III- Etiopathogénie	4
IV- Epidémiologie	5
1) Fréquence	5
2) Age	6
3) Sexe	6
V- Topographie	7
VI- Aspects radio-cliniques	8
1) Clinique	8
2) Radiologie	9
a- La radiologie conventionnelle	9
b- La tomodensitométrie	10
c- L'imagerie par résonance magnétique	12
d- La scintigraphie osseuse	13
e- L'angiographie	14
VII- Anatomopathologie	14
- Macroscopiquement	14
- Microscopiquement	15
MATERIEL ET METHODES	17
RESULTATS	26
I- Résultats épidémiologiques :	29
1) Age	29
2) Sexe	30
II- Résultats radio-cliniques :	31
1) Analyse clinique :	31

a-	Circonstances de découverte	31
b-	Durée des symptômes avant la première consultation	32
2)	Analyse radiologique :	33
a-	Localisation topographique	33
b-	Aspect radiographique	34
c-	Signes d'agressivité	35
d-	Taille	35
III-	Types de traitement :	36
1)	Techniques chirurgicales	36
2)	Complications	37
a-	La récurrence	37
b-	Les autres complications post-opératoires	37
IV-	Recul	38
V-	Résultat final	38

ICONOGRAPHIE 39

DISCUSSION 55

I-	Profil du fibrome chondromyxoïde :	58
1)	Profil épidémiologique :	58
a-	Fréquence	58
b-	Age	59
c-	Sexe	60
2)	Profil clinique	61
3)	Profil radiologique :	63
a-	Apport de l'imagerie conventionnelle	63
b-	Apport des autres imageries	65
c-	Localisation	70
d-	Evolution et signes d'agressivité de la tumeur	74
e-	Les autres formes radiologiques	75
II-	Conduite à tenir devant la suspicion d'un fibrome chondromyxoïde :	77
1)	Les diagnostics différentiels au stade radiologique	78
2)	Rôle de la biopsie :	80

a-	Importance de la biopsie	80
b-	Règles de bonne pratique de la biopsie osseuse	82
c-	Techniques de la biopsie	84
c-1-	Biopsies percutanées	85
•	Biopsie à l'aiguille fine	85
•	Biopsie au trocart	87
c-2-	Biopsie à ciel ouvert	89
d-	Biopsie et fibrome chondromyxoïde	90
e-	Diagnostics différentiels au stade histologique	91
3)	Prise en charge thérapeutique :	92
a-	But et principes	93
b-	Techniques opératoires :	95
b-1-	Le curetage	95
b-2-	La résection	97
b-3-	Le comblement	99
b-4-	L'ostéosynthèse	103
b-5-	L'amputation	106
c-	Principes thérapeutiques et évolution du fibrome chondromyxoïde :	106
c-1-	Principes thérapeutiques	106
c-2-	Evolution et principales complications	108
d-	Surveillance	114
	CONCLUSION	115
	RESUME	117
	BIBLIOGRAPHIE	121

INTRODUCTION

Le fibrome chondromyxoïde est une tumeur osseuse bénigne rare, affectant préférentiellement le sujet jeune, se localisant le plus souvent au niveau des métaphyses des os longs des membres inférieurs (particulièrement le tibia) ⁽³²⁾. Aucun signe clinique n'est spécifique de cette tumeur, mais son aspect radiologique peut être caractéristique au niveau des os longs ⁽⁴⁾.

Il s'agit d'une tumeur d'évolution lente, à caractère localement agressif particulièrement chez l'enfant ^{(1) (27)}. Elle peut être confondue avec d'autres tumeurs osseuses bénignes ou malignes et son polymorphisme histologique associé à son caractère agressif rendent le diagnostic différentiel difficile avec le chondrosarcome ⁽⁴⁾.

Le traitement du fibrome chondromyxoïde est essentiellement chirurgical conservateur et la principale complication post-thérapeutique reste la récurrence ⁽¹⁾⁽⁴⁾.

Nous avons réalisé une étude rétrospective, effectuée sur 9 patients pris en charge pour fibrome chondromyxoïde par le service de Traumatologie orthopédique pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants de RABAT, sur une période de 21 ans, allant de 1990 à 2011.

Les buts de cette étude sont :

- Rapporter l'expérience du service dans la prise en charge du fibrome chondromyxoïde.
- Etudier les différents aspects épidémiologiques, cliniques et radiologiques de cette tumeur.
- Evaluer le degré d'agressivité de cette tumeur chez l'enfant.
- Evaluer les résultats obtenus par les traitements utilisés.

I- Définition - rappel nosologique :

L'organisation mondiale de la santé définit le fibrome chondromyxoïde en tant que : «tumeur bénigne caractérisée par des lobules de cellules fusiformes ou étoilées avec une abondance de matériel intercellulaire myxoïde ou chondroïde»⁽³⁶⁾.

Il s'agit d'une tumeur osseuse bénigne rare, d'histogénèse cartilagineuse, affectant préférentiellement les sujets jeunes. Elle se caractérise par l'association de lobules chondroïdes, de zones fibreuses et de plages myxoïdes⁽¹⁾. C'est une tumeur à la fois intra-osseuse par son point de départ et extra-osseuse par son expansion⁽²⁾. Même si une large distribution du squelette a été observée, la lésion affecte le plus souvent les os longs, en particulier le tibia. Auparavant, elle a été prise pour un myxome, ou confondue avec une tumeur maligne, en particulier le chondrosarcome, chondromyxosarcome ou myxosarcome⁽³³⁾. Même aujourd'hui, son caractère agressif et son polymorphisme histologique rendent difficile le diagnostic différentiel avec le chondrosarcome⁽⁴⁾.

Appelée aussi chondrome fibromyxoïde par Schajowicz qui a choisi ce terme pour insister sur l'origine cartilagineuse de la tumeur⁽¹⁾, mais le terme de fibrome chondromyxoïde qui lui a été attribué par Jaffe et Lichtenstein en 1948 reste le plus communément utilisé.

II- Historique :

Le fibrome chondromyxoïde a été décrit pour la première fois par Jaffe et Lichtenstein en 1948, qui dans une étude à propos de 8 cas⁽¹⁾, ont différencié cette tumeur du myxome, myxosarcome, chondromyxosarcome et surtout du chondrosarcome⁽³³⁾. La présence d'atypies cellulaires a été rapportée comme étant une des origines amenant à confondre la tumeur avec le chondrosarcome

mais il a été déduit que la tumeur a une image cytologique distinctive assez facile à reconnaître permettant d'éviter des amputations inutiles ⁽¹¹⁾.

Cette tumeur n'ayant pas été prise avant cette étude pour un néoplasme distinctif et qui a été souvent rapportée en tant qu'enchondrome ou myxome voire d'autres tumeurs malignes, a été décrite par les deux chercheurs américains comme une tumeur du tissu conjonctif qui présente au cours de son évolution des traits myxoïdes et chondroïdes ⁽¹¹⁾. Schajowicz a attribué à la tumeur le terme chondrome fibromyxoïde ayant trouvé illogique qu'une tumeur d'histogénèse cartilagineuse soit nommée fibrome, il a aussi mentionné l'existence d'étapes intermédiaires ou de transition avec le chondroblastome ⁽²²⁾, Steiner a ensuite considéré la tumeur comme une néoplasie intermédiaire dans la différenciation chondroblastique entre l'enchondrome et le chondroblastome ⁽⁵⁸⁾.

III- Etiopathogénie :

Six décennies après sa première description, l'origine du fibrome chondromyxoïde n'a pas encore été établie ⁽¹³⁾.

Selon une étude publiée par Soder et al, l'hypothèse de Steiner concernant la nature de cette tumeur a été rejetée, et quoiqu'on n'a pas encore tranché en ce qui concerne l'origine histogénétique et la classification précise de la tumeur, il a été prouvé qu'il s'agit d'une entité tumorale spécifique ayant un potentiel chondrogénique mais avec une composition biochimique unique qui ne peut être retrouvée dans le chondroblastome, l'enchondrome ou le chondrosarcome ⁽¹³⁾ ⁽²⁴⁾.

Dernièrement, une étude immunohistochimique a vérifié l'expression par le fibrome chondromyxoïde et le chondroblastome du facteur Sox9, qui appartient à la famille des gènes Sox et auquel on attribue un rôle important dans les premières étapes de la différenciation cartilagineuse, ce qui pourrait encore

plaider en faveur de la théorie parlant du caractère cartilagineux de la tumeur sans pour autant trancher là dessus ⁽²⁶⁾.

Dans une étude de 4 patients atteints de fibrome chondromyxoïde, Granter et al ont constaté que tous les sujets avaient un réarrangement clonal du chromosome 6 ^{(18) (21)}. Chacun de ces réarrangements implique l'aberration 6q13 qui n'a pas été associée à d'autres tumeurs osseuses ⁽¹⁸⁾.

Un réarrangement du gène COL12A1 chez des patients atteints de fibrome chondromyxoïde présentant des aberrations 6q13 a été retrouvé par Taketoshi Yasuda et al et les chercheurs ont suggéré qu'il pourrait s'agir d'un nouveau marqueur cytogénétique pouvant servir de complément potentiel dans le diagnostic des cas difficiles ⁽¹⁹⁾. Il est supposé que l'activation des oncogènes résultants de ce réarrangement clonal est susceptible d'être impliquée dans la genèse du fibrome chondromyxoïde ⁽¹⁸⁾.

Une autre étude relie le caractère agressif local chez les patients atteints de tumeurs cartilagineuses à une lésion chromosomique de type 6q13-21 ⁽¹⁾.

Une récente étude effectuée chez une patiente présentant un fibrome chondromyxoïde phalangien a trouvé un résultat cytogénétique nouveau : une translocation asymétrique t (1, 9). A savoir que, la translocation des chromosomes 1 et 9 n'a jamais été reportée auparavant dans aucune tumeur cartilagineuse bénigne ⁽²⁵⁾.

IV- Epidémiologie :

1) Fréquence :

Le fibrome chondromyxoïde est une tumeur rare. Selon Dahlin, elle représente moins de 0,5% de toutes les tumeurs osseuses primitives ^{(1) (6)}, et 1,8% des tumeurs osseuses bénignes ⁽¹⁾.

La tumeur a été décrite comme étant la plus rare des tumeurs d'origine cartilagineuse (Rahimi et al 1971, Kreicbergs et al 1985, Schajowicz 1987, Zillmer et Dorfman 1989, Moser 1990, Wilson et al 1991) ⁽¹²⁾.

Plus de 700 cas de fibrome chondromyxoïde ont été rapportés dans la littérature jusqu'à l'an 2012 ⁽²⁰⁾.

2) Age :

C'est une tumeur du sujet jeune avec :

- 60% des cas survenant à un âge inférieur à 30 ans ⁽¹⁾.
- 40% des cas survenant dans la deuxième décennie.
- 20% des cas survenant dans la troisième décennie.
- et seulement 15% des cas survenant avant 10 ans ⁽⁶⁾.

Le cas le plus jeune rapporté dans la littérature avait 3,5 ans, le cas le plus âgé avait 79 ans ⁽¹⁾, un âge moyen de 24 ans est retrouvé dans la série de Dessai et al ⁽⁴⁾.

3) Sexe :

Il existe une faible prédominance masculine avec un ratio de 1,5/1 ⁽⁷⁾, non retrouvée dans toutes les séries ⁽⁴⁾ contrairement au chondrosarcome où il existe une nette prédominance masculine ⁽²²⁾.

Selon Huvos, sur 358 cas recensés, 52% des cas étaient de sexe masculin ⁽¹⁾.

Certains auteurs ont décrit une prédisposition féminine pour les tumeurs intracrâniennes ⁽¹⁷⁾.

V- Topographie :

Tous les os du squelette peuvent être atteints avec une prédilection des membres inférieurs.

Les localisations les plus fréquentes sont celles du tibia proximal, fémur distal, bassin et pieds.

Selon Weber et O'Connor, 75% des fibromes chondromyxoïdes atteignent le pelvis ou le membre inférieur et le tiers se situe autour du genou ⁽⁴⁾.

Le tibia est atteint dans 25% à 35% des cas, le fémur dans 10 à 15% et la fibula dans moins de 10% des cas ⁽³⁾. Les membres supérieurs sont atteints dans 10% des cas avec cubitus et humérus rarement touchés ⁽¹⁾. Les extrémités supérieure et inférieure du fémur, le péroné, les os iliaques et petits os des pieds sont aussi rarement atteints. Les vertèbres, côtes, omoplates, os du crâne et de la face sont exceptionnellement atteints ⁽⁶⁾, 1 à 2% des fibromes chondromyxoïdes rapportés dans la littérature sont localisés dans la région tête-cou et ils touchent les os de la face en particulier la mandibule ⁽³⁾.

Pour le sujet jeune, l'atteinte la plus fréquente est celle des os longs ⁽¹⁾. Pour le sujet âgé, l'atteinte la plus fréquente est celle du bassin ⁽⁴⁾, il existe aussi fréquemment une atteinte des os plats et des côtes ⁽¹⁾.

Au niveau des os longs, le fibrome chondromyxoïde se développe en zone métaphysaire et s'étend vers l'épiphyse. Les cas de localisation diaphysaire primitive sont rares ⁽³⁾⁽⁴⁾.

VI- Aspects radio-cliniques :

1) Clinique :

Aucun signe clinique n'est pathognomonique du fibrome chondromyxoïde ⁽⁴⁾.

La tumeur est le plus souvent révélée par une **douleur** de début insidieux ⁽⁷⁾ profonde, rebelle, qui peut exister depuis plusieurs mois à plusieurs années ⁽³⁴⁾ ⁽¹⁾, elle est le plus souvent spontanée mais peut se manifester lors d'activités sportives ou au contact d'objets ⁽³⁴⁾.

Une **tuméfaction** peut aussi être observée ^{(1) (4) (6) (7)}.

Ces signes ne sont pas aggravés par l'amplitude des mouvements des articulations adjacentes à moins que la tumeur ne soit localisée en juxta-articulaire ⁽⁷⁾. Le début clinique rapide paraît caractéristique de l'enfant ⁽⁶⁾.

Parfois, la tumeur est de **découverte radiologique fortuite** ^{(1) (3) (4) (6) (7)} surtout si la tumeur est iliaque ou costale ⁽³⁾.

Si le développement de la tumeur passe inaperçu, il est possible que la **fracture pathologique** révèle son existence ^{(7) (3) (4) (6)}.

La tumeur est le plus souvent de siège métaphysaire avec articulation adjacente le plus souvent libre, mais il existe des cas d'**enraidissement articulaire** observés ⁽⁴⁾.

Si la tumeur est localisée aux membres inférieurs, une **boiterie** peut être observée ⁽⁴⁾.

Les localisations rachidienne et sacrée ont un aspect agressif et peuvent engendrer une compression médullaire ⁽⁴⁾ avec des signes d'appel neurologique.

A l'examen clinique, on peut retrouver un point douloureux en regard de la lésion ⁽¹⁾. On peut aussi palper une masse douloureuse, en général non adhérente à la peau, si la lésion est superficielle ⁽⁴⁾.

2) **Radiologie** :

a- *La radiologie conventionnelle* : (Figure (1))

La radiographie standard est, comme pour la plupart des tumeurs osseuses bénignes, la clé du diagnostic. Le fibrome chondromyxoïde prend généralement l'allure d'un syndrome d'ostéolyse à contours bien dessinés et bien cernés à la périphérie. Assez souvent, la lésion est de type «agressif» avec soufflure corticale et possible extension aux parties molles.

En sachant que rien n'est réellement pathognomonique, l'aspect caractéristique est celui d'une lésion arrondie ou ovale, à grand axe parallèle à la diaphyse (allongée dans l'axe de l'os long ⁽³⁾), variant entre 1 à 10 cm de grand axe (habituellement 5 cm) ⁽¹⁾.

Il s'agit d'une lésion métaphysaire ostéolytique endo-médullaire excentrée qui apparaît sous la forme d'une image lacunaire⁽⁴⁾, à contours nets, s'étendant parfois aux parties molles, restant toujours cernée par un fin liseré d'ostéocondensation ⁽¹⁾⁽³⁾⁽⁴⁾.

Il n'existe pas de réaction périostée et la tumeur est située dans la face profonde d'une corticale peu soufflée mais amincie voire parfois effacée ⁽¹⁾⁽³⁾. Contrairement aux autres tumeurs cartilagineuses, les calcifications sont rares (7 à 13%), de petite taille et plus fréquentes aux os plats et après 40 ans ⁽³⁾, Yagami et al ont rapporté l'existence de plus de microcalcifications chez le sujet âgé que chez le sujet jeune ⁽⁴⁾.



Figure (1) : Radiographie standard de la jambe droite montrant un remaniement lytique de la métaphyse tibiale avec soufflure de la corticale chez un garçon de 10 ans ⁽²⁸⁾.

L'extension se fait plutôt vers la diaphyse que vers l'épiphyse ⁽⁴⁾ et ceci est responsable de la perte de la sphéricité à l'image radiologique ⁽³⁾.

b- La tomодensitométrie : (Figure (2))

Le scanner est principalement utile pour explorer les régions difficilement accessibles en radiographie standard telles le pelvis, le sacrum, le rachis et la base du crâne. Grâce à l'analyse fine des structures osseuses, cet examen permet de mieux étudier la corticale et d'affirmer l'existence d'un simple amincissement ou d'une destruction. En dehors de la corticale, c'est l'examen

clé pour la recherche de calcifications dans le cadre des tumeurs cartilagineuses (15).

Le scanner en fenêtre osseuse permet de visualiser typiquement :

- L'aspect bien limité de la lésion par une fine zone de sclérose périphérique de l'os et des parties molles périphériques.
- La densité tissulaire, homogène et non liquidienne de la lésion ⁽¹⁾⁽³⁾⁽⁴⁾.
- Soufflure de la corticale, sans rupture ⁽⁴⁾⁽⁶⁾.
- L'absence de réaction périostée.
- Les trabéculations intra-lésionnelles incomplètes qui correspondent en fait à l'épaississement de la zone scléreuse périphérique ⁽¹⁾⁽⁴⁾.
- L'absence d'envahissement intra-médullaire.
- L'absence de calcification intra-tumorale ⁽¹⁾.

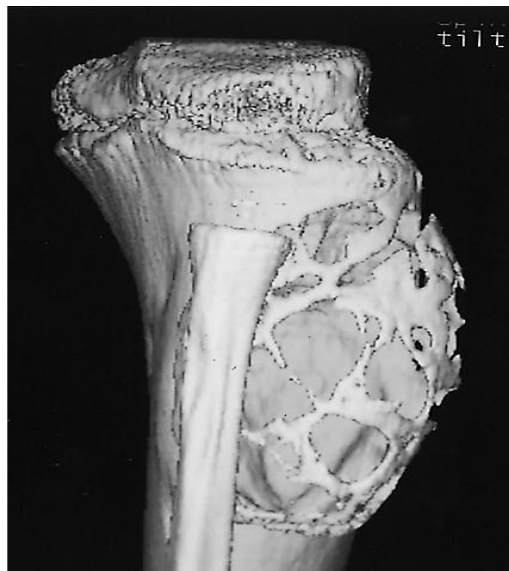


Figure (2) : Enfant de 10 ans avec fibrome chondromyxoïde de la métaphyse tibiale. Aspect de trabéculations à la reconstruction 3D en TDM ⁽²⁸⁾.

c- L'imagerie par résonance magnétique : (Figure (3))

L'IRM est un examen clé pour la détermination de la véritable extension de la lésion ⁽²⁹⁾. La planification de l'étendue de la résection avec l'IRM peut entraîner une réduction du taux de récurrence ⁽²⁸⁾.

La lésion tumorale prend typiquement l'aspect suivant :

- En T1, signal intermédiaire hétérogène de la lésion ^{(1) (3) (4)} (en raison des différentes composantes de la tumeur ⁽³⁾), similaire à celui du muscle strié ⁽⁴⁾.
- En T2, hypersignal dont l'intensité dépend de la teneur en tissu chondroïde ^{(1) (4)}, l'intensité du signal est supérieure ou égale à celle de la graisse ⁽⁴⁾.
- En T1, après injection de Gadolinium, prise de contraste périphérique, hétérogène à la zone centrale de la tumeur, avec aspect piqueté (retrouvé dans les tumeurs cartilagineuses) ^{(1) (4)}.
- L'aspect de trabéculations ou de lobulations peut être observé.
- Cet examen précise l'absence d'extension intra-médullaire et vers le cartilage de croissance ⁽¹⁾.

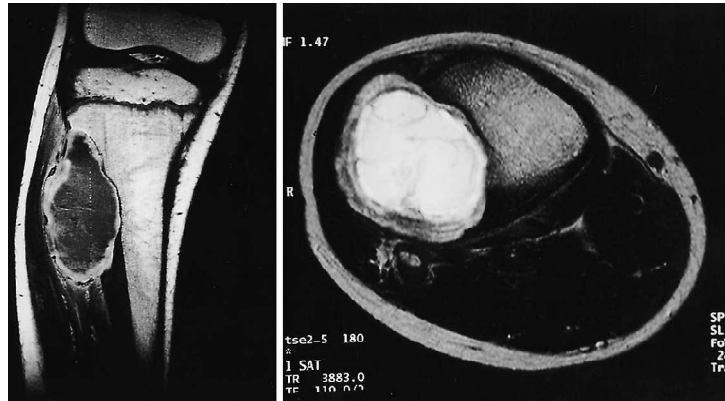


Figure (3) : Imagerie par résonnance magnétique chez un enfant de 10 ans avec fibrome chondromyxoïde de localisation métaphysaire tibiale.

A gauche, L'image coronale pondérée en T1 après injection de Gadolinium montre une lésion tumorale hypointense entourée par une bordure prenant modérément à fortement le produit de contraste.

A droite, l'image axiale pondérée en T2 présente un centre hyperintense, lobulé. Ceci correspond à la structure histologique du matériel myxoïde et du tissu conjonctif richement vascularisé ⁽²⁸⁾.

d- La scintigraphie osseuse :

En général, l'intérêt principal de la scintigraphie osseuse est de savoir si une lésion osseuse est unique ou si elle s'intègre dans une pathologie multifocale, elle peut redresser le diagnostic d'une tumeur osseuse bénigne en cas de découverte de localisations secondaires ou métastases ⁽¹⁵⁾. Elle apporte peu dans le diagnostic du fibrome chondromyxoïde, le fait de trouver de multiples lésions sur la scintigraphie est très inhabituel ⁽²⁹⁾.

Elle montre une hyperfixation globale de la tumeur ⁽¹⁾. Dans certains cas, il existe une hyperfixation périphérique avec absence de fixation centrale ⁽¹⁾⁽⁴⁾.

e- L'angiographie:

L'angiographie est d'une utilité limitée dans le diagnostic du fibrome chondromyxoïde dont l'aspect angiographique n'est pas spécifique. La tumeur démontre soit peu de néovascularisation ou une absence de vascularisation interne, avec ou sans tissu vasculaire environnant.

Elle a une utilisation peu fréquente qui consiste à la détermination de l'environnement vasculaire de la tumeur pour planifier une embolisation ⁽²⁹⁾.

VII- Anatomopathologie :

- **Macroscopiquement**, (Figure (4)) le fibrome chondromyxoïde est une tumeur de taille très variable dont les contours sont souvent bien limités avec un caractère expansif intra-osseux ⁽⁴⁾. Le tissu tumoral présente un aspect bleu-gris voire blanchâtre avec consistance plutôt ferme ⁽³⁾.

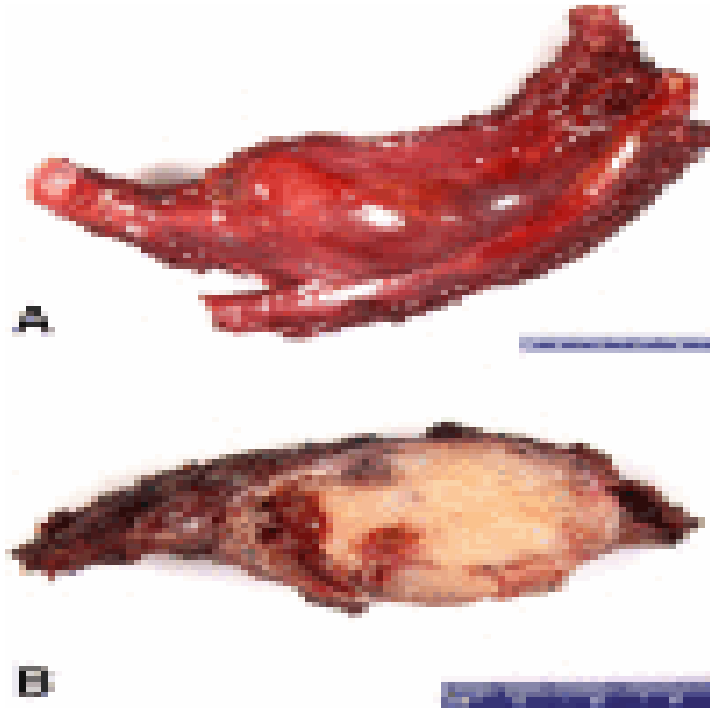


Figure (4) : Observation de l'aspect macroscopique du fibrome chondromyxoïde issu de la résection thoracique antérieure de la deuxième côte à droite.

A : Masse expansive de la côte.

B : Tranche de section de la masse expansive montrant une masse nettement brillante, d'aspect lobulé, avec une couleur blanc-bleuâtre ⁽³¹⁾.

- **Microscopiquement**, (Figure (5)) il s'agit d'une tumeur lobulée par les septa fibreux densément cellulaires. Ces septa étant composés dans des proportions variées par : des fibroblastes, des cellules inflammatoires (macrophages et sidérophages ⁽¹⁾), des cellules géantes de type ostéoclastique ou des cellules ressemblant à des chondroblastes. Lorsque ces dernières sont nombreuses, le problème du diagnostic différentiel avec le chondroblastome se pose ⁽⁸⁾⁽¹⁾.

Au sein des lobules, de tailles variées, se trouvent réparties dans un stroma myxoïde ou fibro-myxoïde, des cellules étoilées ou fusiformes ⁽⁸⁾ au cytoplasme éosinophile abondant (aspect de cellule rameuse) ⁽³⁾ avec des noyaux arrondis ou allongés ⁽¹⁾. Elles peuvent présenter des atypies nucléaires de type dégénératif ⁽⁸⁾ avec des noyaux hyperchromatiques de taille augmentée ainsi qu'une légère activité mitotique. Cette matrice peut être siège de remaniements microkystiques ou fibro-hyalins donnant aux cellules tumorales un aspect plus compact ovalaire ⁽³⁾. La nature cartilagineuse de ces cellules est retrouvée notamment par la positivité pour PS100 en immunohistochimie ⁽¹⁾.

Il peut aussi exister : des foyers de cartilage hyalin, des calcifications, une ostéogenèse réactionnelle ⁽³⁾ ⁽⁸⁾. Les foyers de nécrose sont rares et peu étendus (10 % des cas) ⁽¹⁾.

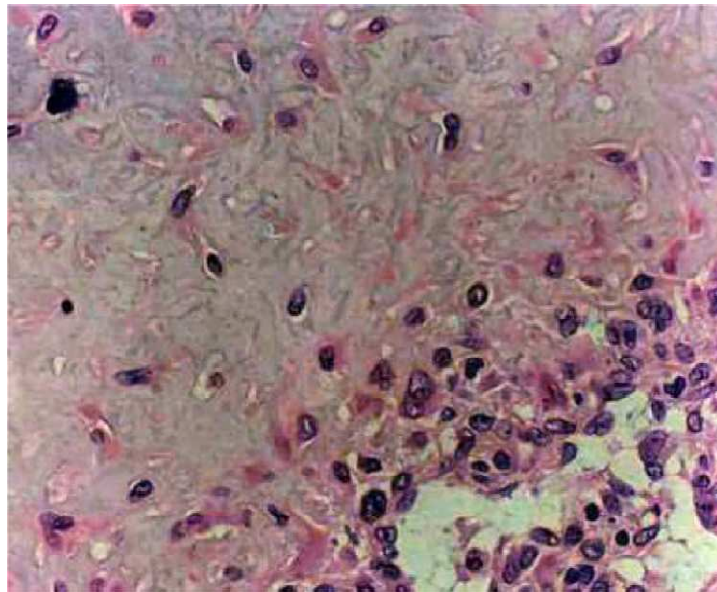


Figure (5) : Image microscopique à fort grossissement (x400) chez un patient présentant un fibrome chondromyxoïde phalangien montrant da densité cellulaire variable et les atypies rares et modérées ⁽³²⁾.

MATERIEL ET METHODES

L'étude effectuée est une étude rétrospective de 9 cas de fibrome chondromyxoïde répertoriés au service de traumatologie-orthopédie à l'hôpital d'enfants de Rabat durant la période 1990-2011.

Nous avons déterminé les critères de sélection suivants :

- Critères d'inclusion :

- Patients avant fermeture du cartilage de croissance des membres au moment de la prise en charge.
- Les dossiers complets avec diagnostic histologique confirmé de fibrome chondromyxoïde.
- Patients chez lesquels la prise en charge a été complètement réalisée par l'équipe du service.
- Recul minimum de 18 mois.

- Critères d'exclusion :

- Patients au recul insuffisant.
- Patients de seconde main.
- Dossiers avec diagnostic histologique douteux.

Nous avons recueilli pour chaque patient les données suivantes : (Voir fiche d'exploitation)

- Epidémiologiques : âge (en années), sexe, antécédents.

- Cliniques : le motif de consultation (douleurs, tuméfaction, gêne articulaire, boiterie, fracture...), la durée des symptômes avant la première consultation, la perception de douleurs ou de tuméfaction ou la constatation de déformation lors de l'examen clinique.
- Radiologiques : la localisation exacte de la lésion tumorale (os atteint, atteinte métaphysaire, diaphysaire, métaphyso-diaphysaire ou métaphyso-épiphysaire proximale ou distale...), la taille de la lésion (en cm), la sémiologie radiologique (ostéolyse, ostéocondensation) et les signes d'agressivité.
- Thérapeutiques : le type et technique de traitement utilisés (curetage, exérèse, amputation...), l'utilisation de greffe ou de ciment, le recours à l'ostéosynthèse et le type d'ostéosynthèse utilisé...
- L'évolution : présence de complications post-thérapeutiques : récurrence, infection superficielle ou profonde, dégénérescence maligne, pseudarthrose, fracture, inégalité de longueur des membres, déviation axiale ...
- Le recul.

Chaque patient a bénéficié au moins de deux incidences orthogonales radiologiques sur lesquelles :

- La taille tumorale a été mesurée en précisant la largeur et la longueur en cm (en considérant les valeurs les plus élevées sur le cliché de face ou de profil).
- La sémiologie radiologique et le comportement de la tumeur vis-à-vis des corticales, des parties molles adjacentes, de l'épiphyse et du cartilage de croissance.

Les signes d'agressivité recherchés étaient la soufflure corticale, le volume important, l'atteinte des parties molles et l'extension épiphysaire.

On a eu recours à la TDM ou l'IRM pour certains cas lors de la constatation de signes d'agressivité à l'imagerie standard et lors des récidives.

Le volume tumoral était considéré important lorsque la longueur et/ou la largeur était supérieure ou égale à 4 cm pour les os longs et supérieure ou égale à 2 cm pour les petits os tubulaires.

Sur le plan thérapeutique, la biopsie a constitué le temps premier. Ce geste était réalisé comme s'il s'agissait d'une tumeur maligne chaque fois que la lésion présentait un aspect agressif.

Après confirmation du diagnostic, le geste thérapeutique sur la tumeur était programmé dans les quatre semaines suivantes.

Il a été précisé en cas de récurrence, confirmée histologiquement, les données cliniques et radiologiques et la conduite à tenir thérapeutique.

L'évaluation du résultat final a obéi à un certain nombre de critères :

- Le résultat a été jugé bon si :
 - Guérison définitive de la tumeur après un seul épisode chirurgical.
 - Absence de complication postopératoire.
 - Membre indolore et fonctionnel.
- Le résultat a été jugé moyen si :
 - Guérison après deux interventions chirurgicales (récidive).
 - Apparition d'une complication postopératoire mineure (infection superficielle, défaut d'axe mineur, retard de consolidation).
- Le résultat a été jugé mauvais si :
 - Récidives multiples.
 - Persistance d'une gêne esthétique ou fonctionnelle gênante.
 - Complication majeure (cal vicieux, pseudarthrose, défaut d'axe majeur, infection profonde, inégalité de longueur).

Métaphyso-épiphysaire

Proximale Distale

Taille en cm : .../...

Sémiologie : Ostéolyse Condensation

Signes d'agressivité : Oui : Soufflure corticale ○

Volume important ○

Atteinte des parties molles ○

Extension épiphysaire ○

Non

Autres signes radiologiques :

TDM ou IRM : Oui Non

Résultats :

TRAITEMENT CHIRURGICAL : Curetage Complet ○ Incomplet ○

Curetage avec comblement : Greffe ○

Substitut osseux ○

Ciment ○

Résection: Sous-périostée ○

Extra-périostée ○

Complète

Avec greffe

Ostéosynthèse : Oui

Type d'ostéosynthèse :

Non

Amputation

EVOLUTION : **Guérison :** Complète Partielle

Complications postopératoires :

Oui : Immédiates : Infectieuse

Infection superficielle

Infection profonde

Autres :

Tardives : Récidive

Fracture

Dégénérescence maligne

Pseudarthrose

Cal vicieux ou déviation axiale

Nécrose

Inégalité de longueur des membres

Autre :

Non

CONDUITE A TENIR APRES RECIDIVE :

RESULTAT :

Bon

Moyen

Mauvais

RECU :

RESULTATS

Après analyse des dossiers, 9 cas ont répondu aux critères de sélection :

A	Age	Sexe	Clinique	Durée des symptômes	Os	Aspect radiologique	Localisation	Taille	Signes d'agressivité	
1	28059	11	M	Dl Tm	1 an	Tibia gauche	Lytique	MD proximale	7,5 x 3,5	SC VI
2	34830	12	M	DF	-	Phalange proximale du 2 ^{ème} orteil gauche	Lytique + LO	(Os tubulaire)	2 x 1,5	PM VI
3	37282	8	M	Dl Tm	2 mois	Clavicule Droite	Lytique	Tiers externe	1,7 x 3,1	SC VI
4	24825	12	F	Dl Tm Bt	3 ans	Tibia droit	Lytique	ME proximale	11,5 x 10	SC VI PM EE
5	30337	11	F	Dl Tm	3 mois	Fémur gauche	Lytique	MD distale	8 x 2	VI
6	31364	8	F	Tm	3 mois	1 ^{ère} phalange de P1	Lytique	(Os tubulaire)	2 x 1,5	SC VI
7	35901	8	M	Dl Tm	1 mois	Tibia gauche	Lytique	ME proximale	5,5 x 3,5	EE VI
8	32136	12	F	Dl	1 an	Péroné gauche	Lytique + LO	ME distale	3,5 x 2	SC EE
9	29635	8	F	Tm	5 mois	Tibia droit	Lytique	MD proximale	10,5 x 3,5	SC VI

Tableau I : Profil épidémiologique et radiologique des 9 cas étudiés

Légende :

M : Masculin - F : Féminin
 Dl : Douleurs - Tm : Tuméfaction
 Bt : Boiterie
 DF : Découverte fortuite
 MD : métaphyso-diaphysaire
 ME : Métaphyso-épiphyssaire
 SC : Soufflure corticale
 PM : Atteinte des parties molles
 VI : Volume important
 EE : Extension épiphysaire
 LO : Liseré d'ostéocondensation

A	Age	Sexe	Os atteint	Technique chirurgicale	Greffe	Ciment	Ostéosynthèse	Recul	Résultat	
1	28059	11	M	Tibia gauche	a- Curetage b- Résection SP	Oui -	Non	Non	18 mois	Moyen
2	34830	12	M	Phalange proximale du 2 ^{ème} orteil gauche	Curetage	Oui	Non	Non	18 mois	Bon
3	37282	8	M	Clavicule droite	Curetage	Oui	Non	Non	18 mois	Bon
4	24825	12	F	Tibia droit	Curetage	Non	Non	Non	18 mois	Moyen
5	30337	11	F	Fémur gauche	Curetage	Non	Non	Non	18 mois	Bon
6	31364	8	F	1 ^{ère} phalange de P1	a- Curetage b- Résection	Oui -	- Oui	- Oui (Double Eb)	18 mois	Moyen
7	35901	8	M	Tibia gauche	a- Curetage b- Curetage	Oui Oui	- Oui	Non	2 ans	Moyen
8	32136	12	F	Péroné gauche	Curetage	Non	Non	Non	3 ans	Moyen
9	29635	8	F	Tibia droit	a- Curetage b- Curetage c- Résection SP	Oui Oui -	Non	Non	3 ans	Mauvais

Tableau II : Profil thérapeutique des 9 cas étudiés

Légende :

Résection SP : Résection sous-périostée

Double Eb : Double embrochage

a- Première intervention

b- Deuxième intervention (après première récurrence)

c- Troisième intervention (après deuxième récurrence)

Les principaux résultats étaient les suivants :

I- Résultats épidémiologiques :

1) Age :

L'âge moyen au moment du diagnostic était de 10 ans avec des extrêmes allant de 8 à 12 ans.

Quatre patients (44,5%) avaient moins de 10 ans et cinq (55,5%) avaient plus de 10 ans.

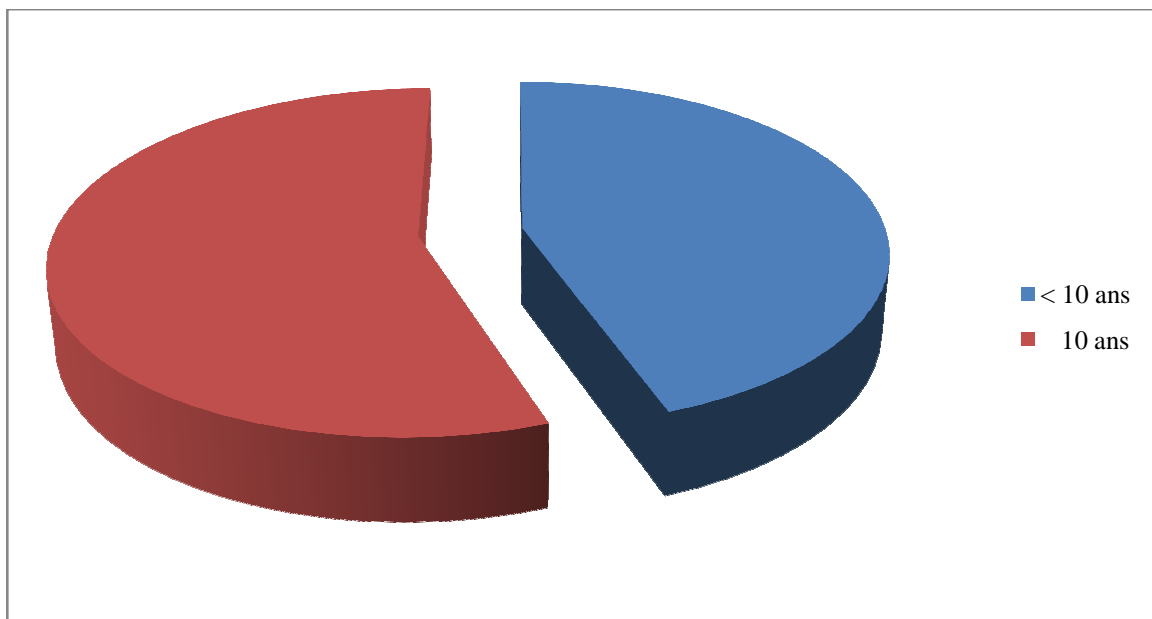


Figure (6) : Age des patients

2) Sexe :

Cinq patients étaient de sexe féminin (55,5%) et 4 de sexe masculin (44,4%).

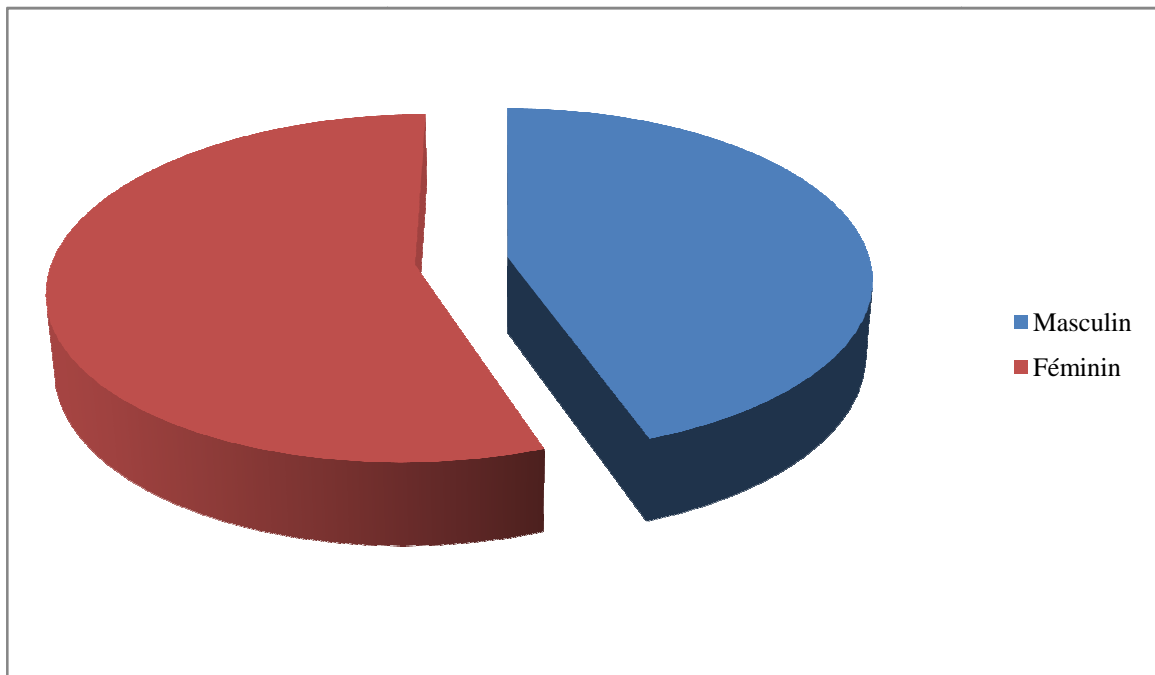


Figure (7): répartition selon le sexe.

II- Résultats radio-cliniques :

1) Analyse clinique :

a- Circonstances de découverte :

La symptomatologie qui a poussé à consulter et à découvrir la tumeur était :

- La douleur : dans 6 cas (66,6%). Pour 5 d'entre eux, elle a été accompagnée de tuméfaction (55,5%).
- La tuméfaction : elle a été présente chez 7 cas (77,7%), elle a été isolée pour 2 cas (22,2%).
- La découverte du fibrome chondromyxoïde a été fortuite dans un seul cas (cas n°2) suite à un traumatisme (bilan radiologique).
- Un seul cas avait présenté au moment de la consultation douleurs, tuméfaction et boiterie (cas n°4).

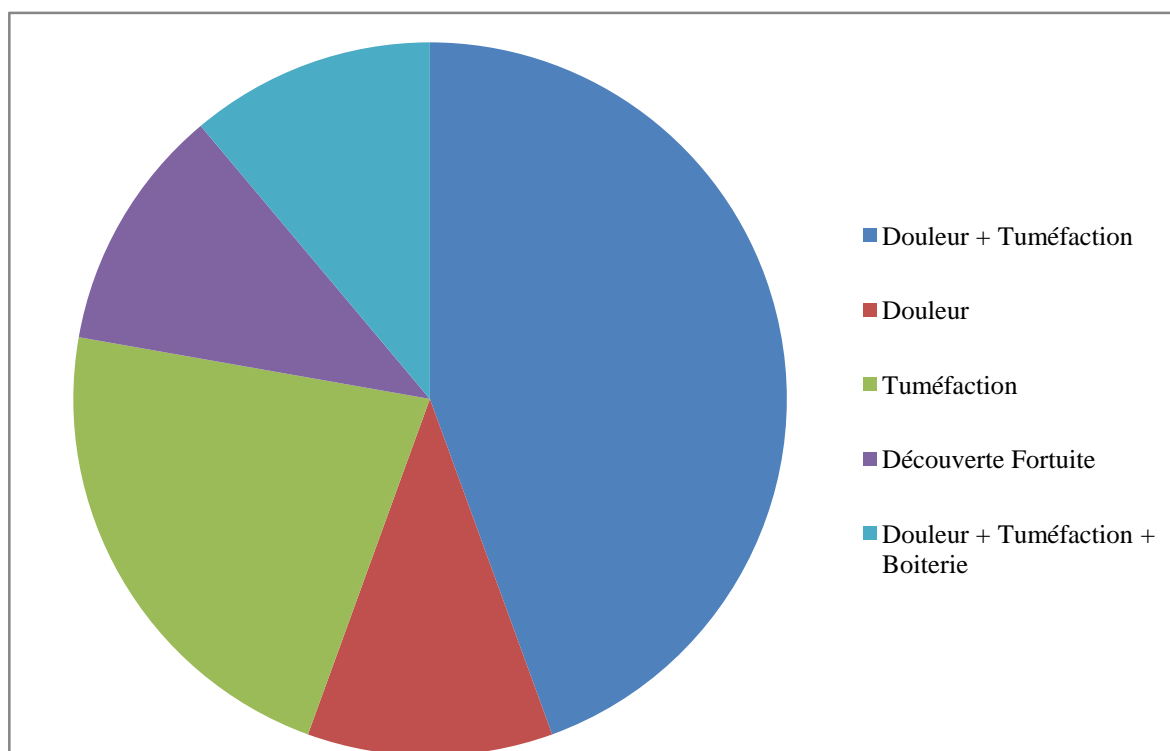


Figure (8) : les différents motifs de consultation des cas étudiés.

b- Durée des symptômes avant la première consultation :

Mis à part le cas découvert fortuitement, les 8 autres cas présentaient des symptômes qui duraient entre 1 mois et 3 ans avant leur première consultation avec une moyenne d'à peu près 9 mois pour les 8 cas, 11 mois pour les patients ayant présenté des douleurs et plus de 8 mois et demi pour ceux ayant présenté une tuméfaction.

2) Analyse radiologique :

a- Localisation topographique :

Parmi les 9 cas, 6 ont été localisés au niveau des os long des membres inférieurs (66,6%) :

- 4 au niveau du tibia (44,5%).
- 1 au niveau du fémur.
- 1 au niveau du péroné.

Les 3 cas restants étaient répartis comme suit :

- Phalange proximale du 2^{ème} orteil.
- 1^{ère} phalange du 1^{er} orteil.
- Clavicule.

La tumeur a été localisée aux membres inférieurs pour 8 des 9 cas (89%).

La tumeur a été de localisation métaphyso-diaphysaire pour 3 des 6 cas localisés au niveau des os longs des membres inférieurs et de localisation métaphyso-épiphysaire pour les 3 autres.

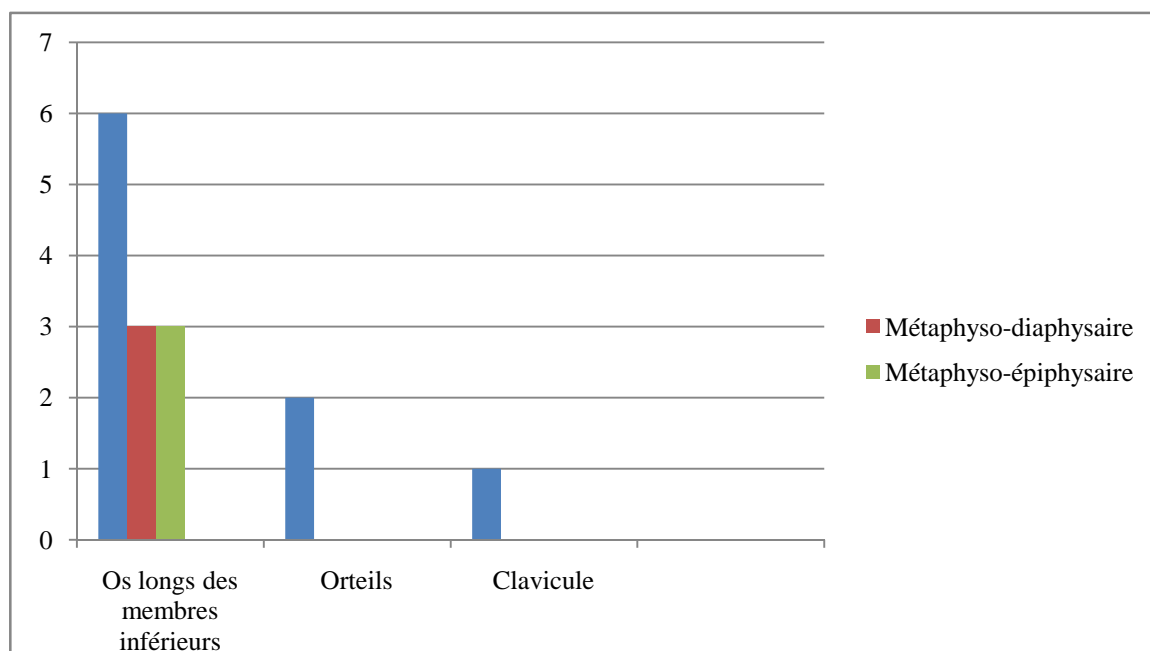


Figure (9) : Localisation topographique de la tumeur chez les cas étudiés

b- Aspect radiographique :

La tumeur s'est présentée à la radiologie standard sous aspect ostéolytique pur dans 7 cas (77,8%) et cernée d'un liseré d'ostéocondensation dans 2 cas (22,2%).

La tumeur a présenté un aspect polylobé dans 6 cas (cas n°1, cas n°4, cas n°5, cas n°7, cas n°8 et cas n°9).

c- Signes d'agressivité :

Les signes d'agressivité ont été constatés chez tous les patients (100%) se répartissant comme suit :

- Soufflure corticale dans 6 cas.
- Extension épiphysaire dans 3 cas.
- Atteinte des parties molles dans 2 cas.
- Volume tumoral important dans 8 cas.

La TDM a été pratiquée chez 5 patients (cas n°3, n°4, n°7, n°8 et n°9) et l'IRM chez un seul (cas n°6) ayant montré un aspect en faveur du fibrome chondromyxoïde, la taille de la tumeur a été précisée par le biais de ces examens et les signes d'agressivité détaillés :

- L'amincissement et la soufflure corticale ont été retrouvés dans 6 cas (cas n°3, n°4, n°6, n°7, n°8 et n°9).
- La rupture de la corticale par endroits a été retrouvée dans 3 cas (cas n°6, n°7 et n°9).
- La réaction périostée a été retrouvée dans 2 cas (cas n°6 et cas n°9).
- L'infiltration des parties molles adjacentes a été retrouvée dans 2 cas (cas n°6 et cas n°9).
- Des zones de nécrose tumorales ont été retrouvées dans 1 cas (cas n°9).
- Un trait de fracture pathologique a été retrouvé dans 1 cas (cas n°8).
- Des calcifications au sein du processus lésionnel ont été retrouvées dans 1 cas (cas n°4).

d- Taille :

La taille de la tumeur variait entre 2 cm et 11,5 cm de grand axe et entre 1,5 cm et 10 cm de petit axe. La tumeur la plus volumineuse de 10 x 11,5 cm était de localisation tibiale.

La taille moyenne était de 5,9 cm de grand axe et 3,2 cm de petit axe.

III- Types de traitement :

Cinq enfants ont été opérés une seule fois, trois ont été opérés 2 fois et un patient a nécessité 3 interventions. Au total, 14 interventions ont été réalisées.

1) Techniques chirurgicales :

Pour tous les cas, le traitement de premier choix était le curetage intra-lésionnel.

La résection sous-périostée avait été effectuée chez 3 cas, 2 d'entre eux lors de la seconde intervention et 1 lors de la troisième intervention suivant deux curetages.

La greffe a été effectuée dans 6 cas (66,6%). Dans tous ces cas, il s'agissait d'une autogreffe. Pour 3 cas (33,4%), il y a eu un curetage sans comblement (sans greffe ou ciment).

Le recours au comblement par ciment a été réalisé pour une deuxième intervention (post-récidive) chez 2 cas, le premier ayant été traité par curetage et le second par résection sous-périostée. Ce dernier a été le seul cas ayant eu une ostéosynthèse par double embrochage.

2) Complications :

a- La récurrence :

Tous les cas avaient été traités initialement par curetage et 4 d'entre eux (44,4%) avaient présenté une récurrence locale dans les mois suivant le traitement.

Pour 3 cas (cas n°1, cas n°6 et cas n°7), il n'y a eu qu'une seule récurrence, l'un d'entre eux a été traité par résection sous-périostée, l'autre était traité par résection sous-périostée avec comblement par ciment et ostéosynthèse par double embrochage, et le dernier a été traité par curetage, greffe et ciment.

Chez un seul cas (cas n°9), 2 récurrences ont été rapportées, la première traitée par curetage et greffe et la seconde par résection sous-périostée.

b- Les autres complications postopératoires :

Le cas n°8 a présenté en postopératoire un valgus dynamique de l'arrière-pied.

Le cas n°4 a présenté un genu valgum de 30° ayant nécessité une ostéotomie de réaxation.

Le cas n°9 a présenté une inégalité de longueur du membre inférieur de 3 cm.

IV- Recul :

Dans cette série, le recul a varié entre 18 mois et 3 ans avec une moyenne de 1 an et 10 mois.

V- Résultat final :

Selon les critères d'évaluation précités, le résultat final a été jugé :

- **BON** pour 3 cas (33,34%).
- **MOYEN** pour 5 cas (55,56%).
- **MAUVAIS** pour 1 cas (11,1%).

ICONOGRAPHIE



Figure (10) : Cas n° 2 : radiographie du pied gauche montrant un fibrome chondromyxoïde de la première phalange du deuxième orteil d'aspect ostéolytique avec ostéocondensation périphérique et envahissement des parties molles.



Figure (11) : Cas n° 3 :

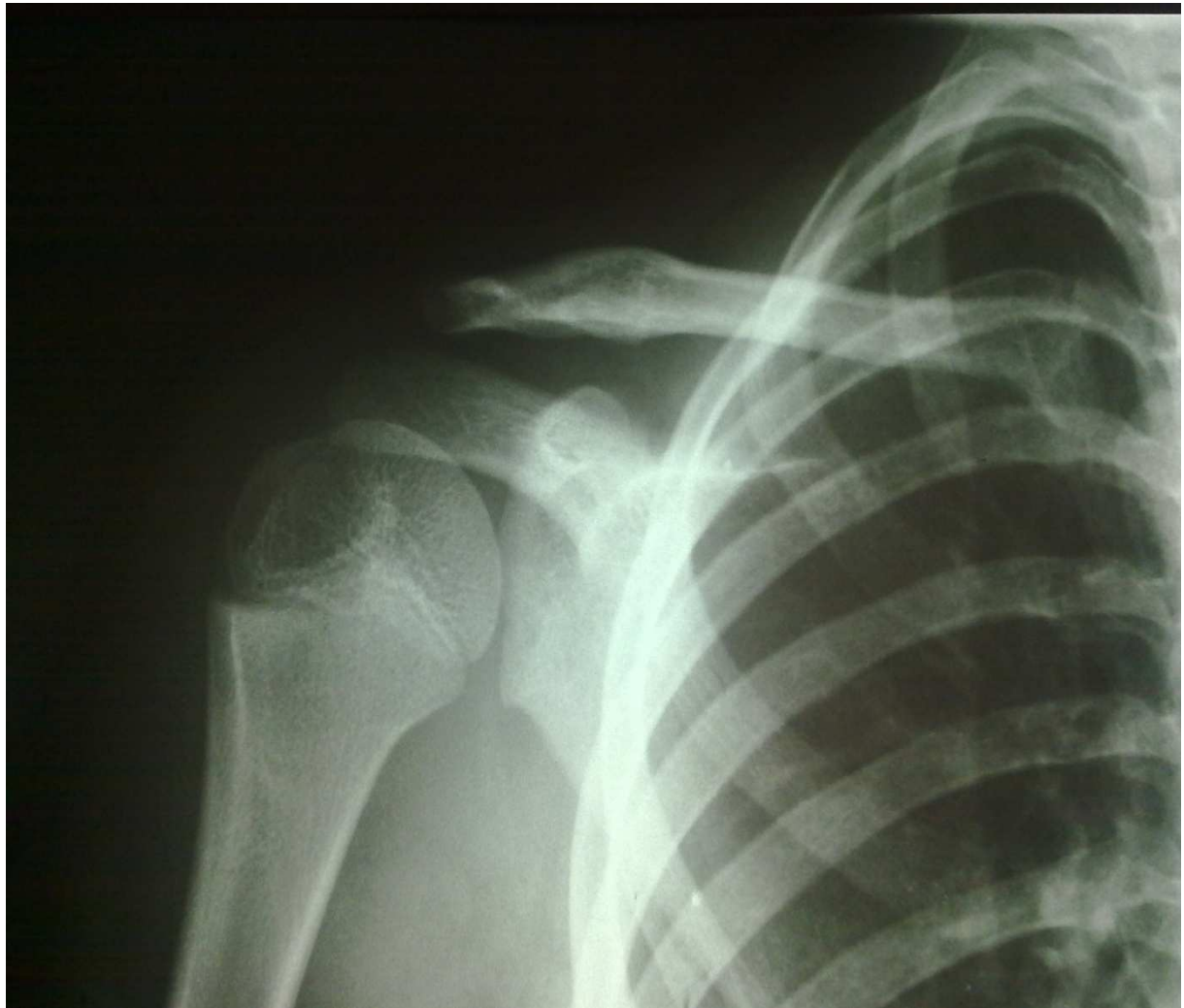
a) Radiographie de l'épaule droite montrant une lésion ostéolytique du tiers latéral de la clavicule droite avec soufflure corticale correspondant à un fibrome chondromyxoïde.



b) La TDM de l'épaule droite montre une image lacunaire soufflante de l'extrémité externe de la clavicule droite avec amincissement de la corticale.



c) Reconstruction 3D en TDM montrant la lésion soufflant la corticale au niveau de la clavicule droite.



d) Aspect radiographique après traitement par curettage et comblement par autogreffe montrant une guérison complète de la clavicule droite.



Figure (12) : Cas n° 4 : Radiographie de la jambe droite montrant une lésion ostéolytique métaphyso-épiphysaire proximale du tibia droit avec pseudo-trabéculations intra-lésionnelles, soufflure corticale et atteinte des parties molles. A noter l'effet de masse dur la Fibula et l'atteinte du cartilage de croissance.



Figure (13) : Cas n° 5 :

a) Radiographie du fémur gauche de face montrant une lésion ostéolytique périphérique métaphyso-diaphysaire distale.



b) Radiographie du fémur gauche de profil montrant la lésion ostéolytique métaphyso-diaphysaire distale étendue sur 8 cm de grand axe.

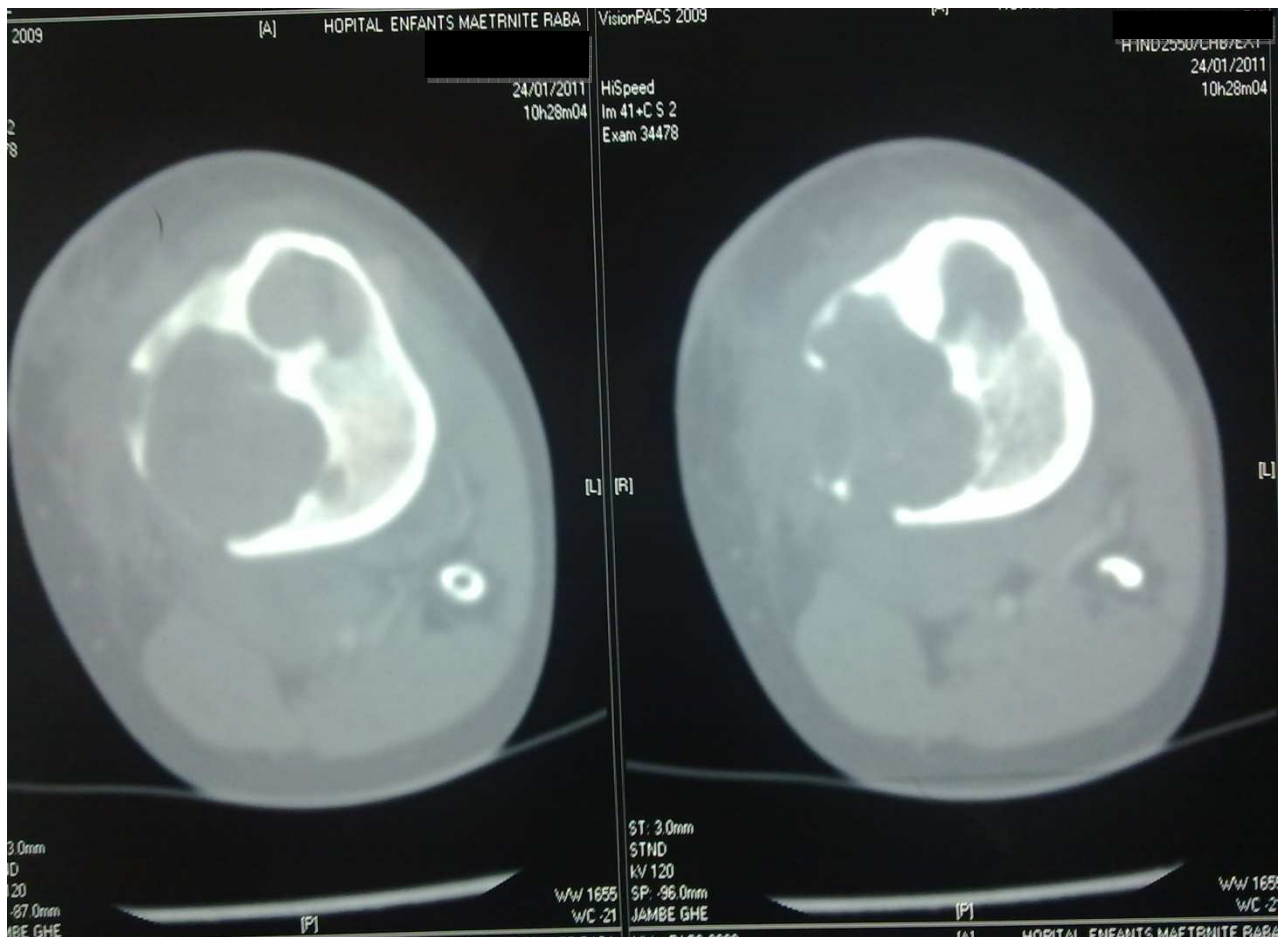


Figure (14) : Cas n° 7 :

a) Radiographies de la jambe gauche de face et de profil montrant une lésion ostéolytique métaphysaire proximale du tibia gauche. (La lésion a été traitée par curetage et greffe.)



b) Radiographies de la jambe gauche de face et de profil après récurrence locale de la lésion tumorale de localisation métaphyso-épiphyseaire montrant un aspect plus agressif de la lésion avec tumeur plus volumineuse et lobulations intra-lésionnelles et franchissement du cartilage de croissance.



c) La TDM réalisée après la récurrence montre une lésion ostéolytique du tibia gauche soufflant la corticale avec ruptures par endroits et infiltration de l'épiphyse.

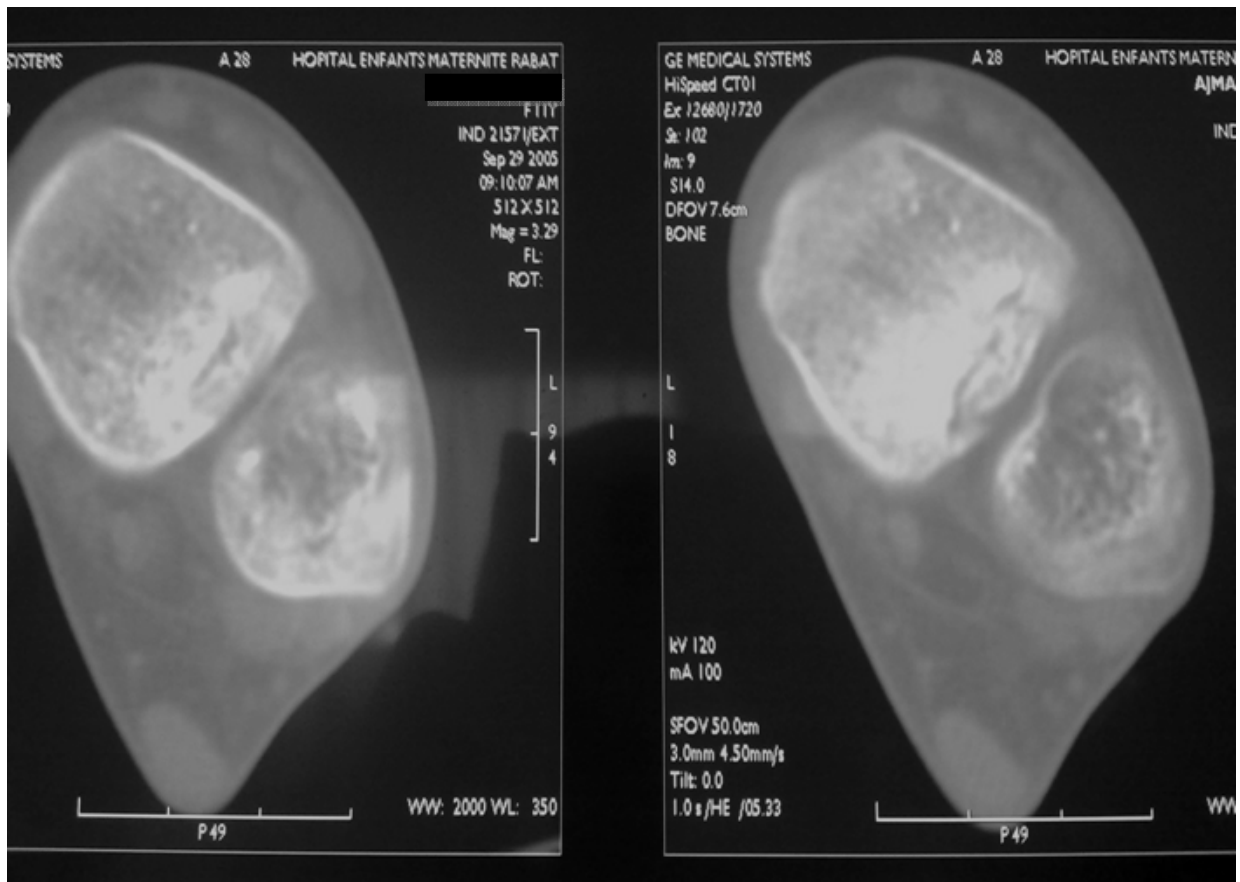


d) Radiographie de la jambe droite de face montrant le tibia après traitement de la lésion tumorale par curetage agressif avec comblement par greffe et ciment.



Figure (15) : Cas n° 8 :

a) Radiographie du pied et de la cheville gauches de profil montrant une lésion ostéolytique métaphyso-épiphyseaire distale avec lobulations intra-lésionnelles, soufflure corticale et extension épiphysaire.



b) TDM de la cheville gauche montrant sur les coupes transversales une image ostéolytique distale du péroné entourée d'un liseré d'ostéocondensation périphérique dense avec soufflure et amincissement de la corticale.



c) Radiographie de la cheville gauche de face montrant le péroné gauche après curetage simple de la lésion tumorale ayant guéri une guérison partielle avec persistance de remaniements ostéolytiques restant à surveiller.

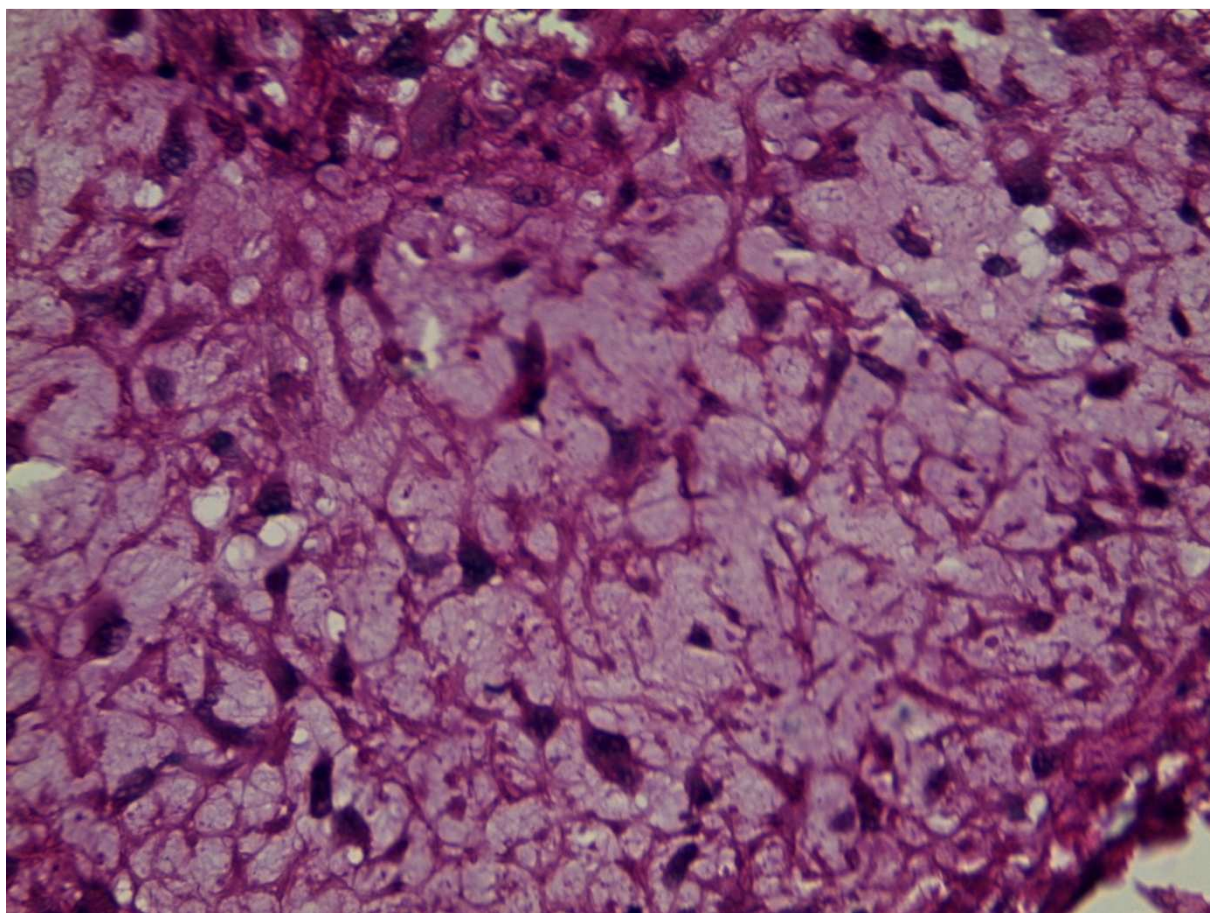


Figure (16) : Image microscopique d'un fibrome chondromyxoïde, à grossissement x 40, montrant la composante mésenchymateuse sans atypie cellulaire et sans mitose. (Image du Professeur LAMALMI)

DISCUSSION

Le fibrome chondromyxoïde est une tumeur qui a été longuement confondue avec d'autres tumeurs osseuses bénignes voire malignes, et qui a été décrite pour la première fois en tant que néoplasme distinctif par Jaffe et Lichtenstein en 1948⁽¹¹⁾.

L'origine de la tumeur a été débattue par les chercheurs, tandis que Jaffe et Lichtenstein l'ont considérée fibrome avec traits myxoïdes et chondroïdes⁽¹¹⁾, Schajowicz a opté pour le terme chondrome fibromyxoïde⁽²²⁾ et Steiner a décrit la tumeur comme néoplasie intermédiaire dans la différenciation chondroblastique entre l'enchondrome et le chondroblastome⁽⁵⁸⁾. Les études les plus récentes se sont mises d'accord sur le fait que la tumeur possède un potentiel chondrogénique tout en étant une entité particulièrement unique⁽¹³⁾⁽²⁴⁾⁽²⁶⁾, laissant ainsi l'origine exacte et la classification de la tumeur imprécises. Soder et al avaient trouvé que la différenciation cartilagineuse est juste un événement focal qui n'était pas retrouvé dans tous les cas vus dans leur étude, ce qui justifie pour eux que le fibrome chondromyxoïde ne peut être considéré comme un chondrome⁽²⁴⁾. Dans une étude effectuée par E. Konishi et al sur 11 cas de fibrome chondromyxoïde, l'expression du facteur Sox9 qui joue un rôle important dans les premières étapes de différenciation cartilagineuse a été retrouvée dans 10 cas/11 ce qui démontre encore une fois le potentiel cartilagineux de la tumeur⁽²⁶⁾. Une autre étude menée par J. Zustin et al retrouve des ressemblances importantes entre les canaux du cartilage hyalin immature et le fibrome chondromyxoïde, laissant ainsi le doute sur l'origine cartilagineuse de la tumeur persistant⁽¹³⁾.

Aussi bien que son origine, l'étiologie de cette néoplasie n'a pas encore été déterminée. Certaines publications parlent d'une aberration 6q13 retrouvée chez des patients atteints de fibrome chondromyxoïde comme étant possiblement caractéristique de cette tumeur⁽¹⁸⁾⁽¹⁹⁾.

Le diagnostic du fibrome chondromyxoïde repose sur l'association des données cliniques, radiologiques (évoqueurs dans la forme typique de la tumeur) et histologiques (indispensables au diagnostic) ^{(1) (4)}.

Nous avons rapporté 9 cas de fibrome chondromyxoïde sur une période de 22 ans, 2,4 cas sont donc colligés tous les 3 ans. Ces chiffres reflètent la rareté de cette tumeur osseuse bénigne dans la population marocaine puisque jusqu'à l'année 2008, le service d'Orthopédie Pédiatrique de l'HER drainait la quasi totalité des fibromes chondromyxoïdes émanant de la moitié nord du royaume. Cette tumeur vient au 6^{ème} rang de point de vue fréquence parmi les tumeurs osseuses bénignes dans notre service.

Notre série est certes rétrospective mais comporte un échantillon assez important en regard de la rareté de cette lésion. En outre, nous avons colligé des localisations variables loin de l'idée classique selon laquelle le fibrome chondromyxoïde touche très souvent le tibia. Cette dernière localisation a concerné un tiers des cas. Nous avons noté des localisations peu habituelles comme la Fibula, la clavicule et les petits os tubulaires des pieds.

Par ailleurs, si aucun sexe n'a été franchement prédominant, les fibromes chondromyxoïdes de notre série ont été fidèles à la notion d'agressivité tumorale, caractéristique de ce type de lésions.

Seul le tiers des lésions a été considéré comme ayant un bon résultat, très probablement à cause de nos caractères de jugement et des particularités évolutives de ces tumeurs dont témoigne la fréquence des récurrences que nous avons pu observer.

I- PROFIL DU FIBROME CHONDROMYXOÏDE :

1) Profil épidémiologique :

a- Fréquence :

Le fibrome chondromyxoïde est une tumeur osseuse bénigne rare qui représente selon Dahlin moins de 0,5% de toutes les tumeurs osseuses primitives ^{(1) (6)}, et 1,8% des tumeurs osseuses bénignes ⁽¹⁾.

Le cas le plus jeune dans la littérature avait 3 ans et le plus âgé avait 79 ans ⁽¹⁾. Des cas de fibrome chondromyxoïde congénital ont aussi été rapportés ⁽⁶¹⁾.

Séries	Effectifs (patients ≤ 15 ans)	Pourcentages
Rahimi et al ⁽⁵⁾	23 (sur 76 cas)	30%
Salzer et Salzer-Kuntschik ⁽⁵⁹⁾ ₍₅₎	44 (sur 117 cas)	37%
Schajowicz et Gallardo ⁽²²⁾	11 (sur 32 cas)	34%
Desai et al ⁽⁴¹⁾	5 (sur 10 cas)	50%
Notre série	9	100%

Tableau III : Effectifs des cas de fibrome chondromyxoïde retrouvé chez des enfants.

Notre série est composée exclusivement d'enfants, mais la plupart des séries publiées traitaient des patients de différents âges. Le pourcentage de l'atteinte infantile dans certaines séries variait entre 30 et 50% avec une moyenne de 37,7%, un pourcentage pouvant être considéré comme important.

b- Age :

Le fibrome chondromyxoïde est une tumeur essentiellement du sujet jeune, elle se voit le plus souvent chez les sujets de 10 à 30 ans avec une fréquence d'à peu près 60% ⁽¹⁾, 40% des cas surviennent à la deuxième décennie. L'atteinte avant 10 ans est non négligeable, elle varie de 12 à 15% ⁽⁶⁾⁽³²⁾.

Les cas étudiés dans notre série avaient des âges rapprochés qui variaient de 8 à 12 ans, le nombre et pourcentage des cas en dessous de 10 ans et ceux en dessus de 10 ans étaient aussi rapprochés.

	Notre série	Rahimi et al ⁽⁵⁾	Salzer et Salzer-Kuntschik ⁽⁵⁹⁾	Schajowicz et Gallardo ⁽²²⁾	Desai et al ⁽⁴¹⁾
<10 ans	4 (44,5%)	13 (52%)	19 (43%)	5 (45,5%)	1 (20%)
≥10 ans	5 (55,5%)	12 (48%)	25 (57%)	6 (54,5%)	4 (80%)

Tableau IV : Répartition du fibrome chondromyxoïde selon l'âge en comparaison avec quelques séries de la littérature.

Nos patients étaient âgés entre 8 et 12 ans et les tranches d'âge (moins et plus de 10 ans) comportaient presque le même nombre de patients. Ce constat a été retrouvé par la majorité des séries de la littérature (tableau IV).

Notre moyenne d'âge (10 ans) était proche de celle de la série de Schajowicz et Gallardo ⁽²²⁾ (≈ 10 ans en ne retenant que les patients dont l'âge est inférieur ou égal à 15 ans) et loin de celle de la série de Desai et al ⁽⁴¹⁾ (≈ 12 ans). Ces différences sont expliquées par la taille différente des échantillons.

c- Sexe :

Certaines publications mentionnent une légère prédominance masculine du fibrome chondromyxoïde ^{(1) (4) (32) (33)}, d'autres ont rapporté une légère prédominance féminine pour les tumeurs intracrâniennes ⁽¹⁷⁾ ainsi que pour les tumeurs de la région cervicale ⁽³⁷⁾. Schajowicz et Gallardo ⁽²²⁾ ainsi que Rahimi et al ⁽⁵⁾ et Debra et al ⁽³⁸⁾ dans leurs séries respectives retrouvent la différence négligeable entre les deux sexes et considèrent qu'il n'existe pas de prédominance de sexe. Paradoxalement, la série de 33 patients de Franco Gherlinzoni et al a objectivé une nette prédominance masculine de 66% sans que cela ne soit expliqué ⁽³⁹⁾.

	Notre série	Série de Rahimi et al ⁽⁵⁾	Série de Wu et al ⁽⁴⁰⁾	Série de Schajowicz et Gallardo ⁽²²⁾	Série de Debra et al ⁽³⁸⁾	Série de Desai et al ⁽⁴¹⁾	Série de H-S Kim et al ⁽⁴⁴⁾
Sexe masculin	4	27	145	17	19	6	9
Sexe féminin	5	25	132	15	17	4	10

Tableau V : Répartition du fibrome chondromyxoïde selon le sexe.

La comparaison avec d'autres séries rapportées dans la littérature ne révèle pas de différence significative, une légère prédominance féminine a été rapportée dans notre série et dans la série de H-S Kim et al (1 cas de différence), tandis qu'une légère prédominance masculine a été rapportée dans les autres séries étudiées.

S'il existe une prédominance de sexe dans ces séries, elle n'est pas comparable à d'autres tumeurs osseuses telles le chondrosarcome où elle est réellement marquée ⁽²²⁾.

2) ***Profil clinique :***

Comme dans la majorité des tumeurs osseuses bénignes, il n'existe pas pour le fibrome chondromyxoïde une symptomatologie spécifique. Cependant, Dahlin et al ⁽⁶²⁾ avaient décrit trois signes fréquemment retrouvés chez les patients atteints de fibrome chondromyxoïde :

- La douleur spontanée fréquente dans les zones portantes (notamment tibia et fémur).
- La masse souvent palpable.
- La consistance tendre de la tumeur retrouvée à la palpation ⁽³²⁾.

Dans notre étude, la douleur et la tuméfaction étaient les symptômes les plus fréquemment retrouvés.

- La douleur était présente chez 6 patients, la tumeur était localisée en zone portante chez 4 d'entre eux.
- La tuméfaction a été présente chez 7 patients. Cette tuméfaction était le seul signe évocateur de la tumeur chez deux patients.

La fréquence des signes comme la douleur et la tuméfaction semble être expliquée par le caractère souvent agressif de ces lésions. Par ailleurs, la douleur n'a pas de rythme particulier et peut se présenter de façon différente selon les individus.

En dehors des circonstances de découverte habituelles, le fibrome chondromyxoïde peut être constaté :

- Soit fortuitement, comme c'est le cas chez le patient n° 2 de notre série.

Ce mode de découverte a été rapporté par plusieurs auteurs ⁽⁴⁾ : I. G. Beggs et al avaient rapporté dans leur série de 28 cas un seul cas où la tumeur a été découverte fortuitement ⁽⁶³⁾. Dans leur série de 76 cas, Rahimi et al avaient mentionné six tumeurs de découverte fortuite ⁽⁵⁾. La série de 36 cas de Zillmer et Dorfman comportait quatre cas de découverte fortuite ⁽³⁸⁾. M. Adam et al avaient décrit un fibrome chondromyxoïde de la région médio-diaphysaire plantaire du premier métatarsien gauche découvert fortuitement chez une fille de 10 ans lors de la prise en charge de son hallux valgus ⁽⁷⁾.

- Soit, très rarement à l'occasion d'une fracture pathologique que nous n'avons pas constatée chez nos patients. Elle a été rapportée par Rahimi et al chez trois cas de leur série ⁽⁵⁾, par Schajowicz et Gallardo chez un seul cas de leur série ⁽²²⁾ ainsi que par F. Gherlinzoni et al chez deux cas de leur série ⁽³⁹⁾.

3) Profil radiologique :

a- Apport de l'imagerie conventionnelle :

La radiographie standard est l'examen de première intention. Elle est essentielle pour établir le diagnostic radiologique et écarter certains diagnostics différentiels. Elle doit comporter au moins deux incidences orthogonales lors de l'exploration des os longs prenant les articulations sus et sous-jacentes.

Elle renseigne sur la nature de la lésion en précisant sa localisation et son site d'origine (métaphyse, diaphyse...), sa position dans l'os (centrale, périphérique)⁽¹⁵⁾. Elle renseigne aussi sur l'évolutivité de la tumeur en analysant : son aspect lytique ou condensant, ses limites nets, condensées ou irrégulières, l'asymétrie de longueur d'un membre, la déformation des structures osseuses adjacentes, l'envahissement des tissus mous ainsi que la taille de la lésion. Cependant, cet examen ne peut préciser l'atteinte du cartilage de croissance notamment au début de l'évolution tumorale.

L'aspect caractéristique du fibrome chondromyxoïde en radiologie conventionnelle associe⁽¹⁾⁽³⁾⁽⁴⁾ :

- lésion lacunaire,
- arrondie ou ovale,
- à grand axe parallèle à l'os touché,
- cernée d'un fin liseré d'ostéocondensation,
- avec corticale peu soufflée mais amincie voire effacée,

- s'étendant parfois aux parties molles,
- variant entre 1 et 10 cm de grand axe (généralement moins de 5 cm).

Dans notre série, la lésion a été généralement lacunaire, d'aspect arrondi à ovalaire, à grand axe parallèle à l'os touché.

Or, cet aspect «classique» sus-décrit de la tumeur n'a pas toujours été retrouvé.

Le liseré d'ostéocondensation n'a été retrouvé que dans 2 cas (cas n°2 et cas n°8). Il est rapporté dans la littérature que les lésions purement lytiques, sans liseré dense périphérique, se voient surtout chez l'enfant au moment où la tumeur est en pleine croissance ⁽⁶⁾ ce qui pourrait expliquer son absence dans la majorité des cas de notre série où le retard consultatif a été souvent noté.

La tumeur a été de localisation périphérique dans un seul cas (cas n°5). Le fibrome chondromyxoïde peut être de situation excentrée jusqu'à être confondu avec une tumeur périostée surtout si la corticale n'est plus visible ⁽⁶⁾. Dans la série de Wu et al composée de 278 cas des deux sexes de 6 ans jusqu'à 87 ans, 53% des tumeurs localisées au niveau des os longs ont été de localisation excentrique ⁽⁴⁰⁾.



Figure (17) : Radiographies de la jambe droite de face et de profil montrant une lésion lytique lobulée localisée au tibia proximal avec soufflure de la corticale, correspondant à un fibrome chondromyxoïde dans sa localisation la plus fréquente ⁽¹⁶⁾.

b- Apport des autres imageries :

La tomодensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ont des indications particulières.

La tomодensitométrie est surtout indiquée pour examiner les régions difficilement accessibles en radiographie standard (le pelvis, le sacrum, le rachis et la base du crâne) ⁽¹⁵⁾. Dans la série de Desai et al ⁽⁴¹⁾, la tomодensitométrie a été utile pour identifier un fibrome chondromyxoïde du sacrum chez un enfant de 15 ans, une région difficilement explorable en radiographie standard.



Figure (18) : CT-SCAN chez un enfant de 15 ans montrant un fibrome chondromyxoïde de localisation sacrale ⁽⁴¹⁾.

Elle est aussi considérée comme étant le meilleur outil pour étudier la corticale osseuse (généralement soufflée et non rompue ^{(4) (6) (15) (16)}). Dans de rares cas où la tumeur est particulièrement agressive, la rupture corticale peut être objectivée par le biais de la tomодensitométrie, c'est le cas d'une fille de 13 ans avec fibrome chondromyxoïde huméral dans la série de H. R. Dürr et al ⁽²⁸⁾.



Figure (19) : Examen tomodensitométrie chez une fille de 13 ans ayant un fibrome chondromyxoïde de l'humérus montrant une rupture partielle de la corticale osseuse avec présence d'os néoformé ⁽²⁸⁾.

La tomodensitométrie est aussi le meilleur outil pour visualiser la densité tissulaire de la lésion, la zone de sclérose périphérique ^{(1) (3) (4)} ainsi que les trabéculations ^{(1) (4) (16)}. Elle est utile pour rechercher les calcifications intra-lésionnelles habituellement retrouvées dans les tumeurs cartilagineuses ⁽¹⁵⁾ et rarement retrouvées radiologiquement dans le fibrome chondromyxoïde ⁽¹⁾. Elle permet aussi de rechercher la réaction périostée (généralement absente) ^{(1) (4)} et l'envahissement intra-médullaire (généralement absent) ⁽¹⁾.

L'imagerie par résonance magnétique est utile pour la détermination de l'extension de la lésion et pour la planification de l'étendue de sa résection ⁽²⁸⁾

⁽²⁹⁾. Une étude publiée par H-S Kim et al retrouve que l'IRM, en addition à la radiographie standard, augmente la fiabilité du diagnostic en différenciant le fibrome chondromyxoïde des autres lésions corticales et cortico-médullaires ⁽⁴⁴⁾.

L'aspect IRM de la lésion est caractérisé par un signal intermédiaire hétérogène en T1, un hypersignal en T2 et une prise de contraste périphérique, hétérogène dans la zone centrale de la lésion, en T1 après injection de Gadolinium ⁽¹⁾⁽³⁾⁽⁴⁾.

L'IRM peut aussi visualiser les trabéculations intra-lésionnelles et de rechercher l'extension intra-médullaire ⁽¹⁾.

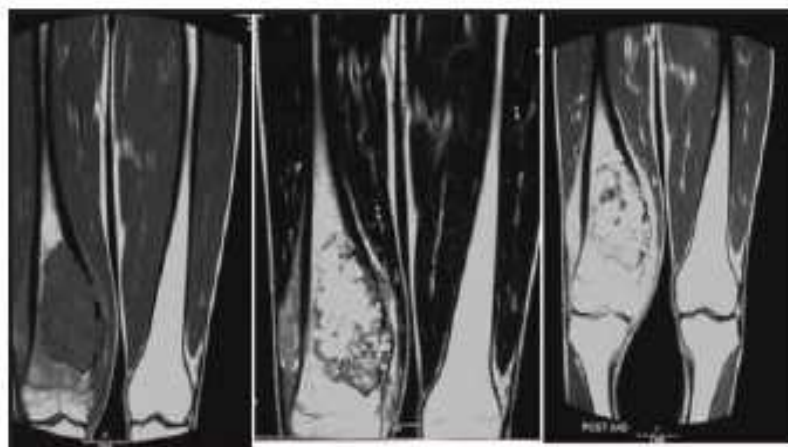


Figure (20) : Les coupes frontales en IRM montrent une lésion dans la partie distale du fémur droit correspondant à un fibrome chondromyxoïde présentant un signal de faible intensité en pondération T1, hyperintense et inhomogène en pondération T2, avec prise de contraste inhomogène en pondération T1 après injection de Gadolinium ⁽¹⁶⁾.

Dans notre série, certains résultats fournis par les TDM et l'IRM réalisées ont été assez particuliers, ils étaient marqués par :

- La présence de rupture corticale dans 3 cas (cas n° 6, n° 7 et n° 9). La TDM montre généralement la soufflure de la corticale sans rupture, certains auteurs signalent l'absence de toute rupture corticale tandis que d'autres l'ont rapportée dans leurs publications ⁽³²⁾, par exemple: un cas d'un enfant de 14 ans de sexe masculin a été rapporté dans la série de Schajowicz et Gallardo ⁽²²⁾.
- La présence de réaction périostée dans 2 cas (cas n° 6 et n° 9). Le périoste reste généralement intact selon Feldman et al ⁽³⁸⁾, mais la présence de réaction périostée pourrait témoigner de l'existence d'une éventuelle fracture ⁽⁴⁵⁾.
- L'envahissement médullaire a été noté dans un seul cas (cas n° 9). Dans la plupart des séries étudiées, l'envahissement médullaire n'a pas été décrit ^{(5) (22) (38) (39) (40) (41) (45)}. Ce signe, souvent témoin de lésion maligne ⁽³⁷⁾, a été rapporté dans les localisations au niveau des petits os tubulaires des pieds ⁽⁷⁾. Ce signe a été retrouvé dans notre série dans une localisation tibiale chez une enfant de 8 ans, ce qui s'avère similaire à un cas décrit dans la littérature d'une enfant âgée aussi de 8 ans et avec localisation tibiale présentant un envahissement médullaire objectivé à la tomodensitométrie ⁽⁴⁷⁾.
- Des calcifications intra-lésionnelles ont été retrouvées dans un seul cas (cas n° 4). Schajowicz et Gallardo ont décrit des calcifications radiologiquement décelables chez 3% des cas de leur série, Rahimi et al chez 1,5% et Feldman et al chez 2% ^{(5) (60) (39)}. Néanmoins, la présence de calcifications au sein de la lésion tumorale se voit surtout chez le sujet âgé ⁽¹⁾.

Les calcifications sont plus fréquemment retrouvées en histologie qu'en radiologie. Dans la série de Rahimi et al ⁽⁵⁾ composée de 76 cas, les calcifications ont été objectivées radiologiquement chez un seul patient, mais elles ont été retrouvées histologiquement chez 27% des patients avec une prédominance des sujets âgés. Dans la série de Wu et al ⁽⁴⁰⁾, les calcifications ont été retrouvées histologiquement chez 35,3% des patients et elles n'ont été rapportées que pour 13,5% des tumeurs chez les enfants de moins de 15 ans.

Nous estimons comme plusieurs auteurs que l'IRM a sa place dans le bilan préopératoire d'un fibrome chondromyxoïde. Les rapports fréquents et assez intimes de cette tumeur avec la chondro-épiphyse des os longs, notamment dans les zones fertiles autour du genou, rendent nécessaire le recours à l'IRM. Cet examen permet de dresser une cartographie lésionnelle précise sur le plan topographique et permet de préparer correctement la stratégie chirurgicale.

c- Localisation :

Tous les os du squelette peuvent être atteints⁽⁴⁾ mais la localisation habituelle du fibrome chondromyxoïde est la métaphyse des os longs avec un tiers des cas rapportés localisé au tibia plus précisément le tibia proximal^{(1) (20)}. L'atteinte fémorale (particulièrement le fémur distal⁽⁴²⁾) ainsi que l'atteinte péronière sont aussi fréquemment retrouvées⁽³⁾. La localisation au niveau des os longs est la plus fréquente chez le sujet jeune⁽¹⁾.

Notre série a été marquée par la diversité des sites touchés par la tumeur.

- *La localisation de la tumeur au niveau des os tubulaires des pieds* est rare⁽⁶⁾. Dans un article publié par Kent et Wu, il a été objectivé après revue de la littérature de 515 cas que le pied a été touché dans 19% des cas dont 4,5% (23 cas) au niveau phalangien⁽⁴³⁾.

	Notre étude	Dahlin ⁽⁶⁴⁾	Schajowicz ⁽⁴⁶⁾	Mirra ⁽⁶⁵⁾	Huvos ⁽⁶⁶⁾	Franco Gherlinzoni et al ⁽³⁹⁾
Pourcentage de l'atteinte phalangienne au niveau des pieds	22%	3,3%	2,2%	3,9%	5%	6%

Tableau VI : Pourcentage de la localisation phalangienne au niveau des pieds du fibrome chondromyxoïde en comparaison avec d'anciennes publications.

Dans notre étude, 2 cas ont été de localisation phalangienne proximale chez deux enfants de 8 et 12 ans représentant 22% des cas étudiés, un pourcentage assez grand comparativement aux autres études publiées.

Au niveau du pied et de la cheville, d'autres localisations rares du fibrome chondromyxoïde ont été rapportées. Le calcanéum est rarement touché et il s'agit du deuxième site le plus fréquent après les métatarses⁽⁴²⁾. Dans l'étude publiée par Kent et Wu, la localisation métatarsienne représentait 8% et la localisation tarsienne 6,6%⁽⁴³⁾.

- ***La localisation claviculaire*** est encore moins fréquente que la localisation phalangienne. Jusqu'à 2012, il n'a été rapporté que 7 cas de localisation claviculaire du fibrome chondromyxoïde dans la littérature⁽²⁰⁾.

Dans notre étude, nous avons retrouvé un cas de localisation claviculaire au niveau de l'extrémité latérale de la clavicule droite d'un enfant de 8 ans de sexe

masculin. Parmi les 7 cas rapportés dans la littérature, un seul cas figurant dans la série de Desai et al a été retrouvé chez un enfant de 9 ans de sexe masculin ⁽⁴¹⁾ en sachant que 4 des 7 cas ont été retrouvés chez des sujets jeunes de 9, 17, 23 et 34 ans ⁽²⁰⁾.

- **La localisation tibiale** est rapportée pour 25% à 35% des cas ⁽³⁾. La localisation proximale est la plus retrouvée dans la littérature ⁽²⁰⁾ suivie par la localisation fémorale distale ⁽⁴²⁾, les deux ont été retrouvées dans notre série (4 cas de localisation tibiale proximale, 1 cas de localisation fémorale distale). L'atteinte tibiale distale est moins fréquente que la proximale.

Dans la série de Rahimi et al, tandis que l'atteinte tibiale proximale avait représenté 27,6% des cas étudiés, l'atteinte distale n'en avait représenté que 9,2% ⁽⁵⁾. Pour Schajotvicz et Gallardo, l'atteinte proximale était de 28,1% alors que la distale était de 3,1% ⁽²²⁾.

- **La localisation fémorale** est retrouvée dans 10 à 15% des cas ⁽³⁾. L'atteinte distale, à l'inverse de l'atteinte tibiale, est plus fréquente que la proximale. Rahimi et al ⁽⁵⁾ avaient rapporté dans leur série que 10,5% des tumeurs étaient de localisation fémorale distale tandis que 2% étaient de localisation fémorale proximale. Beggs et Stoker avaient retrouvé dans leur série composée de 31 cas une atteinte fémorale proximale plus prononcée que celle retrouvée dans la série de Rahimi et al, avec un pourcentage de 16% tandis que la localisation distale était dominante avec un pourcentage de 22% ⁽⁶³⁾.

- **La localisation Fibulaire** est retrouvée dans moins de 10% des cas ⁽³⁾. Les localisations proximale et distale ont été équitablement représentées dans la littérature ^{(5) (22) (40)}. Dans notre étude, une localisation Fibulaire distale a été retrouvée chez un seul patient.

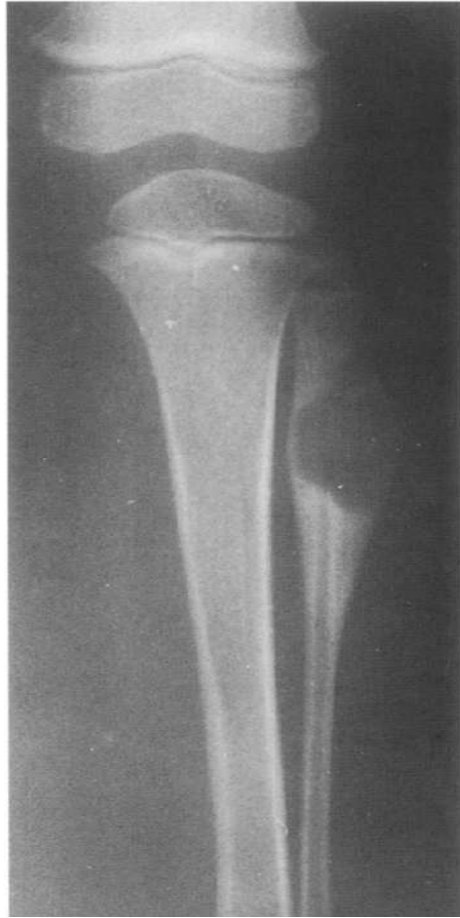


Figure (21) : Radiographie d'un fibrome chondromyxoïde de la Fibula proximale qui a produit une boiterie chez une fillette de 3 ans (un des plus jeunes cas de la littérature, rapporté dans la série de Zillmer et Dorfman). Huit mois après le curetage, cette lésion est réapparue et a été traitée par résection en bloc⁽³⁸⁾.

Le fibrome chondromyxoïde est habituellement de localisation métaphysaire au niveau des os longs avec extension épiphysaire ou diaphysaire possible ⁽³⁾. La tumeur se localisait au niveau des os longs chez 6 des cas étudiés, elle a été de topographie métaphyso-diaphysaire dans la moitié de ces cas et métaphyso-épiphysaire dans l'autre moitié. Les symptômes ont duré chez ces patients de 1 mois à 3 ans avant leur première consultation, une durée probablement suffisante pour que la tumeur augmente de taille et s'étend vers la diaphyse ou l'épiphyse si elle a été initialement de localisation métaphysaire primitive typique. De ce fait, il n'a pas été possible de trancher sur la localisation primitive de la tumeur chez 5 patients, alors que pour un seul patient (le cas n° 4) la localisation a été initialement métaphysaire avant de devenir métaphyso-épiphysaire lors de la récurrence tumorale.

d- Evolution et signes d'agressivité de la tumeur :

Le fibrome chondromyxoïde est une tumeur d'évolution habituellement lente, augmentant progressivement de taille tout en restant limitée par une ostéosclérose réactionnelle et par un périoste continu ⁽¹⁾. Il est considéré comme une tumeur bénigne active qui peut continuer de grandir lentement et fragiliser de plus en plus l'os. Elle peut également infiltrer les tissus. Néanmoins, l'évolution chez le jeune enfant est plus agressive avec des formes explosives comportant histologiquement une prédominance des secteurs myxoïdes ⁽¹⁾⁽²⁷⁾.

Radiologiquement, la tumeur évolue lentement avec l'apparition de l'aspect polylobé de la lésion avec trabéculations au sein de la zone lytique ⁽¹⁾. Cet aspect polylobé se voit souvent lors des récurrences tumorales ⁽⁴⁾. Il a été retrouvé dans 6 cas de notre série dont 3 ont récidivé (cas n°1, cas n°6 et cas n°7).

Dans notre étude, toutes les lésions avaient un caractère agressif (100%).

La tumeur est décrite dans la littérature comme étant habituellement de dimensions variant entre 1 et 10 cm de grand axe ⁽¹⁾, mais dans notre série 2 lésions localisées au niveau des os longs avaient dépassé les 10 cm de grand axe et les 2 localisés au niveau des phalanges des pieds avaient dépassé les 2 cm de grand axe couvrant chacune presque la totalité du petit os tubulaire.

La soufflure corticale a été retrouvée dans 6 cas, l'extension aux parties molles dans 2 cas et l'extension épiphysaire dans 3 cas, ce dernier signe n'a pas été fréquemment décrit ⁽²²⁾.

En plus de ces signes, il a été retrouvé des cas plus rarement décrits associant : rupture de la corticale, infiltration de la médullaire, réaction périostée, fracture pathologique et zones de nécrose tumorale. Ce dernier signe est généralement retrouvé au cours de l'examen microscopique des lésions ⁽⁴⁰⁾.

Tout ceci confirme que la tumeur prend un caractère particulièrement agressif chez l'enfant.

e- Les autres formes radiologiques :

En dehors des os longs, les formes radiologiques du fibrome chondromyxoïde ne sont pas caractéristiques :

- La localisation centrale de la lésion se voit souvent dans les petits os (phalanges), la fibula, les côtes et la clavicule ⁽¹⁾. L'expansion dans ce cas est

fusiforme et les fractures pathologiques peuvent survenir ⁽⁶⁾. Les cas n° 2, n° 3, n° 6 et n° 8 de notre série correspondent à cette description.

- La localisation intra ou juxta-corticale est rare ^{(1) (3)}, seule l'histologie permet de faire le diagnostic. Ce type de localisation est plus fréquent chez le sujet âgé mais peut être retrouvé chez l'enfant, c'est le cas d'un fibrome chondromyxoïde de localisation juxta-corticale chez un enfant de 12 ans rapporté par D. Jhala et al ⁽³⁰⁾.



Figure (22) : IRM dans le plan axial pondérée en T2 montrant un fibrome chondromyxoïde chez un enfant de 12 ans en hypersignal avec effet de masse sur les tissus mous environnants ⁽³⁰⁾.

- La localisation purement corticale ou périostée est rare, elle s'observe au niveau des petits os tubulaires avec un aspect d'excroissance osseuse et masse des parties molles ⁽⁶⁾.

- Les formes récidivées présentent une extension aux parties molles qui peut prendre un aspect irrégulier comme dans une tumeur maligne ⁽¹⁾.
- Quand la tumeur est volumineuse, l'ostéolyse, les érosions osseuses, la trabéculatation peuvent s'accompagner d'une rupture corticale, ce qui rend la différenciation avec une tumeur maligne difficile ⁽⁶⁾.
- L'extension de la lésion de la métaphyse vers l'épiphyse se fait habituellement après fusion du cartilage de croissance, l'atteinte épiphysaire primitive est exceptionnelle ⁽¹⁾⁽⁶⁾. Cependant, il est possible de retrouver cette extension après récurrence, comme c'est le cas du patient n° 7 de notre série.
- Au niveau des os plats, les lésions sont irrégulières, multi-lobulées avec atteinte de toute l'épaisseur de l'os. L'exemple type est celui de la clavicule et la scapula.
- Au niveau du rachis, la lésion du corps vertébral ou de l'arc postérieur peut se voir. Parfois, il existe un envahissement du canal rachidien. L'aspect agressif avec tassement vertébral peut évoquer une tumeur maligne ou une métastase.
- Quant aux os du crâne, l'extension est rapide aux parties molles ⁽¹⁾.

II- CONDUITE A TENIR DEVANT LA SUSPICION D'UN FIBROME CHONDROMYXOÏDE :

L'aspect radio-clinique de la tumeur peut être parfois évocateur de celle-ci notamment dans les localisations classiques comme le tibia, mais l'ensemble des caractéristiques clinico-radiologiques de la tumeur reste insuffisant pour confirmer le diagnostic vu qu'elle pose le problème de diagnostic différentiel

avec plusieurs types de tumeurs ⁽³²⁾. Avant de réaliser la biopsie, plusieurs diagnostics peuvent être évoqués :

1) Les diagnostics différentiels au stade radiologique :

La forme radiologique typique peut être évocatrice, nécessitant juste une confirmation histologique ⁽⁶⁾. Néanmoins, d'autres diagnostics peuvent être évoqués devant :

Lésion avec trabéculations ⁽³⁾ :

- Tumeur à cellules géantes (trabéculations plus fines, moins excentrée ⁽³⁾. Ces tumeurs sont exceptionnelles avant la fusion du cartilage de croissance ⁽¹⁾.)
- Fibrome non ossifiant (localisation métaphyso-diaphysaire) ⁽⁶⁾, notamment sa forme volumineuse.
- Kyste anévrismal (souvent excentré, d'aspect rapidement évolutif, souffle la corticale et multi-loculé avec niveau liquide à l'IRM. A savoir que l'existence du niveau liquide dans la TDM ou l'IRM ne se voit pas dans le fibrome chondromyxoïde ⁽¹⁾).

Tumeur lacunaire métaphysaire ⁽³⁾ :

- Enchondrome (souffle la corticale mais entraîne moins de sclérose périphérique et contient le plus souvent des calcifications) ⁽⁶⁾ ⁽⁴⁸⁾.

- Fibrome non ossifiant ⁽³⁾.
- Dysplasie fibreuse (lésion centrée en verre dépoli ⁽³⁾, avec condensation superficielle et parfois calcifications inhabituelles dans le fibrome chondromyxoïde ⁽¹⁾).
- Kyste essentiel (tumeur centrée, de signal liquidien en IRM avec niveau liquide ⁽³⁾, souffle la corticale sans l'effacer ⁽¹⁾).
- Kyste anévrismal.

Si extension épiphysaire ⁽³⁾ :

- Tumeur à cellules géantes.
- Chondroblastome (typiquement épiphysaire).
- Chondrosarcome.

Plus rarement, dans sa forme juxta-corticale, les autres lésions de surface :

- Chondrome et chondrosarcome périosté.
- Myxome périosté.
- kyste osseux anévrismal sous-périosté.
- Ostéome ostéoïde sous-périosté.
- Métastases corticales. ⁽³⁾

2) **Rôle de la biopsie** :

La suspicion du fibrome chondromyxoïde à la clinique et la radiologie conduit à la réalisation de la biopsie pour établir le diagnostic de certitude ⁽¹⁴⁾.

a- Importance de la biopsie :

La biopsie est définie comme étant un prélèvement partiel d'une lésion souvent polymorphe d'un endroit à l'autre ⁽⁴⁹⁾, c'est l'étape fondamentale dans le diagnostic des tumeurs osseuses qui doit être exécutée et réussie du premier coup et de laquelle dépend toute la suite de la prise en charge ⁽⁹⁾ puisque aucun traitement ne doit être entrepris sans avoir un diagnostic de certitude ⁽⁵⁰⁾.

La biopsie permet de :

- Confirmer le caractère tumoral de la lésion.
- Préciser s'il s'agit d'une tumeur primitive et identifier son caractère bénin ou malin (le cas échéant, sa nature bénigne), ou s'il s'agit de métastases et orienter le diagnostic pour la recherche de la tumeur d'origine.
- Préciser le grade ou le degré selon l'agressivité histologique.
- Identifier la variété à laquelle appartient la tumeur (classification) ⁽⁴⁹⁾.

Tissu concerné	Tumeurs bénignes	Tumeurs malignes
Os	Ostéome ostéoïde	Ostéosarcomes et leurs variantes
Cartilage	Ostéoblastome	
	Chondrome (solitaires et multiples)	Chondrosarcomes et leurs différentes formes
	Exostose ostéogénique (solitaires et multiples)	
	Chondroblastome	
	<i>Fibrome chondromyxoïde</i>	
Tissu conjonctif	Fibrome	Fibrosarcomes
	Fibrome non ossifiant	Histiocytofibrome malin
Tissu hématopoïétique de la moelle osseuse		Lymphomes (= lymphosarcomes)
		Myélome-plasmocytome
Notochorde		Chordome
Neuro-ectoderme	Neurofibrome Schwannome	Sarcome d'Ewing Schwannome malin
Origine incertaine	Tumeurs à cellules géantes	Adamantinome
Lésions pseudotumorales	Kyste essentiel Kyste anévrisimal Dysplasie fibreuse	Tumeurs à cellules géantes

Tableau VII : Classification des tumeurs osseuses.

(Tumeurs osseuses primitives ; classification-nomenclature ; (version simplifiée, limitée aux lésions les plus habituelles).) ⁽⁴⁹⁾

b- Règles de bonne pratique de la biopsie osseuse :

La biopsie osseuse est un acte chirurgical de la plus grande importance dont les résultats peuvent comporter des incertitudes :

- Le résultat peut être insuffisant pour établir un diagnostic certain voire même erroné (par exemple : une biopsie ne portant que sur les secteurs de caractère bénin d'une tumeur en voie de transformation maligne).
- La biopsie peut être «blanche» par insuffisance du prélèvement ou défaut de conservation ou d'acheminement.
- Le résultat peut être hésitant entre deux tumeurs présentant des similitudes anatomopathologiques ⁽⁴⁹⁾ (par exemple : **le fibrome chondromyxoïde** et le chondrosarcome, particulièrement le chondrosarcome myxoïde ⁽¹⁾⁽³⁸⁾.)

Ainsi, certaines erreurs peuvent être évitées en respectant certaines règles :

- La biopsie doit être pratiquée ou supervisée de près par un praticien expérimenté.
- Pratiquer des biopsies ramenant le plus de tissu possible tout en restant dans les limites du raisonnable (risque de fracture).

- Le prélèvement doit être étudié par un anatomopathologiste habitué aux tumeurs osseuses⁽⁴⁹⁾.
- L'anatomopathologiste doit recevoir un prélèvement accompagné par les renseignements cliniques et radiologiques suffisants ainsi que par un schéma de la zone de prélèvement⁽⁹⁾.
- Le prélèvement anatomopathologique peut être acheminé dans un récipient sans conservateur ni fixateur si le laboratoire d'anatomie pathologique est situé dans le même établissement que le lieu de prélèvement. L'acheminement dans ce cas doit être fait dans l'immédiat⁽⁴⁹⁾.
- Fixer de préférence dans un liquide ayant l'avantage de ne pas détruire les cellules comme le RPMI (Roswell Park Memorial Institute Medium), et éviter par conséquent des liquides de culture tels le Formol 10% ou le Bouin. Ceci permettra l'étude de tissus encore vivants et la réalisation, si nécessaire, de cytogénétique ou l'étude des marqueurs immunohistochimiques ainsi que la préservation de fragments en congélation...
- Il est de bonne pratique d'associer un prélèvement bactériologique au prélèvement anatomopathologique⁽⁴⁹⁾.
- Le contact direct entre le chirurgien et l'anatomopathologiste doit se faire chaque fois que possible.
- Eviter de disperser les prélèvements d'un même malade dans plusieurs laboratoires⁽⁹⁾.

- Ne pas hésiter à recommencer la biopsie si nécessaire ⁽⁴⁹⁾.

c- Techniques de la biopsie :

La réalisation de la biopsie osseuse requiert dans l'idéal un chirurgien expérimenté et passe par plusieurs étapes :

- Voie d'abord bien réfléchie au cas par cas ⁽⁴⁹⁾, choisie en fonction du traitement chirurgical prévu ensuite. Elle est généralement transmusculaire, parallèle au grand axe du membre, la plus courte possible en évitant les voies passant par les trajets vasculo-nerveux ⁽⁵⁰⁾.

- Le repérage préopératoire ou peropératoire est impératif, le plus souvent sous contrôle scopique mais au besoin échographique ⁽⁵⁰⁾.

- La voie d'abord transmusculaire est hémorragique ce qui impose la pose d'un garrot pneumatique sans bande d'Esmarch à la racine du membre en évitant de comprimer la masse tumorale ^{(49) (50)}.

- Il est prudent d'avoir un aspirateur sous la main et d'avoir tapissé le champ opératoire par de grandes compresses avant d'ouvrir la tumeur pour éviter que le liquide émanant de certaines tumeurs n'entre en contact avec les tissus sains.

- L'orifice de trépanation corticale doit être de préférence rond ou ovalaire plutôt que carré ou rectangulaire pour réduire le risque de fracture post-biopsique ⁽⁴⁹⁾.

- Fermeture après hémostase soigneuse. Si un drain aspiratif est utilisé, il faut qu'il traverse la peau dans l'axe de l'incision cutanée et son orifice de sortie doit être le plus près possible de la cicatrice ⁽⁴⁹⁾ ⁽⁵⁰⁾.

- Un pansement assez compressif peut être utile pour éviter la survenue d'un hématome ⁽⁵⁰⁾.

- Le prélèvement tumoral est effectué par un abord chirurgical direct et biopsie à ciel ouvert et il peut aussi être effectué par biopsie percutanée :

c-1- Biopsies percutanées :

Les biopsies percutanées peuvent être effectuées par le chirurgien, souvent sous anesthésie locale, sur un patient externe ou hospitalisé, soit à l'aiguille fine soit par un trocart de quelques millimètres de diamètre ⁽⁴⁹⁾.

- *Biopsie à l'aiguille fine :*

Cette biopsie est réalisable en cas de tumeur de consistance molle. Elle ne donne que des prélèvements pour la cytologie et elle permet de faire la cytogénétique dans certains cas ⁽⁹⁾.

Elle est conseillée dans les régions du squelette où l'abord chirurgical n'est pas anodin (corps vertébral, cotyle), ou dans le cas où le diagnostic presque certain a besoin d'une confirmation, et aussi dans les tumeurs dont le diagnostic de variété est déjà connu ou pour confirmer une récurrence tumorale.

Les aiguilles conventionnelles utilisées pour ce type de biopsie sont habituellement montées sur une seringue ne permettant de prélever par aspiration que les tumeurs de consistance molle presque liquidiennes. De nos jours, il existe des aiguilles dites «thru-cut» qui comportent un procédé qui permet un mouvement rapide de «va-et-vient» une fois le bout de l'aiguille en place ramenant ainsi quelques mm³ de tissu tumoral pouvant être mis dans un flacon ⁽⁴⁹⁾.

Le trajet de la ponction doit être repéré par un tatouage à l'encre de chine ou au bleu de méthylène pour permettre au chirurgien de réséquer le trajet de la biopsie ultérieurement ^{(49) (50)}.

Or, ce type de biopsie a plusieurs inconvénients :

- Faible volume des prélèvements.
- Impossibilité de choisir les zones probablement significatives à l'œil nu.
- Plus grand risque de biopsie blanche.
- Plus grand risque d'erreur diagnostique ⁽⁴⁹⁾.

- *Biopsie au trocart :*

Ce type de biopsie peut être utilisé partout mais il est particulièrement utilisé pour le rachis. Cette biopsie nécessite un praticien expérimenté et elle s'effectue sous guidage TDM ⁽⁹⁾.

Une petite incision cutanée est effectuée en regard de la région où le tumeur est la plus superficielle. Il est utilisé ensuite soit un trocart de type ponction sternale de 3 à 4 mm de diamètre (ou plus si besoin), soit des tréphines (très gros trocars de 8 à 15 mm de diamètre), soit des curettes, soit des pinces dites «mange-disques» ⁽⁴⁹⁾.

Il faut s'assurer du prélèvement avant de l'envoyer au laboratoire d'anatomopathologie en vérifiant avoir une «carotte» suffisante et non juste du sang coagulé.

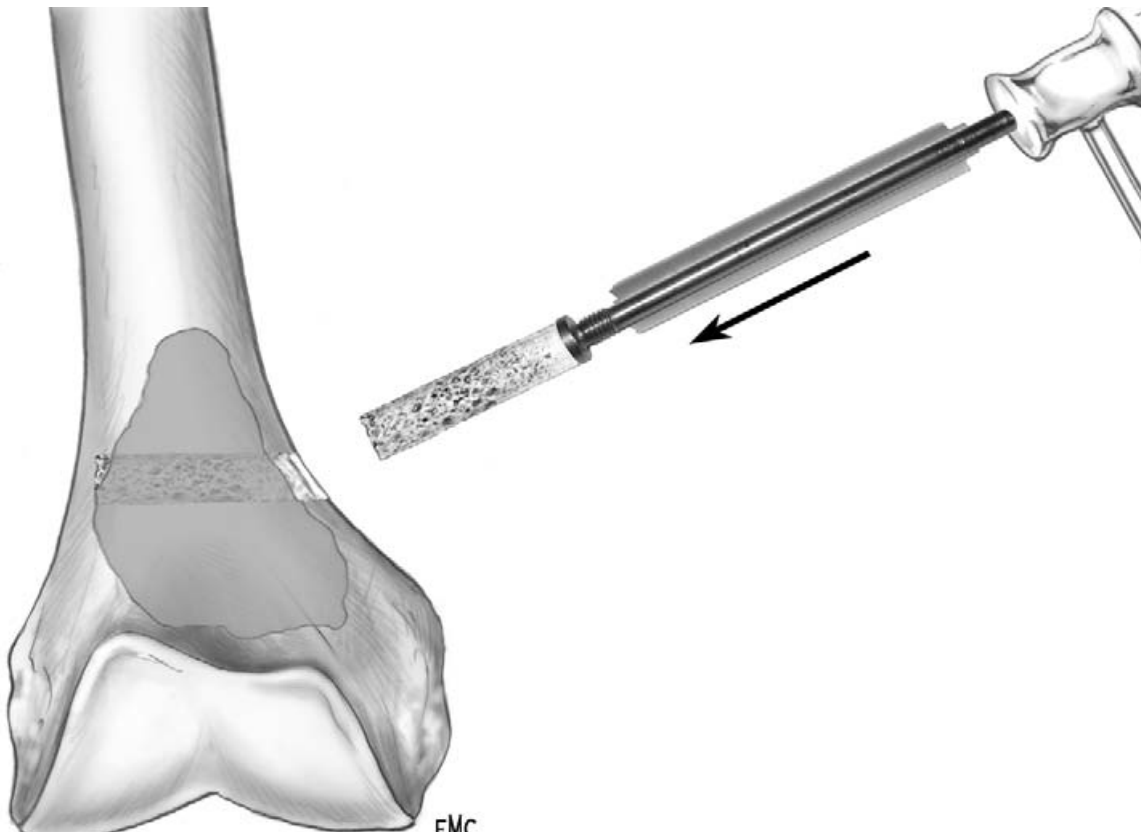


Figure (23): Extraction de la «carotte» osseuse en frappant sur le mandrin contenu dans la tréphine ⁽⁴⁹⁾.

L'anatomopathologiste doit être entraîné aux petits prélèvements de 2 à 3mm de diamètre.

Cette technique permet de réduire le traumatisme chirurgical ainsi que la dissémination tumorale et les risques d'infection, mais ceci n'empêche pas que tout le trajet de la biopsie doit être réséqué lors de l'acte chirurgical ⁽⁹⁾.

c-2- Biopsie à ciel ouvert :

C'est le type de biopsie le plus fréquemment utilisé ⁽⁹⁾, il s'effectue au bloc opératoire sous anesthésie locorégionale ou générale chez l'enfant ⁽⁴⁹⁾.

La biopsie doit être pratiquée de préférence par le même chirurgien qui va pratiquer la résection tumorale.

L'IRM avec coupes transversales effectuée avant la biopsie peut avoir un grand intérêt en ce qui concerne l'étude de la région pour éviter les axes vasculo-nerveux et minimiser ainsi les risques du geste ⁽⁹⁾.

Parmi les avantages de cette biopsie est qu'elle permet d'avoir un échantillon suffisant pour les analyses anatomopathologiques et cytologiques composé de tissus vivants à l'état frais (surtout si le laboratoire est près du lieu de biopsie et si les tissus ne se sont pas desséchés à l'air ambiant), le laboratoire a le temps suffisant pour faire les colorations, les réactions immuno-histochimiques voire les recherches chromosomiques ou génétiques minimisant ainsi au maximum le risque d'erreur (contrairement à l'examen extemporané). Néanmoins, ce type de biopsie comporte un plus grand risque de fracture, mais ce risque peut être minime si la tumeur a largement envahi les parties molles permettant au chirurgien de prélever des parties molles à la curette sans être obligé de pénétrer dans la cavité médullaire de l'os ⁽⁴⁹⁾.

Dans la majorité des cas, un traitement chirurgical d'une tumeur osseuse ne doit pas être entrepris sans avoir auparavant une certitude histologique ⁽⁴⁹⁾.

d- Biopsie et fibrome chondromyxoïde :

Depuis les plus anciennes séries, tous les types de biopsie précédemment décrits ont été utilisés pour établir le diagnostic histologique du fibrome chondromyxoïde ⁽²²⁾.

La biopsie aspiration à l'aiguille fine est de plus en plus réalisée vue la consistance tendre de la tumeur. Les résultats cyto-morphologiques, en conjonction avec les caractéristiques cliniques et radiologiques, peuvent permettre d'établir le diagnostic ^{(10) (51)}.

Néanmoins, le fibrome chondromyxoïde peut facilement être confondu avec le chondrosarcome si le tissu obtenu par la biopsie est de petite quantité et si des atypies cellulaires sont objectivées ⁽¹³⁾.

Ainsi, la biopsie chirurgicale à ciel ouvert reste l'outil diagnostique le plus performant pour obtenir le plus de matériel tumoral. Il est préférable de réaliser des prélèvements de directions différentes compte-tenu du polymorphisme de la lésion ^{(1) (4)}.

Il a été décrit dans la littérature que l'ostéosarcome chondroblastique peut comporter des zones *chondromyxoid fibroma-like* qui sont difficiles à différencier du fibrome chondromyxoïde sur une petite biopsie ⁽⁴¹⁾ ⁽⁶⁷⁾, ce qui appuie encore une fois la nécessité du recours à la biopsie chirurgicale.

H. R. Dürr et al justifiaient dans leur série le recours à la biopsie à ciel ouvert par le fait que l'aspect histologique typique n'est pas toujours retrouvé sur tous les échantillons fournis par les biopsies percutanées, ce qui pourrait mener à des faux diagnostics négatifs ⁽²⁸⁾.

e- Diagnostics différentiels au stade histologique :

- Le diagnostic différentiel entre le fibrome chondromyxoïde et le chondrosarcome avec remaniements myxoïdes est très difficile dans certains cas. Toutes les données cliniques, radiologiques et histologiques doivent être réunies afin d'établir le diagnostic. Typiquement, les septa fibreux hyper-cellulaires à la périphérie des lobules ne se voient pas dans le chondrosarcome, les chondrocytes tumoraux y sont beaucoup plus monomorphes ⁽³⁾, les noyaux cellulaires sont uninucléés ou binucléés montrant un polymorphisme nucléaire avec mitoses fréquentes ⁽¹⁰⁾.
- Le diagnostic différentiel avec le chondroblastome se pose parfois si la proportion des cellules de type chondroblastes et cellules géantes est élevée ⁽¹⁾.
- Dans la localisation de la base du crâne, le fibrome chondromyxoïde est confondu avec le chondrome dont les cellules tumorales sont classiquement plus globuleuses et éventuellement vacuolaires ⁽³⁾, d'où la nécessité de la recherche de

secteurs de chondrome conventionnel et la positivité pour les marqueurs épithéliaux (cytokératine, EMA (Epithelial Membrane Antigen)) pour confirmer ou écarter le diagnostic ⁽¹⁾. Un autre marqueur immuno-histochimique, le brachyury, spécifique des tumeurs d'origine notochordale, peut également être utilisé pour ce diagnostic différentiel ⁽³⁾.

- En cas de kystisation, il est confondu au kyste osseux anévrismal, d'où la nécessité d'examiner tous les fragments biopsiques et de réaliser différents niveaux de coupe ⁽¹⁾.

- Plus rarement, d'autres diagnostics différentiels peuvent être évoqués : le myxome intra-osseux, l'ostéosarcome de faible grade ⁽¹⁾.

Dans tous les cas, le diagnostic de la tumeur osseuse requiert plusieurs étapes successives dont chacune est susceptible d'erreur. Tous les éléments doivent être confrontés les uns aux autres et la communication doit être continue entre les différents acteurs dans la prise en charge de la tumeur pour réduire au maximum la marge d'erreur ⁽⁹⁾.

3) Prise en charge thérapeutique :

Les tumeurs osseuses bénignes sont habituellement des tumeurs sans risque vital, ne présentant pas d'évolution métastatique et avec des risques moins élevés d'extension ou de récurrence locale par rapport aux tumeurs malignes. Dans ce cas, les traitements oncologiques adjuvants sont généralement inutiles et le

traitement est le plus souvent purement chirurgical ⁽⁵²⁾. Le fibrome chondromyxoïde chez l'enfant est de traitement purement chirurgical.

a- But et principes :

Il n'existe pas de graduation microscopique de l'agressivité des tumeurs bénignes notamment pour le fibrome chondromyxoïde, mais la confrontation entre l'aspect radiographique et l'évolutivité de la lésion peut définir trois grades :

- Grade 1 : lésion dite latente.
- Grade 2 : lésion active mais sans destruction corticale même si celle-ci est soufflée ou déformée.
- Grade 3 : destruction de la corticale avec ou sans envahissement des parties molles ^{(16) (52)}.

L'exérèse chirurgicale de la tumeur doit être réalisée pour les grades 2 et 3.

Les raisons qui conduisent à pratiquer le geste chirurgical ne sont pas forcément carcinologiques, il peut s'agir :

- des douleurs liées soit à l'activité tumorale, soit à l'extension épiphysaire ou métaphysaire.
- du risque fracturaire lié au volume de la tumeur en zone portante ou à son évolutivité sous-chondrale.
- plus rarement, il peut s'agir du risque de dégénérescence maligne.

Dans la majorité des cas, la tumeur osseuse bénigne est traitée par chirurgie conservatrice intra-lésionnelle ou par chirurgie marginale extra-lésionnelle sous-périostée. La chirurgie extra-lésionnelle large est utilisée pour les tumeurs de grade 3 ou au cours des récurrences des tumeurs à grande agressivité locale ⁽⁵²⁾.

On rappelle que :

- La chirurgie intra-lésionnelle désigne souvent le curetage.
- La chirurgie marginale est une excision simple ou une exérèse limitée où la dissection se fait au ras du tissu lésionnel sans pénétrer dans la lésion.
- La chirurgie large est une chirurgie qui pénètre le tissu sain tout en restant dans le compartiment où s'est développée la tumeur.

La chirurgie radicale consiste en l'exérèse du tissu tumoral dans son entier sans y pénétrer (amputation ou désarticulation...), elle a des indications limitées ⁽⁵³⁾.

Les marges d'exérèse lésionnelle varient selon le stade d'agressivité et d'évolutivité de la tumeur ⁽⁴⁹⁾.

b- Techniques opératoires :

b-1- Le curetage :

Il s'agit d'une exérèse intra-lésionnelle ayant pour objectif d'ôter la totalité de la masse tumorale en concevant l'environnement cortical de la tumeur ⁽⁵²⁾. Il s'agit de vider la tumeur de l'intérieur ce qui comporte un risque d'exérèse incomplète de la lésion tumorale. Ce geste considéré comme minutieux est réservé essentiellement aux tumeurs bénignes et obéit à plusieurs règles ⁽⁵³⁾ :

- La position et la taille de la fenêtre de curetage doivent être déterminées sur les radiographies pré-opératoires. Il faut s'assurer que les curettes peuvent atteindre toute la paroi corticale bordant la tumeur. Il est classique de reprendre le trajet de la biopsie précédant la chirurgie qui impose donc la position de la fenêtre de curetage.

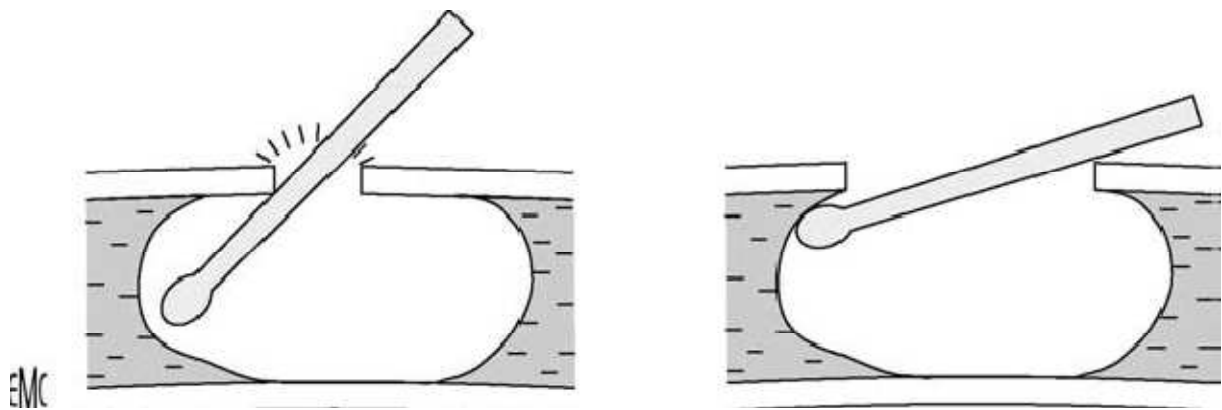


Figure (24) : Fenêtre chirurgicale : A gauche : limitée. A droite : assez large pour l'exploration de toute la cavité tumorale ⁽⁵²⁾.

- Le curetage nécessite l'usage de curettes de formes et tailles différentes :

- Curettes droites de gros diamètre (5 à 10 mm) pour l'ablation du volume central de la tumeur.
- Curettes de plus petit diamètre (2 à 5mm) pour nettoyer les logettes corticales avec une pression importante.
- Curettes fenêtrées utilisées pour augmenter la pression permettant de nettoyer les logettes corticales.
- Curettes angulées pour atteindre les logettes proches de la fenêtration corticale ⁽⁵²⁾.

- L'utilisation d'un garrot pneumatique est recommandée car le geste opératoire est nettement facilité par le champ exsangue.

L'orifice de trépanation corticale doit être assez large (de quelques cm²) pour permettre que la masse tumorale soit largement exposée, l'exérèse de la masse tumorale se fait ensuite à la curette en utilisant des curettes de différentes formes et tailles afin d'explorer toute la cavité, les cloisons se font effondrer et les parois aviver au ciseau ou à la fraise motorisée. Les cartilages articulaires et de croissance doivent être évités et les tissus environnants de la tumeur protégés pour qu'ils ne soient pas contaminés par les débris tumoraux. La cavité est ensuite lavée au sérum physiologique et le liquide est récupéré par un aspirateur pour éviter la contamination ⁽⁵³⁾.

La cautérisation peut être utilisée pour détruire les cellules tumorales restantes. Elle peut être chimique (sérum hypertonique, formol ou phénol), thermique (azote liquide) ou électrique (bistouri électrique). L'usage de cette technique ne peut substituer à la qualité du curetage mécanique mais il est recommandé en complément à celui-ci par certaines écoles chirurgicales ^{(52) (53)}.

Les espaces résiduels vides font parties des facteurs favorisant des récurrences tumorales d'où vient l'intérêt du comblement ⁽⁵³⁾.

b-2- La résection :

La résection consiste en l'exérèse complète de la tumeur, en bloc, en passant plus ou moins à distance de la capsule ou en dehors du compartiment comme décrit par Enneking.

L'abord chirurgical doit permettre de contrôler la tumeur en entier ainsi que les structures nobles à conserver et la reconstruction, et il doit inclure la cicatrice de biopsie dont le trajet va être excisé en monobloc avec la totalité de la tumeur. Plusieurs incisions peuvent être réalisées mais il faut conserver suffisamment de tissu entre elles pour éviter les nécroses cutanées ⁽⁵³⁾.

La résection est le plus souvent marginale, sous-périostée, ne nécessitant pas de marges d'exérèse larges vu le caractère bénin de la tumeur ⁽⁵²⁾.

Elle se fait de préférence au bistouri électrique dans les muscles. Des sections osseuses au-dessus et en dessous de la tumeur sont souvent rapidement réalisés avant d'aborder la face profonde de la tumeur ⁽⁵³⁾.

La résection peut s'effectuer selon les deux modes suivants :

- Résection monobloc de première intention sans reconstruction :

Elle est indiquée dans le cas de tumeurs des os «accessoires» (essentiellement le cubitus distal et le péroné proximal).

- Résection monobloc avec reconstruction articulaire :

Elle est exceptionnelle en première intention. Elle est spécialement indiquée en cas de tumeurs récidivantes à forte agressivité locale avec extension épiphysaire

intra-articulaire. La résection dans ce cas peut rester marginale vers les parties molles et la reconstruction peut s'effectuer selon les techniques utilisées pour les tumeurs malignes ⁽⁵²⁾.

b-3- Le comblement :

Le comblement est indiqué pour renforcer la solidité osseuse et pour diminuer le risque de récurrence tumorale ⁽⁵³⁾. Les cavités résiduelles de petits diamètres (<30 mm) sont susceptibles de se combler spontanément ⁽⁵²⁾. Plusieurs produits peuvent être utilisés :

- Comblement par autogreffe spongieuse :

La greffe autologue osseuse qui consiste en le prélèvement du tissu osseux propre du patient pour le réimplanter dans le dessein de corriger sa perte de substance osseuse, constitue l'outil le plus utilisé pour la restauration osseuse. Elle possède l'ensemble des caractéristiques nécessaires à la croissance osseuse (ostéoconduction, ostéogénèse, ostéoinduction, compatibilité immunitaire). La quantité du tissu osseux dans ce type de greffe reste limitée et le site donneur peut être mis en risque ⁽⁵⁴⁾.

Ce type de comblement est indiqué pour les cavités résiduelles de petite taille. Le greffon est généralement prélevé de la crête iliaque mais les épiphyses

fémorale distale ou tibiale proximale peuvent être utilisées. La greffe doit être impactée au marteau ou au chasse-greffon.

Pour les cavités de grande taille ou à proximité des articulations portantes, le comblement peut être renforcé par des baguettes d'os cortical disposées en étau, prélevées sur la face interne du tibia ou sur la diaphyse péronière. Le recours à l'ostéosynthèse permet aussi de renforcer le montage ⁽⁵³⁾.

L'enfant a la particularité de posséder une quantité assez considérable d'os cortico-spongieux notamment au niveau des crêtes iliaques.

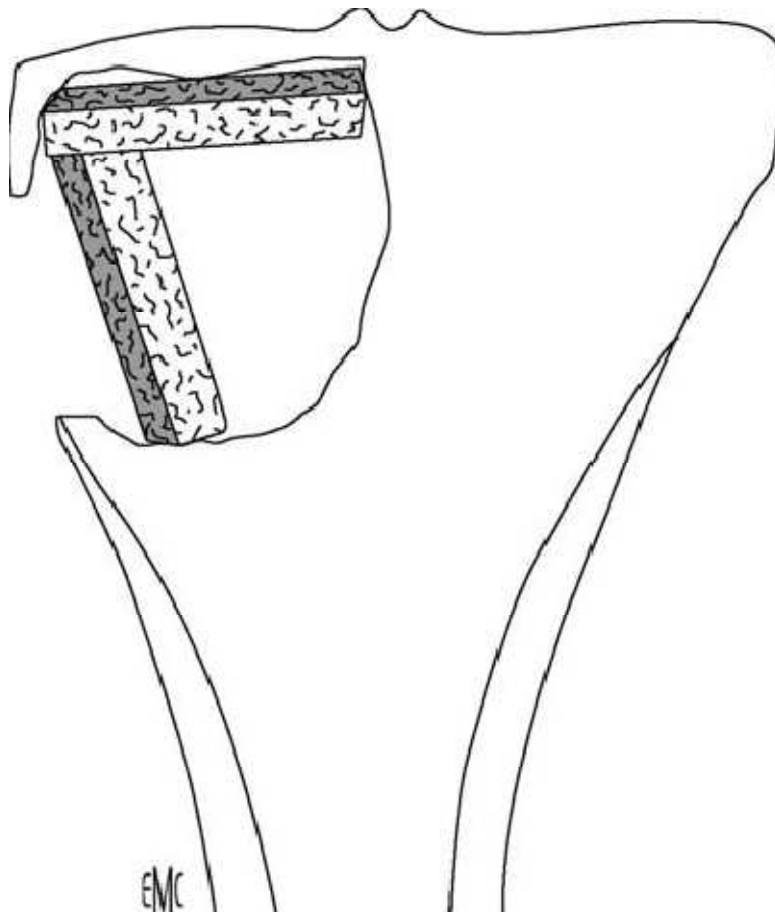


Figure (25) : Autogreffe iliaque encastrée avec étai osseux ⁽⁵²⁾.

- *Comblement par allogreffe :*

Il s'agit d'une alternative à l'autogreffe d'utilisation croissante depuis 30 ans où le greffon osseux peut être prélevé d'un donneur ou sur un cadavre ^{(54) (55)}.

Ce type de comblement est utilisé surtout en cas de manque d'os autologue, soit par insuffisance du prélèvement soit du fait de la grande taille de la cavité résiduelle ⁽⁵³⁾.

Les têtes fémorales (prélevées lors d'arthroplasties totales de hanche, avec consentement du donneur) constituent le meilleur matériau d'allogreffe. Un gros fragment de tête fémorale est généralement introduit dans la cavité, associé à de petits fragments morcelés, associés de préférence à de l'autogreffe ^{(53) (55)}.

Malgré les préparations élaborées (bilans biologiques, sérologies, traitement stérilisateur du greffon...), le risque de transmission de maladies du donneur ne peut être complètement évité ^{(54) (55)}.

- Comblement par ciment chirurgical :

Le comblement se fait par mélange de biomatériaux (tels les bioverres associés au polyméthylméthacrylate PMMA) avec des greffons autologues ^{(53) (54)}. Le recul reste encore insuffisant pour juger de cette technique ⁽⁵³⁾.

Le ciment acrylique est le plus utilisé en chirurgie orthopédique. Le MMA ou métylméthacrylate a été synthétisé en 1930, son polymère le PMMA a été choisi par Charnley qui a utilisé le ciment acrylique pour implantation maxillo-faciale à cause de sa facilité d'emploi en milieu stérile.

La poudre du ciment acrylique est composée de 95% de PMMA, elle contient aussi un opacifiant radiologique (le plus souvent il s'agit du dioxyde de

Zirconium) et un amorceur de polymérisation (le peroxyde de benzoyle). Le liquide du ciment est constitué par 95% de manomère (MMA) associé à de faibles doses de plusieurs corps (butyl-méthacrylate servant d'agent de liaison, N-diméthyl-p-toluidine servant d'activateur-accélérateur de réaction, hydroquinolone servant de stabilisateur). L'adjonction d'antibiotiques hydrosolubles et thermostables n'interférant pas dans la réaction de polymérisation est très fréquente, elle peut être faite à titre systématique ou dans le cadre d'un traitement temporaire d'une infection ostéo-articulaire.

Le mélange de la poudre et du liquide permet d'obtenir une pâte qui coule dans la cavité et durcit en quelques minutes.

Le comblement des cavités osseuses tumorales, infectieuses ou post-traumatiques constitue la deuxième indication d'usage du ciment acrylique après le scellement des prothèses articulaires ⁽⁶⁸⁾.

Le ciment aurait 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 ⁽⁵³⁾.

b-4- L'ostéosynthèse :

L'ostéosynthèse a pour indication de renforcer la reconstruction osseuse et d'éviter une éventuelle fracture causée par un montage fragile.

L'os peut être fragile si plus du tiers de la périphérie de la corticale sur une diaphyse est emporté, ou si la cavité résiduelle est très étendue en zone métaphyso-épiphyse (53).

Au milieu des années 70, les méthodes utilisées pour l'ostéosynthèse chez l'enfant étaient sources de plusieurs complications. La plaque vissée entraînait des allongements inacceptables et l'usage du clou centro-médullaire comportait un haut risque de nécrose de la tête fémorale chez l'enfant. Une méthode plus efficace et comportant moins de risque a été alors apportée par Jean-Paul Métaizeau : l'embrochage centro-médullaire (69).

L'embrochage centro-médullaire élastique stable ECMES est une technique universelle d'ostéosynthèse des os longs chez l'enfant qui présente l'avantage de respecter la biologie osseuse lors de la consolidation et la croissance osseuse résiduelle. La technique chirurgicale utilise deux broches en acier ou en titane dont le diamètre est égal à 40% du diamètre médullaire. Ces deux broches béquillées et cintrées sont disposées en double arc sécant à l'intérieur du fût médullaire de façon à assurer une stabilité de la réduction obtenue (23).

L'utilisation de l'ECMES comporte aussi le risque de pseudarthrose, ostéomyélite, cal vicieux, inégalité de longueur des membres (23)... Un risque beaucoup moins élevé que les anciennes techniques initialement performées pour l'adulte (69).

Les broches sont souvent utilisées dans l'ostéosynthèse chez l'enfant. Il est préférable d'utiliser l'Inox à la place du Titan et choisir le diamètre le plus élevé possible.

L'utilisation du fixateur externe a été décrite pour certains fibromes chondromyxoïdes ayant été traités par résection large.



Figure (26) : Enfant de 8 ans avec fibrome chondromyxoïde de la première phalange du pouce droit ayant bénéficié d'une résection large respectant les surfaces articulaires, avec stabilisation par un fixateur externe. La perte de substance osseuse a été comblée par du tissu spongieux ⁽³²⁾.

b-5- L'amputation :

Les indications de l'amputation sont très limitées vu que la chirurgie conservatrice, qui a connu du progrès dans les dernières années, reste à privilégier.

L'amputation peut être indiquée si :

- Tumeur avec extension locale très importante.
- Tumeur ayant envahi les pédicules neuro-vasculaires.
- Dans certains cas où la résection entrainerait des séquelles fonctionnels désastreux sur le membre opéré ⁽⁵³⁾.

c- Principes thérapeutiques et évolution du fibrome chondromyxoïde :

c-1- Principes thérapeutiques :

Le traitement classique du fibrome chondromyxoïde est le curetage complet suivi d'un comblement ^{(1) (3)}, il est indiqué surtout dans les localisations métaphysaires osseuses. le comblement se fait par autogreffe et/ou allogreffe ou ciment ⁽⁴⁾. Le curetage osseux suivi d'allogreffe ou d'usage du

polyméthylméthacrylate (PMMA) ont abouti à un taux de récurrence beaucoup plus faible que le curetage seul ⁽³¹⁾.

Compte tenu du risque de récurrence locale et de dissémination dans des parties molles après curetage ⁽¹⁾, la résection économique extra-périostée en bloc comportant la corticale attenante et la cicatrice de biopsie est proposée en première intention si elle n'entraîne pas de sacrifice fonctionnel. Tout en restant économe, il faut emporter tous les nodules satellites surtout ceux des parties molles ⁽⁴⁾. Il n'est pas justifié que la résection s'étende à une articulation ou un cartilage de conjugaison encore ouvert ⁽¹⁾.

La résection économique doit être proposée en cas de récurrence ⁽¹⁾⁽⁴⁾.

En pratique, la chirurgie du fibrome chondromyxoïde pose un certain nombre de problèmes spécifiques chez l'enfant. En effet, cette lésion, classiquement métaphysaire, est assez souvent très proche du cartilage de croissance. La situation la plus fréquente est celle du tibia proximal. Le chirurgien est parfois divisé entre la résection complète de la tumeur et la conservation du cartilage de conjugaison adjacent. Si l'ablation complète du fibrome chondromyxoïde impose parfois une épiphysiodèse de la plaque de conjugaison et le risque de déviation axiale notamment chez l'enfant jeune. L'ablation incomplète épargnant la zone tumorale voisine de la zone de croissance expose fortement à la récurrence. Nos cas n° 4 et n° 7 illustrent parfaitement cette problématique.

Dans le premier cas, le curetage était complet mais a été compliqué par une déviation axiale du genou. Dans le deuxième cas, le curetage respectant la zone de croissance a abouti à une récurrence tumorale.

Les reconstructions peuvent pallier à ce type de problèmes.

La reconstruction partielle par greffon osseux vascularisé est utilisée chaque fois que l'articulation est épargnée, elle nécessite une ostéosynthèse solide pour éviter les complications mécaniques transitoires. Chez l'enfant, il est possible d'utiliser une partie épiphysaire de la Fibula, incluant ainsi une zone de croissance pour pallier aux éventuels problèmes de croissance pouvant survenir⁽⁵⁰⁾.

- L'amputation est exceptionnellement indiquée⁽⁴⁾.

c-2- Evolution et principales complications :

Dans la majorité des cas, le fibrome chondromyxoïde est guéri définitivement après traitement chirurgical bien conduit⁽⁶⁾, mais malgré le progrès établi dans les méthodes thérapeutiques de cette tumeur, sa principale complication post-chirurgicale est la récurrence dont le taux reste plus au moins considérable⁽⁴⁾.

Toutes les chirurgies orthopédiques comportent un grand risque infectieux, ce risque est toujours grave, pouvant conduire à une réintervention et à la

majoration du séjour hospitalier du patient, le germe le plus mis en cause est le staphylocoque aureus ⁽⁵⁷⁾.

Le principal risque après chirurgie du fibrome chondromyxoïde est la récurrence locale qui est moins fréquente après résection qu'après curetage ⁽⁴⁾. Ce risque est évalué à 12% par Feldman ⁽⁶⁰⁾, 25% pour Rahimi ⁽⁵⁾, 32% pour Wu et al ⁽⁴⁰⁾ voire 40% pour Gherlinzoni en l'absence de comblement ⁽¹⁾. F. Gherlinzoni et al qui avaient objectivé un taux de récurrence de 80% après curetage simple, de 7% après curetage et comblement et de pratiquement 0% après résection ⁽³⁹⁾. Selon Lersundi et al, le curetage couplé au comblement par greffe ou ciment diminuerait le risque de récurrence de 10% ⁽⁴⁾. L'existence de nodules tumoraux en périphérie de la lésion témoigne de récurrence locale après traitement, cette récurrence locale est plus fréquente chez les enfants les plus jeunes ⁽¹⁾. La récurrence peut aussi se faire à distance de la lésion initiale ou sur les parties molles qui ont été contaminées lors de la chirurgie ⁽⁴⁾.

La récurrence est particulièrement observée chez les jeunes patients. Dans la série du groupe Clinique Mayo, 11 des 14 récurrences tumorales étaient développées chez des patients qui avaient moins de 15 ans. Dans un rapport détaillé de Zillmer et Dorfman, 7 des 8 récurrences étaient survenues chez des patients d'un âge inférieur ou égal à 20 ans ⁽²⁸⁾.

Dans la série d'Atalar et al, les trois récurrences avaient bénéficié de prises en charge différentes: un curetage avec comblement pour une seule récurrence qui avait été traitée initialement par curetage et comblement (calcanéenne), une résection en bloc avec comblement puis amputation après mise en évidence

d'une dégénérescence chondrosarcomateuse pour le deuxième cas de récurrence qui avait été traité initialement par simple curetage (localisation phalangienne au niveau de la main), une résection après simple curetage pour le troisième cas (Fibula) ⁽⁴⁵⁾. Dans la série de Schajowicz et Gallardo, les deux cas rapportés ayant récidivé ont été pris en charge différemment : le premier a bénéficié d'une résection après curetage (tibia proximal), le deuxième a bénéficié d'une amputation après curetage (phalange d'un orteil) ⁽²²⁾. Ceci prouve que la prise en charge des récurrences se discute au cas par cas et certains chirurgiens ont eu recours à des interventions radicales telles l'amputation spécialement en ce qui concerne les localisations phalangiennes.

On note que les récurrences les plus fréquentes sont celles des tumeurs intracrâniennes qui ne sont pas toujours totalement accessibles à la chirurgie ⁽³⁾.

La régression spontanée de nodule résiduel a été décrite ⁽⁴⁾.

L'hypothèse de transformation maligne secondaire n'a jamais été démontrée sauf dans de rares cas traités par radiothérapie ⁽⁴⁾⁽¹⁾.

Dans notre série, le traitement a fait appel au curetage en première intention pour tous les patients.

Un curetage simple, sans comblement, a été pratiqué dans 3 cas. Certains auteurs parlent d'un taux de récurrence plus élevé en cas de curetage simple par rapport au curetage associé au comblement spongieux ⁽³²⁾. Néanmoins, les trois cas ayant subi cette intervention n'ont pas récidivé jusqu'à aujourd'hui même si

deux d'entre eux avait présenté des signes d'agressivité assez marqués sur les radiographies standards.

On a eu recours au comblement dans les 6 cas restants, tous avaient présenté des signes d'agressivité, et 4 d'entre eux avaient récidivés (cas n°1, cas n°6, cas n°7 et cas n°9) avec un taux de récurrence de 44,4% pour cette série.

Hormis le cas n°1 n'ayant présenté que la soufflure corticale à la radiographie standard, les autres cas ayant récidivé avaient bénéficié de TDM (pour le cas n°7 et le cas n°9) et IRM (pour le cas n°6), et ces examens avaient objectivés des signes d'agressivité bien marqués :

- Cas n°6 : rupture corticale, réaction périostée et infiltration des parties molles adjacentes.
- Cas n°7 : rupture corticale et infiltration épiphysaire.
- Cas n°9 : rupture corticale, réaction périostée, nécrose tumorale, infiltration des parties molles adjacentes et envahissement médullaire.

Le traitement après récurrence avait été le suivant :

- Le cas n°1 et le cas n°6 avaient été traités par résection sous-périostée avec comblement par ciment pour le cas n°6. Il n'y avait pas eu de récurrence après le geste chirurgical.
- Le cas n°7 et le cas n°9 avaient été traités par curetage et comblement (par autogreffe et ciment pour le cas n°7 et par autogreffe pour le cas n°9). Le cas n°7 n'avait pas récidivé mais il y a eu une seconde récurrence pour le cas n°9 après

le deuxième geste chirurgical et le troisième geste pour ce cas a été par conséquent la résection sous-périostée.

On constate que les cas ayant récidivé avaient généralement des lésions particulièrement agressives en radiographie. Les cas ayant été traités par résection sous-périostée après récurrence n'avaient plus récidivé alors qu'un des deux cas traités par curetage et comblement après récurrence a de nouveau récidivé. Ceci va à l'encontre des études qui parlent d'un risque de récurrence minimal après résection tumorale ⁽²⁸⁾.

On constate aussi que 2 des 3 cas ayant eu un curetage simple avaient un résultat moyen et un seul cas avait un bon résultat, alors que les 2 cas restants qui avaient été traités par curetage et comblement par autogreffe avaient un bon résultat final ce qui plaiderait en faveur des études qui parlent de l'importance du comblement après curetage chirurgical permettant le renforcement de l'os opéré ⁽⁵³⁾.

L'évolution de la tumeur est caractérisée par la forte agressivité locale avec la fréquence des récurrences post-chirurgicales ⁽¹⁾, mais il peut y avoir des formes d'évolution particulière, parmi lesquelles on retrouve dans la littérature :

- Un cas particulier d'ostéomalacie oncogénique a été rapporté. Il s'agit d'une forme d'ostéomalacie qui est induite par des tumeurs mésenchymateuses, généralement bénignes, et qui dans ce cas a été causée par un fibrome

chondromyxoïde dans les tissus mous de la plante du pied chez une femme de 56 ans ⁽³⁵⁾.

- La tumeur a été rapportée aussi comme pouvant être responsable d'infection, c'est le cas d'un cas d'abcès cérébral causé par un fibrome chondromyxoïde éthmoïdal et ceci a été possiblement dû au blocage du flux de mucus dans les sinus para-nasaux ⁽³⁶⁾.

- Quelques cas isolés ont été rapportés aussi comme étant des cas de transformation maligne de la tumeur, le cas d'Iwata et Coley (1958) était celui d'un garçon de 17 ans qui avait une tumeur de l'extrémité supérieure du péroné qui a récidivé un mois après curetage ce qui a amené à une résection qui a été incomplète afin de sauver le nerf, mais 6 mois plus tard, une amputation a été réalisée en raison d'une seconde récurrence, l'examen histologique a montré une transformation chondrosarcomateuse. La même tumeur, qui n'a pas métastasé a été signalée par Jaffe (1958). Gilmer, Higley et Kilgore (1963) et Gilmer (1963) ont décrit un autre cas de transformation chondrosarcomateuse chez une fille de 13 ans ⁽²²⁾. En 1959, Lichtenstein a déclaré que «plus de mal est fait par le sur-diagnostic que par l'échec de reconnaître les tumeurs malignes rapidement» ⁽²⁷⁾.

Jusqu'à ce jour, l'hypothèse de transformation maligne secondaire n'a jamais été démontrée sauf dans de rares cas traités par radiothérapie ⁽⁴⁾⁽¹⁾.

d- Surveillance :

La surveillance après traitement chirurgical doit être effectuée pendant une période de 3 à 5 ans, la récurrence survient généralement dans les 2 ans après intervention, des récurrences tardives dans les 20 à 30 ans sont possibles ⁽⁴⁾.

CONCLUSION

Le fibrome chondromyxoïde est une tumeur primitive de l'os, bénigne, rare, atteignant de préférence le sujet jeune mais peut survenir dans tous les âges, et touchant préférentiellement les os longs mais tous les os du squelette peuvent être atteints.

Sa nature, classification et ses étiologies restent encore des sujets de débat entre les chercheurs mais les plus récentes études confirment son histogénèse cartilagineuse.

Son aspect radiologique est le plus souvent typique surtout au niveau des os longs.

Cette tumeur est particulièrement agressive chez l'enfant avec des signes radiologiques d'agressivité marqués et elle peut être facilement confondue avec une tumeur maligne. Elle nécessite dans tous les cas une biopsie pour établir le diagnostic.

Son aspect histologique est parfois confondu avec le chondrosarcome surtout myxoïde.

Le traitement par résection ou curetage agressif (avec comblement) doit être le plus conservateur possible tout en tenant compte du risque de récurrence post-chirurgicale. Ce risque de récurrence est moins important si le curetage est associé au comblement et il est encore moins important en cas de résection.

RESUME

Résumé

Titre : Fibrome chondromyxoïde chez l'enfant (à propos de 09 cas).

Auteur : Hajar ELKIHHEL

Mots clés : Fibrome chondromyxoïde - Diagnostic - Traitement - Enfant

Le fibrome chondromyxoïde constitue chez l'enfant une tumeur osseuse bénigne rare. Cette tumeur se caractérise par son agressivité notamment en phase de croissance.

Nous avons revu de manière rétrospective les dossiers de 09 cas de fibrome chondromyxoïde colligés au service de Traumato-orthopédie pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants de RABAT durant les 20 dernières années.

L'âge moyen était de 10 ans, 55% des patients étaient de sexe féminin, le couple douleur-tuméfaction était le principal motif de consultation et 44% des localisations étaient situées sur le tibia proximal.

Le traitement principal était le curetage intra-lésionnel. Quatre patients ont présenté des récurrences.

L'agressivité de cette tumeur chez l'enfant explique la fréquence des récurrences et des troubles de la croissance liés à l'atteinte possible du cartilage de croissance.

Summary

Title : Chondromyxoid fibroma in children (about 09 cases).

Author : Hajar ELKIHHEL

Keywords : chondromyxoid fibroma - Diagnostic - Treatment – Children

Chondromyxoid fibroma is in the child a rare benign bone tumor. This tumor is characterized by a particularly aggressive growth phase.

We retrospectively reviewed the records of 09 cases of Chondromyxoid fibroma collated in the department of Orthopedic Surgery and Traumatology of the Children's Hospital of RABAT during 20 years.

The average age was 10 years, 55% of patients were female, the couple pain-swelling was the main reason for consultation and 44% of locations were on the proximal tibia.

The main treatment was intralesional curettage. Four patients had recurrences.

The aggressiveness of this tumor in children explains the frequency of recurrence and growth disorders related to the possible involvement of the growth cartilage.

ملخص

العنوان : الورم الليفي المخاطي الغضروفي العظمي عند الطفل (عن 09 حالات).

الكاتبة : هاجر الكيحل

الكلمات الأساسية : الورم الليفي المخاطي الغضروفي العظمي - التشخيص - العلاج - الطفل

الورم الليفي المخاطي الغضروفي العظمي يشكل عند الطفل ورما عظميا حميدا نادرا. ويتميز هذا الورم بعدوانيته في مرحلة النمو بشكل خاص.

استعرضنا بأثر رجعي سجلات 09 حالات للورم الليفي المخاطي الغضروفي العظمي مجمعة من مصلحة جراحة العظام و المفاصل في مستشفى الأطفال بالرباط خلال العشرين سنة الماضية.

متوسط العمر كان 10 سنوات، 55% من المرضى كن من النساء، كان الزوج ألم-تورم السبب الرئيسي للاستشارة الطبية وتقع 44% من الأورام على النهاية العلوية من عظم الظنوب.

تمثل العلاج الرئيسي في الكحت و الإستئصال الداخلي للورم. وقد تكررت الإصابة بالورم لدى أربعة مرضى.

عدوانية هذا الورم عند الأطفال تفسر تردد تكرار الإصابة و اضطرابات النمو المرتبطة باحتمال إصابة غضروف النمو.

BIBLIOGRAPHIE

- (1) : Mascard E et Guinebretière JM. Fibrome chondromyxoïde. Encyclopédie médico-chirurgicale (Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS, tous droits réservés), appareil locomoteur, 14-732, 2001, 6p.
- (2) : H. Thomazeau, M. Ropars, N. Belot, J. Lasbleiz, F. Langlais. Tumeurs bénignes épiphysométaphysaires. EMC (Elsevier SAS, Paris) Techniques chirurgicales – Orthopédie – Traumatologie, 44-091, 2005.
- (3) : de Pinieux G, Couchot M. Fibrome chondromyxoïde. EMC – Radiologie et imagerie médicale - musculosquelettique – neurologique – maxillofaciale 2012, 7 (3) : 1 – 6 [Article 31-486-A-20].
- (4) : Sirveaux F, Levy S. Marie B. Fibrome chondromyxoïde. EMC- Appareil locomoteur 2012, 7 (3) : 1-6 [Article 14-747].
- (5) : A. Ahimim, J. W. Beabout, J. C. Ivins et D. C. Dahlin. Chondromyxoid fibroma: A clinicopathologic study of 76 cases. Cancer. 1972 Sep;30(3):726-36.
- (6) : S Chagnon, M Bléry, C Vallée, A Chevrot. Fibrome chondromyxoïde. EMC - RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE : Musculosquelettique - Neurologique - Maxillofaciale 1991:1-0 [Article 31-486-A-20].
- (7) : Adam M. Budny, DPM, Ameera Ismail, Lawrence Osher. Chondromyxoid Fibroma. 2008 by the American College of Foot and Ankle Surgeons. 2008 ; 47(2) : 153-9.
- (8) : De Pinieux G, Bouvier C, Brouchet A, Rosset P. Stratégie diagnostique, anatomie pathologique et classification des tumeurs osseuses primitives. EMC- Appareil locomoteur 2012 ; 7 (4) : [Article 14-680].
- (9) : Dubousset J, Forest M et Tomeno B. Tumeurs des os. Généralités diagnostiques (biopsie et anatomie pathologique). Encycl Méd Chir (Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), appareil locomoteur, 14-700, 2001, 8p.

- (10) : V. A. Walke, S. P. Nayak, M. M. Munshi, S. K. Bobhate. Cytodiagnosis of chondromyxoid fibroma. *Journal of Cytology / Indian Academy of Cytologists*. J Cytol. 2010 July; 27(3): 96–98.
- (11) : Proceedings of The American Association of Pathologists and Bacteriologists Part II. *Am J Pathol*. 1948 May; 24(3): 669–728. PMID: PMC1942795
- (12) : H. R. Park, S. Lee, C. J. Lee, Y. K. Park. Chondromyxoid fibroma of the femur : a case report with intra-cortical location. *Journal of Korean medical science*. 1995 ; 10 : 51-6
- (13) : J. Zustin, H. Akpalo, M. Gambarotti, M. Priemel et al. Phenotypic Diversity in Chondromyxoid Fibroma Reveals Differentiation Pattern of Tumor Mimicking Fetal Cartilage Canals Development : An Immunohistochemical Study. *Am J Pathol*. 2010 Sep;177(3):1072-8. doi: 10.2353/ajpath.2010.100171. Epub 2010 Jul 29.
- (14) : A. Hommadi, Z. Tarik, K. Rachid, S.M. Drissi. Le fibrome chondromyxoid de la diaphyse humerale (revue de la litterature). *Rev Maroc Chir Orthop Traumatol*. Juillet 2008 ; 36 : 31-33.
- (15) :L. Leflot, H. Ducou Le Pointe, M. Lenoir, S. Ariche-Maman, J. P. Montagne. Bonnes pratiques en imagerie dans les tumeurs osseuses. *Encyclopédie médico-chirurgicale* 14-703 (2004).
- (16) : J van Heerden; JC Verwayen; DA Bam. Chondromyxoid fibroma - A case series and radiological review. *SA orthop. j*. 2010; 9(1) : 61-4
- (17) : Morris LG, Rihani J, Lebowitz RA, Wang BY. Chondromyxoid fibroma of sphenoid sinus with unusual calcifications: case report with literature review. *Head Neck Pathol*. 2009 Jun;3(2):169-73. doi: 10.1007/s12105-009-0121-6. Epub 2009 Jun 10.

- (18) : Hannah D Morgan, Timothy A Damron. Chondromyxoid fibroma. Medscape reference. February 2012.
- (19) : T. Yasuda, J. Nishio, J. Sumegi, K. M. Kapels et al. Aberrations of 6q13 Mapped to the COL12A1 Locus in Chondromyxoid Fibroma. *Mod Pathol*. 2009 Nov;22(11):1499-506. doi: 10.1038/modpathol.2009.101. Epub 2009 Jul 31.
- (20) : A. Aggarwal, V. Bachhal, A. Soni, S. Rangdal. Chondromyxoid fibroma of the clavicle extending to the adjacent joint: a case report. *Journal of Orthopaedic Surgery* 2012;20(3):402-5.
- (21) : Granter SR, Renshaw AA, Kozakewich HP, Fletcher JA. The pericentromeric inversion, inv (6)(p25q13), is a novel diagnostic marker in chondromyxoid fibroma. *Mod Pathol*. 1998;11(11):1071-4.
- (22) : Schajowicz F, Gallardo H. Chondromyxoid fibroma (fibromyxoid chondroma) of bone. A clinico-pathological study of thirty-two cases. *J Bone Joint Surg Br*. 1971;53(2):198-216.
- (23) : P. Lascombes. Embrochage centromédullaire élastique stable. EMC (Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.). 11/2006.
- (24) : S. Söder, C. Inwards, S. Müller, T. Kirchner, T. Aigner. Cell Biology and Matrix Biochemistry of Chondromyxoid Fibroma. *Am J Clin Pathol* 2001;116:271-277.
- (25) : T. Dadfarnia , G. V.N. Velagaleti , K. D. Carmichael, E. Eyzaguirre , M. A. Eltorky , S. Qiu. A t(1;9)(q10;q10) translocation with additional 6q23 and 9q22 rearrangements in a case of chondromyxoid fibroma. *Cancer Genetics*. 2011;204 : 666-670.
- (26) : Eiichi Konishi, Yasuaki Nakashima, Yoko Iwasa, Ryuta Nakao, Akio Yanagisawa. Immunohistochemical analysis for Sox9 reveals the cartilaginous character of chondroblastoma and chondromyxoid fibroma of the bone. *Human Pathology* 2010; 4 : 208–213.

- (27) : Leslie L. Ralph. Chondromyxoid fibroma of bone. The journal of bone and joint surgery. 1962; 44(1) : 7-24.
- (28) : H. R. Dürr, A. Lienemann, A. Nerlich, B. Stumpfenhausen, H. J. Refior. Chondromyxöide fibroma of bone. Arch Orthop Trauma Surg (2000) 120 : 42–47.
- (29) : Gregory Scott Stacy, Chief Editor: Felix S Chew. Chondromyxoid Fibroma Imaging. Medscape reference. Feb 11, 2013.
- (30) : D. Jhala, S. Coventry, P. Rao, F. Yen, G. P. Siegal. Juvenile juxtacortical chondromyxoid fibroma of bone: a case report. Human Pathology 2008; 3 : 960–965.
- (31) : Armah HB, McGough RL, Goodman MA, Gollin SM, Surti U, Parwani AV, Rao UN. Chondromyxoid fibroma of rib with a novel chromosomal translocation: a report of four additional cases at unusual sites. Diagn Pathol. 2007; 2:44.
- (32) : M. Daghfous, H. Charfi, M. Turki, R. Maalla, S. Baccari, L. Tarhouni. Le fibrome chondromyxöide. A propos d'une localisation phalangienne du pouce. Chirurgie de la main 2007 ;26 : 159–164.
- (33) : M. L. Fahmy, M. Al Rayes, W. Iskaf, A. Hammouda. Chondromyxoid fibroma of the foot: case report and literature review. The Foot 1998; 8 : 106-108.
- (34) : G. Lefort. Fibrome chondromyxöide. IN P. Lascombes, G. Lefort. Les tumeurs osseuses bénignes de l'enfant. Monographie du GEOP. 1990 ; Sauramps médical MONTPELLIER.
- (35) : Park JM, Woo YK, Kang MI, Kang CS, Hahn ST. Oncogenic osteomalacia associated with soft tissue chondromyxoid fibroma. Eur J Radiol. 2001 Aug;39(2):69-72.

- (36) : K. Y. Won, J. Lee, Y. W. Kim, E. J. Kim, S. W. Kim, Y. K. Park. Chondromyxoid Fibroma of the Ethmoid Sinus Complicated by a Brain Abscess - A Case Report and Literature Review - The Korean Journal of Pathology 2010; 44: 547-50.
- (37) : E. Sfreddo, A. Falavigna, V. B. Soares et al. Chondromyxoid fibroma of C1: first case report. Coluna/Columna. 2012; 11(1): 84-6.
- (38) : Debra A. Zillmer, Howard D, Dorfman. Chondromyxoid Fibroma of Bone: Thirty-Six Cases With Clinicopathologic Correlation. HUMAN PATHOLOGY. 1989; 20(10) : 952-64.
- (39) : Franco Gherlinzoni , Michael Rock, Piero Picci. Chondromyxoid Fibroma. The Experience at the Istituto Ortopedico Rizzoli. The Journal Of Bone And Joint Surgery. 1983; 65-A(2) : 198-204.
- (40) : Wu CT, Inwards CY, O'Laughlin S, Rock MG, Beabout JW, Unni KK. Chondromyxoid fibroma of bone: a clinicopathologic review of 278 cases. Hum Pathol. 1998; 29(5) : 438-46.
- (41) : Saral S. Desai, Nirmala A. Jambhekar, Sagarika Samanthray et al. Chondromyxoid Fibromas: A Study of 10 Cases. Journal of Surgical Oncology 2005;89:28–31.
- (42) : Khodamorad Jamshidi, Farid Najd Mazhar, Hooman Yahyazadeh. Chondromyxoid fibroma of calcaneus. Foot and Ankle Surgery 2013; 1 : 48–52.
- (43) : Kent K. Wu, MD. Chondromyxoid Fibroma of the Foot Bones. The journal of foot and ankle surgery. Volume 34, Number 5, 1995. 513-519.
- (44) : Hyun-Soo Kim, Won-Hee Jee, Kyung-Nam Ryu et al . MRI of chondromyxoid fibroma. Acta Radiologica 2011; 52: 875–880.
- (45) : H. Atalar, K. Basarir, I. Uras, Y. Yildiz, S. Erekul, Y. Saglik.. Chondromyxoid fibroma: an evaluation of 11 patients. Acta Orthop Traumatol Turc 2007;41(1):31-35.

- (46) : Schajowicz, F. Tumors and Tumor-like Lesions of Bone and Joints, Springer-Verlag, New York, 1981 : pp. 148-160.
- (47) : L. Rouas, A. Malihy, N. Cherradi, N. Lamalmi et Z. Alhamany. Le fibrome chondromyxoïde de l'os : une tumeur osseuse rare de l'enfant. Rev Med Brux – 2004. Epreuve 2. P65. 521-524.
- (48) : C. Parlier-Cuau, V. Bousson, V. Chicheportiche, B. Hamzé et al. Imagerie et conduite à tenir devant une lésion cartilagineuse : chondrome ou chondrosarcome ? Revue du Rhumatisme 2008 ; 75 : 369–376.
- (49) : B. Tomeno. Biopsie pour tumeurs des os. EMC-Rhumatologie Orthopédie. 2004 ; 1 : 436–444.
- (50) : P. Journeau, G. Dautel, P. Lascombes. Prise en charge chirurgicale des tumeurs osseuses chez l'enfant. Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation. 2006 ;25 : 432–439.
- (51) : S. Bergman, C. R. Madden, K. R. Geisinger. Fine-Needle Aspiration Biopsy of Chondromyxoid Fibroma. An Investigation of Four Cases. Am J Clin Pathol 2009;132:740-745.
- (52) : H. Thomazeau , M. Ropars , N. Belot , J. Lasbleiz , F. Langlais. Tumeurs bénignes épiphysométaphysaires. EMC-Rhumatologie Orthopédie 2005 ;2 : 536–551.
- (53) : Vichard P et Gagneux E. Traitement chirurgical des tumeurs des os. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-701, 2001, 14 p.
- (54) : F. Chai, G. Raoul, A. Wiss, J. Ferri, H.F. Hildebrand. Les biomatériaux de substitution osseuse : classification et intérêt. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2011;112:212-221.
- (55) : Vastel L. Allogreffes osseuses et banque des tissus. EMC (Elsevier Masson SAS. Paris), Appareil locomoteur, 14-015-A-10, 2010.

(56) : Alapetite C et Blay JY. Traitements non chirurgicaux des tumeurs des os : chimiothérapie et radiothérapie. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-702, 2001, 7 p.

(57) : Desplaces N. Infections nosocomiales en chirurgie orthopédique. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-016-B-10, 2000, 11 p.

(58) : Steiner GC. Ultrastructure of benign cartilaginous tumors of intraosseous origin. Hum Pathol.1979;10:71–86.

(59) : Salzer, M., and Salzer-Kuntschik, M.: Das Chondromyxoidfibrom. Langebecks Arch. Chir. 1965 ; 312 : 216-231.

(60) : Feldman, F., Hecht, H. L., and Johnston, A. D.: Chondromyxoid fibroma of bone. Radiology 1970 ; 94 : 249-260.

(61) : M. Mendoza, I. Gonzalez, M. Aperribay, J. Ruiz Hermosa, A. Nogue. Congenital chondromyxoid fibroma of the ethmoid: case report. Pediatr Radiol. 1997 ; 27: 339-341.

(62) : Dahlin DC, Wells AH, Henderson ED. Chondromyxoid fibroma of Bone. Report of two cases. J Bone Joint Surg 1953 ; 35A(4) : 831–4.

(63) : I. G. Beggs et D. J. Stoker. Chondromyxoid fibroma of bone. Clinical radiology. 1982 ; 33, 671-679.

(64) : Dahlin, D. C. Bone Tumors, pp. 57-70, Charles C Thomas, Springfield, Illinois, 1978.

(65) : Mirra, J. M. Bone Tumors, pp. 623-648, Lea & Febiger, Philadelphia, 1989.

(66) : Huvos, A G. Bone Tumors, pp. 319-330, W. B. Saunders, Philadelphia, 1991.

(67) : Chow LTC, Lin J, Yip KMH, et al.: Chondromyxoid fibroma-like osteosarcoma: A distinct variant of low grade osteosarcoma. *Histopath* 1996 ; 29:429–436.

(68) : Marchetti E. Girard J. May O., Hildebrand H.-F., Migaud H., Pasquier G. *Biomatériaux en chirurgie orthopédique*. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales-Orthopédie-Traumatologie, 2010 : 44-012.

(69) : CLAVERT J.-M. Ostéosynthèse chez l'enfant. *Rev Chir Orthop Reparat App Mot*. 2006; 92(4) : 408-9.

Serment d'Hippocrate

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

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

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

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

والله على ما أقول شهيد .

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

أطروحة رقم:128

سنة : 2013

الورم الليفي المخاطي الغضروفي العظمي

عند الطفل (عن 09 حالات).

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة : هاجر الكيحل

المزداة في : 26 أكتوبر 1985 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية : الورم الليفي المخاطي الغضروفي العظمي - التشخيص - العلاج - الطفل

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد : مصطفى محفوظ

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

مشرف

السيد : محمد أنور دندان

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

السيدة : نجاة لمعلمي

أستاذة في التشريح المرضي

السيد : مصطفى بوسوكة

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

السيد : عبد الواحد عمراني

أستاذ في جراحة الأطفال