

UNIVERSITE MOHAMMED V

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2011

THESE N°: 08

Les dysplasies fibreuses costales :
Etude restrospective a propos de 7 cas

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle. Myriem EL ALAOUI EL ABDELLAOUI

Née le 23 Janvier 1986 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en
Médecine

MOTS CLES: Dysplasie fibreuse – Côtes – Résection chirurgicale.

JURY

Mr. J. E. BOURKADI

Professeur de Pneumophtysiologie

PRESIDENT

Mr. H. KABIRI

Professeur de Chirurgie Thoracique

RAPPORTEUR

Mr. A. AL BOUZIDI

Professeur d'Anatomie Pathologie

Mr. M. JIDAL

Professeur de Radiologie

JUGES

Mr. I. A. GHORFI

Professeur Agrégé de Pneumophtysiologie

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة:

الآية: 31

صَلِّ عَلَى اللَّهِ الْعَظِيمِ



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Docteur 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

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ

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 :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam Neurochirurgie

4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie

6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie

7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie

8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire

9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie –Réanimation

10. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

- | | | |
|-----|------------------------------|-----------------------------|
| 11. | Pr. ABROUQ Ali* | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 12. | Pr. BENOMAR M'hammed | Chirurgie-Cardio-Vasculaire |
| 13. | Pr. BENSOUA Mohamed | Anatomie |
| 14. | Pr. BENOSMAN Abdellatif | Chirurgie Thoracique |
| 15. | Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma | Physiologie |

Novembre 1983

- | | | |
|-----|-------------------------------|---------------------|
| 16. | Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir* | Pneumo-phtisiologie |
| 17. | Pr. BALAFREJ Amina | Pédiatrie |
| 18. | Pr. BELLAKHDAR Fouad | Neurochirurgie |
| 19. | Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia | Rhumatologie |
| 20. | Pr. SRAIRI Jamal-Eddine | Cardiologie |

Décembre 1984

- | | | |
|-----|----------------------------------|-------------------------|
| 21. | Pr. BOUCETTA Mohamed* | Neurochirurgie |
| 22. | Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie |
| 23. | Pr. MAAOUNI Abdelaziz | Médecine Interne |
| 24. | Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi | Anesthésie -Réanimation |
| 25. | Pr. NAJI M'Barek * | Immuno-Hématologie |
| 26. | Pr. SETTAF Abdellatif | Chirurgie |

Novembre et Décembre 1985

- | | | |
|-----|---------------------------------------|---|
| 27. | Pr. BENJELLOUN Halima | Cardiologie |
| 28. | Pr. BENSAID Younes | Pathologie Chirurgicale |
| 29. | Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa | Neurologie |
| 30. | Pr. IHRAI Hssain * | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale |
| 31. | Pr. IRAQI Ghali | Pneumo-phtisiologie |
| 32. | Pr. KZADRI Mohamed | Oto-Rhino-laryngologie |

Janvier, Février et Décembre 1987

- | | | |
|-----|---------------------------------------|------------------------------|
| 33. | Pr. AJANA Ali | Radiologie |
| 34. | Pr. AMMAR Fanid | Pathologie Chirurgicale |
| 35. | Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép.TAOBANE | Gastro-Entérologie |
| 36. | Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq | Pneumo-phtisiologie |
| 37. | Pr. EL HAITEM Naïma | Cardiologie |
| 38. | Pr. EL MANSOURI Abdellah* | Chimie-Toxicologie Expertise |
| 39. | Pr. EL YAACOUBI Moradh | Traumatologie Orthopédie |
| 40. | Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah | Gastro-Entérologie |

- | | | |
|-----|----------------------|------------------|
| 41. | Pr. LACHKAR Hassan | Médecine Interne |
| 42. | Pr. OHAYON Victor* | Médecine Interne |
| 43. | Pr. YAHYAOUI Mohamed | Neurologie |

Décembre 1988

- | | | |
|-----|---------------------------------|--------------------------|
| 44. | Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib | Chirurgie Pédiatrique |
| 45. | Pr. DAFIRI Rachida | Radiologie |
| 46. | Pr. FAIK Mohamed | Urologie |
| 47. | Pr. HERMAS Mohamed | Traumatologie Orthopédie |
| 48. | Pr. TOLOUNE Farida* | Médecine Interne |

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

- | | | |
|-----|-------------------------------------|--------------------------|
| 49. | Pr. ADNAOUI Mohamed | Médecine Interne |
| 50. | Pr. AOUNI Mohamed | Médecine Interne |
| 51. | Pr. BENAMEUR Mohamed* | Radiologie |
| 52. | Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali | Cardiologie |
| 53. | Pr. CHAD Bouziane | Pathologie Chirurgicale |
| 54. | Pr. CHKOFF Rachid | Pathologie Chirurgicale |
| 55. | Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH | Pédiatrique |
| 56. | Pr. HACHIM Mohammed* | Médecine-Interne |
| 57. | Pr. HACHIMI Mohamed | Urologie |
| 58. | Pr. KHARBACH Aïcha | Gynécologie -Obstétrique |
| 59. | Pr. MANSOURI Fatima | Anatomie-Pathologique |
| 60. | Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda | Neurologie |
| 61. | Pr. SEDRATI Omar* | Dermatologie |
| 62. | Pr. TAZI Saoud Anas | Anesthésie Réanimation |

Février Avril Juillet et Décembre 1991

- | | | |
|-----|-------------------------------------|-------------------------|
| 63. | Pr. AL HAMANY Zaïtounia | Anatomie-Pathologique |
| 64. | Pr. ATMANI Mohamed* | Anesthésie Réanimation |
| 65. | Pr. AZZOUZI Abderrahim | Anesthésie Réanimation |
| 66. | Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM | Néphrologie |
| 67. | Pr. BELKOUCHI Abdelkader | Chirurgie Générale |
| 68. | Pr. BENABDELLAH Chahrazad | Hématologie |
| 69. | Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif | Chirurgie Générale |
| 70. | Pr. BENSOUDA Yahia | Pharmacie galénique |
| 71. | Pr. BERRAHO Amina | Ophtalmologie |
| 72. | Pr. BEZZAD Rachid | Gynécologie Obstétrique |
| 73. | Pr. CHABRAOUI Layachi | Biochimie et Chimie |
| 74. | Pr. CHANA El Houssaine* | Ophtalmologie |
| 75. | Pr. CHERRAH Yahia | Pharmacologie |

- | | | |
|-----|-------------------------------------|--|
| 76. | Pr. CHOKAIRI Omar | Histologie Embryologie |
| 77. | Pr. FAJRI Ahmed* | Psychiatrie |
| 78. | Pr. JANATI Idrissi Mohamed* | Chirurgie Générale |
| 79. | Pr. KHATTAB Mohamed | Pédiatrie |
| 80. | Pr. NEJMI Maati | Anesthésie-Réanimation |
| 81. | Pr. OUAALINE Mohammed* | Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène |
| 82. | Pr. SOULAYMANI Rachida ép.BENCHEIKH | Pharmacologie |
| 83. | Pr. TAOUFIK Jamal | Chimie thérapeutique |

Décembre 1992

- | | | |
|-----|-------------------------------------|-------------------------|
| 84. | Pr. AHALLAT Mohamed | Chirurgie Générale |
| 85. | Pr. BENOUDA Amina | Microbiologie |
| 86. | Pr. BENSOUA Adil | Anesthésie Réanimation |
| 87. | Pr. BOUJIDA Mohamed Najib | Radiologie |
| 88. | Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza | Gastro-Entérologie |
| 89. | Pr. CHRAIBI Chafiq | Gynécologie Obstétrique |
| 90. | Pr. DAOUDI Rajae | Ophtalmologie |
| 91. | Pr. DEHAYNI Mohamed* | Gynécologie Obstétrique |
| 92. | Pr. EL HADDOURY Mohamed | Anesthésie Réanimation |
| 93. | Pr. EL OUAHABI Abdessamad | Neurochirurgie |
| 94. | Pr. FELLAT Rokaya | Cardiologie |
| 95. | Pr. GHAFIR Driss* | Médecine Interne |
| 96. | Pr. JIDDANE Mohamed | Anatomie |
| 97. | Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine | Gynécologie Obstétrique |
| 98. | Pr. TAGHY Ahmed | Chirurgie Générale |
| 99. | Pr. ZOUHDI Mimoun | Microbiologie |

Mars 1994

- | | | |
|------|-------------------------|--------------------|
| 100. | Pr. AGNAOU Lahcen | Ophtalmologie |
| 101. | Pr. AL BAROUDI Saad | Chirurgie Générale |
| 102. | Pr. BENCHERIFA Fatiha | Ophtalmologie |
| 103. | Pr. BENJAAFAR Nouredine | Radiothérapie |
| 104. | Pr. BENJELLOUN Samir | Chirurgie Générale |

105. Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
106. Pr. CAOUI Malika	Biophysique
107. Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
108. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT	Gynécologie Obstétrique
109. Pr. EL AOUAD Rajae	Immunologie
110. Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
111. Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
112. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur	Médecine Interne
113. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*	Chirurgie Cardio- Vasculaire
114. Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale
115. Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
116. Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
117. Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
118. Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
119. Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
120. Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
121. Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
122. Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie
123. Pr. OULBACHA Said	Chirurgie Générale
124. Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
125. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR	Dermatologie
126. Pr. SLAOUI Anas	Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

127. Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
128. Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
129. Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
130. Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
131. Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
132. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
133. Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
134. Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
135. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie

- | | |
|----------------------------|-------------------------|
| 136. Pr. EL ABBADI Najia | Neurochirurgie |
| 137. Pr. HANINE Ahmed* | Radiologie |
| 138. Pr. JALIL Abdelouahed | Chirurgie Générale |
| 139. Pr. LAKHDAR Amina | Gynécologie Obstétrique |
| 140. Pr. MOUANE Nezha | Pédiatrie |

Mars 1995

- | | |
|--|--|
| 141. Pr. ABOUQUAL Redouane | Réanimation Médicale |
| 142. Pr. AMRAOUI Mohamed | Chirurgie Générale |
| 143. Pr. BAIDADA Abdelaziz | Gynécologie Obstétrique |
| 144. Pr. BARGACH Samir | Gynécologie Obstétrique |
| 145. Pr. BEDDOUCHE Amokrane* | Urologie |
| 146. Pr. BENAZZOUZ Mustapha | Gastro-Entérologie |
| 147. Pr. CHAARI Jilali* | Médecine Interne |
| 148. Pr. DIMOU M'barek* | Anesthésie Réanimation |
| 149. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine* | Anesthésie Réanimation |
| 150. Pr. EL MESNAOUI Abbas | Chirurgie Générale |
| 151. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 152. Pr. FERHATI Driss | Gynécologie Obstétrique |
| 153. Pr. HASSOUNI Fadil | Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène |
| 154. Pr. HDA Abdelhamid* | Cardiologie |
| 155. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed | Urologie |
| 156. Pr. IBRAHIMY Wafaa | Ophtalmologie |
| 157. Pr. MANSOURI Aziz | Radiothérapie |
| 158. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia | Ophtalmologie |
| 159. Pr. RZIN Abdelkader* | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale |
| 160. Pr. SEFIANI Abdelaziz | Génétique |
| 161. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali | Réanimation Médicale |

Décembre 1996

- | | |
|-------------------------------|------------------------------------|
| 162. Pr. AMIL Touriya* | Radiologie |
| 163. Pr. BELKACEM Rachid | Chirurgie Pédiatrie |
| 164. Pr. BELMAHI Amin | Chirurgie réparatrice et plastique |
| 165. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim | Ophtalmologie |

166. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
167. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
168. Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
169. Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
170. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
171. Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
172. Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
173. Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
174. Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
175. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

176. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
177. Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
178. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
179. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
180. Pr. BOULAICH Mohamed	O.RL.
181. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
182. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
183. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
184. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
185. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
186. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
187. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
188. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
189. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
190. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
191. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
192. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
193. Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
194. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
195. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

196. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
197. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
198. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
199. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
200. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
201. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
202. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
203. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
204. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

205. Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
206. Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
207. Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

208. Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
209. Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
210. Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
211. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
212. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
213. Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
214. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
215. Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
216. Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
217. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
218. Pr. EL OTMANYAzzedine	Chirurgie Générale
219. Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
220. Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
221. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
222. Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
223. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie

224. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim* Anesthésie-Réanimation
 225. Pr. TACHINANTE Rajae Anesthésie-Réanimation
 226. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida Médecine Interne

Novembre 2000

227. Pr. AIDI Saadia Neurologie
 228. Pr. AIT OURHROUI Mohamed Dermatologie
 229. Pr. AJANA Fatima Zohra Gastro-Entérologie
 230. Pr. BENAMR Said Chirurgie Générale
 231. Pr. BENCHEKROUN Nabihia Ophtalmologie
 232. Pr. CHERTI Mohammed Cardiologie
 233. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma Anesthésie-Réanimation
 234. Pr. EL HASSANI Amine Pédiatrie
 235. Pr. EL IDGHIRI Hassan Oto-Rhino-Laryngologie
 236. Pr. EL KHADER Khalid Urologie
 237. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah* Rhumatologie
 238. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 239. Pr. HSSAIDA Rachid* Anesthésie-Réanimation
 240. Pr. LACHKAR Azzouz Urologie
 241. Pr. LAHLOU Abdou Traumatologie Orthopédie
 242. Pr. MAFTAH Mohamed* Neurochirurgie
 243. Pr. MAHASSINI Najat Anatomie Pathologique
 244. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae Pédiatrie
 245. Pr. NASSIH Mohamed* Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
 246. Pr. ROUIMI Abdelhadi Neurologie

Décembre 2001

247. Pr. ABABOU Adil Anesthésie-Réanimation
 248. Pr. AOUAD Aicha Cardiologie
 249. Pr. BALKHI Hicham* Anesthésie-Réanimation
 250. Pr. BELMEKKI Mohammed Ophtalmologie
 251. Pr. BENABDELJLIL Maria Neurologie
 252. Pr. BENAMAR Loubna Néphrologie

253.	Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
254.	Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
255.	Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
256.	Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
257.	Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
258.	Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
259.	Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
260.	Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
261.	Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
262.	Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
263.	Pr. CHAT Latifa	Radiologie
264.	Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
265.	Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
266.	Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
267.	Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
268.	Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
269.	Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
270.	Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
271.	Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
272.	Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
273.	Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
274.	Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
275.	Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
276.	Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
277.	Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
278.	Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
279.	Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
280.	Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
281.	Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
282.	Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
283.	Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
284.	Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
285.	Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale

- | | |
|-------------------------------------|-----------------------------------|
| 286. Pr. NABIL Samira | Gynécologie Obstétrique |
| 287. Pr. NOUINI Yassine | Urologie |
| 288. Pr. OUALIM Zouhir* | Néphrologie |
| 289. Pr. SABBAH Farid | Chirurgie Générale |
| 290. Pr. SEFIANI Yasser | Chirurgie Vasculaire Périphérique |
| 291. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia | Pédiatrie |
| 292. Pr. TAZI MOUKHA Karim | Urologie |

Décembre 2002

- | | |
|---|---|
| 293. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane* | Anatomie Pathologique |
| 294. Pr. AMEUR Ahmed * | Urologie |
| 295. Pr. AMRI Rachida | Cardiologie |
| 296. Pr. AOURARH Aziz* | Gastro-Entérologie |
| 297. Pr. BAMOU Youssef * | Biochimie-Chimie |
| 298. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene* | Endocrinologie et Maladies Métaboliques |
| 299. Pr. BENBOUAZZA Karima | Rhumatologie |
| 300. Pr. BENZEKRI Laila | Dermatologie |
| 301. Pr. BENZZOUBEIR Nadia* | Gastro-Entérologie |
| 302. Pr. BERNOUSSI Zakiya | Anatomie Pathologique |
| 303. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya | Psychiatrie |
| 304. Pr. CHOHO Abdelkrim * | Chirurgie Générale |
| 305. Pr. CHKIRATE Bouchra | Pédiatrie |
| 306. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair | Chirurgie Pédiatrique |
| 307. Pr. EL ALJ Haj Ahmed | Urologie |
| 308. Pr. EL BARNOUSSI Leila | Gynécologie Obstétrique |
| 309. Pr. EL HAOURI Mohamed * | Dermatologie |
| 310. Pr. EL MANSARI Omar* | Chirurgie Générale |
| 311. Pr. ES-SADEL Abdelhamid | Chirurgie Générale |
| 312. Pr. FILALI ADIB Abdelhai | Gynécologie Obstétrique |
| 313. Pr. HADDOUR Leila | Cardiologie |
| 314. Pr. HAJJI Zakia | Ophtalmologie |
| 315. Pr. IKEN Ali | Urologie |
| 316. Pr. ISMAEL Farid | Traumatologie Orthopédie |

317. Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
318. Pr. KRIOULE Yamina	Pédiatrie
319. Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
320. Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
321. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
322. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
323. Pr. MOUSTAINE My Rachid	Traumatologie Orthopédie
324. Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
325. Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
326. Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
327. Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
328. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
329. Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
330. Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
331. Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
332. Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale
333. Pr. ZRARA Ibtisam*	Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

334. Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
335. Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
336. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
337. Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
338. Pr. BENRAMDANE Larbi*	Chimie Analytique
339. Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
340. Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
341. Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
342. Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
343. Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
344. Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
345. Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
346. Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
347. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
348. Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
349. Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
350. Pr. KARMANE Abdelouahed	Ophtalmologie
351. Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
352. Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
353. Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie

- | | |
|---------------------------|-----------------------------|
| 354. Pr. MOUGHIL Said | Chirurgie Cardio-Vasculaire |
| 355. Pr. NAOUMI Asmae* | Ophtalmologie |
| 356. Pr. SAADI Nozha | Gynécologie Obstétrique |
| 357. Pr. SASSENOU ISMAIL* | Gastro-Entérologie |
| 358. Pr. TARIB Abdelilah* | Pharmacie Clinique |
| 359. Pr. TIJAMI Fouad | Chirurgie Générale |
| 360. Pr. ZARZUR Jamila | Cardiologie |

Janvier 2005

- | | |
|-------------------------------------|---|
| 361. Pr. ABBASSI Abdellah | Chirurgie Réparatrice et Plastique |
| 362. Pr. AL KANDRY Sif Eddine* | Chirurgie Générale |
| 363. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid | Microbiologie |
| 364. Pr. ALLALI Fadoua | Rhumatologie |
| 365. Pr. AMAR Yamama | Néphrologie |
| 366. Pr. AMAZOUZI Abdellah | Ophtalmologie |
| 367. Pr. AZIZ Nouredine* | Radiologie |
| 368. Pr. BAHIRI Rachid | Rhumatologie |
| 369. Pr. BARKAT Amina | Pédiatrie |
| 370. Pr. BENHALIMA Hanane | Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale |
| 371. Pr. BENHARBIT Mohamed | Ophtalmologie |
| 372. Pr. BENYASS Aatif | Cardiologie |
| 373. Pr. BERNOUSSI Abdelghani | Ophtalmologie |
| 374. Pr. BOUKLATA Salwa | Radiologie |
| 375. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed | Ophtalmologie |
| 376. Pr. DOUDOUH Abderrahim* | Biophysique |
| 377. Pr. EL HAMZAOUI Sakina | Microbiologie |
| 378. Pr. HAJJI Leila | Cardiologie |
| 379. Pr. HESSISSEN Leila | Pédiatrie |
| 380. Pr. JIDAL Mohamed* | Radiologie |
| 381. Pr. KARIM Abdelouahed | Ophtalmologie |
| 382. Pr. KENDOSSI Mohamed* | Cardiologie |
| 383. Pr. LAAROUSSI Mohamed | Chirurgie Cardio-vasculaire |
| 384. Pr. LYAGOUBI Mohammed | Parasitologie |
| 385. Pr. NIAMANE Radouane* | Rhumatologie |
| 386. Pr. RAGALA Abdelhak | Gynécologie Obstétrique |
| 387. Pr. SBIHI Souad | Histo-Embryologie Cytogénétique |
| 388. Pr. TNACHERI OUZZANI Btissam | Ophtalmologie |
| 389. Pr. ZERAIDI Najia | Gynécologie Obstétrique |

AVRIL 2006

- | | |
|-----------------------------------|-------------------------------|
| 423. Pr. ACHEMLAL Lahsen* | Rhumatologie |
| 424. Pr. AFIFI Yasser | Dermatologie |
| 425. Pr. AKJOUJ Said* | Radiologie |
| 426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra | Dermatologie |
| 427. Pr. BELMEKKI Abdelkader* | Hématologie |
| 428. Pr. BENCHEIKH Razika | O.R.L |
| 429. Pr. BIYI Abdelhamid* | Biophysique |
| 430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine | Chirurgie - Pédiatrique |
| 431. Pr. BOULAHYA Abdellatif* | Chirurgie Cardio – Vasculaire |
| 432. Pr. CHEIKHAOUI Younes | Chirurgie Cardio – Vasculaire |
| 433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas | Gynécologie Obstétrique |
| 434. Pr. DOGHMI Nawal | Cardiologie |

435. Pr. ESSAMRI Wafaa
 436. Pr. FELLAT Ibtissam
 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

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

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra *
 465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 466. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad *
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq *
 473. Pr. GHARIB Nouredine
 474. Pr. TABERKANET Mustafa *
 475. Pr. ISMAILI Nadia
 476. Pr. MASRAR Azlarab
 477. Pr. RABHI Monsef *
 478. Pr. MRABET Mustapha *

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène

479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhoussain *	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. AOUIFI 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

Mars 2009

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

Pr. DOGHMI Kamal *	Hématologie clinique
Pr. ABOUZAHIR Ali *	Médecine interne
Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie
Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie
Pr. L'kassimi Hachemi*	Microbiologie
Pr. AKHADDAR Ali *	Neuro-chirurgie
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
Pr. AGADR Aomar *	Pédiatrie
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
Pr. BASSOU Driss *	Radiologie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *	Traumatologie orthopédique
Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
Pr. CHERRADI Ghizlan	Cardiologie
Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. KANOUNI Lamya	Radiothérapie
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
Pr. BOUSSIF Mohamed*	Médecine aérologique
Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
Pr. RAISSOUNI Zakaria*	Traumatologie orthopédie
Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
Pr. LEZREK Mounir	Ophtalmologie
Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique
Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES
PROFESSEURS

1.	Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
2.	Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
3.	Pr. ALAOUI KATIM	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 OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie
10.	Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
11.	Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
12.	Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
13.	Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootechnie
14.	Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
15.	Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
16.	Pr. IBRAHIMI Azeddine	
17.	Pr. KABBAJ Ouafae	Biochimie
18.	Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
19.	Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
20.	Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
21.	Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
22.	Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
23.	Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

* *Enseignants Militaires*

A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenue

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

Dédicaces



A la mémoire de mon père, Moulay Amal

*Aucun mot ne pourra exprimer ma grande
tristesse en ton absence...*

Ton visage gai et souriant...

Ta tendresse infinie...

Et ton amour incomparable...

Resteront à jamais gravés dans mon cœur...

*Je te remercie pour tous les beaux moments
que nous avons partagés en famille...*

*Je te remercie pour m'avoir appris à prendre
des décisions dans la vie...*

Je te remercie pour ton grand amour...

Tu me manques beaucoup papa...

J'aurai aimé que tu sois à mes côtés ce jour...

Mais le destin en a décidé autrement...

J'espère que tu es fier de moi papa...

Je t'aime...

Que ton âme repose en paix...

A ma très chère mère, Noufissa

Tu es ma source d'inspiration, tu es le sourire au fond de mes tristesses, tu es le grand cœur qui aime sans répit sans demander de retour, tu es ma joie, tu es la voie de ma sagesse, ma raison.

Merci maman d'avoir sacrifié pour que je sois une fille heureuse, d'avoir effacé mes peines, d'avoir veillé quand j'étais malade et à chaque fois que j'avais besoin de toi.

Tu as su être la mère tendre et attentionnée, la mère courageuse, tu as su m'enseigner ainsi qu'à ma sœur le savoir vivre et la force d'affronter les soucis.

Je sais que papa te manque aussi, mais j'espère que ce jour tu seras la plus heureuse au monde.

Je te dédis le fruit de mes efforts, que dieu te garde toujours auprès de moi pour éclairer ma voie.

Je t'aime maman

A ma petite sœur, Imane

A La douce et la dure Imane, la grande et la petite sœur, l'attentionnée, la généreuse, la romantique discrète et rebelle, ta présence me comble et égaie ma vie.

Merci ma sœur pour ton soutien infini, tu as participé à ce travail par tes précieux conseils ; je te le dédis et te souhaite le bonheur que tu mérites, tu es une personne exceptionnelle, sache la rester.

Que Dieu te protège et te garde.

A la mémoire de mes chers grands parents :
Hajja Saidia et Moulay Ali El Alaoui El Abdellaoui.

Hajja Aicha Sedrati et Tahar Ghemires.

*J'aurais aimé que vous soyez là ce jour, pour partager
avec moi et toute la famille le fruit de tant d'années d'études.
Qu'ALLAH vous accorde paix et miséricorde et vous accueille
en son vaste paradis auprès des prophètes et des saints.*

*A mon cher oncle Ali Ghemires
et sa femme Fouzia*

*Je vous dédie ce travail en témoignage du soutien
que vous m'avez accordé et en reconnaissance
des encouragements durant toutes ces années.*

*Veillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect
le plus profond et mon affection la plus sincère.*

A ma très chère tante Naima Ghemires

*Tu es pour moi ma deuxième mère, je ne peux exprimer
avec des mots tout l'amour et l'affection que j'ai pour toi.*

*J'espère que tu trouveras dans ces quelques phrases
ma profonde gratitude pour ton soutien et ton encouragement.*

Qu'ALLAH te protège et t'accorde santé, longue vie et bonheur.

*A mes chères tantes maternels :
Khadija, Rabia, Touria et Saida Ghemires*

*Votre soutien, votre amour et vos encouragements
ont été pour moi d'un grand réconfort.*

*Veillez trouver dans ce travail, l'expression de mon amour et mon
affection indéfectible. Qu'ALLAH vous protège
et vous accorde santé, bonheur et prospérité.*

*A mes oncles paternels Moulay Seddik et Moulay
Noureddine El Alaoui El Abdallaoui :*

En témoignage de l'affection que je vous ai toujours réservé.

*J'espère que vous trouverez à travers ce travail
l'expression de mes sentiments les plus chaleureux,
Je vous souhaite une vie pleine de bonheur et de réussite.*

*A ma chère tante Khadija El Alaoui
El Abdallaoui son mari Andrew :*

*Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur,
de santé et de réussite.*

*Votre présence est indispensable pour compléter ma joie,
vous me manquez vraiment.*

Qu'ALLAH vous bénisse et vous protège.

*A ma chère tante Aicha, son mari Mustapha Benabla,
mes chers cousins Sanae, Mehdi et Rim*

*Vous êtes pour moi ma deuxième famille sur qui j'ai toujours compté,
je ne peux exprimer avec des mots tout l'amour
et l'affection que j'ai pour vous.*

*J'ai beaucoup de chance de vous avoir à mes côtés,
et je vous souhaite beaucoup de bonheur et de réussite.*

*Veillez retrouver en ce travail l'expression de mon amour,
ma gratitude et mon grand attachement.*

A ma très chère tante Ghizlane

et ma bien aimée Amal

*Votre soutien, votre dévouement et votre amour
ont été une grande source de motivation pour moi.*

Votre aide m'a toujours été précieuse.

Je vous souhaite tout le bonheur que vous méritez.

*Je vous dédie ce modeste travail en guise de remerciement
pour vos conseils et encouragements qui m'ont
toujours poussé à donner le meilleur de moi-même.*

Que dieu te garde pour Amal et pour nous tous chère tante.

A ma chère tante Ouafae El Alaoui El Abdallaoui

*Merci pour tous les moments de joie qu'on a passé ensemble
et surtout durant mon enfance par les nombreuses sorties
en ta compagnie ma chère tante.*

*Que ce travail soit le témoignage de mon affection
et mon attachement.*

Puisse Dieu te procurer santé et bonheur.

*A ma chère tante Asmae, son mari Moncif,
l'adorable Yazid et la petite Yasmine*

*Je vous dédie cette thèse, et je vous souhaite un avenir
florissant et une vie pleine de bonheur et de réussite.*

*Veillez trouver dans ces quelques lignes l'expression
de mon affection.*

Que DIEU le tout puissant vous garde et vous protège.

*A mon cher cousin Anass Sedrati, sa femme Selma
et leur magnifique petit fils Taha*

*Merci cher cousin de m'avoir protégé et
d'avoir été pour moi le grand frère, l'ami...*

*Je te dédis ce travail et j'espère
qu'on restera toujours proches.*

*A ma chère cousine Meriam Trabelsi, son mari Oussama
et leur magnifique petit garçon Mehdi*

Je n'oublierai jamais nos souvenirs d'enfance.

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

A tous mes cousins et cousines

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

A ma meilleure amie Lina Bouqlila :

*Nous voilà arrivées à la fin d'un long et difficile parcours ;
je n'oublierai jamais nos stages et nos années d'étude ensemble,*

*ainsi que tous les moments que
nous avons partagé de joie et de tristesse.*

J'espère que notre amitié restera éternelle.

A mon meilleur ami Nidal Bercheq :

*Je te dédie cette thèse en témoignage de mon amitié
et afin de te remercier pour tout le soutien que
tu m'avais porté durant ces dernières années.*

Je te souhaite une vie pleine de bonheur et de réussite.

*A tous mes amis : Touria Belahsen, Yasmina Laaboudi,
Meryem Dridat, Amina elfhal, Boussouni Khouloud,
Fatimazzohra Debbarh, Ghizlane Doumi, Jihane Bennani,
Mohamed Amine Saoudi, Ismail El Antri et Youssef Bouabid.*

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer
mon affection et mes pensées, vous êtes pour moi des frères
et sœurs et des amis sur qui je peux compter.*

*En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous
les moments que nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail
et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.*

A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer.

*A tous ceux qui ont participé de près ou de loin à l'élaboration
de ce travail.*

Remerciements



A notre maître et Président de thèse

Monsieur Le Professeur J.E.BOURKADI

Professeur de pneumo-phtisiologie

à l'hôpital Moulay Youssef de Rabat

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse.

Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.

Veillez accepter, cher maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.

A notre maître et Rapporteur de thèse

Monsieur le Professeur E.H.KABIRI

Professeur de chirurgie thoracique

à l'hôpital HMI MED V de Rabat

Vous m'avez inspiré le sujet de thèse, vous m'avez guidé tout au long de son élaboration, avec bienveillance et compréhension, flexibilité et disponibilité ont été les qualités les plus marquantes au cours de cette collaboration.

J'ai été touchée par votre accueil si simple, pour l'un de vos élèves, vos qualités humaines et professionnelles.

Veillez accepter ici, cher maître, l'expression de ma gratitude et de ma profonde reconnaissance.

A notre maître et Juge de thèse

Monsieur le Professeur A. AL BOUZIDI

Professeur d'anatomo-pathologie

à l'hôpital HMI MED V de Rabat

*Nous avons le privilège et l'honneur de vous avoir parmi les
membres de notre jury.*

*Veillez accepter nos remerciements et notre admiration pour vos
qualités d'enseignant et votre compétence.*

A notre maître et Juge de thèse
Monsieur le Professeur M.JIDAL
Professeur de radiologie
à l'hôpital HMI MED V de Rabat

Nous sommes particulièrement touchés par la spontanéité et la gentillesse avec laquelle vous avez bien voulu accepter de juger ce travail.

Nous vous remercions ce grand honneur que vous nous faites.

Veillez accepter, cher maître, ce travail avec toute notre estime et haute considération.

A notre maître et Juge de thèse
Monsieur le Professeur I.A. RHOURFI
Professeur agrégé de Pneumo-phtisiologie
à l'hôpital HMI MED V de Rabat

Vous avez accepté de juger ce travail avec une spontanéité et une simplicité émouvante.

C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi le jury de cette thèse.

Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et profond respect.



Sommaire



1. INTRODUCTION :	1
1.1 Généralités:	2
1.2 Définition:	4
1.3 Historique	5
1.4 Rappel anatomique des côtes :	8
1.5 Rappel histologique: Composition du tissu osseux :	10
A. Les cellules osseuses :	10
• Les ostéoblastes	10
• Les ostéoclastes	13
B. La matrice extracellulaire :	15
1.6: étiopathogénie:	17
2. ETUDE CLINIQUE :	21
2.1 données épidémiologiques :	22
• fréquence :	22
• Répartition selon la localisation	22
• Répartition selon le sexe :	26
• Répartition selon l'âge :	26
2.2 Symptomatologie Clinique:	26
• Forme monostotique:	26
• Forme polyostotique :	28
• Maladies endocriniennes rencontrées dans Le SMA:	29
• Lésions cutanées constatées dans Le SMA:	29
• Syndrome de MAZABRAUD :	30

2. 3 Biologie :	30
2. 4 Radiologie :	31
2. 5 Diagnostic Différentiel Radiologique :	34
2. 6 Anatomie Pathologique :	38
2.7 Evolution /Pronostic:	40
2.8 Traitement :	42
3. MATERIELS ET METHODES :	43
4. RESULTATS :	57
5. DISCUSSION :	61
6. CONCLUSION :	68
7. RESUMES :	70
8. BIBLIOGRAPHIE :	74



Liste des



AMP : Adénosine 3, 5 monophosphates cycliques.

BMP : Bone morphogenetic proteins.

BP : Biphosphonates.

DF : Dysplasie fibreuse.

FGF : Fibroblast growth factors.

G_s : Protéine G stimulatrice.

IGF : Insuline like growth Factors.

IL-1 : Interleukine 1.

IL6 : Interleukine 6.

IL-11 : Interleukine 11.

IRM : Imagerie par résonance magnétique.

KOE : Kyste osseux essentiel.

M-CSF : Macrophage colony stimulating factor.

MEC : Matrice extra cellulaire.

SMA : Syndrome de Mac-Cune Albright.

TDM : Tomodensitométrie.

TGB-bêta : Transforming growth factor bêta.

TNF : Tumor Necrosis Factor.

PAL : Phosphatase alcaline.

RANKL : Receptor activator of nuclear factor kappa B ligand.

RGD : Arginine-Glycine-Acide Aspartique.

H/F : Homme/ Femme.



1.



1.1 GENERALITES:

La dysplasie fibreuse (DF) des os ou maladie de Jaffé-Lichtenstein [1] est une affection bénigne congénitale mais non héréditaire, liée au développement squelettique, où l'os normal est remplacé par un tissu pseudofibreux renfermant une ostéogenèse immature [2].

Les lésions osseuses peuvent toucher tous les os, électivement les os du crâne, le fémur et le tibia et aussi les côtes [3], et sont soit uniques impliquant un seul os dans la forme monostotique, soit multiples impliquant deux os ou plus dans la forme polyostotique avec une distribution unilatérale ou à prédominance unilatérale des sites osseux atteints.

Les formes monostotiques sont environ quatre fois plus importantes que les formes polyostotiques. La forme polyostotique de la maladie peut être associée à des manifestations cutanées et endocrines (puberté précoce) entrant dans le cadre du syndrome de Mac Cune-Albright (SMA) [2, 4, 5] qui représente la forme la plus sévère, ou de façon exceptionnelle, être associée à des myxomes des tissus mous réalisant le syndrome de Mazabraud [6].

La DF peut se rencontrer à tout âge mais souvent à un âge assez tardif, de la troisième à la septième décennie. L'âge de découverte dépend de la sévérité de l'atteinte.

La dysplasie fibreuse a longtemps été considérée comme une maladie d'étiologie indéterminée. Les développements de la génétique moléculaire, pendant la dernière décennie, ont permis d'identifier une mutation d'abord sur les tissus des glandes endocrines pathologiques puis sur des lésions osseuses polyostotiques et monostotiques au niveau des ostéoblastes.

Ces tumeurs bénignes sont le plus souvent asymptomatique et de découverte fortuite sur un examen radiologique demandé pour une autre raison, lors d'un traumatisme par exemple. Lorsqu'elle est symptomatique, la DF est à l'origine de douleurs osseuses, de déformations, de tuméfactions, de complications fracturaires ou neurologiques et de troubles de croissance pendant l'enfance et l'adolescence.

La DF des côtes représente 30 % de toutes les lésions costales primitives. Cette atteinte peut être très expansive et dans des formes polyostotiques elle peut être responsable d'un syndrome pulmonaire restrictif et de compression thoracique.

Les données cliniques et radiologiques doivent être confrontées à l'étude histologique pour confirmer le diagnostic.

La prise en charge de la dysplasie fibreuse nécessite simplement une surveillance de la maladie dans la majorité des cas. Certains traitements médicaux essentiellement les biphosphonates et la calcitonine auraient une efficacité intéressante.

Néanmoins, dans le cadre d'une maladie unifocale et surtout de localisation costale, la dysplasie fibreuse peut poser des problèmes de diagnostic différentiel avec des tumeurs malignes motivant l'exérèse chirurgicale [5].

1.2 DEFINITION:

La DF est une lésion bénigne pseudotumorale rare, caractérisée par la présence dans l'os d'une prolifération de tissu fibreux et de tissu osseux immature dépourvu de couronne ostéoblastique [7]. Le tissu osseux normal est remplacé par un os pathologique dont les caractéristiques structurelles sont déficientes. À cela s'ajoute une activité ostéoclastique anormalement élevée, amenant à une ostéolyse et à une extension de la maladie. Selon la nomenclature internationale des maladies génétiques, la DF est caractérisée par les paramètres suivants:

- ✧ mode de transmission sporadique et en « mosaïque » ;
- ✧ absence à la naissance ;
- ✧ association au locus chromosomique 20q13 et au gène GNAS1.

Son nom fut proposé par Jaffe et Lichtenstein. Le terme «maladie de Jaffe et Lichtenstein» est parfois utilisé comme synonyme. Il existe des formes monostotiques et des formes polyostotiques. Il ne faut pas confondre la DF avec la dysplasie ostéofibreuse (ou ostéofibrodysplasie de Campanacci), qui réalise une atteinte exclusivement tibiale et ou péronéale, de siège diaphysaire, survenant avant l'âge de 10 ans, et qui se distingue de la DF par son évolution clinique et l'aspect radiographique et histologique des lésions.

1.3. HISTORIQUE :

La DF a été décrite la première fois par Weil [8] en 1922, puis repris en 1936 par Mac Cune et Bruch [9] et un an plus tard par Albright Bulter Hampton et Smith [4], ces derniers auteurs décrivent de façon indépendante une triade composée de lésions osseuses identiques à celles de Weil mais accompagnées de tâches d'hyperpigmentation cutanée et d'une puberté précoce. Selon les conceptions actuelles de la maladie, plutôt que de se limiter à la puberté précoce, on admet l'existence possible d'endocrinopathies variables, parfois multiples (adénome pituitaire, puberté précoce en particulier chez la fille, hyperthyroïdie, acromégalie, hyperprolactinémie, syndrome de Cushing et parathyroïdisme [10,11]). Cette triade est connue sous le nom de **syndrome de Mac Cune-Albright (SMA)** ou de **syndrome d'Albright**.

La DF qui avait jusque là été décrite de façon sporadique, doit son nom à Lichtenstein, qui en 1938 [12] la décrit dans sa forme polyostotique d'après quatre observations personnelles et les pièces biopsiques de quatre autres cas, et la nomme **dysplasie fibreuse polyostotique**. Pour Lichtenstein, il s'agit d'une anomalie acquise du squelette affectant plusieurs os à distribution plus volontiers unilatérale. Les manifestations apparaissent dans l'enfance ou chez l'adulte jeune; l'évolution lente, est caractérisée par des douleurs, des déformations osseuses et des fractures pathologiques.

Lichtenstein évoque déjà en 1938 [12], les lésions localisées à un seul os ayant les mêmes aspects histologiques que la dysplasie fibreuse polyostotique.

Lichtenstein et Jaffe [1] en 1942 définissent les différents tableaux de la dysplasie fibreuse à propos de 23 examens anatomo-pathologiques réalisés à l'hôpital For Joint Diseases, dont 13 portaient sur des patients traités par les auteurs. Ils complètent une revue de la littérature de 75 cas. Les auteurs ont relevés pas moins de 33 dénominations différentes de la DF comme: ostéodystrophie fibreuse unilatérale, ostéite fibreuse polyostotique, maladie de Recklinghausen unilatérale, ostéite fibreuse focale, ostéite fibreuse avec formation de cartilage hyalin ou encore ostéite fibreuse disséminée.

Ils précisent les différents aspects cliniques, radiologiques et anatomo-pathologiques de la DF et distinguent trois formes cliniques: **monostotique** (lésion osseuse unique et isolée), **polyostotique** (lésion osseuse multiples), **syndrome d'Albright** ou (**SMA**).

Le syndrome de Jaffe- Lichtenstein [13] a été décrit dans la littérature dans lequel les lésions dysplasiques osseuses sont associées uniquement à des pigmentations et non à des troubles endocriniens. De même, le **syndrome de Mazabraud** avec seulement 44 cas publiés, associe à une dysplasie fibreuse des myxomes des tissus mous localisés en regard des lésions osseuses.

Actuellement on différencie le SMA de la dysplasie fibreuse purement osseuse qu'elle soit monostotique ou polyostotique. Certains auteurs [16] décrivent une forme distincte polyostotique crânio-faciale, dans laquelle les atteintes ne se limitent qu'aux os du crâne et de la face.

Les principales séries rapportées dans la littérature sont de moyenne importance :

- ✧ Harris rapporte en 1962 [17] une série de 50 cas comprenant 13 formes monostotiques et 37 formes polyostotiques. Toutes les formes monostotiques et 30 des 37 formes polyostotiques ont été diagnostiquées par l'examen anatomo-pathologique.
- ✧ Firat rapporte en 1968 [20] 24 cas de dysplasie fibreuse, comprenant 15 formes monostotique.
- ✧ Henry rapporte en 1969 [18] une étude de 50 cas de dysplasie fibreuse monostotique, dont 12 localisées à la face.
- ✧ Shajowicz rapporte en 1981 [21] la plus importante série mondiale avec 222 cas de DF monostotique sur une série multicentrique.
- ✧ Enneking [19] rapporte en 1986 une série de 15 cas de lésions du col fémoral.
- ✧ Ouaknine en 1991 [22] :54 cas de dysplasie fibreuse monostotiques.
- ✧ A. Ayadi-Kaddour en 2008 [5] rapporte une série de dix cas de dysplasie fibreuse costale opérée sur une période de dix ans allant de 1996 à 2005.

1.4 RAPPEL ANATOMIQUE DES COTES :

Les côtes sont des os plats pairs créant la quasi-totalité de la cage thoracique, en forme d'arc concave en dedans, et sont au nombre de 12 paires numérotés de haut en bas.

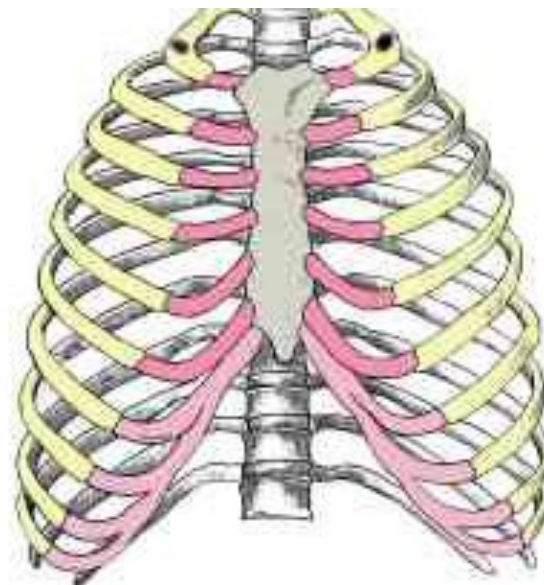


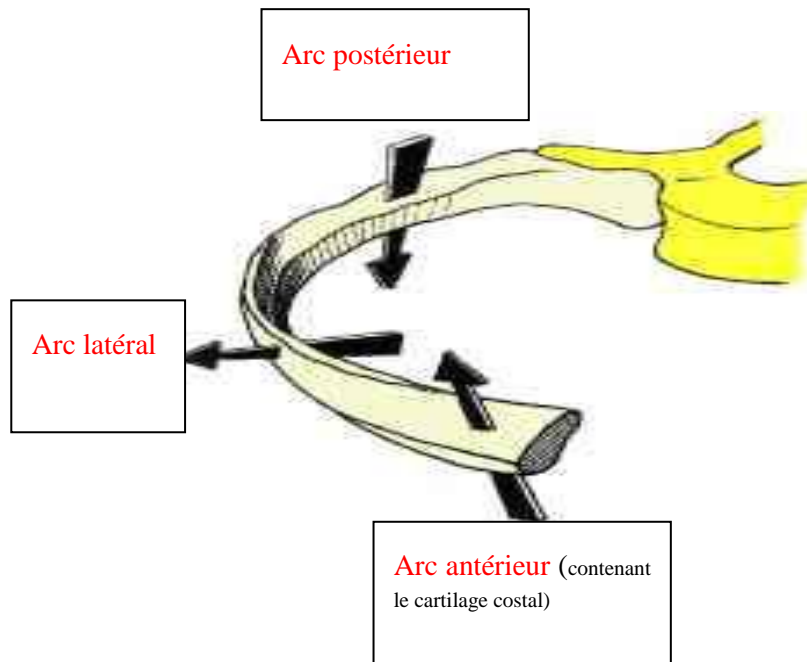
Schéma de la cage thoracique

Elles sont réparties en 7 vraies côtes qui ont un cartilage par côte ; les côtes 8, 9 et 10 sont des "fausses côtes" car elle s'attache au cartilage de la 7^{ème} côte; et 2 côtes flottantes en arrière (11^{ème} et 12^{ème} côte).

La longueur des côtes augmente jusqu'à la 7^{ème} côte puis diminue de la 8^{ème} à la dernière côte.

Elles possèdent deux faces (interne /externe) et deux bords (supérieur /inférieur)

On différencie trois parties sur l'arc costal que l'on divise en 1/3: L'arc Antérieur, postérieur et latéral.



Vue supérieure d'une côte

Chaque côte présente un corps et 2 extrémités :

□ L'extrémité dorsale, vertébrale, comprend 3 parties (tête, col, tubercule) s'articule avec la vertèbre dorsale (ou thoracique) correspondante : Articulation costo-vertébrale.

□ L'extrémité ventrale, chondrale, s'articule par l'intermédiaire du cartilage costal avec le sternum= Articulation costo-Sternal.

1.5 RAPPEL HISTOLOGIQUE : COMPOSITION DU TISSU OSSEUX :

A. Les cellules osseuses :

L'os est formé de deux types de cellules :

- ✧ L'une mésenchymateuse synthétise une abondante matrice dont la particularité sera de devenir minéralisée (l'ostéoblaste/ostéocyte).
- ✧ L'autre hématopoïétique dégrade cette matrice afin d'en assurer le renouvellement (l'ostéoclaste) [23].

❖ Les ostéoblastes [24] :

Origine :

L'ostéogenèse est caractérisée par l'engagement et la prolifération de cellules ostéoprogénitrices qui, après arrêt de la multiplication cellulaire, se différencient en ostéoblastes fonctionnels.

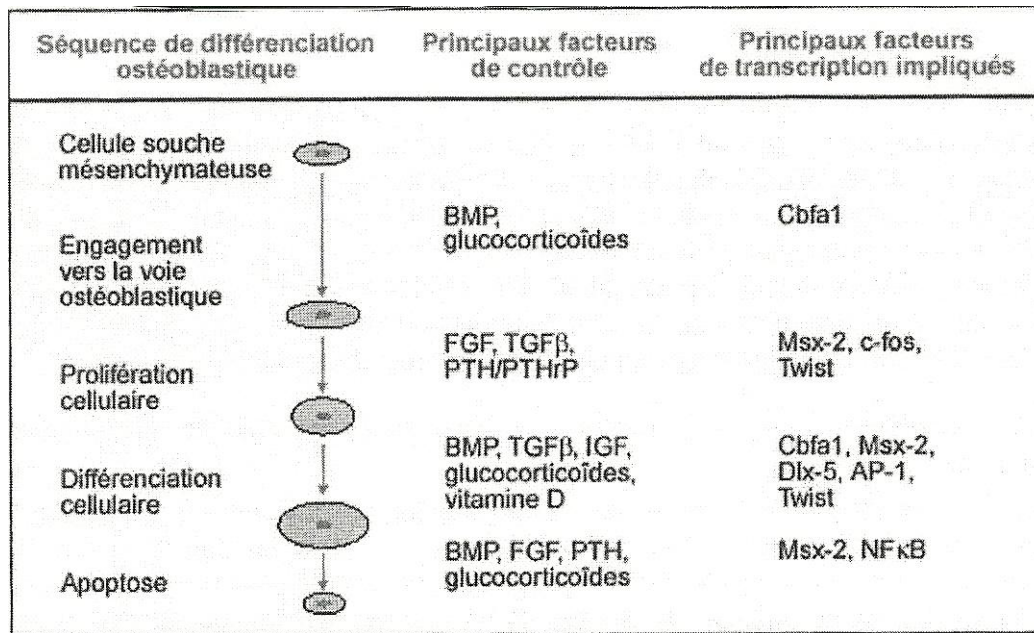
L'ostéoblaste, indépendamment des processus d'ossification membranaire ou endochondrale, a pour origine les cellules pluripotentes mésenchymateuses.

La différenciation des cellules pluripotentes vers un type cellulaire nécessite l'expression temporelle de facteurs de transcription, la présence de facteurs systémiques et locaux. Elle dépend également d'un ensemble d'interaction cellulaire et matricielle. Depuis la découverte en 1997 par Ducy [26] du premier facteur de transcription (Cbfa1) permettant la différenciation ostéoblastique, d'autres facteurs de transcription impliqués dans l'ostéogenèse ont été mis en évidence.

Parmi les types d'interaction cellulaires agissant sur la différenciation ostéoblastique, les chercheurs ont identifié certaines molécules d'adhérence intercellulaire comme la N-cadhérine qui induit l'activation des gènes de la différenciation mais aussi les jonctions communicantes de type GAP qui jouent un rôle dans l'activité fonctionnelle des ostéoblastes.

Les facteurs systémiques les plus importants lors de l'ossification sont la parathormone (PTH), les hormones sexuelles, les glucocorticoïdes et la vitamine D. Ils ont tous un effet anabolique sur l'ostéogenèse en stimulant la prolifération et la différenciation des précurseurs ostéoblastiques. Enfin les facteurs locaux, aussi bien paracrine qu'autocrine, sont nombreux dans le contrôle de l'ostéogenèse. Ils agissent au niveau de l'ensemble des étapes de l'ostéoformation depuis l'engagement des cellules mésenchymateuses dans la voie ostéoblastique jusqu'à la durée de vie des ostéoblastes matures.

Le schéma ci dessous résume les principaux facteurs de contrôle et de transcription relatif à l'ostéogenèse. [65]



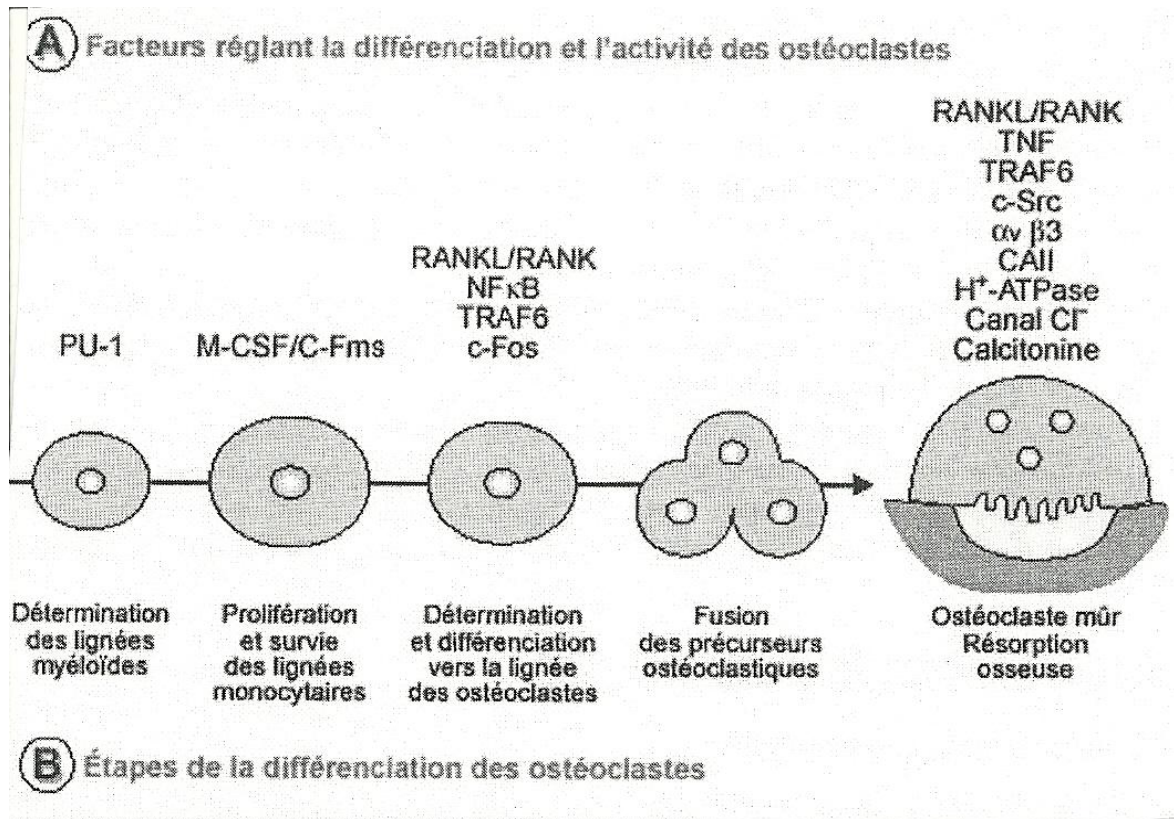
Rôles: Le rôle principal des ostéoblastes matures est de synthétiser et de minéraliser la matrice osseuse. Ils interviennent alors pendant la croissance osseuse, au cours du remodelage osseux chez l'adulte et lors de réparation osseuse tout au long de la vie. Les ostéoblastes participent également à la dégradation de la matrice osseuse par la production de collagénases. Les travaux de Zhao [27] que la dégradation de la matrice par l'ostéoblaste influence directement ou indirectement l'ostéogenèse. De plus, de manière indirecte, les ostéoblastes jouent un rôle majeur dans le control de la différenciation ostéoclastique par la sécrétion de molécules solubles et de cytokines (M-CSF, TNF alpha, IL-1, IL-6, IL-11), qui relarguées dans le milieu extracellulaire agissent au niveau des précurseurs des ostéoclastes.

❖ **Les ostéoclastes [23]:**

Origine: L'ostéoclaste est une cellule multi nucléé d'origine hématopoïétique qui dérive des promonocytes. La différenciation en ostéoclastes matures s'effectue dans deux compartiments :

- ❖ Dans la moelle osseuse, les promonocytes se transforment en précurseurs ostéoclastique. La migration des précurseurs vers la surface osseuse est provoquée par un stimulus chimiotactique,
- ❖ Au contact de la matrice extra cellulaire (MEC), la fusion des précurseurs permet l'apparition de l'ostéoclaste mature apte à résorber.

La différenciation du précurseur pluripotent myéloïde en ostéoclaste, en monocytes/macrophages ou en cellules dendritiques dépend de la nature de facteurs présents dans l'environnement cellulaires. Il y'a une dizaine d'années, Udagawa [28] a montré que la différenciation ostéoclastique nécessitait des interactions étroites avec des cellules stromales, population dont sont issues les ostéoblastes. Le schéma ci dessous rappelle les autres facteurs connus impliqués au cours des différentes étapes de l'ostéoclastogenèse dans la moelle osseuse [65].



Rôle: Le rôle des ostéoclastes est de résorber la matrice osseuse calcifiée lors du remodelage osseux ou au cours de l'ossification endochondrale. Pour cela la cellule alterne des phases migratoires le long de la surface osseuse et des phases de résorption active créant des lacunes osseuses. L'ostéoclaste arrêté en phase de résorption se caractérise par sa bipolarité morphologique et fonctionnelle.

La matrice extracellulaire (MEC) [24]

➤ Fraction organique :

La protéine majoritaire du tissu osseux est le collagène type I dont le rôle est d'assurer la résistance et l'élasticité de l'os, propriétés dépendantes de la quantité et de la qualité du collagène. Plusieurs autres protéines tels que la phosphatase alcaline (PAL), la fibronectine, l'ostéopontine ou la sialoprotéine osseuse sont sécrétées au cours de l'ostéogenèse et constituent des marqueurs de différenciation ostéoblastiques. Leur rôle est aujourd'hui plus ou moins connu. Néanmoins, celles qui possèdent des séquences de type RGD (fibronectine, collagène I, ostéopontine, sialoprotéine) sont reconnues par les intégrines, et vont permettre l'adhérence des cellules osseuses à la matrice. Ces liaisons intégrines-protéines osseuses jouent aussi un rôle important dans la différenciation ostéoblastique.

On retrouve aussi les protéoglycanes (tels que le biglycane, la décorine), qui contrôleraient l'activité de facteurs locaux, ainsi que les glycosaminoglycanes (acide hyaluronique) et des glycoprotéines. Les facteurs les plus importants sont ceux produits par les ostéoblastes et qui s'incorporent dans la matrice osseuse, comme les IGF, le TGB-bêta, les BMP (Bone morphogenetic proteins) et les FGF (Fibroblast growth factors).

➤ Fraction inorganique

Elle correspond à 70% du tissu osseux et se présente sous forme de cristaux d'hydroxy-apatite.

Cette cristallisation passe par une étape de nucléation nécessitant l'apport suffisant d'ions phosphate et calcium qui s'agencent de façon à former les unités de minéralisations (Les cristaux d'hydroxy-apatite) et d'une phase de croissance cristalline. Cette minéralisation résulte d'interaction avec les éléments organiques (Bêta caséine, phosphoprotéines) de la matrice osseuse.

En conclusion, depuis les découvertes récentes en biologie moléculaire, le tissu osseux apparait désormais comme un tissu dynamique en perpétuel renouvellement [23]. Depuis ses origines embryonnaires, ses trois constituants indissociables (ostéoblastes, ostéoclastes et MEC) ne cessent d'établir des interactions étroites entre elles afin d'établir une sorte d'homéostasie tissulaire, avec comme chef de file l'ostéoblaste. Ainsi les pathologies osseuses trouvent leurs origines communes dans un défaut de communication entre ses constituants provoquant un déséquilibre entre la formation et la résorption osseuse.

1.6:ETIOPATHOGENIE :

Les études portant sur **les mutations du gène (GNAS1)** qui codifient **la fraction alpha** de la **protéine G** (Les protéines G participent à la transmission transmembranaire des informations et sont composées de trois chaînes protéiques, ou sous unités, nommées de la plus grande à la plus petite, alpha, bêta et gamma. La sous-unité G alpha est encodée par le gène *G.N.A.S.1* situé sur le chromosome 20q-13.1-13 qui stimule la formation de l'adénosine 3', 5 mono phosphate cyclique (AMP c) Cette situation aboutit au remplacement de l'arginine au niveau du site 201 sur la sous-unité G alpha et la rendent incapable d'hydrolyser la G.T.P. (Guanosine triphosphate) en G.D.P. (Guanosine diphosphate) phénomène indispensable à la transmission du signal transmembranaire. Ce gène G.N.A.S.1 muté et transformé est un gène oncogène appelé *g.s.p* (pour protéine Gs) Cette protéine Gs joue un rôle particulièrement important dans les cellules endocriniennes où elle active la formation de l'A.M.P.c. intracellulaire lorsqu'elle est elle-même activée par les récepteurs des hormones stimulatrices centrales (GH-RH-TSH-CRH). La mutation *g.s.p.* induit une hyperproduction des A.M.P.c intracellulaires qui entraîne l'autonomisation de la cellule et la perte du contrôle central de la production hormonale. Cette mutation *g.s.p.* est d'autre part oncogène par hyper développement secondaire des cellules mutées.), effectuées dans le contexte du SMA, ont permis de préciser qu'il y avait une étiopathologie unique pour les différentes atteintes des tissus concernés par ce syndrome. Par la suite, la même anomalie fut dépistée dans la DF isolée, qu'elle soit mono- ou polyostotique.

Dans la DF, l'examen anatomopathologique montre la présence d'un os de type membranaire ; il y a une augmentation de production de la matrice osseuse et une fibrose médullaire diffuse, constatation suggérant une anomalie des ostéoblastes.

Marie et al [29] ont montré que les ostéoblastes porteurs de la mutation de la sous unité alpha de la protéine G présentaient une augmentation de l'AMP_C intracellulaire, une augmentation de la prolifération cellulaire, une diminution de la production d'ostéocalcine (indice de maturation), tandis que la réponse aux hormones calcitropiques reste normale. Sur le plan histologique, cette mutation se traduit par une production augmentée de collagène (plutôt que d'ostéoïde) par les cellules ostéoblastiques immatures.

Pour Weinstein [33, 34], il s'agit d'une maladie congénitale par mutation somatique activatrice du gène codant pour la sous-unité alpha de la protéine G, responsable de la formation d'AMP_C. On obtient une mosaïque de cellules mutantes et de cellules normales. Au niveau des lésions, les ostéoblastes immatures produisent de l'os non lamellaire avec à proximité de nombreux ostéoclastes qui induisent une hyper résorption osseuse par hypersécrétion d'interleukine-6.

Ces observations concordent avec d'autres études [30, 31] qui ont montré que l'activation anormale de la signalisation par l'AMP_C stimule la croissance des divers tissus impliqués dans le SMA (gonades, thyroïde, surrénales et mélanocytes).

Il a en outre été établi que les cellules fibroblastiques cultivées à partir de cellules lésionnelles de DF dans le contexte du SMA, porteuses de la mutation du Gs, présentaient une sécrétion augmentée de l'interleukine 6 (IL6), qui pourrait être responsable de l'ostéolyse constatée dans certains de ces cas.

D'autres études ont montré que l'IL6 n'a aucun effet sur la croissance ostéoblastique in vitro, donc qu'elle n'est probablement pas responsable de la différenciation ni de la prolifération cellulaire observée dans la DF.

Selon les constatations de plusieurs auteurs, le protooncogène C-Fos semble jouer un rôle important dans la régulation de la différenciation comme de la croissance des ostéoblastes normaux.

Selon Singer [32], les mutations de Gs, activantes de l'adénylate cyclase, seraient dans la DF une expression exagérée du protooncogène C-Fos et de sa protéine.

Candelière [31] a montré en 1997 qu'il y avait une expression anormalement élevée de C-Fos dans les lésions de la DF. Il en a déduit que cette expression augmentée de C-Fos pourrait représenter la première étape d'une séquence d'événements menant à l'oncogenèse des sarcomes qui surviennent parfois sur les foyers de DF.

L'étude de pièces osseuses de patients atteints du SMA montre un dépôt de collagène en fascicules perpendiculaires à la surface de l'os immature en formation, ce qui contraste avec l'orientation parallèle que l'on rencontre dans l'os normal mature et immature. Par endroits, les cellules ostéoblastiques se rétractent, donnant des aspects pseudolacunaires. Ces changements peuvent être reproduits *in vitro* en ajoutant à des cellules ostéoblastiques normales un excès d'AMP_C: ils sont réversibles. Il semble que le nombre d'ostéoclastes présents dans ou autour des lésions dysplasiques soit anormalement élevé [29, 32].

Notre conception de l'étiopathogénie de la DF peut donc être résumée de la façon suivante à la lumière des différentes études récemment publiées: la DF est plus qu'une métaplasie fibroosseuse; elle est le résultat d'un excès de cellules préostéogéniques qui produisent une matrice de collagène désorganisée ; l'activité ostéogénique fabrique de l'os immature par le biais d'une matrice désorganisée. L'activité ostéoclastique est anormalement élevée et représente probablement un mécanisme d'extension de la maladie [3].

Du point de vue thérapeutique, la découverte de cette mutation propose la perspective d'un traitement étiologique de la DF comme l'utilisation d'inhibiteur de la sous-unité alpha de la protéine G [35].



2. Etude



2.1 DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

➤ **Fréquence :**

La DF représente 0.8 à 7 % des tumeurs osseuses bénignes [36, 37], et 2,5% des maladies osseuses [38].

Des Quatre formes de la DF, c'est la forme monostotique qui est de loin la plus fréquente avec 70% des cas, la forme polyostotique ne représentant que 30% [24]. Le SMA représente quant à lui de 1 à 4% des cas.

Le risque faible de dégénérescence des lésions est estimé à 0.5% [41]. Curieusement, des auteurs comme BOLLINI pensent que les transformations sarcomateuses ne sont pas exceptionnelles.

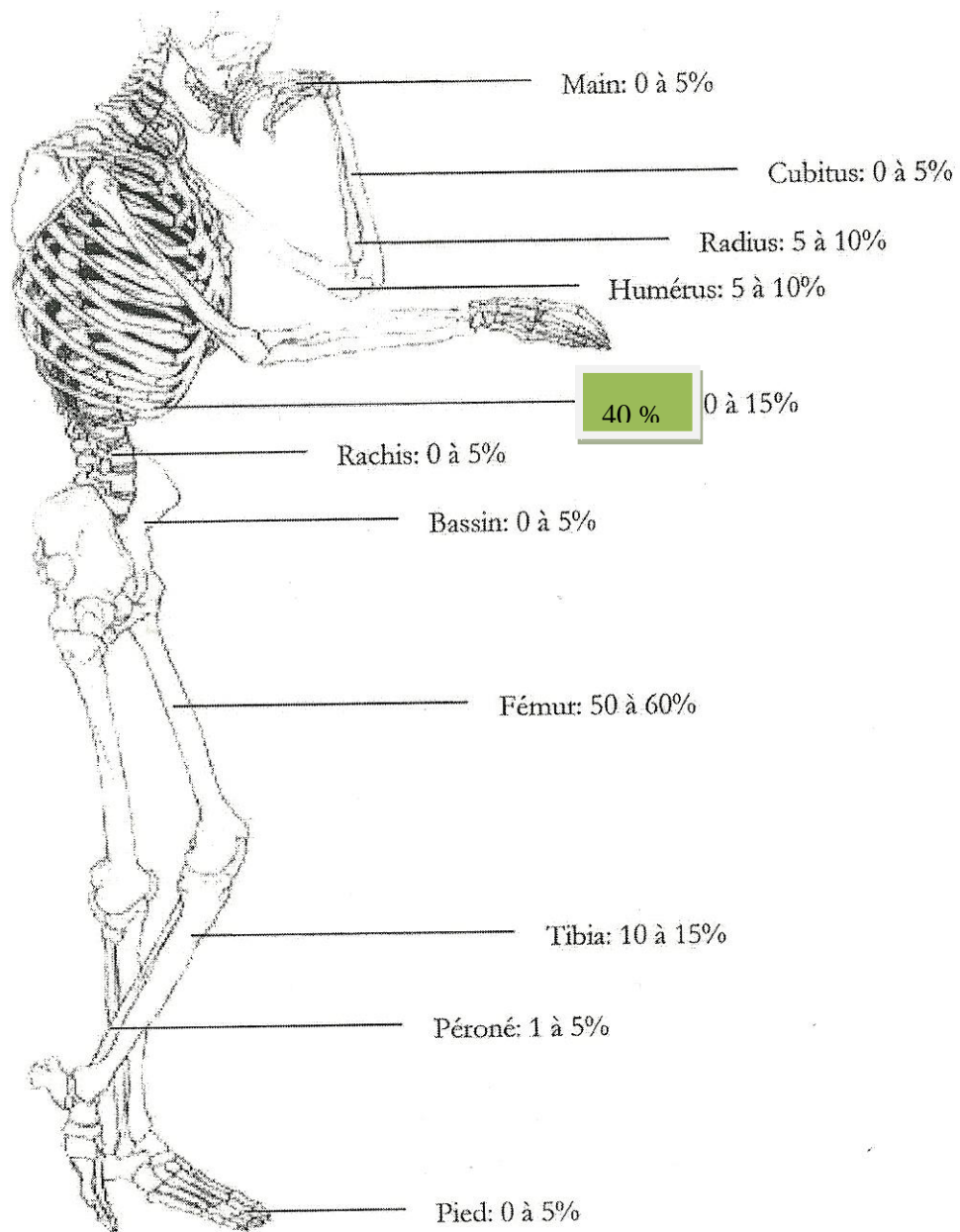
➤ **Répartition selon la localisation :**

✧ **Forme monostotique :**

Les formes monostotiques touchent préférentiellement les côtes (40%), le fémur (15%), le tibia (12%), le maxillaire et la voûte crânienne (10 à 25%).

La DF est la cause la plus fréquente d'atteinte costale, représentant à elle seule 30% des lésions costales primitives. L'atteinte de la ceinture scapulaire, du sacrum, du rachis, des os du tarse et du carpe est plus rare.

Voire schéma ci-dessous. [64]



[64]

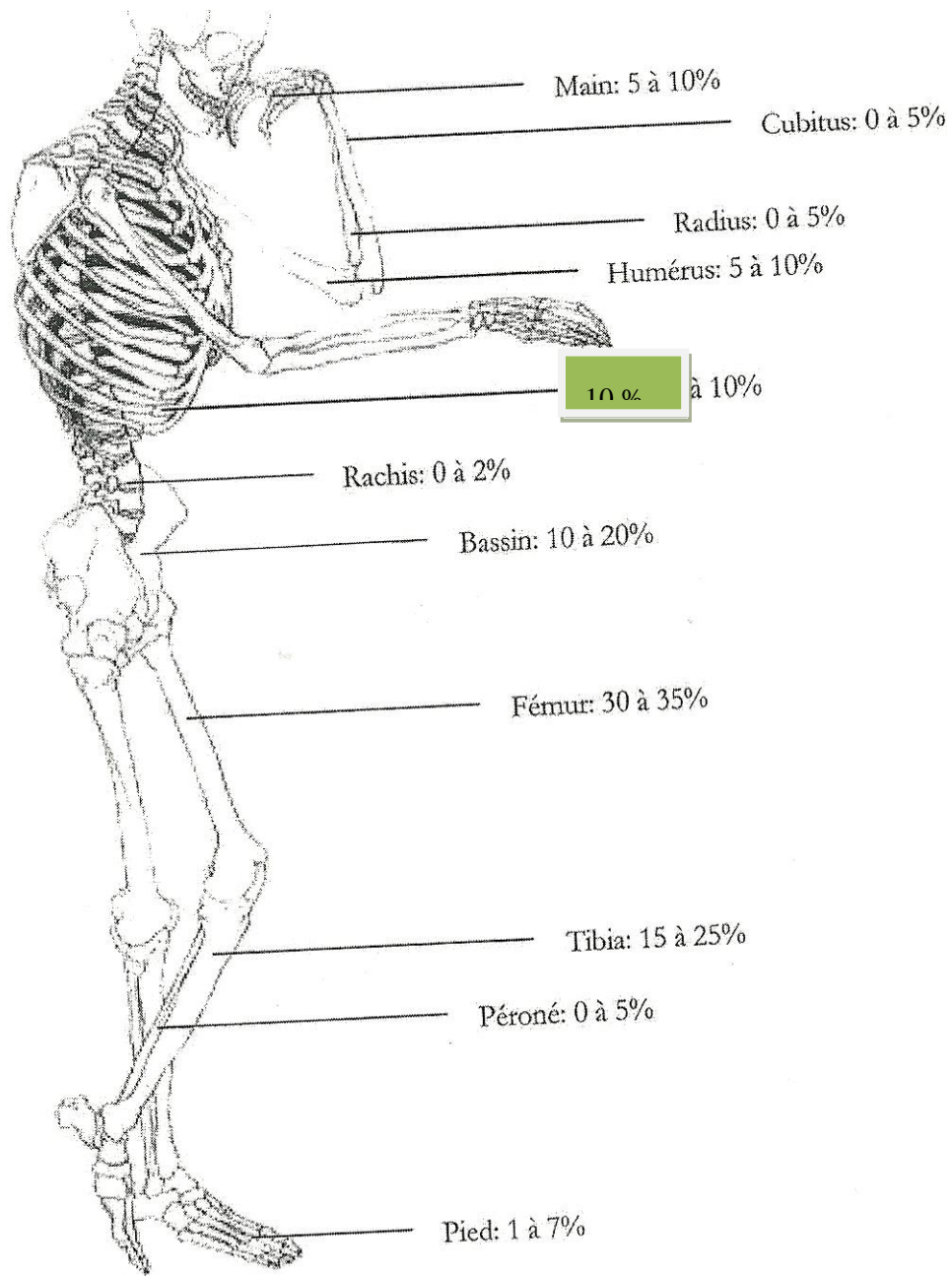
Figure 1: Répartition des atteintes dans la forme monostotique.

✧ **Forme polyostotique :**

Les formes polyostotiques touchent par ordre décroissant le crâne et la face (50%), le fémur, la jambe, le membre supérieur, le bassin, les **côtes** et les vertèbres [44]. Au niveau de la face la localisation la plus fréquente est le maxillaire. Au rachis les lésions prédominent sur le corps vertébral et peuvent s'étendre à l'arc postérieur, Elles sont souvent associées à une atteinte costale adjacente, ce qui est évocateur du diagnostic. Une particularité des formes polyostotiques est son caractère hémilatérale avec respect strict de la ligne médiane. Si il y'a extension, elle s'effectue le plus souvent de manière symétrique bilatérale [44]. Voir le Schéma ci-dessous. [64]

✧ **SMA (Syndrome de Mac Cune-Albright):**

Les lésions dysplasiques (majoritairement polyostotique) dans le SMA peuvent intéresser n'importe quel os, mais les plus communément atteints sont les os longs, **côtes** et os du crâne.



[64]

2 : Répartition des atteintes dans la forme polyostotique.

➤ **Répartition selon le sexe :**

Suivant les différents auteurs (comme Mirra), la DF serait une maladie plutôt féminine avec un sex-ratio de 1,2 (44% d'hommes et 56% de femmes). Il en va de même pour l'étude Béninoise sur les dysplasies crânio-faciales pour lesquelles les auteurs ont recensé 58% de femmes pour 42% d'hommes [45]. D'autres auteurs ne semblent pas trouver de différence significative et le sexe ne représente pas pour eux un facteur de prédilection d'atteinte [46] toutefois dans le SMA, l'atteinte est exclusivement féminine (90% des filles).

➤ **Répartition selon l'âge :**

La DF se manifeste dans 75% des cas pendant les trois premières décennies, mais peut être révélée à tout âge, et ce d'autant que bon nombre de formes monostotiques sont longtemps asymptomatiques. Deux tiers des formes polyostotiques sont symptomatiques avant l'âge de 10 ans et 85 % d'entre elle s'accompagnent de fractures. Les formes monostotiques apparaissent le plus souvent dans la deuxième décennie de la vie [41]. Pour les formes diagnostiquées précocement, la croissance des lésions s'arrête en général une fois l'âge adulte atteint. Néanmoins des cas de croissance à l'âge adulte sont rapportés à l'occasion d'une grossesse ou d'un traitement oestrogénique.

2.2 SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE :

Le fait que la mutation du GSA1 concerne de nombreux organes cibles (peau, os, viscères) explique les tableaux cliniques extrêmement variés.

➤ **Forme monostotique :**

C'est la forme la plus discrète. Les lésions ne sont souvent découvertes qu'à l'âge adulte et parfois de façon fortuite sur une radiographie faite pour un tout autre motif.

- Schlumberger [48] en effet rapporte que sur 29 **dysplasies costales, 12** (40%) étaient **asymptomatiques** et leur découverte a été due aux examens radiologiques thoraciques systématiques pratiquées aux armées.

- Hochberg [49] rapporte 6 cas de **dysplasies costales** dont **3 asymptomatique**.

- Henry rapporte en 1969 [18] 5 observations de **dysplasies costales** muettes sur 6.

Lorsque les atteintes sont **symptomatiques**, le maître symptôme est **la douleur thoracique** le plus souvent consiste en une discrète et intermittente algie osseuse spontanée mais parfois, une DF costale importante peut être à l'origine de douleurs thoraciques simulant celles d'une angine de poitrine [52].

De même, une lésion de DF costale de grande taille peut entraîner une **dyspnée**, une **dysphagie** ou un **œdème du bras** par compression de la trachée, de l'œsophage et des vaisseaux du membre supérieur.

Une **Tuméfaction dure** ou une **déformation de la cage thoracique** peuvent aussi apparaître dans la DF costale monostotique.

➤ **Formes polyostotiques :**

Les lésions osseuses ont une **topographie unilatérale** ou au moins à prédominance unilatérale, elles peuvent être plus ou moins diffuses ; la sévérité des lésions est proportionnelle à leur nombre. La maladie frappe avant tout les membres inférieurs notamment le fémur ; **La localisation costale** est tout à fait contingente, Cette atteinte peut être très expansive et dans des formes polyostotiques elle peut être responsable d'un **syndrome pulmonaire restrictif** et de **compression thoracique**.

Le début de la symptomatologie se manifeste généralement dans l'enfance ou l'adolescence, le plus souvent par une **fracture pathologique** avec 85% de patients présentant une fracture au cours de la première décennie [17]. Dans les formes sévères, il existe volontiers, Une **déformation** osseuse sous cutanée surtout lorsque les os atteints sont superficiels : **côtes**, crâne, tibia s'accompagnant **de douleurs** et de **troubles fonctionnels**.

L'atteinte cutanée et les **maladies endocriniennes** sont habituellement plus marquées dans les formes polyostotiques généralisées que dans les formes intermédiaires. Généralement, lorsque la maladie est sévère, les **symptômes sont précoces** et évoluent plus vite.

➤ **Maladies endocriniennes rencontrées dans le SMA:**

Elles sont variées. Il peut s'agir d'**acromégalie**, de **gigantisme**, d'**hyperprolactinémie**, de **diabète sucré**, d'**hyperthyroïdie**, d'**hyperparathyroïdie**, de **Syndrome de Cushing**, d'**hypogonadisme hypothalamique** et de **rachitisme hypophosphatémique**. La **puberté précoce** existe chez environ 20 % des filles atteintes de DF polyostotique. Elle est beaucoup moins fréquente chez le garçon. C'est le **saignement vaginal anormal** qui est le symptôme le plus souvent associé à la DF polyostotique.

➤ **Lésions cutanées constatées dans le SMA :**

Elles sont présentes dans 20 % des cas de DF, ces lésions accompagnent la forme polyostotique dans 50% des cas et le SMA de façon constante. Elles sont généralement peu nombreuses et se situent **en regard des atteintes osseuses**, comme pour les lésions squelettiques, les lésions cutanées se répartissent préférentiellement sur un hémicorps avec des formes monoméliques pures. Elles résultent du développement de macules mélanotiques (reflet de la mutation GNAS1), le nombre de mélanocytes étant cependant normal. Les **tâches cutanées** (café au lait) sont **brunâtres** et de tonalité plus ou moins foncée. Leurs **contours** sont **irréguliers** (en carte géographique), aigus, ce qui permet de les distinguer des lésions cutanées de la neurofibromatose, elles ne sont ni douloureuses ni prurigineuses.

➤ **Syndrome de Mazabraud :**

Il est rare, Szendroi et al [50] en ont rapporté trois cas en 1998. Le Nombre total de cas répertoriés dans la littérature est de 27. Il existe une nette prédominance féminine. À la maladie polyostotique s'associent des **myxomes intramusculaires** multiples. Les myxomes sont le plus souvent voisins des lésions osseuses. Ils apparaissent tardivement au cours de l'évolution de la DF. Ils ont tendance à grossir, à récidiver après exérèse et ceci parfois très tardivement. La dégénérescence sarcomateuse de ces myxomes est un fait connu [50].

2. 3 BIOLOGIE :

Chez la plupart des patients atteints de DF, **la calcémie et la phosphorémie sont normales. La phosphatase alcaline sérique peut être augmentée**, de façon plus ou moins proportionnelle à la sévérité de l'atteinte osseuse.

L'hydroxyproline urinaire peut être augmentée. La N-télopeptide urinaire, marqueur de la résorption collagénique osseuse, peut aussi être élevée selon Singer [32]. Chez les patients atteints du SMA, les profils hormonaux sont affectés selon l'atteinte de l'organe-cible de la maladie. L'élévation des hormones de croissance, de la prolactine et de l'hormone thyroïdienne est plus souvent signalée que celle de la testostérone, des corticostéroïdes et de l'hormone parathyroïdienne.

Lorsqu'un rachitisme ou une ostéomalacie sont présents, on retrouve habituellement une hypophosphatémie et une hyper phosphaturie.

2.4 RADIOLOGIE :

Les clichés radiographiques simples restent la pierre angulaire de l'exploration des tumeurs osseuses bénignes, l'imagerie en coupe (TDM et IRM) peut être indiqué pour une évaluation précise et analyse plus détaillée de la lésion en particulier de sa taille, sa structure, et ses rapports.

Les objectifs du bilan d'imagerie sont de reconnaître la lésion et de proposer une gamme diagnostique la plus étroite possible en tenant compte des données cliniques et épidémiologiques.

➤ Radiographie standard :

La première étape du diagnostic repose sur la réalisation de clichés radiologiques simples de bonne qualité.

Les aspects radiologiques de la DF costale sont variables [3]. La proportion entre le tissu fibreux et l'os néoformé est très variable d'un cas à l'autre, conditionnant des aspects radiologiques **lytiques** (tissu fibreux), **condensant** (os néoformé) ou **mixtes** (juxtaposition de tissu fibreux, d'os, de kystes et parfois de tissu cartilagineux)

Ainsi, il peut s'agir d'une **lésion lytique géodique** ovulaire, de **lacunes multiples**, de **lésion légèrement expansive**, d'une **opacité homogène en verre dépoli**, ou d'une **opacité condensante**.

L'aspect classique en radiographie conventionnelle est celui d'une **lésion lytique endoméduillaire** à l'intérieur de laquelle la trame osseuse a une densité intermédiaire diffuse et relativement homogène, dite en « **verre dépoli** » (*ground glass*). La résorption endostée est lente. Elle amène progressivement à **un amincissement et un refoulement de la corticale**, avec apposition périostée progressive entraînant une **augmentation du diamètre de l'os**. La corticale se déforme progressivement prenant alors un **aspect soufflé**.

Les côtes atteintes sont ainsi soufflées avec une cavité médullaire dilatée sans envahissement des tissus mous de voisinage.

On assiste généralement à une stabilisation du processus dysplasique avec apparition d'un liseré d'ostéosclérose périphérique et une recalcification ou réossification de la zone lytique.

Au niveau des côtes, les lésions n'ont aucune prédilection pour les arcs antérieurs, latéraux ou postérieurs [48].

Par ailleurs, les formes plus sévères (polyostotiques diffuses, SMA) sont plus florides dans leurs expressions radiographiques surtout au niveau des os longs des membres inférieurs, on peut constater des déformations progressives à grand axe de courbure ainsi que des séquelles de fractures pathologiques.

➤ **TDM et IRM:**

Ils ont un intérêt diagnostique modeste étant donné l'aspect caractéristique des radiographies conventionnelles mais sont utiles pour une analyse plus détaillée de la lésion [56,57].

Le scanner **confirme l'intégrité corticale**, caractérise la matrice de structure essentiellement fibreuse, la présence de cloisons, d'éventuelles cavités kystiques et permet de préciser **la taille de la lésion osseuse** et son **étendue**.

(Figure 5 et 6).

L'IRM montre la lésion sous la forme d'une plage intra osseuse homogène, très bien limitée, **en hypo signal T1 et T2 sans modification des parties molles adjacentes**.

➤ **Scintigraphie:**

La scintigraphie osseuse permet parfois de dépister les atteintes asymptomatiques ou les lésions mal visibles en radiographie conventionnelle, mais elle peut présenter des faux négatifs. La scintigraphie au gallium semble particulièrement utile elle montre une **hyperfixation** au niveau des zones hypervascularisées et/ou à forte activité ostéogène. Elle est donc réalisée afin de rechercher d'autres localisations éventuelles des lésions dysplasiques une fois le diagnostic établi. L'existence de multiples lésions à distribution hémicorporelle est évocatrice du SMA [32,58].

2.5 DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL RADIOLOGIQUE :

Le diagnostique peut être difficile dans la forme monostotique, en comparaison avec la forme polyostotique. En raison de la grande diversité des lésions osseuses tumorales ou pseudotumorales, le diagnostic précis sur la base des aspects en imagerie n'est pas toujours possible.

Certains diagnostics différentiels peuvent être évoqués:

➤ Lésions tumorales:

Tumeurs Bénignes :

L'Ostéochondrome :

Ou exostose ostéogénique est la tumeur bénigne la plus fréquente de la côte.

Radio standard: Son aspect est évocateur et se traduit par une tuméfaction osseuse bien limitée avec une base sessile, se continuant à plein canal avec l'os spongieux de la côte Des calcifications peuvent être reconnues en périphérie.

La TDM et l'IRM n'amènent pas d'éléments supplémentaires au diagnostic.

✧ **L'Hémangiome bénin :**

2.5% des tumeurs vasculaires bénignes sont costales.

Radio standard: ostéolyse focale en « nid d'abeille » avec des trabéculations radiaires de caractère expansif et soufflant.

TDM: Plage d'ostéolyse bien limitée cernée d'un fin liseré de sclérose, parcourue de trabéculations. Pas de modification des parties molles.

IRM: Si le flux sanguin intra tumoral est rapide: hypo signal T1 et T2 avec hypo signal relatif de la fibrose et des éventuelles calcifications, si le flux sanguin est lent: hypo signal T1 et hyper signal T2.

✧ **Le Kyste anévrysmal:**

3% au niveau costal. Radiologie: montre une lacune ovale plus ou moins réticulée soufflant la corticale et refoulement des parties molles par une mince coquille d'œuf. Le scanner: précise les limites et montre des niveaux liquides parfois. La scintigraphie est positive et l'artériographie montre les pédicules artériels. **Le kyste anévrysmal secondaire** peut se développer sur une **lésion préexistante de DF**, seule l'imagerie initiale peut alors permettre de faire rétrospectivement le diagnostic.

✧ **Le Granulome éosinophile:**

9% au niveau des côtes.

Radiologie: Ostéolyse costal sans ostéocondensation périphérique +/- réaction périostée.

✧ **Le Chondrome**

En particulier l' Enchondromatose diffuse (Maladie d'Ollier) qui réalise des tuméfactions multiples au niveau des côtes. L'aspect radiologique habituel est celui d'une géode claire, homogène, arrondie, nette, avec des trabéculations fines ou petites opacités, la Corticale est soufflée. A l'IRM: Les enchondromes présentent des images floconneuses à l'intérieur de la cavité médullaire.

✧ **L'Ostéome ostéoïde :**

L'ostéome ostéoïde se présente classiquement comme un épaissement sclérotique cortical fusiforme contenant une lacune (zone radio transparente) appelée nidus qui mesure moins de 15mm dans son grand axe, le scanner localise et démontre parfaitement ce nidus. Il peut contenir un foyer sclérotique. Scintigraphie: Hyperfixation nette. La destruction ou l'ablation de ce nidus entraîne la guérison. L'Ostéoblastome est l'ostéome ostéoïde géant (> 1 cm).

✧ **Le kyste osseux essentiel (KOE):**

L'aspect radiologique habituel du KOE est celui d'une lacune homogène, avec ou sans trabéculations. La forme globale du kyste est souvent ovoïde, avec une paroi plus épaisse finement calcifiée, réalisant l'image en « fond de coquetier ». La cavité kystique paraît très claire et peut être parcourue par de fines travées qui sont soit de fines densifications de la paroi du kyste, soit de véritables cloisons qui délimitent plusieurs cavités à l'intérieur du kyste (aspect multiloculaire). Une fine ligne dense en limite la paroi. La corticale est amincie et parfois légèrement soufflée sur tout son contour, sans réaction périostée; il n'y a jamais d'envahissement des parties molles.

Tumeurs Malignes :

✧ **Le Myélome multiple et plasmocytome solitaire:**

La localisation costale représente environ 26 % des cas.

La Radiographie montre Une ostéolyse soufflant la corticale, des cloisons plus ou moins épaisses (aspect en « bulles de savon »), une lacune à l'emporte-pièce ou une condensation.

La biopsie percutanée est le seul moyen d'affirmer le diagnostic.

✧ **Le chondrosarcome:**

Est représenté radiologiquement par une lacune mal limitée, soufflant parfois la corticale, souvent cloisonnée et contenant des calcifications. La localisation costale est de 15 %.

✧ **L'Ostéosarcome:**

La localisation à la paroi thoracique représente 3 à 10 % de l'ensemble des sarcomes. La tumeur peut donc apparaître radiologiquement sous forme d'une lésion lytique, condensante ou mixte avec extension aux parties molles.

➤ **Lésions traumatiques :**

C'est essentiellement le cal osseux fracturaire évoluant vers un pseudo kyste qui peut prendre l'aspect d'une lésion expansive.

➤ **Lésions infectieuses :**

Les ostéomyélites:

L'ostéomyélite costale est exceptionnelle, environ 1 % de toutes les ostéomyélites hématogènes.

Les modifications radiologiques sont tardives (1 à 3 semaines après le début de la maladie). La côte est souvent élargie donnant à la lésion lytique un caractère expansif. Une réaction périostée, de type lamellaire unique ou multiple est rare.

Le kyste hydatique de la côte :

Ne se rencontre que dans 2,5 % de toutes les localisations osseuses. L'aspect radiologique est celui d'une lacune cerclée avec cloisons de refend, soufflant la corticale, pouvant être le siège d'une fracture pathologique.

2. 6 ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

Une corrélation clinique, radiologique et histologique est indispensable pour assurer un diagnostic exact.

Macroscopiquement: L'os atteint est augmenté de volume avec un trouble de la tubulation et une éventuelle incurvation, la cavité médullaire est dilatée et ne contient plus d'os spongieux mais elle est occupée par un tissu fibreux ferme, élastique de couleur jaune pâle, blanc, ou gris clair grumeleux, avec parfois des formations kystiques, pleines d'un liquide clair, qui peuvent atteindre plusieurs centimètres [3,7], et elle est entourée par une corticale amincie.

L'analyse histologique: La DF se caractérise par une élaboration d'os immature d'architecture particulière, en travées incurvées et en sphérules et par un fond fait de fibres de collagènes désorganisées qui présentent parfois une structure en peigne; entre les fibres de collagènes se développe une prolifération de cellules fusiformes ou polyédriques dilatées mais ne présentent aucune atypies, elles adoptent volontiers une architecture storiforme. Les travées osseuses de la DF sont classiquement dépourvues d'un liseré périphérique d'ostéoblastes. Elles ont un aspect métaplasique semblant émerger du tissu fibreux environnant qui est non connecté et faiblement minéralisé, prenant progressivement la place du réseau de tissu osseux lamellaire. Les lésions les plus jeunes et les plus actives sont formées exclusivement d'os de type fibreux. À certains endroits, la composition du tissu osseux est mixte, comprenant de l'os lamellaire ancien sur lequel est apposé de l'os immature fibreux [59]. Cette accumulation d'os néoformé ne forme pas ou peu de connectivité comme dans l'os trabéculaire normal, ce qui est à l'origine de la perte des propriétés

mécaniques de l'os, des déformations osseuses et des fractures [7, 60]. La vascularisation est assurée par des vaisseaux de taille inégale.

La DF peut aussi comporter des amas de macrophages spumeux, des cellules géantes multinucléées, un stroma myxoïde ou encore des foyers de différenciation cartilagineuse exceptionnelle dans la localisation costale. Des remaniements kystiques peuvent se voir et représentent probablement un mode d'involution histologique de la maladie. Le diagnostic différentiel se pose avec un ostéosarcome bien différencié centromédullaire qui présente cependant des critères cytonucléaires de malignité. Par ailleurs, il convient d'éliminer un fibrome desmoïde qui ne contient aucun foyer d'ostéogénèse hormis de petits foyers d'ostéogénèse réactionnelle périphérique pouvant survenir en cas de remaniements (micro-) fracturaires.

Parfois on peut dépister à l'examen microscopique; l'association d'une DF et d'un kyste anévrysmal ou on trouve au sein des cavités plus ou moins volumineuses des plages fibreuses, plus ou moins nombreuses, à contenu sanglant.

2.7 EVOLUTION /PRONOSTIC:

Il s'agit d'une affection congénitale. Les lésions sont donc présentes dès la naissance, même si leur révélation clinique est plus ou moins tardive en fonction de la sévérité de la forme, et de la localisation de la lésion. Le pronostic dépend de l'importance de l'atteinte du squelette et des manifestations extra-squelettiques.

Une forme monostotique n'évolue pas en général vers une forme polyostotique.

Les deux formes deviennent quiescentes à partir de la puberté et restent stables pendant le reste de la vie.

En règle générale, les formes limitées ont un bon pronostic indépendamment de l'âge de découverte. À l'opposé, les formes très étendues, survenant tôt dans la vie, entraînent **des fractures** et des **déformations** se poursuivant à l'âge adulte, avec un mauvais pronostic fonctionnel [7].

La DF expose aux risques de fractures et de **kystes anévrismaux secondaires**.

La dégénérescence sarcomateuse est plus fréquente dans les formes polyostotiques [3]. La fréquence varie entre 0,3 % dans la maladie monostotique et 4 % dans le SMA. Cette transformation maligne est **favorisée par une irradiation préalable** [53, 54, 32, 55], mais peut survenir sans. Par ordre de fréquence décroissante, le type de sarcome constaté est : **l'ostéosarcome, le fibrosarcome, le chondrosarcome, l'histiocytofibrome malin, sarcome à cellules géantes et rhabdomyosarcome**.

L'existence d'une **douleur progressivement croissante**, persistante malgré le repos, l'apparition d'une **tuméfaction clinique**, la constatation d'une **extension radiologique des atteintes osseuses envers les parties molles** avec une **destruction de la corticale** suggèrent la possibilité d'une transformation maligne. En général, le pronostic de ces sarcomes sur DF est mauvais. Le dépistage précoce et un traitement approprié permettraient vraisemblablement de l'améliorer.

2.8 TRAITEMENT :

La prise en charge de la DF nécessite souvent une surveillance de la maladie.

Parfois, le traitement consiste en une résection chirurgicale des lésions et à leur remplacement par des greffons osseux, La reconstruction osseuse est justifiée surtout dans les formes étendues. Il est exceptionnel de traiter une DF par résection de tout un segment osseux. Un curetage de la lésion dysplasique avec greffon osseux peut être indiqué.

Pour la DF costale, la résection de la tumeur se fait beaucoup plus pour éliminer une tumeur maligne que dans un but curatif. Le geste chirurgical peut consister à une biopsie exérèse de la lésion. Mais devant le doute diagnostique, une résection partielle de la côte atteinte emportant la lésion est recommandée. Cette démarche est discutable puisque d'autres équipes préconisent une surveillance radiologique simple en cas de localisation costale probable de DF asymptomatique. Certains traitements médicaux auraient une efficacité intéressante au niveau des lésions osseuses, la calcitonine, un inhibiteur de l'activité des ostéoclastes, a été initialement utilisée pour réduire la résorption osseuse dans la DF polyostotique. Plus récemment, les biphosphonates, molécules à tropisme osseux doués d'une activité antiostéoclastique, sont utilisés avec des résultats encourageants. Leur action est à la fois antalgique et recalciante des foyers lytiques [61,62].

Une surveillance clinicoradiologique régulière et prolongée est nécessaire devant le risque, bien qu'exceptionnel, de dégénérescence maligne de cette lésion.



3. Matériels et



Il s'agit d'une **étude rétrospective** portant sur une série de **7 cas de Dysplasie Fibreuse monostotique des côtes**, suivies et opérées au service de chirurgie thoracique de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V à Rabat entre janvier 2004 et décembre 2009.

L'étude de ces cas à été faite en se rapportant à l'âge, le sexe, les circonstances de découverte et les signes cliniques, la présentation radiologique, la procédure chirurgicale et la période de suivi chez chacun d'eux. (Voire le Tableau ci dessous)

Tous nos patients ont eu un **examen clinique complet** et ont été évalués par la **Radiographie Standard du thorax et la TDM thoracique**.

(Voire l'iconographie p: 47).

Dans notre série, **le diagnostic de Dysplasie Fibreuse a été confirmé en postopératoire par l'examen histologique des pièces de résection chirurgical**. (Figure 10, 11)

Tableau montrant les caractéristiques cliniques des sept cas

	Age Sexe	Symptômes	Radiographie standard	Tomodensitométrie	Traitement	Suivi (Mois)
Patient 1	37 M	Douleur thoracique. Tuméfaction.	Aspect en verre dépoli.	Expansion et déformation de l'arc postérieur de la 5ème côte gauche avec amincissement de la corticale. Taille: 6.5cm;1.5cm.	Résection de la cinquième côte gauche.	49
Patient 2	23 M	Douleur thoracique.	Aspect en verre dépoli.	Processus expansif et amincissement de la corticale de l'arc postérieur de la 5ème côte droite. Taille : 6cm; 4cm.	Résection et désarticulation postérieure de la cinquième côte droite.	36
Patient 3	32 M	Douleur thoracique.	Aspect en verre dépoli.	Processus expansif Bien circonscrit de l'arc latéral de la 6ème côte droite. Taille : 4cm; 2.5cm	Résection de la sixième côte droite.	34
Patient 4	29 M	Douleur thoracique. Tuméfaction.	Aspect en verre dépoli.	Processus expansif de l'arc latéral de la 5ème côte gauche avec amincissement de la corticale. Taille : 6cm; 4.5cm.	Résection de la cinquième côte gauche.	60
Patient 5	35 F	Douleur thoracique.	Aspect en verre dépoli.	Expansion et déformation de l'arc antérieur de la 2ème côte gauche avec amincissement de la corticale. Taille : 6.5cm; 4cm	Résection de la deuxième côte gauche.	6
Patient 6	40 M	Douleur thoracique.	Aspect en verre dépoli.	Processus expansif et amincissement de la corticale de l'arc postérieur de la 5ème côte gauche. Taille : 5cm; 3.5cm	Résection de la cinquième côte gauche.	72
Patient 7	17 M	Douleur thoracique.	Aspect en verre dépoli.	Processus expansif de l'arc postérieur de la 6ème côte Droite et amincissement de la corticale. Taille : 6cm; 4cm	Résection de la sixième côte droite.	46

ICONOGRAPHIE :



Figure 1: Radiographie du thorax de face réalisé chez le patient 3 qui montre une opacité latérale droite d'allure pariétale.

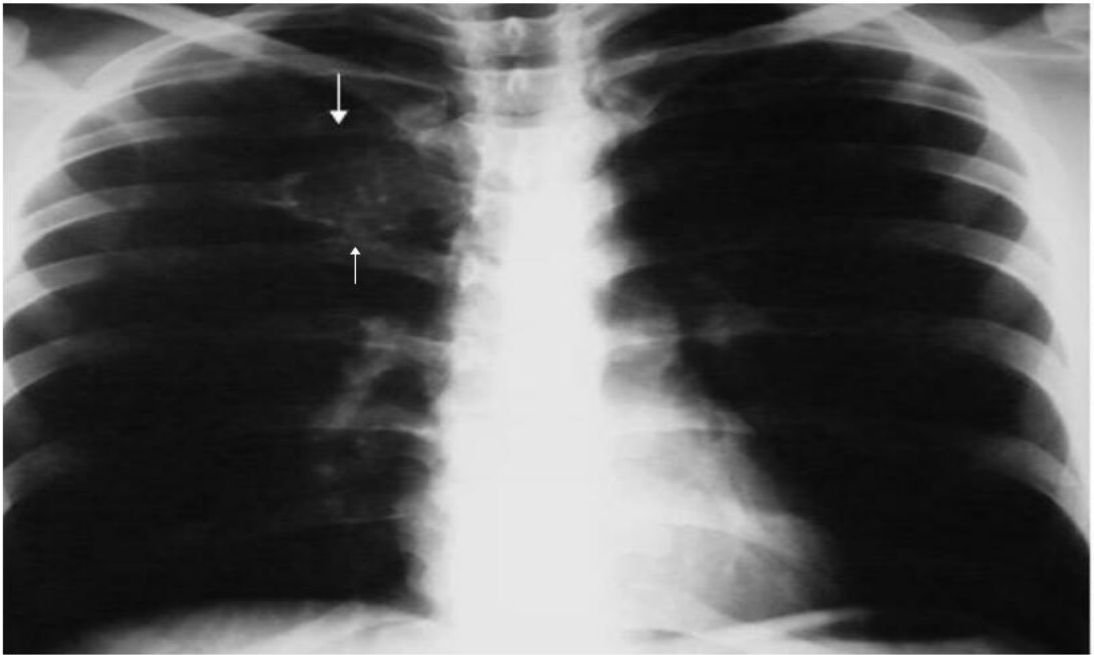


Figure 2: Radiographie du thorax de face réalisé chez le **patient 2** montrant une lésion bien circonscrite, ayant un aspect en verre dépoli et siégeant au niveau de l'arc postérieur de la 5ème côte droite.



Figure 3: Radiographie du thorax de face centré sur une lésion d'aspect en verre dépoli siégeant au niveau de l'arc postérieur la 5^{ème} côte droite.

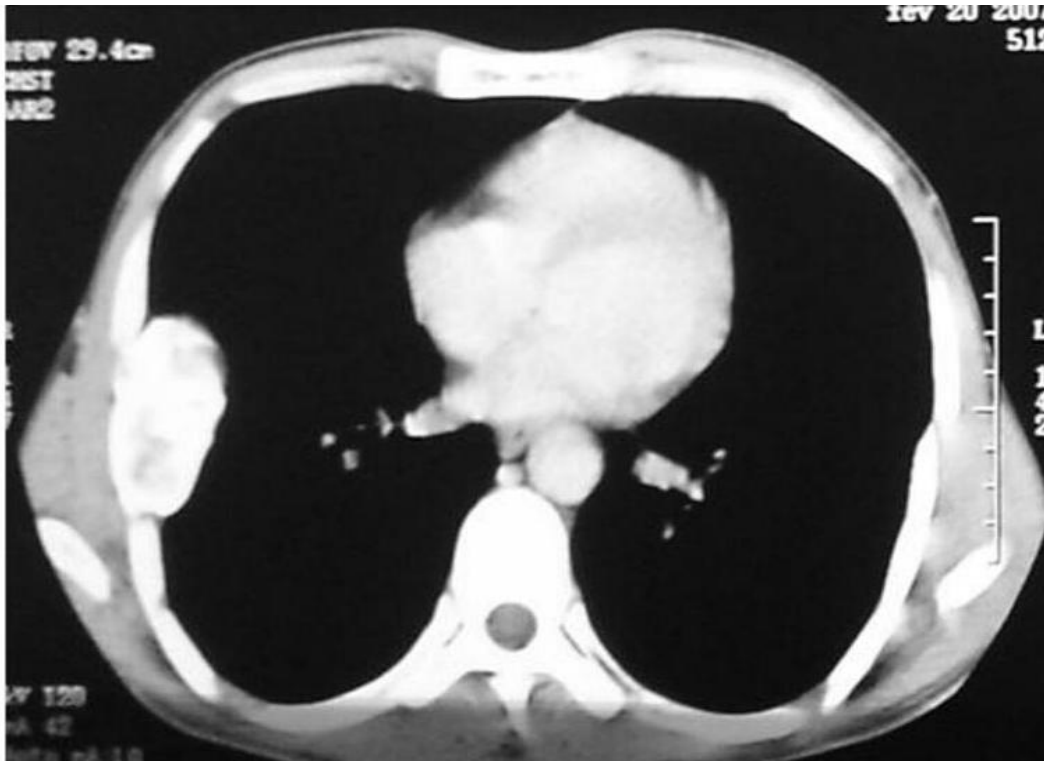


Figure 4: Coupe TDM réalisé chez le **patient 3** qui montre un processus expansif bien circonscrit au niveau de l'arc latéral de la 6ème côte droite.

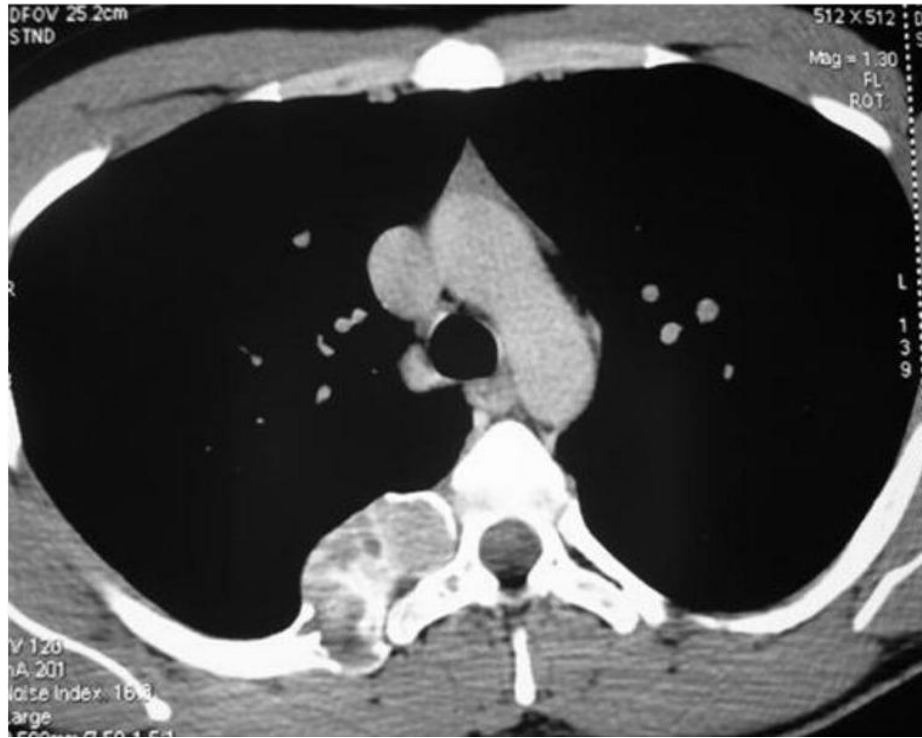


Figure 5: Coupe TDM réalisé chez le **patient 2** qui montre un processus expansif siégeant au niveau de l'arc postérieur de la 5ème côte droite.

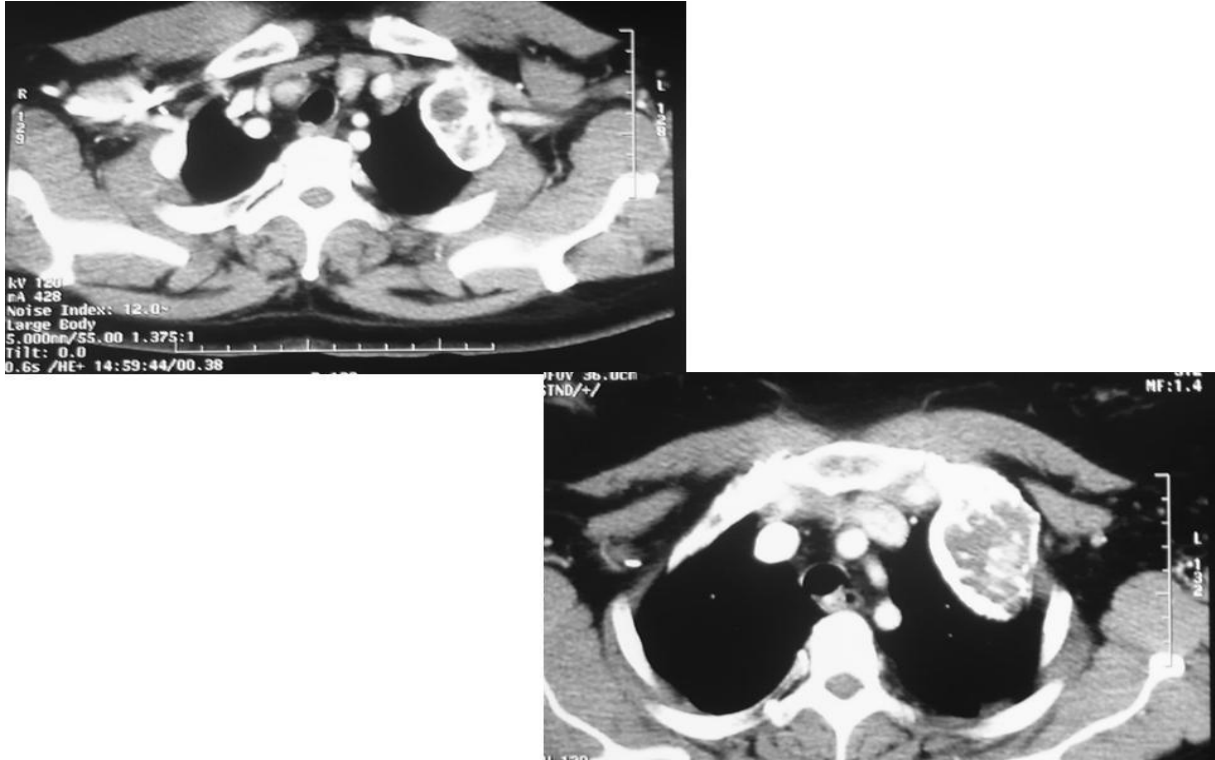


Figure 6 : Coupe TDM réalisé chez le **patient 5** montrant un processus expansif bien limité siégeant au niveau de l'arc antérieur de la 2^{ème} côte gauche.

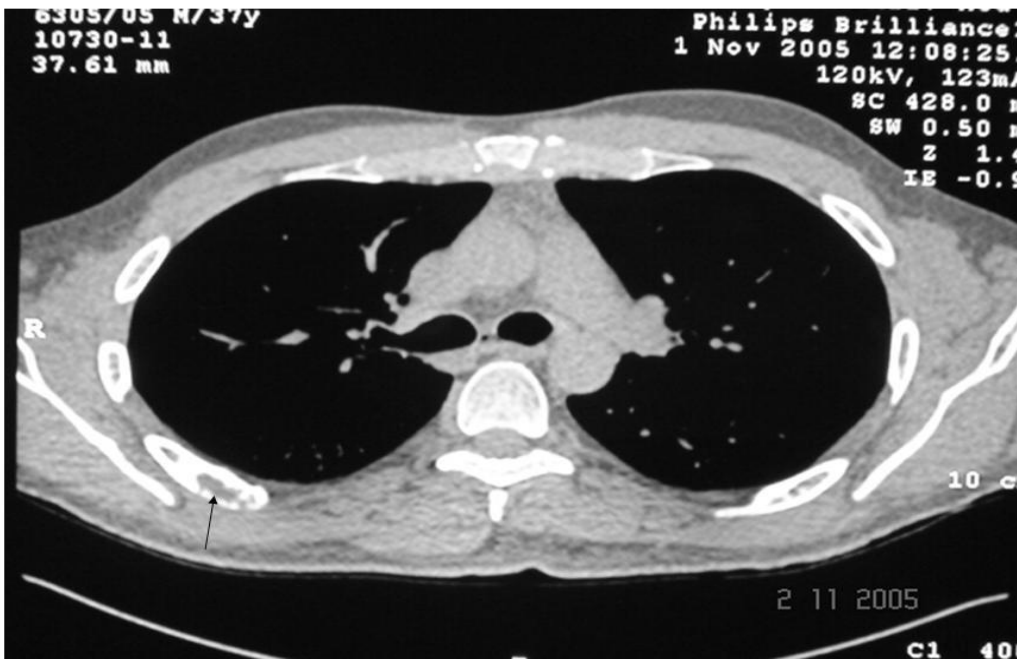


Figure 7: Coupe TDM montrant une lésion lytique siégeant au niveau de l'arc postérieur de la 5^{ème} côte droite.



Figure 8: Coupe TDM de reconstruction montrant un processus costal ostéolytique bien limité.



(1) Face antérieure.



(2) : Face postérieure.

Figure9: Pièce de résection chirurgicale montrant la lésion de dysplasie fibreuse.

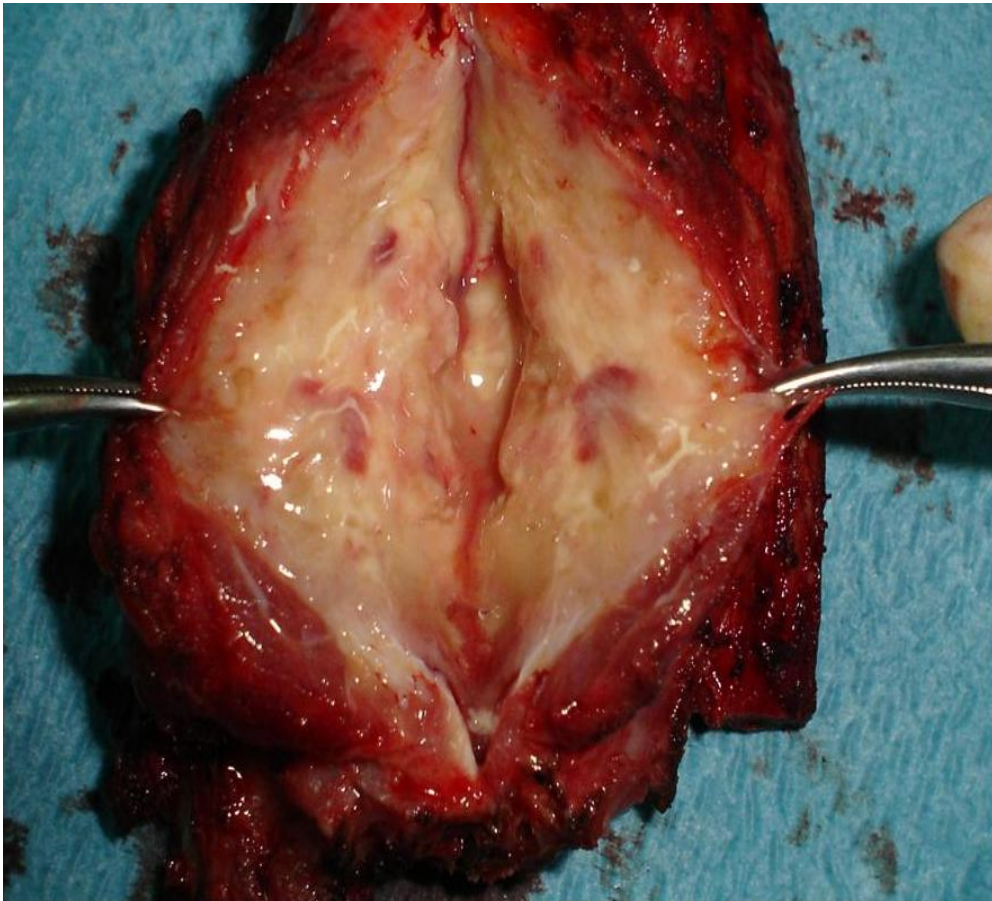


Figure 10 : Ouverture de la pièce de résection chirurgicale.

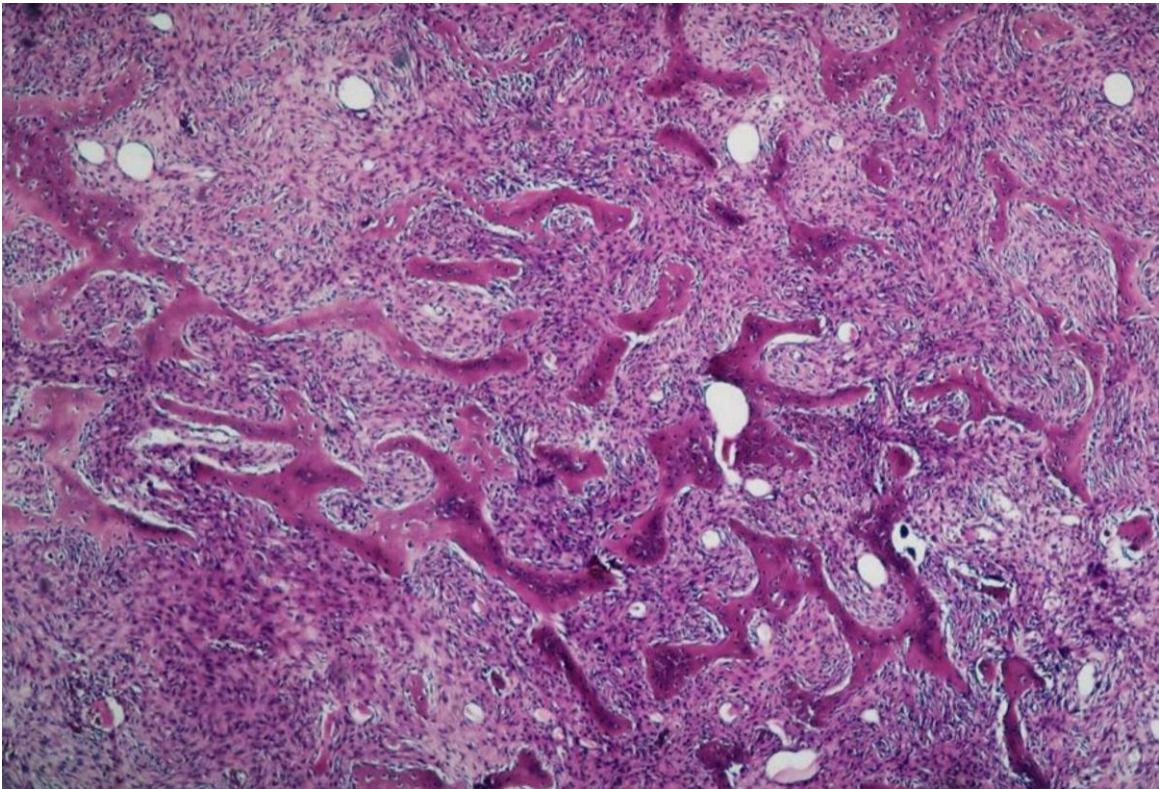


Figure 11 : Coupe histologique de Dysplasie fibreuse qui montre des travées osseuses irrégulièrement minéralisées se détachant d'un fond fait de fibroblastes. (HE, GX200)



4. Résultats :



Il y avait 6 hommes et 1 femme, l'âge moyen des patients était de 30.4 ans avec des Extrêmes allant de 17 à 40 ans.

Les douleurs thoraciques étaient le mode de révélation retrouvé chez tous nos patients, **deux** patients ont présenté une **douleur et une tuméfaction thoracique** et les **autres patients** ont présenté seulement la **douleur thoracique**, ces douleurs étaient le plus souvent anciennes évoluant de façon chronique sur une durée allant de 6 mois à 2 ans, d'intensité modérée et accentuées à la palpation les tuméfactions étaient de taille inférieure à 3 cm de grand axe, non inflammatoires.

Aucun patient ne présentait de déformation de la paroi thoracique ni de lésion cutanée.

Un **examen biologique** a été effectué, se basant sur le dosage du calcium, du phosphate et de la phosphatase alcaline, le résultat a été **normal** chez tous nos patients.

La Radiographie standard du thorax a révélé une image ostéolytique fusiforme unilatérale avec aspect **en verre dépoli** au niveau d'une seule côte chez tous les patients. (Figure 1, 2, 3).

la TDM réalisée chez tous les patients mettait en évidence un processus **expansif** lytique prenant faiblement le produit de contraste **entraînant un amincissement de la corticale avec des trabéculations périphériques** mais qui respecte les parties molles et le parenchyme pulmonaire (figure 4, 5, 6, 7), la taille moyenne des lésions à l'examen tomodensitométrique était de 5.7/3.4cm avec des extrêmes allant de 4cm/2.5cm à 6.5/4cm.

Le site des lésions était au niveau de la **5ème côte** (Chez 4 cas), la **6ème côte** (Chez 2 cas) et la **2ème côte** chez un seul cas.

L'arc postérieur des côtes a été impliqué chez 4 cas, **l'arc latéral** chez 2 cas et **l'arc antérieur** chez un seul cas.

Les lésions se situaient au niveau du **côté droit** chez 3 patients et au niveau **du côté gauche** chez 4 patients.

Devant de tels aspects radiologiques lytiques, une tumeur maligne a été évoquée.

Aucune biopsie transpariétale n'a été pratiquée et les patients ont été d'emblée opérés.

La chirurgie a été indiquée chez tous nos patients dans un but diagnostique et curatif.

La résection partielle des côtes atteintes a été réalisée emportant la tumeur et passant largement par le tissu sain (laissant une marge de sécurité de 3 cm de part et d'autres de la tumeur) avec des recoupes systématiques au niveau des extrémités des côtes.

Chez un de nos patients (**Patient 2**), une **désarticulation postérieure costo-vertébrale** a été nécessaire.

Aucun de nos patients n'a eu besoin d'un geste de recouverture de la paroi thoracique.

Dans tous les cas **le diagnostic a été confirmé en post-opératoire par l'étude histologique de la pièce de résection chirurgical** où on trouve à l'examen macroscopique (Figure10), la tumeur de coloration jaune pâle, à limites nettes, cernée d'une corticale amincie, siégeant le plus souvent au niveau de l'arc postérieur (Quatre cas); à l'examen histologique la lésion correspondait à un tissu fibroblastique fait de cellules fusiformes de petite taille sans atypie cytonucléaires et sans mitose, disposées souvent en faisceaux plus ou moins enchevêtrés, mêlées à de rares cellules inflammatoires au sein d'une substance collagène. Il s'y associait des foyers d'ostéogenèse immature organisés en travées et en petits massifs de forme variable, en caractères alphabétiques ou en « psammomes », faiblement calcifié La proportion entre le tissu fibreux et l'os néoformé était variable d'un cas à l'autre En périphérie de la lésion, ne persistait qu'une mince couronne de tissu osseux lamellaire (Figure11).

Le séjour hospitalier moyen était de 4 jours; **les suites opératoires étaient simples** dans tous les cas.

On n'a noté aucun cas de récurrence avec un recul moyen de 43 mois (**de 6 à 72 mois**). (Voire le tableau p: 46)

Aucun traitement complémentaire n'a été institué.



5. Discussion :



La DF est une lésion sporadique pseudotumorale bénigne caractérisée par le remplacement progressif de tissu osseux normal par un tissu fibreux dépourvu de couronne ostéoblastique; elle représente environ 1 % des tumeurs osseuses primitives [36,37].

Son nom fut proposé la première fois par Jaffe et Lichtenstein [12] en 1942, le terme de « **maladie de Jaffe et Lichtenstein** » est parfois utilisé comme synonyme.

Trois formes de la maladie ont été définies :

La forme monostotique qui est la forme la plus discrète où les lésions n'affectent qu'un seul os et ne sont souvent découvertes qu'à l'âge adulte et parfois de façon fortuite.

La forme polyostotique caractérisée par l'atteinte de plusieurs os à distribution plus volontiers unilatérale ; la sévérité des lésions est proportionnelle à leur nombre ; Généralement, lorsque la maladie est sévère, les symptômes sont précoces et évoluent plus vite.

Le SMA décrit une maladie polyostotique associée aux tâches d'hyperpigmentation cutanée, des anomalies endocrines et une puberté précoce.

Les femmes sont légèrement plus atteintes que les hommes avec une sex-ratio (H/F) de 0,8 à 1. [4-14]

Autour de 20 à 40% des formes monostotique de la DF se localisent au niveau des côtes se manifestant à la 3ème ou la 4ème décennie de vie; elle se présente tardivement au niveau des côtes, parce que c'est souvent asymptomatique dans ce site [18].

Dans notre série, il y avait 6 hommes et une femme, l'âge moyen était de 30.4 ans et tous nos patients étaient symptomatiques.

Biologiquement, Le dosage sérique du calcium et du phosphate est d'habitude normal, mais celui de la phosphatase Alcaline peut être élevé à 25 % chez les patients ayant la forme monostotique [15] ; Chez nos patients, tous les examens biologiques étaient normaux.

A l'examen radiologique par la radiographie standard du thorax et les coupes TDM, les lésions sont classiquement décrites par leur aspect en verre dépoli caractérisée par les degrés variables de minéralisation avec une augmentation faible et homogène de la densité ; le rôle le plus important de la TDM est de préciser la taille de la lésion osseuse et elle permet aussi d'identifier les érosions corticales qui ne peuvent pas être visibles sur des radiographies standard et de détecter la présence de fissure osseuse.

L'IRM ne fournit pas d'aspect caractéristique de la DF, c'est donc une modalité d'imagerie moins utile [39, 15, 40]. Le diagnostic peut être difficile dans la forme monostotique, en comparaison avec la forme polyostotique, la biopsie osseuse est nécessaire chaque fois qu'il y a un doute diagnostique sur l'imagerie car l'examen radiologique seul est souvent insuffisant pour affirmer le diagnostic. Le diagnostic différentiel pourrait inclure le fibrome ossifiant, l'ostéome ostéoïde, les kystes osseux essentiels (KOE) consolidés après une ou plusieurs fractures, les tumeurs à cellules géantes ou les tumeurs malignes d'origine osseuse [5, 15, 42]. Il est maintenant devenu évident que la dysplasie fibreuse est une maladie génétique causée par la mutation du gène (GNAS1) qui codifie la fraction alpha de la protéine G activante de l'adénylate cyclase; les

ostéoblastes porteurs de la mutation de Gs alpha présentent une augmentation de l'AMPc intracellulaire aboutissant à une augmentation de la prolifération cellulaire, une diminution de la production d'ostéocalcine (indice de maturation), tandis que la réponse aux hormones calcitropiques reste normale ce qui conduit à un excès de cellules préostéogéniques immatures qui produisent une matrice de collagène désorganisée et à une activité ostéoclastique anormalement élevée responsable de l'ostéolyse [47].

Histologiquement, la DF se caractérise par un tissu d'aspect fibreux au sein duquel se répartissent de manière hétérogène des travées néoformées d'os immature ; ces travées sont reconnaissables par leur forme très particulière, incurvée, en sphérule (ou pour certains reproduisant des caractères de l'alphabet chinois) et ne comportent habituellement pas de liseré ostéoblastique ; le tissu fibreux renferme de petites cellules ovalaires, fusiformes ou étoilées, au cytoplasme peu visible, sans atypie nucléaire, ni activité mitotique.

Des études ont démontré que l'immunophénotype de ces cellules n'était pas celui de fibroblastes mais celui de préostéoblastes, ces travaux ont pu établir que les lésions tissulaires de la dysplasie fibreuse résultent d'anomalies de prolifération et de la différenciation des cellules ostéogéniques, dérivant de mutations affectant la sous unités alpha de la protéine G stimulatrice.

La densité cellulaire au sein d'une DF varie en fonction de l'âge des lésions et de l'importance des sollicitations mécaniques auxquels est soumise la lésion. Les DF de localisation costale sont ainsi volontiers assez densément cellulaires. Certaines DF, en particulier les formes polyostotiques, peuvent présenter une composante cartilagineuse, dont l'abondance varie de simples foyers

microscopiques à de véritables masses cartilagineuses macroscopiquement identifiables. Les lésions de DF peuvent se kystiser ; il peut s'agir d'une kystisation dans une lésion « vieillie » traduisant des phénomènes involutifs, soit de remaniements anévrismatiques secondaires ; ces derniers peuvent être responsables d'une augmentation rapide de la taille de la lésion et ainsi simuler une tumeur maligne.

Des variantes anatomocliniques de DF ont été décrites, comme la DF « Protuberans », mimant une lésion de surface, et la tumeur fibromyxoïde liposclérosante ; cette dernière associe des territoires de DF des foyers mimant l'aspect d'un fibrome non ossifiant, des remaniements pagétoïdes et ischémiques du tissu osseux.

Le diagnostic différentiel de DF comprend sur le plan histopathologique : L'ostéosarcome bien différencié intramédullaire et le fibrome desmoïde intraosseux.

La Dysplasie Fibreuse et l'ostéosarcome bien différencié intramédullaire sont deux entités se caractérisant histologiquement par la combinaison d'une ostéogénèse bien différenciée d'architecture trabéculaire et d'un fond conjonctif fibreux ; les éléments morphologiques distinctifs sont : L'architecture des travées osseuses et la cytologie des éléments cellulaires et de la composante fibreuse ; si l'ostéogénèse d'un ostéosarcome bien différencié peut focalement mimer celle d'une DF, cette ostéogénèse est constituée de manière plus caractéristique de longues travées disposées parallèlement les unes aux autres. Les cellules tumorales de l'ostéosarcome bien différencié prennent un aspect de type fibroblastique ou myofibroblastique ; elles ne présentent pas d'atypie

importante et leur activité mitotique est réduite ou nulle. Cette cytologie diffère néanmoins de celle des cellules de DF qui apparaissent de plus petite taille, plus courtes avec un cytoplasme peu visible. Dans ses territoires purement fibreux, dénués de toute ostéogénèse, la DF peut être confondu avec un fibrome desmoïde intraosseux.

La DF avec différenciation cartilagineuse pose pour sa part le problème de diagnostic différentiel avec un chondrosarcome, le prélèvement biopsique ne pouvant porter que sur la composante cartilagineuse et celle-ci pouvant comporter des atypies cellulaires.

La DF avec différenciation cartilagineuse doit aussi être différencié de la survenue d'un chondrosarcome secondaire sur DF ; cette évolution reste néanmoins exceptionnelle.

L'incidence de la dégénérescence maligne dans la DF monostotique est de 0.3 % [43], bien que cette incidence puisse avoir été surestimée parce que beaucoup de patients avaient reçu la radiothérapie préalablement.

La dégénérescence maligne peut surgir de novo ou avec un antécédent de radiothérapie; Il est généralement admis que la radiothérapie augmente significativement le risque de la transformation maligne. Donc, la radiothérapie ne devrait pas être utilisée pour traiter la DF.

Il s'agit par ordre de fréquence décroissante est l'ostéosarcome, suivi par le fibrosarcome et le chondrosarcome [42, 43].

Les signes qui doivent faire évoquer cette éventualité sont la recrudescence des douleurs, et de l'œdème.

La caractéristique trouvée sur la radiographie est l'extension des lésions aux parties molles, à travers la corticale ; Quand le diagnostic est soupçonné, la TDM et l'IRM sont les meilleures techniques pour suggérer le diagnostic de transformation maligne de DF.

Le diagnostic de DF est confirmé après la confrontation des données cliniques, radiologiques et des études histologiques.

Chez les patients présentant la forme monostotique le pronostic à long terme est excellent d'autant plus qu'il est connu selon les données de la littérature qu'une forme monostotique n'évolue pas en général vers la forme polyostotique et les deux formes deviennent quiescentes à partir de la puberté et restent stables pendant le reste de la vie.

Le traitement de la DF n'est pas codifié, les lésions généralement asymptomatiques et stables devraient bénéficier d'une simple surveillance. La chirurgie est indiquée pour la correction des déformations et pour éviter la survenue de fracture chez des patients qui présentent des lésions volumineuses [40, 63]. Quand la chirurgie n'est pas possible et dans la forme polyostotique, la thérapie par biphosphonate (BP) est indiqué avec des effets positifs exercés sur la densité osseuse et le soulagement de la douleur.

Devant les lésions symptomatiques présentes chez tous les patients ainsi que leur aspect radiologique lytique évoquant une tumeur maligne costal, La résection partielle des côtes atteintes emportant la tumeur a été indiquée chez tous nos patients sans biopsie préalable dans un but diagnostique plus que curatif.



6. Conclusion :



La dysplasie fibreuse costale représente 30% de l'ensemble des tumeurs de la paroi thoracique; la maladie peut toucher tous les os, et elle se présente sous trois formes: monostotique, polyostotique et le SMA.

La description médicale de la DF comprend trois volets : Clinique, histologique, et radiologique.

Sur le plan clinique, elle se manifeste le plus souvent par des douleurs osseuses, tuméfactions ou fractures; mais les lésions peuvent être asymptomatiques surtout dans la forme monostotique.

L'examen radiologique montre des lacunes polycycliques centro médullaires s'étendant vers les corticales qui apparaissent amincies ou érodées, il existe une augmentation du volume du canal médullaire qui peut doubler ou tripler son calibre. Dans la forme monostotique, l'examen radiologique seul est souvent insuffisant pour affirmer le diagnostic.

L'examen anatomo-pathologique du tissu tumoral est souvent indispensable. Il montre un tissu de fond fibroblastique de densité moyenne constitué de cellules fusiformes, dans lequel on retrouve des foyers d'ostéogénèse métaplasique et immature de disposition alphabétique.

Le traitement de la DF costal est chirurgical; la résection de la tumeur se fait beaucoup plus pour éliminer une tumeur maligne que dans un but curatif. Le geste chirurgical peut consister à une biopsie exérèse de la lésion. Mais devant le doute diagnostique, une résection partielle de la côte atteinte emportant la lésion est recommandée.



7. Résumés :



RESUME

Thèse n°8 : Dysplasie fibreuse costale.

Auteur : Myriem El Alaoui El Abdellaoui.

Mots-clés : dysplasie fibreuse, côtes, résection chirurgicale.

Introduction:

La Dysplasie fibreuse est un trouble squelettique sporadique bénin qui peut affecter un seul os (forme monostotique), ou plusieurs os (forme polyostotique), 20 à 40% des formes monostotiques de Dysplasie fibreuse se localisent au niveau des côtes.

Matériel et méthodes :

Nous rapportons une étude rétrospective portant sur une série de sept cas de Dysplasie fibreuse de la côte qui ont été opérés au service de chirurgie thoracique de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V à Rabat entre janvier 2004 et décembre 2009. Il s'agit de 6 hommes et 1 femme, l'âge moyen était de 30.4 ans, avec des extrêmes allant de 17 à 40 ans. La douleur thoracique était le principal symptôme chez tous les patients, la présence de tuméfaction thoracique a été notée chez deux cas. Les patients ont été évalués par des examens radiologiques simples et tomodensitométriques. Pour confirmer le diagnostic, la résection costale a été réalisée chez les sept cas sans biopsie préalable.

Résultats :

Chez tous nos patients une seule côte était atteinte il s'agissait donc de la forme monostotique et les sites atteints étaient la 5ème côte (4 cas) la 6ème côte (2 cas) et la 2ème côte chez un seul cas. Les lésions étaient localisées au niveau de l'arc Postérieur (4 cas) et l'arc latéral (2 cas) de la côte, l'arc antérieur de la côte a été impliqué chez seulement un cas. Les clichés thoracique standard et les coupes TDM ont montré une lésion expansive avec un centre en verre dépoli et un amincissement de la cortical. La résection costale a été pratiquée chez les sept cas. La confirmation diagnostique était anatomopathologique. Les suites opératoires ont été simples chez tous les patients, sans récurrence avec un recul moyen de 43 mois.

Conclusion :

La dysplasie fibreuse représente environ 30% des tumeurs bénignes de la paroi thoracique, le plus souvent elle est asymptomatique nécessitant une simple surveillance, mais sa résection est indispensable pour éliminer une étiologie maligne ou lorsqu'elle est symptomatique.

SUMMARY

Thesis n° 8: Fibrous dysplasia of the ribs.

Author: Myriem El Alaoui El Abdellaoui.

Keywords: fibrous dysplasia, ribs, surgical resection.

Introduction:

Fibrous dysplasia is a sporadic benign skeletal disorder that can affect one bone (monostotic form), or multiple bone (polyostotic bone); 6-20% of monostotic FD occurs in the ribs.

Materials and methods:

Our research is a retrospective study spread over 6 years, between January 2004 and December 2009, seven cases of Fibrous Dysplasia of the rib were operated in our department. There were 6 men and 1 women, mean age 30.4 years, range 17-40 years. The thoracic pain was the main thing symptom at all the patients; the presence of thoracic tumefaction was noted at two cases. The patients were evaluated with plain radiographs and computer tomography. To confirm the diagnosis, rib resection was performed in all seven cases, without preliminary biopsy.

Results:

One rib was involved in all our patients (monostotic form), and sites were 5th rib (4 cases), 6th rib (2 cases) and 2nd rib in one case. Lesions were most commonly in the Posterior (4 cases) and lateral (2 cases) aspect of the rib, anterior aspect was involved in only one case. Plain films and computer tomography showed expansile lesion with a ground-glass center and thinning of the cortex. Rib resection was performed in all patients; there were no postoperative complications and no recurrence in all cases at mean 43 months follow-up.

Conclusion:

Fibrous dysplasia represents approximately 30 % of the benign tumors of the thoracic wall, mostly it is asymptomatic requiring a simple surveillance, but its resection is indispensable to rule out malignancy or when it is symptomatic.

ملخص

أطروحة رقم 8: « ديسبلازيا » ليفية في الضلوع.

من طرف: مريم العلوي العبدلاوي.

الكلمات الرئيسية: « ديسبلازيا » ليفية ، ضلوع ، عملية جراحية.

المقدمة:

«ديسبلازيا» الليفية هو اضطراب الهيكل العظمي حيث يمكن أن يؤثر على عظم واحد فقط (شكل أحادي العظم)، أو عظام عدة (شكل متعدد العظام) ، من 20% إلى 40% من أشكال أحادي العظم من «ديسبلازيا» الليفية تتواجد على مستوى الضلوع.

المواد والأساليب:

بحثنا هو دراسة بأثر رجعي امتدت 6 سنوات، بين يناير 2004 و ديسمبر 2009 ، و يمثلها 7 حالات من «ديسبلازيا» الليفية للضلوع جمعت في قسم الجراحة الصدرية بالمستشفى العسكري محمد الخامس بالرباط. كان هناك 6 رجال وامرأة واحدة. تتراوح أعمارهم ما بين 17 و 40 عاما بمتوسط 30.4 سنة. كان ألم الصدر هو أهم الأعراض عند جميع المرضى، ولوحظ وجود تورم في الصدر عند الحالتين فقط. وتم تقييم حالة المرضى بفحوصات إشعاعية بسيطة و بالتصوير المقطعي. للتأكد من التشخيص ، أجري استئصال الضلع في الحالات السبع دون خزعة أولية بها.

النتائج:

بالنسبة لجميع المرضى كانت الإصابة تخص ضلعة واحدة، و بالتالي فإنه الشكل أحادي العظم من «ديسبلازيا» الليفية . وكانت مواقع الإصابة هي: الضلعة الخامسة في 4 حالات والضلعة السادسة في 2 الحالات و الضلعة الثانية في حالة واحدة فقط. و كانت متواجدة على مستوى القوس الخلفي (4 حالات) ، و القوس الجانب (2 الحالات) و القوس الأمامي في حالة واحدة. و قد أظهرت الفحوصات الإشعاعية البسيطة و التصوير المقطعي وجود مركز من زجاج بلوري وتخفيف من القشرية. و قد تم استئصال الضلوع عند الحالات السبع. وكان تأكيد التشخيص كامنا في دراسة النسيج. لم يتعرض المريض لمضاعفات بعد العملية مع مرور 43 شهرا في المتوسط.

الخلاصة:

تمثل «ديسبلازيا» الليفية 30% من الأورام الحميدة لجدار الصدري تتميز معظمهم بعدم ظهور أعراض حيث لا تستلزم إلا المراقبة لكن استئصالها يبقى ضروريا في حالة وجود أعراض بهدف تأكيد التشخيص و العلاج.



8. Bibliographie :



[1] LICHTENSTEIN L, JAFFE HL.

Fibrous dysplasia of bone : a condition affecting one, several or many bones, the graver cases of which may present abnormal pigmentation of skin, premature sexual development, hyperparathyroidism or still other extra skeletal abnormalities.

Arch Pathol 1942; 33: 777-816.

[2] CHAPURLAT RD, MEUNIER PJ.

Fibrous dysplasia of bone. *Baillieres Best Pract Res Clin Rheumatol* 2000; 14(2):385-98.

[3] ISLER M, TURCOTTE R ET DOYON J.

Dysplasie fibreuse.

Encycl Med Chir, Appar Mot, Elsevier 2001; 14—740, 8p.

[4] ALBRIGHT F, BUTLER AM, HAMPTON AO, SMITH PH.

Syndrome characterized by ostitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction, with precocious puberty in females: report of five cases. *New Engl J Med.* 1937; 216:727-746.

[5] AYADI-KADDOUR A, BEN SLAMA S, MARGHLI A, MEHOUACHI R, DJILANI H, KILANI T, EL MEZNI F.

Fibrous dysplasia of the rib:Ten case reports. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot.*2008; 94(3):301-7.

- [6] **MAZABRAUD A., SEMAT P., ROZE R.**
A propos de l'association de fibromyxomes des tissus mous à la dysplasie fibreuse. *Presse Méd.*1967; 25;75(44): 2223-8.
- [7] **SIEGAL G, DAL CIN P, ARAUJO ES.**
Fibrous dysplasia. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, editors.
World Health Organization: Classification of Tumors.Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone. Lyon: *IARC Press*; 2002.
P: 341-2.
- [8] **C .MAKSOUD, M.H.LAUJAC, G.PRINC, C.CHOUBAYA, T.PIRAL.**
Diagnostic différentiel entre dysplasie fibreuse des os et fibrome cemento-ossifiant. *Actual odontostomatol* 2000, 211.
- [9] **MCCUNE D. J., BRUCH H.**
Osteodystrophia Fibrosa. *Am J Dis.* 1937; 54: 806- 848.
- [10] **J. M. COHEN, R. E. HOWELL.**
Etiology of fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. *Int J Oral Maxillofac Sur.* 1999; 28:366-71.
- [11] **J.M. PENSLER, B. CRAIG, B. LANGMAN, A. JAMES, J. A. RADOSEVICH, M.L. MAMINTA ET AL.**
Sex steroid hormone receptors in normal and dysplastic bone disorders in children. *J Bone Miner Res.* 1990; 5: 493-98.

[12] **LICHTENSTEIN L.**

Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg.* 1938; 36: 874-898.

[13] **SUNDAY O. AKINTOYE, JANICE S. LEE, TAWANA FEIMSTER, SUSAN BOOHER, JAIME BRAHIM, ALBERT KINGMAN, MARA RIMINUCCI, PAMELA G, ROBEY MICHAEL T. COLLINS.**

Dental characteristics of fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radio Endod* 2003; 96: 275-82

[14] **E.K. HUGHES, S.L.J. JAMES, S. BUTT, A.M. DAVIES.**

A Saifuddin Benign primary tumours of the ribs. *Clinical Radiology* 2006; 61: 314-322.

[15] **PAREKH SG, DONTINENI-RAO R, RICCHETTI E, LACKMAN RD.**

Fibrous dysplasia. *J Am Acad Orthop Surg* 2004; 12:305-13.

[16] **CA WALDRON. NEVILLE BW, DAMM DD, ALLAN CM, BOUQUOT JE.**

Oral and maxillofacial pathology.

WB Sanders Comp 1995: 460-91.

[17] **HARRIS. W. H., DUDLEY H. R., BARRY R. J.**

The natural history of fibrous dysplasia. An Orthopaedic, pathological and roentgenographic study.

*J Bone Joint Surg.*1962; 44: 207-236.

- [18] **HENRY A.**
Monostotic fibrous dysplasia.
J Bone Joint Surg. 1969; 51: 300-6
- [19] **ENNEKING W.F, GEAREN P.F.**
Fibrous dysplasia of the femoral neck: Treatment by cortical bone grafting.
J Bone joint surg. 1986; 68: 1415-22.
- [20] **FIRAT D., STUTZMAN L.**
Fibrous dysplasia of the bone: Review of twenty four cases.
*Amer J OF Med.*1968; 44: 421-29.
- [21] **SCHAJOWICZ F.**
Tumors and tumor like lesions of bone and joints. *Springer Verlag.*1981;
478-490.
- [22] **OUAKNINE M.**
Forme monostotique de la dysplasie fibreuse: A propos de 54 observations. Thèse de médecine (France) 1991; 121110 /91.
- [23] **M.C. DE VERNEJOUL**
L'os d'un domaine qui émerge.
M/S 2001 ; 17 :1239-41.

[24] PIERRE MARIE.

Différenciation, fonction et contrôle de l'ostéoblaste.

M/S 2001 ; 17 : 1252-59

[25] ROLAND BARON.

L'ostéoclaste et les mécanismes moléculaires de la résorption osseuse.

M/S 2001 ; 17 : 1260-69.

[26] C. ROUMES, P. PILLOT

Syndrome de Mac-Cune Albright et dysplasie fibreuse osseuse : Nouvelle approche du traitement par les biphosphonates chez l'enfant et revue de la littérature, à propos d'un cas. Thèse de médecine: Bordeaux : 2001.

[27] W. ZHAO, M. H. BYRNE, Y. WANG, S. M. KRANE.

Osteocyte and osteoblast apoptosis and excessive bone deposition accompany failure of collagenase cleavage of collagen.

J Clin Invest 2000; 106:941-49.

[28] N. UDAGAWA, N. TAKAHASHI, T. AKATSU.

Origin of osteoclasts : Mature monocytes and macrophages are capable of differentiate,g into ostoclasts under a suitable microenvironnement prepared by marrow-derived stromal cells. Proc.

Nalt Acad Scie USA 1990; 87: 7260-64

[29] MARIE PJ, DE POLLAK C, CHANSON P, LOMRI A.

Increased proliferation of osteoblastic cells expressing the activation Gs alpha mutation in monostotic and polyostotic fibrous dysplasia of bone. *Am J Pathol* 1997; 150: 1059- 1069.

[30] BRIDGE JA, SWARTS SJ, BURESH C, NELSON M, DEGENHARDT JM, SPANIER S ET AL.

Trisomies 8 and 20 characterize a subgroup of benign fibrous lesions arising in both soft tissue and bone. *Am J Pathol* 1999; 154: 729- 733.

[31] CANDELIÈRE GA, GLORIEUX FH, PRUD'HOMME J, ST-ARNAUD R.

Increased expression of the c-fos oncogene in bone from patients with fibrous dysplasia. *N Engl J Med* 1995 ; 332 :1546-1547

[32] SINGER FR.

Fibrous dysplasia of bone: the lesion unmasked.
Am J Pathol 1997; 151: 1511-1515.

[33] WEISTEIN L.S., ET AL.

Activating mutations of the stimulatory G protein in the Mc-cune-Albright syndrome. *N Engl J Med*, 1991. 325: p. 1688-1695.

[34] WEISTEIN L.S., SHENKER A.

G Protein mutations in human disease. *Clin biochem*, 1993. 23: p. 333-338.

- [35] **KARP.G**
Biologie cellulaire et moléculaire. *Edition de Boeck*. 2004 :628-44.
- [36] **R. CHARPULAT.**
Le traitement médical actuel de la dysplasie fibreuse: Perspectives. *Rev Rhum*.2004.
- [37] **P. BLANCHARD,J. F. HENRY, P. BRETO , M. FREIDEL.**
La dysplasie fibreuse des maxillaires. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*.1990; 91 (5) :362-67.
- [38] **R. D. CHARPULAT, MEUNIER P. J.**
Le traitement médical de la dysplasie fibreuse des os. *Rev Rhum*.1999; 66 : p. 1-3.
- [39] **KRANSDORF MJ, MOSER RP JR, GILKEY FW.**
Fibrous dysplasia. *Radiographics* 1990; 10:519-37.
- [40] **SHIELDS THOMAS W, LOCICERO JOSEPH, PONN RONALD B, RUSCH VALERIE W.**
General Thoracic Surgery 2005, 6th Edition.
- [41] **AGHA HOSSUMI FARZANEH, P. M. PARDIS.**
Central giant cell granuloma and fibrous dysplasia occurring in the same jaw. *Med Oral Pathol Oral cir bucal* 2005; 10 (suppl. 12): 130-32.

[42] **STEVEN S. ORTEN, EHAB HANNA.**

Fibrous dysplasia. Biology and indications for surgery. *Operative Techniques in Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 1999; 10.

[43] **RUGGIERI P, SIM FH, BOND JR, UNNI KK.**

Malignancies in fibrous dysplasia.

Cancer 1994; 73:1411-1424.

[44] **K. BENBOUAZZA, H. HASSIKOU, N.GUÉDIRA, E. ABDELHAFID, N. HAJJAJ-HASSOUNI.**

Dysplasie fibreuse polyostotique. À propos d'une forme à prédominance hémimélique.

Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot 2002 ; 88 : 620-24.

[45] **Y. Y. C. HPONKPE, S. J. VODOUHE, A. L. P. MEDJI.**

Les dysplasies fibreuses. A propos de 29 cas observés au centre national hospitalier et universitaire de Cotonou de mars 1978 à juillet 1991. *J Soc Biol Clin.* 1994 ; 2 : 29-32.

[46] **M. A. HSISSSEN, F. KADIRI, S. ZAMIATI, L. JABRI, S. RIFKI, M. TOUHAMI, L. A. CHEKKOURI, Y. BENCHKROUN.**

A propos d'un cas de Dysplasie fibreuse faciale dans une fratrie. *Oral Surg Med Oral Pathol* 1997; 88 (1): 10-14.

[47] **LIVIU FELLER, NEIL H WOOD, RAZIA AG KHAMMISSA, JOHAN LEMMER, ERICH J RAUBENHEIMER.**

The nature of fibrous dysplasia. *Head and Face Medicine* 2009, 5:22.

[48] SHLUMBERG. H. G.

Fibrous dysplasia of single bones (monostotic fibrous dysplasia). *Military surgeon*. 1946; 99 p 504-527.

[49] HOCHBERG. L. A.

Primary tumors of the ribs. *A M A Arch of surg*. 1953; 67 p 566- 594 .

[50] SZENDROI M, RAHOTY P, ANTAL I, KISS J.

Fibrous dysplasia associated with intramuscular myxoma (Mazabraud's Syndrome): A long-term follow-up of three cases. *J Cancer Res Clin Oncol* 1998; 124: 401- 406.

[51] DICAPRIO MR, ENNEKING WF.

Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, treatment. *J Bone Joint Surg Am* 2005; 87:1848-64.

[52] HIREMAGALUR SR, WHITAKER JH, KUMARI NA, ROY TM.

Fibrous dysplasia of the rib: an unusual cause of chest pain. *Tenn Med* 1997; 90:406-7.

[53] OZAKI T, LINDNER N, BLASIUS S.

Dedifferentiated chondrosarcomain Albright syndrome. A case report and review of the literature. *J Bone Joint Surg Am* 1997 ; 79 : 1545-1551.

[54] RUGGIERI P, SIM FH, BOND JR, UNNI KK.

Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer* 1994 ; 73 : 1411-1424.

- [55] **XU D, LUAN H, ZHAN A, FENG W, SUN X, MENG F.**
Spontaneous malignant transformation of fibrous dysplasia. *Chinese MedJ* 1996; 109: 941-945.
- [56] **JEE WH, CHOI KH, CHOE BY, PARK JM, SHINN KS.**
Fibrous dysplasia: MR imaging characteristics with radiopathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1996;67:1523-7.
- [57] **LAREDO JD, CHAMPSAUR P, HAMZE B.**
Dysplasie fibreuse des os et dysplasie ostéofibreuse. *Ann Radiol* 1995;38: 225 36.
- [58] **KAIREMO KJ, VERHO S, DUNKEL L.**
Imaging of McCune-Albright syndrome using bone single photon emission computed tomography. *Eur J Pediatr*1999; 158:123-126.
- [59] **MARIE P.**
Biologie cellulaire et moléculaire de la dysplasie fibreuse. *Ann Pathol* 2001;21:489—98.
- [60] **MAZABRAUD A.**
Anatomie pathologique osseuse tumorale. *Springler-Verlag France*; 1994. pp. 365—377.
- [61] **LIENS D, DELMAS PD, MEUNIER PJ.**
Long-term effects of intravenous pamidronate in fibrous dysplasia of bone. *Lancet* 1994; 343:953—4.

[62] WEINSTEIN RS.

Long-term amino biphosphonate treatment of fibrous dysplasia: spectacular increase in bone density. *J Bone Miner Res* 1997; 12: 1314—5.

[63] DEMIRALP B, OZTURK C, OZTURAN K, SANISOGLU YS, CICEK IE, ERLER K.

Prophylactic intramedullary nailing in monostotic fibrous dysplasia.

Acta Orthop Belg 2008; 74:386-90.

[64] MARCAILLOU F.

Traitement de la dysplasie fibreuse: A propos d'une série de 72 malades symptomatiques : Indications respectives du traitement chirurgical et par biphosphonates. Thèse de médecine (France) 2002 ; n°1066 :14-15.

[65] PAYET P.

La dysplasie fibreuse : Actualités étiopathogénique et thérapeutique: étude rétrospective des patients suivis depuis 1999 dans les services de chirurgie de Bordeaux. Thèse de médecine (France) 2005; n°20048 : 9-17.

Serment

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

جامعة محمد الخامس

كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 08

سنة : 2011

الديسبلازيا الليفية للضلع:
دراسة استرجاعية بصدد 7 حالات

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة : مريم العلوي العبدلاوي

المزودة في 23 يناير 1986 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: ديسبلازيا ليفية - ضلع - عملية جراحية.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

السيد: جمال الدين بورقادي
أستاذ في أمراض الرئة والسل

السيد: الحسن كبيري
أستاذ في الجراحة الصدرية

السيد: عبد الرحمان البوزيدي
أستاذ في التشريح المرضي

السيد: محمد جدال
أستاذ في طب الأشعة

السيد: إسماعيل عبد الرحمان الغرفي
أستاذ ميرز في أمراض الجهاز التنفسي

أعضاء

}