

NDLR à l'auteur : deux phrases (en gras dans le texte) étaient sur le manuscrit et ont disparu dans le texte sur disquette. Nous pensons utile de les rajouter. ?

Maladie des exostoses multiples. Revue de la littérature.

A propos d'un cas découvert à l'occasion d'un traumatisme.

I. Bamba, J.-B. Sie-Esoh, D. Aka Kacou, V. Assi-Djebidje, M. Kodo, A. Dao & Y. Lambin

Hôpital de Yopougon, 21 BP 632, Abidjan 21, Côte d'Ivoire. Tél.: (225) 23 46 61 70. Fax : (225) 23 46 67 27. E-mail : bambai@ci.refer.org

Manuscrit n°2367. "Clinique". Reçu le 30 octobre 2001. Accepté le 3 mai 2002.

Summary: Multiple hereditary exostosis. A fortunately discovery after bilateral trauma fracture of the femur. A case report.

The authors report a case of bilateral fracture of the thigh bone that occurred in a 22 year old man with multiple exostosis. Clinical deformities, radiology and histology confirmed the diagnosis. Traumatic fractures were caused by a road accident. The treatment, because of deformities, consisted of an open fire synthesis of the both thigh bones with Küntscher's nails. The post-operative evolution was marked by rapid healing of fractures.

The scarcity of this genetic affection and the symmetrical lesions have lead the authors to conduct a literature review.

Résumé :

Les auteurs rapportent un cas de maladie exostosante découverte à l'occasion d'une fracture bilatérale du fémur survenue chez un homme de vingt-deux ans. Les déformations cliniques, les radiographies ainsi que l'examen histologique ont confirmé leur diagnostic. Les fractures d'origine traumatique étaient consécutives à un accident de la voie publique. Le traitement a consisté en une double ostéosynthèse des fémurs à foyer ouvert par des clous centro-médullaires de Küntscher. L'évolution post-opératoire de ces fractures a été marquée par une consolidation rapide. La rareté de cette affection génétique ainsi que la symétrie des lésions traumatiques ont conduit les auteurs à effectuer une revue de littérature.

multiple exostosis
fracture
femur
hospital
Abidjan
Côte d'Ivoire
(Ivory Coast)
Sub-Saharan Africa

exostose multiple
fracture
fémur
hôpital
Abidjan
Côte d'Ivoire
Afrique intertropicale

Introduction

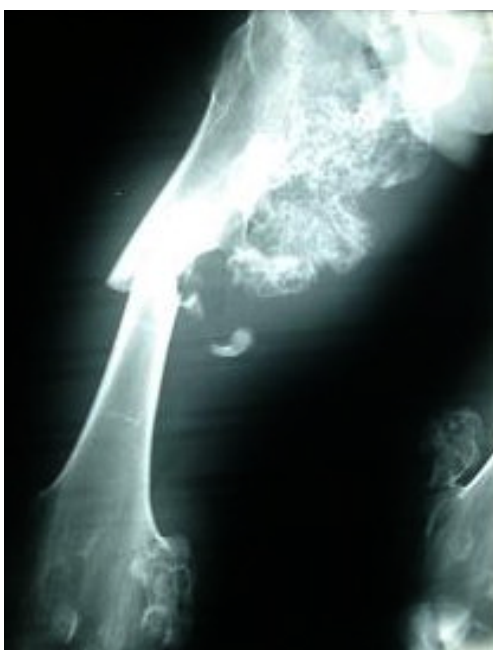
Les exostoses ostéogéniques sont des excroissances cartilagineuses et osseuses développées dans les régions métaphysaires des os longs. L'OMS les a classées dans les tumeurs bénignes formant du cartilage. Cette affection a plusieurs synonymes: exostose héréditaire, maladie exostosante ou maladie de Bessel-Hagen pour les formes multiples. C'est cette forme multiple observée chez un jeune homme de 22 ans qui fait l'objet de notre travail. Nous en rapportons l'observation qui se singularise par la survenue de fractures traumatiques intéressant les deux fémurs, avec une consolidation précoce, en l'étayant d'une revue de la littérature, du fait son caractère insolite.

Observation

Monsieur Tra... Tan..., 22 ans, cycliste renversé par une automobile, a été admis aux urgences le 24 septembre 1999.

Figures 1a & 1b.

Fracture de la diaphyse fémorale droite au tiers moyen. Volumineuse exostose englobant le petit trochanter.
Fracture of the right-hand thigh bone diaphysis. Voluminous exostosis including the small trochanter



Fracture de la diaphyse fémorale gauche au tiers moyen. Déformation des parties proximale et distale du fémur.
Fracture of the left-hand thigh bone diaphysis. Deformation of proximal and distal parts of the thigh bone.



Figure 2.

Déformation des avant-bras avec une brièveté de l'ulna et une main bote cubitale.

Deformation of the fore-arm with shortness of ulna and a cubital hand

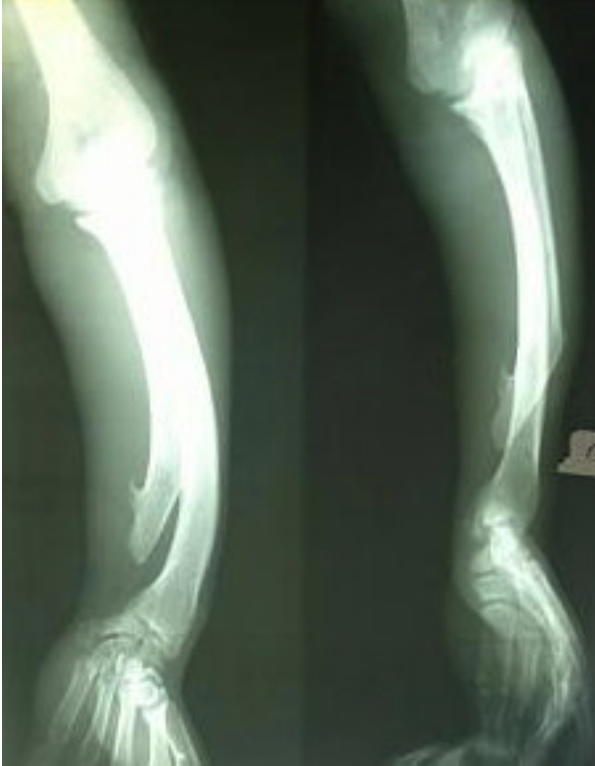


Figure 3.

Radiographie des deux fémurs à huit semaines post-opératoires.

X-ray of both thigh bones 8 weeks after the operation.



L'examen général à l'admission a retrouvé un patient de petite taille (156 cm) et pesant 48 kg; il présentait une dysmorphie généralisée, intéressant principalement les membres. L'anamnèse a permis de préciser les circonstances de l'accident ainsi que les antécédents du patient. L'examen clinique a retrouvé une déformation des cuisses, en rotation externe. Devant ces déformations, nous avons évoqué une fracture bilatérale du fémur et avons pratiqué des radiographies. Elles ont mis en évidence des fractures transversales des deux fémurs au tiers moyen, ainsi que des excroissances osseuses déformant les régions métaphysaires, en particulier les régions cervico-trochantériennes et condyliennes (fig. 1a et 1b). Devant ce tableau, des radiographies de tout le squelette ont été effectuées et ont permis de retrouver un *ulna brevis*, dysmorphique et bilatéral, accompagnant une incurvation des diaphyses radiales à concavité médiale (fig. 2). Le traitement des fractures fémorales a consisté, après abord postéro-externe, en une double ostéosynthèse à foyer ouvert par des clous centro-médullaires de Küntschner, sans alésage (fig. 3). Une biopsie réalisée en per-opératoire au niveau des exostoses a mis en évidence une prolifération de tissu ostéo-cartilagineux. La consolidation des fractures s'est faite simultanément après un délai postopératoire de huit semaines et, dès lors, l'appui total a été autorisé (fig. 4a et 4b). Une rééducation fonctionnelle instaurée dès la cicatrisation a permis une excellente récupération des amplitudes articulaires.

Figures 4a & 4b.

Consolidation du fémur droit avec un cal légèrement exubérant.
Consolidation of the right-hand thigh bone with slightly exuberant callus.



Consolidation du fémur gauche.
Consolidation of the left-hand thigh bone.



Discussion

Aspects étiopathogéniques

Si, dans sa forme solitaire, l'exostose ostéo-cartilagineuse survient de façon ponctuelle et fortuite, elle obéit dans sa forme héréditaire et multiple à un mode de transmission autosomique dominant. Elle se rencontre deux fois plus souvent chez l'homme que

chez la femme. Les gènes en cause ont été localisés essentiellement au niveau des chromosomes 8 et accessoirement au niveau des chromosomes 11 et 19.

Dans le cadre de ce travail, l'enquête étiologique, que nous avons limitée aux ascendants directs et aux collatéraux, s'est révélée négative. La pathogénie discutée serait le fait d'une anomalie de la croissance osseuse, soit par désordre de l'activité du périoste métaphysaire, soit directement par anomalie du cartilage de conjugaison, comme l'ont souligné PORTER et SIMPSON (9). Ces tumeurs ostéo-cartilagineuses se localisent au niveau des métaphyses des os longs, avec une prédilection décroissante pour le genou, l'épaule, la hanche et le cou-de-pied. Cependant BLACK *et al.* (1) ainsi que BOCK *et al.* (2) ont rapporté d'autres localisations osseuses, en particulier métacarpienne, métatarsienne et rachidienne. L'exposition prolongée à certains agents physiques a été également incriminée; ainsi, HARPER *et al.* (5) ont rapporté des cas de maladie exostotante après irradiation-corps entier dans le cadre du traitement de certaines formes de leucémie.

Aspects épidémiologiques et cliniques

SCHMALE (10), qui a effectué une étude rétrospective dans l'Etat de Washington, y a retrouvé une prévalence globale de 1 pour 50 000 dont près de 10 % des sujets n'avaient pas d'antécédents familiaux. **Sa fréquence en Afrique Noire n'a pas fait l'objet d'études.** Le diagnostic se fait généralement tôt, comme en témoigne la série de BLACK *et al.* (1) dans laquelle 41% des enfants avaient des lésions décelables avant l'âge de dix ans. La déformation des avant-bras est un des aspects cliniques les plus fréquents comme l'attestent PETERSON (8) ainsi que BURGESS *et al.* (3). En effet, la brièveté de l'*ulna* s'explique par le fait que sa croissance est essentiellement sous la dépendance du cartilage distal qui est le plus souvent atteint par la maladie exostotante multiple. Le nombre des exostoses est variable selon les individus, pouvant atteindre un nombre pléthorique; PAZZAGLIA (7) a ainsi analysé 330 exostoses chez 18 patients, soit une moyenne de 18,3 par malade. L'évolution de ces exostoses peut se faire vers la transformation maligne dans environ 20 % des cas, selon KARBOWSKI *et al.* (6), et il s'agit alors le plus souvent de chondrosarcome de bas grade. Pour nous, la survenue des fractures fémorales n'est pas liée à la pathologie en cause mais plutôt à la violence du traumatisme. La revue de la littérature n'a pas retrouvé d'augmentation de fréquence des fractures chez les patients atteints de la maladie des exostoses multiples.

Aspects thérapeutiques

Le traitement des fractures a consisté en un enclouage des deux fémurs à foyer ouvert car nous ne disposions que des clous droits de KÜNTSCHER. Aucun alésage ne s'imposait du fait de la grande largeur des canaux médullaires. Le traitement des exostoses peut consister en la correction des déformations osseuses majeures. Dans le cas que nous décrivons, l'alignement des fémurs par clous n'a pas nécessité d'ostéotomie. Les ostéotomies de correction relatives aux déforma-

tions des avant-bras nécessitent une certaine expérience selon DAHL (4), qui en a réalisé avec succès chez des enfants à l'aide d'un fixateur externe hybride. Quant à la résection des exostoses, elle peut s'imposer lorsque celles-ci sont volumineuses, inesthétiques, lorsqu'elles augmentent de taille faisant redouter une dégénérescence ou lorsqu'elles sont à l'origine de complications, en particulier la compression d'un axe vasculo-nerveux. Concernant ce patient, nous avons décidé de réaliser une excision des exostoses gênantes après la consolidation des foyers de fracture, à sa demande et au moment de l'ablation des clous. Une surveillance régulière est nécessaire pour dépister toute modification locale des exostoses et y adapter un traitement. **Mais cette surveillance qui pourrait se faire par IRM ou scintigraphie n'est pas à la portée de tous les centres.**

Conclusion

Les exostoses sont des affections fréquentes, mais les formes multiples héréditaires sont plutôt rares et de diagnostic précoce, classiquement avant l'âge de dix ans. Ces déformations osseuses peuvent être le siège de traumatisme. La survenue d'une fracture bilatérale du fémur par accident de la circulation a été l'occasion de découvrir tardivement cette affection chez un patient de 22 ans. Il ne semble pas exister dans la littérature une notion de fragilité osseuse et la consolidation chez ce patient a été obtenue dans un délai rapide.

Références bibliographiques

1. BLACK B, DOOLEY J, PYPER A & REED M - Multiple hereditary exostosis. An epidemiologic study of an isolated community in Manitoba. *Clin Orthop*, 1993, **287**, 212-217.
2. BOCK GW & REED MH - Forearm deformities in multiple cartilaginous exostoses. *Skeletal Radiol*, 1991, **20**, 483-486.3. BURGESS RC & CATES H - Deformities of the forearm in patients who have multiple cartilaginous exostosis. *J Bone Joint Surg Am*, 1993, **75**, 13-18.
4. DAHL MT & BERGER RA - The gradual correction of forearm deformities in multiple hereditary exostoses. *Hand Clinics*, 1993, **9**, 707-718.
5. HARPER GD, DICKS-MIREAUX C & LEIPER AD - Total body irradiation-induced osteochondromata. *J Pediat Orthop*, 1998, **18**, 356-358.
6. KARBOWSKI A, ECKARDT A & ROMPE JD - Multiple cartilaginous exostoses. *Ortopede*, 1995, **24**, 37-43.
7. PAZZAGLIA UE, PEDROTTI L, BELUFFI G, MONAFO V & SAVASTA S - Radiographic findings in hereditary multiple exostoses and a new theory of the pathogenesis of exostoses. *Pediatr Radiol*, 1990, **20**, 594-597.
8. PETERSON HA - Deformities and problems of the forearm in children with multiple hereditary osteochondroma. *J Pediat Orthop*, 1994, **14**, 92-100.
9. PORTER DE & SIMPSON AH - The neoplastic pathogenesis of solitary and multiple osteochondromas. *J Pathol*, 1999, **188**, 119-125.
10. SCHMALE GA, CONRAD EU & RASKIND WH - The natural history of hereditary multiple exostoses. *J Bone Joint Surg Am*, 1994, **76**, 986-992.