

Fait clinique

**REVUE TROPICALE
DE CHIRURGIE**
Association Malagasy de Chirurgie

Dysplasie fibreuse monostotique de localisation métacarpienne. A propos d'un cas.

Randriambololona RA^{*1}, Rakotoniaina F²,
Tsiaviry P³, Rakoto Ratsimba HN⁴



¹ Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique, CHU Tambohobe, Fianarantsoa, Madagascar

² Service de Chirurgie Générale, CHU de Toliara, Madagascar

³ Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique, CHU-JRA, Antananarivo, Madagascar

⁴ Service de Chirurgie Viscérale, CHU-JRA Ampéfiloha, CHU Antananarivo Madagascar

Résumé

Les auteurs rapportent un cas de dysplasie fibreuse monostotique de localisation métacarpienne chez un garçon de six ans. Cette forme monostotique localisée au niveau du squelette de la main est rare et seulement dix cas sont recensés dans la littérature. La radiographie et l'échographie montrait un aspect kystique et la biopsie confirmait le diagnostic. L'excision chirurgicale seule garde ici toute son indication et avait permis la guérison sans récurrence après un recul de cinq ans.

Mots clés: Chirurgie; Dysplasie fibreuse; Métacarpe

Titre en Anglais: Metacarpal monostotic fibrous dysplasia. A case report.

Authors report a case of metacarpal monostotic fibrous dysplasia in a six year-old boy. This monostotic form located in hand bones is rare and only 10 cases have been reported in the literature. Radiography and ultrasonography showed cystic aspect and biopsy confirmed the diagnosis. Surgical excision only may be sufficient like in our case and lead to recovery without recurrence after five years follow-up.

Key words: Fibrous dysplasia; Metacarpus; Surgery

Introduction

La dysplasie fibreuse (DF) est une pathologie osseuse rare, potentiellement sévère, à l'origine de complications telles que douleur osseuse, fracture pathologique, ou compression nerveuse. Il s'agit d'une prolifération extensive de tissus fibreux dans la moelle osseuse, due à une anomalie de formation des ostéoblastes [1]. La localisation monostotique métacarpienne est exceptionnelle et nous en rapportons un cas chez un enfant de six ans dans le but d'en montrer les particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives à la lumière d'une revue de la littérature.

Observation

Un garçon de six ans, sans antécédents particuliers, avait consulté pour une tuméfaction indolore de la face dorsale de la main droite. Le début remontait à six mois auparavant par une notion de traumatisme minime du dos de la main droite lors d'une activité sportive. Le traumatisme avait occasionné un œdème modéré, rapidement résolutif sous anti-inflammatoire non stéroïdien par voie générale. Trois mois plus tard, une tuméfaction indolore était apparue sur la face dorsale de la main droite, augmentant progressivement de volume et devenant sensible motivant la consultation. A l'examen, il s'agissait d'une tuméfaction de la taille d'un œuf de pigeon en regard du quatrième métacarpien (M4) de la main droite, modérément sensible. Cette tuméfaction n'avait pas d'incidence sur mobilité ni la fonction de la main droite. La radiographie montrait une lésion osseuse à type de soufflure de la totalité de la diaphyse du M4 (Figure 1). L'échographie visualisait une lésion osseuse d'aspect kystique (Figure 2). L'indication chirurgicale était posée et une incision longitudinale en regard du M4 était pratiquée sous anesthésie générale et sous garrot. A l'ouverture, il s'agissait d'une soufflure corticale de la diaphyse du M4, de consistance élastique, facilement ouverte par la lame froide et de laquelle faisait issue un liquide clair et une masse blanchâtre évoquant



Fig.1: Radiographie: soufflure de la diaphyse du quatrième métacarpien



Fig.2: Echographie: lésion osseuse d'aspect kystique

effectivement un kyste osseux (Figure 3). Une excision tumorale sous périostée était pratiquée et l'examen anatomo-pathologique des prélèvements biopsiques montrait une disparition de l'architecture osseuse normale, remplacée par un tissu fibreux riche en éléments cellulaires fusiformes de petite taille au sein duquel étaient identifiés des petits massifs de substance osseuse ou pré-osseuse sans caractère lamellaire et bordure ostéoblastique de contact.

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: randria5m@yahoo.fr

¹ Adresse actuelle: Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique, CHU Tambohobe, Fianarantsoa, Madagascar

De nombreuses cellules ostéoclastiques étaient observées et le tissu était vascularisé par de nombreux capillaires dont la lumière contenait des hématies. Des foyers de métaplasie osseuse étaient également observés au sein du tissu fibreux. L'examen concluait en une dysplasie fibreuse dans sa forme kystique (Figure 4). Les suites opératoires étaient simples. Une scintigraphie osseuse corps entier était ensuite pratiquée mais n'avait montré aucune anomalie suspecte. Les radiographies de contrôle successives montraient un début de cicatrisation osseuse à partir du deuxième mois et une restitution ad integrum du M4 à 12 mois. Aucune récurrence locale ni autre localisation n'était à déplorer après un recul de cinq ans et ceci, sans aucun autre traitement médical associé.

Discussion

La DF est une affection congénitale mais non transmissible du squelette que l'on voit chez les deux sexes et que l'on découvre le plus souvent à l'adolescence. Elle survient lorsque les cellules de la moelle sont atteintes par une mutation du gène codant pour la sous unité α de la protéine G Gs α [1]. Bien que tout os puisse être atteint, la localisation métacarpienne, telle notre cas, est exceptionnelle. En effet, seulement 10 cas sont recensés dans la littérature francophone et anglophone à ce jour [2-7]. Les sièges de prédilection sont par ordre de fréquence décroissante l'os maxillaire, le fémur proximal, le tibia et plus rarement l'humérus, les côtes, le radius, et l'os iliaque [8]. Elle est souvent asymptomatique, sinon les premiers signes apparaissent souvent pendant l'enfance ou l'adolescence et le diagnostic est porté fortuitement pour la plupart des formes monostotiques à l'occasion d'une radiographie demandée pour une autre raison [9]. La symptomatologie clinique est faite d'une douleur osseuse ou articulaire qui peut être spontanée ou déclenchée par la simple palpation ou encore par un traumatisme minime. Elle peut également évoluer de façon pseudo inflammatoire avec ou sans gonflement [9]. Les complications à type de déformation de membre en genu varum ou genu valgum ou encore la fracture pathologique peuvent être des signes de découverte [10]. Classiquement, la radiographie retrouve une lésion lytique endomédullaire diaphysaire ou métaphysaire. Il existe un liseré de sclérose marginal, avec une résorption endostée. Le diamètre de l'os est généralement augmenté et sa partie interne est constituée d'une matrice ayant la densité d'un verre dépoli. L'aspect matriciel est celui d'une zone radiotransparente évoquant un contenu fibreux kystique [8]. L'aspect histologique est variable. Dans l'os axial et appendiculaire, les lésions sont caractérisées par la formation d'os immature fibreux. Dans le crâne, les lésions sont denses et remaniées comme dans la lésion osseuse de la maladie de Paget. Dans tous les cas l'aspect de l'os est fibreux, avec des travées irrégulières, non connectées et faiblement minéralisées, qui remplacent l'os lamellaire normal [11]. Sur le plan thérapeutique, le traitement de référence est actuellement médical avec l'utilisation des biphosphonates [12]. La place du traitement chirurgical classique type curetage comblement ou excision pouvant être sous périostée ou emportant le périoste est controversée [2, 6, 8]. Toutefois, nous estimons que la chirurgie garde ses indications dans les formes monostotiques des extrémités comme l'illustre notre observation. Une surveillance à long terme est indis-



Fig.3: Vue opératoire de la lésion kystique osseuse

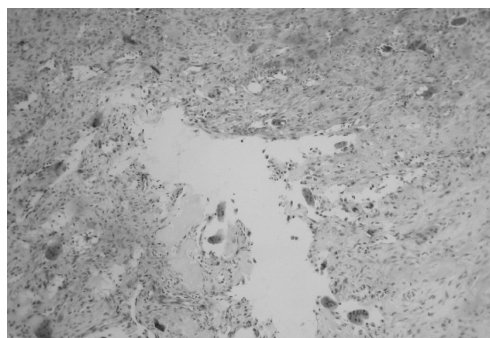


Fig.4: Aspect histologique de la dysplasie fibreuse (Hematoxyline-éosine x40)

pensable car l'évolution peut être émaillée de récurrence nécessitant le recours au traitement médical.

Conclusion

Cette observation a permis d'illustrer un cas de DF monostotique de localisation métacarpienne chez un enfant de six ans prenant l'aspect d'un kyste osseux. Le traitement chirurgical seul a permis une guérison sans séquelles après un recul de cinq ans.

Références

- 1- Alexandre C. La maladie osseuse de Paget et la dysplasie fibreuse. *Rev Rhum* 2003; 70: 631-32.
- 2- Milliez PY, Thomine JM. Tumeurs bénignes rares et dystrophies osseuses à la main: Revue de la littérature et présentation de quatre nouveaux cas. *Ann Chir Main* 1988; 7: 189-201.
- 3- Amillo S, Schweitzer D, San Julian M. Monostotic fibrous dysplasia in the hand: a case report. *J Hand Surg* 1996; 21: 290-2.
- 4- Caso Martinez J, Agote Jemein JA, Aran Santamaría C, Lopez Unzu A. Monostotic fibrous dysplasia in the hand A case report. *Ann Chir Main* 1994; 13: 282-4.
- 5- Weaver AA. Monostotic fibrous dysplasia: a rare source of hand pain. A report of a case. *Nebr Med J* 1990; 75: 43-5.
- 6- Gropper PT, Mah JY, Gelfant BM, Bell HM. Monostotic fibrous dysplasia of the hand. *J Hand Surg* 1985; 10: 404-6.
- 7- Hayter RG, Becton JL. Fibrous dysplasia of a metacarpal: a case report. *J Hand Surg* 1984; 9: 587-9.
- 8- Isler M., Turcotte R., Doyon J. Dysplasie fibreuse. *Encycl Med Chir - Appareil locomoteur* 2001; 14: 740.
- 9- Chapurlat R. Dysplasie fibreuse des os: aspects cliniques chez l'adulte. *Rev Rhum* 2003; 70: 678-80.
- 10- Henry A. Monostotic fibrous dysplasia. *J Bone Joint Surg* 1969; 51B: 300-6.
- 11- Marie P. Dysplasie fibreuse: aspect tissulaires, cellulaires et moléculaires. *Rev Rhum* 2003; 70: 681-96.
- 12- Chapurlat R. Le traitement médical actuel de la dysplasie fibreuse. Perspectives. *Rev Rhum* 2005; 72: 376-78.