

L'IMAGE DU MOIS

Exostose douloureuse de la métaphyse distale du fémur

M. HOGGE (1), W. KURTH (2), J.M. CRIELAARD (3), J.F. KAUX (4)



Figure 1A (face), B (profil). Radiographie du fémur gauche montrant l'exostose implantée au niveau de la métaphyse distale du fémur.

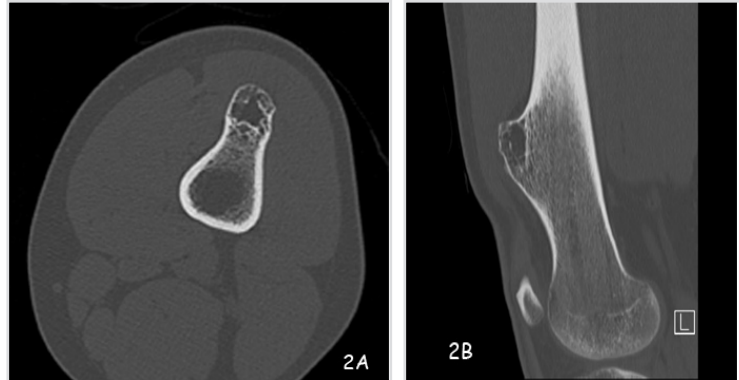


Figure 2A (coupe transversale) et 2B (coupe sagittale). Scanner du fémur gauche montrant une exostose de 25 mm de grand axe sagittal sur 19 mm d'axe transversal développée au niveau du versant antérolatéral de la métaphyse distale du fémur.



Figure 3A (vue de face) et 3B (vue de profil). Reconstruction scanographique en 3D de l'exostose de la métaphyse distale du fémur gauche.

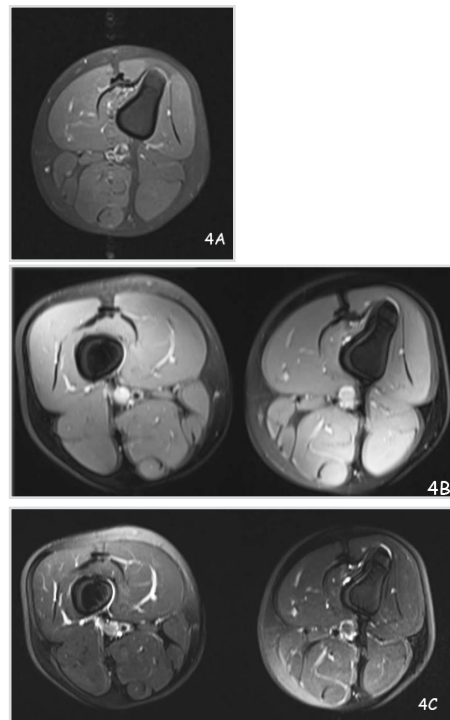


Figure 4A (coupe de cuisse gauche en pondération T1 avec injection de Gadolinium), 4B et 4C (coupe des cuisses en pondération T2 avec injection de Gadolinium). IRM de la cuisse gauche montrant l'exostose de 2 cm d'axe antéropostérieur qui déforme le plan profond du vaste externe. La coiffe cartilagineuse (hyposignal en A et hypersignal en B et C) est de 2-3mm d'épaisseur, homogène et sans signe de dégénérescence sarcomateuse.

PRÉSENTATION CLINIQUE

Un patient de 24 ans se présente à la consultation de Médecine de l'Appareil Locomoteur pour une tuméfaction douloureuse du tiers distal de la cuisse gauche. Les phénomènes douloureux, progressifs et d'allure mécanique, évoluent depuis plusieurs mois et ont entraîné une interruption des activités sportives. Le patient pré-

sente une maladie de Behçet et a bénéficié de la résection d'un angiome caverneux et hémangiome artério-veineux au niveau du grill costal gauche.

A l'examen clinique, on note un léger genu varum. Aucun gonflement articulaire, en particulier au niveau du genou gauche, n'est observé. La mobilité articulaire des membres inférieurs

(1) Etudiante, Université de Liège.
(2) Chef de clinique, Service de Chirurgie Orthopédique, CHU de Liège.
(3) Professeur Ordinaire, Chef de Service, (4) Chef de Clinique associé, Service de Médecine Physique, CHU de Liège.

est symétrique, mais réputée douloureuse au niveau de la cuisse gauche en fin de flexion. L'examen neurologique segmentaire ne révèle aucun déficit, ni amyotrophie. A la palpation, la tuméfaction du tiers distal antérolatéral de la cuisse gauche, indurée mais non douloureuse, est estimée à environ 5 centimètres de diamètre.

Une radiographie de la cuisse gauche (Fig. 1A, B) antérieurement réalisée vers l'âge de 10 ans avait déjà démontré la présence d'une exostose avec une large base d'implantation au niveau de la métaphyse distale du fémur.

Une imagerie plus exhaustive est sollicitée :

- un scanner (Fig. 2A, 2B, 3A, 3B) de cette région confirme la présence de l'exostose dont les limites apparaissent régulières et bien corticalisées.

- une IRM (4A, 4B, 4C) montre la même exostose sur le versant latéral de la jonction diaphyso métaphysaire du fémur gauche. Ses dimensions sont de 4 cm (axe céphalo-caudal) x 1,6 cm (axe transverse) x 2 cm (axe antéropostérieur); elle déforme le plan profond du vaste externe et porte une coiffe cartilagineuse de 2-3mm d'épaisseur, homogène et sans signe de dégénérescence sarcomateuse.

En raison des plaintes douloureuses et fonctionnelles, une sanction chirurgicale est proposée.

DISCUSSION

Les exostoses ostéogéniques ou ostéocartilagineuses (appelées également ostéochondromes) sont des excroissances osseuses recouvertes d'une coiffe cartilagineuse qui ne se développent que pendant la croissance. Elles sont reprises parmi les tumeurs osseuses bénignes malgré leur caractère congénital les apparentant plus à des hamartomes.

L'exostose solitaire représente une des deux formes les plus fréquentes d'exostose avec la maladie exostosante. Elle représente 40% des tumeurs osseuses bénignes (1) (après les fibromes non ossifiants et les lacunes métaphysaires). Ce chiffre est probablement sous-estimé en raison de l'existence de formes asymptomatiques. Cette tumeur présente une prépondérance masculine (sex ratio homme-femme de 1,5/1) (1) et se manifeste majoritairement durant la seconde décennie de la vie (en raison de l'arrêt de la croissance osseuse).

Elle se localise au niveau de la métaphyse des os à croissance endochondrale. Principalement située au niveau des os longs, avec une fréquence 2 fois plus élevée au niveau des membres inférieurs

par rapport aux membres supérieurs, elle touche surtout la métaphyse distale du fémur ou proximale du tibia ou l'extrémité supérieure de l'humérus (2) et se situe parfois au niveau des ceintures, vertèbres et côtes.

Elle est soit pédiculée (base d'implantation étroite), soit sessile (large base d'implantation).

L'exostose peut être asymptomatique, inesthétique, douloureuse et/ou entraîner des phénomènes compressifs au niveau vasculaire, neurologique ou musculaire. Les douleurs peuvent être liées aux phénomènes compressifs ou être en rapport avec une fracture du pédicule de l'exostose, un infarctus osseux, une bursite inflammatoire sur la face profonde d'un muscle ou de tendons ou à des conflits entre l'exostose et le muscle adjacent, limitant parfois les amplitudes (1, 2).

Le diagnostic de l'exostose se pose à l'aide de clichés radiographiques.

On observe une tumeur perpendiculaire à la métaphyse et qui se dirige vers la diaphyse.

La détermination de la continuité de la corticale et de l'os spongieux avec l'os adjacent est pathognomonique. Cette observation reste parfois difficile à objectiver en radiographie simple.

On peut dès lors recourir au scanner. Normalement, l'exostose doit présenter une matrice plus dense en périphérie, des calcifications bien organisées, une coiffe cartilagineuse de 0 à 2 cm (2) et être essentiellement constituée de tissu minéralisé.

L'IRM permet de visualiser la coiffe cartilagineuse (hyposignal en pondération T1 et hypersignal en pondération T2) dont l'épaisseur est influencée par le degré de maturité squelettique et normalement comprise entre 0,1 et 3 cm ($\pm 0,8$ cm). Elle observe aussi la continuité de la corticale (hyposignal) et de la cavité médullaire (signal graisseux) avec l'os adjacent. Il n'y a pas de rehaussement avec le gadolinium chez l'adulte, sauf en cas de bursite ou de complication fracturaire (1, 2).

La scintigraphie recherche la présence d'exostoses multiples rentrant dans le cadre d'une maladie exostosante dont l'aspect superposable aux exostoses solitaires associe plusieurs exostoses avec des déformations osseuses (1).

La complication la plus redoutée de l'exostose est l'évolution vers une dégénérescence sarcomateuse, essentiellement le chondrosarcome et, rarement, l'ostéosarcome (3).

Cette dégénérescence sarcomateuse, pour les exostoses solitaires, est évaluée à 1% et survient

généralement dans la 5^{ème} décennie et, pour les maladies exostosantes, à 3-5% avec survenue vers 25-30 ans (2).

Elle sera soupçonnée chez l'adulte lorsqu'on observe une augmentation du volume de l'exostose ou des signes douloureux, mais elle peut rester asymptomatique.

L'imagerie permet fréquemment de retrouver les critères de cette dégénérescence. L'aspect radiographique montre une croissance de l'exostose, des limites floues, irrégulières, des phénomènes d'ostéolyse au niveau de l'os porteur, et des calcifications en dehors de l'exostose. Le scanner et, surtout, l'IRM visualisent la coiffe cartilagineuse épaisse (1,5 - 12,5 cm $\pm$ 6cm) d'allure myxoïde et un envahissement des tissus adjacents (2, 4). L'échographie apparaît également discriminante pour mesurer la coiffe cartilagineuse (2). Un rehaussement précoce à l'IRM serait en faveur d'une dégénérescence chondrosarcomateuse chez l'adulte (5). Des modifications de fixation à la scintigraphie ne sont pas pathognomoniques de la dégénérescence (1, 2).

Cependant, aucun de ces signes d'imagerie ou cliniques n'est constant. Dans certains cas, le recours à la biopsie chirurgicale s'avère nécessaire. À l'examen anapathologique, on trouve souvent des chondrosarcomes bien différenciés (1, 4). Les chondrosarcomes de grade 1 sont difficiles à différencier des ostéochondromes (1), mais ne possèdent pas de potentiel métastatique (6).

Une résection chirurgicale sera proposée devant toute exostose présentant une augmentation de volume après la fin de la croissance, dans le cadre de modifications radiologiques suspectes ou aussi en cas d'exostose symptomatique (7). La dégénérescence des exostoses solitaires du squelette axial (tronc et bassin) est plus importante que pour le squelette appendiculaire (membres), motivant d'emblée une sanction chirurgicale (1).

BIBLIOGRAPHIE

1. Gouin F, Venet G, Moreau A.— Exostoses solitaires, maladies exostosantes et autres exostoses - Encyclopédie Médico Chirurgicale. *Traité de l'appareil locomoteur*, 2001, **5**, 14-724, 1-9.
2. Murphey M, Choi J, Kransdorf M, Flemming D, Gannon F.— Imaging of osteochondromas: Variants and complications with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*, 2000, **20**, 1407-1434.
3. Meissner S, Vieth V, August C, Winkelmann W.— Radiology-pathology conference : osteosarcoma in a cartilaginous exostosis of the femur. *Clinical Imaging*, 2006, **30**, 206-209
4. Unni K.— Cartilaginous lesions of bone. *J Orthopaedic Science*, 2001, **6**, 457- 472.
5. Geirnaerdt M, Hogendoorn P, Bloem J, et al.— Cartilaginous tumors : Fast contrast-enhanced MR imaging. *Radiology*, 2000, **214**, 539-546.
6. Rozeman B, Cleton-Jansen A, Hogendoorn P.— Pathology of primary malignant bone and cartilage tumours. *Int Orthopaedics*. 2006, **30**, 437-444
7. Ostrowski M, McEnery K.— Cartilaginous lesions of the skeleton. *Am J Clin Pathol*, 2002, **117**, S3-S25