

INTRODUCTION

Les enchondromatoses ou maladie des chondromes multiples « maladie d'OLLIER », définies en 1899 par le chirurgien Louis Xavier Edouard Léopold Ollier correspondent à une dysplasie osseuse bénigne par altération de l'ossification enchondrale, avec prolifération hétérotopique de chondroblastes à partir soit du cartilage métaphysaire fertile, soit de la couche profonde du périoste, touchant préférentiellement les os tubulaires de la main et du pied et les os longs des membres. Les os du squelette axial sont également touchés ainsi que le massif crâniofacial [1].

Cette maladie fait partie des maladies d'origine génétique rare. Elle débute généralement dans la première décennie de la vie, à prédominance masculine. Le diagnostic est fondé sur des analyses cliniques et radiologiques classiques. L'analyse histologique a un rôle limité et est utilisée en cas de suspicion d'une tumeur maligne. Sur le plan thérapeutique, l'abstention est licite pour les formes asymptomatiques. Dans les autres cas, ils sont accessibles à un traitement conservateur de type curetage-comblement, suivi d'une rééducation fonctionnelle complémentaire.

Le but de ce travail est d'étayer les caractéristiques épidémiologique, clinique et thérapeutique de cette pathologie à travers l'analyse de cette observation.



Le Professeur L. Ollier en 1895

OBSERVATION

L'enfant K.M âgé de 16 ans, 2^{ème} d'une fratrie de 3, issu d'un mariage non consanguin, aux **antécédents** pathologiques: opéré en mars 2008 pour enchondromatose multiple du membre inférieur droit et au niveau du rachis lombaire. Le motif de son orientation à notre niveau était un déficit moteur complet (une monoplégie) du membre inférieur droit.

L'**anamnèse** retrouvait des cas similaires dans la famille : le grand père paternel, le père, son frère aîné et ses cousins paternels.

La maladie est découverte à l'âge de 12 ans, suite à une fracture de l'os fémoral droit. Le bilan radiologique a montré des images lacunaires métaphyso-diaphysaires, de formes et de tailles variables, au niveau des extrémités supérieure et inférieure du fémur et du tibia du côté droit, évocateurs d'enchondromes multiples (**maladie d'Ollier**), réséqués chirurgicalement. Par la suite, l'enfant a présenté un déficit moteur complet du membre inférieur droit. L'**EMG** a révélé une atteinte neurogène périphérique avec absence de dénervation active du grand sciatique droit. Un complément d'exploration a été demandé : la **TDM** dorsolombaire a montré la présence d'une volumineuse formation cartilagineuse en choux fleur à développement intracanalair de la charnière dorsolombaire au niveau de L1, compressif sur la moelle. L'**IRM** médullaire (**fig. 1 A et B**) a confirmé cette compression et l'a située au niveau du cône terminal. L'enfant a bénéficié d'une **exérèse** totale de la tumeur rachidienne. L'étude histologique est revenue non suspecte.

A son admission au sein du service, le bilan clinique de l'enfant a retrouvé:

- Un tableau de monoplégie sensitivo-motrice du membre inférieur droit, à caractère périphérique.
- Des tuméfactions palpables au niveau des articulations ballantes du membre inférieur droit (hanche, genou, cheville) avec raccourcissement du membre inférieur gauche et recurvatum bilatéral, plus accentué à droite.
- Des troubles urinaires type impériosité mictionnelle et incontinence urinaire, dont le bilan vésicosphinctérien a objectivé une vessie mixte, une miction volontaire avec un résidu post-mictionnel < 50cc. L'échographie pelvienne était en faveur d'une vessie de lutte. La cystomanométrie (**fig. 2 et 3**) a montré un tracé d'une vessie centrale : une hyperactivité détrusorienne avec fuite urinaire à 138 cc de remplissage et hypertonie urétrale à 140 cm d'H₂O.

Durant son séjour, il a bénéficié d'une PEC physique spécifique: un travail d'entretien articulaire et musculotrophique, des postures de drainage du membre et travail de la marche avec un grand appareil de marche (GAM). La rééducation vésicale a nécessité l'adjonction d'un traitement anticholinérgique avec apprentissage de l'autosondage.

Le bilan évolutif a montré un état stationnaire sur le plan moteur et fonctionnel : autonome avec son GAM à droite et une vessie équilibrée avec un contrôle du résidu post-mictionnel une fois par mois.

Le bilan biologique est sans particularité.

DISCUSSION

Les enchondromatoses ou maladies des chondromes multiples sont découvertes à l'âge précoce, classiquement durant les 3 premières décennies, augmentent de volume pendant la croissance du squelette, puis se stabilisent [2], ce qui correspond à notre cas où la découverte a été faite à l'âge de 12 ans. C'est une maladie d'origine génétique rare [3]. le caractère hérédofamilial reste un sujet controversé [2]. Dans le cadre de ce travail, l'enquête étiologique s'est révélée positive chez les ascendants et les collatéraux.

La maladie d'Ollier représente 1,2 à 2,4 % des tumeurs osseuses bénignes. L'incidence à la naissance est estimée à 1 sur 100000 [4]. Les localisations sont volontiers asymétriques, non systématisées [2]. Parfois seul un membre est atteint [monoméliques] et c'est à ceux-ci que l'on réserve le nom de maladie d'Ollier [4], fréquemment sous forme hémisomatiques (50 % des cas selon les auteurs) [2].

Les chondromes touchent préférentiellement les os tubulaires de la main et du pied. Viennent ensuite le fémur, la jambe, l'humérus, l'avant-bras et le bassin [2]. Les os du squelette axial sont également touchés ainsi que le massif crâniofacial. Le coude, les os d'ossification membraneuse, les os du carpe et du tarse semblent épargnés par la maladie [2]. Dans notre étude, l'atteinte a intéressé les os longs des membres inférieurs [fémur, tibia] et le rachis lombaire.

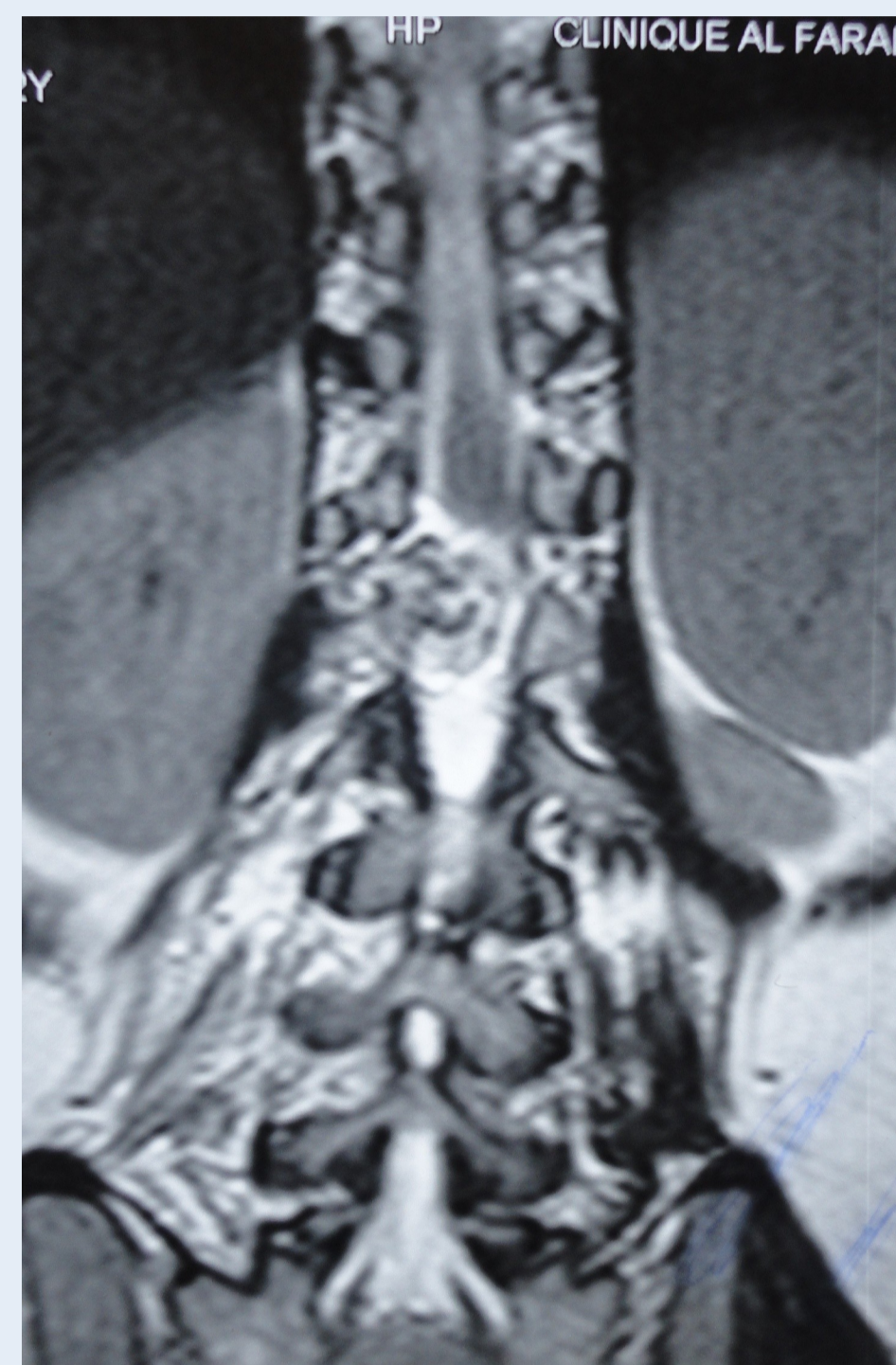


Fig. 1 A: IRM: coupe frontale du rachis dorsolombaire montrant la compression du cône terminal.



Fig. 1 B: IRM : coupe sagittale

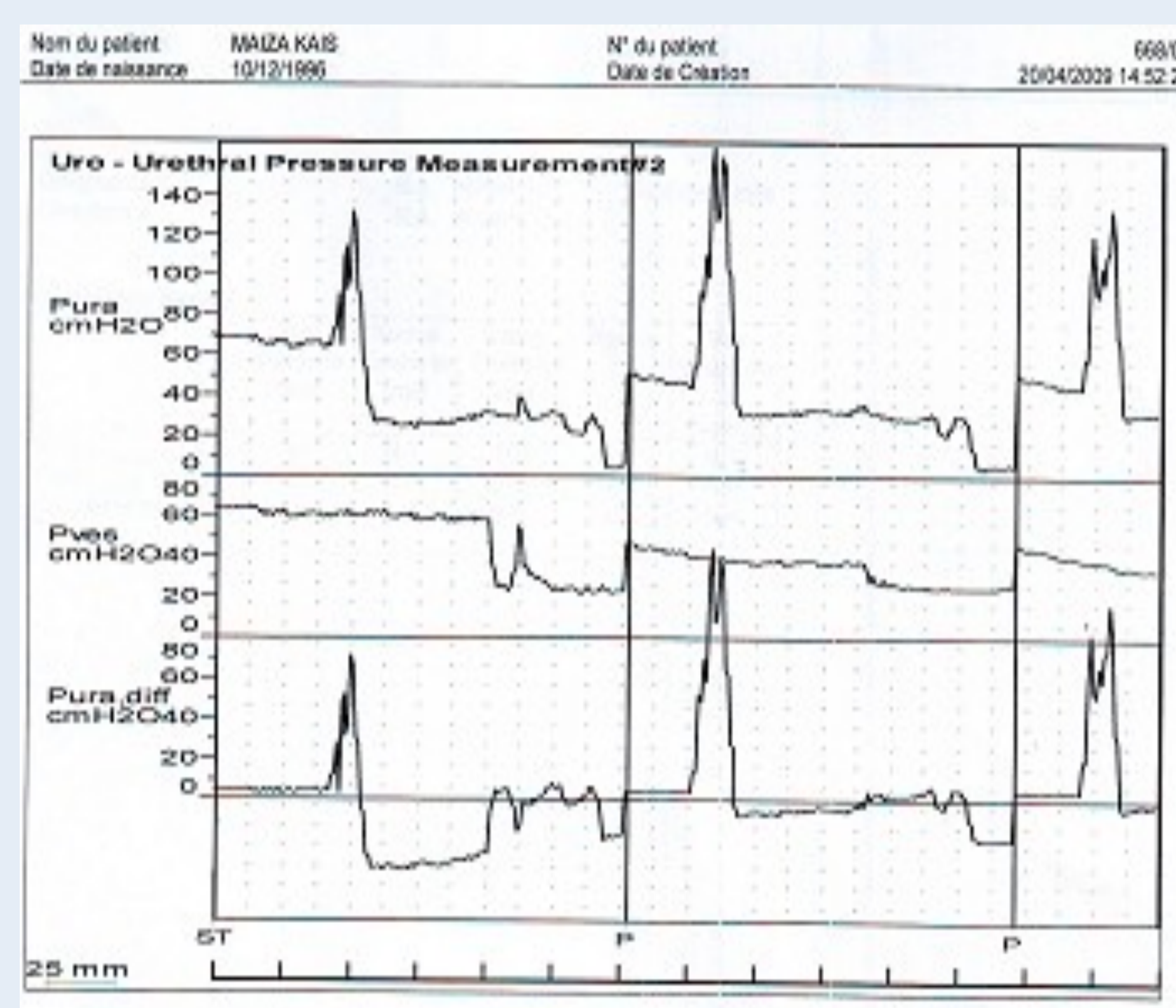


Fig. 2: profil urétral: hypertonie à 140 cm d'H₂O

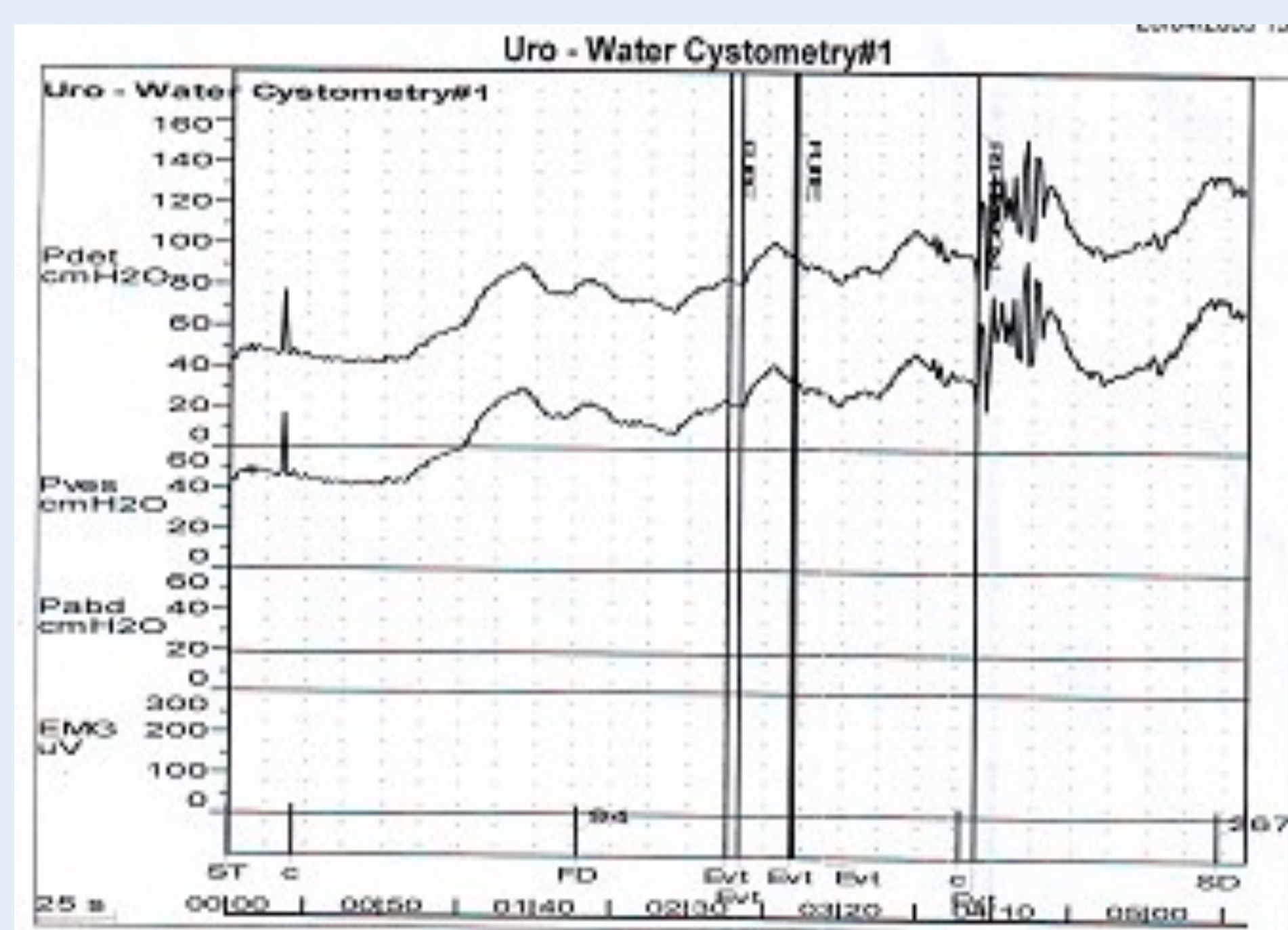


Fig. 3: Cystomanométrie: une hyperactivité détrusorienne avec fuite urinaire à 138cc de remplissage

Le diagnostic clinique se fait généralement tôt. L'inégalité de longueur, par trouble de croissance osseuse, en explique la découverte précoce [5], une tuméfaction volumineuse d'un doigt ou d'un orteil, des déformations de membres : genu-valgum, déviation cubitale de la main, s'y associent fréquemment ainsi que la limitation des mouvements articulaires. Les fractures pathologiques sont néanmoins peu fréquentes [4]. Les compressions neurologiques sont assez rares [6], bien que notre patient a présenté une monoplégie d'origine périphérique par compression du nerf grand sciatique et du cône terminal. La transformation sarcomateuse en constitue la redoutable complication [4].

Ce diagnostic est argumenté par le bilan radiographique standard qui montre la présence de lacunes métaphysaires claires, de forme et de taille variables avec extension diaphysaire. Les radiographies permettent également de mettre en évidence les éventuelles déformations et raccourcissements des os touchés [4] comme décrit chez notre patient.

Les autres explorations radiologiques, en occurrence scintigraphie osseuse et IRM, ne servent qu'à préjuger d'une éventuelle transformation sarcomateuse des lésions [2].

La PEC thérapeutique de la maladie d'Ollier se présente sous trois formes : le traitement des chondromes symptomatiques par curetage-comblement, la correction des déviations et raccourcissements par ostéotomie des déformations les plus sévères [2] et la levée précoce de toute compression nerveuse et éventuellement une réparation chirurgicale pour une éventuelle récupération avec une rééducation fonctionnelle adaptée. A défaut, le pronostic sera sévère et compromettra toute chance de récupération et la rééducation fonctionnelle consistera à un travail d'entretien articulaire et musculaire, en vue d'une déambulation avec une aide technique telle que le GAM comme c'est le cas chez notre patient.

Une surveillance attentive des personnes atteintes permet de bien poser les indications opératoires et de prévenir certaines complications : augmentation rapide du volume et/ou expression symptomatique de la tumeur type douleur, doivent évoquer une transformation maligne.

Le pronostic de cette maladie tient compte du risque de transformation sarcomateuse [20-50%]. C'est ainsi, que la tendance actuelle va vers la recherche d'un ensemble d'arguments épidémiologiques, cliniques, topographiques et enfin radiologiques pour orienter le diagnostic et modifier la prise en charge thérapeutique [2].

CONCLUSION

La maladie d'Ollier correspond à la prolifération de cartilage hyalin mature. La prise en charge repose sur l'analyse précise et couplée des critères cliniques, épidémiologiques, radiologiques et histologiques.

Sur le plan thérapeutique, ces lésions sont souvent accessibles au traitement conservateur. Néanmoins, la problématique de cette pathologie reste dominée par l'éventualité de la transformation sarcomateuse et la grande difficulté de diagnostic différentiel entre un chondrome et un chondrosarcome de bas grade qui repose sur une analyse multidisciplinaire [2].

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Fischer L.P, Fessy M.H, Bejui J, Chavane H, Papin P, Chatelet J.C, Eyraud G. OLLIER: le père de la chirurgie ostéo-articulaire et réparatrice (1830-1900). Le journal français de l'orthopédie.
- [2] Gouin F, Venet G et Moreau A. Chondromes. Encycl Méd Chir, Appareil locomoteur, 14-720, 2001, 10 p.
- [3] Silve C, Juppner H, Ollier disease. Orphanet Journal of Rare Diseases, 2006.
- [4] Maroteaux P. Chondrodysplasies. Encycl Méd Chir, Appareil locomoteur, 14-023-A-10,1995.
- [5] Filipe G, Damsin JP et Carlioz H. Inégalités de longueur des membres. Encycl Méd Chir. Podologie,27-060-A-50, 2003, 12 p.
- [6] Bentalab Z. Service de neurochirurgie, CHU Rabat, Rev MAROC, orthop, traumato, 2004, 33-36p.

