

Ostéochondromatose multifocale au cours d'une sclérodémie systémique

Multifocal osteochondromatosis in systemic scleroderma

CHABCHOUB I.¹, BEN SALAH R.¹, FEKI W.², FRIKHA F.¹ et BAHLOUL Z.¹

¹Service de Médecine interne,

²Service de Radiologie, CHU Hédi Chaker, Tunisie

RÉSUMÉ

L'ostéochondrome est une tumeur osseuse bénigne caractérisée par une métaplasie cartilagineuse de la synoviale. L'ostéochondromatose multifocale est rare. Nous rapportons l'observation d'une jeune femme sans antécédents notables, hospitalisée pour prise en charge d'une sclérodémie systémique. Devant des douleurs articulaires, un bilan radiologique révélait de multiples nodules ossifiés siégeant en périphérie de la synoviale du coude droit, de la tête et de la diaphyse humérale droites, de la tête fémorale gauche, de la branche ischio-pubienne droite et iliaque gauche et des métatarses compatibles avec une ostéochondromatose multifocale. Cette observation est particulière par la forme diffuse et les localisations exceptionnellement rapportées dans la littérature. A notre connaissance, l'association ostéochondromatose multifocale et sclérodémie systémique n'a pas été décrite.

Rev Med Brux 2022 ; 43 : 64-66

Doi : 10.30637/2022.21-014

ABSTRACT

Osteochondroma is a benign bone tumour characterised by cartilaginous metaplasia of the synovium. Multifocal osteochondromatosis is rare. We report the case of a young female patient without any noteworthy prior history, who was hospitalized for the management of systemic scleroderma. Because of joint pain, a radiological check-up revealed multiple ossified nodules on the periphery of the synovium of the right elbow and the head of the right humerus, the right humeral shaft, the left femoral head, the right ischio-pubic branch and the left iliac branch, and metatarsals compatible with multifocal osteochondromatosis. This observation is particular because of the diffuse form and the locations exceptionally reported in the literature. To our knowledge, the association of multifocal osteochondromatosis and systemic scleroderma has not been described.

Rev Med Brux 2022 ; 43 : 64-66

Doi : 10.30637/2022.21-014

Key words : multiple exostoses, osteochondromatosis, systemic scleroderma

INTRODUCTION

Entité histologique rare, l'ostéochondromatose synoviale est une tumeur bénigne caractérisée par une métaplasie cartilagineuse de la synoviale responsable de la production sous-synoviale de multiples nodules de cartilage hyalin (chondromes) pouvant s'ossifier secondairement (ostéochondromes). Classiquement décrite chez l'adulte jeune et de localisation monoarticulaire, souvent au genou, sa forme multifocale demeure exceptionnelle.

Nous rapportons une observation d'ostéochondromatose multifocale chez une patiente suivie pour une sclérodémie systémique.

OBSERVATION

Une patiente âgée de 53 ans est hospitalisée pour complément de prise en charge d'une sclérodémie systémique. Ce diagnostic a été retenu devant la présence d'une sclérose cutanée étendue, un phénomène de Raynaud, une pneumopathie interstitielle et des anticorps antinucléaires positifs à 1/1280 avec des anti-Scl 70 positifs. Elle rapportait des douleurs du coude droit évoluant depuis plus de 6 mois. A l'examen, il y avait un flessum du coude droit avec une tuméfaction molle en regard (figure 1 A). Les radiographies ont révélé de multiples lésions ovales ossifiées radio-opaques floconneuses en périphérie.

rie de l'articulation du coude droit, de la tête et de la diaphyse humérale droite, de la tête fémorale gauche, de la branche ischio-pubienne droite et iliaque gauche et des métatarses faisant 1 à 3 centimètres (figure 1). Une IRM du coude droit a montré de multiples nodules

ossifiés de taille variable majoritairement infracentimétrique en fort hyposignal sur toutes les séquences ne se réhaussant pas après injection de gadolinium et siégeant en périphérie de la synoviale (Figures 1 C-D).

Figure 1

Examen du coude droit.



A. Flessus irréductible du coude ; **B-C.** Opacités radio-opaques floconneuses en regard du coude sur radiographie standard et IRM ; **D.** Ostéochondromes multiples du bassin sur radiographie standard ; **E-F** Ostéochondrome en regard du tarse droit sur radiographie standard et CT-scanner du pied. Flèche rouge : ostéochondrome.

DIAGNOSTIC

Ostéochondromatose multifocale associée à une sclérodémie systémique.

COMMENTAIRES

L'exostose ou ostéo-chondrome est une tumeur osseuse bénigne pouvant être solitaire ou multiple, sporadique ou héréditaire. Le premier cas a été décrit par Curtin en 1959¹. La maladie des exostoses multiples (MEM) ou ostéochondromatose multifocale est rare. Nous avons rapporté une observation de MEM chez

une patiente suivie pour une sclérodémie systémique.

La chondromatose synoviale est une métaplasie du tissu synovial conduisant à la formation de corps cartilagineux (chondrome) qui peuvent se pédiculiser et se détacher pour former des corps étrangers libres dans l'articulation. Quand ces nodules s'ossifient on parle d'ostéochondromatose².

Elle fait intervenir des anomalies de gènes suppresseurs de tumeurs appelés EXT1, EXT2 et

EXT3, gènes codant pour une protéine participant à la synthèse de l'héparane sulfate (HS)³.

La localisation des exostoses rend compte de leur pathogénie : elles sont absentes des os à croissance membranaire (face, voûte crânienne) et sont présentes essentiellement sur les os à croissance enchondrale, préférentiellement sur les genoux (90 à 95 %), les extrémités supérieures des humérus (50 à 85 %), de l'extrémité inférieure du radius (30 à 85 %). Chez notre patiente, nous avons noté une forme diffuse avec des localisations typiques, mais aussi d'autres localisations plus rarement décrites, notamment métatarsiennes et iliaque.

Le diagnostic de l'exostose est essentiellement radiologique. Dans sa forme typique, une histologie n'est pas requise^{4,5}. L'échographie, la scintigraphie, le scanner et l'IRM sont utiles dans les localisations atypiques et les complications. L'imagerie est utile également pour le bilan d'extension et la cartographie des lésions⁵.

Dans notre cas, ces lésions sont survenues chez une patiente ayant une sclérodémie systémique posant ainsi le diagnostic différentiel d'une calcinose sous cutanée.

En effet, les calcinose sous cutanées font partie des troubles trophiques fréquemment décrits au cours de la sclérodémie systémique (20-25 % des cas)⁶. Elles siègent préférentiellement au niveau des zones pulpaire, moins fréquemment en périarticulaires (coudes, genoux) et en regard des crêtes iliaques sous

forme de nodules durs, blancs, souvent de taille infracentimétrique. Elles sont cliniquement asymptomatiques, mises en évidence sur des radiographies systématiques sous forme de lésions nodulaires radio-opaques au niveau des tissus sous cutanés⁷.

Chez notre patiente, la distribution topographique en intra-articulaire et péri-synoviale prédominant au niveau des os long, l'aspect radiologique et la taille des lésions étaient compatibles avec une MEM.

Le traitement de la MEM est principalement chirurgical. Il est proposé en cas de douleurs ou de compressions locorégionales vasculo-nerveuses. Le traitement médical reste du domaine de l'expérimentation. Parmi les voies thérapeutiques, les inhibiteurs des héparanases (SST001, une molécule d'héparine modifiée n'ayant pas d'activité anticoagulante) semblent pouvoir diminuer *in vivo* la croissance des exostoses⁸. Chez notre patiente, vu les lésions multiples l'abstention et une surveillance étaient préconisées.

La complication rare (2 à 5 % des cas), mais la plus redoutée, reste la transformation enchondrosarcome, ce qui motive une surveillance régulière clinique et radiologique de ces patients².

L'association Maladie des exostoses multiples et sclérodémie systémique n'a pas été rapporté dans la littérature. Elle semble être fortuite.

CONCLUSION

L'atteinte synoviale multifocale siégeant particulièrement au niveau métatarsien, iliaque et de la hanche est très exceptionnelle. Il semble nécessaire d'évoquer cette entité comme diagnostic d'élimination devant des douleurs ou tuméfactions articulaires.

Conflits d'intérêt : aucun.

BIBLIOGRAPHIE

1. Curtin JW, Greeley PW. Osteochondroma of the mandibular condyle. Case report with histologic, radiographic and electromyographic observations. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull.* 1959;24:511-21.
2. Robin F, Ropars M, Violas P, Chappard D, Ract I *et al.* La maladie des exostoses multiples. *Revue du rhumatisme monographies.* 2018. <https://doi.org/10.1016/j.monrhu.2018.12.006>
3. Wuyts W, Van Hul W. Molecular basis of multiple exostoses: mutations in the EXT1 and EXT2 genes. *Hum Mutat.* 2000;15:220-7.
4. Moatassim Billah N, Idrissi MM, Idrissi Kaitouni R, Faraj H, El Yaacoubi M, Bouklata S. Imagerie des exostoses solitaires. *Feuil Radiol.* 2013;53:11-20.
5. Kane BS, Niase M, Akpo G, Mbodji MM, Ndongo S, Diémé C *et al.* Des masses diffuses [Disseminated masses]. *Rev Med Int.* 2017;38(8):562-3.
6. Harouna H, Bouissar W, Zahra Alaoui F *et al.* Calcinose sous cutanées au cours de la sclérodémie systémique: à propos de 6 cas. *Revue marocaine de Rhumatologie.* 2017; 42:50-5.
7. Battistella M, Cribier B. Les calcinose cutanées. *Revue du Rhumatisme Monographies.* 2011;78(3):178-86.
8. Huegel J, Enomoto-Iwamoto M, Sgariglia F, Koyama E, Pacifici M. Heparanase stimulates chondrogenesis and is up-regulated in human ectopic cartilage: a mechanism possibly involved in hereditary multiple exostoses. *Am J Pathol.* 2015;185(6):1676-85.

Travail reçu le 23 février 2021 ; accepté dans sa version définitive le 14 avril 2021.

AUTEUR CORRESPONDANT

I. CHABCHOUB
CHU Hédi Chaker
Service de Médecine interne
Route El Ain - Sfax 3089, Tunisie
E-mail : imenchabchoub@hotmail.fr