EVOLUTION DÉSASTREUSE NÉGLIGÉE D'UNE MALADIE D'OLLIER: À PROPOS D'UN CAS

Yasser Sbihi[*,1], **Hicham Arfaoui**[*], **Mohammed Amine Choukri**[*], **Amine Roujdi**[*], **Driss Bennouna**[*] **and Mustapha Fadili**[*]
[*]Service de traumatologie orthopdie Aile 4 chu ibn rochd.

RESUME La maladie d'Ollier ou enchondromatose est une maladie rare congénitale non héréditaire, définie par la présence de multiples enchondromes qui se développant en intra-osseux à proximité du cartilage de croissance. Le risque majeur reste la dégénérescence sarcomateuse de la lésion. Nous rapportons le cas d'un jeune patient, ayant refusé la chirurgie initialement, est traité dans notre structure secondairement pour une maladie d'Ollier négligée évoluant sur une période de 14 ans avec une évolution désastreuse de la lésion et une main gauche devenant non fonctionnelle.

Mots cles maladie d'Ollier, enchondromatose, négligée

Introduction

L'enchondromatose est une maladie rare. Elle est définie par la présence de multiples enchondromes, qui sont des tumeurs bégnines cartilagineuses se développant en intra-osseux à proximité du cartilage de croissance. La forme multiple des enchondromatoses à prédominance unilatérale est connue sous le nom de maladie d'Ollier. Nous rapportons le cas d'un patient présentant une maladie d'Ollier négligée avec une tuméfaction monstrueuse de la main évoluant sur 14 ans.

Case Report

Il s'agit d'un patient de 25 ans, de sexe masculin, sans antécédents pathologiques particuliers et droitier de latéralité. Il s'est présenté pour une déformation de la main gauche. La symptomatologie remonte à l'âge de 10 ans par l'apparition d'une masse infra centimétrique au niveau de la première phalange du médius gauche. L'évolution fût marquée par l'augmentation du volume de la masse pour laquelle le patient a consulté dans un centre hospitalier périphérique où une biopsie a été réalisée revenue en faveur d'un chondrome. Le patient été perdu de vue.

Copyright © 2022 by the Bulgarian Association of Young Surgeons
DOI: 10.5455/IJMRCR.172-1643149628
First Received: January 26, 2022
Accepted: March 9, 2022
Associate Editor: Ivan Inkov (BG);
[1]Corresponding author: Yasser Sbihi, yassersbihi9@gmail.com

Quatre ans plus tard, à l'âge de 14 ans, le patient a noté l'apparition d'autres masses au niveau pouce, deuxième et quatrième doigts pour lesquelles le patient a consulté dans une autre structure où une amputation fût indiquée avec refus du patient le menant à négliger par cela sa tumeur. Après 10 ans d'évolution et l'aggravation de la symptomatologie par augmentation énorme de la masse et la main gauche devenu non fonctionnelle. Le patient a consulté au pavillon de consultation du centre hospitalier universitaire de Casablanca pour prise en charge thérapeutique.

A l'inspection, on notait un aspect déformé de la main gauche avec des volumineuses masses les 4 premiers doigts, avec une peau tendue et une circulation veineuse collatérale. Une cicatrice de biopsie propre de la première phalange du médius. (Fig.1) A la palpation, la consistance était ferme, les masses étaient indolore et fixe aux plans superficiel et profond. La mobilisation des articulations inter-phalangiennes était impossible, ainsi que celle des métacarpo-phalangiennes qui était gênée par le volume des masses. L'examen Vx-nerveux était normal. Le reste de l'examen ostéoarticulaire avait objectivé une atteinte unique de la main droite et une deuxième au niveau du pied gauche. L'examen général était sans particularité.

Un bilan paraclinique fait d'une radiographie de la main de face et de ¾ a objectivé des lésions d'ostéolyse diffuses intéressant le squelette des phalanges des cinq rayons avec effractions des corticales et envahissement des parties molles sièges de calcifications multiples. Les lésions d'ostéolyse intéressaient aussi les métacarpiens. (Fig.2) Devant l'aspect très évolué de la déformation, et la main gauche devenant non fonctionnel, une amputation au niveau du poignet fut indiquée. L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire n'a pas objectivé de

dégénérescence sarcomateuse.

Figure 1: Aspect clinique de la déformation volumineuse de la maladie d'Ollier.

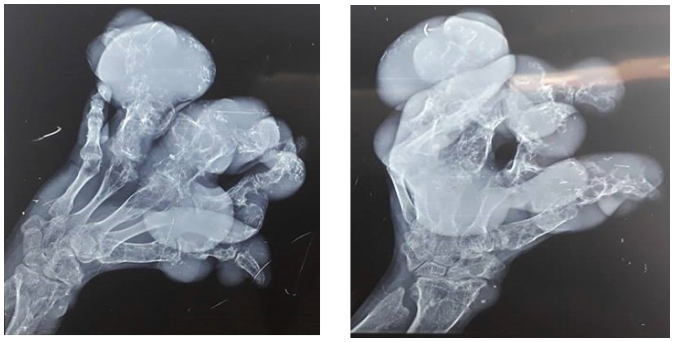

Figure 2: Radiographie de la main gauche montrant les lésions d'ostéolyse diffuses.

Discussion

L'enchondromatose est une maladie rare congénitale non héréditaire, estimée à 1/100 000.[1] Elle a été décrite pour la première fois par Ollier en 1899. [2] Le fait que la maladie soit causée par une seule anomalie génétique ou par une combinaison de mutations (germinales ou somatiques) n'est pas encore été établi. [3]

Les lésions se développent à partir de la prolifération de cartilage ectopique persistant dans l'os intramédullaire dû à un défaut d'ossification, où l'os normal est remplacé par des tumeurs cartilagineuses.[4], [5] Il s'agit souvent d'une atteinte unilatérale. Parfois elle est bilatérale mais avec une prédominance d'un seul côté. [6]

Généralement, Le diagnostic repose sur des arguments cliniques et radiologiques. Le recours à l'histologie et surtout devant une suspicion de dégénérescence sarcomateuse. Selon Hunter et Wiles, les éléments suivant sont pathognomoniques de la maladie d'Ollier : un début durant l'enfance surtout la première décade, une raréfaction osseuse des segments atteints en faveur d'une prolifération dont l'examen histologique objective du cartilage.[7]

Notre malade a présenté une atteinte unilatérale de la main gauche, avec une lésion découverte à l'âge de onze ans, et dont l'examen radiologique et anatomopathologique a confirmé le diagnostic, remplissant les critères diagnostic de Hunter et Wiles. Aucun traitement médical n'est disponible à ce jour, la chirurgie est proposée en cas de complications telles une gêne fonctionnelle, fracture, déformations monstrueuses ou bien une transformation maligne. [8], [9]

Chez notre patient, une amputation au niveau du poignet a été indiquée vu l'évolution importante et l'agressivité de la déformation qu'on suspectait être en rapport avec une dégénérescence maligne. En ce qui concerne le pronostic de la maladie d'Ollier, la dégénérescence sarcomateuse en chondrosarcome ou ostéosarcome a été rapporté[10]. Cliniquement, elle se manifeste par une augmentation rapide et douloureuse des lésions qui restent évolutives à l'âge adulte. Radiologiquement, elle se traduit par des érosions corticales avec extension aux parties molles. Un bilan fait d'une tomodensitométrie avec une IRM est le plus souvent recommandé. [11] L'évolution monstrueuse revient essentiellement à la mauvaise observance du patient suite à son refus du traitement initial, causant ainsi l'aggravation de son état sur une période de plus de 10 ans.

Conclusion

La maladie d'Ollier est rare, il faut savoir y penser devant des déformations osseuses monstrueuse survenant à un âge précoce. La présentation avec des formes volumineuses est exceptionnelle est le risque majeur reste la transformation maligne. Le traitement chirurgical reste la seule option thérapeutique.

Funding

This work did not receive any grant from funding agencies in the public, commercial, or not-for-profit sectors.

Conflict of interest

There are no conflicts of interest to declare by any of the authors of this study.

References

1. H. Raoufi, M. M. Moudatir, K. K. Echchilali, F. Alaoui, et H. El Kabli, « Maladie d'Ollier », Rev. Médecine Interne, vol. 40, p. A213, juin 2019, doi: 10.1016/j.revmed.2019.03.309.

2. S. G. Nardell, « Ollier's Disease: Dyschondroplasia », BMJ, vol. 2, no 4678, p. 555-557, sept. 1950, doi: 10.1136/bmj.2.4678.555.

3. N. Sutthipisal et P. Nitidandhaprabhas, « A case of Maffucci's syndrome (dyschondroplasia with multiple hemangioma) », J. Med. Assoc. Thail. Chotmaihet Thangphaet, vol. 72, no 7, p. 404-407, juill. 1989.

4. S. H. M. Verdegaal et al., « Incidence, Predictive Factors, and Prognosis of Chondrosarcoma in Patients with Ollier Disease and Maffucci Syndrome: An International Multicenter Study of 161 Patients », The Oncologist, vol. 16, no 12, p. 1771-1779, déc. 2011, doi: 10.1634/theoncologist.2011-0200.

5. M. F. Amary et al., « Ollier disease and Maffucci syndrome are caused by somatic mosaic mutations of IDH1 and IDH2 », Nat. Genet., vol. 43, no 12, p. 1262-1265, déc. 2011, doi: 10.1038/ng.994.

6. S. Pannier et L. Legeai-Mallet, « Hereditary multiple exostoses and enchondromatosis », Best Pract. Res. Clin. Rheumatol., vol. 22, no 1, p. 45-54, mars 2008, doi: 10.1016/j.berh.2007.12.004.

7. D. Hunter et P. Wiles, « Dyschondroplasia (Ollier's disease): With report of a case », Br. J. Surg., vol. 22, no 87, p. 507-519, déc. 2005, doi: 10.1002/bjs.1800228713.

8. A. Larbi et al., « Cartilaginous tumours and calcified lesions of the hand: A pictorial review », Diagn. Interv. Imaging, vol. 94, no 4, p. 395-409, avr. 2013, doi: 10.1016/j.diii.2013.01.012.

9. T. Nozaki et al., « Syndromes Associated with Vascular Tumors and Malformations: A Pictorial Review », RadioGraphics, vol. 33, no 1, p. 175-195, janv. 2013, doi: 10.1148/rg.331125052.

10. F. Schaison, P. Anract, F. Coste, G. De Pinieux, M. Forest, et B. Tomeno, « [Chondrosarcoma secondary to multiple cartilage diseases. Study of 29 clinical cases and review of the literature] », Rev. Chir. Orthop. Reparatrice Appar. Mot., vol. 85, no 8, p. 834-845, déc. 1999.

11. N. Kosaki, H. Yabe, U. Anazawa, H. Morioka, M. Mukai, et Y. Toyama, « Bilateral multiple malignant transformation of Ollier's disease », Skeletal Radiol., vol. 34, no 8, p. 477-484, août 2005, doi: 10.1007/s00256-004-0889-0.