



Mathieu, 16 ans

tuméfaction douloureuse avec angulation
de P1 du majeur gauche, de survenue
brutale quel est votre diagnostic ?, sur
quel(s) argument(s) sémiologique(s) ?



sujet jeune porteur de 2 lésions focales
d'allure bénigne siégeant l'une sur le 3^{ème}
métacarpien l'autre sur la 1^{ère} phalange
de l'index compliquée d'une fracture
pathologique



la lésion métacarpienne a un caractère "soufflant" ce qui correspond à une destruction de la corticale normale qui est remplacée par une **coque périostée continue** avec quelques pseudo cloisons

toute la lésion est bordée par un liseré d'os compact continu de type cortical (**contours de type IA de Lodwick** caractérisant une atteinte de très faible évolutivité)

enfin et surtout on observe de **petites images punctiformes** de densité homogène proche de celle de l'os cortical. Ces aspects de **ponctuations** ou de **flocculations** ont une très haute valeur diagnostique puisqu'ils traduisent l'ossification enchondrale d'un tissu cartilagineux



la lésion phalangienne est développée dans de cavité médullaire Son caractère expansif est démontré par les festons du versant endostal et l'aspect aminci des corticales

Dans les régions métaphyso-épiphysaires, un liseré d'os compact borde la zone d'ostéolyse (contours de type IA de Lodwick)

On retrouve les petits micronodules opaques qui, dans ce contexte clinico-radiologique permettent d'affirmer la matrice cartilagineuse et le diagnostic d'enchondromes

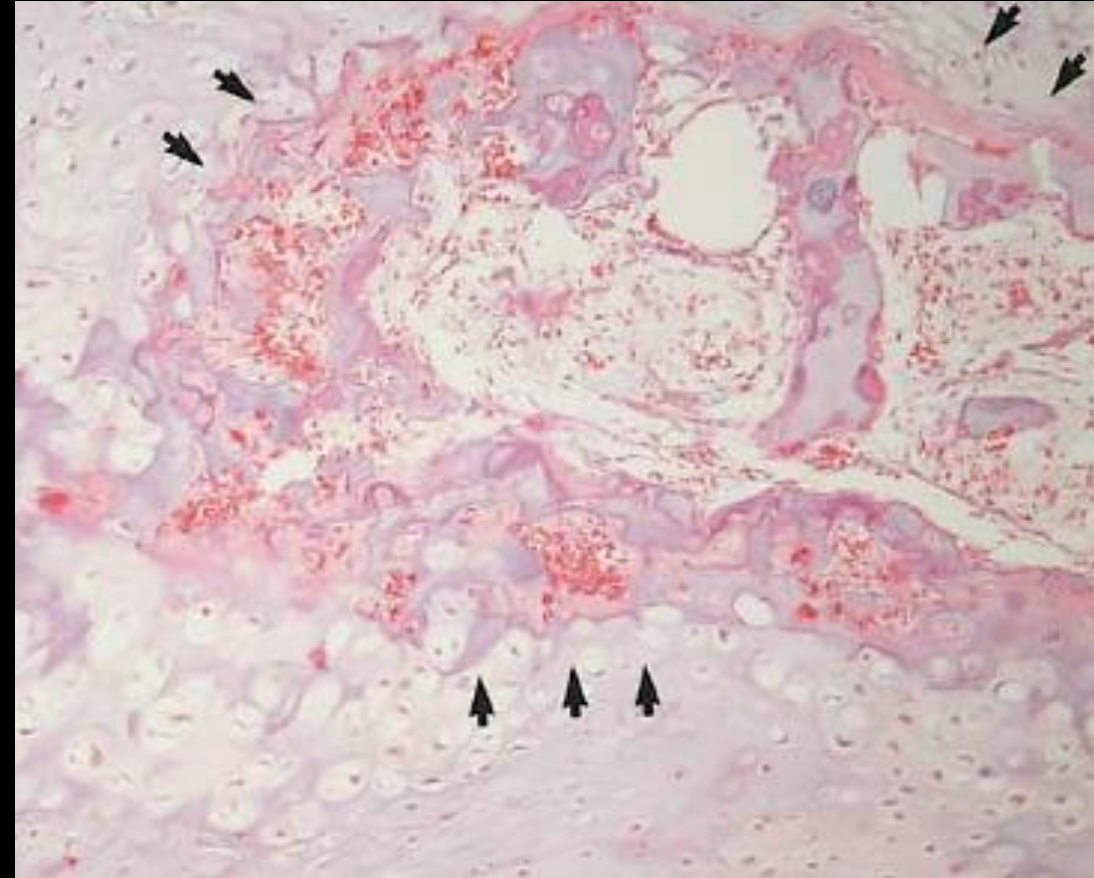
la principale complication qui, comme dans cette observation est souvent l'accident révélateur de la maladie est la fracture pathologique, conséquence de la dégradation des qualités mécaniques du segment tumoral

Enchondrome

- Tumeur bénigne osseuse, de nature cartilagineuse
- Tumeur la plus fréquente des phalanges de la main
- Tableau clinique
 - Pic : 10-30 ans
 - H/F: 1
 - Habituellement asymptomatique
 - Gonflement douloureux
 - Fracture pathologique
 - Douleur : doit faire évoquer fracture
 - dégénérescence (réaction périostée, masse des tissus mous,) surtout dans les enchondromatoses

- Anatomie pathologique

- cartilage bien différencié avec ossification enchondrale des lobules de cartilage hyalin mature
- possibles zones anormales de chondrocytes dysplasiques dans le cartilage de croissance
- Lobules de cartilage hyalin mature avec matrice intra-cellulaire transparente (peu de collagène)
- Calcifications fréquentes correspondant à une ossification enchondrale des lobules cartilagineux



- Tous les os peuvent être le siège d'enchondromes
- Mains (phalanges prox et métacarpiens) et pieds : 50 %
- Fémur (distal), tibia, humérus (proximal) : localisations métaphysaire, métaphyso-diaphysaire 50 %

- Rx standard et CT

- Ostéolyse centrée ou excentrée, plurilobée, bien limitée
- Souvent érosions endostales lobulées de la corticale en regard
- Festonnement des bords des corticales internes
- Expansion ("soufflures" de la corticale, sans rupture
- ossifications intra-tumorales de taille et de densité variables
:ponctuations, floculations, arcs et anneaux, pop-corn
- Pas de réaction périostée, ni masse des tissus mous



cas compagnon

femme, 42 ans

- Pas d'antécédent notable
- Fracture n° 1 tête 5^{ème} métacarpien droit Oct 2002

→ ttt orthopédique

- Douleur chronique face médiale main droite
- Fracture n°2 14/01/11: choc direct (karting)

14/04/200

9



Lésion ostéolytique hétérogène,
fines calcifications arciformes

15/01/201

1

D

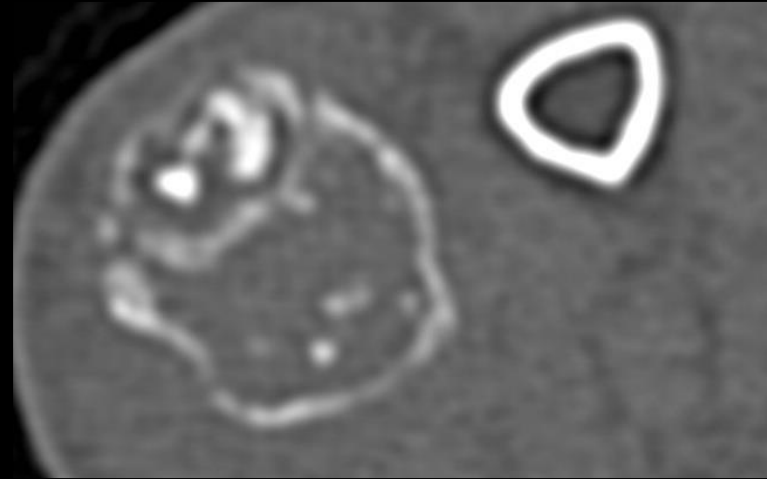
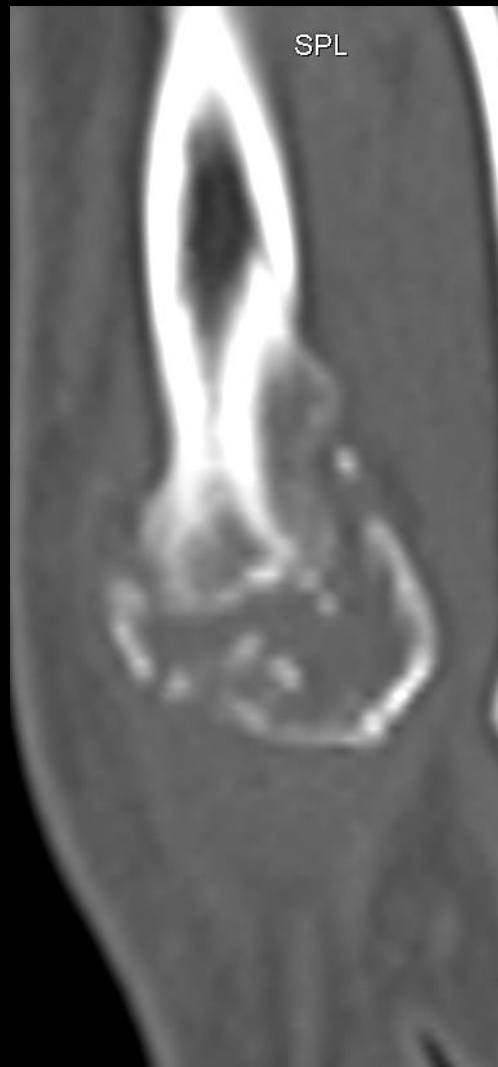
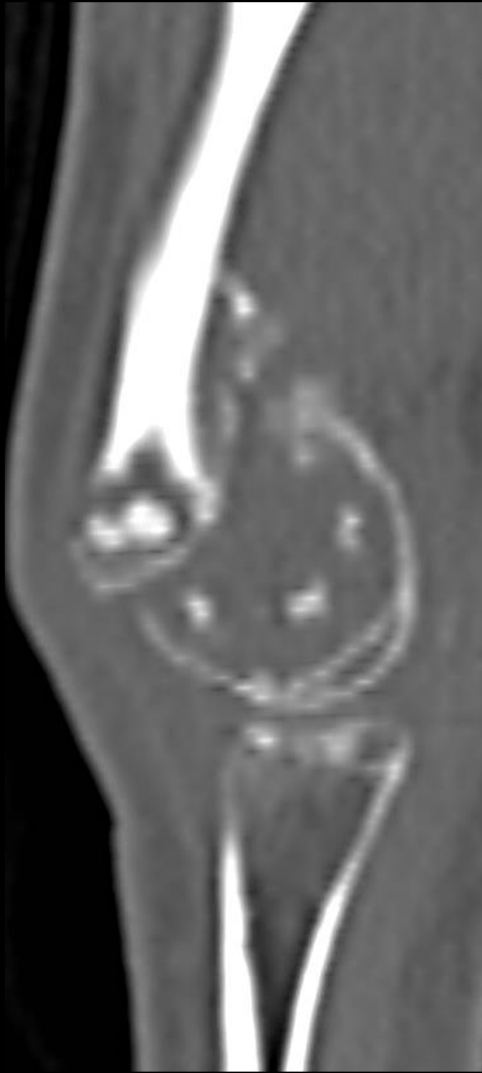


Fracture à déplacement palmaire tête 5^{ème}
métacarpien sur os pathologique

D



03/03/2011

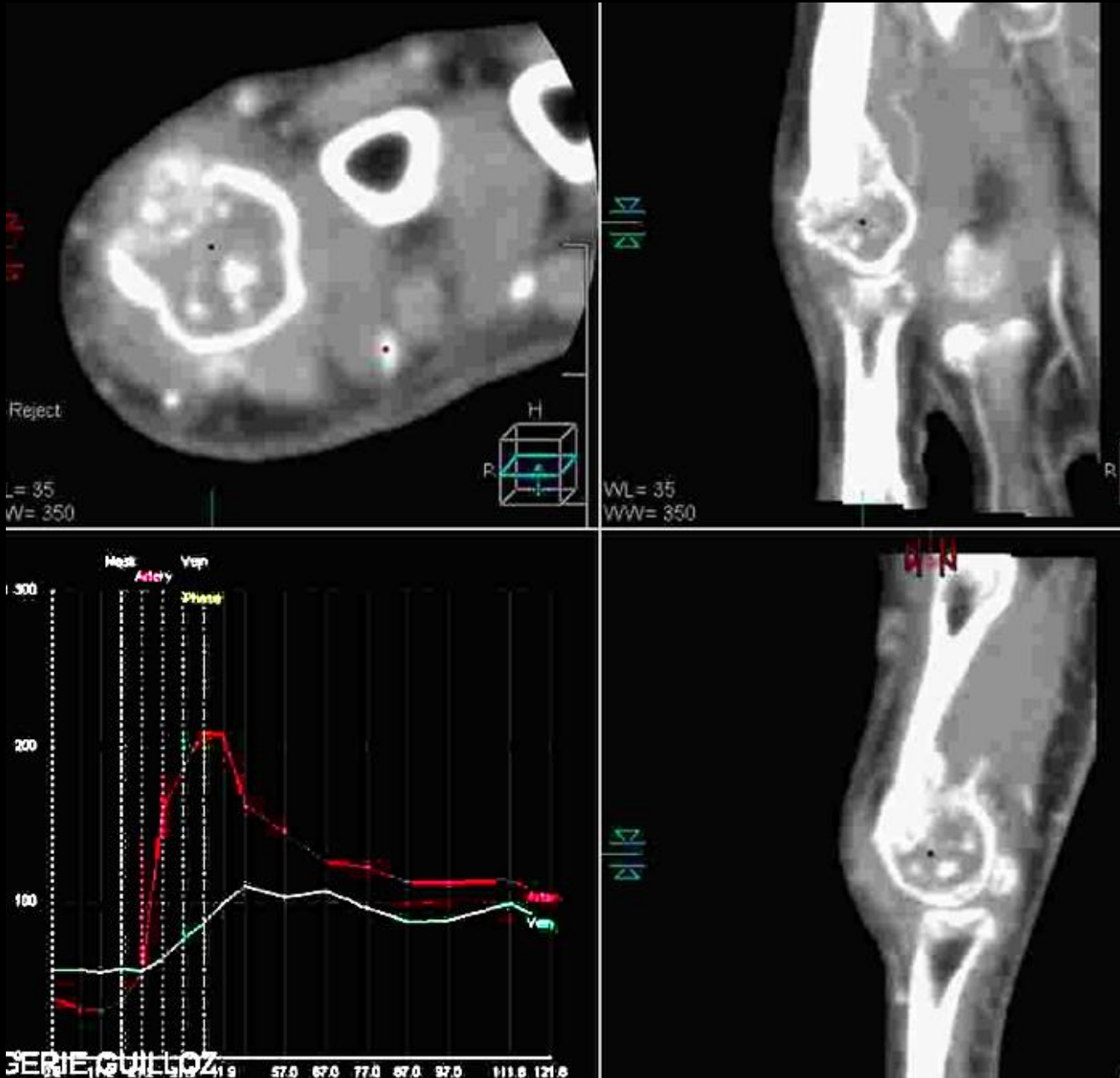


Lésion ostéolytique, bien limitée

érosions endostées

Calcifications punctiformes

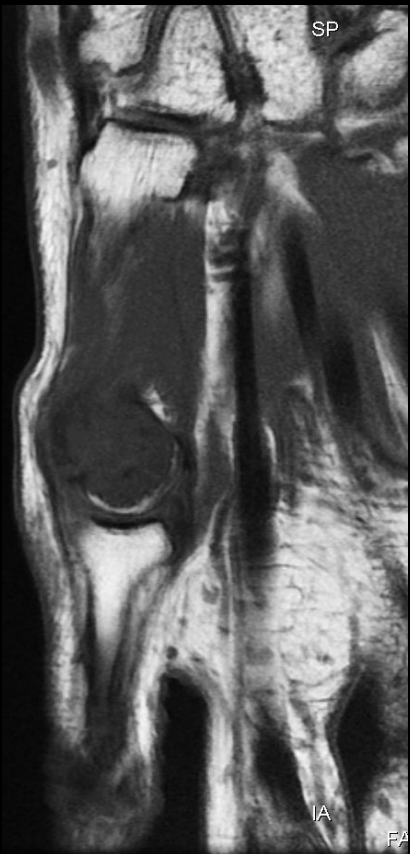
15x12x15 mm



TDM perfusion

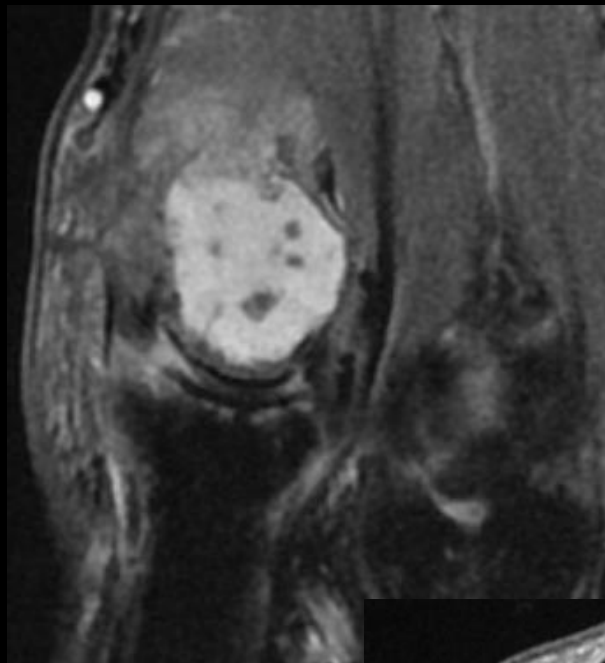


Vascularisation modérée,
progressive

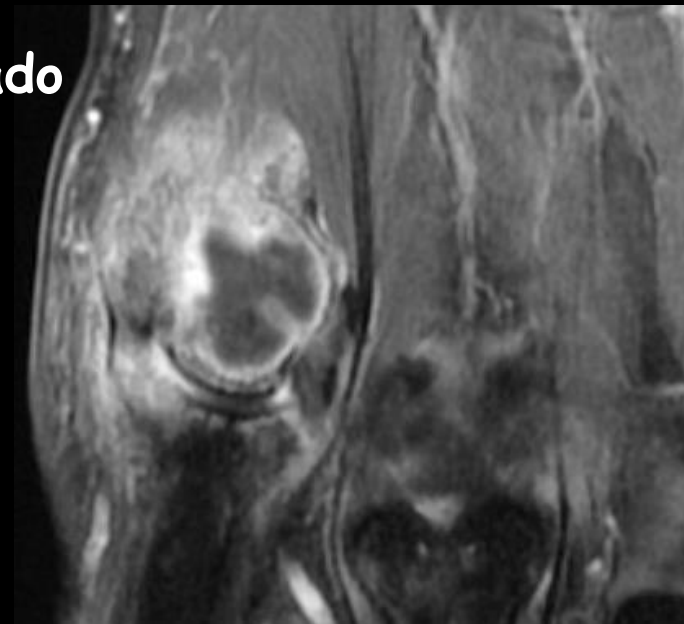


T1

T2 FS



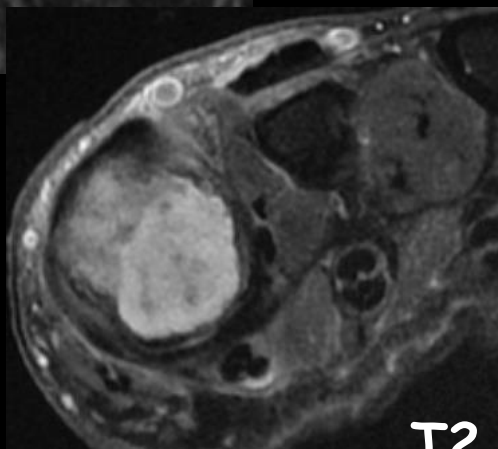
T1 FS Gado



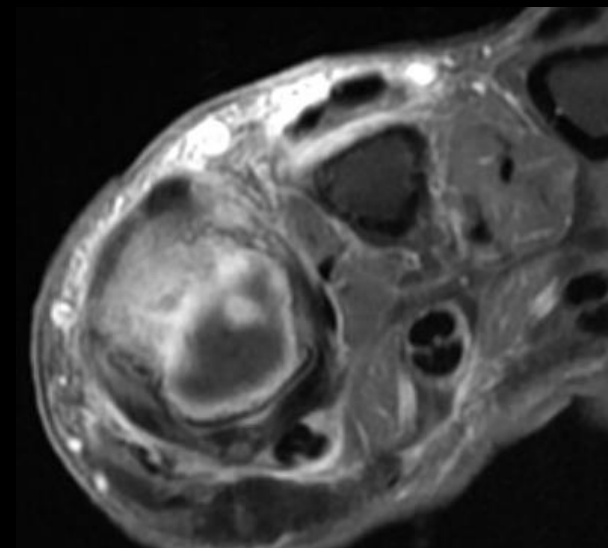
Matrice cartilagineuse

Calcifications

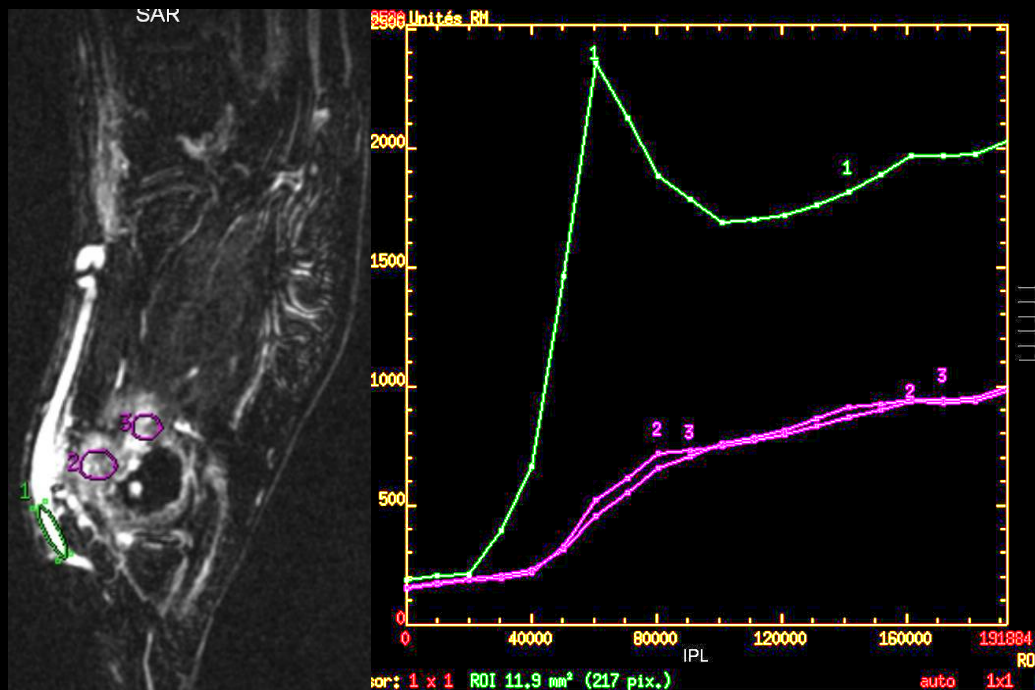
Prise contraste périphérique et des parties molles (remaniements post-fracturaires)



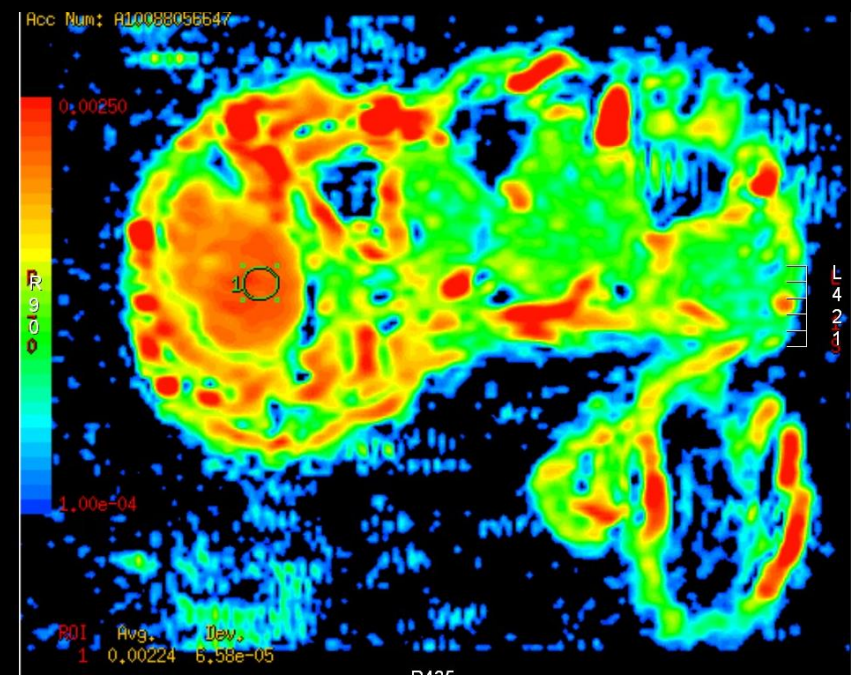
T2
FS



T1 FS gado

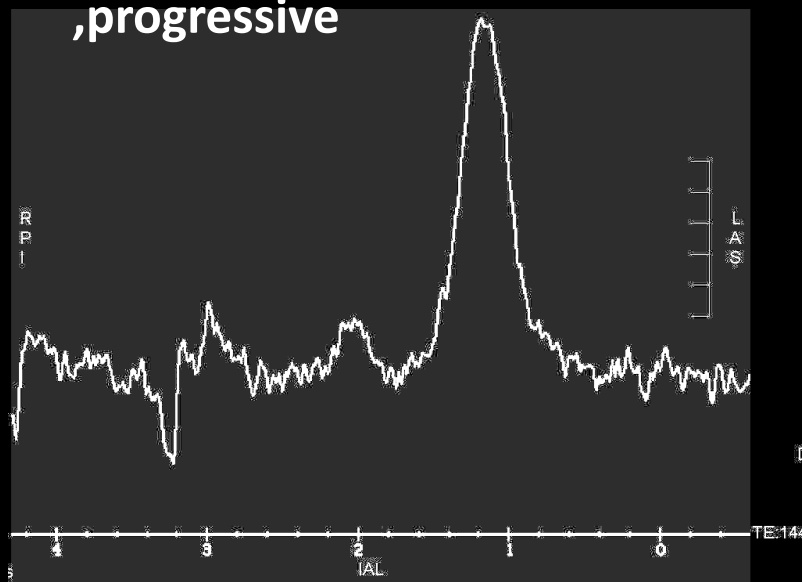


**Vascularisation modérée
, progressive**

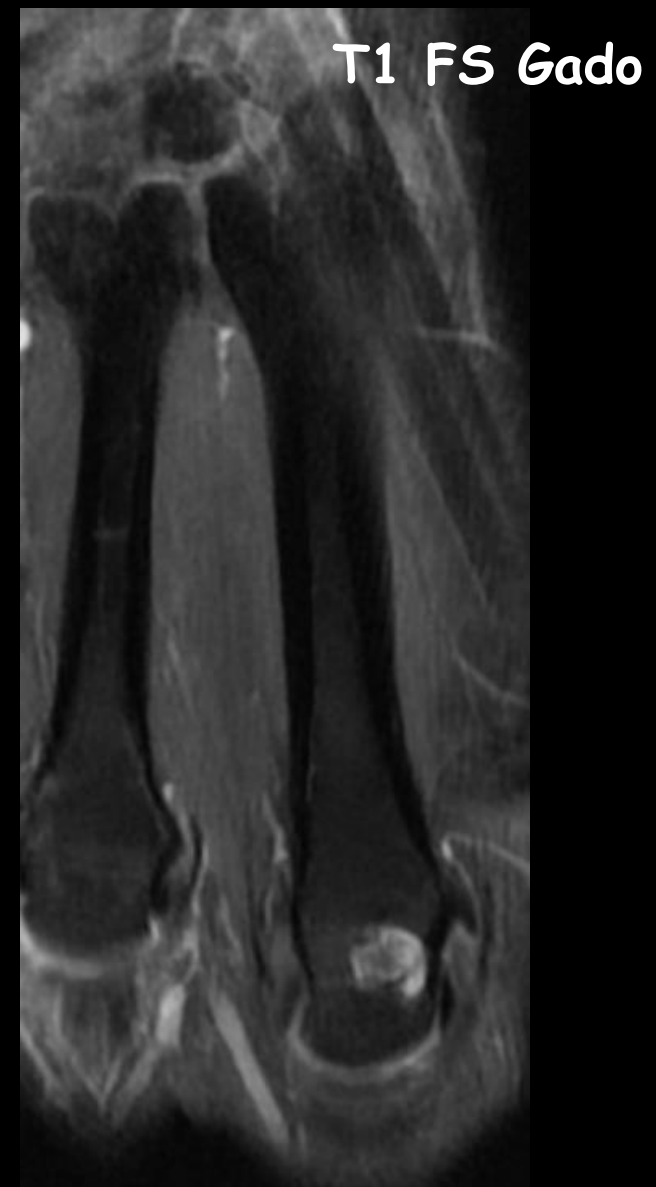
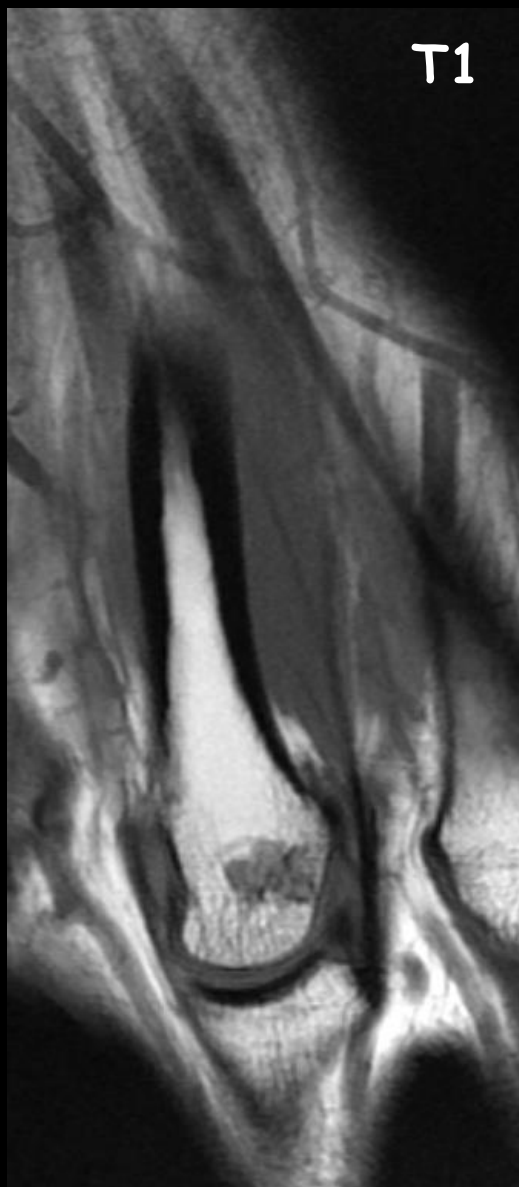


ADC=2.24 10- 3 mm2/sec

→ Tumeur bénigne



**Absence pic de choline: faible activité
tumorale**



2ème lésion de même type de la tête 3ème métacarpien droit

Enchondromatose

Maladie d'OLLIER

- Anomalie non héréditaire de l'ossification du cartilage
- Enchondromes multiples
- 10 fois plus rare que les atteintes solitaires
- Raccourcissement et ou déformation d'un membre
- Distribution préférentielle monomélrique unilatérale
- Dégénérescence sarcomateuse dans 25 à 50 % des cas :
 - Ostéosarcomes (patients jeunes)
 - Chondrosarcomes, fibrosarcomes (patients plus âgés)



Syndrome de Maffucci :

enchondromatose associée à
des lésions vasculaires de type
hémangiome capillaire ou
caverneux, phlébectasies,
phlébolithes et lymphangiomes



enchondromatose atteintes proximales

IRM

- HypoT1
- HyperT2 (cartilage 90 % d'eau)
- ossifications : en hypo T1 T2
- Gado: rehaussement des septa autour lobules cartilagineux

