

Petite fille 31 mois , douleurs du pied gauche ; chute la veille

Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir sur les radiographies pratiquées



2 images complémentaires page suivante

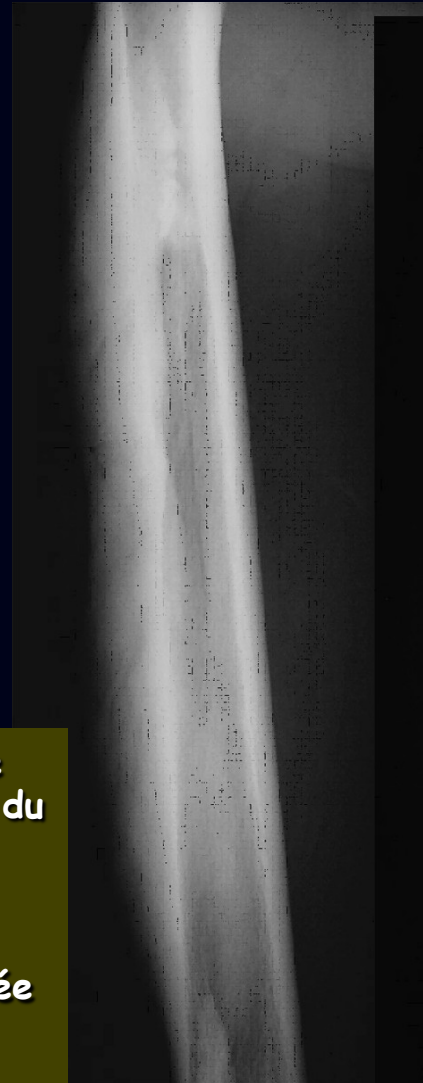
A. Rubini UCL



sur les **os courts du tarse** latéral (calcaneus et cuboïde) , plages de tissu osseux compact dense disséminées dans l'os spongieux et corticales épaissies

sur les **métatarsiens et les premières phalanges des 3 derniers rayons** ; épaississement et ostéocondensation des corticales diaphysaires qui sont élargies par leur versant périosté et surtout par leur versant endostal , ce qui entraîne un rétrécissement majeur du canal médullaire . Les épiphyses sont relativement épargnées

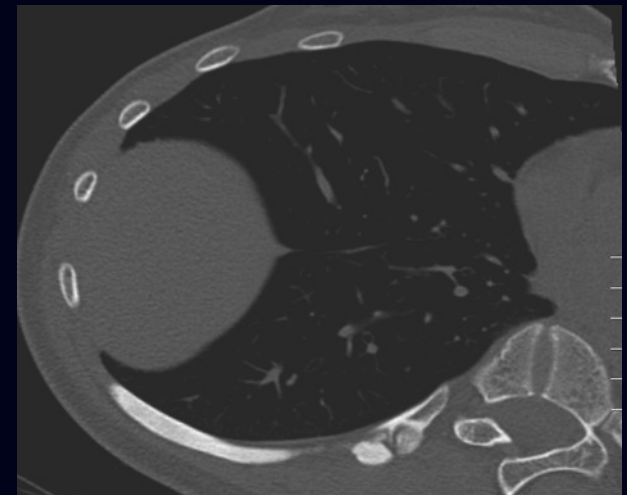
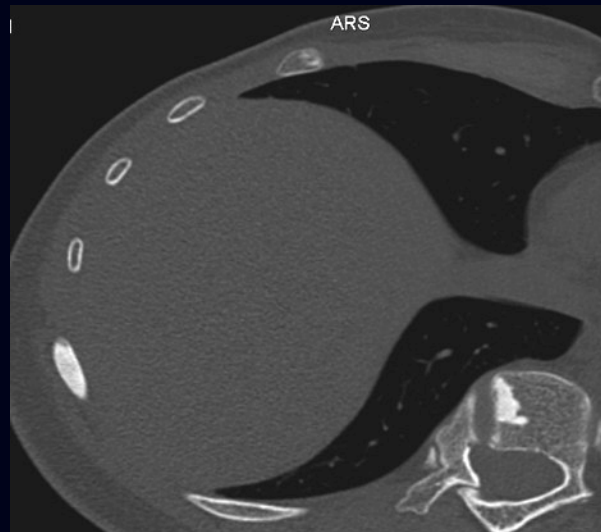
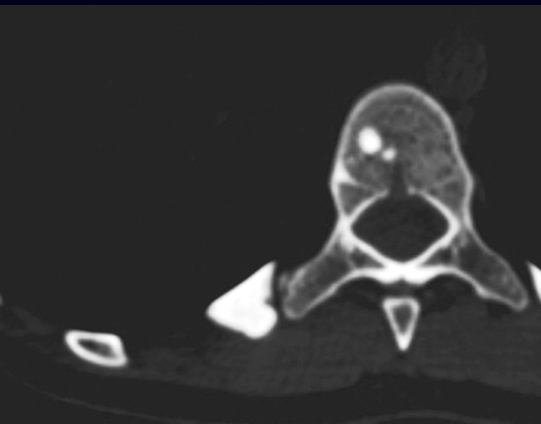
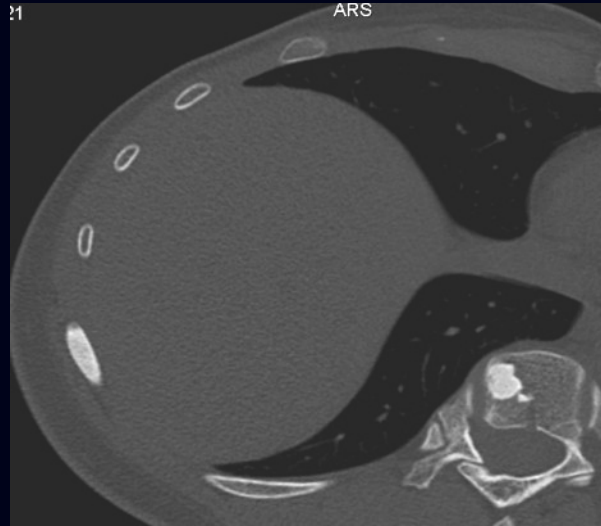
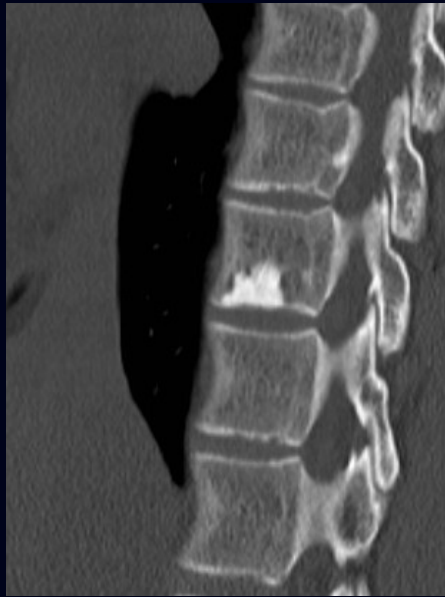
autre exemple de la même maladie , de découverte fortuite chez un jeune footballeur
victime d'un traumatisme ligamentaire du genou



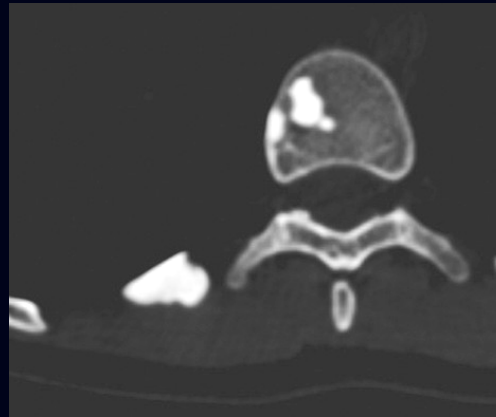
formation tubulaire d'os compact dans la métaphyse distale
et plage d'ostéocondensation dans le spongieux épiphysaire du
condyle externe

épaississement massif de la corticale antérieure de la
diaphyse fémorale , essentiellement par apposition périostée
mais également par ostéogénèse endostale avec
rétrécissement du canal médullaire

autre exemple de la même maladie , de découverte fortuite chez une jeune femme
asymptomatique de 25 ans



dans un hémicorps vertébral ,l'arc postérieur et la côte correspondante , on retrouve les zones
d'ostéocondensation du spongieux et l'hyperostose corticale liée à l'ostéogénèse périostée
exubérante



la scintigraphie aux diphosphonates marqués au ^{99m}Tc , en particulier en face postérieure montre l'hyperfixation des zones ostéocondensées, confirmant l'hyperactivité ostéoblastique



tout le monde a, bien sur, fait le diagnostic de **mélorhéostose**, dans les 3 observations présentées

Mélorhéostose

La mélorhéostose (du grec mélos : membre ; rhein : coulée ; ostéon: os) est une forme rare d'hyperostose des os longs décrite par Léri et Joanny en 1922.

Syn ostéose engainante monomélrique , ostéose monomélrique éburnante de Putti ,

elle se définit par une **condensation osseuse "en coulées de bougies"** sur la **corticale diaphysaire des os longs**; sa distribution est le plus souvent **monomélrique** .C'est une ostéopathie génétique dont le gène responsable a été localisé sur le chromosome 5.(mutation du gène LEMD3 qui code pour une protéine bêta ig-h3)

dans la majorité des cas ,les anomalies osseuses suivent une distribution **métamérique monomélrique et linéaire** ; le **membre inférieur est préférentiellement atteint**

Elle est associée à des troubles de la croissance en longueur du membre concerné, avec parfois un genu valgum, et /ou des déformations liées aux atteintes associées des tissus mous

des **anomalies du mésoderme** , en particulier cutanées et tissus mous peuvent être observées ,au voisinage et de même topographie linéaire et segmentaire que les segments osseux atteints ; fibrose et atrophie sous-cutanée ,sclérodermie , troubles de la pigmentation , angiomes



femme 55
ans ,gonalgi
es



maladie rare ; 0,9 cas /million d'habitants ; souvent découverte pendant l'enfance SR=1

l'examen radiologique montre, dans la diaphyse des os longs, des bandes ou des taches opaques, le plus souvent parallèles à son grand axe, mais touchant également les épiphyse et les petits os du pied ou de la main.

la distribution des lésions est longitudinale . L'atteinte du crâne , du massif facial et des côtes est classiquement rare mais l'imagerie axiale CT en a révélé la présence non exceptionnelle

S'inspirant des sclérotomes, zones d'innervation osseuse assurée par un nerf spinal sensitif propre, décrits par Inman et Sanders, Murray et McCredie ont démontré qu'il existe une corrélation entre la localisation des lésions osseuses et la topographie d'un ou de plusieurs sclérotomes.

Il en va de même pour ce qui concerne la localisation des lésions des parties molles par rapport aux dermatomes et myotomes . Une théorie classiquement admise suppose une infection embryonnaire précoce d'un nerf sensitif induisant des changements dans le sclérotome correspondant, mais un mosaïcisme pourrait être une meilleure explication pour l'occurrence sporadique et la distribution asymétrique des anomalies

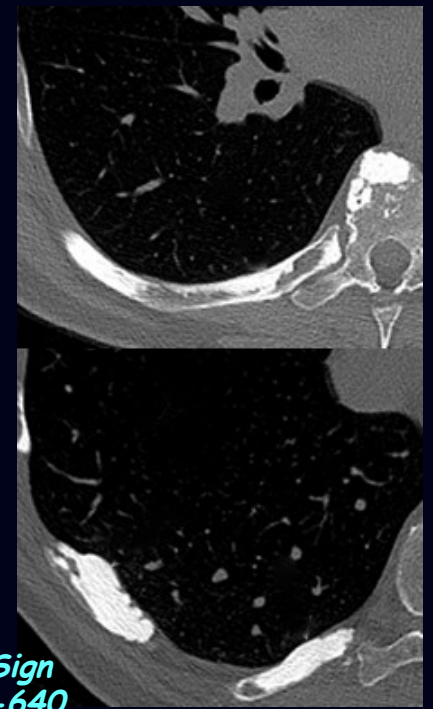


La radiographie montre les images en " coulée de cire de bougie " le long d'un seul ou de plusieurs os , de façon linéaire, l'hyperostose sous-périostée est excentrique, irrégulière, tandis que l'hyperostose endostée oblitère partiellement ou complètement le canal médullaire.

Les ossifications des tissus mous ont une topographie para articulaire et se présentent, soit sous forme d'un aspect nuageux autour de la hanche et en arrière du genou, soit sous forme d'opacités arrondies allongées "en chapelet" à la face postérieure du genou ou sur le dos du pied.

Le scanner précise la topographie des ossifications extra-articulaires tandis que l'os condensé et les ossifications des parties molles sont en hyposignal en IRM

Les lésions évoluent progressivement et lentement, aussi bien dans le sens transversal que longitudinal, pouvant envahir et oblitérer les articulations inter phalangiennes ou réaliser une ankylose extra articulaire et finalement aboutir à des déformations invalidantes.



Anu Bansal
The Dripping Candle Wax Sign
Radiology 2008; 246: 638-640

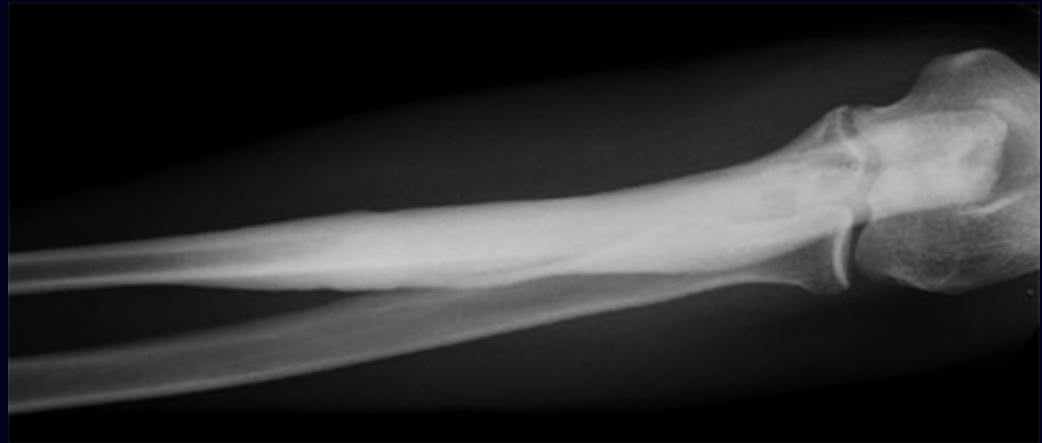
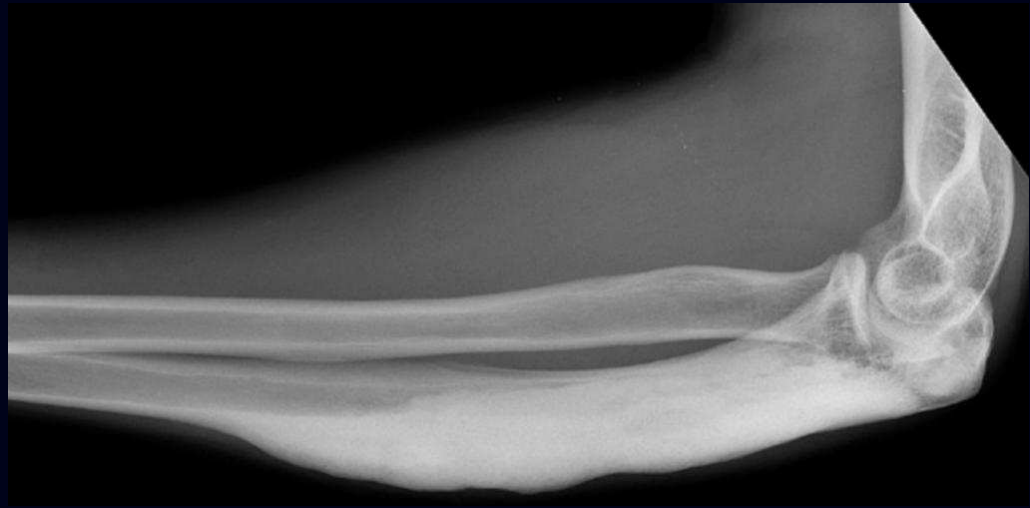


Les aspects histologiques se caractérisent par leur **absence de spécificité** ; l'os condensé est scléreux, les travées lamellaires sont épaissies et oblitèrent les canaux de Havers.

Les ossifications des parties molles apparaissent constituées par des **nodules ostéo-cartilagineux** assez comparables à ceux observés dans les ostéochondromatoses synoviales.

Les images osseuses segmentaires et linéaires de la mélorhéostose sont caractéristiques.. Dans les formes frustes, **la biopsie** peut s'avérer nécessaire pour faire la différence avec la myosite ossifiante et surtout **l'ostéosarcome paraostéal**.

La survenue d'un ostéosarcome et d'un histiocytofibrosarcome ont été rapportées au cours de la mélorhéostose.



La plupart des mélorhéostoses sont peu symptomatiques et de ce fait ne nécessitent aucun traitement. Parfois, déformations et tuméfactions peuvent être gênantes.

Chez l'enfant, on peut alors discuter une libération des parties molles, une ostéotomie, une épiphysiodèse, très exceptionnellement une amputation.

Messages à retenir

La mélorhéostose est une **dysplasie osseuse condensante** rare , le plus souvent **a ou paucisymptomatique**.

Les aspects en imagerie sont très évocateurs par leur morphologie et leur siège :

.atteinte monomélique (généralement d'un membre inférieur , uni ou pluri focale , avec un accroissement massif du tissu osseux compact des corticales , à l'origine d'un rétrécissement du canal médullaire

-calcifications des tissus mous périarticulaires

Les principaux diagnostics différentiel,(chez l'adulte) sont les **ostéosarcomes de surface** et la myosite ossifiante .Toute mélorhéostose connue devenant symptomatique (douleurs, tuméfaction cliniquement perceptible...) doit être réexplorée par l'imagerie et biopsiée après avis d'une RCP spécialisée

La plupart des mélorhéostoses ne nécessitent aucun traitement. Parfois, déformations et tuméfactions peuvent être gênantes.

Chez l'enfant, on peut alors discuter une libération des parties molles, une ostéotomie, une épiphysiodèse, très exceptionnellement une amputation.

