

Jeune femme de 29 ans présentant une **formation osseuse** développée à hauteur du **cortex dorsal de PI de D3** de la main droite

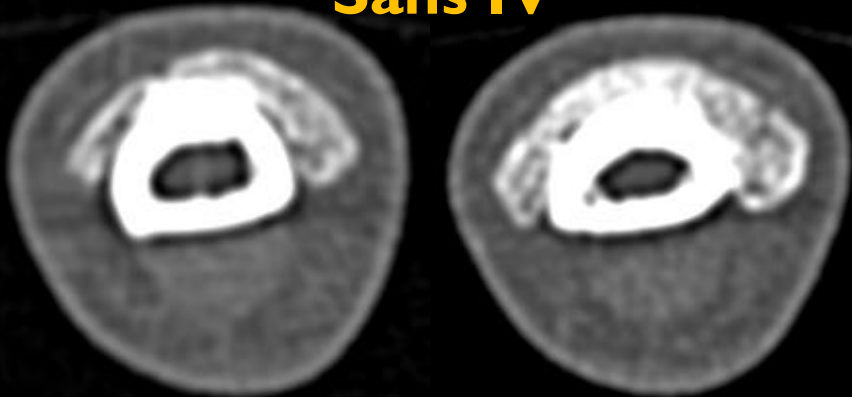
Non douloureuse



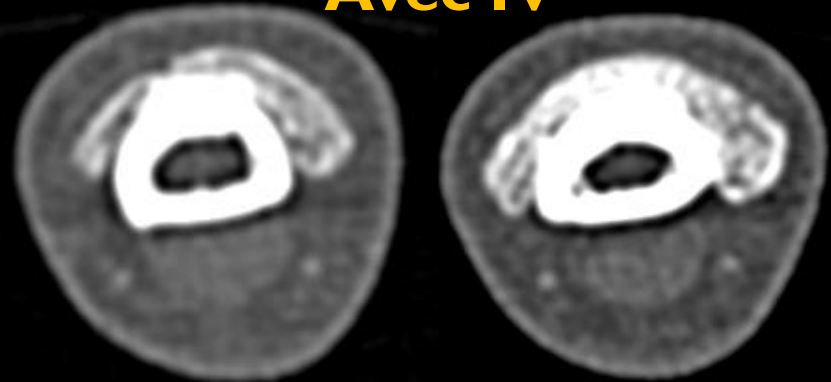
Formation osseuse hémi- circonférentielle adossée à la face dorsale de PI du 3^{ème} rayon

Pas de signe d'ostéolyse

Sans IV

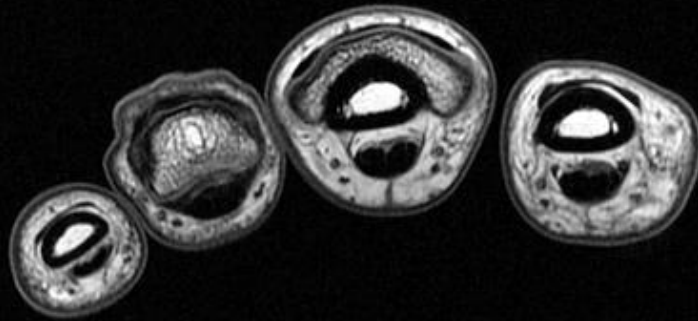


Avec IV

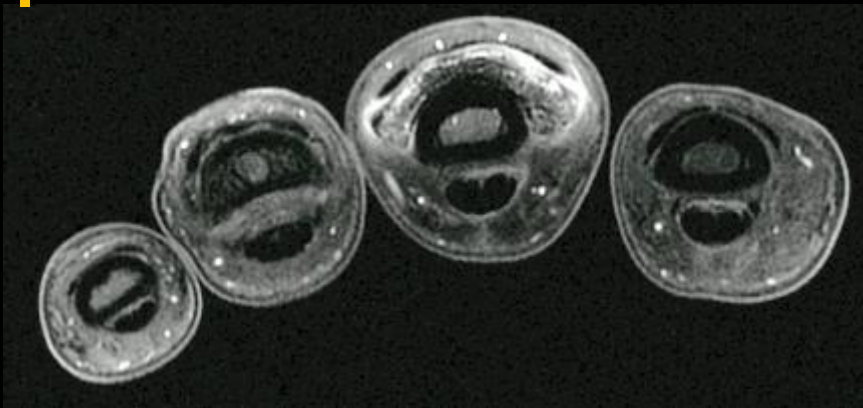


Lésion hémi-circonférentielle à la face dorsale de la métaphyse distale de la 1ère phalange du 3ème doigt de la main droite développée à la surface de l'os

Ax T1



**Ax T1
C+**



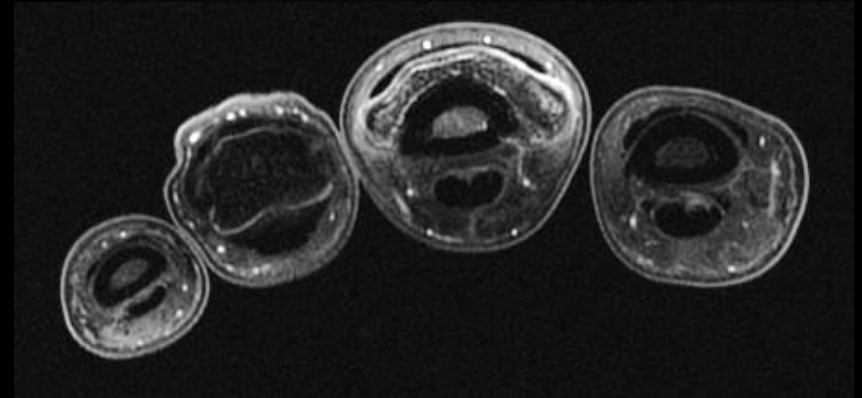
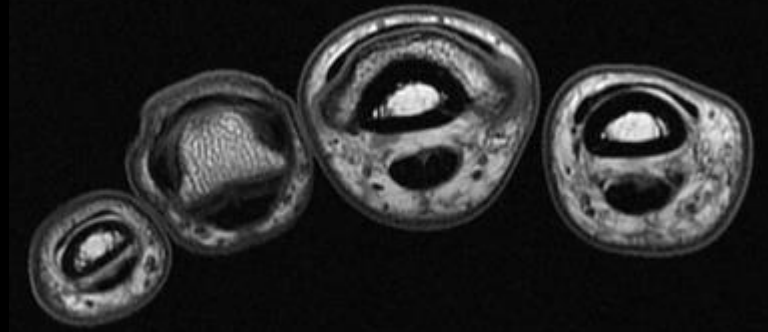
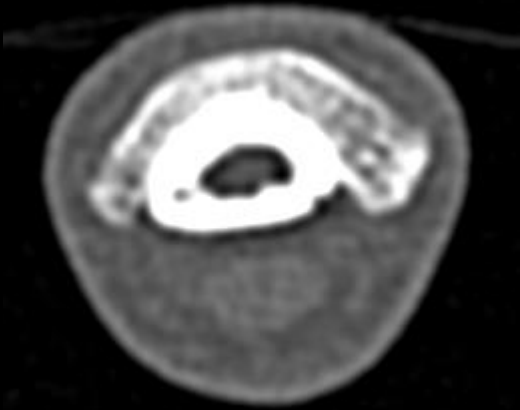
Fr T2



Discrète prise de contraste périphérique autour de la lésion

Pas d'envahissement des structures musculo-tendineuses ou osseuses adjacentes

Au total



Formation périostée développée

à la surface de l'os de façon hémicirconférentielle autour de la

1ère phalange de D3 sans ostéolyse ni envahissement des parties

molles **Evocatrice d'une tumeur de Nora ou BPOP**

RCP Sarcome : abstention thérapeutique

EXAMEN D'ANATOMIE ET DE CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES

Renseignements cliniques :

Tumeur osseuse d'allure bénigne P1 3ème doigt main droite englobant la phalange de manière hémicirconférentielle. Rx dans PACS.
(Pr DAUTEL)

Macroscopie :

Deux fragments de 2 x 1.1 x 0,4 cm et de 2 x 1.2 x 0.4 cm, ainsi que plusieurs fragments dont l'ensemble mesure 1.5 x 1.5 x 0.4 cm.

Microscopie :

Les différents prélèvements examinés présentent des aspects superposables et intéressent un os spongieux en continuité directe en surface, avec une lésion d'aspect réactionnel, développée à partir du périoste. On retrouve en effet un aspect hyperplasique de ce dernier remplacé par une prolifération fibroblastique dont les cellules prennent un aspect plus ou moins stellaire, ont un noyau pouvant présenter un petit nucléole et de rares figures de mitose, dépourvus de caractère atypique. Ces cellules se disposent sur un fond plus ou moins lâche, myxoïde, ailleurs plus collagénéisé. Ce périoste hyperplasique surmonte l'os spongieux sous-jacent focalement par l'intermédiaire de plages de différenciation cartilagineuse. L'aspect reste très organoïde. Il n'y a pas d'argument en faveur d'une lésion de NORA.

Conclusion :

Aspect en faveur d'une PERIOSTITE FLORIDE REACTIONNELLE. Absence de malignité.



Rx post op

Tumeur de Nora ou BPOP (Bizarre Parosteal Osteochondromatous Proliferation)

- Lésion pseudo tumorale rare
- Décrite pour la 1^{ère} fois en 1983 par Nora
- Pic de fréquence entre 20 et 40 ans – Sex Ratio H/F = 1
- Origine traumatique ou micro traumatique (Atcd traumatiques dans 40 % des cas)
- Atteinte préférentielle des extrémités (phalanges proximales ++), plus rarement MCP, MTP, os longs (tibia, fémur), crâne ...

Présentation clinique

- Apparition d'une **masse indolore ou modérément douloureuse** des tissus mous
- Lésion bénigne **se développant à la surface de l'os**
- **Masse ossifiée** s'étendant à travers le périoste rompu et **se développant dans les parties molles**
- Se raccordant au périoste de façon sessile ou pédiculée **sans réaction périostée ou continuité médullaire**

Rx Standard

Masse ossifiée bien limitée

Développée à la surface de l'os, le plus souvent en regard de la métaphyse

A base large

Os sous jacent intègre

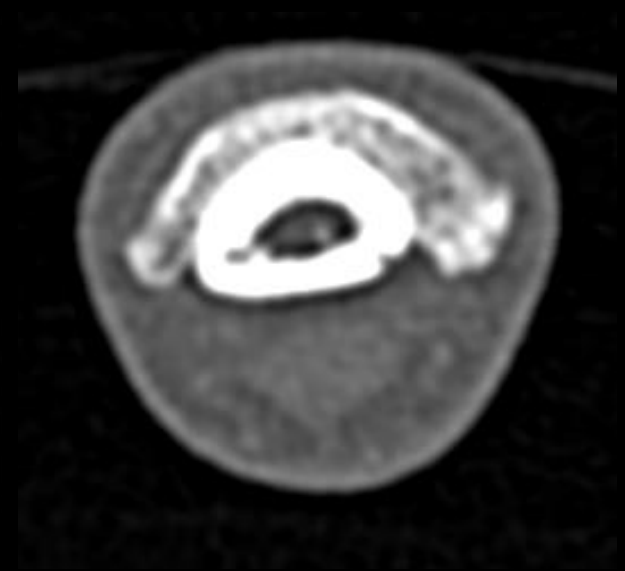


Scanner

Lésion à la surface de l'os

Pas de continuité cortico spongieuse (éliminant l'ostéochondrome et surtout l'exostose plane)

Calcifications fines et **répartition homogène** / travées osseuses



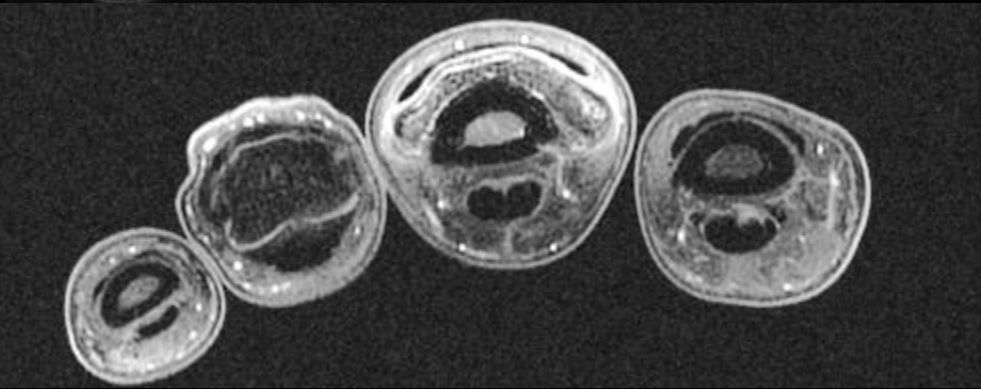
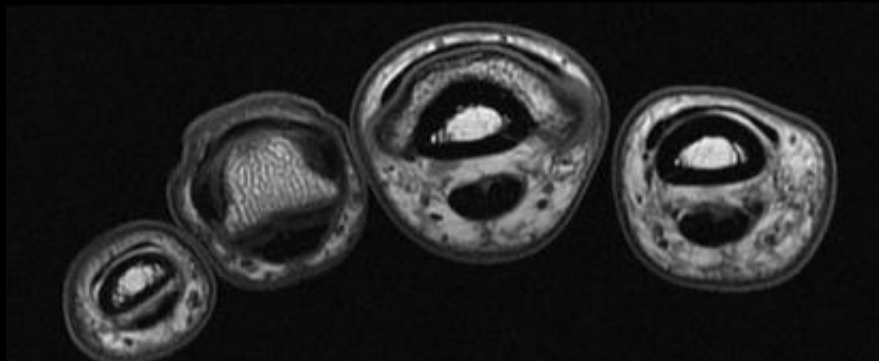
IRM

Aspect non spécifique

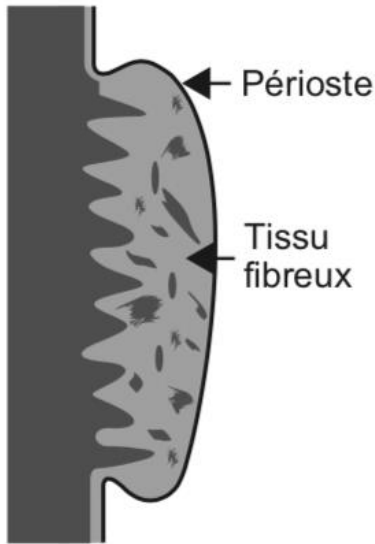
En hyposignal T1 // hypersignal T2

Prise de contraste importante après injection de chélates de Gadolinium

Il peut s'y associer un œdème intra médullaire faisant évoquer à tort un processus malin ou infectieux



La maladie de Nora s'intègre dans le cadre des périostites réactionnelles, avec différents stades évolutifs



Périostite
réactive floride

1^{er} stade = Périostite réactionnelle floride
(ou périostose réactionnelle exubérante)

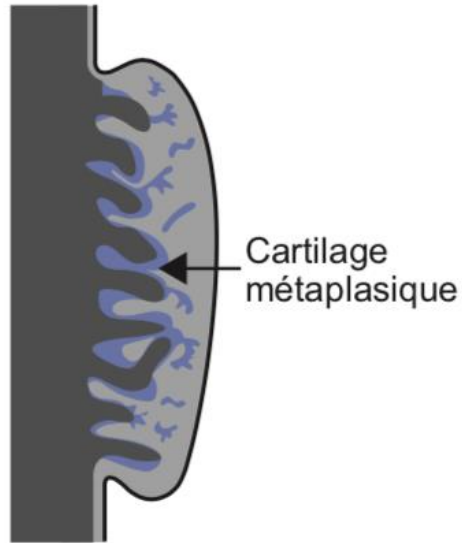
Se développe à la surface de l'os

Epaississement des parties molles et réaction périostée unilamellaire

+/- scalloping dans la corticale osseuse adjacente

Anatomopathologie : Cellules fusiformes et prolifération cartilagineuse minime

La maladie de Nora s'intègre dans le cadre des périostites réactionnelles, avec différents stades évolutifs



Maladie de Nora

2^{ème} stade = Tumeur de Nora (ou Bizarre Parosteal Osteochondromatous Proliferation)

Les appositions périostées s'épaississent et s'incorporent
La corticale osseuse se normalise

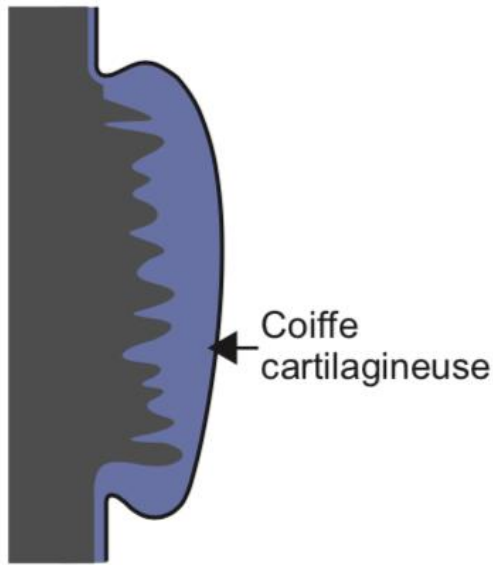
Anatomopathologie : Prédominance de cartilage métaplasique et d'os jeune

La maladie de Nora s'intègre dans le cadre des périostites réactionnelles, avec différents stades évolutifs

3^{ème} stade = Exostose "en tourelle" (ou ostéochondrome acquis)

Evolution possible de la tumeur de Nora

Excroissance osseuse à la face dorsale de P1 ou P2



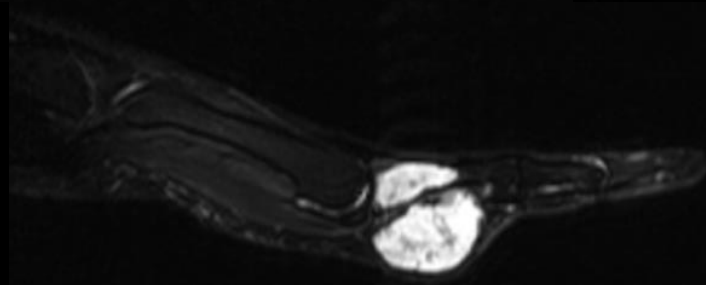
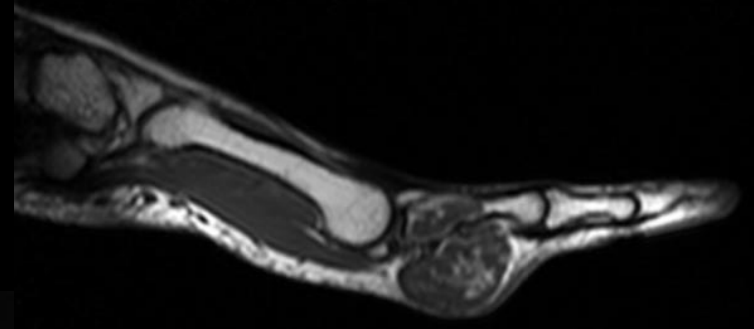
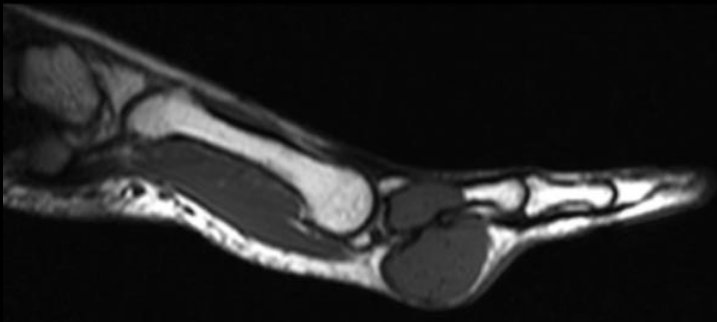
Exostose
en tourelle

Anatomopathologie : Maturation cartilagineuse et osseuse

Diagnostic différentiel

Ostéochondrome = Continuité cortico spongieuse avec l'os sous jacent

Enchondroma protuberans = tumeur cartilagineuse rare qui se développe à partir du canal médullaire formant une masse exophytique dans les tissus mous avoisinants



- **Chondrome et chondrosarcome périostéal** = érosions à la surface externe du cortex
// de grande taille (plus de 5 cm) et exceptionnel au niveau des doigts
- **Ostéosarcome périostéal** = rare au niveau de la main (os longs ++) érosions osseuses, réaction périostée dans les parties molles
- **Myosite ossifiante** = rare au niveau de la main

Conclusion

Tumeur de Nora rare = Doit être évoquée devant **une tumeur digitale à matrice cartilagineuse**

Taux de récurrence **important** après la première excision (30 à 50 %)

Confrontation imagerie avec histologie +++

PEC :

- **Surveillance radiologique** pour s'assurer de l'absence de modification
- **Exérèse chirurgicale** complète pour éviter les récurrences

L'évolution naturelle peut se faire vers **l'exostose en tourelle** ce qui permet d'éviter la chirurgie

Bibliographie

- Moisei A, Gauchotte G, Sanou R, Dautel G, Vignaud J, Blum A. [Answer to december e-quid. Recurrent cartilaginous tumor of the finger: Nora's tumor]. J Radiol. 2010;91(1 Pt 1):82-7
- Touraine S, Wybier M, Sibilleau E, Genah I, Petrover D, Parlier-Cuau C, et al. Non-traumatic calcifications/ossifications of the bone surface and soft tissues of the wrist, hand and fingers: a diagnostic approach. Diagn Interv Imaging. 2014;95(11):1035-44
- Nora FE, Dahlin DC, Beabout JW. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferations of the hands and feet. Am J Surg Pathol. 1983;7(3):245-50
- An YY, Kim JY, Ahn MI, Kang YK, Choi HJ. Enchondroma protuberans of the hand. AJR Am J Roentgenol. 2008;190(1):40-4
- Derrick EK, Darley CR, Tanner B. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferations of the tubular bones of the hands and feet. Clin Exp Dermatol. 1994;19(1):53-5