

L'EXOSTOSE OSTÉOGÉNIQUE SOLITAIRE DES MEMBRES. REVUE CLINIQUE DE 76 CAS ET HYPOTHÈSE PATHOGÉNIQUE

B. ESSADKI¹, M. MOUJTAHID¹, A. LAMINE¹, T. FIKRY¹, O. ESSADKI², B. ZRYOUIL¹

SUMMARY : *Solitary osteochondroma of the appendicular skeleton. A clinical study of 76 cases, with a hypothesis regarding pathogenesis.*

The authors report a retrospective study of 76 solitary osteochondromas of the appendicular skeleton treated between 1981 and 1995. The ages of the patients ranged from 13 to 55 years with a mean of 21 years. The male/female-ratio was 1.37. Tumefaction with or without associated pain was the reason for consultation in 68 cases (89%). In 62 cases the osteochondroma was localized in the distal part of the femur or the proximal part of the tibia. All lesions were surgically resected ; the resection was complete in all cases. Six patients were lost to follow-up ; the other 70 were seen on a regular basis over a time period ranging from 1 to 12 years. The result from surgical treatment was assessed based on pain, joint motion, cosmetic consequences, nerve compression and recurrence of osteochondroma. The results were good in 68 cases and fair in two cases. Based on a review of previous experimental studies, the authors suggest a hypothesis to explain the rotation of a fragment of the growth plate which is needed for the development of osteochondroma. This rotation occurs as a result of the mechanical action from the periosteum under tension.

Keywords : osteochondroma, treatment, pathogenesis.
Mots-clés : exostose, traitement, pathogénie.

INTRODUCTION

L'exostose solitaire est une formation ostéochondrale due au développement sous-périoste d'un îlot aberrant du cartilage de conjugaison qui

évolue selon le mode d'ossification enchondral. De nombreuses hypothèses pathogéniques ont été avancées. Nous rapportons notre série personnelle dans le but de mettre en relief les différents aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs de l'exostose solitaire ; nous discutons également sa pathogénie, en proposant une hypothèse nouvelle à la lumière des études expérimentales antérieures.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons étudié rétrospectivement 76 cas d'exostoses solitaires des membres traités chirurgicalement entre 1981 et 1995. Il s'agit de 44 hommes et 32 femmes. Leur âge variait entre 13 et 55 ans avec une moyenne de 21 ans (fig. 1). Plus de la moitié des patients avaient entre 15 et 20 ans ; 89% avaient moins de 30 ans. Le délai entre l'apparition de l'exostose et la consultation n'a pu être déterminé avec précision. La lésion était localisée près du genou dans 64 cas (84%) (fig. 2). Six exostoses (8%) siégeaient au niveau de la racine des membres. L'apparition d'une tuméfaction dure, isolée, associée ou non à une douleur, constituait le motif de consultation chez 68 patients (89%). Une gêne articulaire sous forme de limitation de l'amplitude de mobilité ou de ressaut tendineux a été notée dans 32 cas (42%). Deux patients avaient des signes d'irritation nerveuse en rapport avec des exostoses de l'aile iliaque, l'un dans le territoire du nerf fémoro-cutané et l'autre sous forme de

¹ Service d'Orthopédie-Traumatologie (Aile IV)

² Service de Radiologie des Urgences, CHU Ibn Rochd - Casablanca - Maroc.

Correspondance et tirés à part: B. Essadki, 13, Rue Péronne, Belvédère, Casablanca, Maroc.

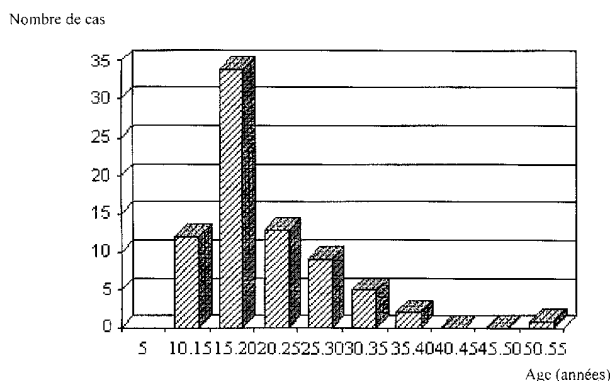


Fig. 1. — Répartition des patients en fonction de l'âge.

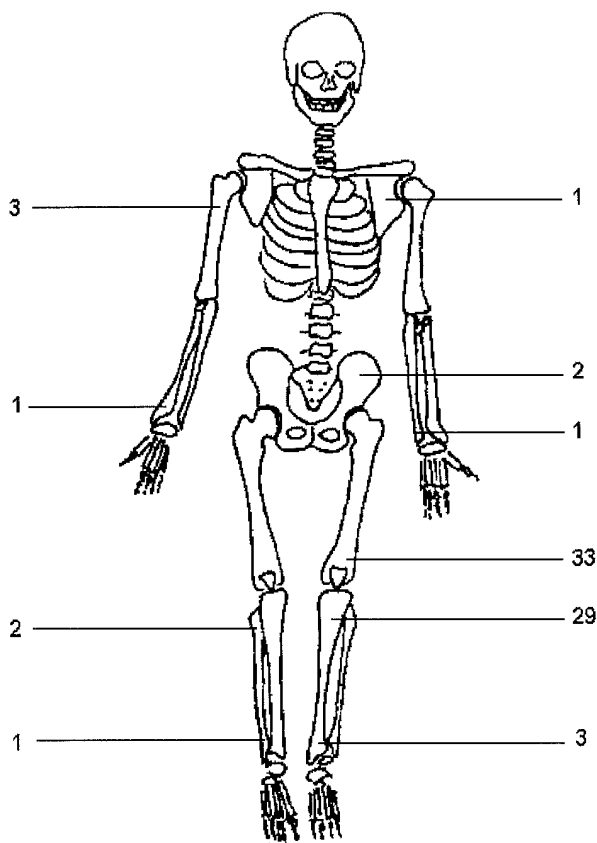


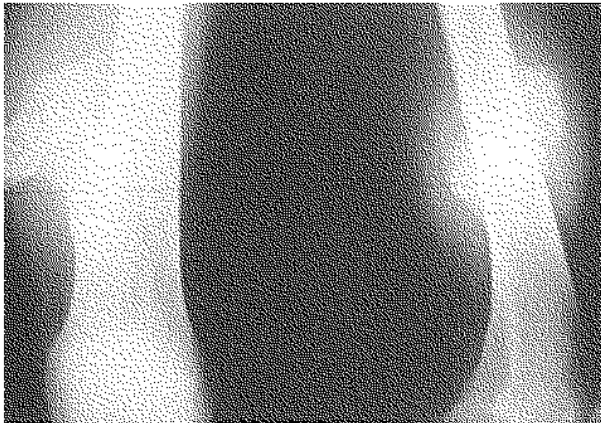
Fig. 2. — Les localisations des exostoses solitaires aux membres.

sciatalgies. Un patient avait une scapula alta en rapport avec une exostose de la fosse sous-scapulaire de l'omoplate. La gêne esthétique en rapport avec le volume de l'exostose était le motif principal de consultation chez 13 patients (17%) dont 12 étaient de sexe féminin. Par ailleurs, aucun patient n'avait de signes de compression vasculaire.

Sur le plan radiologique, l'exostose se présentait toujours comme une excroissance osseuse sessile ou pédiculée dont les corticales se continuaient avec la corticale de l'os porteur. Elle était métaphysaire dans 58 cas (76%), métaphyso-diaphysaire dans 12 cas (16%) et diaphysaire dans 4 cas (6%). L'ablation de l'exostose a été faite par abord chirurgical, mise en évidence de la base d'implantation et ostéotomie de celle-ci. L'exérèse s'est faite en extrapérioste en réséquant l'exostose et sa pseudocapsule. L'abord chirurgical a été variable en fonction de la localisation. Il a été simple et direct dans 63 cas (83%); dans 13 cas (17%), l'abord de l'exostose a nécessité le repérage ou la dissection préalable d'un pédicule vasculaire ou nerveux. Au niveau du poignet, ce repérage a été nécessaire dans deux cas, l'un pour le pédicule radial et l'autre pour le pédicule cubital. Au niveau du membre inférieur, ce repérage a été nécessaire dans 11 cas: il concernait dans un cas le nerf fémoro-cutané à son émergence en-dessous de l'épine iliaque antéro-supérieure, dans six cas l'artère fémorale à la partie inféro-interne de la cuisse, dans deux cas le pédicule poplité après abord postérieur de l'extrémité supérieure du tibia et dans deux cas le nerf sciatique poplité externe après abord de l'extrémité supérieure du péroné. Le défaut cortical créé par l'exostosectomie était minime et sans conséquences dans 69 cas. Dans 7 cas d'exostose à large base d'implantation, l'exostosectomie laissait un large défaut cortical, à la face externe de l'extrémité inférieure du fémur dans quatre cas et à la face interne de l'extrémité supérieure du tibia dans trois cas; un appui partiel a été imposé pendant trois mois.

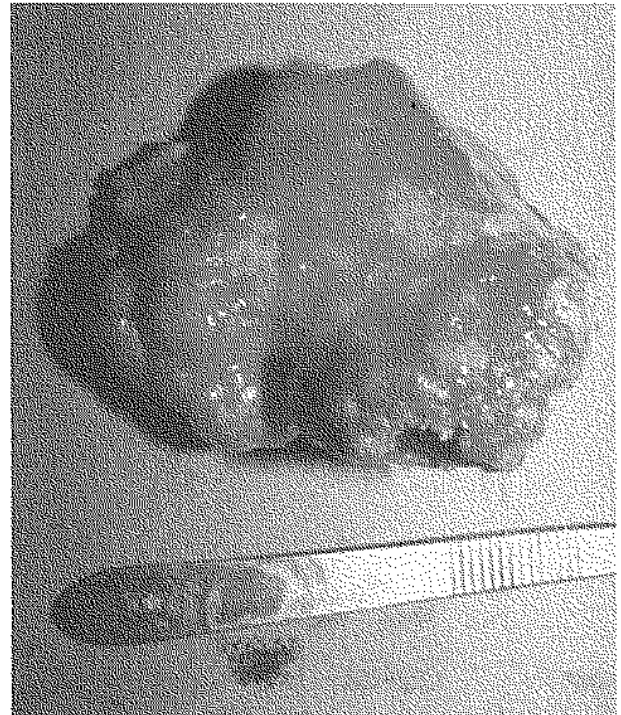
RÉSULTATS

L'exostose était dans tous les cas constituée d'une coiffe cartilagineuse recouvrant un os spongieux mature en continuité avec la base d'implantation formée elle-même d'os compact (fig. 3). La coiffe cartilagineuse présentait un aspect bosselé (fig. 4). L'exostosectomie a été totale dans tous les cas. Aucune complication peropératoire n'a été notée et les suites opératoires ont été simples chez tous les patients. La surveillance a été

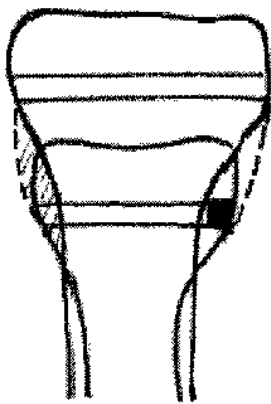


a

Fig. 3. — Exostose de l'extrémité inférieure du fémur chez un patient de 21 ans. a. — exostose solitaire métaphyso-diaphysaire, en « porte-manteau », pédiculée, dont les corticales se continuent avec la corticale osseuse. La médullaire de l'exostose est en continuité avec la médullaire du fémur. b. — aspect de la pièce opératoire montrant la coiffe cartilagineuse de l'exostose qui est bosselée.



b



▨ zone de modelage métaphysaire
■ fragment du cartilage de conjugaison qui va se détacher

Fig. 4. — Schématisation de la croissance d'un os long. Représentation de la zone de modelage métaphysaire et d'un fragment du cartilage de conjugaison qui va se détacher.

clinique et radiologique. Ultérieurement, six malades ont été perdus de vue et 70 ont été régulièrement suivis pendant un à douze ans, en moyenne trois ans. L'évaluation des résultats a été faite en fonction de la douleur, la gêne articulaire, la gêne esthétique, la compression nerveuse, la récurrence (tableau I). Les résultats ont été jugés bons

dans 68 cas et moyens chez deux patients qui ont gardé des douleurs résiduelles intermittentes lors de la marche.

DISCUSSION

L'incidence de l'exostose solitaire est difficile à évaluer du fait de la fréquence des formes asymptomatiques ; selon Mirra (13), des exostoses de petite taille peuvent être découvertes fortuitement chez un à deux pour cent d'individus à l'occasion d'explorations radiographiques étendues. Parmi les tumeurs osseuses bénignes soumises à l'examen histologique, la fréquence des exostoses solitaires varie considérablement d'une série à l'autre ; elle dépend des indications chirurgicales de chaque auteur. Cette fréquence a été estimée à 8% par Mirra (13), à 20% par Schajowicz (18) et à 40% par Dahlin et Unni (4). L'exostose solitaire, qui obéit au mode de croissance enchondral, est découverte le plus souvent après la poussée de croissance péri-pubertaire. Dans notre série, près de 90% des patients avaient moins de 30 ans et 44% avaient entre 15 et 20 ans. Le diagramme des âges que nous

Tableau I. — Evaluation des résultats

Critères d'évaluation	Bon	Moyen	Mauvais
Douleur	Absente	Intermittente	Permanente
Raideur articulaire	Absente	Compatible avec fonction normale	Importante
Gêne esthétique	Minime	Minime	Importante
Compression nerveuse résiduelle	Absente	Absente	Persistante
Récidive	Absente	Absente	Présente
Total	68 (97%)	2 (3%)	0

avons établi (fig. 1) prend la même allure que celui de Mirra (13), confirmant le pic de fréquence pendant la deuxième décennie de la vie. La découverte de l'exostose solitaire, tout comme la gêne fonctionnelle qu'elle entraîne, dépendent principalement de son volume et de sa localisation : 81% des exostoses solitaires qui ont conduit à l'exérèse chirurgicale siégeaient près des métaphyses les plus fertiles, mais en même temps les plus superficielles, à savoir l'extrémité inférieure du fémur et l'extrémité supérieure du tibia. C'est le plus souvent la douleur et la gêne articulaire qui ont conduit à l'exérèse chirurgicale (83%), beaucoup plus rarement les signes d'irritation nerveuse. Nous n'avons jamais trouvé de faux anévrysme (6, 11) qui serait dû à des microtraumatismes répétés de l'artère. A l'âge adulte, la transformation maligne est le risque principal. Sa fréquence n'est pas bien définie ; elle est très inférieure à celle rapportée pour la maladie exostosante. Jaffe (8) avance un taux de 1%. Dahlin et Unni (4) rapportent 7,5% de dégénérescence parmi les exostoses solitaires traitées chirurgicalement. Le signe principal qui suggère la transformation maligne est l'augmentation du volume de l'exostose à l'âge adulte. Cependant, cette augmentation du volume est difficile à mettre en évidence pour les exostoses qui ont une localisation profonde comme au niveau du bassin. L'échographie, la tomодensitométrie et la résonance magnétique nucléaire permettent de mesurer l'épaisseur de la coiffe cartilagineuse. L'échographie serait plus performante que la tomодensitométrie et aussi fiable que la résonance magnétique nucléaire. Elle présente cependant 2 limites : lorsque la coiffe cartilagineuse est située

profondément dans les parties molles ou quand elle est orientée vers la corticale de l'os porteur (12). Une coiffe d'épaisseur supérieure à 2 cm serait un signe de malignité (7, 12, 13) ; cependant, Mirra (13) rapporte que la nécrose de la coiffe cartilagineuse entraîne également un épaississement de celle-ci. Dans ce cas, c'est l'histologie qui permet de trancher. La scintigraphie montre une hyperfixation quand l'exostose est active pendant la période de croissance, ou en cas de dégénérescence maligne (10). La résection chirurgicale de l'exostose solitaire est le plus souvent sans difficulté, sauf pour les localisations profondes ou à proximité d'un pédicule vasculo-nerveux. L'exérèse d'une exostose à large base d'implantation laisse un défaut cortical important, entraînant un risque de fracture surtout au niveau du membre inférieur. Une mise en décharge partielle ou totale du membre, en fonction du défaut, est une mesure de sécurité. La récurrence de l'exostose est très rare. Elle survient lorsque des fragments de la coiffe cartilagineuse ont été laissés *in situ*. C'est la raison pour laquelle l'excision doit être extra-périostée (2, 4). D'autre part, une récurrence doit faire craindre une transformation maligne de l'exostose en chondrosarcome bien différencié, confondu lors de l'étude histologique avec un ostéochondrome. Dans ce cas, la récurrence se fait dans les parties molles. Elle est due soit à la contamination des tissus par les cellules du chondrosarcome, qui ont une grande capacité à s'y greffer, soit au développement des nodules de perméation, extrapériostés, qui persistent après résection non carcinologique de l'exostose dégénérée (3). Malgré la rareté de cette situation, sa gravité

impose une étude pré-opératoire de la coiffe cartilagineuse. Dans ce cas, le caractère performant de l'échographie (12) et sa disponibilité seraient d'un grand apport.

Sur le plan pathogénique, l'exostose est la seule «tumeur» qui ait été produite expérimentalement. Virchow en 1891 (20) est le premier à avoir suggéré son développement à partir d'un fragment du cartilage de conjugaison qui, pour des raisons inconnues, s'est séparé du tissu parental. Il a ajouté que d'autres facteurs, inconnus, entraînent une rotation de 90° de la portion détachée du cartilage de conjugaison, qui l'amène à devenir perpendiculaire au grand axe de l'os et aboutit ainsi au développement de l'exostose. Par la suite, d'autres publications ont mis l'accent sur le rôle de la virole péri-chondrale. Keith en 1920 (9) pensait que l'exostose est due à un défaut de modelage métaphysaire associé à un défaut localisé de la virole péri-chondrale, constitué durant la vie fœtale ou la petite enfance. Ce défaut serait responsable d'une hernie du cartilage de croissance aboutissant à la formation d'une exostose. L'importante activité de division des chondrocytes au niveau du cartilage de conjugaison entraîne le développement de forces latérales, contenues par la virole péri-chondrale (19). Rigal (16) a montré que la destruction localisée de la virole péri-chondrale est responsable de l'irruption des cellules cartilagineuses dans le tissu conjonctif péri-métaphysaire, aboutissant à la formation d'une exostose. Milgram (14) a étudié le développement des exostoses sur des pièces opératoires et des pièces anatomiques recueillies *post mortem*. Il a déduit de ses observations que l'exostose dérive d'un îlot aberrant de la zone périphérique du cartilage de croissance. Lorsque la croissance progresse, cet îlot devenu libre et autonome reste en sous-périosté. Il peut soit disparaître par le remodelage, soit se développer sous forme d'une exostose en devenant perpendiculaire au cartilage de croissance qui lui a donné naissance. Ces constatations renforcent la thèse de Virchow ; elles soulignent l'importance de la rotation du fragment du cartilage de croissance nécessaire à la genèse de l'exostose. La thèse de Virchow a été également renforcée par le travail expérimental de D'Ambrosia et Ferguson (5), qui consistait à

transplanter des fragments du cartilage de conjugaison sous le périoste du tibia chez le lapin. Après plusieurs semaines, ces auteurs ont pu obtenir le développement de vraies exostoses dans les conditions suivantes : que le transplant, comprenant toutes les zones du cartilage de conjugaison, ait une situation métaphysaire proche de la zone de croissance enchondrale et que son orientation subisse au moins une rotation de 90° amenant sa zone d'ossification en face du tibia. Tous ces travaux qui ont confirmé les idées de Virchow n'ont pas réussi à préciser ni même à avancer des hypothèses concernant «les facteurs inconnus» soulevés par cet auteur il y a plus d'un siècle et qui sont responsables du détachement du fragment du cartilage de croissance et de sa rotation de 90° amenant sa zone de croissance en face de la métaphyse. Pour notre part, suivant une hypothèse originale, nous avons essayé d'expliquer la rotation du fragment du cartilage de conjugaison, par l'action mécanique du périoste lors du modelage métaphysaire. La représentation de la croissance enchondrale d'un os long permet de schématiser la zone de modelage (fig. 4) (17). Un fragment détaché de la partie périphérique du cartilage de conjugaison va se retrouver isolé au niveau de cette zone lorsque la croissance progresse. Ce fragment de cartilage de conjugaison devenant autonome aboutit à la formation d'os selon le mode de croissance enchondral et constitue un «îlot ostéochondral» (fig. 5). Le périoste qui se continue avec la virole péri-chondrale (15), subit une forte traction longitudinale sous l'effet de la croissance enchondrale (21). Sous l'effet de la traction, le périoste exerce donc une pression sur la face convexe de la zone de modelage, d'où une résultante de pression centripète. Les ostéoclastes souspériostés sont activés et sont responsables d'une résorption modelante (face externe convexe) (1). Le périoste sous tension va passer d'une disposition initiale convexe à une disposition concave. La représentation de la pression durant le changement de situation du périoste donne un aspect de lignes de pression concentriques avec une résultante de pression centripète (fig. 6). La partie osseuse de l'îlot ostéochondral va subir le modelage qui la rend concave du côté du périoste (fig. 7). Ce côté concave facilite l'action

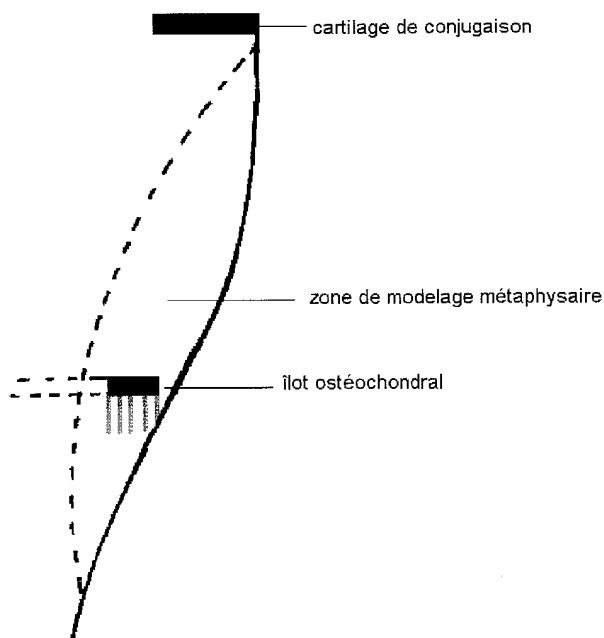


Fig. 5. — Fragment du cartilage de conjugaison détaché et isolé au niveau de la zone de modelage avec activité autonome selon la croissance enchondrale, aboutissant à la formation d'un «îlot ostéocondral».

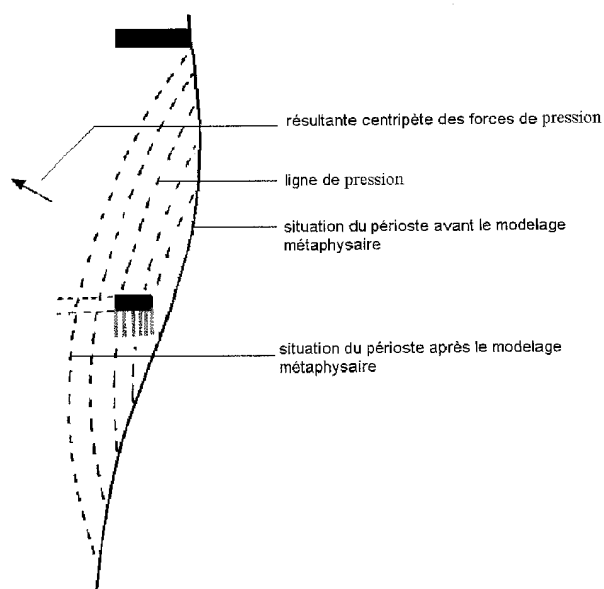


Fig. 6. — Le périoste sous tension va passer d'une position initiale convexe à une position concave. La représentation de la pression durant le changement de situation du périoste donne un aspect de lignes de tension concentriques avec une résultante de pression centripète.

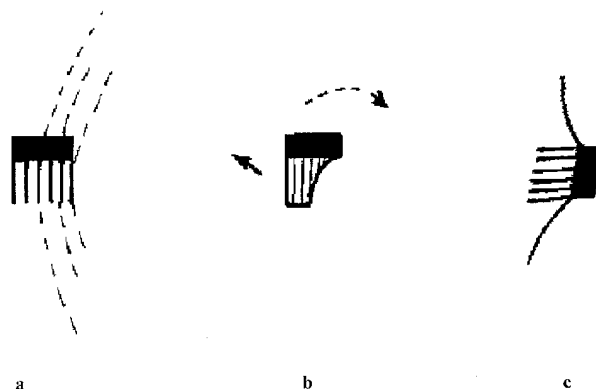


Fig. 7. — La partie osseuse de l'îlot ostéocondral va subir le modelage qui la rend concave du côté du périoste (a). Ce côté concave facilite l'action des contraintes centripètes (b) qui vont entraîner la rotation du fragment jusqu'à ce que la zone d'ossification devienne perpendiculaire à la métaphyse (c). Il aura donc subi une rotation légèrement supérieure à 90°.

des contraintes centripètes qui vont entraîner la rotation du fragment jusqu'à ce que la zone d'ossification devienne perpendiculaire à la métaphyse. Il aura donc subi une rotation légèrement supérieure à 90° et la coiffe cartilagineuse devient sous-périostée. La croissance osseuse à partir de cette coiffe va donner naissance à une exostose dont la partie osseuse va subir un modelage par le périoste en même temps que la métaphyse. Le cortex et le spongieux métaphysaires seront donc en continuité respectivement avec le cortex et le spongieux de l'exostose. L'asymétrie du modelage entre la partie proximale et la partie distale de la métaphyse serait responsable d'une croissance de l'exostose dirigée vers la diaphyse, responsable de l'aspect dit «en porte-manteau» (fig. 3).

Remerciement pour les illustrations : Mr Aït Oumeriem Mouloud Laboratoire d'anatomie, Faculté de médecine et de pharmacie Casablanca - Maroc.

RÉFÉRENCES

1. Arnold J. S., Jee W. S. Bone growth and osteoclastic activity as indicated by radioautographic distribution of plutonium. *Am. J. Anat.*, 1957, 101, 367-417
2. Campanacci M., Ruggieri P. Tumeurs osseuses à histogénèse cartilagineuse. Editions Techniques. Encycl. Méd.

- Chir. (Paris. France), Appareil locomoteur, 14030 C10, 1992, 30 p.
3. Campanacci M., Guerra A. Les chondrosarcomes. Traitement chirurgical. In Tumeurs osseuses. Conférences d'enseignement de la SOFCOT, Expansion Scientifique Française, Paris, 1994.
 4. Dahlin D. C., Unni K. K. Bone tumors. General aspects and data on 8542 cases. C.C. Thomas, Springfield, 1986.
 5. D'Ambrosia R., Fergusson A. B. The formation of osteochondroma by epiphyseal cartilage transplantation. Clin. Orthop., 1968, 61, 103-115.
 6. Hershey S. L., Lansden F. T. Osteochondromas as a cause of false popliteal aneurysms. Review of the literature and report of two cases. J. Bone Joint Surg., 1972, 54-A, 1765-1768.
 7. Hudson T. M., Springfield D. S., Spanier S. S., Enneking W. F., Hamlin D. J. Benign exostoses and exostotic chondrosarcomas : evaluation of cartilage thickness by CT. Radiology, 1984, 152, 595-599.
 8. Jaffe H. L. Tumors and tumorous conditions of the bones and joints. Lea and Febiger, Springfield, 1986.
 9. Keith A. Studies on the anatomical changes which accompany certain growth disorders of the human body. The nature of the structure alterations in the disorder known as multiple exostosis. J. Anat., 1920, 54, 101-115.
 10. Lange R. H., Lange T. A., Rao B. K. Correlative radiographie, sintigraphic, and histological evaluation of exostosis. J. Bone Joint Surg., 1984, 66-A, 1454-1459.
 11. Lemaire R., Beaujean M. Anévrysme poplité compliquant une exostose ostéogénique du tibia. Acta Orthop. Belg., 1975, 41, 625-635.
 12. Malghem J., Vande Berg B., Noel H., Maldague B. Benign osteochondromas and exostotic chondrosarcomas : evaluation of cartilage cap thickness by ultrasound. Skeletal Radiol., 1992, 21, 33-37.
 13. Mirra J. M. Bone tumors. Clinical, radiologic, and pathologic correlations. Lea and Febiger, Philadelphia, 1989.
 14. Milgram J. W. The origine of osteochondromas and enchondromas. A histopathologic study. Clin. Orthop., 1983, 174, 264-284.
 15. Pous J. G., Dimeglio P., Baldet P., Bonnel F. Cartilage de conjugaison et croissance. Notions fondamentales en orthopédie. Doin, Paris, 1980.
 16. Rigal W. M. Experimental metaphyseal exostosis. The role of the perichondrial ring of the growth cartilage. (juxta-epiphyseal apparatus or ossification groove of Ranvier). Fourth European symposium on calcified tissues. Abridged proceedings, Experta Medica Foundation, Amsterdam, 1966.
 17. Ryckewaert A. Physiopathologie des maladie des os et des articulations. Baillière et Cie, Paris, 1970.
 18. Schajowicz F. Tumors and tumorlike lesions of bone and joints. Springer, New York, 1981.
 19. Trueta J. Studies of the development and decay of the human frame. W. B. Saunders, Philadelphia, 1968.

20. Virchow R. Ueber multiple Exostosen, mit Vorlegung von Präparaten. Berl. Klin. Wochenschr., 1891, 28, 1082-1091.
21. Wilson-MacDonald J., Houghton G. R., Bradley J., Morscher E. The relationship between periosteal division and compression or distraction of the growth plate. An experimental study in the rabbit. J. Bone Joint Surg., 1990, 72-B, 303-308.

SAMENVATTING

B. ESSADKI, M. MOUJTAHID, A. LAMINE, T. FIKRY, O. ESSADKI, B. ZRYOUIL. Solitaire osteochondromata van de ledematen: klinische studie en pathogenetische hypothese.

De auteurs beschrijven een retrospectieve reeks van 76 exostosen, chirurgisch behandeld tussen 1981 en 1995. De verschillende epidemiologische, klinische, therapeutische en evolutieve aspecten worden beschreven. Een nieuwe hypothese inzake de pathogenese wordt geopperd. De gemiddelde leeftijd van de patiënten bedroeg 21 jaar (tussen 13 en 55 jaar). De man/vrouw ratio bedroeg 1.37. Zwelling was de primaire reden tot consultatie in 68 gevallen (89%). In 62 gevallen (82%) was de lokalisatie in de distale femur of proximale tibia. Bij allen bestond de behandeling uit extraperiosteale resectie. Zes patiënten werden niet teruggevonden, 70 zag men op regelmatige tijdstippen terug over een periode van 1 tot 12 jaar; de evaluatie gebeurde op basis van pijn, mobiliteit, aspect, zenuwcompressie en recidief exostose. Het resultaat was goed in 68 gevallen en matig in 2. De hypothese bestaat erin dat een osteochondroma zou ontstaan door rotatie van een deel van de groeischijf ten gevolge van een mechanische actie door traktie van het periost.

RÉSUMÉ

B. ESSADKI, M. MOUJTAHID, A. LAMINE, T. FIKRY, O. ESSADKI, B. ZRYOUIL. L'exostose ostéogénique solitaire des membres. Revue clinique de 76 cas et hypothèse pathogénique.

Les auteurs rapportent une étude rétrospective de 76 exostoses ostéogéniques solitaires traitées chirurgicalement de 1981 à 1995. Ils présentent les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs de l'exostose solitaire et discutent sa pathogénie en avançant une hypothèse nouvelle. L'âge des patients variait entre 13 et 55 ans avec une moyenne de 21 ans.

Le sex-ratio était de 1,37. La tuméfaction avec ou sans gêne articulaire constituait le motif de consultation dans 68 cas (89%). Dans 62 cas (82%), l'exostose siégeait au niveau de l'extrémité inférieure du fémur ou de l'extrémité supérieure du tibia. Toutes ces lésions ont été traitées chirurgicalement par exostosectomie extra-

périostée. Ultérieurement, six patients ont été perdus de vue ; les 70 autres ont été régulièrement suivis, avec un recul de un à douze ans. L'évaluation des résultats a été faite selon la douleur, la gêne articulaire, la gêne esthétique, la compression nerveuse, la récurrence. Les résultats ont été bons dans 68 cas, moyens dans 2 cas.