

Images in medicine

La mélorhéostose

Kawtar Nassar^{1,&}, Ouafa Mkinsi¹

¹Service de Rhumatologie, Centre Hospitalier Universitaire, Casablanca, Maroc

[&]Corresponding author: Nassar Kawtar, Service de Rhumatologie, Centre Hospitalier Universitaire, Casablanca, Maroc

Key words: mélorhéostose, radiologie, ostéocondensation

Received: 02/09/2014 - Accepted: 21/10/2014 - Published: 21/11/2014

Pan African Medical Journal. 2014; 19:314 doi:10.11604/pamj.2014.19.314.5328

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/19/314/full/>

© Nassar Kawtar et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Image en médecine

La mélorrhéostose est une dysplasie osseuse sclérotique progressive. Son incidence est estimée à 0,9 par million d'habitants. C'est une maladie congénitale, décrite par A. Léri et L. Joanny en 1922. Elle reste méconnue du fait de sa rareté. Elle débute insidieusement dans l'enfance, et touche les os longs des membres inférieurs. Progressivement s'installe une raideur articulaire et une impotence fonctionnelle. La douleur, la raideur et les déformations articulaires constituent le profil évolutif de la maladie. Certaines hypothèses évoquent une mutation du gène du mésoderme et du gène LEMD3. Son diagnostic est posé sur les données caractéristiques des radiographies standard. L'histologie est inutile en cas de forme typique. Nous en rapportons un cas chez une patiente âgée de 44 ans, présentant depuis l'âge de 12 ans, des gonalgies droites mixtes et intermittentes, soulagées par traitements symptomatiques. L'évolution était marquée par la reprise de la même symptomatologie occasionnant progressivement une boiterie à la marche, et apparition d'une tuméfaction et incurvation de la cuisse du même côté. L'examen physique retrouvait; une attitude du membre inférieur droit en rotation externe et abduction, une tuméfaction de la cuisse et une raideur de la hanche et du genou droit. Le bilan biologique était normal. Les radiographies standard retrouvaient de multiples opacités longilignes en «coulées de bougie» s'étendant le long de la corticale fémorale et tibio-peronière droite et ossifications des tissus mous para articulaire et osseux (A et B), confirmées au scanner (C) et à la scintigraphie osseuse, fixant les zones d'ostéoformation (D). La patiente était mise sous antalgiques et bisphosphonates orale. Le diagnostic différentiel se pose avec l'ostéosarcome paraostéal, la myosite ossifiante, l'hématome calcifié ou une ossification des parties molles. Le traitement fait appel aux antalgiques, bisphosphonates, colchicine, vasodilatateurs, corticothérapie. La chirurgie en association avec une rééducation sont proposées pour limiter la maladie.

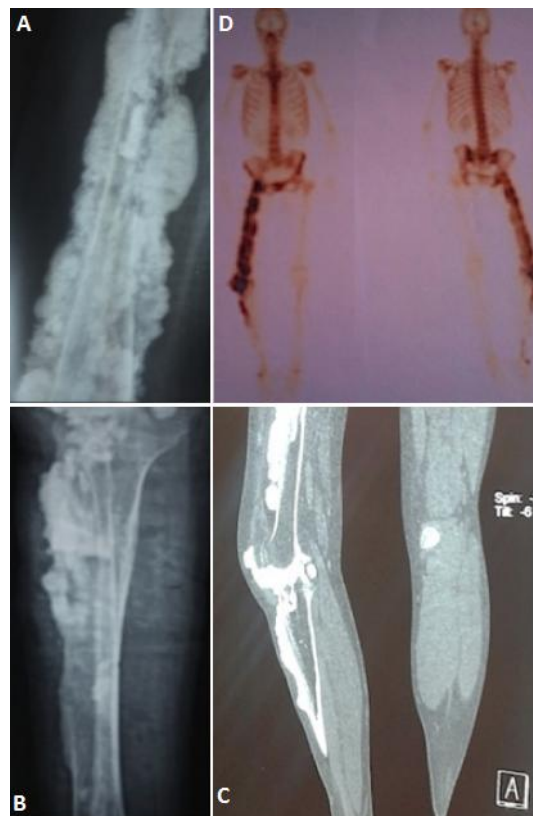


Figure 1: (A) radiographie du fémur droit, retrouve des opacités longilignes en «coulées de bougie» s'étendant le long de la corticale fémorale droite avec de multiples foyers d'ostéosclérose nodulaires et ossification des tissus mous para articulaires et osseux; (B) radiographie standard de la jambe droite, en faveur d'opacités longilignes tibio-peronière associées à des foyers d'ostéosclérose nodulaires; (C) scanner des membres inférieurs, montre des hypercondensations linéaires en «coulées de bougie», étendues de la corticale du fémur droit, bien limitées, parallèle au grand axe de l'os, avec comblement par endroit de la médullaire; (D) scintigraphie osseuse, hyperfixation osseuse le long du fémur droit et de l'extrémité supérieure de la jambe du même côté