

MALADIE D'OLLIER ASSOCIEE A UNE AGENESIE DES DOIGTS A LA CLINIQUE MEDICALE "LES ETOILES" DE BAMAKO : A PROPOS D'UN CAS.

Ollier's Disease Associated With Finger Agenesis At The Medical Clinic "Les Etoiles" In Bamako: A Case Report.

Kouma A¹, Traoré O^{1,2}, Sylvain C¹, Sanogo S¹, Dembélé M³, Guindo I⁴, Kéita A D² Sidibé S².

1. Service de radiologie de la Clinique Médicale 'Les Etoiles', Bamako, Mali ; 2. Service de radiologie, CHU du Point G, Bamako, Mali ; 3. Clinique médicale Fertilia, Bamako, Mali ; 4. Service de radiologie, CHU Kati, Mali

Auteur correspondant : Dr Alassane KOUMA, Maître-assistant en radiologie et en imagerie Médicale FMOS/USTTB au Mali/ Tel : 76077063 Email : koumaalassane2000@yahoo.fr

RESUME

Nous apportons un cas d'une maladie d'Ollier associée à une agénésie des doigts dans le but d'apporter l'intérêt de la radiographie dans son diagnostic. Il s'agissait d'un garçon âgé de 07 ans sans antécédent pathologique. Il a été reçu à la Clinique Médicale "les étoiles" de Bamako le 20/07/2023 pour bilan malformatif. L'exploration radiographique des mains et des pieds avait objectivé une enchondromatose multiple des poignets et du genou droit associée à une agénésie des phalanges du 1^{er} et du 2^{ème} rayon de la main droite. Le radiologue doit y penser devant des déformations osseuses survenant à un âge jeune. **Mots clés** : maladie d'Ollier, radiographie, agénésie des phalanges

ABSTRACT

We report a case of Ollier's disease associated with finger agenesis in order to study the contribution of radiography in its diagnosis. It was a 7-year-old boy with no pathological history. He was received at the Medical Clinic "Les Etoiles" in Bamako on 07/20/2023 for malformation assessment. Radiographic exploration of the hands and feet had objectified multiple enchondromatosis of the hands and right knee associated with agenesis of the phalanges of the 1st and 2nd rays of the right hand. The radiologist must consider this in the face of bone deformities occurring at a young age. **Keywords**: Ollier's disease, radiography, phalangeal agenesis, Bamako

INTRODUCTION

La maladie d'Ollier ou enchondromatose est une maladie rare congénitale non héréditaire, définie par la présence de multiples enchondromes se développant en intra-osseux à proximité du cartilage de croissance [1, 2]. Sa prévalence est estimée à 1/100 000, définie par la présence de multiples enchondromes [1, 2]. Elle touche essentiellement les extrémités notamment les phalanges et le métacarpe mais peut toucher plusieurs sites [1]. Nous rapportons le cas d'un patient présentant une maladie d'Ollier associée à une agénésie des phalanges dans le but d'apporter l'intérêt de la radiographie dans le diagnostic de cette maladie.

OBSERVATION : il s'agissait d'un jeune garçon âgé de 07 ans sans antécédent pathologique personnel et familial connu. Il a été reçu au service de radiologie de la Clinique Médicale "les étoiles" de Bamako le 20/07/2023 pour une radiographie des mains et des genoux dans le cadre du bilan malformatif avec déformation osseuse. L'exploration radiographique par une table télécommandée avec scopie de marque General électrique (GE) de type prestige année 2006, réalisée en incidence de face et de profil avait objectivé une hypertrophie métaphysaire distale ulnaire et radiale bilatérale responsable d'une soufflure et une déformation osseuse à prédominance droite (**Figure 1 et 2**). Il existait

aussi une hypertrophie métaphysaire distale fémorale, proximale tibiale et fibulaire à droite responsable d'une soufflure et d'une déformation osseuse (**Figure 3**). Absence de rupture de la corticale osseuse, ni d'atteinte des parties molles. Le genou gauche était sans particularité. Il s'associait d'une agénésie des phalanges du 1^{er} et du 2^{ème} rayon de la main droite (**Figure 1**). Une étude histologique a été réalisée permettant de confirmer le diagnostic d'enchondromatose déjà suspectée devant le tableau clinico-radiologique (**Figure 4**).

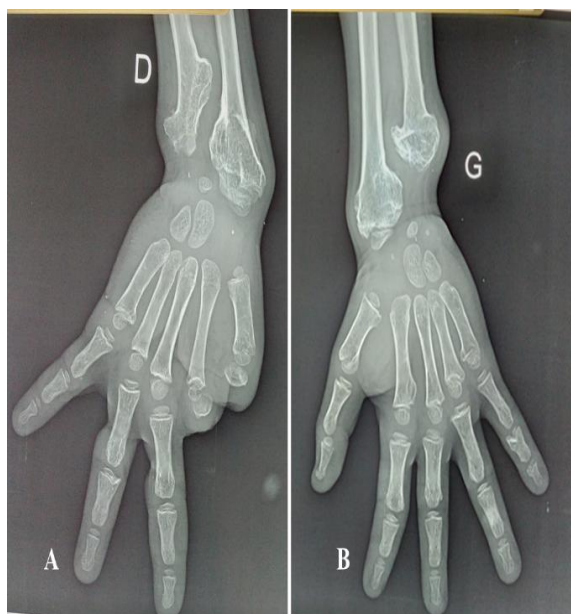


Figure 1 (A et B) : Radiographie standard des mains en incidence de face illustrant une enchondromatose multiple métaphysaire distale ulnaire et radiale bilatérale responsable d'une soufflure et une déformation osseuse prédominant à droite associée à une agénésie des phalanges du 1^{er} et du 2^{ème} rayons de la main droite.



Figure 2 (A et B) : Radiographie standard des mains en incidence de profil illustrant une enchondromatose multiple métaphysaire distale ulnaire et radiale bilatérale responsable d'une soufflure et une déformation osseuse prédominant à droite.

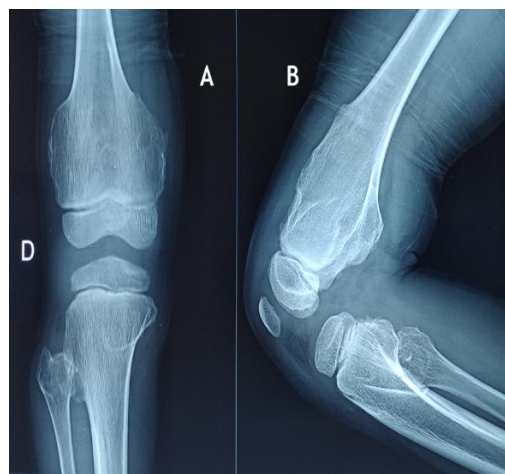


Figure 3 : radiographie standard du genou droit en incidence de face et profil illustrant une enchondromatose multiple métaphysaire distale fémorale, proximale tibiale et fibulaire à droite responsable d'une soufflure et d'une déformation osseuse.

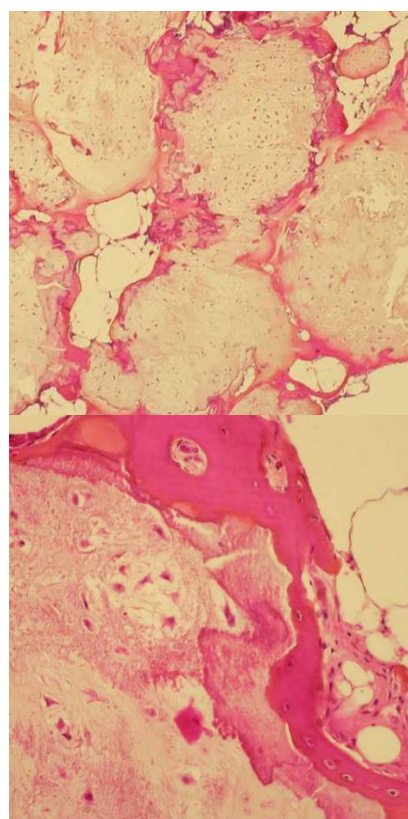


Figure 4 : image histologique de la biopsie confirmant une enchondromatose (maladie d'Ollier) (HEx100) ; (HEx400) : prolifération à cellularité faible faite de nodules de chondrocytes hyalin avec remaniement myxoïde cernés par du tissu osseux et fibreux endochondral sans atypie cytonucléaire ni nécrose secondaire.

DISCUSSION

Les lésions se développent à partir de la prolifération de cartilage hyalin ectopique dans l'os intramédullaire, où l'os normal est remplacé par des tumeurs cartilagineuses qui se calcifient généralement avec le temps [2,3]. Les principales manifestations sont les tuméfactions déformantes asymétriques des mains et des pieds [1]. Dans notre observation il y avait une déformation des mains et du genou droit. Les déformations et raccourcissement des membres pouvant se compliquer de fractures pathologiques [1]. Il n'y avait pas de fracture pathologique chez notre patient mais la corticale était soufflée sans rupture visible. Le diagnostic repose sur des arguments cliniques comme l'asymétrie et raccourcissement des membres touchés, avec déformation et radiologiques. On a rarement recours à l'histologie, quand une transformation maligne est suspectée [1]. Sur le plan radiologique, la maladie d'Ollier se traduit par des érosions corticales avec extension aux parties molles. Un bilan fait de la tomodensitométrie et de l'IRM est le plus souvent recommandé [1,4]. Chez notre patient il n'y avait pas de rupture corticale ni d'atteinte des parties molles. Notre patient n'a pas réalisé une tomodensitométrie ni une imagerie par résonance magnétique. L'agénésie des phalanges était associée à la maladie d'Ollier dans notre cas. L'association de cette maladie avec les gliomes cérébraux a été décrite dans la littérature évoquant un syndrome de Maffucci [5] mais l'association avec l'agénésie des phalanges n'ont pas été retrouvée dans la littérature. L'histologie faite au niveau de l'extrémité inférieure du radius avait confirmé l'aspect bénin de notre observation sans signe de malignité. Un début durant l'enfance surtout la première décennie, une raréfaction osseuse des segments atteints en faveur d'une prolifération dont l'examen histologique objective du cartilage [6]. L'âge de notre patient était de 07 ans. L'évolution de cette pathologie peut se faire vers une dégénérescence maligne. Des cas de dégénérescence sarcomateuse en chondrosarcome ou ostéosarcome ont été rapportés dans la littérature [7]. Nous n'avions pas retrouvé de signe de dégénérescence.

CONCLUSION

La maladie d'Ollier est rare, son association avec une agénésie des doigts est exceptionnelle. La radiographie standard est demandée en première intention et a permis d'évoquer le diagnostic. Le radiologue doit y penser devant des déformations osseuses survenant à un âge jeune.

Conflit d'intérêt : aucun conflit d'intérêt pour ce travail

Remerciements : à tous ceux qui ont participé de loin ou de prêt à la réalisation de ce travail

Consentement éclairé : le consentement éclairé des parents de l'enfant était obtenu

REFERENCE

1. Sbihi Y, Arfaoui H, Choukri MA, Roujdi A, Bennouna D, Fadili M. Evolution désastreuse négligée d'une maladie d'Ollier : à propos d'un cas. *Int J Med Rev Case Rep.* (2022), [cited Juil 14, 2025]; 6(13): 21-23. doi:10.5455/IJMRCR.172-1643149628.
2. N Sutthipisal, P Nitidandhaprabhas « A case of Maffucci's syndrome (dyschondroplasia with multiple hemangioma) », *J. Med. Assoc. Thai. Chotmaiht Thangphaet*, vol. 72, no 7, p. 404-407, juill. 1989.
3. Verdegaal SHM, Bovee JVMG, Pansuriya TC, Grimer RJ, Ozger H, Jutte PC . Incidence, Predictive Factors, and Prognosis of Chondrosarcoma in Patients with Ollier Disease and Maffucci Syndrome: An International Multicenter Study of 161 Patients. *The Oncologist.* 2011 Dec;16(12):1771-1779. doi: 10.1634/theoncologist.2011-0200.
4. N. Kosaki, H. Yabe, U. Anazawa, H. Morioka, M. Mukai, Y. Toyama, « Bilateral multiple malignant transformation of Ollier's disease », *Skeletal Radiol.*, vol. 34, no 8, p. 477-484, août 2005, doi: 10.1007/s00256-004-0889-0 Epub 2005 Feb 19.
5. Bellahsene-Bendib S, Beghdadi K, Arfi MI, Bendib A, Bakhti S, Djennas M. Maladie d'Ollier associée à six gliomes cérébraux. *J Imag Diagn Interv.* juin 2019;2(3):158-65.
6. Hunter D, Wiles P. Dyschondroplasia (Ollier's disease): With report of a case. *J Br Surg.* 1 janv 1935;22(87):507-19.
7. F. Schaison, P. Anract, F. Coste, G. De Pinieux, M. Forest, B. Tomeno, Chondrosarcoma secondary to multiple cartilage diseases. Study of 29 clinical cases and review of the literature, *Rev. Chir. Orthop. Reparatrice Appar. Mot.*, vol. 85, no 8, p. 834-845, déc. 1999.