

Images in clinical medicine



La maladie des exostoses multiples: un cas rare

 Mohamed Lahdaili, Abdessamad Laaribi

Corresponding author: Mohamed Lahdaili, Service de Chirurgie Traumatologique et Orthopédique, Hôpital Ibn Tofail, Marrakech, Maroc. mohamed.lahdaili@outlook.com

Received: 28 Sep 2023 - **Accepted:** 18 Oct 2023 - **Published:** 24 Oct 2023

Keywords: Exostose multiple, dégénérescence, chondrosarcome

Copyright: Mohamed Lahdaili et al. PAMJ Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Cite this article: Mohamed Lahdaili et al. La maladie des exostoses multiples: un cas rare. PAMJ Clinical Medicine. 2023;13(20). 10.11604/pamj-cm.2023.13.20.41840

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com//content/article/13/20/full>

La maladie des exostoses multiples: un cas rare

A rare case of multiple exostosis disease: a rare case

Mohamed Lahdaili^{1,&}, Abdessamad Laaribi¹

¹Service de Chirurgie Traumatologique et Orthopédique, Hôpital Ibn Tofail, Marrakech, Maroc

&Auteur correspondant

Mohamed Lahdaili, Service de Chirurgie Traumatologique et Orthopédique, Hôpital Ibn Tofail, Marrakech, Maroc

English abstract

Multiple exostosis disease (MEM) is a rare disease inherited in an autosomal dominant manner. It is characterized by the proliferation of osteochondilaginous growths mainly occurring on the metaphysis of the long bones. Diagnosis is made on the basis of the family context and clinical and radiological evidence, and MEM should not be confused with solitary exostosis, Ollier disease and other hereditary conditions such as metachondromatosis. We report the case of a 32-year-old patient who had been treated for sporadic MEM since childhood and who underwent surgical excision of a painful exostosis of the first metacarpal bone of the left hand. Low-grade chondrosarcoma was confirmed by histopathological examination. Clinical manifestation of MEM is very variable, including

bone deformities and depending on the number, size and location of exostoses on the skeleton. Typical radiological semiology includes the presence of surface bony excrescences, continuous with the supporting cortex and covered by a cartilage cap. The progression of the disease is marked by vascular and nerve compression and the risk of malignant degeneration. It is strongly suspected when the cartilage cuff is blurred, irregular and more than 2cm thick and when the excrescence is painful. Surgery is the mainstay of treatment and it is indicated for complicated and disabling forms of disease.

Key words: *Multiple exostosis, degeneration, chondrosarcoma*

Image en medecine

La maladie des exostoses multiples (MEM) est une maladie héréditaire rare, à transmission autosomique dominante. Elle est caractérisée par la prolifération des excroissances ostéo-cartilagineuses qui siègent électivement au niveau de la métaphyse des os longs. Le diagnostic est porté sur le contexte familial et les arguments clinico-radiologiques, et la MEM ne doit pas être

confondue avec une exostose solitaire, maladie d'Ollier et d'autres affections héréditaires telle que la métachondromatose. Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 32 ans, suivi pour MEM sporadique depuis son enfance et qui a bénéficié d'une exérèse chirurgicale d'une exostose douloureuse au dépend du premier métacarpien de la main gauche. Un chondrosarcome de bas grade a été confirmé à l'examen histopathologique. La présentation clinique de la MEM est très variable, elle comprend des déformations osseuses et dépend du nombre, du volume et du siège des exostoses sur le squelette. La sémiologie radiologique est typique avec présence d'excroissances osseuses de surface, en continuité avec la corticale porteuse et recouverte d'une coiffe cartilagineuse. L'évolution de la pathologie est marquée par les compressions vasculo-nerveuses et le risque d'une dégénérescence maligne. Celle-ci est fortement suspectée devant une coiffe cartilagineuse floue, irrégulière, excédant 2 cm d'épaisseur, et le caractère douloureux de l'excroissance. La chirurgie constitue de principal pilier du traitement, et est indiquée devant les formes compliquées et invalidantes.



Figure 1: (A, B) exostose comblant la première commissure de la main gauche; C) multiples exostoses de l'extrémité inférieure du fémur gauche