

Boiterie chronique chez l'enfant. Quel est votre diagnostic ? Chronic lameness in children. What is your diagnosis ?

J Bouguila^{1,2}, R. Kebaili^{1,2}, H. Zeglaoui^{2,3}, W. Osmane^{2,4}, L. Boughammoura^{1,2}

¹ Service de Pédiatrie, CHU Farhat Hached Sousse

² Université de Sousse, Faculté de médecine Ibn El Jazzar

³ Service de Rhumatologie CHU Farhat Hached Sousse

⁴ Service d'orthopédie CHU Sahloul Sousse

Observation :

Enfant de sexe féminin âgée de 4ans, sans antécédents pathologiques notables, consulte pour boiterie du membre inférieur droit évoluant depuis deux ans.

L'interrogatoire a précisé que la boiterie était initialement épisodique récidivante puis persistante avec absence de la notion d'un traumatisme ou d'une histoire infectieuse.

L'examen clinique a trouvé un enfant eutrophique, apyrétique, la présence d'une tache cutanée café au lait au niveau de la fesse gauche (figure 1).

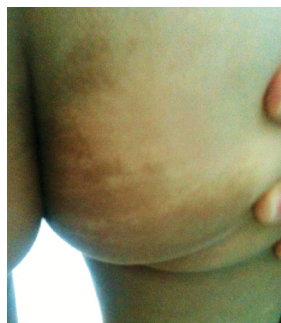


Figure 1 : Tache café au lait au niveau de la fesse droite

L'examen orthopédique a montré une boiterie du membre inférieur droit non douloureuse et une déformation du membre inférieur droit en varus. L'examen des articulations des membres inférieurs a trouvé une mobilité articulaire normale sans tuméfaction ni signes inflammatoires en regard.

L'examen gynécologique a révélé des signes de puberté précoce avec un stade pubertaire de Tanner S2P2. Le reste de l'examen était normal.

Un bilan inflammatoire a été demandé : la vitesse de sédimentation VS était à 37 mm à la première heure, l'hémogramme a montré des globules blancs à 5600 éléments/mm³, hémoglobine à 12g/dl et

Auteur correspondant :
DR J. Bouguila / Mail : jbouguila@yahoo.fr

plaquettes à 226000 éléments/mm³. Le bilan phosphocalcique a trouvé des phosphatases alcalines élevés à 882 UI/l, une calcémie à 2,2 mmol/l et une phosphorémie à 1,1mmol/l.

Le bilan radiologique a comporté une radiographie du bassin de face (figure 2) complétée par une tomodensitométrie du bassin (figure 3).



Figure 2 : Radiographie du bassin de face



Figure 3 : Tomodensitométrie du bassin

Questions :

Quel est votre diagnostic?

Quelles sont les autres examens complémentaires à demander ?

Syndrome de McCune-Albright révélé par une boiterie chronique chez l'enfant

McCune-Albright syndrom revealed by chronic lameness in children

J Bouguila^{1,2}, R. Kebaili^{1,2}, H. Zeglouli^{2,3}, W. Osmane^{2,4}, L. Boughammoura^{1,2}

¹ Service de Pédiatrie, CHU Farhat Hached Sousse

² Université de Sousse, Faculté de médecine Ibn El Jazzar

³ Service de Rhumatologie CHU Farhat Hached Sousse

⁴ Service d'orthopédie CHU Sahloul Sousse

Observation :

Enfant de sexe féminin âgée de 4ans, sans antécédents pathologiques notables, consulte pour boiterie du membre inférieur droit évoluant depuis deux ans.

L'examen clinique a révélé des signes de puberté précoce, une déformation du membre inférieur droit en varus et la présence d'une tache cutanée café au lait.

La radiographie du bassin de face a montré une déformation des axes fémoraux en varus avec présence de lésions osseuses lytiques au niveau de la crête iliaque droite évoquant une dysplasie fibreuse avec atteinte lytique. L'examen radiologique standard était complété par une tomodensitométrie du bassin qui a montré l'aspect de dysplasie fibreuse polyostotique avec aspect multilacunaire, et des plages d'ostéocondensation au niveau des deux fémurs, des ailes iliaques et plusieurs vertèbres lombaires.

Quel est votre diagnostic?

L'association de la triade : dysplasie fibreuse polyostotique, puberté précoce et présence de taches café au lait, doit évoquer en premier lieu le syndrome de Mac Cune-Albright.

Les neurofibromatoses étaient évoquées aussi comme diagnostic différentiel, devant la puberté précoce qui peut être d'origine centrale et la présence de tache café au lait.

Quelles sont les autres examens complémentaires à demander ?

Bilan hormonal : Devant les signes de puberté précoce chez une fille de 4ans. Œstradiol=30pg/ml>20pg/ml, gonadotrophines de base non élevées : FSH=0,6mUI/ml, LH=0,6mUI/ml. Le bilan était complété par le test LHRH (injection de 100 g/m²SC, prélèvements de LH et FSH aux temps 0, 15, 30, 45 et 60 minutes). Ce test a montré une absence de réponse des gonadotrophines avec un pic LH < pic FSH, ce qui a permis de retenir l'origine périphérique de la puberté précoce.

Le bilan hormonal était complété par un bilan thyroïdien qui était normal (TSH= 2,59 mUI/l, T4=8,8 Pg/ml) et une cortisolémie revenue normale.

Bilan radiologique: L'âge osseux était à 6 ans en avance par rapport à l'âge chronologique (4ans et 4mois) en faveur de puberté précoce évolutive, et l'échographie pelvienne qui a montré un utérus de taille normale et des ovaires en place mesurant 10 mm à gauche et 13 mm à droite sans images de kystes.

La vitesse de croissance chez notre patiente était de 6 cm/an la dernière année. Notre conduite a consisté en une surveillance rapprochée de la vitesse de croissance, des signes pubertaires, du bilan hormonal et de l'échographie pelvienne afin de pouvoir indiquer à temps un traitement à base d'inhibiteurs de l'aromatase.

L'enfant a été adressée en orthopédie pour prise en charge chirurgicale devant le doute sur une fracture à la région trochantérienne droite et la sévérité des lésions. Une intervention chirurgicale est programmée.

Auteur correspondant :

DR J. Bouguila / Mail : jbouguila@yahoo.fr

Discussion :

La boiterie chronique de l'enfant est toujours d'origine organique [1]. L'examen clinique, l'âge, le contexte de la boiterie et l'état général représentent des éléments primordiaux à préciser pour l'enquête diagnostique [1].

Chez notre patiente, la boiterie évoluait depuis 2 ans sans notion de traumatisme ni de contexte infectieux. L'examen clinique a trouvé un enfant en bon état général, absence de signes inflammatoires locaux avec un début de déformation du membre inférieur droit en varus. Devant ce tableau clinique les causes traumatiques et infectieuses étaient peu probables et nous avons évoqué les causes inflammatoires et tumorales primitive ou secondaire. Un bilan inflammatoire était demandé et revenu normal et un bilan radiologique, comportant en premier lieu une radiographie du bassin complétée par un scanner du bassin, était en faveur du diagnostic de tumeur bénigne: la dysplasie fibreuse dans sa forme polyostéotique.

La dysplasie fibreuse est une affection tumorale bénigne et rare [2]. L'extrémité proximale du fémur représente la principale localisation de la maladie. Elle peut prendre la forme monostotique, la forme polyostotique et la forme avec endocrinopathie dans le cadre du syndrome de McCune-Albright [2].

Dans notre observation, l'examen clinique a révélé l'association de cette dysplasie fibreuse à des signes de puberté précoce isosexuelle et à la présence d'une tache café au lait. Le bilan hormonal a confirmé l'origine périphérique de la puberté précoce ce qui nous a orienté vers le diagnostic du syndrome de McCune-Albright.

Le syndrome de McCune-Albright est rare; sa prévalence est estimée entre 1/100000 et 1/1000000 [3]. Il est défini par l'association d'une dysplasie fibreuse, de taches cutanées café au lait et de différentes endocrinopathies telles que la puberté précoce, l'hyperthyroïdie, l'acromégalie, le syndrome de Cushing et le diabète phosphaté [3]. Il est dû à une mutation somatique post-zygotique de la sous-unité alpha de la protéine G stimulatrice. La mutation en mosaïque explique la variabilité clinique du syndrome de McCune-Albright [3, 4]. La dysplasie fibreuse est expliquée par le fait que la mutation affecte les précurseurs ostéoblastiques avec anomalies de la prolifération et de la différenciation des cellules ostéogéniques [5].

La prise en charge du syndrome de McCune-Albright est multidisciplinaire avec la collaboration du pédiatre, orthopédiste rhumatologue et radiologue. Une surveillance rapprochée des signes cliniques des endocrinopathies et un contrôle régulier des bilans hormonaux afin de dépister et de traiter à temps toute anomalie. Pour la dysplasie fibreuse, le pronostic est fonctionnel, lié à la douleur et aux déformations osseuses [5]. Les bisphosphonates

ont prouvé leur efficacité sur les douleurs et la réduction du nombre de localisations. La chirurgie n'a qu'une place restreinte dans les formes compliquées [5].

Conflits d'intérêts: aucun

Références:

- [1] Baunin. C, Vial. J, Labarre. D, Domenech-Fontenel. , Railhac. J, Sans. N. Boiterie chronique de l'enfant. Journal de radiologie 2011; 92: 506-514
- [2] Durand. S, Hamcha. H, Pannier. S, Padovani. J.P, Finidor. G, Glorion. C. La dysplasie fibreuse de l'extrémité proximale du fémur chez l'enfant et l'adolescent. Résultats du traitement chirurgical dans 22 cas. Revue de chirurgie orthopédique 2007; 93: 17-22.
- [3] Chihaoui. M, Hamza. N, Lamine. F, Jabeur. S, Yazidi. M, Ftouhi. B et al. Syndrome de McCune-Albright associé à un diabète sucré. Arch Pediatr 2012; 19: 282-284.
- [4] Halioui-Louhaichi. S, Dridi. Y, Azzabi. O, Selmi. I, Fetni. I, Siala. N et al. Guérison d'un syndrome de Cushing révélateur d'un syndrome de McCune-Albright. Arch Pediatr 2016; 23: 61-65.
- [5] Kollen. M, Mainard-Simard. L, Journeau. P, Leheup. B, El-Rifai. R, Claudon. M. Syndrome de McCune-Albright. Réponse au e-quiz « Boiterie douloureuse chez une enfant ». Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle 2013; 94: 490- 494