

# LA MYOSITE OSSIFIANTE CIRCONSCRITE

**Jean Baptiste Courroy**

Les ossifications hétérotopiques correspondent à la formation de tissus osseux en dehors du squelette. Elles surviennent de façon indépendante des conditions générales du métabolisme phosphocalcique et répondent, en dehors des conditions particulières néoplasiques ou dégénératives, à des étiologies variables : génétiques (la fibrodysplasie ossifiante), neurologiques (après traumatisme cérébral ou médullaire), post chirurgicales (sur prothèse) ou à la suite de traumatismes locaux d'importance variable comme les myosites ossifiantes circonscrites dont nous parlerons ici.

## LES GENERALITES

L'apparition de ces ossifications répond à quatre conditions pathogéniques :

- *un élément déclenchant*, habituellement un traumatisme responsable d'un hématome, plus vaguement une mise en contrainte musculaire inhabituelle ou excessive, ou peut être encore une simple ischémie locale. Cette notion de traumatisme initial est toujours difficile à apprécier en dehors des deux cas extrêmes bien définis d'une ossification spontanée ou d'une ossification survenant après une contusion musculaire grave évidente.

- *un signal activateur*, sans doute une protéine, libéré soit par la lésion tissulaire, soit, et par, l'inflammation locale qui en résulte ;

- *l'existence in situ de cellules mésenchymateuses*, présentes dans les tissus musculaires, périvasculaires et fibreux qui, une fois activées vont se différencier en ostéoblastes et chondroblastes ;

- *un environnement rendu favorable* par la présence de protéines inductrices de la formation osseuse, les BMP (« Bone Morphogenetic Proteins »).

La myosite ossifiante circonscrite (MOC) est une prolifération hétérotopique non néoplasique d'os et de cartilage, d'étiologie assez mal définie. C'est un processus local réactif, de développement auto limité, qui se produit à partir du tissu conjonctif interstitiel et non pas des fibres musculaires striées squelettiques. Pour cette raison, le terme de myosite semble impropre car l'ossification peut aussi apparaître au niveau d'une capsule articulaire ou de ligaments.

L'affection est bénigne, elle est retrouvée avec une fréquence sensiblement égale dans les deux sexes, et concerne principalement les sujets jeunes jusqu'à 30 ans, mais on retrouve dans la littérature des cas cliniques d'un âge allant de 4 à 83 ans !

Dans 60 à 75 % des cas on peut noter un antécédent traumatique plus ou moins net, mais la MOC peut apparaître aussi à la suite de contraintes

musculaires répétées ou de façon totalement spontanée. Le traumatisme initial peut être d'autant moins reconnu qu'il a été suivi d'une franche amélioration clinique pendant quelques semaines avant que les signes cliniques de MOC n'apparaissent secondairement. Malgré cette variété étiologique il faut sans doute distinguer la forme spontanée non traumatique de l'enfant et l'ossification post-traumatique de l'adolescent et de l'adulte jeune, formes qui sont souvent mélangées dans la littérature. Enfin, l'hémophilie ou d'autres troubles de la crase sanguine pourraient être des facteurs favorisants.

Il existe une localisation prédominante au niveau des muscles les plus volumineux de la racine des membres (fessiers, deltoïde) ou les plus exposés aux chocs directs (plus de 40 % des cas post-traumatiques sur le quadriceps). Certaines localisations peuvent être en rapport avec des microtraumatismes répétés comme les adducteurs chez les cavaliers ou le brachial antérieur chez les escrimeurs. On peut noter que pratiquement toutes les localisations de myosite ossifiante ont été décrites : rachidienne, axillaire, poplitée, au niveau des petits muscles des mains et des pieds, du temporal. Les formes bilatérales (non simultanées) sont exceptionnelles et un seul cas de forme récidivante a été décrit.

La MOC est relativement rare et les publications la concernant ne rapportent que des nombres limités de cas. Elle est pourtant essentielle à connaître car l'apparition d'ossifications au sein de tissus mous, chez de jeunes patients, fait toujours craindre un processus néoplasique local. Pour autant la MOC présente un schéma d'évolution clinique, radiologique et histologique tout à fait caractéristique, correspondant à la formation d'os mature.

## **LA CLINIQUE**

Il existe trois aspects distincts qui correspondent aux phases successives d'installation, de maturité puis de refroidissement de l'affection.

- **La phase d'installation** de la MOC est aiguë et brutale. Elle se traduit par l'apparition assez rapide d'une masse douloureuse et inflammatoire au sein de parties molles, en quelques jours après l'épisode traumatique quand il existe. La tuméfaction a très vite son volume maximal, entre 2-3 et 10cm au maximum, mais on note toujours un empâtement périphérique beaucoup plus conséquent avec perte du ballotement de toute la loge musculaire. Cette période aiguë dure de 4 à 6 semaines durant lesquelles le retentissement fonctionnel peut être considérable, en raison de douleurs à la contraction musculaire et à la mobilisation des articulations voisines. Le bilan biologique peut montrer quelques stigmates inflammatoires en raison de l'importance des phénomènes locaux.

- **La phase mature** dure quelques mois au fil desquels la masse palpée devient plus molle, perd progressivement ses caractères inflammatoires et se distingue plus nettement du tissu musculaire contigu. La douleur

s'amenuisant autorise un début d'amélioration fonctionnelle en secteurs indolores. A distance la récupération fonctionnelle peut être complète quand la masse siège en plein corps musculaire. Dans d'autres cas de MOC para articulaire, il existe un risque réel de raideur séquellaire (équín du pied, raideur d'épaule ...) qui font parfois discuter l'intérêt d'un geste chirurgical précoce.

- **La régression** de la MOC est spontanée et progressive dans un délai de 5 à 6 mois. C'est une évolution qui est constamment favorable et quelques très rares cas décrits d'involution sarcomateuse font surtout penser que le diagnostic initial de MOC n'était peut être pas le bon...

## **L'IMAGERIE** (Fig. 1 à 6)

L'imagerie de la myosite ossifiante se caractérise par un aspect évolutif correspondant à la maturation de l'ossification. Cette évolution assez rapide est non seulement un élément essentiel du diagnostic d'imagerie, mais définit des dates-délais pour les investigations secondaires.

### **- Radiographies et scanner**

L'aspect et l'évolution radiographique stéréotypés pourraient tout à fait suffire au diagnostic de MOC dans un bon nombre de cas, mais on peut comprendre que le contexte incite à la prescription rapide d'autres examens. La radiographie simple étant muette au cours des 2-3 premières semaines, il est essentiel de répéter les clichés centrés pour affirmer la maturation de l'ossification sur les images successives. Comme sur le plan clinique, on distingue :

- *une phase initiale* durant les 2 à 3 premières semaines : augmentation de la densité des parties molles, avec parfois des appositions périostées lamellaires continues de l'os cortical adjacent et /ou des fines opacités calciques arciformes au centre ;

- *une phase de maturation* à partir des 2-3<sup>èmes</sup> semaines. Les petites calcifications en couronne prennent l'aspect d'une forme nodulaire ossifiée aux limites périphériques nettes avec un centre plus clair discrètement hétérogène ;

- *dans les semaines suivantes*, la maturation périphérique de la calcification aboutit à une forme grossièrement sphérique avec une corticale osseuse dense centrée par un tissu fibreux plus clair. On ne note pas de réelle croissance de l'ossification, et certaines incidences peuvent retrouver un liseré transparent de séparation (en faveur de la b́enignité) entre l'ossification et l'os adjacent.

Le scanner permet de confirmer de façon plus précise la tuméfaction des parties molles, puis la calcification entourant un centre isodense au tissu mou, hétérogène en cours de minéralisation.

- *En phase chronique*, l'image de coque calcifiée compacte séparée de l'os voisin devient caractéristique.

La myosite post traumatique (généralement du quadriceps) présente souvent un aspect légèrement différent. Elle est de forme oblongue avec des strates de calcifications inhomogènes grossièrement parallèles à l'axe

diaphysaire. Le liseré clair séparant l'ossification de la diaphyse est parfois absent.

#### - L'IRM

Effectuée précocement avant l'apparition des calcifications, l'IRM montre l'importante inflammation régionale en hyposignal T1 et hypersignal T2 atteignant l'os adjacent (rehaussement des signaux de la corticale et de la moelle en T1 après Gadolinium et saturation de graisse). Puis la périphérie calcifiée apparaît vite en hyposignal T1 et T2, alors que le centre est en iso ou léger hypersignal T1.

#### - Les autres imageries

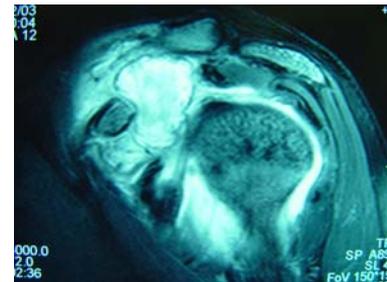
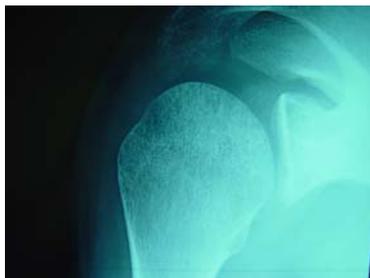
- *L'échographie* est souvent demandée dès l'apparition de la tuméfaction douloureuse qui précède l'ossification de plusieurs jours : elle montre à ce stade des anomalies manifestes mais non spécifiques au sein du muscle. Une fois le processus de calcification identifié, elle ne présente pas d'intérêt particulier.

- *La scintigraphie* au Technétium 99 m ne donnent que des renseignements peu spécifiques

Chez l'enfant, l'évolution est plus rapide et la disparition de l'ossification est la règle en moins de 6 mois, alors que les formes post traumatiques de l'adulte régressent aussi spontanément mais peuvent laisser une ossification séquelle éventuellement en continuité avec l'os diaphysaire.

#### Deux exemples :

##### 1/ Myosite ossifiante de l'épaule

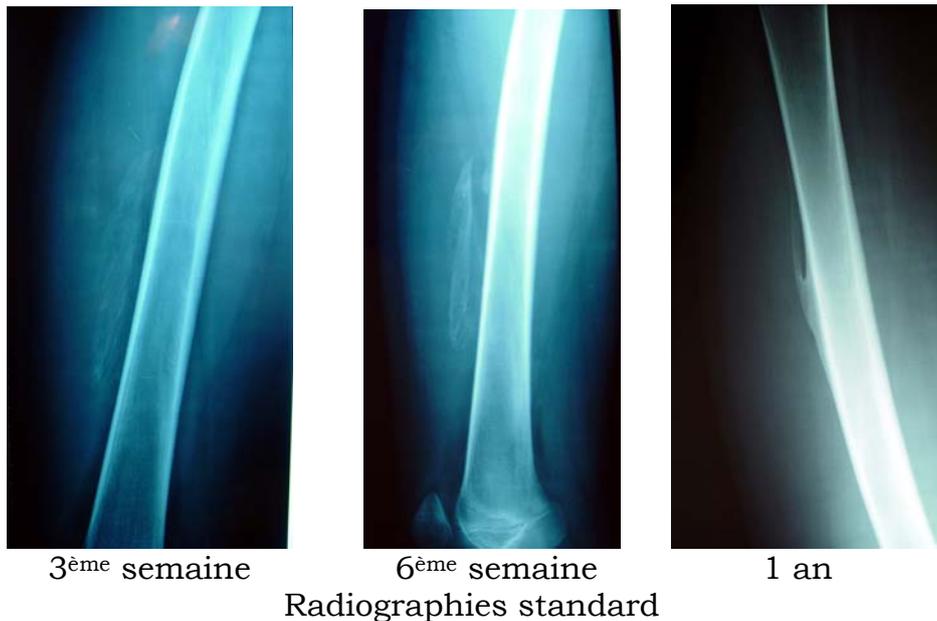


Face  
Radiographies standard à 6 semaines

Lamy

IRM à 2 mois

## 2/ Myosite ossifiante de la cuisse



### L'HISTOLOGIE

Malgré la présence de signes inflammatoires majeurs, l'apparition d'ossifications plus ou moins « spontanées » des tissus mous chez le sujet jeune ne peut être qu'inquiétante. Le recours à la biopsie est donc légitime mais le diagnostic histologique est difficile à faire avant que l'ossification n'apparaisse, c'est à dire avant la 3<sup>ème</sup> semaine. Pour être fiable, la biopsie ne doit donc pas être trop précoce, et doit concerner l'entière épaisseur de la lésion car un prélèvement de la zone central très active pourrait faire évoquer un sarcome.

L'aspect histologique typique de la MOC montre une disposition typique en cocarde traduisant un processus de maturation osseuse centrifuge avec :

- *une zone centrale* remaniée hétérogène, œdémateuse et vasculaire comportant des fibroblastes produisant des travées irrégulières de substance ostéïde (os immature) ;
- *une zone intermédiaire* avec maturation osseuse progressive des lamelles du centre vers la périphérie ;
- *une couronne périphérique* d'os trabéculaire mature avec un aspect inflammatoire du tissu musculaire au contact.

### LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il varie en fonction du stade de maturation de la lésion, de sa localisation et de l'âge du sujet.

- **Avant l'apparition des calcifications**, l'importante inflammation avec tuméfaction des parties molles est aspécifique en dehors d'un traumatisme avéré (l'ecchymose est évocatrice). Elle peut faire évoquer un processus infectieux ou néoplasique (fibrosarcome, synoviome malin ou plus

rarement un ostéosarcome des parties molles), même si ces tumeurs surviennent plutôt chez l'adulte et présente moins de caractère inflammatoire.

- **Au stade intermédiaire**, l'ossification discrète peut simuler un sarcome synovial ou un rhabdomyosarcome avec sa calcification en voile hétérogène. La tendinopathie calcifiante est responsable d'un tableau congestif local marqué mais plus bref et il n'y a pas de réelle masse tissulaire. Les localisations diaphysaires doivent faire éliminer un sarcome d'Ewing, alors que la périostite réactive exubérante est plus remarquable par son aspect très inflammatoire.

Un ostéochondrome ou un sarcome para ostéal beaucoup plus rare, qui concernent plutôt les métaphyses des os longs mais qui présentent toujours un pédicule les rattachant à la corticale osseuse.

- **Au stade mature** différentes tumeurs peuvent être calcifiées : synoviosarcome, fibrosarcome, voire rhabdomyosarcome. Cependant, le principal diagnostic différentiel de la MOC est l'ostéosarcome des parties molles ; ici la calcification tumorale est plus hétérogène, son développement est plus lent et débute en principe par le centre de la tumeur où l'os est plus dense sans hyposignal périphérique franc.

## **LE TRAITEMENT**

### **- Le traitement préventif**

Il est difficile de parler de traitement préventif dès lors que les conditions d'apparition de la myosite ossifiante sont aussi variées et qu'elle semble parfois apparaître spontanément.

Seules les contusions musculaires avérées peuvent donc faire envisager un traitement préventif de l'ossification, puisqu'on sait que les contusions musculaires graves présentent un risque certain d'évolution (entre 10 et 20 %) vers une ossification circonscrite. C'est plus particulièrement le cas des contusions antérieures ou antéro-latérales du quadriceps, importante masse musculaire plus souvent exposée aux chocs, dans la pratique sportive notamment. Il est habituel de classer les contusions du quadriceps en 3 degrés de gravité selon l'angle de flexion possible du genou dans les suites rapprochées de l'accident (Jackson et Feagin): contusion grave si la flexion ne dépasse pas 45°, intermédiaire si la flexion est possible entre 40 et 90°, contusion bénigne si la flexion dépasse 90°. La présence d'un hématome étant un des facteurs nécessaires à l'ossification, il est logique d'espérer le limiter au maximum par le protocole habituel de type RICE (Rest-Ice-Compression-Elevation) associant compression immédiate et glaçages répétés à la mise en position déclive du segment musculaire concerné. Il existe cependant une certaine controverse quant à l'intérêt de favoriser la mobilisation active, même indolore. Aronen et coll. proposent d'immobiliser le genou dans les 10 minutes suivant la contusion à 120° de flexion pendant le premier jour, puis de façon intermittente les jours suivants. Ils encouragent une mobilisation immédiate

dans les secteurs indolores et ne constatent qu'un seul cas de myosite ossifiante sur 23 patients contrôlés à trois et à six mois.

Le traitement préventif par indométacine (25 à 50mg 2 à 3 fois par jour) découle de l'effet reconnu de cette molécule dans la prévention des ossifications périprothétiques.

#### **- Le traitement médical**

Compte tenu de la rareté de l'affection, les différents traitements proposés sont plus affaire de conviction et d'expérience personnelle que le résultat d'études validées. L'indométacine semble être la plus largement utilisée, mais d'autres traitements ont été proposés sans validation particulière : calcitonine, biphosphonates, magnésium ...

Au niveau local, les injections in situ de corticoïdes, d'anesthésiques locaux, d'enzymes protéolytiques, de magnésium ont été utilisées sans convaincre. Seule la radiothérapie locale anti-inflammatoire a fait la preuve de son efficacité, mais l'âge souvent jeune des patients et l'évolution constamment bénigne de la myosite ossifiante confirmée font hésiter à utiliser ce traitement, surtout au voisinage du bassin.

#### **- Le traitement chirurgical**

Si l'on excepte les résections carcinologiques faites par prudence dans le doute diagnostique, le traitement chirurgical de la myosite ossifiante a une place limitée car l'évolution est toujours bénigne. La principale indication de la chirurgie est la persistance d'une gêne fonctionnelle douloureuse et/ou par ankylose articulaire si la myosite siège au voisinage d'une articulation ou, de façon plus exceptionnelle, un impératif de calendrier de compétitions chez le sportif de haut niveau. La question essentielle est la date à laquelle la chirurgie peut être réalisée car un geste trop précoce pourrait provoquer une récurrence locale. Bronfen pense que la myosite ossifiante circonscrite non traumatique de l'enfant présente moins de risque et autorise une résection plus précoce (à partir de la 6<sup>ème</sup> semaine) contrairement aux ostéomes réellement post-traumatiques. Pour d'autres auteurs, il faut allonger ce délai à 8 voire 12 semaines : cela permet d'apprécier l'évolution spécifique de la MOC qui est l'élément diagnostique fondamental et d'éliminer les autres diagnostics La baisse du taux sanguin de phosphatases alcalines peut-être un élément indicateur de l'involution de l'ossification.

### **CONCLUSION**

La myosite ossifiante circonscrite est une pathologie rare, dont l'étiologie est inconnue et dont l'évolution est constamment favorable. Plusieurs éléments étiologiques, cliniques et iconographiques font apparaître quelques différences entre la forme spontanée de l'enfant et la forme post-traumatique de l'adulte. Le problème principal de la MOC est celui de son diagnostic précoce car la présentation clinique et l'imagerie initiales peuvent faire craindre un processus local malin. Le caractère principal de la myosite ossifiante est son évolution en stades évolutifs qui sont assez bien individualisables sur le plan clinique, histologique et en imagerie. Dans la

plupart des cas cette évolution radio-clinique rapide permet de préciser le diagnostic **mais ne dispense pas du recours à la biopsie au moindre doute**. Le traitement médical est, en dehors de la radiothérapie, essentiellement symptomatique et l'indication, rare, d'une exérèse chirurgicale peut être discutée en cas de gêne fonctionnelle invalidante et persistante.

### QUELQUES REFERENCES

- Alouini-Mekki R, El Mhabrech H, Hasni I, Allani M, Jemni H, Gamaoun W, M'hamed B, Mseddi M, Tlili-Graïess KJ. La myosite ossifiante circonscrite: apport de l'imagerie. *J Radiol* 2007;88:663-8
- Benkada S, Jroundi L, Jaziri A, Elkettani N, Chami I, Boujida N, Bacadi D. La myosite ossifiante circonscrite ; à propos d'un cas. *J Radiol* 2006.87(3):317-9
- Bernard M, Coumbaras M, Zeitoun F, Arrivé L, Tubiana JM, Le Hir P. Spectre évolutif de la myosite ossifiante circonscrite *J Radiol* 2003;84(1): 54-6
- Bronfen C, Touzet P, Peuchmaur M, Prieur AM, Rigault P. Myosite ossifiante non traumatique chez l'enfant. Revue de la littérature : à propos d'un cas simulant une tumeur maligne *Rev Chir Orthop* 1993;79(3):229-34
- Mc Carthy EF, Sundaram M. Heterotopic ossification: a review. *Skeletal Radiol*. 2005 Oct;34(10):609-19
- Sodl JF, Bassora R, Huffman GR, Keenan MA. Traumatic myositis ossificans as a result of college fraternity hazing. *Clin Orthop Relat Res*. 2008 Jan;466(1):225-30
- Wang XL, Malghem J, Parizel PM, Gielen JL, Vanhoenacker F, De Schepper AM. Pictorial essay. Myositis ossificans circumscripta. *JBR-BTR*. 2003 Sep-Oct; 86(5):278-85