

RASATAHARIFETRA Hanta épouse RAVATOMANGA

**REVUE DE LA LITTÉRATURE à partir d'un CAS DE MYOSITE FOCAL
A MADAGASCAR**

**Diplôme d'Etude de Formation Spécialisée (DEFS) en CHIRURGIE
GENERALE**

UNIVERSITE D'ANTANANARIVO
FACULTE DE MEDECINE

ANNEE : 2007

N° 141

REVUE DE LA LITTERATURE à partir d'un CAS DE MYOSITE FOCALE
A MADAGASCAR

MEMOIRE

Présenté le 04 Décembre 2007

Par

RASATAHARIFETRA Hanta épouse RAVATOMANGA
Née le 01 Janvier 1982 à Befelatanana

Pour l'obtention du Diplôme d'Etudes de Formation Spécialisées (DEFS)
de Chirurgie Générale

MEMBRES DU JURY

- Président : Professeur RATSIVALAKA Razafy**
- Juges : Professeur RABARIOELINA Lala**
Professeur AHMAD Ahmad

UNIVERSITE D'ANTANANARIVO
FACULTE DE MEDECINE
Année Universitaire 2006-2007

I- DIRECTION

A. DOYEN

M. RAJAONARIVELLO Paul

B. VICE-DOYENS

- | | |
|--|---|
| - Troisième Cycle Long et Formation Continue | M. RAJAONA Hyacinthe |
| - Scolarité (1 ^{er} et 2 ^m cycles) | M. RAKOTOARIMANANA Denis Roland |
| - Ressources Humaines et Patrimoine | M. RAMAKAVELO Maurice Philippe |
| - Thèses, Mémoires, Recherche, Agrégation, Titularisation | M. RABENANTOANDRO Rakotomanantsoa |
| - Appui à la Pédagogie et Stages Hospitaliers | M. RANJALAHY RASOLOFOMANANA Justin |
| - Troisième Cycle Court (Stage interné et Examens de Clinique) | M. RANDRIANJAFISAMINDRAKOTROKA Nantenaina Soa |
| - Technologies de l'Information, de la Communication et de la Télémedecine | M. RAPELANORO RABENJA Fahafahantsoa |

C. SECRETAIRE PRINCIPAL

Mme RASOARIMANALINARIVO Sahondra H.

II. PRESIDENT DU CONSEIL D'ETABLISSEMENT

M. RAKOTOVAO Joseph Dieudonné

III. CHEFS DE DEPARTEMENT

- | | |
|-------------|----------------------------|
| - Biologie | M. RASAMINDRAKOTROKA Andry |
| - Chirurgie | M. ANDRIAMAMONJY Clément |
| - Médecine | Mme RAFARAMINO Florine |

- Mère et Enfant

Mme. RAVELOMANANA
RAZAFIARIVAO Noëline

- Santé Publique

M. RANJALAHY RASOLOFOMANANA
Justin

- Sciences Fondamentales et Mixtes

M. RANDRIANJAFISAMINDRAKOTROKA
Nantenaina Soa

- Tête et cou

Mme. ANDRIANTSOA
RASOAVELONORO Violette

IV. PRESIDENT DU CONSEIL SCIENTIFIQUE

M. RAJAONARIVELO Paul

V. COLLEGE DES ENSEIGNANTS

A- PRESIDENT

Pr. RAPELANORO RABENJA Fahafahantsoa

B- ENSEIGNANTS PERMANENTS

1) PROFESSEURS TITULAIRES D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE RECHERCHE

DEPARTEMENT BIOLOGIE

- Immunologie

Pr. RASAMINDRAKOTROKA Andry

DEPARTEMENT MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES

- Endocrinologie et métabolisme

Pr. RAMAHANDRIDONA Georges

- Néphrologie

Pr. RAJAONARIVELO Paul
Pr. RABENANTOANDRO Rakotomanantsoa

- Pneumologie-Physiologie

Pr. ANDRIANARISOA Ange

DEPARTEMENT MERE ET ENFANT

- Pédiatrie néonatale

Pr. RANDRIANASOLO Olivier

- Pédiatrie

Pr. RAVELOMANANA RAZAFIARIVAO
Noëline

DEPARTEMENT SANTE PUBLIQUE

- | | |
|---------------------------------------|--|
| - Administration et Gestion Sanitaire | Pr. RATSIMBAZAFIMAHEFA RAHANTALALAO
Henriette |
| - Education pour la Santé | Pr. ANDRIAMANALINA Nirina |
| - Médecine du Travail | Pr. RAHARIJAONA Vincent Marie |
| - Santé Communautaire | Pr. RANDRIANARIMANANA Dicudonné |
| - Santé Familiale | Pr. RANJALAHY RASOLOFOMANANA
Justin |
| - Statistiques et Epidémiologie | Pr. RAKOTOMANGA Jean de Dieu Marie |

DEPARTEMENT SCIENCES FONDAMENTALES ET MIXTES

- | | |
|--------------------------|--|
| - Anatomie Pathologique | Pr. GIZY Ratiambahoaka Daniel
Pr. RANDRIANJAFISAMINDRAKOTROKA
Nantenaina Soa |
| - Anesthésie-Réanimation | Pr. RANDRIAMIARANA Joël |

DEPARTEMENT TETE ET COU

- | | |
|------------------------------------|---|
| - Ophtalmologie | Pr. ANDRIANTSOA RASOAVELONORO
Violette
Pr. BERNARDIN Prisca |
| - ORL et Chirurgie Cervico-faciale | Pr. RABENANTOANDRO Casimir |
| - Stomatologie | Pr. RAKOTOVAO Joseph Dicudonné |

2) PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE RECHERCHE

DEPARTEMENT BIOLOGIE

- | | |
|-------------|--------------------------|
| - Biochimie | Pr. RANAIVOHIARISOA Lala |
|-------------|--------------------------|

DEPARTEMENT MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES

- | | |
|--|--------------------------------------|
| - Dermatologie | Pr. RAPELANORO RABENJA Fahafahantsoa |
| - Radiothérapie-Oncologie Médicale | Pr. RAFARAMINO RAZAKANDRAINA Florine |
| - Radiodiagnostic et Imagerie Médicale | Pr. AHMAD Ahmad |

DEPARTEMENT MERE ET ENFANT

- Pédiatrie

Pr. RAOBIJAONA Solofoniaina Honoré

DEPARTEMENT SANTE PUBLIQUE

- Nutrition et Alimentation

Pr. ANDRIANASOLO Roger

DEPARTEMENT TETE ET COU

- Neuro-Chirurgie

Pr. ANDRIAMAMONJY Clément

3) MAITRES DE CONFÉRENCES

DEPARTEMENT MERE ET ENFANT

- Obstétrique

M. RAZAKAMANIRAKA Joseph

DEPARTEMENT SANTE PUBLIQUE

- Santé Publique

M. RANDRIAMANJAKA Jean Rémi

VI. ENSEIGNANTS NON PERMANENTS

PROFESSEURS EMERITES

Pr. ANDRIAMANANTSARA Lambosoa
Pr. ANDRIAMBAO Damasy
Pr. ANDRIANAIVO Paul Armand
Pr. ANDRIANANDRASANA Arthur
Pr. ANDRIANJATOVO Joseph
Pr. AUBRY Pierre
Pr. FIDISON Augustin
Pr. KAPISY Jules Flaubert
Pr. RABARIOELINA Lala
Pr. RABETALIANA Désiré
Pr. RADESA François de Sales
Pr. RAHAROLAHY Dhels
Pr. RAJAONA Hyacinthe
Pr. RAKOTOARIMANANA Denis Roland
Pr. RAKOTOMANGA Samuel
Pr. RAKOTOMANGA Robert
Pr. RAKOTO-RATSIMAMANGA S. U

Pr. RAKOTOZAFY Georges
Pr. RAMAKAVELO Maurice Philippe
Pr. RAMONJA Jean Marie
Pr. RANDRIAMAMPANDRY
Pr. RANDRIAMBOLOLONA Aimée
Pr. RANDRIANARIVO
Pr. RANDRIARIMANGA Ratsiatery
Honoré Blaise
Pr. RASOLOFONDRAIBE Aimé
Pr. RATOVO Fortunat
Pr. RATSIVALAKA Razafy
Pr. RAZANAMPARANY Marcel
Pr. SCHAEFFNER RAZAFINDRAHABA
Marthe
Pr. ZAFY Albert

VII. IN MEMORIAM

Pr. RAJAONERA Richard
Pr. RAMAHANRIARIVELO Johnson
Pr. RAJAONERA Frédéric
Pr. ANDRIAMASOMANANA Velson
Pr. RAKOTOSON Lucette
Pr. ANDRIANJATOVO RARISOA Jeannette
Dr. RAMAROKOTO Razafindramboa
Pr. RAKOTOBIE Alfred
Pr. ANDRIAMIANDRA Aristide
Dr. RAKOTONANAHARY
Pr. ANDRIANTSEHENO Raphaël
Pr. RANDRIAMBOLOLONA Robin
Pr. RAMANANIRINA Clarisse
Pr. RALANTOARITSIMBA Zhouder
Pr. RANIVOALISON Denys

Pr. RAKOTOVAO Rivo Andriamiadana
Pr. RAVELOJAONA Hubert
Pr. ANDRIAMAMPIHANTONA Emmanuel
Pr. RANDRIANONIMANDIMBY Jérôme
Pr. RAKOTONIAINA Patrice
Pr. RAKOTO-RATSIMAMANGA Albert
Pr. RANDRIANARISOLO Raymond
Dr. RABEDASY Henri
Pr. MAHAZOASY Ernest
Pr. RATSIFANDRIHAMANANA Bernard
Pr. RAZAFINTSALAMA Charles
Pr. RANAIVOARISON Milson Jérôme
Pr. RASOLONJATOVO Andriananja Pierre
Pr. MANAMBELONA Justin
Pr. RAZAKASOA Armand Emile
Pr. RAMIALIHARISOA Angéline
Pr. RAKOTOBIE Pascal
Pr. RANAIVOZANANY Andrianady

VIII. ADMINISTRATION

CHEFS DE SERVICES

ADMINISTRATION ET FINANCES

M. RANDRIARIMANGA Henri

APPUI A LA RECHERCHE ET FORMATION CONTINUE

M. RAZAFINDRAKOTO Willy Robin

RELATIONS AVEC LES INSTITUTIONS

M. RAMARISON Elysée

RESSOURCES HUMAINES

Mme RAKOTOARIVELO Harimalala F.

SCOLARITE ET APPUI A LA PEDAGOGIE

Mme SOLOFOSAONA R. Sahondranirina

TROISIEME CYCLE LONG ET FORMATION CONTINUE

M. RANDRIANJAFIARIMANANA Charles Bruno

DEDICACES

« .. Le royaume de Dieu ressemble à une graine de moutarde, quand on la sème dans la terre, elle est la plus petite des graines du monde. Mais après que l'on l'a semée, elle monte et devient la plus grande de toutes les plantes. Elles poussent des branches si grande que les oiseaux peuvent faire leur nids à son ombre.... »

Marc 4 ; 31 – 33.

A mon mari,

Ton amour m'est précieux, merci d'être toujours là pour moi et dans toute les circonstances

A mes parents,

Ma réussite est la vôtre, je vous aime.

A Docteur HERINIRINA Sablon Angelin,

Toute ma reconnaissance pour votre soutien

A ma famille et à mes amis.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE MEMOIRE :

Monsieur le Docteur RATSIVALAKA Razafy

- Professeur Emérite en Chirurgie à la Faculté de Médecine
d'Antananarivo
- Directeur Pédagogique Centre Hospitalier de Référence de
Toamasina

Vous nous faites un immense honneur d'avoir accepter de présider cette mémoire.
Soyez assuré de notre respectueuse considération et de notre profonde
reconnaissance

A NOS MAITRES ET HONORABLES JUGES :

Monsieur le Docteur RABARIOELINA Lala

- Professeur Emérite en Chirurgie Réparatrice à la Faculté de Médecine d'Antananarivo
- Ancien Directeur du CHUA/JRA.

Monsieur le Docteur AHMAD Ahmad

- Professeur d'enseignement Supérieur et de Recherche en Radiodiagnostic et Imagerie Médicale
- Chef de Service de Radiologie du Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona

Qui ont fait l'honneur de siéger à notre jury de mémoire.

Veuillez recevoir ici, le témoignage de notre profonde gratitude

**A NOTRE MAITRE ET DOYEN DE LA FACULTE DE MEDECINE
D'ANTANANARIVO**

Monsieur le Professeur RAJAONARIVELO Paul

En témoignage de notre profond respect.

**A TOUS NOS MAITRES ET PROFESSEURS DE LA FACULTE DE
MEDECINE D'ANTANANARIVO**

En reconnaissance de leurs précieux enseignements.

**A TOUS LE PERSONNEL ADMINISTRATIF ET TECHNIQUE DE LA
FACULTE DE MEDECINE D'ANTANANARIVO**

Nos vifs et sincères remerciements

**A TOUT LE PERSONNEL DU SERVICE CHIRURGIE ET DU QUARTIER
OPERATOIRE DU CENTRE HOSPITALIER REGIONAL DE REFERENCE
DE TOAMASINA**

Un grand merci pour votre accueil et votre service

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
RAPPELS	2
I- Myopathies inflammatoires	2
I-1 Idiopathiques localisées	2
I-2 Idiopathiques généralisées	3
I-3 A micro-organisme	4
II- Myosite focale	4
II-1 Historique Définition	4
II-2 Diagnostic	5
II-3 Traitement Evolution Pronostic	7
MATERIEL ET METHODE	8
Présentation observation : un cas	8
COMMENTAIRES ET DISCUSSION	14
CONCLUSION	21
BIBLIOGRAPHIE	

LISTE DES FIGURES

	Page
FIGURE N° 1 : Radiographie de l'avant bras Face et Profil	9
FIGURE N° 2 : Echographie Masse hypoéchogène, hétérogène loges musculaires externes de l'avant-bras droit	10
FIGURE N° 3 : Echographie Doppler couleur Masse vascularisée loges externes de l'avant-bras droit	10
FIGURE N° 4 : Exérèse en totalité de la masse musculaire (long supinateur)	12
FIGURE N° 5 : Plaie opératoire à J7	13

LISTE DES SCHEMAS

	Page
SCHEMA N°1 : Muscle Long Supinateur	8
SCHEMA N°2 : Insertion musculaire	8

INTRODUCTION

INTRODUCTION

La myosite focale ou myosite nodulaire focale est une pseudo tumeur inflammatoire localisée sur un muscle strié squelettique entrant dans le cadre des tumeurs des parties molles (1),(3),(4). C'est une affection rare, bénigne, et dont l'étiopathogenie demeure encore peu certaine. D'évolution progressive favorable ou vers d'authentique polymyosite, elle est localisée fréquemment au niveau des extrémités inférieures (2),(5). Les symptômes systémiques sont absents et le diagnostic repose sur le tableau clinique de lésion musculaire localisée et l'histologie confirmant une myopathie inflammatoire (7). Le traitement est chirurgical et le pronostic est généralement favorable.

Nous rapportons un nouveau cas de myosite focale localisée au niveau du muscle long supinateur de l'avant bras chez une jeune femme malgache originaire de la région Atsinanana. Plusieurs hypothèses diagnostiques peuvent être évoquées et discutées, entrant dans le cadre des tumeurs musculaires bénignes ou malignes et d'autres myopathies inflammatoires.

Le but de notre travail est de mettre en exergue la myosite focale, affection rare, à travers une revue de la littérature sur la nosographie. Nous présenterons un cas observé au sein du Centre Hospitalier Régional de Toamasina (CHRT) et discuterons les diagnostics différentiels de cette pathologie ainsi que les différents points de vue des autres auteurs.

RAPPELS

RAPPELS

I- MYOPATHIES INFLAMMATOIRES : revue de la littérature (14)

Les myopathies inflammatoires sont des affections musculaires acquises dont le tableau histopathologique comporte habituellement un infiltrat inflammatoire. Sont ainsi exclues de ce cadre : les dystrophies musculaires pouvant comporter des infiltrats inflammatoires, telles que la dystrophie facio-scapulo-humérale. Selon leur étiologie, les myopathies inflammatoires peuvent être classées en trois groupes :

- les myopathies inflammatoires idiopathiques localisées ;
- les myopathies inflammatoires idiopathiques généralisées ;
- les myosites dues à un micro-organisme.

I-1- Myopathies inflammatoires idiopathiques localisées :

Les pseudotumeurs inflammatoires non infectieuses, idiopathiques du muscle squelettique ne sont pas de vraies tumeurs mais des processus réactionnels ou de réparation qui peuvent simuler des néoplasmes. On en reconnaît trois catégories :

*** PSEUDOSARCOMES**

- Myosite proliférative

Décrite par Enzinger et Dulcey, il s'agit d'un pseudosarcome avec peu ou pas de signes inflammatoires secondaire à un traumatisme, présentant le long des bords des fascicules musculaires des zones fibreuses contenant des cellules fusiformes et pseudoganglionnaires (cellules géantes basophiles).

- Myosite ossifiante

Affection non traumatique et progressive débutant en règle avant 5 ans. L'origine est discutée : affection congénitale du mésenchyme, myosite toxi-infectieuse, lésion trophoneurotique. Elle évolue par poussées comprenant trois périodes : tuméfaction musculaire, ostéome et attitudes vicieuses jusqu'au stade de l'homme pétrifié, immobile, fléchi, incliné, bras croisé sur le poitrine.

* MYOSITE FOCALE

Heffner a créé ce terme pour désigner un pseudotumeur inflammatoire bénigne des muscles squelettiques striés. Leur rapport possible avec les polymyosites à début focal est discuté.

* MYOSITE ORBITAIRE

La myosite orbitaire, peu fréquente, est une myopathie inflammatoire non granulomateuse touchant les muscles extrinsèques de l'œil et se présentant cliniquement comme un pseudotumeur orbitaire uni- ou bilatérale très corticosensible.

I- 2- Myopathies inflammatoires idiopathiques généralisées

Actuellement elles sont suffisamment bien connues pour justifier leur classification en trois grands sous-groupes :

- les dermatomyosites DM
- les polymyosites PM
- les myosites à inclusion MAI

I- 3- Myosites inflammatoires dues à un micro-organisme

Elles peuvent être :

- virales : virus myotropes (influenza, coxsakie type B, adenovirus 2 ou 21, echovirus 9, herpès simplex et epstein Baar)
- bactériennes : clostridium, germes pyogènes, staphylocoque doré, Streptocoque
- Parasitaires : trichinose, toxocarose, toxoplasmose, sarcopridiose
- Fungiques : candidoses, coccidioïdomycoses, sporotrichoses

Les myopathies inflammatoires forment un ensemble pathologique très diversifié au sein duquel il faut insister particulièrement sur les nouvelles données physiopathologiques qui ont complètement modifié la conception de la dermatomyosite, de la polymyosite et de la myosite à inclusion, et rendent obsolète le terme de polydermatomyosite encore souvent utilisé en France

II- MYOSITE FOCAL

II- 1- Définition - Historique

La myosite focale est une affection touchant les muscles striés squelettiques constituant une pseudo tumeur inflammatoire.

Elle a été décrite pour la première fois en 1977 par Heffner et coll (15),(16). C'est une maladie rare dont l'incidence exacte n'est pas encore connue. Seulement 50 cas ont été répertoriés dans la littérature. Et selon cette dernière, ni le sexe ni l'âge, ni la typologie raciale ne semble jouer un rôle dans la prévalence.

L'étiologie reste obscure, l'histoire d'un traumatisme antérieur est exceptionnelle et en dépit de son caractère inflammatoire, aucun agent infectieux n'a pu être identifié (2),(4),(7).

II - 2- Diagnostic

II -2-a- Clinique

Il s'agit d'une tuméfaction musculaire solitaire, isolée, d'apparition progressive, développée au sein d'un muscle ou d'un groupe musculaire qui se constitue d'ordinaire en quelques semaines ou en quelques mois. Elle est spontanément douloureuse (inconstante), siégeant habituellement au niveau de la musculature des membres inférieurs, l'augmentation rapide de son volume peut simuler une tumeur sarcomateuse.

D'autres zones topographiques peuvent être intéressées : abdomen, avant bras, musculature cervicale, langue, ainsi que la musculature péri orale. L'état général est parfaitement conservé, les symptômes systémiques sont absents, les examens de laboratoire de routine et le dosage plasmatique des enzymes musculaires sont normaux.

II – 2-b Anatomie Pathologie

Le tableau histologique est celui d'une myopathie inflammatoire avec nécrose et fibrose tardive. Seul l'examen histologique permet d'affirmer le diagnostic de myosite focale. L'aspect général est celui d'une myosite inflammatoire sévère sans limite nette entre le muscle pathologique et le tissu sain (1).

Les principaux traits caractéristiques sont :

- disparité du calibre des fibres musculaires dont certaines très irrégulièrement distribuées, apparaissent nécrotiques avec un sarcoplasme fragmenté, pouvant contenir de nombreuses cellules phagocytaires. D'autres fibres sont manifestement

régénératives avec un sarcoplasme très basophile et de volumineux noyaux ;

- Existence d'un infiltrat lymphocytaire inflammatoire endo et péri-mysial d'abondance variable qui forme parfois des manchons péri-vasculaires ;

- Fibrose en bande péri et trans fasciculaires dont l'abondance paraît proportionnelle à l'ancienneté des lésions.

II- 2-c Paraclinique

Les examens à visée morphologiques sont représentés par : Scanner, Imagerie par Résonance Magnétique qui confirment la topographie strictement musculaire des lésions et qui précisent leur extension respectant toujours les tendons et les fascias

L'Imagerie par résonance magnétique est plus sensible que l'examen tomodensitométrique pour dépister les lésions musculaires localisées à un stade précoce (2), objectivant l'aspect caractéristique et l'extension anatomique précise des lésions musculaires et de vérifier l'intégrité des structures de voisinage osseuses et vasculo nerveuses.

L'électromyographie met en évidence une atteinte de type myogène au niveau du territoire musculaire atteint (2).

Les examens biologiques sont le plus souvent normaux. Parfois on note un syndrome inflammatoire et/ou élévation des enzymes musculaires : Creatine Phosphokinase , Aldolase.

Le bilan de l'immunité est normal, et les sérodiagnostics parasitaire, viral ou bactérien sont négatifs (6).

Mis à part le tableau histologique, le diagnostic repose sur le tableau clinique d'une lésion qui reste localisée, aucune évidence de progression vers une atteinte systémique (polymyosite) jusqu'à ce jour.

II- 3 -TRAITEMENT – EVOLUTION - PRONOSTIC

Le traitement est chirurgical (6),(8), par une biopsie ou résection partielle voire une exérèse totale qui doit être décidée suffisamment tôt si l'évolution fait apparaître une composante rétractile au sein du ou des muscles atteints (1).

En principe, la myosite focale ne récidive pas en principe après exérèse chirurgicale. La régression spontanée est parfois possible après simple biopsie et même sans traitement médical ou chirurgical (2),(3).

Du point de vue pronostique, nombreux sujets ont été suivis pendant deux à six ans ; le recul permet d'affirmer l'absence de récurrence quand la lésion initiale a été totalement excisée. Le pronostic est excellent .

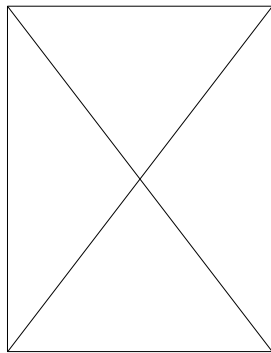
Il n'existe pas de recommandations thérapeutiques spécifiques pour le traitement de la myosite focale, son évolution naturelle va vers une régression spontanée (7).

MATERIEL ET METHODES

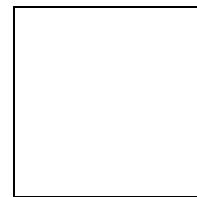
MATERIEL ET METHODES

Nous rapportons un cas , admis au Service de Chirurgie Polyvalente du Centre Hospitalier Régional de Référence de Toamasina le 03 Janvier 2007 pour tumeur de l'avant bras droit.

Il s'agit de G.. âgée de 29 ans, de sexe féminin, originaire de la région Atsinanana de Madagascar consultant pour une apparition progressive d'une tuméfaction de consistance ferme, non douloureuse au niveau de l'avant bras droit, sans troubles sensitivomoteurs associés. Cette tuméfaction a évolué depuis un an, sans symptômes particuliers sauf une augmentation de volume progressive.



Schema N°1 : Muscle long Supinateur



Schema N°2 : Insertion musculaire

.

Elle a ressenti progressivement une gêne avec sensation de lourdeur du membre intéressé. Notons que lors de l'interrogatoire, la patiente n'a mentionné aucune notion de traumatisme au niveau de l'avant bras, ni de massage.

Comme antécédent personnel, une hospitalisation de dix jours à la Maternité pour pseudo paraplégie post partu. Elle n'a retenu aucun antécédent chirurgical.

Aucune notion de tumeurs cutanées molles dans la famille.

L'examen clinique à l'entrée ne montre aucun signe particulier.

Masse ovoïde étendue sur une hauteur de 6 cm et largeur de 5cm était visible au tiers supéro externe de l'avant bras droit.

Elle était strictement indolore à la palpation, ferme, adhérente au muscle voisin mais plutôt mobilisable, non adhérente au plan superficiel, sans signe inflammatoire décelable.

Les aires ganglionnaires étaient libres, les mouvements de pronation et supination étaient normaux. Le reste de l'examen clinique était strictement normal.

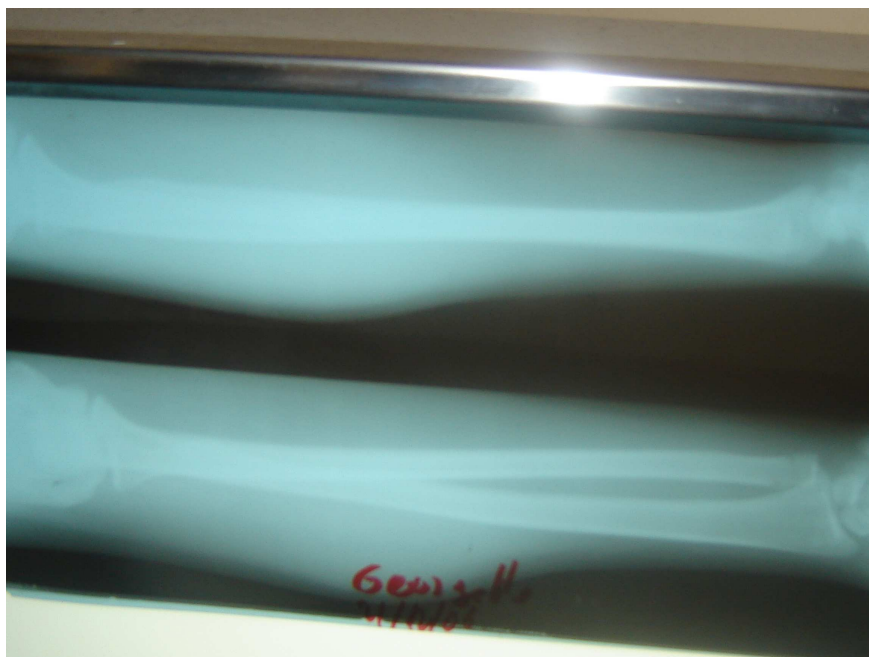


Fig n° 1 : Clichés radiographiques de l'avant bras droit (Face et Profil)

La Radiographie de l'avant bras : aucune anomalie osseuse ni de calcification des parties molles.

L'échographie réalisée montre une lésion hétérogène, bien limitée, au sein du muscle de l'avant bras, en faveur d'une fibromatose de l'avant bras droit.



Figure n°

Masse hypoéchogène, hétérogène
au niveau de la loge externe du
muscle de l'avant bras

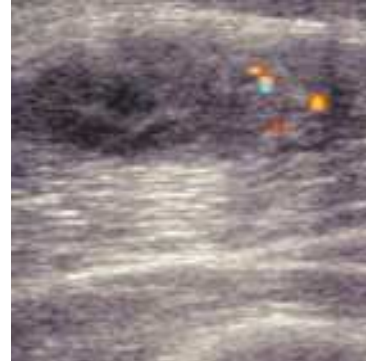


Figure n°3

Masse vascularisée en Echo
Doppler couleur

L'examen biologique de routine montre :

- glycémie : 6 mmol/l
- azotémie : 2.35 mmol/l
- créatininémie : 112 μ mol/l
- Vitesse de sédimentation des hématies :
A la 1^{ère} heure : 6 mm
A la 2^{ème} heure : 11 mm

Numération de la formule sanguine :

- Globules rouges : 4 500 000 / mm³
- Globules blancs : 9400 /mm³
- Plaquettes : 202000 / mm³
- Formule leucocytaire : neutrophiles. 48%
- Polynucléaires basophiles : 0%
- Polynucléaires éosinophiles : 0%
- Lymphocytes : 52%

- Monocytes : 0%
- Hémoglobine : 12g /dl
- Hématocrite : 40%
- Temps de saignement : 1mn 5sec
- Temps de coagulation : 4 mn
- Groupage : O rhésus +

Protocole opératoire :

Tumeur de la loge musculaire antero – externe de l’avant-bras droit, sans atteinte osseuse à la radiographie.

Abord longitudinal en regard de la tumeur sur environ 10 cm. Tumeur ovoïde de 4 x 6 cm bien individualisée, non adhérente à l’os, non capsulée, développé aux dépens du muscle long supinateur qui a été sacrifié.

Fermeture plan par plan sur un drain de Redon aspiratif. Points séparés par du fil de crin à la peau.

Traitement en post opératoire :

Antibioprophylaxie par Bristopen, Prophylaxie antipaludéenne par Chloroquine.

Compte rendu anatomo pathologique :

Pièce fixée par du Formol à 10%.

Mesurant 5.2 cm x 6.5 cm sur le grand axe, de forme allongée, de consistance dure, couleur blanchâtre.

Aspect évocateur d’une myosite inflammatoire avec des fibres musculaires de calibre irrégulier, quelques foyers de nécrose mais présence de régénération, associé à une importante fibrose interstitielle.

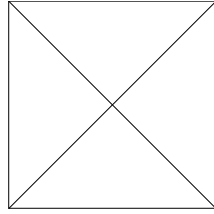


Fig n° 4 : Masse musculaire tumorale prélevée en totalité (Muscle Long Supinateur)

Il s'agit d'une myosite inflammatoire localisée idiopathique devant la négativité des recherches étiologiques. Le diagnostic histologique d'une myosite nodulaire focale serait fort probable.

Le drain a été enlevé au bout de quatre jours, et les fils de suture au terme d'une quinzaine de jours. Les pansements étaient propres.

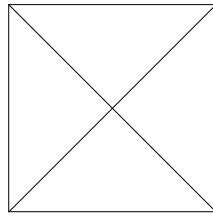


Fig n°5 : Plaie opératoire à J7

Les suites opératoires étaient simples et la prono supination a été parfaite sans avoir eu recours à une rééducation fonctionnelle.

La patiente a été exéatée au bout de 10 jours après l'intervention. Après suivi régulier tous les deux mois sur huit, l'évolution n'a révélé aucun trouble sensitivo – moteur ni de signe de récidence ni d'autre localisation.

Un bilan biologique de routine au troisième mois de l'intervention s'avérait strictement normal.

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

La myosite focale est une entité anatomoclinique rare et d'origine inconnue (2). Elle est caractérisée par le développement au sein d'un muscle strié squelettique d'une pseudotumeur qui s'étend progressivement. C'est une affection bénigne, fréquente en pathologie vétérinaire et rare chez l'homme (6).

Depuis la description initiale faite par Heffner et coll en 1977 et celui de Maynié, 43 cas ont été relevés dont 14% étaient âgés de moins de 15 ans. Selon Tuxen MK, la localisation habituelle se trouve au niveau des muscles des extrémités et plus fréquemment au niveau des membres inférieurs (60%) (1),(19).

Cependant, il a été décrit des lésions siégeant au niveau du thorax, abdomen, cuisse, main, musculature péri orale, au niveau de la langue et même au niveau du muscle sterno cléido mastoïdien (1),(15),(16).

Dans notre cas, la myosite focale intéressait le muscle long supinateur, muscle de la loge externe de l'avant bras. Du point de vue clinique, il s'agit d'une tuméfaction d'apparition progressive, isolée, développée au sein d'un muscle ou d'un groupe musculaire, qui se constitue d'ordinaire en quelques semaines ou en quelques mois (6),(15),(17). La survenue d'une douleur reste une entité inconstante.

Selon I Marié (2),(9), la myosite focale peut être douloureuse avec œdème localisé. Mais, elle peut également simuler une thrombophlébite ou une tumeur maligne des parties molles (4). Dans tous les cas, la lésion reste localisée sur un muscle.

La palpation de la tumeur n'est pas douloureuse, ce qui a été confirmée par Heffner ainsi que Liefeld (16),(17).L'état général des patients était parfaitement conservé cela dans tous les cas publiés dans la littérature, et leurs signes d'appel clinique ne sont pas spécifiques (2)

Les examens biologiques objectivent l'absence d'un syndrome inflammatoire biologique (2),(6), ce qui est valable pour notre cas. Dans la littérature, le dosage des enzymes musculaires se révélait normal d'après les auteurs (1),(2).

Selon A Gordon Smith, les analyses biologiques dans la forme de myosite focale typique montrent un taux de Creatine Phosphokinase normal ou légèrement élevé. Si ce taux augmente davantage, l'évolution se fera vers une maladie inflammatoire diffuse du muscle ou vers une myosite multifocale ou polymyosite, sinon vers une récurrence (5).

Par contre , une éosinophilie sanguine est nette jusqu'à 25 % selon E Perrier dans son cas rapporté (6). Le bilan de l'immunité est normale et tous les sérodiagnostics parasitaire , viral ou bactérien sont négatifs. Les sérologies virales, bactériennes et parasitaires ont été faites beaucoup plus tardivement en post opératoire dans notre cas pour une éventuelle recherche étiologique. Ces dernières se sont révélées aussi négatives pour notre cas.

En matière d'exploration morphologique, certains auteurs ont trouvé que l'Imagerie par résonance magnétique nucléaire confirme la topographie strictement musculaire des lésions et précisent leur extension qui respecte toujours tendons et fascias (1) C'est un examen plus sensible que la Tomodensitométrie pour dépister les lésions musculaires localisées à un stade précoce car elle offre les avantages de la multiplicité des plans de coupe et d'une excellente différenciation des lésions tissulaires.

De plus, l'IRM permet d'objectiver l'aspect caractéristique de l'extension anatomique, précise les lésions musculaires et vérifie l'intégrité des structures de voisinage osseuses et vasculo-nerveuses (2),(5). Puis, l'IRM pourrait être un examen utile pour le suivi évolutif.

L'IRM et TDM mettent en évidence les modifications rencontrées qui n'excluent pas le caractère de bénignité ou de malignité de la lésion musculaire (5).

Dans notre cas, les moyens d'investigations paracliniques sont assez restreints, la radiographie demeure l'examen simple pour vérifier l'absence d'atteinte osseuse. L'échographie montrera la structure et l'échogénicité de la tumeur et l'Echo Doppler de son côté permettra de visualiser une masse vascularisée. De ce fait, la biopsie – exérèse reste l'élément clé à visée diagnostique histologique et thérapeutique également.

L'histologie sera l'examen clé qui confirmera le diagnostic de myosite focale (16). Les signes de l'inflammation sont constants à type de myopathies inflammatoires regroupant nécrose, régénération, fibrose souvent extensive et tardive (1),(7) avec infiltrat lymphoplasmocytaire et inconstamment des polynucléaires éosinophiles (5). Selon Heffner et coll, l'ancienneté de la lésion serait proportionnelle à l'importance de la fibrose en bande péri et transfasciculaire (1),(16),(20).

Pour notre observation, la prédominance de la fibrose a été constatée par l'anatomo pathologiste ; ce qui est témoin d'une évolution de la tumeur sur douze mois.

La principale physiopathologie de cette myosite focale a été décrite par Heffner en 1980 par une inflammation du tissu musculaire avec hypertrophie des fibres musculaires, une infiltration lymphocytaire première suivie d'une nécrose des cellules musculaires puis d'une régénération (1),(5),(16).

Ces mêmes auteurs ont effectué une étude immuno-histo-chimique montrant : une dénervation et atrophie, une ré-innervation, une hypertrophie des fibres musculaires. Les dommages nerveux intermusculaires se manifestaient par : une hypertrophie axonale, une démyélinisation puis fibrose endoneurale expliquant l'apparition de fibrose qui est évident

De ce fait ces auteurs suggèrent que le processus de dénervation joue un rôle dans la pathogénie de la myosite focale. Moskovic et coll considèrent cette dénervation focale comme la conséquence du processus inflammatoire in situ (20).

Le principal traitement consiste en une exérèse chirurgicale (8). Après résection partielle de la tumeur, le pronostic est excellent. Cela a été démontré par Maynié et coll relevant dans la littérature 12 cas de biopsie seule ou de résection partielle dont : 9 cas de guérison complète (Heffner et coll), 2 cas de lésions stables (17),(20), une seule fois où la localisation au niveau de la cuisse a continué à se développer 4 mois après la biopsie (21). L'indication d'une corticothérapie n'est pas clairement établie (4).

Chez notre patiente, nous avons sacrifié entièrement le muscle long supinateur , recouvert de son fascia, tout en ménageant la dissection dans la crainte de léser les vaisseaux radiaux. Au cours de l'évolution , la supination a été conservée et aucun trouble sensitivomoteur n'a été signalé. Ceci s'explique par l'intégrité du court supinateur qui, malgré l'absence du chef long, peut assurer correctement la supination.

En revanche, une évolution très prolongée sur un segment des membres peut s'avérer redoutable au plan fonctionnel en raison des phénomènes rétractiles liées à l'extension de la sclérose . Cela confirmait l'hypothèse anatomique d'Heffner et coll, sur la corrélation de l'importance de la fibrose et l'ancienneté du processus pathologique (1),(16).

Du point de vue pronostique, les myosites nodulaires focales évoluent en principe favorablement. Elle ne récidive pas après exérèse chirurgicale. La régression spontanée est parfois possible après simple biopsie. Malgré que cette myopathie inflammatoire fasse penser à un phénomène néoplasique , tous les cas antérieurement publiés ont été suivis pendant 2 à 6 ans. Le recul a permis d'affirmer l'absence de récidive quand la lésion initiale a été totalement excisée voire même après biopsie (1),(3),(6),(8), comme le montre notre observation au décours de son suivi post opératoire.

Selon Marié I, des rechutes sont possibles avec possibilité d'évolution vers d'authentiques polymyosites dans 33 % (2),(15). Flaisler et al rapportent que la présence d'un syndrome inflammatoire et /ou d'élévation des enzymes musculaires à un stade précoce de la maladie semblaient constituer des facteurs prédictifs d'évolution vers une polymyosite (9).

La survenue chez un adulte en bon état général d'une tumeur musculaire devrait faire discuter d'autres affections du groupe des pseudotumeurs inflammatoires diverses :

1- Le tableau clinique de la myosite proliférative qui est très proche de la myosite focale. Il s'agit d'une affection réactionnelle à un processus traumatique, fréquent chez l'enfant, qui n'est pas toujours clairement identifié. L'histologie montre une fibrose extensive et un infiltrat très caractéristique comportant des cellules volumineuses d'aspect pseudo ganglionnaires (1),(10),(22).

2- La granulomatose est due soit par l'existence de corps étranger facilement décelable à l'échographie, ou par suite d'une injection intra musculaire qui est source de remaniement structural. La myopathie granulomateuse ou la sarcoïdose est diagnostiquée surtout par l'histologie montrant la présence de matériel hyalin (15),(22).

3- La fasciite nodulaire qui n'est pas exceptionnelle dans la deuxième décennie, est plus souvent localisée à l'avant bras . Elle est sous tendue par une prolifération de fibroblastes et de capillaires dans un stroma à prédominance myxoïde ou collagène (1),(11).

4- La myosite ossifiante circonscrite non traumatique qui est très algique. Elle est authentifiée après quelques semaines d'évolution par son aspect en cocarde qui traduit une maturation progressive depuis la zone centrale de prolifération cellulaire jusqu'à la zone osseuse périphérique. Elle évolue par poussée : période tuméfaction musculaire, période d'ostéome puis période des attitudes vicieuses (1),(12),(13)

5- Un sarcome des parties molles dont l'examen anatomo pathologique a permis d'affirmer le diagnostic de tumeur maligne.

6- Une myosite infectieuse, suggérée par l'existence de deux anomalies : sérologie syphilis positive, un aspect histologique compatible avec une parasitose : présence toxoplasma gondii ; cysticerque...exclues par la négativité des sérologies (4),(14),(22).

Dans notre observation, les données cliniques, histologiques et évolutives permettent de récuser ces hypothèses. Finalement, nous avons retenu le diagnostic de myosite focale de l'avant bras localisée sur le muscle long supinateur, en dehors de tout contexte infectieux ou traumatique.

CONCLUSION

CONCLUSION

La myosite focale est une affection bénigne, très rare, seulement une cinquantaine de cas ont été publiés à ce jour. Son diagnostic repose sur son caractère unique au sein d'un muscle strié squelettique et sur l'histologie. Le traitement est essentiellement chirurgical pour éviter tout risque de récurrence et de rétraction musculaire.

L'exérèse doit être décidée précocement avant l'apparition des séquelles rétractiles inhérentes à l'évolution de la fibrose.

L'intérêt des explorations morphologiques se résume surtout au bilan d'extension par rapport au tissu de voisinage et pour écarter les autres pseudo tumeurs des parties molles. Actuellement, l'Imagerie par Résonance Magnétique est l'examen de référence en matière de radiodiagnostic, mais les clichés radiologiques ainsi que l'échographie et l'Echo doppler demeurent les examens peu onéreux, disponibles et fiables.

La vraie étiologie reste encore floue, d'où son appellation de myopathie inflammatoire idiopathique localisée. Le pronostic favorable de cette affection est de règle, la gravité potentielle est liée à l'évolution vers une polymyosite qui reste encore sujet à discussion, théorie encore objet de controverse....

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

- 1- M .Maynié, H .Robert, S.Eloit. Myosite focale chez l'enfant. A propos d'un cas. Revue de Chirurgie orthopédique. Masson, 1997 ; 83 : 382-86
- 2- I Marié, T Cardon, E Hachulla. Une entité à ne pas méconnaître : les myosites focales nodulaires. Revue de Médecine interne. Elsevier, 1998 ; 19 : 359-60
- 3- Nodari F, Boman F, Sommelet D. Lésion musculaire bifocale (hamartome ou myosite focale) au cours d'un syndrome de Protée. Annales de pathologie. Masson, 1996 ; 16 ; 1 : 53-55
- 4- Taussig D, Fenelon G, Baudrimont M. Myosite focale de la jambe chez une femme atteinte d'une sclérose en plaques. La presse Médicale. Masson, 1983 ; 22 ; 37 :1881
- 5- A Gordon Smith, Sabine Urbanits, Mila Blaivas. Clinical and Pathologic features of focal myositis. Muscle nerve, 2000 Oct ; 23 (10): 1569-75
- 6- E Perrier, F Talarmin, E Belda. Annales de Medecine Interne. Paris, 1991 ; 142 ; 2 : 141-2
- 7- Orphanet Janvier 2004. Myosite focale maladies orphelines.
www.orphanet.net/static/FR/myosite_focale.html
- 8- Mockl C, Kutter A, Mayr E. focal myositis – an indication for surgery? A case report. Chirurg, 2002 Oct; 73; 10: 1063-6
- 9- Flaisler F, Blin D, Asencio G. focal myositis a localised form of polymyositis? J Rheumatol, 1993; 20: 1414-6

- 10- Pollok L, Fullilove S, Shaw DG. Proliferative myositis in a child. J Bone Joint Surg (Am), 1995 ; 77 : 132-5
- 11- Hutter RVP, Stewart Fw, Foote FW ; Fasciitis. A report of 70 cases with follow up proving the benignity of the lesion. Cancer, 1962; 15: 992-1003
- 12- Bronfen C, Touzet Ph. Myosite ossifiante non traumatique chez l'enfant. Revue Chirurgie Orthopédique, 1993 ; 79 : 229-4
- 13- Marcel Fevre. Maladies et malformations osteo articulaires. Chirurgie Infantile et Orthopédie, Flammarion, 1967 ; II : 1145-51
- 14- Gherardi R, Poirier J. Myopathies inflammatoires. Encycl Med Chir Neuro 17-185-A-1
- 15- Lebon C, Malghem J, Lecouvet F. Pseudotumeurs des parties molles. Encycl Med Chir Radiodiagnostic, Elsevier, 2003 37-752-A-10
- 16- Heffner RR, Armurstmacher VW, Earle KM. Focal myositis. Cancer, 1977; 40: 301-306
- 17- Liefeld PA, Ferguson AB, Fu Fh. Focal myositis: a benign lesion that mimics malignant disease. J Bone Joint journal, 1982; 61: 1371-82
- 18- Heffner RR, Baron SA. Denervating changes in focal myositis, e benign inflammatory pseudotumor. Arch Pathol Lab Med, 1980 May; 104; 5: 261-64
- 19- Tuxen MK, Aru A. Focal Myositis. Ugeskr Laeger, 1992 Dec 7 ; 154 ; 50 : 3600-2

- 20- Moskovic E, Fischer C, Westbury G. Focal myositis, a benign inflammatory pseudotumor. Br J radiol, 1991; 64: 489-93
- 21- Caldwell CI, Swash M, Van der Walt. Focal myositis: a clinicopathological study. Neuromusc disord, 1995; 5: 317-21
- 22- Vercelli-Retta J, Ardao G. Focal myositis and its differential diagnosis : a case report and review of the literature. Ann Pathol, 1988; 8; 1: 54-56.

PERMIS D'IMPRIMER

LU ET APPROUVE

Le Président du mémoire,

Signé : Professeur RATSIVALAKA Razafy.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Le Doyen de la Faculté de
Médecine d'Antananarivo,

Signé : Professeur RAJAONARIVELO Paul

Nom et prénom : RASATAHARIFETRA Hanta épouse RAVATOMANGA
Titre du mémoire : REVUE DE LA LITTÉRATURE A PARTIR D'UN CAS DE MYOSITE FOCAL A MADAGASCAR

Rubrique : Chirurgie

Nombres de pages :21

Nombres de figures : 5

Nombres de références bibliographiques :22

RESUME

Nous rapportons un cas de myosite focale chez une jeune femme de 29 ans qui présentait une tuméfaction ferme, indolore, localisée au niveau de la loge antero-externe de l'avant bras droit. Cette tumeur bénigne comporte un foyer de nécrose, une régénération et une fibrose importante . Son étiologie reste encore obscure. Le traitement est essentiellement chirurgical.

Il s'agit à notre connaissance, du premier cas de myosite focale du muscle de l'avant bras décrit à Madagascar. Après exérèse de la tumeur, l'évolution était favorable, sans notion de récurrence après un recul de huit mois.

Mots clés : myosite focale – bénigne – inflammation - chirurgie

Directeur de mémoire : Professeur RATSIVALAKA Razafy

Adresse de l'auteur : C/O AUXIMAD 21 Boulevard Ratsimilaho TOAMASINA

Name and first name : RAVATOMANGA RASATAHARIFETRA Hanta

Title : FOCAL MYOSITIS : A case report and review of the literature

Classification : Surgery

Number of pages :21

Number of figures : 5

Number of references :22

SUMMARY

We report a case of focal myositis in a young woman of 29 years presented with localised , painless swelling of the right hand. Surgical excision revealed characteristic histological features of focal myositis showing necrotic and regenerating muscle fibers randomly distributed The etiology remains unknown and the cause of the muscle hypertrophy is unclear. After partial or total resection of the tumor, the prognosis is excellent

This constitutes to our knowledge the first case reported of focal myositis in Madagascar, and also the first localized in the hand. The outcome was favourable, without local recurrence.

Key words : focal myositis – benign neoplasm – inflammation - surgery

Director : Professor RATSIVALAKA Razafy

Author's address : C/O AUXIMAD 21th Street Ratsimilaho TOAMASINA