

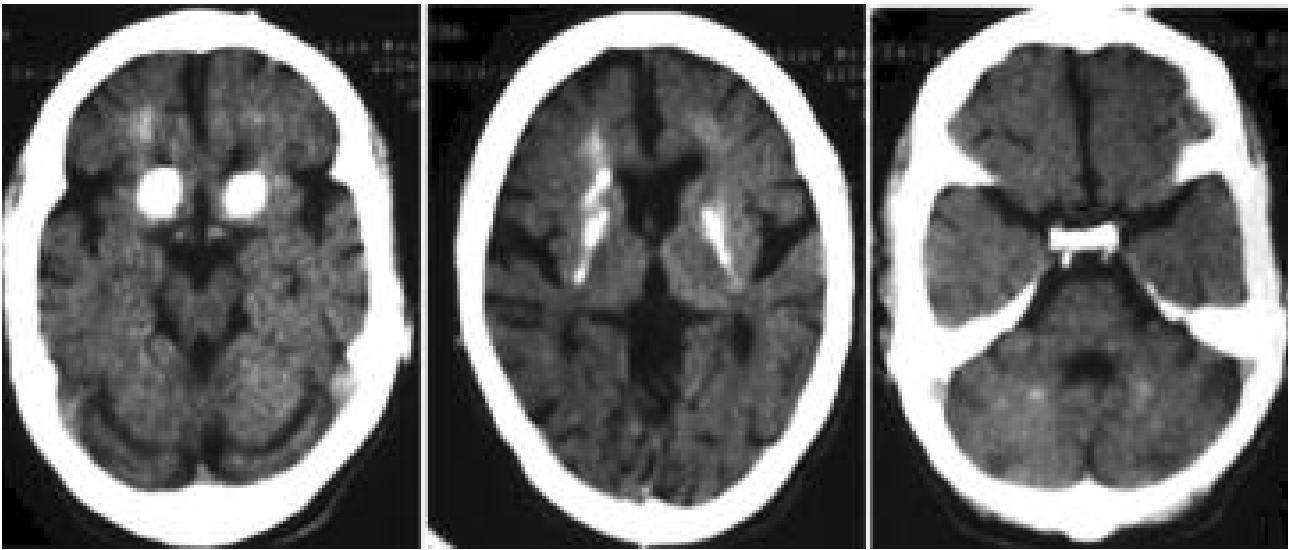


Figure2 : Brain CT scan of Patient IV-3 showing calcifications of basal ganglia and the

patient was seizure free, but he still has generalized dystonia and behavioral disorders.

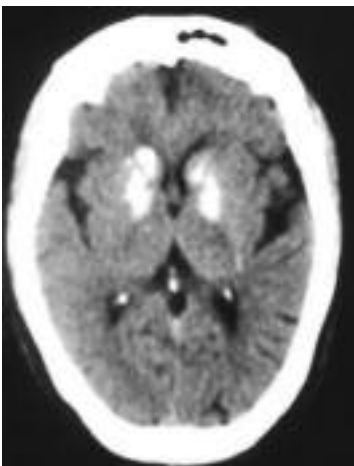


Figure 3: Brain CT scan of Patient IV-4 showing calcifications of basal ganglia

The mother denied any similar condition in the ascendant, she was asymptomatic with a normal neurological examination, and her Brain CT scan was also normal.

Conclusion

Herein we report a familial form of Fahr's disease with a likely Autosomal recessive transmission. Our family confirms the absence of parallelism and correlation between radiological and clinical finding and the clinical heterogeneity of the familial form of disease.

References

1. Ashtari F, Fatehi F. Fahr's disease: variable presentation in a family. *Neurological Sciences* 2010; 31:665-7.

2. Alemdar M, Selek A, Iseri P, Efendi H. Fahr's disease presenting with paroxysmal non-kinesigenic dyskinesia: a case report. *Parkinsonism Related Disorders* 2008; 14:69-71.
3. Casanova MF, Araque JM. Mineralization of the basal ganglia: implications for neuropsychiatry, pathology and neuroimaging. *Psychiatry Research* 2003; 12:159-87.
4. Hempel A, Henze M, Berghoff C, Garcia N, Ody R, Schroder J. PET findings and neuropsychological deficits in a case of Fahr's disease. *Psychiatry Research* 2001; 108: 133-40.
5. Le Ber I, Marié RM, Chabot B, Lalevée C, Defer GL. Neuropsychological and 18FDG-PET studies in a family with idiopathic basal ganglia calcifications. *Journal of the Neurological Sciences* 2007; 258: 115-22.
6. Wan-Jin Chen et al. Novel SLC20A2 mutations identified in southern Chinese patients with idiopathic basal ganglia. *Gene* 2013; 529: 159-62.
7. Dai X., et al. Identification of a novel genetic locus on chromosome 8p21.1-q11.23 for idiopathic basal ganglia calcification. *American Journal of Medical Genetics Part B Neuropsychiatric genetics* 2010 ; 153B : 1305-10

Ostéome ostéoïde du col du talus

Wafae Rachidi, Kawtar Nassar, Saadia Janani, Mohammed Rahmi, Abdelhak Garch, Ouafa Mkinsi.
Centre Hospitalier Universitaire Ibn Rochd / Université Hassan II/faculté de Médecine et de Pharmacie de Casablanca

L'ostéome ostéoïde est une tumeur ostéoblastique bénigne fréquente puisqu'il représente près de 10 % des tumeurs osseuses bénignes (1). Il a été décrit pour la première fois par Jaffe en 1935 (2). Il s'observe essentiellement entre 7 et 25 ans, avec une prédominance masculine (3). Il se localise avec prédilection au niveau des os longs, en particulier le fémur et le tibia qui représentent près de 50% des cas rapportés (4). L'atteinte du pied et de la cheville représente seulement 2 à 11% (2). Au pied, le talus est la

localisation la plus fréquente (31 à 59%) (5). Le but de ce travail est de rapporter un nouveau cas d'ostéome ostéoïde du col du talus qui se distingue par sa présentation clinique particulière, et son aspect peu condensant sur la radiographie standard.

Observation

Il s'agissait d'une jeune fille de 23 ans qui présentait des douleurs inflammatoires de la face antérieure de l'arrière-pied droit évoluant depuis 2 ans, avec augmentation progressive de leur intensité, devenant insomniantes. Il n'y avait pas d'antécédent de traumatisme. La réponse aux traitements symptomatiques y compris les anti-inflammatoires non stéroïdiens était partielle. L'examen de la cheville montrait une cheville globalement douloureuse, sans point douloureux hyperalgique, ni présence d'une tuméfaction articulaire. Les mobilités articulaires étaient normales.

La radiographie de la cheville droite de profil (Figure 1) a objectivé sur le col du talus une irrégularité corticale avec image de condensation associée à une réaction périostée. Une tomodensitométrie (TDM) de la cheville (Figures 2 et 3) a montré une image hyperdense siégeant sur le talus, entourée par un anneau périphérique hypodense. Il n'y avait pas de syndrome inflammatoire biologique. C'est un ostéome ostéoïde du talus droit dont le diagnostic a été évoqué par la TDM. La localisation superficielle de la tumeur a facilité son repérage peropératoire puis son exérèse à ciel ouvert. L'étude histologique de la pièce a confirmé le diagnostic. Les suites opératoires ont été simples avec une disparition complète et persistante des douleurs avec un recul de 16 mois.



Figure 1 : Radiographie standard de la cheville droite: une irrégularité corticale avec image de condensation associée à une réaction périostée siégeant sur le col du talus.



Figure 2 : TDM de la cheville droite en coupe sagittale: image hypodense sur le col du talus.



Figure 3 : TDM de la cheville droite en coupe axiale: image hyperdense entourée par un anneau hypodense (nidus)

Conclusion

L'ostéome ostéoïde du talus est rare. Son diagnostic peut être difficile au niveau de cette localisation du fait de sa présentation atypique (dans les localisations intra-spongieuses et sous-périostées) avec notamment une ostéosclérose discrète à l'imagerie. En effet, au niveau des os des pieds, ces deux localisations sont les plus fréquentes. Il faut de ce fait l'évoquer devant toute douleur osseuse chez le sujet jeune, et pratiquer une tomodensitométrie ou une scintigraphie osseuse si les radiographies standards sont normales permettant ainsi

un diagnostic précoce et une exérèse complète, la seule garante d'une guérison sans récives.

Références

- 1- Sans N, Faruch M, Barcelo C, et al. Ostéome ostéoïde et ostéoblastome. EMC – Radiologie et imagerie médicale, Musculosquelettique, Neurologique, Maxillofaciale 2012 ; 31-482-A-10.
- 2- Shukla S, Clarke AW, Saifuddin A. Imaging features of foot osteoid osteoma. Skeletal Radiol 2010;39(7):683-9.
- 3- Laurence N, Epelman M, Markowitz RI, Jaimes C, Jaramillo D, Chauvin NA. Osteoid osteomas: a pain in the night diagnosis. Pediatr Radiol 2012; 42(12): 1490–501; quiz 1540–2. Osteoid osteomas: a pain in the night diagnosis. Pediatr Radiol 2012; 42(12):1490–501.
- 4- Sproule JA, Khan F, Fogarty EE. Osteoid osteoma: painful enlargement of the second toe. Arch Orthop Trauma Surg 2004;124(5):354–6.
- 5- Lo AB, Chow AH, Wong WC, Hui JP, Yuen MK. Osteoid osteoma of the calcaneum: a small painful lesion causing confusing symptoms. Hong Kong Med J 2012;18 (1):70-2.