

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Le syndrome de Mazabraud

L. BRESCIA (1), D. HERMAN (2), W. KURTH (3)

RÉSUMÉ : Nous rapportons un cas de syndrome de Mazabraud diagnostiqué chez une patiente âgée de 53 ans. Cette affection est caractérisée par l'association d'une dysplasie fibreuse des os et de myxomes intramusculaires. La littérature n'en décrit que très peu de cas. Son étiologie n'est encore qu'imparfaitement établie, mais il semble que l'hypothèse génétique soit la plus plausible, compte tenu de l'association fréquente avec le syndrome de McCune-Albright. Bien que cette pathologie soit relativement rare, il semble que son incidence soit sous-estimée, probablement en raison de sa méconnaissance. Dans cet article, nous profiterons de cette observation pour décrire le syndrome, mais aussi pour synthétiser différents éléments de la prise en charge générale d'une dysplasie fibreuse des os et des tumeurs bénignes des tissus mous.

MOTS-CLÉS : *Syndrome de Mazabraud - Dysplasie fibreuse - Myxome intramusculaire*

MAZABRAUD SYNDROME : A CASE REPORT

SUMMARY : We report a case of Mazabraud syndrome diagnosed in a 53 year old female patient. This disease is characterized by the association of a fibrous dysplasia with one or several intramuscular myxoma(s). The literature related to this pathology is poor and only reports a few cases. The aetiology has not been fully established : a genetic hypothesis seems most likely given the common association with McCune-Albright syndrome. Although rare, the incidence of Mazabraud syndrome seems underestimated, probably out of ignorance. The aim of this article is to describe Mazabraud syndrome and its common features. The management of fibrous dysplasia of bone and benign soft tissue tumors will also be outlined.

KEYWORDS : *Mazabraud syndrome - Fibrous dysplasia - Intramuscular myxoma*

INTRODUCTION

Le syndrome de Mazabraud correspond à une pathologie bénigne assez rare, relativement bien décrite dans la littérature, mais dont l'étiologie reste mal connue. Il est caractérisé par l'association d'un ou plusieurs myxomes intramusculaires et d'une dysplasie fibreuse pouvant se développer au niveau d'un ou de plusieurs os. Cette dernière débute au niveau de la cavité intra-médullaire pour atteindre l'os sur une grande partie, voire toute son épaisseur. Les myxomes, tumeurs bénignes des tissus mous, se développent à partir du tissu mésenchymateux. Ils ont classiquement une topographie assez proche de l'atteinte osseuse, mais apparaissent plus tard. Bien que les lésions osseuses commencent à se développer chez l'enfant, ou chez le jeune adulte, l'âge moyen du diagnostic est de 44 ans; l'affection touche 2 fois plus de femmes que d'hommes. Le premier cas fut décrit par Henschen en 1926 (1), mais l'association clinique entre myxomes des tissus mous et dysplasie fibreuse des os, a été décrite et définie par l'équipe de Mazabraud en 1967 (2).

Aujourd'hui, il semble que quelque 80 cas ont été décrits dans la littérature. Nous en rapportons un nouvel exemple.

PRÉSENTATION DU CAS

Une patiente âgée de 53 ans, en bonne santé générale et sans antécédents médicaux particuliers, est suivie de manière régulière depuis 1986 pour une dysplasie fibreuse polyostotique limitée à l'hémicorps droit. A l'époque, la patiente ne présentait pas encore de myxomes et consultait simplement pour des douleurs à l'épaule. La radiographie avait révélé une atteinte dysplasique fibreuse au niveau de l'humérus, et l'examen du squelette complet avait permis de découvrir de nombreuses lésions dysplasiques fibreuses unilatérales droites et de poser le diagnostic de maladie de Jaffe-Lichtenstein.

En 2000, la patiente se présente à la consultation d'orthopédie, car elle a commencé à ressentir une «boule» au niveau de la fesse gauche. L'IRM semble montrer une tumeur vasculaire de nature angiomateuse. Au vu des risques d'une biopsie-exérèse de cette lésion, une attitude conservatrice est préconisée.

En 2007, la patiente revient avec le même type de plainte, mais cette fois-ci à droite. L'échographie objective alors une tumeur des tissus mous qui se trouve à proximité d'une zone dysplasique connue.

La résonance magnétique nucléaire montre, à ce moment, deux tumeurs au niveau du muscle grand fessier droit, ainsi qu'une troisième à proximité du carré fémoral droit. La tumeur, précédemment décrite au niveau du grand fessier gauche, a augmenté de volume et mesure 46 mm de grand axe.

(1) Assistant, (2) Chef de Service, Service de Chirurgie Générale, CHA Libramont.

(3) Chef de Clinique, Service de Chirurgie Orthopédique, CHU de Liège.

Toutes ces lésions intra-musculaires ont un caractère myxomateux. Devant ce tableau clinique, le diagnostic de syndrome de Mazabraud est posé. Les tumeurs étant bénignes, il est convenu, avec la patiente, que leur exérèse n'est pas nécessaire tant qu'elles ne provoquent pas de gêne importante.

En 2007, la patiente est référée au service de chirurgie orthopédique du CHU de Liège. Elle présente toujours une lésion d'allure myxomateuse au niveau de la fesse droite, avec une localisation plutôt profonde. Elle décrit également l'apparition d'une tuméfaction au niveau de la fesse droite, plus superficielle que les autres, la gênant en position assise. Elle se plaint, enfin, d'une autre masse, apparue au niveau du creux poplité droit, à l'origine, celle-ci, d'une gêne permanente. Vu le caractère symptomatique, l'exérèse est alors décidée.

Les lésions sont réséquées en totalité. L'examen anatomopathologique macroscopique des lésions du grand fessier droit, montre deux masses d'aspect mucineux mesurant 3 x 3 x 2,5 cm et 1,5 x 1 x 1 cm. La lésion située au niveau du creux poplité mesure 5 x 4,5 x 4 cm. Toutes les lésions présentent, à la tranche de section chirurgicale, une configuration nodulaire et un parenchyme blanc mucineux. Les lésions sont homogènes et très bien délimitées. L'examen microscopique confirme le caractère myxoïde des lésions.

En juin 2009, la patiente décide de reprendre rendez-vous chez son chirurgien, car elle a l'impression de ressentir une augmentation de volume du myxome au niveau de la fesse gauche et d'en ressentir de nouveau à droite. Elle décrit également un engourdissement du membre inférieur gauche lors du maintien de la position assise pendant plus de 10 à 15 minutes. En effet, à l'examen clinique, deux lésions assez volumineuses, à proximité du trajet du nerf sciatique, sont observées. Il n'y a, par contre, aucun signe de récurrence visible au niveau des sites opératoires de la biopsie-exérèse (grand fessier et creux poplité droits). À l'IRM, on note la présence d'une lésion myxoïde de 5 cm de grand axe au niveau de la face profonde du grand fessier gauche ainsi qu'une, à droite, de localisation proche de la grande échancrure sciatique, mais de topographie plus médiane que la précédente. Enfin, on observe le développement d'un nouveau myxome de 6 cm de grand axe au niveau de la partie proximale du grand adducteur. Les lésions dysplasiques fibreuses, elles, sont stables. La gêne étant

tout-à-fait supportable, il est, une fois de plus, décidé d'adopter une attitude conservatrice.

En avril 2013, la patiente présente une fracture pathologique de l'humérus droit sur une de ses lésions dysplasiques fibreuses. Cette fracture, qui n'est pas la première, est traitée de manière orthopédique. Il est, par ailleurs, décidé d'instaurer un traitement complémentaire par bisphosphonates.

Un contrôle par IRM est effectué en novembre 2013 afin de suivre l'évolution des lésions dysplasiques et myxomateuses. L'examen montre une augmentation de volume des différentes lésions décrites plus haut. Ainsi, au niveau de la région fessière inférieure gauche, la tumeur atteint aujourd'hui 7 cm de grand axe (contre 5 cm en 2009). La deuxième lésion, au niveau de la région fessière supérieure droite, a 6 cm de grand axe (contre 4 cm en 2009). Enfin, le myxome situé à la base du grand adducteur de la cuisse droite mesure 10 cm de grand axe (contre 6 cm en 2009). Par contre, les lésions osseuses restent toujours stables (fig. 1 à 4).

DISCUSSION

Le syndrome de Mazabraud est une maladie rare. Seuls quelque 80 cas ont été répertoriés dans la littérature. Bien que l'étiologie en soit encore mal connue, l'hypothèse d'une origine génétique paraît la plus probable. En effet, des études génétiques et immunohistochimiques récentes ont pu mettre en évidence une mutation activatrice du gène *GNAS* (20q13.2q13.3) codant pour la sous-unité α de la protéine G des cellules cibles. Cette mutation est à l'origine d'un accroissement de l'activité de la protéine G qui entraîne une prolifération cellulaire anormale (3, 4). Cette même mutation se retrouve également chez les patients atteints du syndrome de McCune-Albright. Ce dernier est caractérisé par des anomalies endocriniennes pouvant être responsables d'une puberté précoce, de pathologies thyroïdiennes (et, plus rarement, d'une hyperparathyroïdie, d'un syndrome de Cushing, d'un diabète, voire même d'une acromégalie) ainsi que de troubles de la pigmentation cutanée avec apparition de taches «café au lait». Ainsi, il n'est pas rare de constater certaines perturbations endocriniennes chez les patients porteurs du syndrome de Mazabraud (5, 6).

La DFO (Dysplasie Fibreuse des Os) représente environ 7 % des lésions osseuses d'allure tumorale bénigne et 2,5 % des maladies

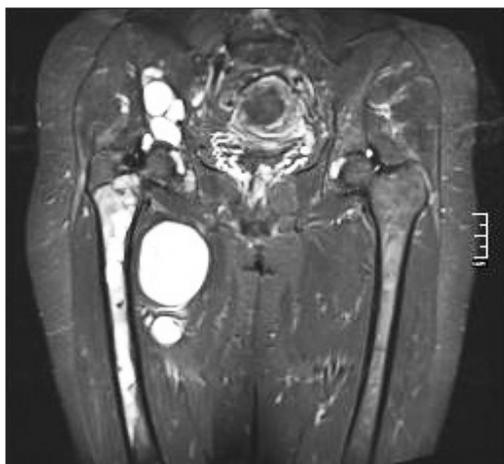


Figure 1. Coupe IRM dans le plan frontal en pondération T2. Lésions intramusculaires d'aspect homogène apparaissant en net hypersignal au niveau du grand adducteur. Dysplasie fibreuse du fémur et de l'hémi-bassin droit.

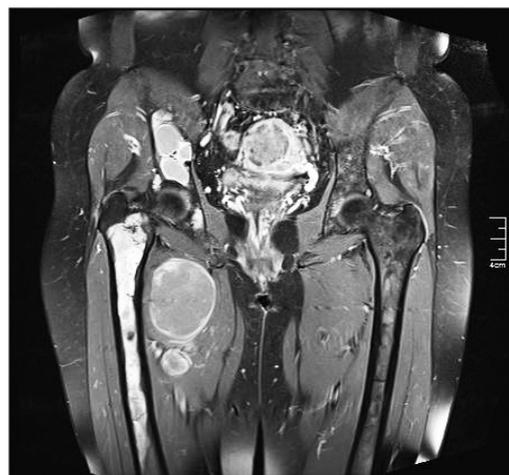


Figure 3. Coupe IRM dans le plan frontal en pondération T1, après injection de Gadolinium. On note un discret rehaussement central de la lésion la plus volumineuse.

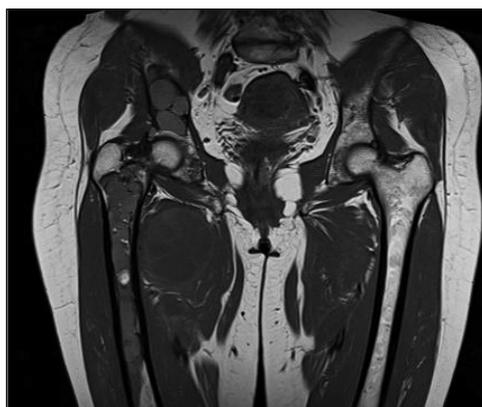


Figure 2. Coupe IRM dans le plan frontal en pondération T1. Lésions apparaissant homogènes et de signal hypointense.

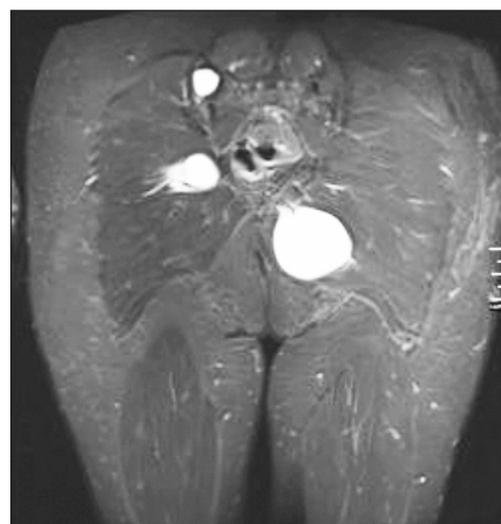


Figure 4. Coupe IRM dans le plan frontal en pondération T2. Mise en évidence de 3 lésions homogènes qui apparaissent en hypersignal au niveau des grands fessiers.

osseuses. Elle est caractérisée par une anomalie structurelle de l'os qui tend à le fragiliser, voire à le déformer. L'os normal est remplacé par un tissu pseudofibreux renfermant une ostéogénèse immature (7). Ces lésions sont le plus souvent asymptomatiques, mais peuvent provoquer de vives douleurs osseuses, des signes de compression en cas d'hyperplasie et, surtout, être à l'origine d'un risque fracturaire accru. Dans le syndrome de Mazabraud, elles se présentent, le plus souvent, sous forme polyostotiques (forme la plus douloureuse) et, pour une raison encore inconnue, sont fréquemment limitées à l'hémicorps droit (7, 8). Tous les os peuvent être touchés, mais la localisation préférentielle se situe au niveau du fémur, du tibia, des côtes, du pelvis et du crâne (5).

Dans la plupart des cas, le diagnostic de la DFO est posé par imagerie, soit de manière fortuite, soit lors d'un bilan de fracture. Il s'établit généralement entre l'âge de 5 et 30 ans, et porte le nom de maladie de Jaffe-Lichtenstein lorsque la DFO n'est pas accompagnée de myxome intramusculaire. Dans certains cas, une biopsie osseuse peut être nécessaire. Le bilan devra comprendre, en plus des radiographies conventionnelles, un scanner, voire une scintigraphie et une IRM (9). Le risque de malignité de telles lésions est faible et estimé de 0,4 à 2,5 % (10). Signalons tout de même que 6 cas de transformation néoplasique en ostéosarcome ont été rapportés (5).

L'approche thérapeutique conventionnelle est essentiellement symptomatique (antalgique et orthopédique pour la prise en charge des complications fracturaires). Selon quelques études récentes, il semble que l'instauration d'un traitement par perfusion IV de bisphosphonates de deuxième génération (180 mg de pamidronate tous les 6 mois), associée à la prise de suppléments de calcium (500 à 1.500 mg/j) et de vitamine D (800 à 1.200 UI/j), soit à l'origine, non seulement d'un effet antalgique significatif, mais aussi d'une reminéralisation progressive des zones ostéolytiques chez près d'un patient sur deux. La prise orale de bisphosphonates de première génération s'est, par contre, révélée décevante. En cas de fuite tubulaire de phosphates, des suppléments de phosphates ainsi que de calcitriol peuvent être proposés (7, 11).

Enfin, bien qu'une attitude conservatrice soit recommandée, il est possible, en cas de déformation présentant un risque important de fracture pathologique, de proposer un traitement chirurgical préventif par ostéosynthèse (7, 12).

Les myxomes sont des tumeurs mésenchymateuses bénignes relativement rares. Leur structure avasculaire et acellulaire, est faite, en grande partie, de fibroblastes et d'un abondant stroma myxoïde (13). Bien qu'ils puissent se développer dans tous les muscles striés squelettiques, les sites préférentiellement affectés sont les fessiers, les cuisses, le bassin, les épaules et les bras. La plupart du temps, ces lésions sont multiples et apparaissent plus tardivement que la dysplasie fibreuse (entre 50 et 70 ans) et se situent régulièrement à proximité d'une lésion dysplasique fibreuse (13, 14). Comme pour les sarcomes, les myxomes ne présentent pas fréquemment d'autres signes cliniques qu'un syndrome de masse. En effet, c'est le volume de la tumeur qui est à l'origine de manifestations neurogènes périphériques de type douleur, paresthésies ou encore déficit neurologique focal. Généralement, les patients consultent leur médecin pour leur signaler l'apparition d'une «boule» non spécifique au niveau des tissus mous du tronc ou des extrémités (15). Leur croissance est lente et leur taille peut atteindre des diamètres oscillant entre 5 et 10 cm, pouvant aller parfois jusqu'à 21 cm de grand axe. Le diagnostic différentiel de ces lésions est fondamental (Tableau I). Si l'examen clinique et l'absence de douleur ne permettent pas de distinguer un processus malin d'un processus bénin, l'imagerie pourra fournir de précieuses indications (14, 15).

L'échographie mettra en évidence des masses hétérogènes, bien délimitées, fibreuses, et peu vascularisées à l'étude Doppler. L'échogénicité est souvent accrue en périphérie et une aire triangulaire hyperéchogène peut être observée à au moins un pôle de la masse (14, 16). Cet examen reste très utile dans le cadre d'un suivi, mais n'est pas suffisant pour infirmer la malignité des lésions.

Le scanner permet de mettre en évidence une lésion intramusculaire pure et homogène, se rehaussant faiblement après injection de produit de contraste. Il peut, comme l'échographie, exclure l'existence d'adénopathies adjacentes qui orienterait le diagnostic vers une étiologie maligne (14).

Parmi tous les examens d'imagerie, la résonance magnétique nucléaire est, sans aucun doute, le plus sensible et le plus spécifique pour l'étude des tumeurs des tissus mous. L'IRM montrera un signal homogène, hypointense en T1, hyperintense en T2 et un faible rehaussement central après injection de gadolinium (14). Bien que le caractère malin ou bénin ne puisse être établi avec certitude par imagerie, certains critères IRM de malignité peuvent tout de même être utilisés (Tableau II). L'IRM permet une excellente différenciation entre les différents types de tissus et donne des informations essentielles au niveau topographique pour une éventuelle planification préopératoire (15). En outre, elle permet de suivre, à la fois, l'évolution des myxomes intramusculaires, mais aussi de la dysplasie fibreuse. Il est à noter que, contrairement à la DFO, il n'a été jusqu'ici, rapporté dans la littérature, aucune dégénérescence néoplasique de ces myxomes.

Seule, l'analyse histologique permettra d'obtenir un diagnostic de certitude. Cependant, les informations recueillies grâce à ces différents examens, permettent légitimement d'infirmer la malignité de ces lésions et de les différencier d'un lipofibrome et, surtout, d'un neurofibrome. En effet, le diagnostic de neurofibromatose est régulièrement posé à tort dans le syndrome de Mazabraud (5).

Vu les risques qu'elle comporte, la biopsie devra être réalisée par un chirurgien expérimenté dans ce domaine et analysée par un anatomo-pathologiste ayant l'expérience nécessaire dans ce genre de lecture. Si ces deux conditions ne sont pas réunies, il conviendra de diriger le patient vers un centre de référence afin d'optimiser sa prise en charge (15).

Généralement, le traitement chirurgical est basé sur la localisation et la taille de la

TABLEAU I. CLASSIFICATION DES TUMEURS DES TISSUS MOUS EN FONCTION DU TISSU D'ORIGINE, DES FORMES MALIGNES ET BÉNIGNES

Type de tissu	Tumeurs bénignes	Tumeurs malignes
Tissu conjonctif Structures fibreuses	Fibrome Fasciite nodulaire, fasciite proliférative Myosite proliférative Chéloïdes	Fibrosarcome de l'adulte Fibrosarcome congénital et infantile Fibrosarcome après irradiation et cicatrice
Structures histiocyto-fibreuses	Fibromatose superficielle, intra- et extra-abdominale Fibromatose radiogénique de l'enfant Histocytome fibreux Xanthogranulome Réticulohistiocytome Xanthome, fibroxanthome	Histiocytome fibreux malin, polymorphe, myxoïde, à cellules géantes, inflammatoire et angiomatoïde
Tissu graisseux	Lipome, angioliipome, lipome polymorphe, lipoblastome, angiomyolipome, myolipome, lipome intramusculaire, lipomatose, hibernome	Liposarcome différencié, myxoïde, à cellules rondes, polymorphe indifférencié
Tissu musculaire	Rhabdomyome adulte, génital, fœtal Léiomyome, léiomyomatose, léiomyoblastome	Rhabdomyosarcome embryonnaire (y compris sarcome botryoïde), alvéolaire, polymorphe Ectomésenchymome à cellules mixtes Léiomyosarcome, léiomyosarcome épithélial (léiomyosarcome malin)
Vaisseaux sanguins	Hémangiome capillaire, caverneux, artérioveineux, veineux, épithélial, pyogénique, hémangiomatose, tumeur glomique Hémangiopéricytome, hyperplasie papillaire endothéliale Hémangioendothéliome (tumeur semi-maligne)	Hémangiosarcome Sarcome de Kaposi Angioendothéliome malin Angioendothéliomatose proliférante Tumeur maligne glomique Hémangiopéricytome malin
Vaisseaux lymphatiques	Lymphangiome Lymphangiomatose Lymphangiomyomatose	Lymphangiosarcome
Tissu synovial	Tumeur à cellules géantes	Sarcome synovial (à double ou simple contingent) Tumeur à cellules géantes, gaines nerveuses
Tissu mésothélial	Mésothéliome localisé, épithélial, fibreux ou mixte Mésothéliome multikystique ou péritonéal	Mésothéliome malin, diffus ou localisé, épithélial, fibreux, à double contingent.
Tissu mésenchymateux	Mésenchymome	Mésenchymome malin
Os et cartilage	Myosite ossifiante, panniculite ossifiante progressive Chondrome extra-osseux, ostéome extra-osseux	Chondrosarcome extra-osseux, ostéosarcome extra-osseux
Ganglions périphériques	Ganglioneurome	Neuroblastome, ganglioneuroblastome
Tissu paraganglionnaire	Paragangliome	Paragangliome malin
Nerfs périphériques	Neurilemmome; (Schwannome bénin) Neurofibrome, neurofibromatose, névrome, gangliome, neurothécome	Schwannome malin, neuroépithéliome malin, neuroépithéliome olfactif

lésion (15). En effet, les myxomes volumineux peuvent entraîner des syndromes de masse et devenir symptomatiques. Une résection de type marginale semble la plus appropriée.

La biopsie-exérèse chirurgicale, sera évidemment essentielle en cas de doute quant à la bénignité de la lésion (afin d'exclure un sarcome) ou lorsque le myxome est symptomatique (syndrome de masse). Enfin, lorsque la tumeur devient responsable d'une

«simple» gêne, elle peut aussi être excisée. Cette dernière indication est évidemment relative et requiert, de toute évidence, le consentement éclairé du patient. De manière générale, la récurrence fréquente des lésions myxoïdes incite à observer une attitude conservatrice.

CONCLUSION

L'association d'une dysplasie fibreuse des os et de myxomes intramusculaires est relativement rare, mais sa fréquence est probable-

TABLEAU II. CRITÈRES IRM DE MALIGNITÉ DES TUMEURS DE TISSUS MOUS (15)

Analyse morphologique	Localisation	Sous-aponévrotique
	Taille tumorale	< 3 cm 93 % bénin > 5 cm 66 % malin
	Limites tumorales	Peu fiable
	Extension loco-régionale	
Analyse du signal	Nécrose tumorale Nécrose > 50 %	Hypo T2, hyper T1 100 % malin
Prise de contraste	Prise de contraste périphérique	→ 5 cm → T1 hétérogène
	Prise de contraste précoce	Sensibilité 91 %

ment sous-estimée. L'étiologie la plus probable est une mutation activatrice du gène *GNAS1* impliqué dans la prolifération cellulaire. Le fait que ce syndrome ait une origine génétique commune et soit fréquemment associé au syndrome de McCune-Albright, ainsi qu'à d'autres pathologies endocriniennes, implique l'intégration d'un bilan endocrinologique dans la prise en charge globale. Le développement des myxomes se fait préférentiellement au niveau des muscles larges. Si l'analyse histologique est le seul moyen d'obtenir un diagnostic de certitude, l'IRM reste l'examen non invasif le plus performant pour le diagnostic, mais aussi pour le suivi des lésions osseuses et myxoïdes. D'après la littérature, seules les lésions dysplasiques fibreuses peuvent évoluer vers une forme maligne comme l'ostéosarcome. Il conviendra donc de mettre en place un suivi bi-annuel.

De manière générale, la prise en charge de ces patients se limitera à un traitement symptomatique et conservateur. Les douleurs occasionnées par la dysplasie fibreuse peuvent être traitées par antalgiques, ainsi que par bisphosphonates de seconde génération. Les complications fracturaires seront prises en charge par un traitement orthopédique conservateur ou par chirurgie. En ce qui concerne les myxomes, la résection chirurgicale ne devrait être proposée qu'en cas de doute sur la bénignité des lésions, ou lorsque celles-ci deviennent symptomatiques. En dehors de ces indications, une prise en charge conservatrice est recommandée.

REMERCIEMENTS

Nous remercions le Dr F. Fatemi du CHC pour sa confiance, et de nous avoir confié cette patiente.

BIBLIOGRAPHIE

- Henschen F.— Fall von Ostitis Fibrosa mit multiplen Tumoren in der umgebenden Muskulatur. *Verh Dtsch Ges Pathol*, 1926, **21**, 93-97.
- Mazabraud A, Semat P, Roze R.— À propos de l'association de fibromyxomes des tissus mous à la dysplasie fibreuse des os. *Presse Méd*, 1967, **75**, 2223-2228.
- Zoccali C, Teori G, Prencipe U.— Mazabraud's syndrome : a new case and review of the literature. *Int Orthop*, 2009, **33**, 605-610.
- Okamoto S, Hisaoka M, Ushijima M, et al.— Activating *Gsa* mutation in intramuscular myxomas with and without fibrous dysplasia of bone. *Virchows Arch*, 2000, **437**, 133-137.
- Gaumétou E, Tomeno B, Anract P.— Mazabraud's syndrome. A case with multiple myxomas. *Orthop Traumatol Surg Res*, 2012, **98**, 455-460.
- Faivre L, Nivelon-Chevallier A, Kottler ML, et al.— Mazabraud syndrome in two patients : clinical overlap with McCune-Albright syndrome. *Am J Med Genet*, 2001, **99**, 132-136.
- Orcel P, Chapurlat R.— Dysplasie fibreuse des os. *Rev Prat*, 2007, **57**, 1749-1755.
- Munksgaard PS, Salkus G, Iyer VV, et al.— Mazabraud's syndrome case report and literature review. *Acta Radiol Short Rep*, 2013, **2**, 8.
- DiCaprio MR, Enneking WF.— Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg Am*, 2005, **87**, 1848-1864.
- Garg MK, Bhardwaj R, Gupta S.— Sarcomatous transformation (Leiomyosarcoma) in polyostotic fibrous dysplasia. *Indian J Endocrinol Metab*, 2013, **17**, 1120-1123.
- Chapurlat RD, Gensburger D, Jimenez-Andrade JM, et al.— Pathophysiology and medical treatment of pain in fibrous dysplasia of bone. *Orphanet J Rare Dis*, 2012, **7**, S3.
- Van der Wal W, Ünal H, de Rooy JWJ, et al.— Fibrous dysplasia of bone associated with softtissue myxomas as well as an intra-osseous myxoma in a woman with Mazabraud's syndrome: a case report. *J Med Case Rep*, 2011, **5**, 239-246.
- Nielsen GP, O'Connell JX, Rosenberg AE.— Intramuscular myxoma : a clinicopathologic study of 51 cases with emphasis on hypercellular and hypervascular variants. *Am J Surg Pathol*, 1998, **22**, 1222-1227.
- Delabrousse E, Couvreur M, Bartholomot B, et al.— Syndrome de Mazabraud : à propos d'un cas diagnostiqué en IRM. *J Radiol*, 2001, **82**, 165-167.
- Kurth W, Gillet, Ph.— Boules et autres masses. Prise en charge rationnelle des tumeurs des tissus mous. *Rev Med Liège*, 2006, **61**, 763-770.
- Girish G, Jamadar DA, Landry D, et al.— Sonography of intramuscular myxomas. The bright rim and bright cap signs. *J Ultrasound Med*, 2006, **25**, 865-869.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr W. Kurth, Service d'Orthopédie, CHU de Liège, 4000 Liège, Belgique.
Email : w.kurth@chu.ulg.ac.be