

## La myosite ou fibrodysplasie ossifiante progressive de MUNCHMEYER

### Myositis or fibrodysplasia ossificans progressive of MUNCHMEYER

Trigui M.<sup>1</sup>, Ayadi K.<sup>1</sup>, Ben Abdallah A.<sup>1</sup>, Ellouze Z.<sup>1</sup>, Gdoura F.<sup>1</sup>, Baklouti S.<sup>2</sup>, Elleuch M.H.<sup>3</sup>, Zribi M.<sup>1</sup>, Keskes H.<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique. Hôpital Habib Bourguiba. Sfax – Tunisie.

<sup>2</sup> Service de Rhumatologie. Hôpital Habib Bourguiba. Sfax – Tunisie.

<sup>3</sup> Service de rééducation fonctionnelle. Hôpital Habib Bourguiba. Sfax – Tunisie.

CORRESPONDANCE : Dr Moez TRIGUI.

Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique. Hôpital Habib Bourguiba. Sfax – Tunisie.

E-mail : dr\_trigui.moez@yahoo.fr

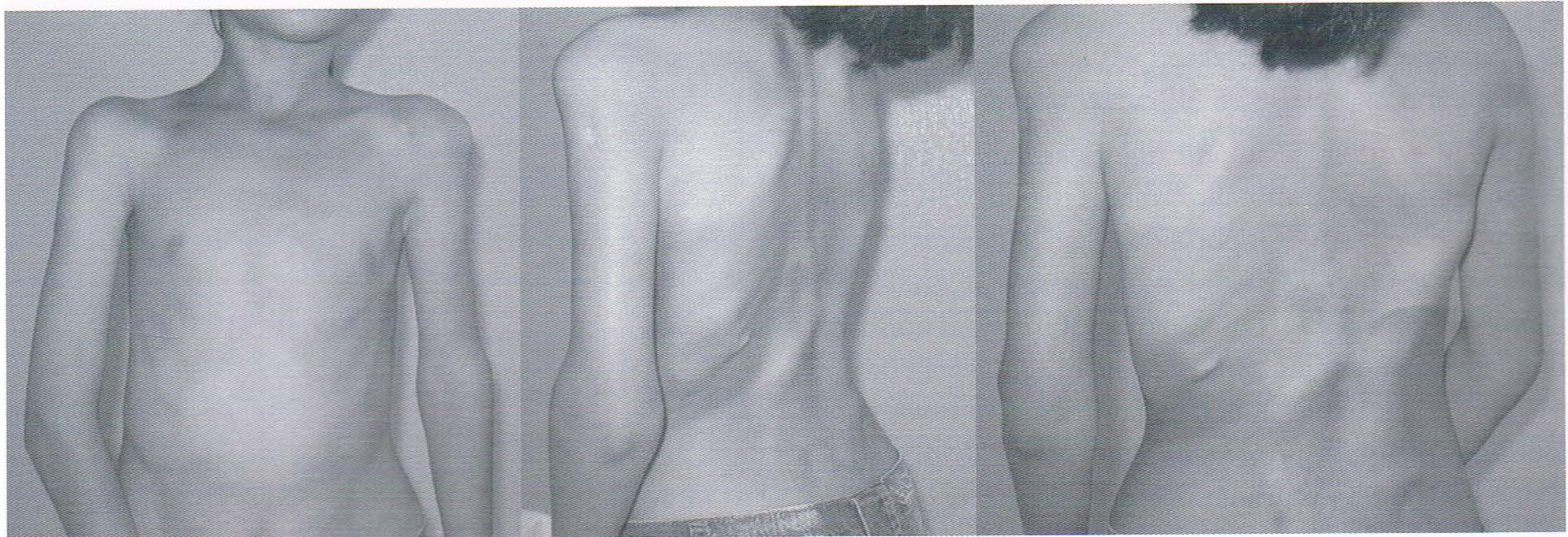
#### I. INTRODUCTION

La myosite (ou fibrodysplasie) ossifiante progressive (MOP ou FOP), encore appelée maladie de MUNCHMEYER, est une maladie génétique trop rare à expression variable, caractérisée par l'apparition progressive de tissus osseux ectopique au sein des muscles squelettiques, qui évolue par poussées et qui entraîne un handicap fonctionnel majeur. Nous illustrons cette maladie par deux observations en essayant de montrer les circonstances de découverte de cette maladie, son diagnostic, les difficultés de sa prise en charge et de préciser le rôle de la chirurgie.

#### II. OBSERVATION 1

Une fille âgée de 11 ans, sans antécédents familiaux particuliers, nous a été adressée pour ankylose des deux épaules avec le diagnostic d'exostose. Son histoire de la maladie remontait à l'âge de deux ans, marquée par l'apparition spontanée de tuméfactions inflammatoires au

niveau de la nuque avec une raideur progressive, suivies par l'apparition de multiples nodosités osseuses touchant les muscles paravertébraux et les racines des membres supérieurs et de raideurs sans douleurs. A l'examen, elle avait un syndrome dysmorphique avec des oreilles bas implantées, un micrognathisme, des traits fins et un nez peu arrondi, un bon développement psychomoteur et un discret retard staturo-pondéral. Son rachis était complètement raide, avec un dos plat, une déviation scoliothoracique gauche et lombaire droite, un bassin oblique et des nodules sous cutanés immobiles, de consistance dure évoquant des excroissances osseuses. Ces nodules étaient également présents au niveau des deux épaules, s'étendant du gril costal postérieur à la face postéro-médiale des extrémités supérieures des deux bras (Figure 1). Les articulations scapulo-humérales avaient un secteur de mobilité en abduction limité à 30° ; tous les autres secteurs de mobilité étaient impossibles. Les articulations des coudes, genoux et hanches étaient libres.



**Fig. 1:** Aspect clinique du tronc de la première patiente montrant un dos plat, une scoliose modérée thoracique gauche et lombaire droite, une raideur de tous le tronc, avec coulées osseuses sous cutanées, en regard des muscles paravertébraux, reliant le rachis aux côtes, au bassin et aux épaules.  
**Fig.1:** Clinical aspect of the trunk of the first patient showing a flat back, a moderate left lumbar and right thoracic scoliosis, a stiffness of all the trunk, with subcutaneous osseous masses in paravertebral muscles, between the spine, shoulders, ribs and the pelvis.

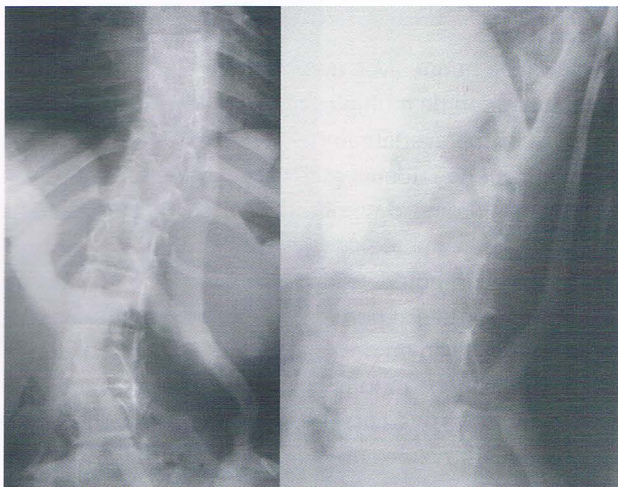
L'examen des pieds a trouvé un hallux valgus bilatéral avec saillie médiale de la tête du premier métatarsien (Figure 2).



**Fig. 2:** Hallux valgus avec saillie de la tête du premier métatarsien. La radiographie montre une déformation distale de la tête de M1.

**Fig. 2:** Hallux valgus with protuberance of the head of the first metatarsal. Radiography shows a distal deformation of the head of M1.

La radiographie du rachis thoraco-lombaire a montré une scoliose avec de nombreuses coulées osseuses entre les vertèbres, le bassin et les côtes (Figure 3).



**Fig. 3:** Radiographie du rachis montrant une scoliose lombaire droite et dorsale gauche avec coulées osseuses des muscles paravertébraux entre les vertèbres dorsales, lombaires et le bassin.

**Fig. 3:** Radiograph of the spine showing a right dorsal and left lumbar scoliosis with osseous castings of the paravertebral muscles between the dorsal, lumbar vertebrae and the pelvis.

La radiographie des épaules a montré un pont osseux s'étendant entre le gril costal et la face postéro-interne des extrémités supérieures des humérus. La radio des deux membres inférieurs a montré un ostéochondrome bilatéral médial de l'extrémité supérieure des tibias. La radiographie des orteils a montré une déformation bilatérale distale de M1 avec un hallux valgus (Figure 2). Un scanner rachidien n'a pas apporté de renseignements supplémentaires et une IRM médullaire était sans anomalies. Le caryotype et l'examen ophtalmologique étaient normaux, de même que le bilan phosphocalcique. L'aspect des ossifications ectopiques touchant surtout les muscles squelettiques axiaux et proximaux était contre le diagnostic d'une maladie exostosante. L'aspect de ces ossifications et leur association à un hallux valgus, nous ont permis de poser le diagnostic de myosite ossifiante généralisée. Pour favoriser leur extension, aucune intervention de libération de ces ossifications hétérotopiques n'a été indiquée.

### III. OBSERVATION 2

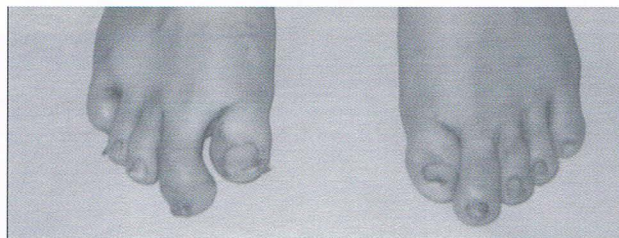
H.H, jeune femme âgée de 25 ans, a été adressée pour suspicion de spondylarthrite ankylosante avec une raideur poly-articulaire douloureuse. L'histoire de sa maladie remontait à l'âge de six ans, suite à une chute, elle a eu une douleur du genou droit, suivie d'enraidissement progressif. Elle a ensuite développé progressivement une douleur avec une raideur du rachis, des épaules, puis les hanches et les genoux. A l'âge de 18 ans, elle a eu, suite à un traumatisme, une fracture peu déplacée de l'olécrane gauche, traitée par un plâtre pendant un mois. Après l'ablation du plâtre, le coude était complètement enraidé. La radiographie a montré un ostéome de la face antérieure du coude. A l'examen, cette patiente avait un cou court avec une perte de la lordose cervicale et des mouvements de la tête très limités, une scoliose lombaire gauche raide, un bassin oblique et de multiples masses sous cutanées, de consistance osseuse, indolores et fixés (Figure 4).



**Fig. 4 :** Aspect du tronc de la deuxième patiente avec scoliose lombaire gauche, limitation de mobilité des épaules et du coude gauche.

**Fig. 4:** Aspect of the trunk of the second patient with left lumbar scoliosis, limitation of mobility of the shoulders and the left elbow.

L'épaule droite était totalement ankylosée, l'épaule gauche de mobilité très limitée et le coude gauche toujours enraidé. La hanche droite était bloquée en adductum de 45° entraînant des difficultés majeures de l'hygiène périnéale. La mobilité de la hanche gauche était limitée. Le genou droit était enraidé en extension et le genou gauche avait une flexion limitée à 90°. La mobilité des poignets et des doigts était normale, mais il y avait un aspect court du 5<sup>ème</sup> doigt. L'examen des pieds a noté des gros orteils courts avec des déformations des autres orteils, notamment une hypertrophie du 2<sup>ème</sup> orteil (Figure 5).

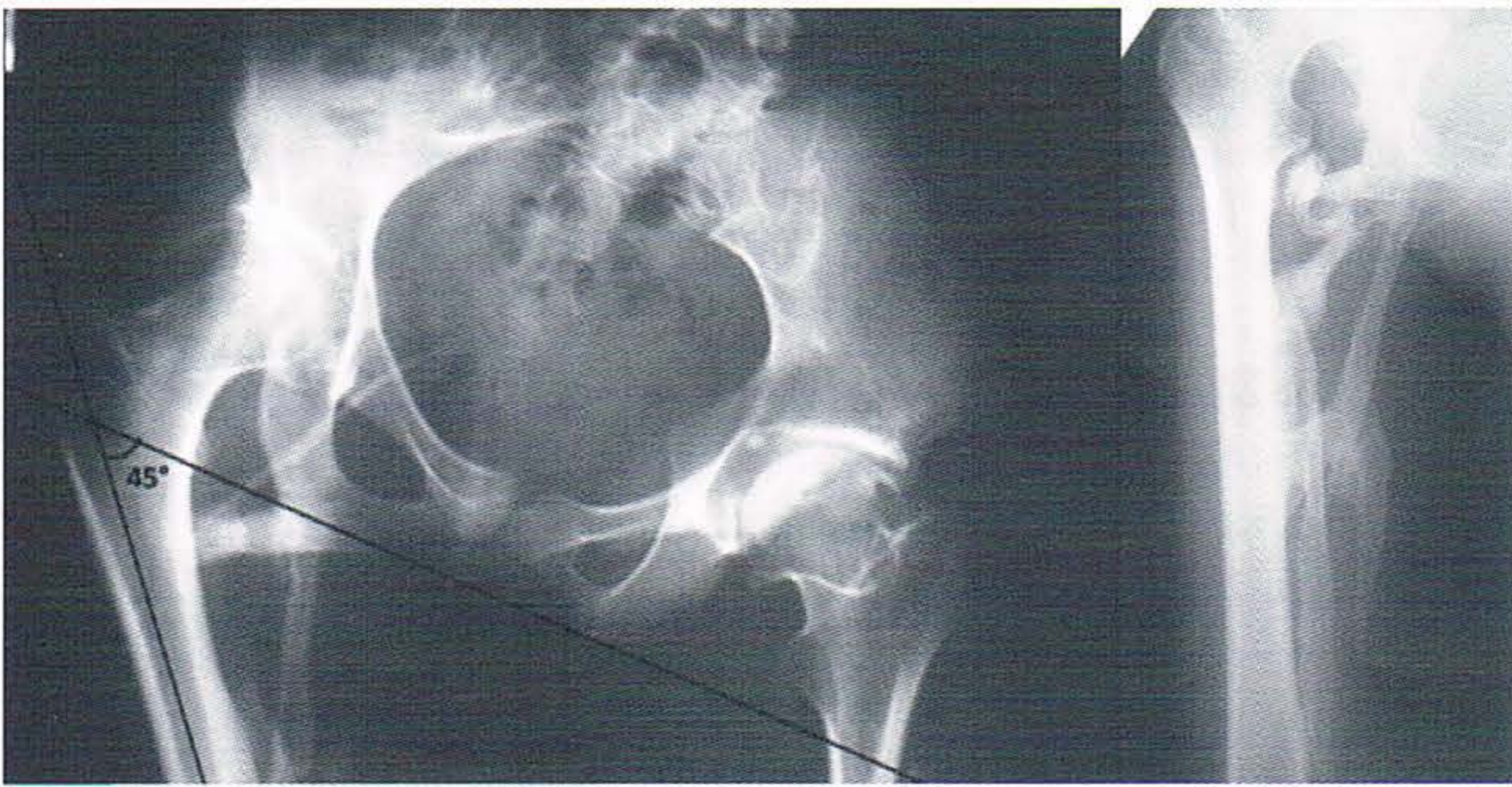


**Fig. 5:** Aspect des pieds de la patiente avec gros orteils courts, déformés et hypertrophie du 2<sup>ème</sup> orteil.

**Fig. 5:** Aspect of the feet of the patient with short, deformed big toes and hypertrophy of the 2<sup>nd</sup> toes.

L'état général était un bon avec une intelligence normale. Les radiographies standards ont révélé une fusion complète du rachis et des articulations sacro-iliaques par des coulées osseuses irrégulières avec une scoliose double lombaire gauche et thoracique droite. La radiographie de l'épaule droite a montré des ponts osseux entre les côtes,

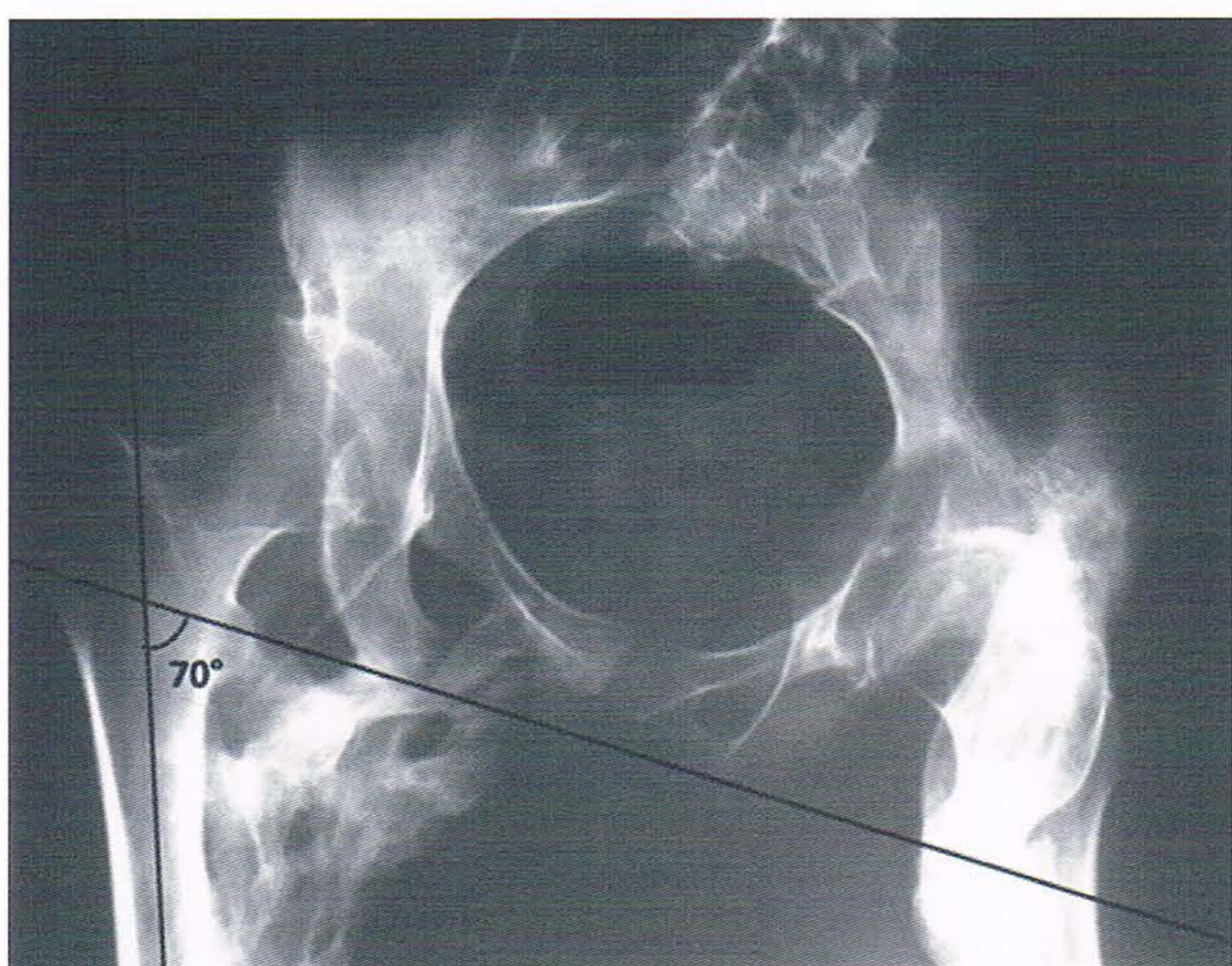
la scapula et l'extrémité supérieure de l'humérus. La radiographie du bassin a montré plusieurs ponts osseux au niveau des adducteurs et des ischio-jambiers droits, bloquant la hanche en adduction de 45° (Figure 6).



**Fig. 6:** Radiographie du bassin de face et de la cuisse droite montrant plusieurs ponts osseux au niveau des adducteurs et ischio-jambiers avec un adductum de la hanche de 45°.

**Fig. 6:** Radiograph of the pelvis showing several osseous bridges on the adductor muscles with adductum of the hip of 45°.

La radiographie des genoux a montré la présence d'ostéochondromes de l'extrémité inférieure du fémur et supérieure du tibia. Le bilan inflammatoire et le bilan phosphocalcique étaient normaux. Le phénotype HLA a mis en évidence les allèles A1, A23, B35, B40. La scintigraphie osseuse a montré plusieurs foyers d'hyperfixation. Une résection des ponts osseux des adducteurs a été réalisée, par un abord interne de la racine de la cuisse, ce qui a permis une abduction de 40° et une flexion de 30° sous anesthésie générale. En postopératoire, elle a été mise en traction collée, physiothérapie et traitement par corticoïdes et bisphosphonates. Une récurrence rapide et plus extensive de ces ossifications a été observée sur la radiographie réalisée 2 mois après l'intervention, mais l'ankylose obtenue cette fois était en une meilleure position avec une légère adduction recommandée dans l'arthrodèse de hanche (Figure 7). La chirurgie n'a pas déclenché d'autres ossifications ailleurs et n'a pas entraîné une flambée des ossifications à distance de la hanche droite. Au recul de 2 ans, la patiente est encore autonome avec une station debout possible, une marche avec canne et des ossifications stabilisées.



**Fig. 7:** Radiographie du bassin, à 2 mois post-opératoire, montrant une récurrence rapide et plus importante des ossifications, mais cette fois en une meilleure position de 20° d'adduction.

**Fig. 7:** Radiograph, 2 months after surgery, showing a fast and spectacular recurrence of the ossifications, but this time in a better position of 20° of adduction.

#### IV. DISCUSSION

La myosite ossifiante progressive a été décrite pour la première fois en 1648 par PATIN. C'est une maladie exceptionnelle ; elle touche une personne sur 1 ou 2 millions et se caractérise par une inflammation et une dégénérescence des muscles squelettiques [1, 2]. Elle associe des malformations squelettiques, surtout des orteils et des ossifications progressives hétérotopiques avec formation de tissu osseux à l'intérieur du muscle et autour de lui, dans les tendons et les aponévroses. Il ne semble pas que l'ethnie, la race, le sexe ou la géographie constituent des facteurs de prédisposition, cependant un facteur génétique est vraisemblable avec la survenue d'une mutation spontanée sur le chromosome 4. L'héritage de la maladie est autosomique dominant, avec une pénétrance complète pour les malformations congénitales et une expressivité variable pour les ossifications. Les facteurs environnementaux pourraient influencer la progression des ossifications hétérotopiques. Un traumatisme est souvent le facteur déclenchant de la maladie ou d'une poussée évolutive de celle-ci.

La pathogénie de la FOP demeure peu connue. Un défaut d'induction de l'ostéogenèse endochondrale a été évoqué. Des études récentes suggèrent une anomalie des protéines morphogénétiques de l'os, notamment la BMP4 dont la production élevée serait impliquée dans le processus inflammatoire préosseux, avec une dysrégulation de la production des cellules et des médiateurs de l'inflammation au niveau du tissu conjonctif et musculaire. Cette augmentation de BMP4 serait liée à une anomalie de la régulation de sa synthèse à cause d'une mutation d'un antagoniste de BMP4 appelé Noggin [3].

Le tableau clinique associe des anomalies congénitales des orteils et des doigts et des ossifications progressives. L'anomalie squelettique congénitale caractéristique retrouvée dans nos deux cas, intéresse le gros orteil qui a un aspect court avec parfois une déviation latérale [4, 5]. Les ossifications commencent vers l'âge de 2 à 6 ans, souvent suite à un traumatisme ou à une infection. La FOP touche en premier lieu la nuque et les muscles paravertébraux thoraciques. Des poussées évolutives peuvent survenir avec l'âge et après chaque poussée, les ossifications peuvent progresser incluant d'autres groupes musculaires et suivant un schéma proximo-distal et crânio-caudal. Les atteintes vont alors toucher les épaules puis le rachis lombaire puis les hanches. Plus tard les articulations distales peuvent être atteintes vers la 3<sup>ème</sup> décennie de la vie [3]. Cependant certains groupes musculaires sont épargnés, y compris la langue, le larynx, les muscles péri-oculaires, le diaphragme, la paroi abdominale, le muscle cardiaque et les muscles lisses [6, 7]. En raison de l'ankylose des articulations costo-vertébrales et la déformation vertébrale, les patients finissent par développer une insuffisance respiratoire restrictive avec une atélectasie. La pneumonie et l'insuffisance cardiaque droite peuvent être mortelles. La radiographie permet de montrer les calcifications ectopiques des tissus mous et à un stade évolué, elle peut montrer des ponts entre les différentes parties du sque-

lette avec un véritable squelette ectopique. La radiographie permet aussi de montrer l'absence d'une phalange au niveau du gros orteil, un raccourcissement du premier métatarsien et une ankylose interphalangienne [8]. Les autres moyens d'imagerie ne sont pas nécessaires pour le diagnostic, surtout à un stade évolué. Le scanner permet de mieux analyser les ossifications, l'IRM et la scintigraphie peuvent montrer des lésions au début non encore ossifiées [9]. La biologie est normale [3, 5].

Le diagnostic de la FOP est radio-clinique ne nécessitant pas de biopsie qui peut être le point de départ d'une ossification ectopique et peut induire en erreur, vu le caractère hétérogène des lésions [9].

Plusieurs diagnostics différentiels peuvent être évoqués surtout au début de la maladie et lorsqu'on n'examine pas les orteils et les doigts. La myosite ossifiante circonscrite post-traumatique est généralement limitée à une seule localisation, délimitée, douloureuse, qui survient à la suite de traumatismes. Les sarcomes des tissus mous peuvent être évoqués sur les résultats de la biopsie des lésions précoces [10, 11]. L'ostéodystrophie héréditaire d'ALBRIGHT est caractérisée par une ossification dans le muscle et le tissu conjonctif, mais plus marquée dans la graisse sous-cutanée et associée à une pseudohypoparathyroïdie [12]. La spondylarthrite ankylosante pourra être évoquée devant une ankylose du rachis et des articulations sacro-iliaques [13].

L'histoire naturelle de cette affection est caractérisée par des poussées inflammatoires de 2 à 3 semaines, entrecoupées par des périodes de latence plus ou moins longues. L'évolution peut être émaillée par la survenue de plusieurs complications thromboemboliques, neurologiques, cutanées, infectieuses ou respiratoires. Son pronostic dépend surtout de la survenue d'une insuffisance respiratoire à un stade tardif [5].

À ce jour, aucun traitement n'a prouvé son efficacité. Les médicaments actuellement utilisés sont notamment les corticostéroïdes, les anti-inflammatoires non-stéroïdiens, les anti Cox-2, les inhibiteurs des leucotriènes et les stabilisateurs de la maturation cellulaire. Leur utilisation doit être mise en balance avec la sévérité potentielle de leurs effets secondaires. Il y'a peu de place pour la chirurgie d'autant plus que l'anesthésie de ces patients est difficile en raison de la rigidité rachidienne et de la fixation des mandibules [7, 14]. L'ablation chirurgicale des ostéomes afin de mobiliser les articulations constitue un nouveau traumatisme qui favorise le développement d'ossifications hétérotopiques supplémentaires. Le seul but de la chirurgie est de corriger les attitudes vicieuses pour donner un enraidissement en une position la plus favorable possible. Dans notre observation, la chirurgie n'a pas accéléré le processus d'ossification à distance.

Devant les limites des traitements médical et chirurgical, la prévention devient très importante. Plusieurs mesures peuvent limiter l'évolution de la maladie : prévention des traumatismes, du blocage mandibulaire, médecine de réhabilitation et physiothérapie avec kinésithérapie respiratoire [15].

## V. RÉFÉRENCES

- 1) Hughes A., Monselb F., Gargan M. Fibrodysplasia ossificans progressiva. *Current Orthop* 2008; 22:48-51.
- 2) Shore E.M., Feldman G.J., Xu M., Kaplan F.S. The genetics of fibrodysplasia ossificans progressiva. *Clin Rev Bone Mineral Metabolism* 2005; 3:201-4.
- 3) Kaplan F.S., Le Merrer M., Glaser D.L., Pignolo R.J., Goldsby R.E., Kitterman J.A., Groppe J. Fibrodysplasia ossificans progressiva. *Clin Rheum* 2008; 22, 1:191-205.
- 4) Cottalorda J., Jouve J.L., Bollini G., Brehier P., Daoud A., Muracciale P., Toth C. La maladie de Munchmeyer chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1995; 81:74-7.
- 5) Smith R. Myositis Ossificans Progressiva: A Review of Current Problems. *Sem Arthritis Rheum* 1975; 4:369-80.
- 6) Katti E., Seringe R., Guordji A., Turpin J.C. Myosite calcifiante progressive à propos d'une observation. *Rev Chir Orthop* 1995; 81:35-40.
- 7) Singh A., Ayalapu A., Keochekian A. Anesthetic Management in Fibrodysplasia Ossificans Progressiva (FOP): A Case Report. *J Clin Anesth* 2003; 15:211-3.
- 8) Connor J.M., Evans D.A. Fibrodysplasia ossificans progressiva: the clinical features and natural history of 34 patients. *J Bone Joint Surg* 1982; 64B:76-83.
- 9) Bridges A.J., Hsu K.C., Singh A., Churchill R., Miles J. Fibrodysplasia (Myositis) ossificans progressiva. *Sem Arthritis Rheum* 1994; 24:155-64.
- 10) Liu K., Tripp S., Layfield L.J. Heterotopic ossification: Review of histologic findings and tissue distribution in a 10-year experience. *Path Resear Pract* 2007; 203:633-40.
- 11) Ragunathan N., Sugavanam C. Pseudomalignant myositis ossificans mimicking osteosarcoma: a case report. *J Orthop Surg* 2006; 14:219-21.
- 12) Athanasou N.A., Benson M.K., Brenton D.P., Smith S. Progressive osseous heteroplasia: A case report. *Bone* 1994; 15:471-5.
- 13) Elloumi M., Fourati H., Ezeddine M., Baklouti S. Myositis ossificans progressiva mimicking ankylosing spondylitis (a case report). *Joint Bone Spine* 2006; 73:570-8.
- 14) Tumolo M., Moscatelli A., Silvestri G. Anaesthetic management of a child with fibrodysplasia ossificans progressiva. *Br J Anaesth* 2006; 97:701-3.
- 15) Levy C., Berner T.F., Sandhy P.S., McCarty B., Denniston N.L. Mobility Challenges and Solutions for Fibrodysplasia Progressiva. *Arch Phys Med Rehabil* 1999; 80:1349-53.