

## Ostéomyélite chronique multifocale récurrente

### Chronic recurrent multifocal osteomyelitis

Damak N.<sup>1</sup>, Triki M.A.<sup>1</sup>, Ben Hassine L.<sup>2</sup>, Jalel C.<sup>1</sup>, Smida M.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Service d'Orthopédie de l'Enfant et l'Adolescent – Hôpital d'Enfants Bechir Hamza. Tunis – Tunisie.

<sup>2</sup> Service de Radiologie Pédiatrique – Hôpital d'Enfants Bechir Hamza. Tunis – Tunisie.

CORRESPONDANCE : Dr. Nabil DAMAK

Service d'Orthopédie de l'Enfant et l'Adolescent – Hôpital d'Enfants Bechir Hamza. 1007 Bab Saadoun, Tunis – Tunisie.

E-mail : [damak.nabil@gmail.com](mailto:damak.nabil@gmail.com)

#### I. INTRODUCTION

L'ostéomyélite chronique multifocale récurrente également est connue sous le nom d'ostéomyélite chronique sclérosante, d'ostéite condensante apyogène, d'ostéomyélite chronique primaire, d'arthro-ostéite pustulosante, et d'ostéomyélite lympho-plasmocytaire. Sa première description a été faite en 1972 par GIEDION et al.<sup>[1]</sup>.

Il s'agit d'une maladie inflammatoire dont l'origine est inconnue ; elle est très rare et uniquement une centaine de cas ont été publiés<sup>[2]</sup>. Le diagnostic est difficile à cause de l'aspect déroutant que peut revêtir cette affection. Nous illustrons cette maladie par une observation pédiatrique.

#### II. OBSERVATION

Il s'agit d'une fille, âgée de 8 ans, qui a consulté pour une boiterie gauche avec des douleurs nocturnes de la hanche gauche, évoluant dans un contexte d'apyrexie

depuis 4 mois. L'examen clinique a trouvé une enfant en bon état général, apyrétique avec une douleur exquise à la palpation de l'ischion ; la hanche gauche était de mobilité passive complète mais légèrement douloureuse.

La radiographie du bassin a objectivé une lésion hétérogène ostéolytique et ostéocondensante de la branche ischio-pubienne gauche associée à une réaction périostée de la branche ilio-pubienne homolatérale (Figure 1).

Le bilan biologique a montré un syndrome inflammatoire modéré avec des globules blancs (GB) à 9000 éléments/mm<sup>3</sup>, une vitesse de sédimentation (VS) à 50 mm/h à la première heure et une C réactive protéine (CRP) à 26 mg/l. La scintigraphie osseuse a mis en évidence une hyperfixation des branches ischio et ilio-pubienne gauches s'étendant à l'articulation coxo-fémorale homolatérale associée à une hyperfixation de l'articulation coxo-fémorale droite et de S1 (Figure 2).



Figure 1 : Aspect condensant et lytique de la branche ischio-pubienne avec une réaction périostée de la branche ilio-pubienne

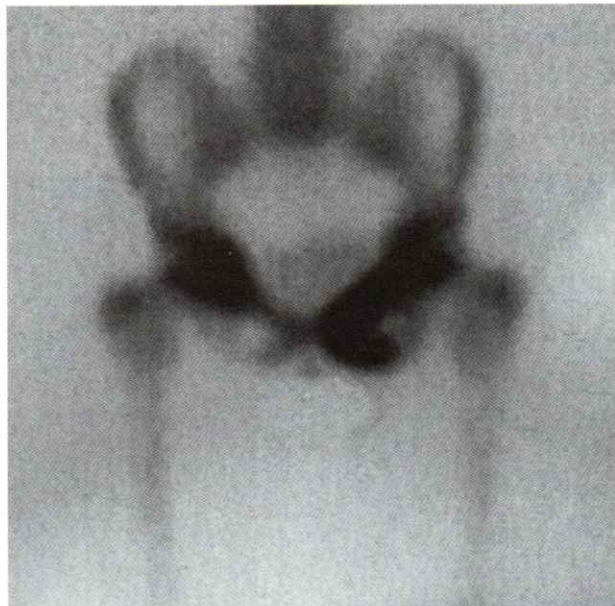


Figure 2 : Scintigraphie osseuse montrant une hyperfixation du cadre obturateur gauche

L'IRM a montré des lésions osseuses des branches ischio et ilio-pubienne gauches et de la branche ilio-pubienne droite avec un œdème important des parties molles adjacentes (Figure 3).

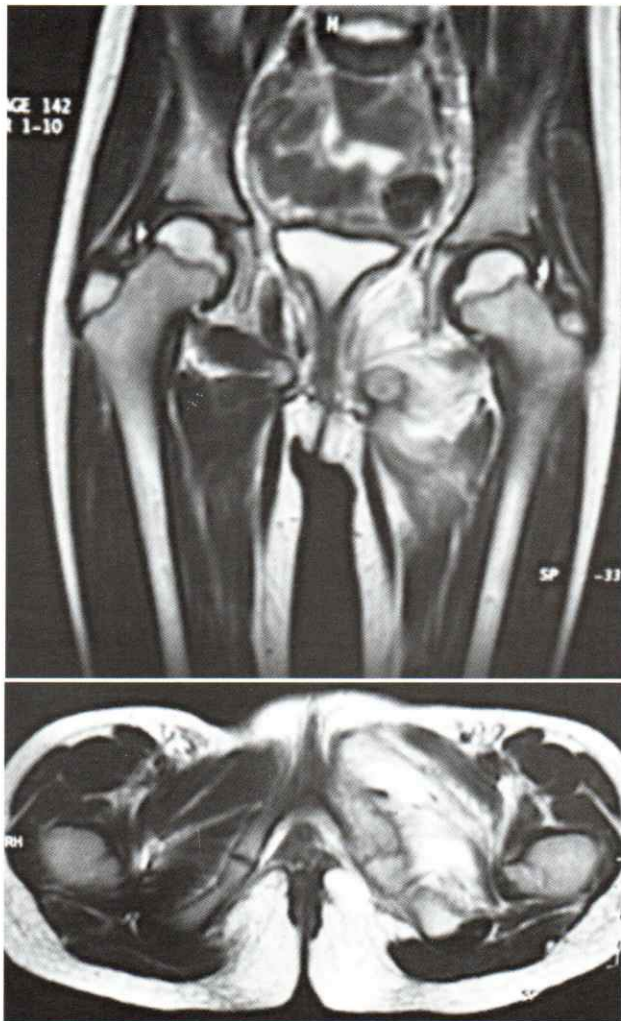


Figure 3 : IRM montrant une hypertrophie de la branche ischio-pubienne et une infiltration oedémateuse importante des parties molles adjacentes

Une biopsie osseuse réalisée a montré des remaniements inflammatoires non spécifiques. Devant ce tableau radio-bio-clinique, l'enfant a été mise sous Fucidine® et des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) pendant 1 mois. L'évolution a été marquée par une nette amélioration clinique et radiologique (Figure 4).



Figure 4 : Disparition des lésions osseuses (Rx faite à 18 mois)

Deux ans après, l'enfant a consulté pour des douleurs spontanées de la partie distale de la cuisse gauche, évoluant depuis 5 jours dans un contexte fébrile. L'examen clinique trouvait une tuméfaction de la face antérieure du 1/3 inférieur de la cuisse gauche d'environ 4 cm de grand axe, douloureuse à la palpation sans signes inflammatoires en regard. Le genou gauche étant sec, froid et de mobilité complète. La radiographie standard a montré une ostéocondensation métaphysaire de l'extrémité inférieure du fémur gauche (Figure 5).



Figure 5 : Condensation métaphysaire du fémur distal

Le bilan biologique a montré un syndrome inflammatoire modéré avec des GB à 6500 éléments/mm<sup>3</sup>, une VS à 37 mm/h à la première heure et une CRP à 21 mg/l.

A part la lésion osseuse ostéocondensante, l'IRM a montrée une réaction périostée pluri-lamellaire et une infiltration oedémateuse des tissus mous adjacents (Figure 6). Une biopsie osseuse réalisée a montré des remaniements fibro-inflammatoires non spécifiques.

Devant ces aspects cliniques, biologiques, radiologiques, histologiques et évolutifs, le diagnostic d'ostéomyélite chronique multifocale récurrente a été retenu.



Figure 6 : IRM montrant une lésion métaphyso-diaphysaire avec une réaction périostée plurilamellaire et une infiltration oedémateuse des parties molles adjacentes

### III. DISCUSSION

L'ostéomyélite récurrente multifocale chronique est une maladie inflammatoire récidivante dont l'étiologie et la prévalence réelle restent mal connues<sup>[3, 4]</sup>. Elle est plus fréquente généralement chez les enfants et les adolescents et chez les filles que les garçons<sup>[5-7]</sup>. L'âge moyen de survenue est de 7 à 14 ans<sup>[5]</sup>. Elle s'apparente au syndrome SAPHO qui syndrome décrit une maladie qui peut combiner cinq manifestations ostéo-articulaires et dermatologiques : synovite, acné, pustulose, hyperostose et ostéite<sup>[11]</sup>.

Les patients se présentent généralement avec des plaintes musculo-squelettiques touchant le plus souvent la paroi thoracique antérieure et les articulations synoviales. Chez les jeunes, la maladie affecte essentiellement la région sterno-claviculaire (65-90% des patients), mais peut aussi affecter la colonne vertébrale (33%), le bassin (13-52%) et les os longs (30%), alors que l'os iliaque et la mandibule sont impliqués dans moins de 10% des cas<sup>[8]</sup>.

Le diagnostic de l'ostéomyélite récurrente multifocale chronique n'est pas facile et reste essentiellement un diagnostic d'élimination. Le début est généralement insidieux, la plupart des enfants ont un bon état général. La douleur, le signe clinique le plus commun, est typiquement inflammatoire. Une fièvre et une tuméfaction locale chaude peuvent être associées<sup>[3]</sup>. La biologie peut être normale ou peut montrer un léger syndrome inflammatoire. Les hémocultures et les examens bactériologiques des prélèvements osseux sont toujours négatifs. Les manifestations radiologiques peuvent être très variées. Les radiographies révèlent souvent des lésions lytiques avec une sclérose périphérique<sup>[3, 4]</sup>. Des réactions périostées peuvent se voir<sup>[6]</sup>. La scintigraphie osseuse montre une hyperfixation au niveau des zones malades. L'IRM montre souvent un processus inflammatoire sans pouvoir éliminer une ostéomyélite aiguë ou une tumeur osseuse maligne. L'anatomopathologie n'est pas concluante en montrant un infiltrat inflammatoire et de nombreux lymphocytes<sup>[9]</sup>; cependant elle élimine les tumeurs osseuses particulièrement malignes.

Le diagnostic de l'ostéomyélite récurrente multifocale chronique n'est pas donc facile et reste essentiellement un diagnostic d'élimination. L'association à des lésions dermatologiques tels que le psoriasis ou la pustulose palmo-plantaire, aide donc au diagnostic<sup>[3, 4]</sup>. Ces lésions cutanées peuvent précéder, se produire en même temps ou apparaissent après l'apparition des manifestations ostéo-articulaires<sup>[8]</sup>, mais elles peuvent être initialement absentes chez le 1/3 des patients<sup>[10]</sup>; par conséquent, l'absence de lésions cutanées n'exclut pas le syndrome<sup>[11]</sup>. Ces lésions se produisent au niveau des parties distales des doigts principalement sur les mains, il en résulte la formation d'écaillés, de croûtes et des lésions unguéales<sup>[12]</sup>. La première lésion commence habituellement à un doigt avec possibilité d'atteinte des autres ultérieurement. Ce processus continu peut conduire à la perte de tissus et à des modifications de l'os sous-jacent telles que l'ostéite et l'ostéoporose<sup>[13, 14]</sup>. L'intervalle entre l'apparition des manifestations cutanées et des lésions ostéo-articulaires est généralement moins de 2 ans, mais des intervalles aussi longtemps que 20 et 38 ans ont été rapportés<sup>[8, 15, 16]</sup>.

Le diagnostic différentiel se fait avec l'ostéomyélite aiguë bactérienne, le sarcome d'Ewing, la leucémie, l'histiocytose Langerhansienne, l'arthrite juvénile idiopathique, le neuroblastome métastatique et la tuberculose<sup>[4, 7, 9]</sup>.

Le traitement de l'ostéomyélite récurrente multifocale chronique repose surtout sur les AINS qui représentent la première ligne thérapeutique. En cas de résistance aux AINS, plusieurs agents peuvent être utilisés comme les corticoïdes, la colchicine, le méthotrexate et les bisphosphonates avec des réponses favorables<sup>[3, 9]</sup>.

Le pronostic à long terme est bon<sup>[18]</sup>; la rémission spontanée est rare et la durée de la maladie peut arriver jusqu'à à 19 ans<sup>[11]</sup>.

### IV. CONCLUSION

L'ostéomyélite récurrente multifocale chronique est une maladie rare, diverse et déroutante, d'étiologie non encore élucidée et de diagnostic difficile. C'est un faisceau d'arguments et l'élimination des maladies potentiellement malignes qui permettent de poser le diagnostic.

### V. RÉFÉRENCES

- Giedion A., Holthusen W., Masel L.F., Vischero D. Subacute and chronic symmetrical osteomyelitis, *Ann Radiol* 1972; 15:329-42.
- Otsuka K., Hama kawa H., Kayahara H., Tanioka H. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis involving the mandible in a 4-year-old girl: a case report and a review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 1999; 57:1013-6.
- Ferguson P.J., Sandu M. Current understanding of the pathogenesis and management of chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Curr Rheumatol Rep* 2012; 14:130-41.
- Khanna G., Sato T.S., Ferguson P. Imaging of chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Radiographics* 2009; 29:1159-77.
- Chun C.S. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis of the spine and mandible: case report and review of the literature. *Pediatrics* 2004; 113:e380-4.
- Monsour P.A., Dalton J.B. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis involving the mandible: case reports and review of the literature. *Dentomaxillofac Radiol* 2010; 39:184-90.
- Probst, F.P., Bjorksten, B., Gustavson, K.H. Radiological aspect of chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Ann Radiol* 1978; 21:115-25.
- Hayem G., Bouchaud-Chabot A., Benali K., et al. SAPHO syndrome: a long-term follow-up study of 120 cases. *Semin Arthritis Rheum* 1999; 29:159-71.
- Girschick H.J., Raab P., Surbaum S., Trusen A., Kirschner S., Schneider P., Papadopoulos T., Müller-Hermelink H.K., Lipsky P.E. Chronic non-bacterial osteomyelitis in children. *Ann Rheum Dis* 2005; 64:279-85.
- DiMeco F., Clatterbuck R.E., Li K.W., McCarthy E.F., Olivi A. Synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, and osteitis syndrome presenting as a primary calvarial lesion. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 2000; 93:693-97.
- Benhamou C.L., Chamot A.M., Kahn M.F. Synovitis-acne-pustulosis-hyperostosis-osteomyelitis syndrome (SAPHO). A new syndrome among the spondyloarthropathies? *Clin Exp Rheumatol* 1988; 6:109-12.
- Pearson L.H., Allen B.S., Smith J.G. Jr. Acrodermatitis continua of hallopeau: Treatment with etretinate and review of relapsing pustular eruptions of the hands and feet. *J Am Acad Dermatol* 1984; 11:755-62.
- Bolognia J.L., Jorizzo J.L., Tapini R.P., editors. *Dermatology*. 2nd ed. Philadelphia: Mosby; 2003. p. 121-2.
- Tsuji T., Nishimura M. Topically administered fluorouracil in acrodermatitis continua of hallopeau. *Arch Dermatol* 1991; 127:27-8.
- Khan M.F., Bouvier M., Palazzo E., Tebib J.G., Colson F. Sternoclavicular pustulotic osteitis (SAPHO). 20-year interval between skin and bone lesions. *J Rheumatol* 1991; 18:1104-8.
- Davies A.M., Marino A.J., Evans N., Grimer R.J., Deshmukh N., Mangham D.C. SAPHO syndrome: 20-year follow-up. *Skeletal Radiol* 1999; 28:159-62.
- Sallés M., Olivé A., Perez-Andres R., et al. The SAPHO syndrome: a clinical and imaging study. *Clin Rheumatol* 2011; 30:245-9.
- Colina M., Govoni M., Orzincolo C., Trotta F. Clinical and radiologic evolution of synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis and osteitis syndrome: a single center study of a cohort of 71 subjects. *Arthritis Rheum* 2009; 61:813-21.

