

# Cas de la semaine # 288

29 mai 2023

Préparé par Dre Janic Ducharme <sub>R2</sub>

Dre Véronique Freire <sub>MD FRCPC</sub>

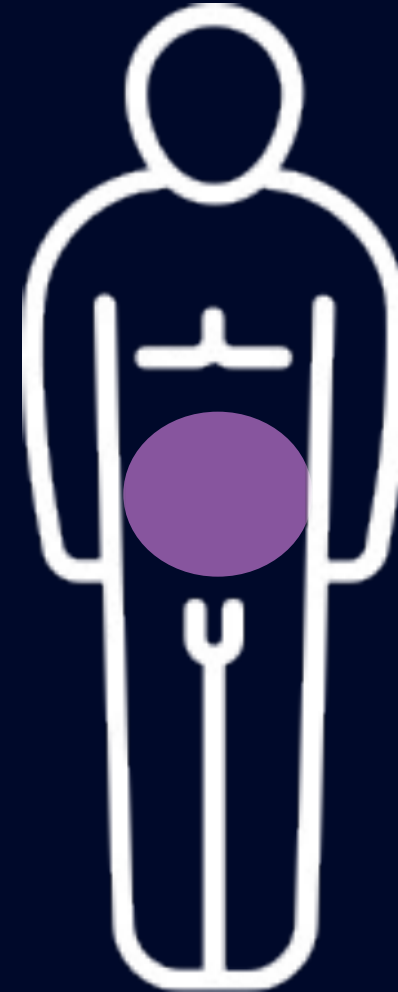
Centre hospitalier de l'Université de Montréal



# Histoire Clinique

## Contexte clinique:

- Maladie de Crohn
- En 2012, première investigation musculosquelettique pour anomalies fémorales
- Réévalué en 2021 en raison d'une hypercaptation à la scintigraphie osseuse

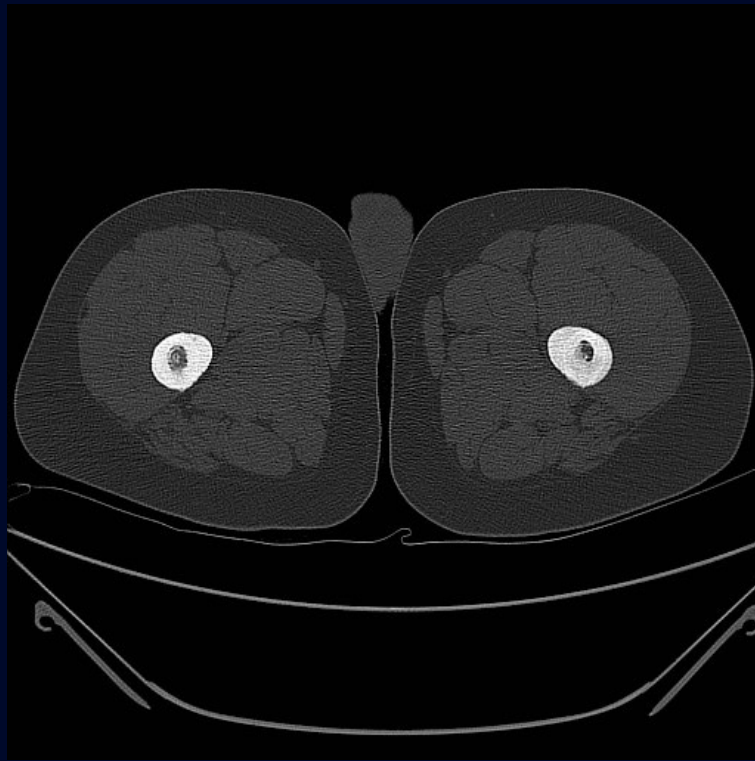


Homme de  
48 ans

# Scan membre inférieur C- février 2012



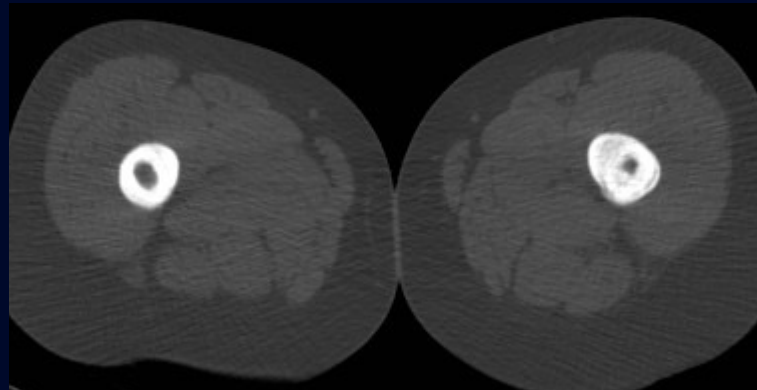
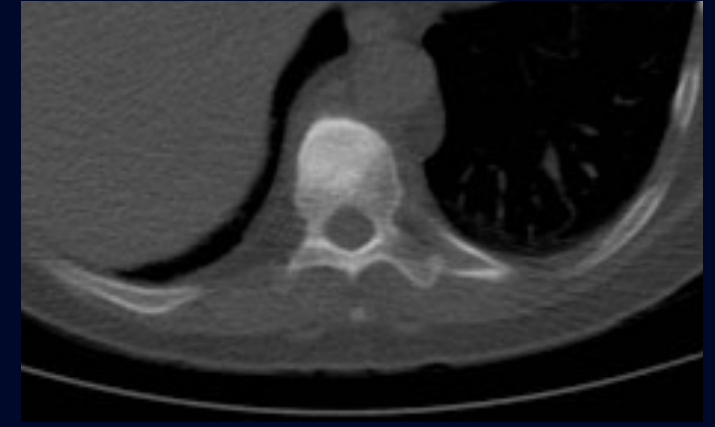
Coronal



Axial

# Scintigraphie osseuse

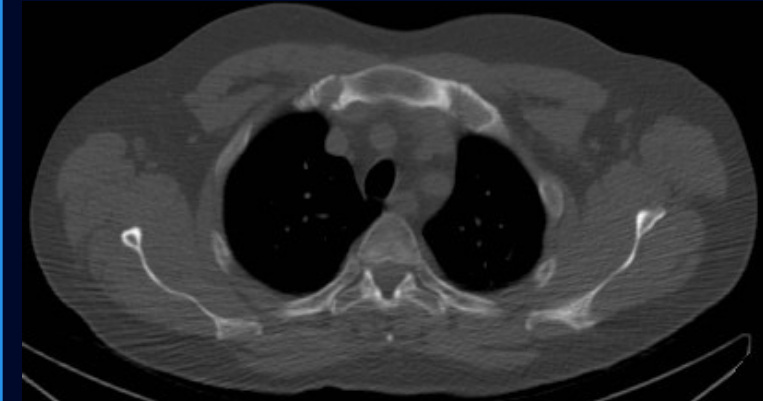
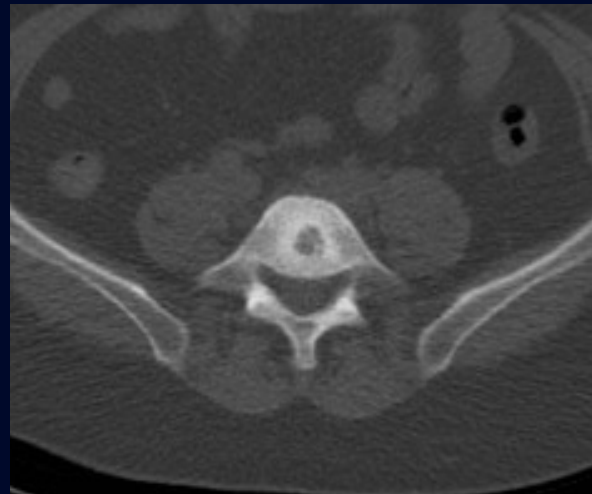
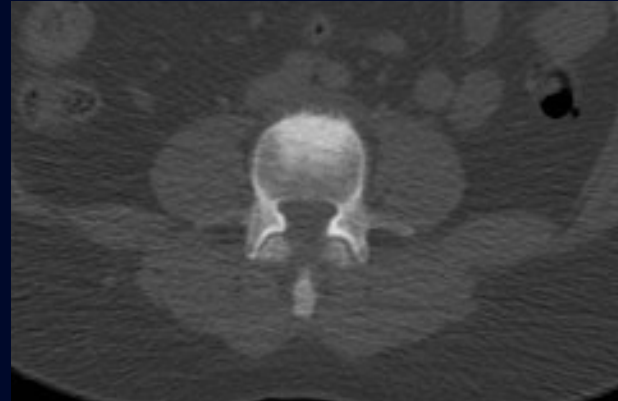
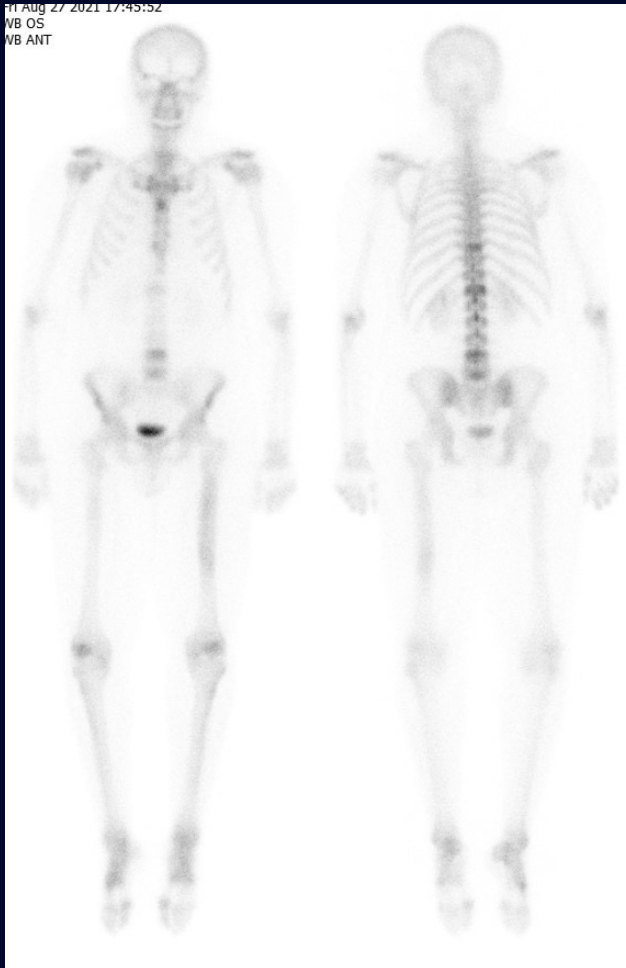
## 6 mai 2021





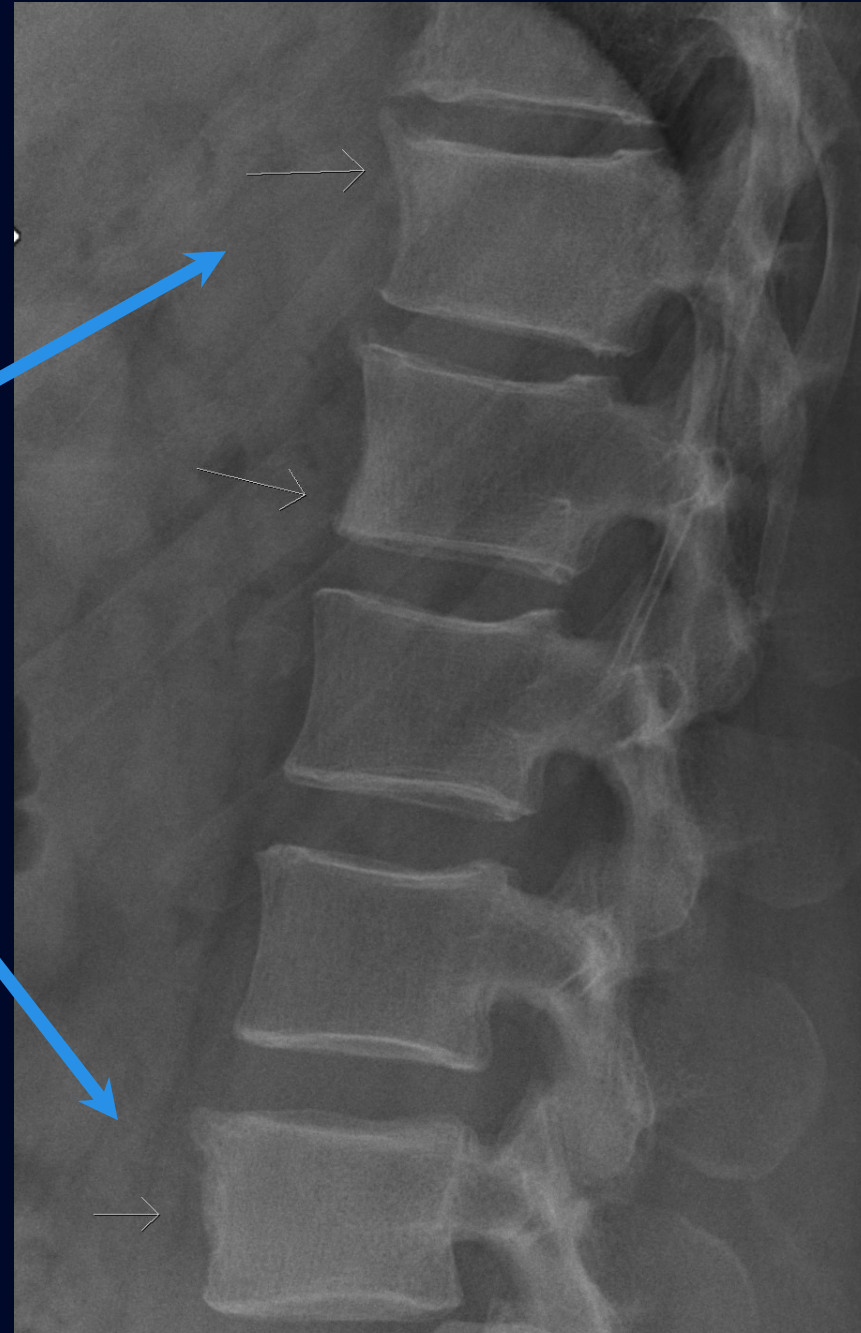
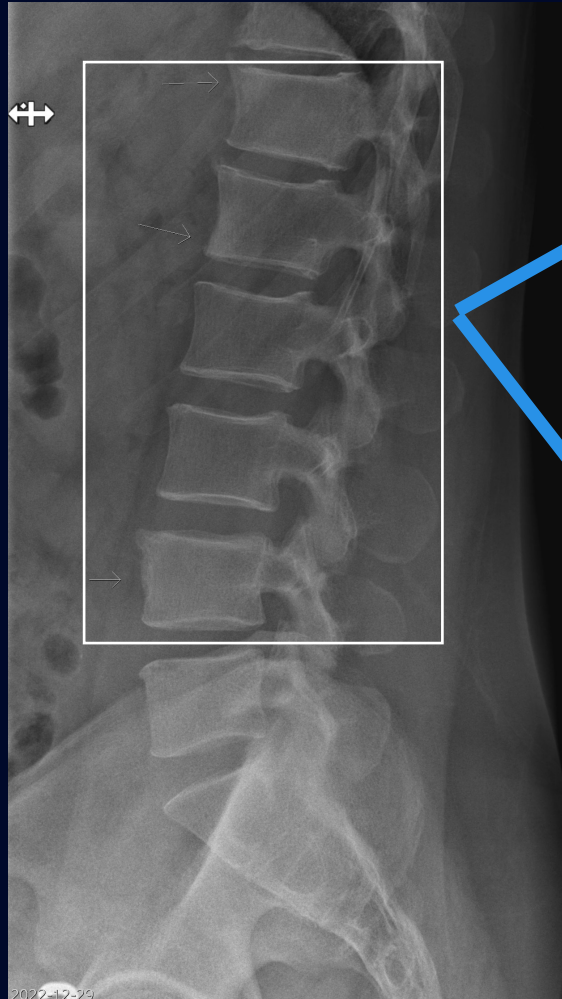
# Scintigraphie osseuse

## 27 août 2021

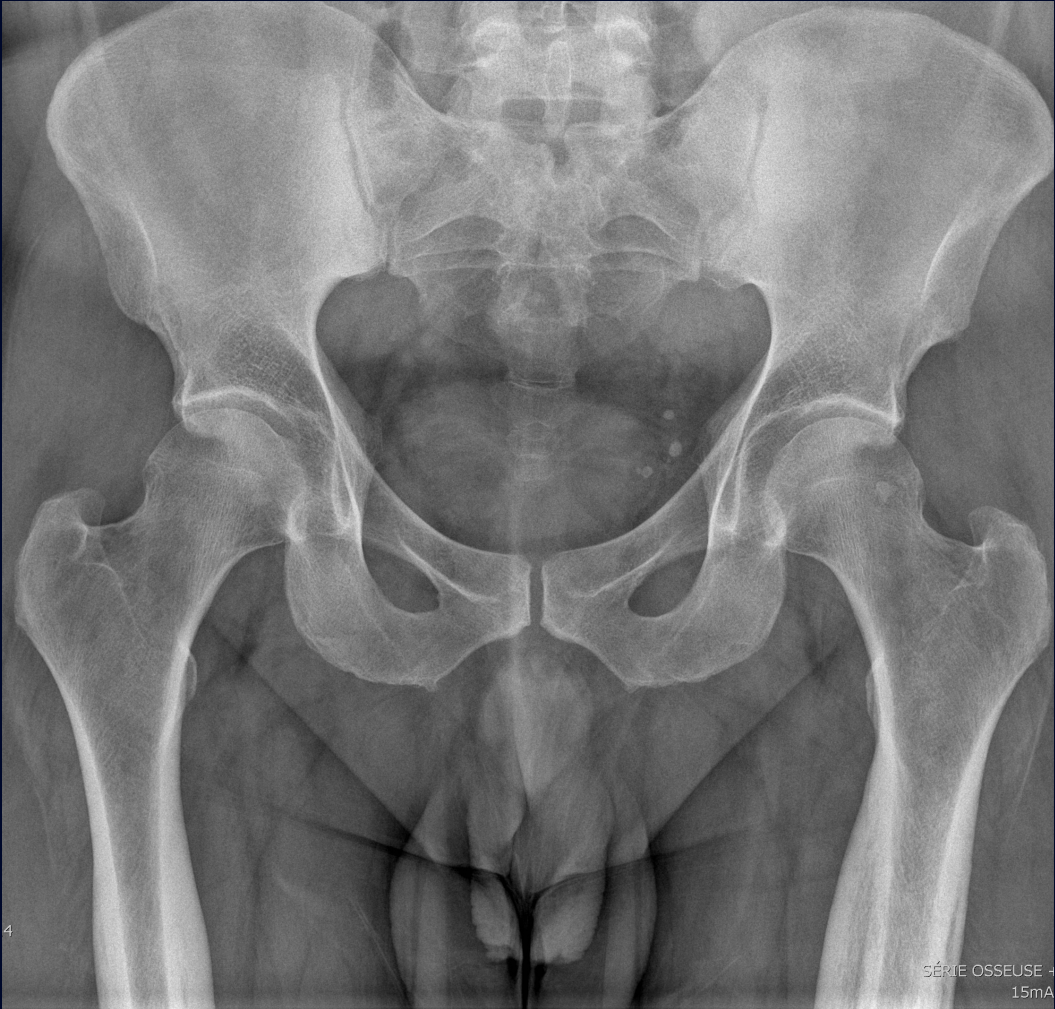


# Série osseuse

29 décembre 2021



# Série osseuse (suite) 29 décembre 2021





# Scan dorso-lombaire C-

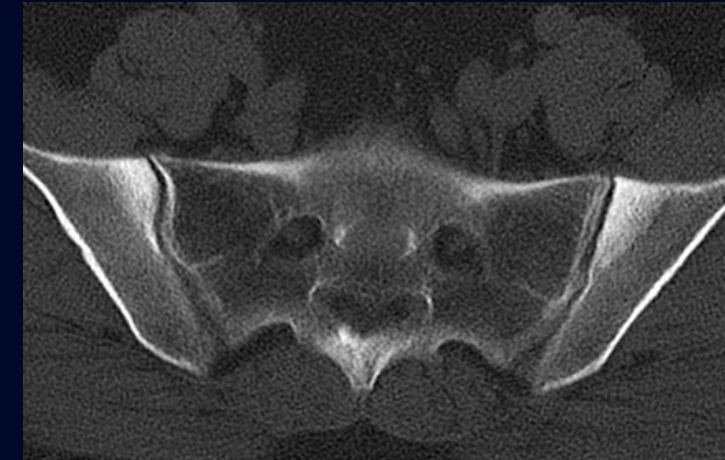
## 22 février 2022



sagittal



coronal



axial

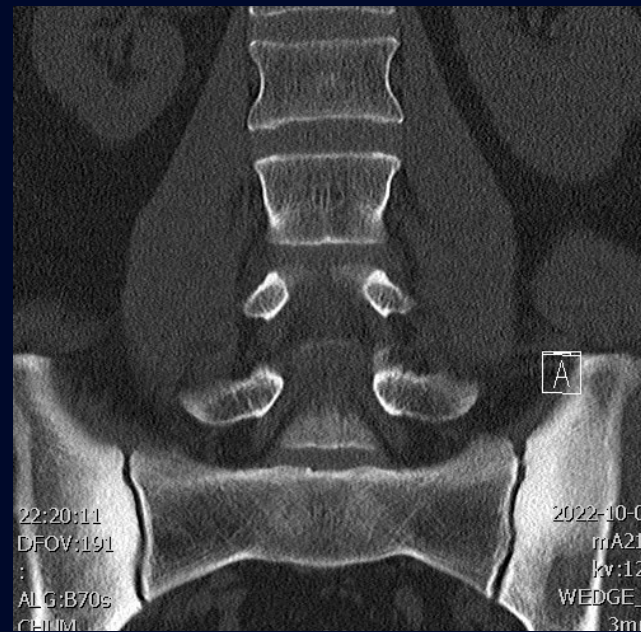


# Scan dorso-lombaire C-7

7 octobre 2022



sagittal



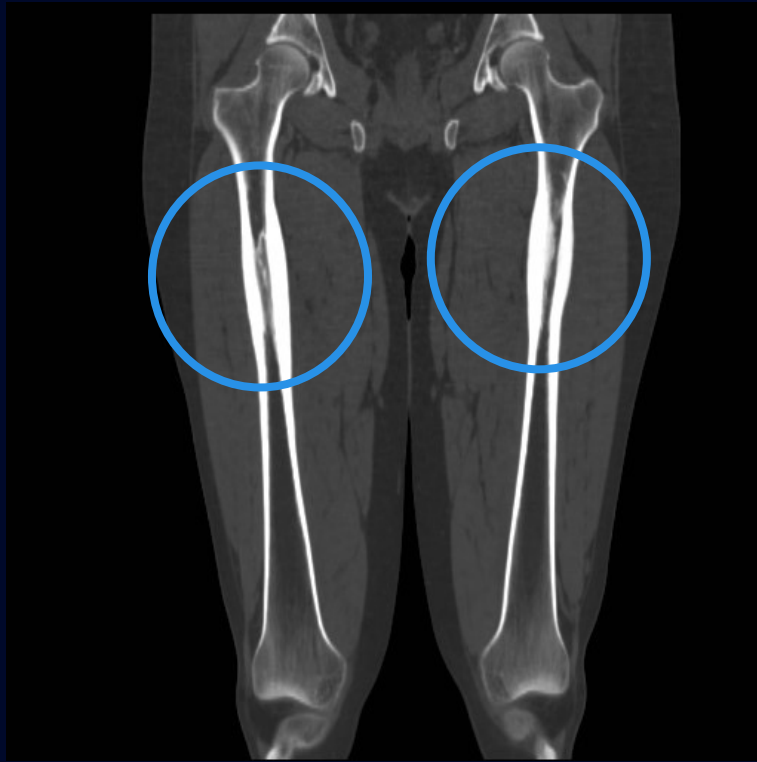
coronal



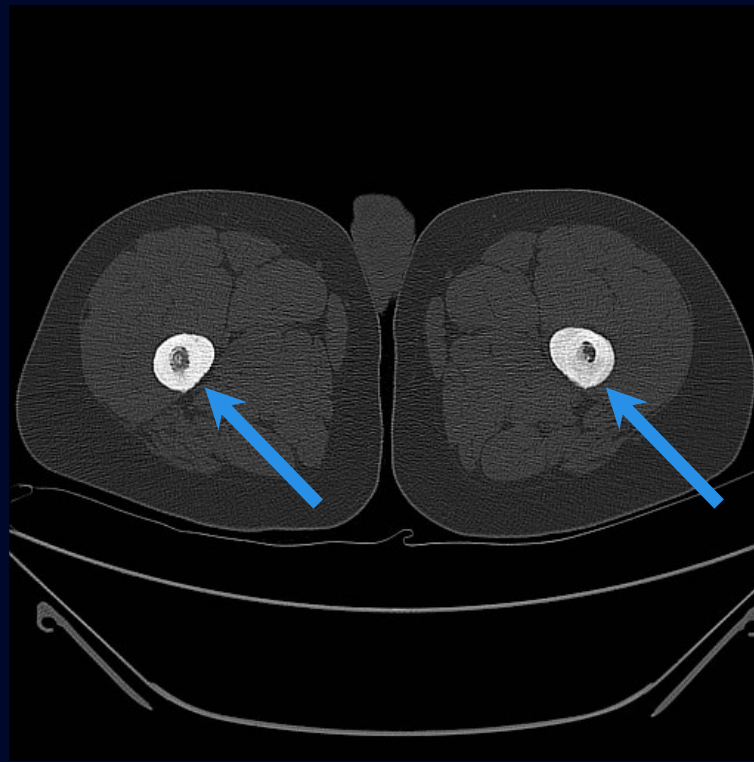
axial

# Description scan membre inférieur

## février 2012



Coronal



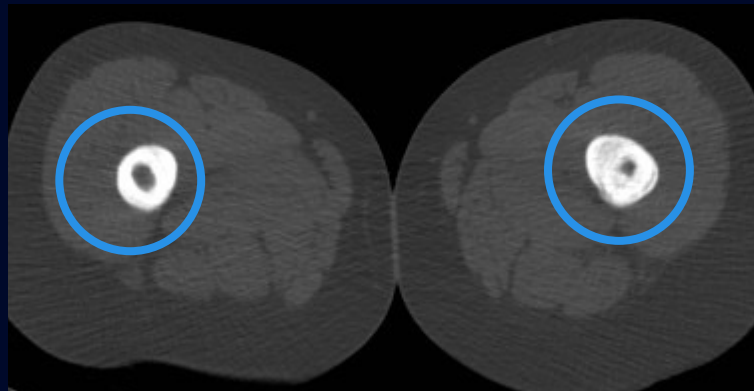
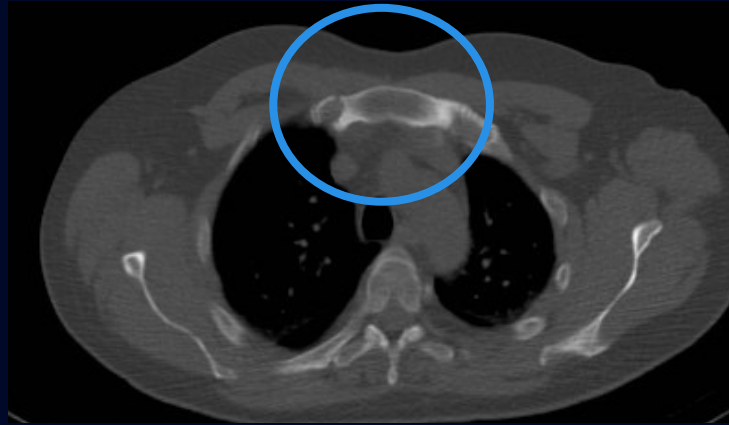
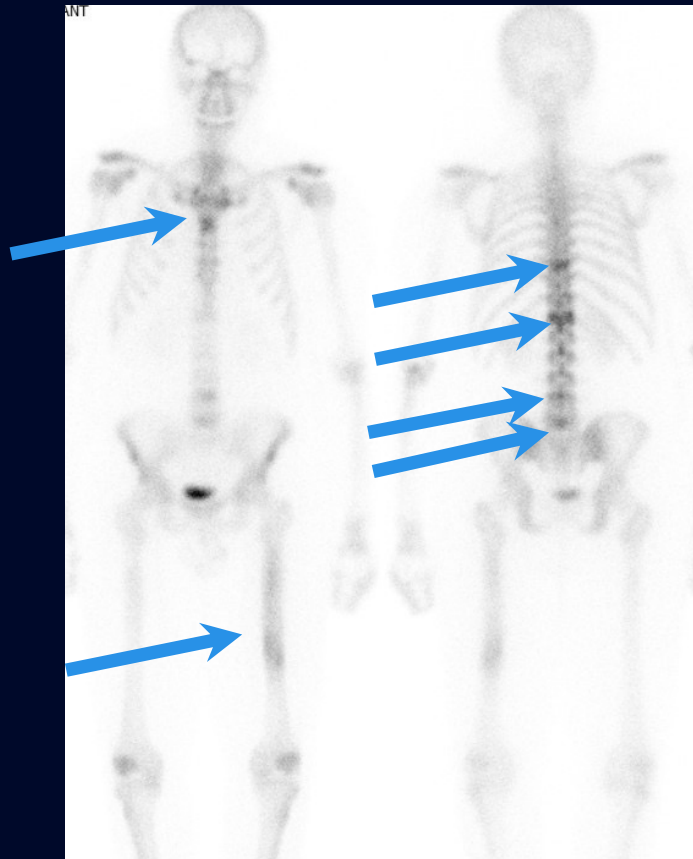
Axial

- Hyperostose diaphysaire fémorale périostée et endostée;
- Atteinte bilatérale et symétrique.

Une suspicion de syndrome de Camurati-Englemann a été mentionnée à ce moment.

# Description scintigraphie osseuse

## 6 mai 2021

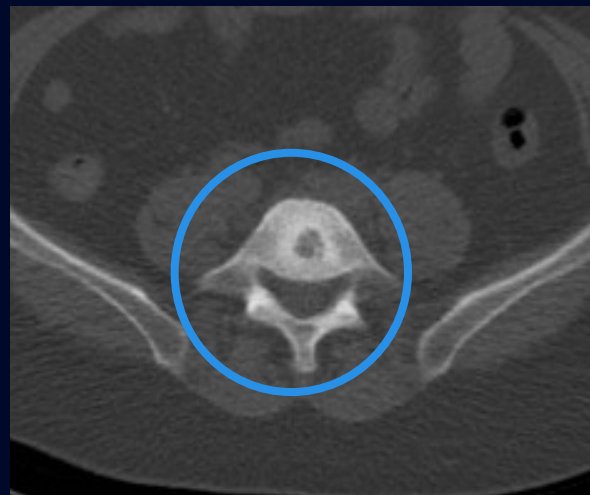
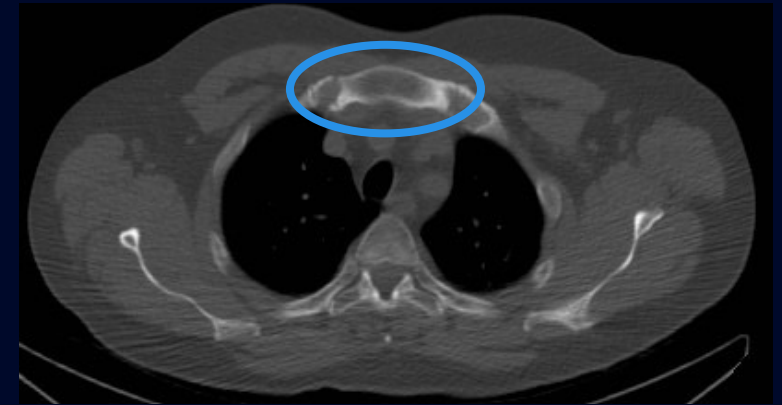
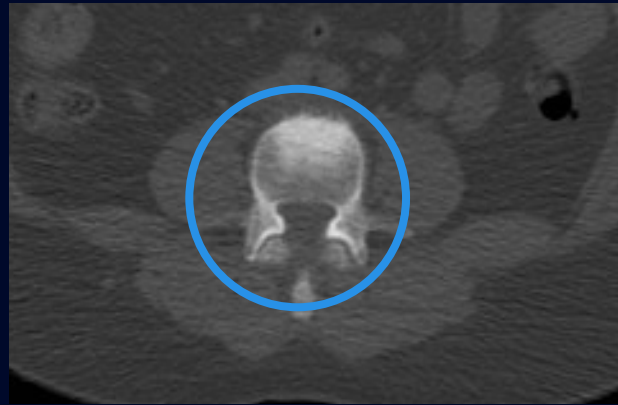


Lésions ostéocondensantes hypercaptantes au rachis dorso-lombaire, au sternum et au site d'hyperostose diaphysaire fémoral gauche seulement.



# Description scintigraphie osseuse

## 27 août 2021



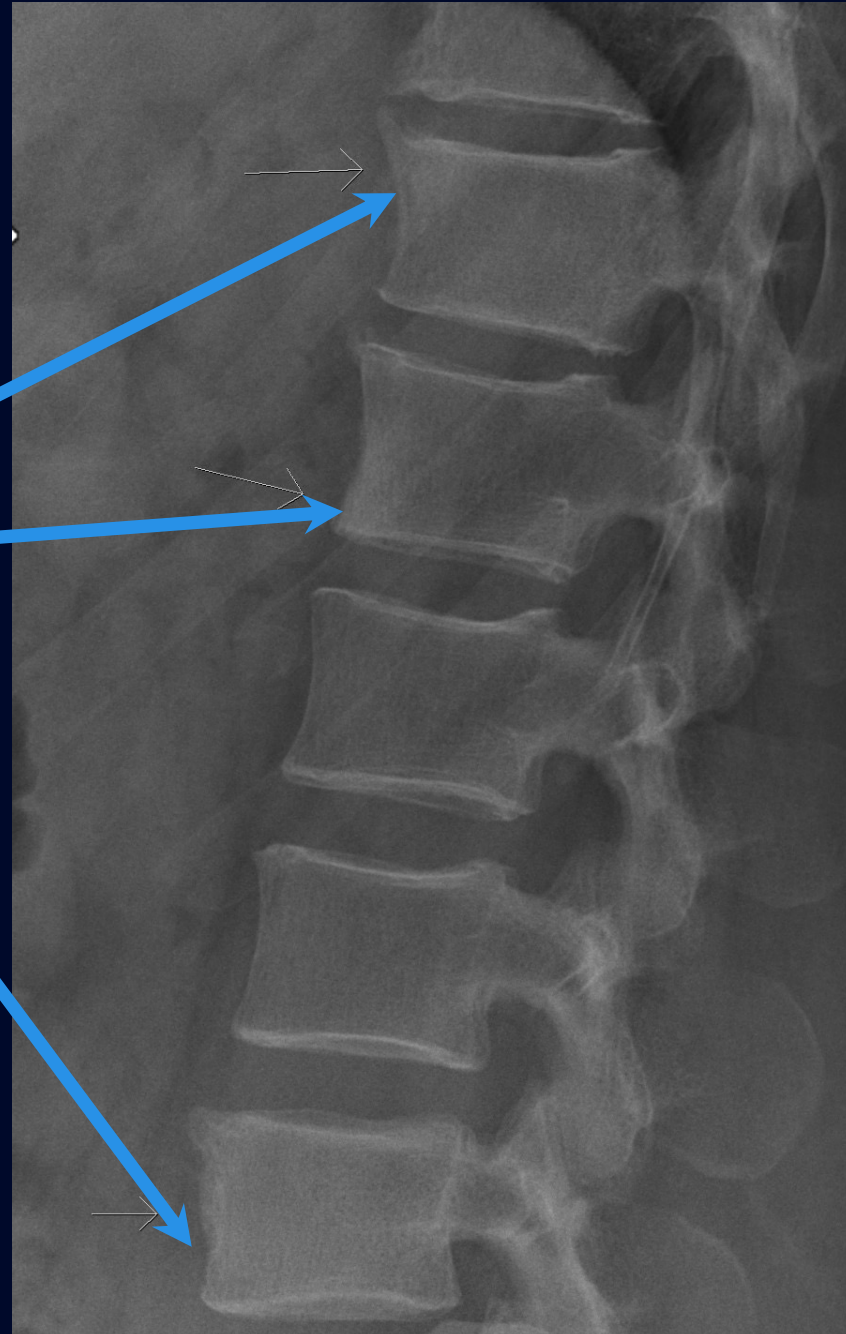
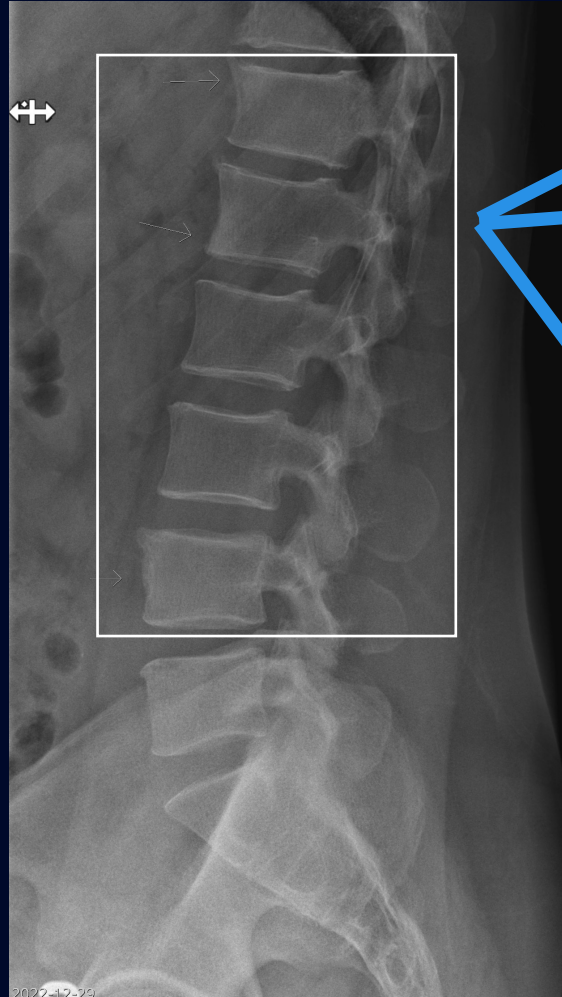
Évolution mixte des lésions:

- Progression de la captation à la jonction manubrio-sternale et stabilité de son aspect sclérotique;
- Diminution des captations de D9 et D12, régressées en taille;
- Progression de la captation et de la taille des lésions L4 et L5.

# Description

## Série osseuse

29 décembre 2021



Lésions  
ostéocondensantes et  
périostite des corps  
vertébraux de L4 et L5

Foyers d'enthésite  
vertébrale à la charnière  
dorso-lombaire

# Description série osseuse

29 décembre 2021



- Sacro-iléite bilatérale
- Ostéocondensation osseuse et hyperostose proximales des diaphyses fémorales.

Pas d'évidence de dysplasie osseuse.

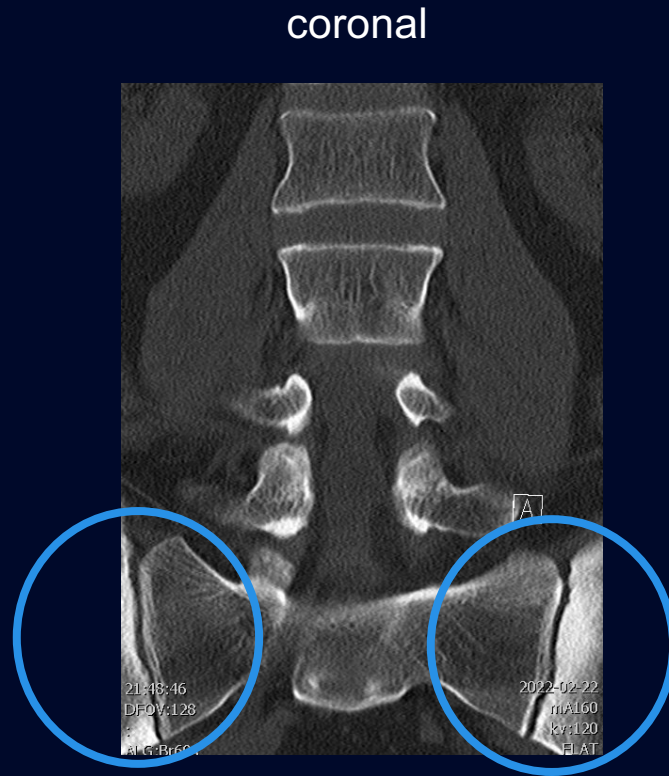


# Description scan dorso-lombaire

## 22 février 2022

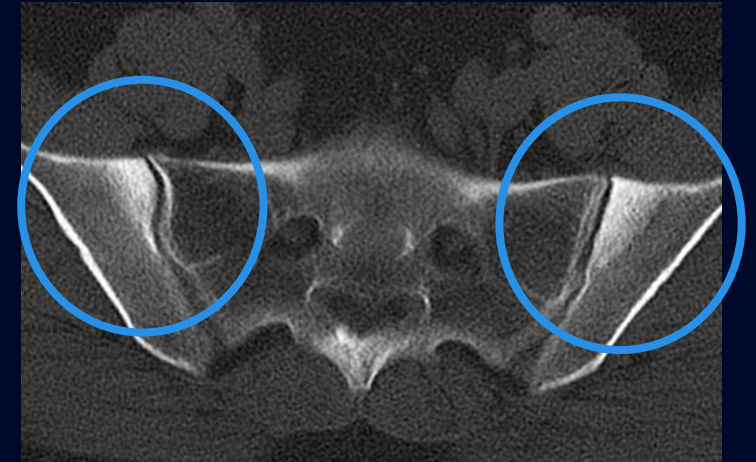


sagittal



coronal

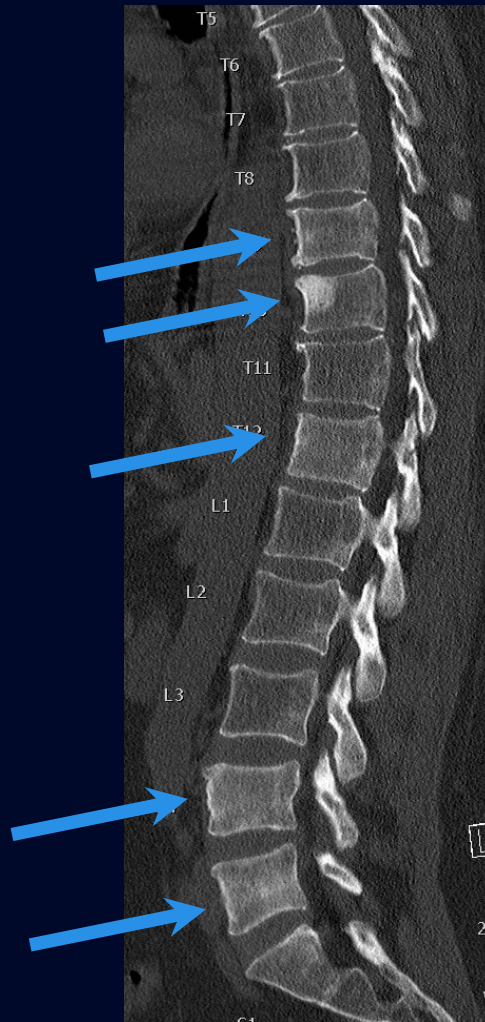
axial



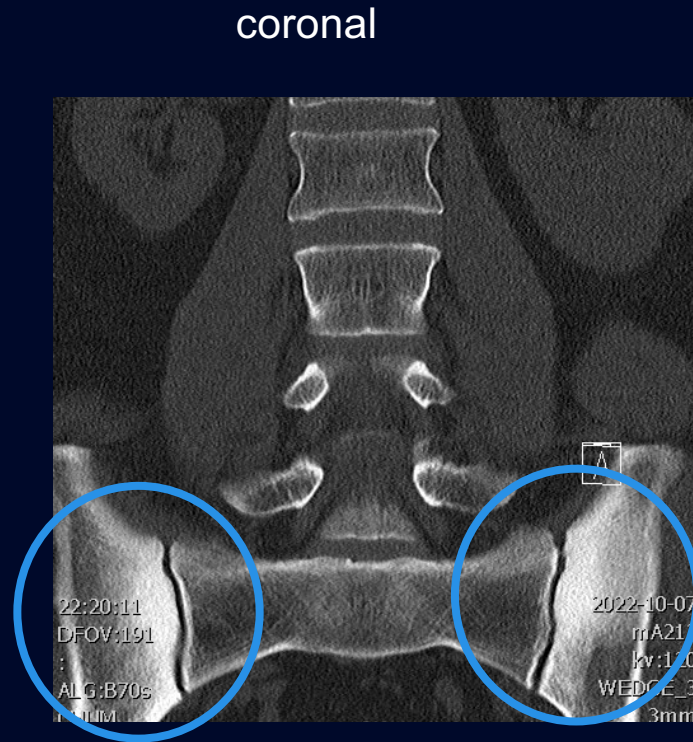
- Stabilité de l'aspect condensé des corps vertébraux de T9, T12, L4 et L5.
- Apparition d'un aspect condensé des articulations sacro-iliaques.

# Description scan dorso-lombaire

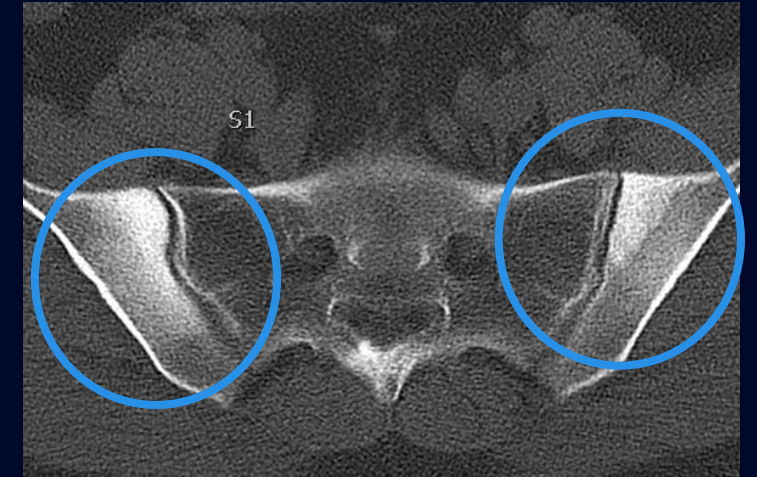
## 7 octobre 2022



sagittal



coronal



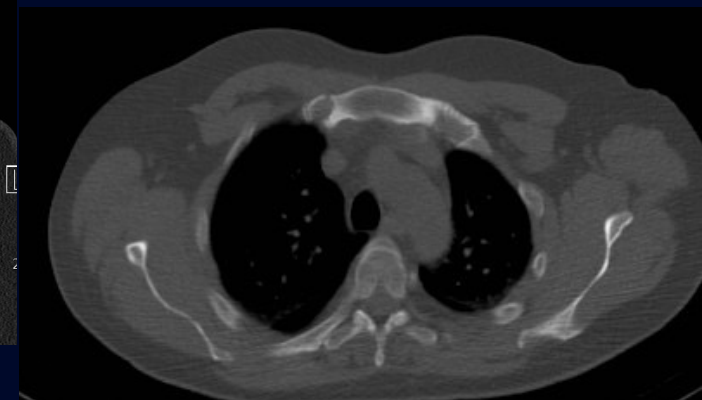
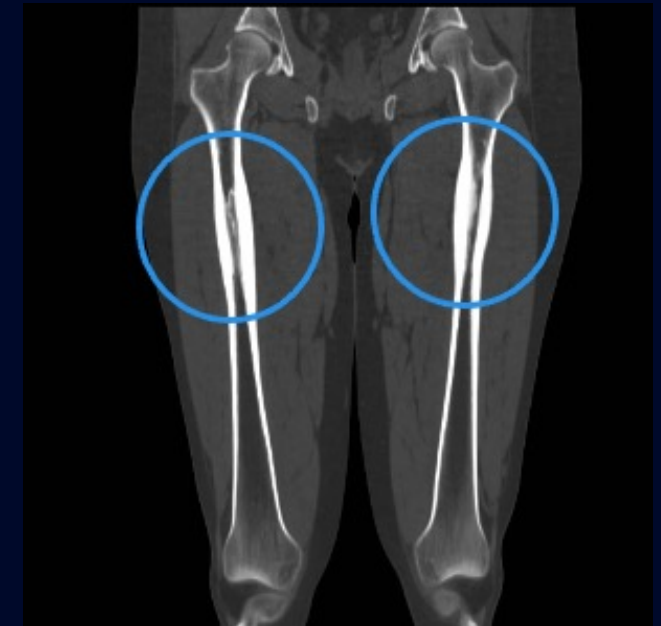
Évolution mixte des lésions:

- Apparition d'une lésion sclérotique à T10.
- Stabilité de l'aspect condensé des corps vertébraux de T9 et T12.
- Régression des lésions sclérotiques de L4 et L5.
- Progression de l'aspect condensé des articulations sacro-iliaques.



# Synthèse radiologique

- Hyperostose corticale fémorale;
- Multiples zones de sclérose osseuse à contours flous avec évolution variable dans le temps (principalement du squelette axial);
- Sclérose et hypercaptation à la scintigraphie osseuse des articulations manubriosternale et costosternale des premières côtes.





# Diagnostic différentiel

## Lésions bénignes

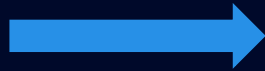
- Spondylarthropathie séronégative
- SAPHO (syndrome de Synovite, Acné, Pustulose, Hyperostose et Ostéite)
- CRMO (Ostéomyélite chronique récurrente multifocale)
- CNO (Ostéomyélite chronique non bactérienne)
- Syndrome de Camurati-Engelmann

## Lésions malignes/agressives

- Néoplasie primaire (ostéosarcome)
- Métastase
- Ostéomyélite

# Diagnostic différentiel

- Spondylarthropathie séronégative



## En faveur :

- Maladie de Crohn concomitante
- Atteinte des articulations sacro-iliaques
- Atteinte du squelette axial (colonne lombo-sacrée)

## En défaveur :

- Évolution mixte de poussées/rémissions
- Atteinte de l'articulation manubrio-sternale

# Diagnostic différentiel

- **SAPHO**

(syndrome de Synovite,  
Acné, Pustulose, Hyperostose  
et Ostéite)



## En faveur :

- Atteinte de l'articulation manubrio-sternale (65-90% des patients avec SAPHO)
- Atteinte concordante avec une spondylarthrite (rachis)
- Enthésite (visible au suivi chez ce patient) et ostéite
- Hyperostose (avec prolifération périostée et endostée)
- Associé à une maladie inflammatoire de l'intestin (MII) chez environ 10% des patients (surtout Crohn)
- Évolution de poussées et remissions
- Âge médian à la présentation : 28 ans

## En défaveur :

- Pas d'atteinte cutanée (mais atteinte articulaire seule peut être présente chez environ 40% des patients)
- Atteinte des os longs moins fréquente que la CRMO.



# Diagnostic différentiel

- **CNO/CRMO**  
(Ostéomyélite chronique non bactérienne / Ostéomyélite chronique récurrente multifocale)




## En faveur :

- Évolution mixte de poussées / rémissions
- Atteinte multifocale et symétrique
- Atteinte du rachis, des os longs et du pelvis
- Lésions sclérotiques avec hyperostose (aux lésions chroniques)
- Captation à la scintigraphie osseuse (lésions actives)
- Maladie de Crohn concomitante

## En défaveur :

- Chez les enfants et adolescents (âge à la présentation : entre 7 et 9 ans)
- Atteinte de la 1<sup>ère</sup> articulation sterno-costale et sterno-claviculaire
- Atteinte de la diaphyse (et non de la métaphyse) des os longs
- La plupart des cas ont une résolution complète des lésions après quelques mois /années.

# Diagnostic différentiel

- Syndrome de Camurati-Engelmann (dysplasie diaphysaire progressive - PDD) 

## En faveur :

- Dysplasie osseuse sclérotique (avec apposition périostée et endostée) des os longs
- Atteinte du rachis dans les cas sévères
- Atteinte symétrique

## En défaveur :

- Évolution en poussées et rémissions (versus progressive et irréversible)
- Absence de déformation osseuse
- Absence d'atteinte du crâne
- Lésions à la paroi thoracique antérieure et aux articulations sacro-iliaques.

# Diagnostic différentiel

- Néoplasie primaire (ostéosarcome)

- Métastases



## En faveur :

- Captation à la scintigraphie osseuse
- Atteinte pluriostotique (pour l'atteinte métastatique)

## En défaveur :

- Durée de l'évolution (environ 2 ans)
- Évolution mixte de poussées / rémissions sans traitement
- Pas de néoplasie primaire (pour l'atteinte métastatique)
- Atteinte pluriostotique (pour la néoplasie primaire)



# Diagnostic différentiel

- Ostéomyélite



## En faveur :

- Captation à la scintigraphie osseuse

## En défaveur :

- Durée de l'évolution (environ 2 ans)
- Évolution mixte de poussées / rémissions sans traitement antibiotique
- Pas de symptômes infectieux

**Diagnostic**  
le plus probable

**SAPHO**

Décision de ne pas procéder à une biopsie  
vu la probabilité presque nulle d'une  
pathologie maligne/agressive.

# SAPHO – critères diagnostiques

## Diagnostic criteria proposed by Kahn for SAPHO syndrome diagnosis, 1994<sup>[1]</sup>

1. Chronic recurrent multifocal sterile and axial osteomyelitis, with or without dermatosis
2. Acute, subacute, or chronic arthritis associated with palmoplantar pustulosis, pustular psoriasis, or severe acne
3. Any sterile osteitis associated with palmoplantar pustulosis, pustular psoriasis, or severe acne

SAPHO: synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis.

## Diagnostic criteria proposed by Benhamou for SAPHO syndrome diagnosis<sup>[1,2]</sup>

1. Osteoarticular manifestations in severe acne
2. Osteoarticular manifestations in palmoplantar pustulosis
3. Hyperostosis with or without dermatosis and
4. Recurrent multifocal chronic osteomyelitis involving the axial or peripheral skeleton, with or without dermatosis

## Diagnostic criteria proposed by Kahn for SAPHO syndrome diagnosis

modified in 2003<sup>[1,2]</sup>

### Inclusion

- Bone-joint involvement associated with PPP and psoriasis vulgaris
- Bone-joint involvement associated with severe acne
- Isolated sterile\* hyperostosis/osteitis (adults)
- Chronic recurrent multifocal osteomyelitis (children)
- Bone-joint involvement associated with chronic bowel diseases

### Exclusion

- Infectious osteitis
- Tumoral conditions of the bone
- Noninflammatory condensing lesions of the bone

SAPHO: synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis; PPP: palmoplantar pustulosis.

\* Exception: Growth of *Cutibacterium* (formerly *Propionibacterium*) *acnes*.



# Traitement

Chez patient avec atteinte ostéoarticulaire seule:

- AINS
- Corticostéroïdes
- Méthotrexate
- Agents biologiques

Ce patient est également suivi en allergologie en raison d'une intolérance aux immunosuppresseurs (essayés dans le contexte de sa maladie de Crohn).

# Pronostic

Condition chronique.

Complications invalidantes peu communes

telles que des différences de longueurs des os / des membres et atteinte érosive arthritique.

Homme de 48 ans



## Suivi du patient

### Consultation en médecine génétique demandée:

- Vu l'association possible du gène HLA avec une atteinte inflammatoire squelettique
  - Pour éliminer une atteinte génétique dans la gamme possible de dysplasies osseuses
- Panel génétique négatif
- Manifestations cliniques non compatibles avec syndromes dysplasiques

Un suivi en rhumatologie est prévu.



# Références

1. UpToDate. (n.d.). UpToDate. [https://www.uptodate.com/contents/sapho-synovitis-acne-pustulosis-hyperostosis-osteitis-syndrome?search=SAPHO&source=search\\_result&selectedTitle=1~21&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/sapho-synovitis-acne-pustulosis-hyperostosis-osteitis-syndrome?search=SAPHO&source=search_result&selectedTitle=1~21&usage_type=default&display_rank=1)
2. Kaftori, J. K., Kleinhaus, U., & Naveh, Y. (1987). Progressive diaphyseal dysplasia (Camurati-Engelmann): radiographic follow-up and CT findings. *Radiology*, 164(3), 777–782. <https://doi.org/10.1148/radiology.164.3.3615880>
3. Khanna, G., Sato, T., & Ferguson, P. J. (2009). Imaging of Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis. *Radiographics*, 29(4), 1159–1177. <https://doi.org/10.1148/rg.294085244>
4. Keen, R. (2019). I019 CNO and SAPHO syndrome from the adult perspective. *Rheumatology*. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez109.018>
5. Zhao DY, McCann L, Hahn G, Hedrich CM. Chronic nonbacterial osteomyelitis (CNO) and chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO). *J Transl Autoimmun*. 2021 Mar 20;4:100095. doi: 10.1016/j.jtauto.2021.100095. PMID: 33870159; PMCID: PMC8040271.