



## **Ostéomyélite/ostéite chronique non bactérienne (ou CRMO)**

### **De quoi s'agit-il ?**

L'ostéomyélite chronique récurrente multifocale (CRMO) est la forme la plus sévère des ostéomyélites chroniques non-bactériennes (CNO). Chez les enfants et les adolescents, les CNO affectent principalement les métaphyses des os longs, mais des lésions inflammatoires peuvent apparaître à n'importe quel endroit du squelette. Certains organes (peau, yeux, tractus gastro-intestinal, poumons) peuvent aussi être affectés.

### **Est-ce fréquent ?**

La fréquence dans la population n'a pas été analysée en détail. Une estimation a été faite au moyen de registres nationaux européens. Cette maladie touche environ 1-5 habitants sur 10'000, et aucun des 2 sexes n'est prédominant.

### **Quelles sont les causes de la maladie ?**

Les causes sont inconnues. Il y a certaines hypothèses qui lient cette maladie à des dérèglements du système immunitaire inné. Certaines maladies métaboliques osseuses rares ressemblent aux CNO, telles que l'hypophosphasie, le syndrome de Camuratti Engelman ou encore les hyperostoses/pachydermopériostoses bénignes.

### **Est-ce héréditaire ?**

Ceci n'a pas été prouvé, mais seulement suspecté. Les statistiques nous montrent qu'il n'y a qu'une minorité de cas qui présentent une forme familiale.

### **Pourquoi mes enfants ont-ils cette maladie ? Aurait-elle pu être prévenue ?**

Les causes de cette maladie ne sont pas encore connues. Des mesures de préventions ne sont pas encore connues.

### **Est-ce contagieux ou infectieux ?**

Non. Selon des analyses récentes, aucun agent infectieux (comme les bactéries) n'a été retrouvé.

### **Quels sont les principaux symptômes ?**

Les patients se plaignent généralement de douleurs osseuses ou articulaires; pour cette raison, le diagnostic différentiel inclut les arthrites juvéniles idiopathiques. L'examen clinique met en évidence des arthrites chez une grande partie des patients. Les tuméfactions et les douleurs osseuses sont communes, une boiterie ou une impotence fonctionnelle peuvent être présentes. La maladie peut avoir un cours chronique ou récurrent.

### **La maladie est-elle semblable pour tous les enfants ?**

Elle n'est pas semblable pour tous les enfants. En outre, le type d'atteinte osseuse, la durée et la gravité des symptômes varient d'un patient à l'autre. Les symptômes peuvent également varier chez le même enfant lorsque la maladie a un décours récurrent.

### **La maladie est-elle différente chez l'enfant par rapport à l'adulte ?**

En général les OCN observées chez les enfants ressemblent à celles des adultes. Cependant, certaines caractéristiques de la maladie, comme l'atteinte de la peau (psoriasis, acné pustuleuse) peuvent être différentes et plus fréquentes. Chez les adultes, cette maladie a été appelée SAPHO syndrome pour synovite, acné, pustulose, hyperostose et ostéite. Les CNO sont considérées comme les formes pédiatriques et adolescentes du syndrome de SAPHO.

### **Comment pose-t-on le diagnostic ?**

CNO/CRMO est un diagnostic d'exclusion. Les résultats de laboratoires ne sont ni spécifiques, ni prédictifs d'une CNO/CRMO. Les radiographies des lésions osseuses de CNO précoces ne révèlent souvent pas de changements caractéristiques, même si plus tard dans l'évolution de la maladie, des changements ostéoplastiques et sclérotiques des longs os des extrémités et de la clavicule peuvent être suggestifs d'une CNO. Le tassement vertébral est aussi un signe radiographique tardif, mais des diagnostics différentiels tels que l'ostéoporose et la malignité doivent être pris en compte avec ces résultats. Pour diagnostiquer des CNO il faut donc s'appuyer sur le tableau clinique, mais aussi sur les études d'imagerie.

L'analyse par IRM (avec produit de contraste) donne un éclairage supplémentaire sur l'activité inflammatoire des lésions. Nous considérons l'examen des os par une scintigraphie au technétium utiles pour l'évaluation diagnostique initiale, car les lésions cliniquement silencieuses des CNO sont souvent présentes. Cependant, l'IRM du corps entier semble plus sensible pour définir les lésions.

Pour un bon nombre de patients, le diagnostic par imagerie ne permet pas d'exclure une origine cancéreuse, et il faut faire une biopsie, surtout parce que la distinction définitive entre des lésions osseuses oncologiques et des lésions associées à une CNO est difficile. Dans le choix de l'emplacement de la biopsie, les aspects fonctionnels et esthétiques doivent être pris en considération. Les biopsies doivent être effectuées uniquement à des fins de diagnostic, et les cliniciens ne devraient pas viser à l'excision de la lésion dans sa totalité, ce qui pourrait conduire à des insuffisances fonctionnelles et des cicatrices inutiles. La nécessité d'une biopsie diagnostique a été maintes fois remise en question dans la gestion des CNO. Le diagnostic de l'CNO semble très probable si les lésions osseuses ont été présentes pendant 6 mois ou plus et que le patient présente également des lésions cutanées typiques. Dans ce cas, une biopsie peut être évitée, mais, à court terme, un suivi clinique régulier, y compris les études d'imageries, est obligatoire. Les lésions unifocales, qui ont un aspect exclusivement ostéolytique et qui concernent les structures environnantes des tissus, doivent être biopsiées pour exclure une malignité.

### **Quelle est l'importance des tests ?**

- 1) Tests sanguins : Les tests de laboratoire, comme mentionné précédemment, ne sont pas spécifiques d'un diagnostic de CNO/CRMO. Les tests comme la vitesse de sédimentation (VS), la CRP, la formule sanguine complète, la phosphatase alcaline, la créatinine kinase sont effectuées durant un épisode douloureux pour évaluer l'importance de l'inflammation et de l'atteinte tissulaire. Cependant, souvent ces tests ne sont pas concluants.
- 2) Tests urinaires : non concluants
- 3) Biopsie osseuse : nécessaire en cas de lésion unifocale et en cas d'incertitude diagnostique.

### **La maladie peut-elle être traitée ou guérie ? Quels sont les traitements ?**

Des données à long terme sont disponibles sur les traitements par anti-inflammatoires non-stéroïdiens (AINS comme l'ibuprofène, le naproxen, l'indométhacine), et montrent que 70% des patients peuvent être guéris par un traitement continu d'AINS durant jusqu'à plusieurs années. Cependant un nombre important de patients ont besoin de traitements plus forts comme les stéroïdes ou la sulfasalazine. Récemment des résultats positifs ont été rapportés sous biphosphonates. Des évolutions chroniques réfractaires aux traitements ont été rapportées.

### **Quels sont les effets secondaires des traitements médicamenteux?**

Ce n'est pas facile pour les parents d'accepter que leur enfant doive prendre des médicaments pendant une longue période. Ils sont souvent inquiets des effets secondaires potentiels des antidouleurs et des anti-inflammatoires. Les AINS sont souvent considérés comme des traitements sûrs pour les enfants avec peu d'effets secondaires, comme les douleurs d'estomac.

### **Combien de temps doit durer le traitement ?**

La durée du traitement dépend de la présence locale de lésions, de leur nombre et de leur importance.

### **Qu'en est-il des thérapies non-conventionnelles ou complémentaires ?**

La physiothérapie peut être utile en cas d'arthrite.

### **Quels contrôles réguliers sont-ils nécessaires ?**

Les enfants sous traitement devraient avoir au moins 2 fois par an des examens de sang et d'urine.

### **Combien de temps va durer la maladie ?**

Pour la plupart des patients, la maladie dure quelques années. Dans certains cas la maladie peut durer toute la vie.

### **Quel est le pronostic (évolution prévisible) à long terme de la maladie ?**

Si la maladie est bien traitée, un bon pronostic est présent/peut être obtenu.

### **Vie de tous les jours**

#### **Comment la maladie peut-elle affecter la vie quotidienne de l'enfant et de sa famille?**

L'enfant et la famille expérimentent souvent les problèmes osseux et articulaires pendant plusieurs mois avant que la maladie ne soit diagnostiquée. L'admission dans un hôpital pour une évaluation est généralement recommandée. Des visites ambulatoires régulières de suivi après le diagnostic sont effectuées.

#### **Qu'en est-il de l'école et du sport ?**

Il peut y avoir des limitations dans les activités sportives, surtout après une biopsie ou en présence d'une arthrite. Habituellement il n'y a pas lieu de limiter l'ensemble de l'activité physique par la suite.

#### **Y a-t-il un régime alimentaire spécial à respecter ?**

Il n'y a pas de régime alimentaire spécifique.

#### **Le climat peut-il influencer l'évolution de la maladie ?**

Non, il ne le peut pas.

**L'enfant peut-il être vacciné ?**

Oui, l'enfant peut être vacciné.

**Qu'en est-il de la vie sexuelle, la grossesse et la contraception?**

Les patients atteints de CNO n'ont pas de problèmes de fertilité. Dans le cas où les os du bassin seraient affectés, il peut exister une gêne pendant les relations sexuelles. La nécessité du traitement doit être réévalué au cours de la grossesse.