www.printo.it/pediatric-rheumatology/LU_FR/intro

Ostéomyélite/Ostéite Chronique Non Bactérienne (CRMO)

Version de 2016

1 OSTÉOMYÉLITE/OSTÉITE CHRONIQUE NON BACTÉRIENNE (CRMO)

1.1 Qu''est-ce que c''est ?

L''Ostéomyélite Multifocale Récurrente Chronique (CRMO) représente la forme la plus grave de l''Ostéomyélite Non bactérienne Chronique (CNO). Chez les enfants et les adolescents, les lésions inflammatoires touchent majoritairement la métaphyse des os longs. Cependant, des lésions peuvent apparaître à n''importe quel endroit du squelette. De plus, d''autres organes, tels que la peau, les yeux, le système gastro-intestinal ainsi que les articulations peuvent être atteints.

1.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

La fréquence de cette maladie n''a pas fait l''objet d''une étude détaillée. D''après les informations tirées des registres nationaux européens, environ 1 à 5 habitants sur 10.000 pourraient être touchés. La maladie n''est pas prédominante chez un sexe ou l''autre.

1.3 Quelles sont les causes de cette maladie ?

Les causes de la maladie sont inconnues. On a émis l''hypothèse selon laquelle la maladie serait liée à un trouble du système immunitaire inné. Des maladies rares du métabolisme osseux comme l''hypophosphatasie, le syndrome de Camurati-Engelmann, l''hyperostose-pachydermopériostose bénigne et l''histiocytose

ressemblent à la CNO.

1.4 Est-elle héréditaire ?

On suppose que la maladie est héréditaire, mais cela n''a pas été prouvé. En effet, seule une minorité des cas sont familiaux.

1.5 Pourquoi mon enfant souffre-t-il de cette maladie ? Existe-t-il des moyens de prévention ?

Les causes de la maladie sont toujours inconnues à ce jour. Il n''existe pas de moyen de prévention connu.

1.6 Est-elle contagieuse ou infectieuse ?

Non, elle ne l''est pas. Les études récentes n''ont pas permis de trouvé d''agent infectieux déclencheur (comme une bactérie).

1.7 Quels sont les symptômes principaux ?

Les patients rapportent généralement des douleurs osseuses ou articulaires ; ainsi, l''arthrite idiopathique juvénile et l''ostéomyélite bactérienne sont des diagnostics différentiels. L''arthrite est détectée chez la majeure partie des patients grâce aux examens cliniques. On note habituellement un gonflement et une sensibilité osseux localisés et parfois un boitement ou une perte de fonction. La maladie peut être chronique ou récurrente.

1.8 La maladie est-elle la même chez tous les enfants ?

Les symptômes ne sont pas les mêmes chez tous les enfants. De plus, le type d''atteinte osseuse, la durée et la gravité des symptômes varient d''un patient à l''autre, et ce même chez un enfant souffrant d''une forme récurrente de la maladie.

1.9 La maladie se présente-t-elle différemment chez l''enfant et chez l''adulte ?

Dans l''ensemble, la CRMO chez l''enfant ressemble à celle chez

l''adulte. Néanmoins, certains signes de la maladie, tels que les éruptions cutanées (psoriasis, acné pustuleuse), sont plus fréquents. Chez l''adulte, la maladie s''appelle syndrome SAPHO (synovite, acné, pustulose, hyperostose et ostéite). La CRMO est considérée comme la version infantile et adolescente du syndrome SAPHO.

2. DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

2.1 Comment diagnostiquer cette maladie ?

Le diagnostic de la CNO/CRMO est un diagnostic d''exclusion. Les paramètres des examens de laboratoire ne sont ni cohérents ni prédictifs en cas de CNO/CRMO. Les radiographies de lésions osseuses dues à une CNO récente ne révèlent souvent aucune modification caractéristique, bien que des changements ostéoplastiques et sclérotiques des os longs, des extrémités et de la clavicule apparaissant ultérieurement suggèrent une CNO. De plus, des tassements des vertèbres constituent un signe radiographique assez tardif, mais il convient d''envisager des diagnostics différentiels de cancer et d''ostéoporose en présence de tels résultats. Par conséquent, la CNO est diagnostiquée sur la base des signes cliniques ainsi que sur l''imagerie.

Une IRM (avec produit de contraste) fournit des informations complémentaires sur l''activité inflammatoire des lésions. Une scintigraphie osseuse au technétium peut se révéler utile pour poser un diagnostic initial, étant donné que les lésions dues à une CNO sont souvent présentes, mais silencieuses sur le plan clinique. Cependant, une IRM corps entier semble être plus sensible pour détecter ces lésions.

Dans un nombre important de cas, l''imagerie diagnostique ne permet pas à elle seule d''exclure le cancer et il convient d''envisager de pratiquer une biopsie, particulièrement étant donné qu''il est souvent difficile de distinguer une lésion osseuse d''origine cancéreuse d''une lésion associée à une CNO. Lors du choix du site de biopsie, des aspects fonctionnels, mais aussi esthétiques doivent être pris en considération. Les biopsies ne doivent être pratiquées qu''aux fins diagnostiques et les médecins doivent éviter d''exciser l''intégralité de la lésion sous peine de déficits fonctionnels et de cicatrices inutiles. L''utilité d''une biopsie diagnostique est souvent remise en question dans le cas de la CNO. Le

diagnostic de la CNO est très probable si les lésions osseuses sont présentes depuis 6 mois ou plus et que le patient présente aussi des lésions cutanées typiques. Dans ce cas, il est inutile de pratiquer une biopsie ; néanmoins, un suivi clinique à court terme avec imageries répétées est obligatoire. Les lésions unifocales, qui ont une apparence ostéolytique unique et touchent les structures entourant les tissus, doivent faire l''objet d’une biopsie pour exclure un cancer.

2.2 En quoi les examens de laboratoire sont-ils importants ?

Analyses de sang : comme indiqué ci-dessus, les examens de laboratoire ne sont pas spécifiques dans le cadre du diagnostic d''une CNO/CRMO. Pendant un épisode douloureux, des analyses incluant la vitesse de sédimentation globulaire, la protéine C réactive, le nombre de globules global, la phosphatase alcaline, la créatinine kinase, sont généralement réalisées pour évaluer l''étendue de l''inflammation et les atteintes des tissus. Cependant, ces analyses sont souvent peu concluantes. Analyse d''urine : peu concluante. Biopsie osseuse : nécessaire en cas de lésions unifocales et d''incertitude.

2.3 Peut-on traiter/guérir cette maladie ? Quels traitements existe-t-il ?

On dispose de données à long terme sur les traitements principalement à base d''anti-inflammatoires anti-stéroïdiens (AINS tels que l''ibuprofène, le naproxène, l''indométacine) prouvant que, dans 70 % des cas, la maladie entre en rémission grâce à une médication en continu sur plusieurs années. Néanmoins, un nombre significatif de patients ont besoin d''une médication plus intensive, dont des stéroïdes et de la sulfasalazine. Récemment, les traitements avec bisphosphonates ont obtenu des résultats positifs. Des cas de maladies chroniques réfractaires ont été rapportés.

2.4 Quels sont les effets secondaires des traitements médicamenteux ?

Les parents acceptent difficilement que leur enfant doive prendre des médicaments sur une longue durée. Ils ont généralement peur des effets secondaires potentiels des antidouleurs et des anti-

inflammatoires. Les AINS sont habituellement considérés comme des médicaments sûrs avec des effets secondaires limités comme des maux d''estomac. Pour de plus amples informations, référez-vous au chapitre sur les traitements médicamenteux.

2.5 Quelle est la durée du traitement ?

La durée du traitement dépend de la présence de lésions localisées, de leur nombre et de leur gravité. Généralement, le traitement doit être administré sur plusieurs mois voire plusieurs années.

2.6 Qu''en est-il des traitements non conventionnels/complémentaires ?

Une kinésithérapie peut être pertinente en présence d''arthrite. Toutefois, il n''existe aucune donnée relative à l''utilisation de traitements complémentaires dans le cas de ces maladies.

2.7 Quels types d''examens de suivi sont nécessaires ?

Les enfants doivent subir des analyses de sang et d''urine deux fois par an au minimum.

2.8 Combien de temps cette maladie dure-t-elle ?

La maladie dure jusqu''à plusieurs années chez la plupart des patients bien que chez d''autres elle soit chronique.

2.9 Quel est le pronostic à long terme de cette maladie ?

Si la maladie est traitée grâce à un traitement adapté, le pronostic est favorable.

3. VIE QUOTIDIENNE

3.1 Quels sont les effets de la maladie sur la vie quotidienne de l''enfant et de sa famille ?

L''enfant peut souffrir de troubles articulaires et osseux avant que la

maladie ne soit diagnostiquée, ce qui peut être problématique aussi bien pour lui que pour sa famille. Une hospitalisation pour examens différentiels est souvent recommandée. Une fois que le diagnostic est posé, le patient doit consulter régulièrement en externe.

3.2 Qu''en est-il de l''école ? Qu''en est-il du sport ?

La pratique du sport peut être limitée, particulièrement après une biopsie ou en présence d''arthrite. Généralement, il n''est pas nécessaire de limiter les activités physiques par la suite.

3.3 Qu''en est-il du régime alimentaire ?

Il n''existe aucun régime alimentaire spécifique.

3.4 Les conditions météorologiques peuvent-elles influencer l''évolution de la maladie ?

Non, elles ne le peuvent pas.

3.5 Peut-on vacciner les enfants ?

Il est possible de vacciner l''enfant sauf avec des vaccins vivants lorsqu''il est sous traitement à base de corticostéroïdes, de méthotrexate ou d''antagonistes du TNF-α.

3.6 Quels sont les effets de la maladie sur la vie sexuelle, la grossesse et la contraception ?

Les patients souffrant de CNO n''ont pas de problèmes de fertilité. Si les os iliaques sont touchés, les relations sexuelles peuvent être inconfortables. Il convient de réévaluer l''utilité de la médication avant d''envisager une grossesse et pendant la grossesse.