

Tout ce qu'il faut savoir sur l'Ostéomyélite Chronique Multifocale Récurrente (OCMR)

C Adamsbaum, C Falip, D Pariente

L'ostéomyélite multifocale récurrente chronique (OCMR) est classée dans les maladies auto inflammatoires, comme le syndrome SAPHO (Synovite, Acné, Pustulose, HyperOstose) observé chez l'adulte. La présentation non spécifique explique que le diagnostic d'OCMR soit parfois retardé de plusieurs années. Dans nombre de cas, un faisceau d'arguments permet cependant de surseoir à la biopsie. La connaissance des aspects cliniques, biologiques et radiologiques est donc fondamentale pour évoquer précocement le diagnostic, surtout dans les formes apparemment monostotiques. Il est probable que des facteurs génétiques jouent un rôle dans la genèse de l'OCMR qui prédomine chez les sujets de sexe féminin [1].

Présentation clinique et biologique

Cliniquement, les symptômes sont souvent des épisodes douloureux plus ou moins inflammatoires, récurrents pendant plusieurs années, avec une évolution fluctuante, chez un enfant, souvent une fille, dont l'âge moyen est d'une dizaine d'années. L'OCMR peut débuter plus tôt dans l'enfance, dès l'âge de 4 à 5 ans. L'altération de l'état général est exceptionnelle. Une pustulose palmo plantaire ou une acné sont très évocateurs d'OCMR mais rarement observés. L'atteinte initiale peut être aussi rachidienne, avec raideur voire cyphose. Parfois, le tableau clinique, radiologique et histologique est celui d'une ostéomyélite chronique subaiguë ou chronique sans abcès, fistule ni séquestre et sans germe retrouvé. Il n'y a pas de réponse à l'antibiothérapie mais une amélioration est notée avec un traitement anti inflammatoire.

L'anomalie biologique la plus fréquemment constatée est une discrète élévation de la vitesse de sédimentation mais l'absence d'élément inflammatoire biologique n'élimine pas le diagnostic d'OCMR.

Sémiologie des lésions en imagerie

L'élément fondamental du diagnostic d'OCMR est le siège des lésions : métaphyse des os longs (environ 50 %), rachis (environ 20 %), bassin (environ 10 %), clavicule (moins de 10 %) [2-6]. L'atteinte bilatérale des métaphyses est particulièrement évocatrice [7, 8].

Sur les radiographies, l'aspect est polymorphe, fait de lésions lytiques, condensantes ou mixtes d'allure en général bénigne sauf s'il existe une hyperostose et/ou appositions périostées associées. Il peut exister un élargissement de la physe parfois isolé et subtil, mais très évocateur (Fig. 1).



Fig. 1. OCMR. Les 5 aspects radiologiques à connaître de gauche à droite : hyperostose ; aspect de pseudo nidus ; lésions condensantes juxtaphysaires ; lésions lytiques juxtaphysaires ; élargissement de la physe bien visible au niveau de la fibula.

L'atteinte rachidienne prédomine à l'étage dorsal et est volontiers multifocale. Elle se traduit par un aspect irrégulier du plateau vertébral et diminution de hauteur du corps vertébral voire véritable vertebra plana comme dans l'histiocytose langerhansienne ou le lymphome [9] (Fig. 2).

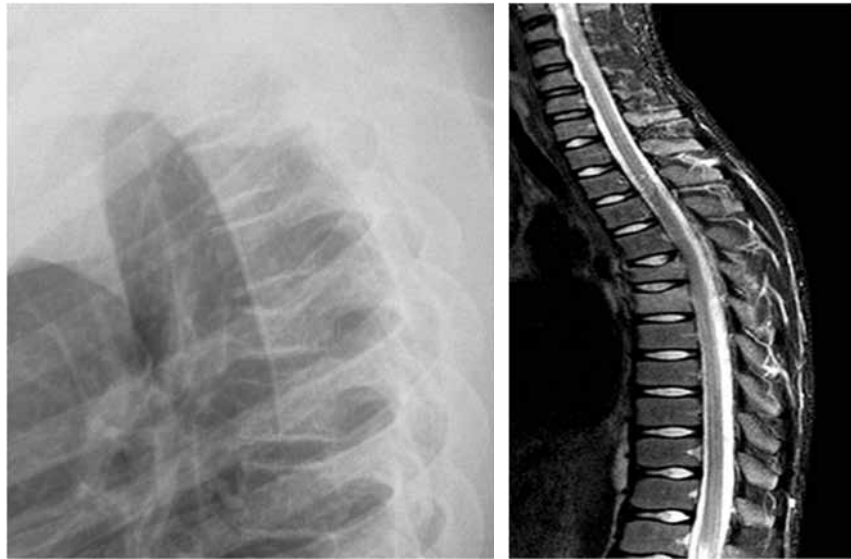


Fig. 2. Aspect de « tassement » T5-T6. Radiographie (a). IRM, coupe sagittale, séquence STIR (b). Noter le respect du disque intervertébral.

L'atteinte des os iliaques est souvent asymptomatique et infra-radiologique. En IRM, l'œdème osseux est en général situé au contact des zones de synchondroses.

L'atteinte claviculaire touche classiquement l'extrémité interne de la clavicule et une hyperostose est souvent associée.

L'atteinte mandibulaire est possible mais plus rare et l'hyperostose est parfois si importante qu'elle peut entraîner une déformation du visage.

En IRM, un œdème de la médullaire osseuse est quasiment constant. L'infiltration des parties molles adjacentes est fréquente. Parfois, il existe une masse des parties molles avec épaissement périoste qui ne doit pas faire récuser le diagnostic. Une atteinte articulaire adjacente réactionnelle est possible, et des aspects de pseudo abcès intra osseux, avec rehaussement, ont également été rapportés.

La clé du diagnostic repose sur la mise en évidence du caractère multifocal des lésions dont certaines peuvent être infra-cliniques et/ou infra-radiologiques (Fig. 4). Il est donc fondamental dès que le diagnostic est évoqué de rechercher ces lésions infra-cliniques par une IRM corps entier qui permet de détecter des zones d'œdème médullaire dans des localisations évocatrices (Fig. 3). L'IRM corps entier a complètement supplanté la scintigraphie du fait de sa résolution anatomique bien meilleure et de la proximité des lésions par rapport aux métaphyses qui sont physiologiquement hyperfixantes. Les séquences T1 et STIR suffisent à mettre en évidence ces lésions. Les séquences pondérées en diffusion sont probablement intéressantes mais leur place n'est pas encore bien évaluée. Il n'est pas nécessaire d'injecter du produit de contraste, sauf éventuellement dans des cas particuliers, atypiques ou douteux (masse de parties molles ou atteinte vertébrale).



Fig. 3. IRM corps entier, séquence STIR. Découverte de lésions infra-cliniques et infra-radiologiques localisées aux métaphyses des genoux et des chevilles, en hypersignal.

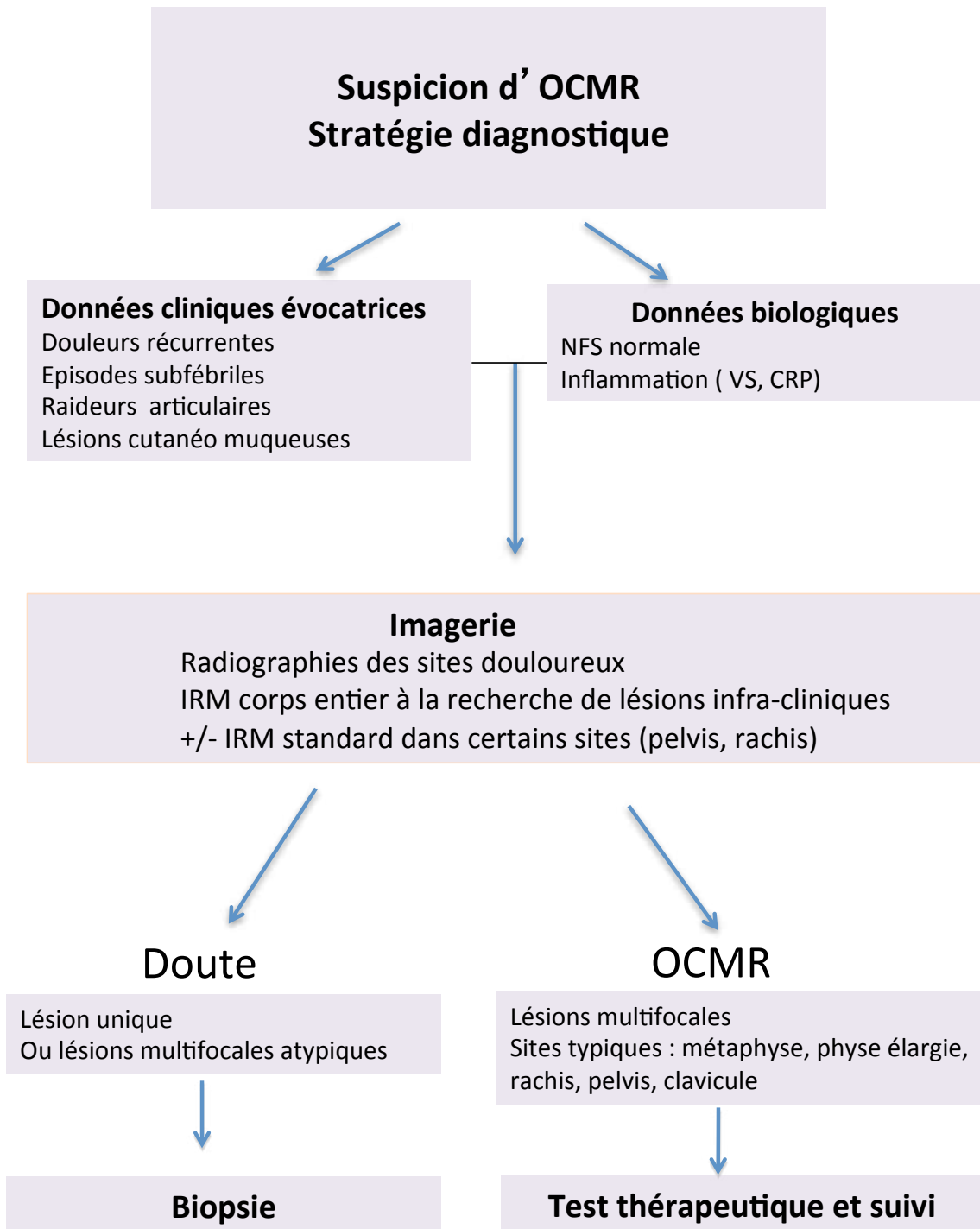


Fig. 4 : Stratégie diagnostique.

Diagnostics différentiels

Les diagnostics différentiels sont nombreux et dépendent de la présentation clinique et radiologique. En pratique, les principaux diagnostics à éliminer sont :

- L'ostéomyélite bactérienne surtout en cas d'atteinte monostotique, et l'analyse histologique et bactériologique est souvent nécessaire.
- Des métastases de neuroblastome ou une leucémie en cas d'atteinte métaphysaire mais il s'agit alors de bandes claires métaphysaires et non d'un élargissement de la physe.

- Une histiocytose (vertebra plana) ou un lymphome en cas d'atteinte vertébrale. Le respect du disque permet d'éliminer en général facilement une spondylodiscite.
- Un sarcome d'Ewing, voire un ostéosarcome ostéogénique devant une hyperostose de densité hétérogène.

Evolution

L'évolution est longue mais en général bénigne et la majorité des patients sont asymptomatiques à l'âge adulte. Cependant, l'atteinte rachidienne nécessite un suivi à long terme car des cyphoses sont possibles. Les autres complications rapportées sont rares : gêne esthétique dans les localisations claviculaires ou surtout mandibulaires, compression neurovasculaire par hyperostose, inégalité de longueur des membres inférieurs par épiphysiodèse prématurée [10].

La reconnaissance de lésions multiples et déformantes, et surtout d'une atteinte spinale peut conduire à un traitement par biphosphonates qui apparaît très intéressant [5, 11, 12]. Cependant, la fréquence des radiographies dans le suivi n'est pas bien établie et se fait actuellement selon le principe ALARA, c'est-à-dire uniquement en fonction de la symptomatologie clinique. De même, le rôle éventuel de l'IRM corps entier dans les indications thérapeutiques lors du suivi n'est pas encore bien défini.

En conclusion, le diagnostic d'OCMR doit être évoqué devant une ou plusieurs lésions métaphysaires et/ou un tassement vertébral non traumatique. La clé du diagnostic réside souvent dans l'IRM corps entier qui démontre des lésions infra-cliniques de siège évocateur permettant, soit de surseoir à la biopsie, soit de l'orienter dans une zone facilement accessible.

Bibliographie

1. Jansson A, Renner ED, Ramser J et al (2007) Classification of non bacterial osteitis: retrospective study of clinical, immunological and genetic aspects in 89 patients. *Rheumatology* 46 :154-160
2. Giedion A, Holthusen W, Masel LF, Vischer D (1972) Subacute and chronic symmetrical osteomyelitis. *Ann Radiol* 15:329-342
3. Brown T, Wilkinson RH (1988) Chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Radiology* 166 : 493-496
4. Iyer RS, Thapa MM, Chew FS (2011) Chronic recurrent multifocal osteomyelitis: review. *AJR Am J Roentgenol* 196:S87-91
5. Falip C, Alison M, Boutry N, Job-Deslandre C, Cotten A, Azoulay R, Adamsbaum C (2012) Ostéite Chronique Multifocale Récurrente (OCMR). *Pediatr Radiol* (A paraître).
6. Khanna G, Sato TS, Ferguson P (2009) Imaging of chronic multifocal osteomyelitis. *Radiographics* 29 : 1159-1177
7. Wipff J, Adamsbaum C, Kahan A, et al (2011) Chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Joint Bone Spine* 78 : 555-60.
8. Jurriaans E, Singh NP, Finlay K, Friedman L (2001) Imaging of chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Radiol Clin North Am* 39 : 305-327.
9. Anderson SE, Heini P, Sauvain MJ et al (2003) Imaging of chronic recurrent multifocal osteomyelitis of childhood first presenting with isolated primary spinal involvement. *Skeletal Radiol* 32 : 328-336.
10. Catalano-Pons C, Comte A, Wipff J, et al (2008) Clinical outcome in children with chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Rheumatology* 47 : 1397-1399.
11. Hospach T, Langendoerfer M, von Kalle T, Maier J, Dannecker GE (2010) Spinal involvement in chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO) in childhood and effect of pamidronate. *Eur J Pediatr* 169 : 1105-1111.
12. Job-Deslandre C, Krebs S, Kahan A (2001) Chronic recurrent multifocal osteomyelitis: five-year outcomes in 14 pediatric cases. *Joint Bone spine* 68 : 245-251.