

Mr B 51 ans

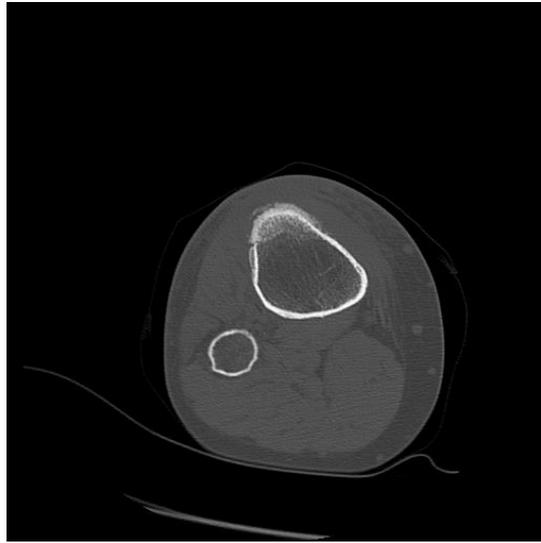
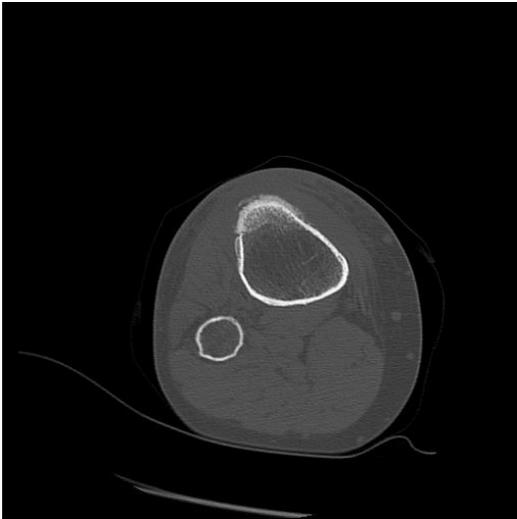
Consulte dans le service en février 2021

Histoire :

- Depuis un an douleurs d'horaire inflammatoire ayant débutées initialement au niveau de la tubérosité tibiale antérieure droite puis face antérieure du tibia jusqu'à la cheville d'aggravation progressive, tendance à la bilatéralisation
- Dans un second temps apparition de lésions cutanées pré-tibiales droites évoluant par poussée: placard brun de la face antérieure et inférieure de jambe droite, sur environ 15 x 10 cm, avec quelques tâches violines et 2 zones papuleuses centimétriques érythémateuses, non infiltrées, discrètement atrophiques au centre.
- radiographies initiales normales.
- Contrôle radio début novembre 2020 : appositions périostées antéro-médiales du tiers supérieur du tibia avec œdème des parties molles.
- scanner en novembre 2020 et une IRM en décembre 2020 . Initialement suspicion de lésions tumorales et son dossier discuté en RCP sarcome au Centre Jean Perrin. Une lésion tumorale a été écartée

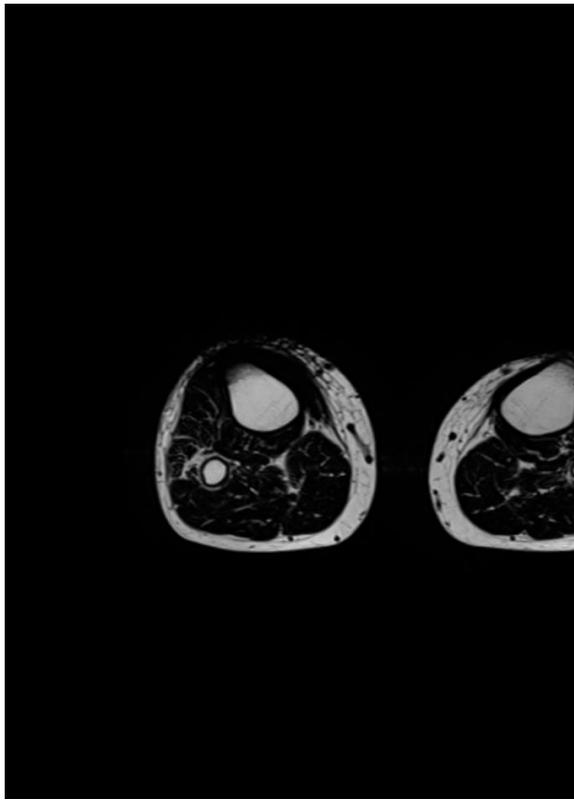
- Examen en février 2021:
 - douleurs palpation TTA et crête tibiale
 - Cheville droite empâtée sans arthrite, pas d'atteinte articulaire par ailleurs
 - pas d'ADP ni organomégalie
 - Lésions cutanées déjà décrites
- Bilan biologique :
 - Hémogramme, calcémie, fonction rénale, phosphatases alcalines, EDP normale. Immunofixation sang et urine négative. Dosage pondéral des immunoglobulines : augmentation des IgA à 5,08. Petite diminution **CRP 32,2**. QuantiFERON négatif. Antinucléaires ,Anti-DNA et anti-ENA négatifs. ANCA négatif. Facteur rhumatoïde et anti CCP négatifs. Chaînes légères Kappa 20,5, lambda à 21,2 avec un rapport à 1. Sérologie hépatite C négative, hépatite B négative. HIV négatif.

TDM 20/11/2020

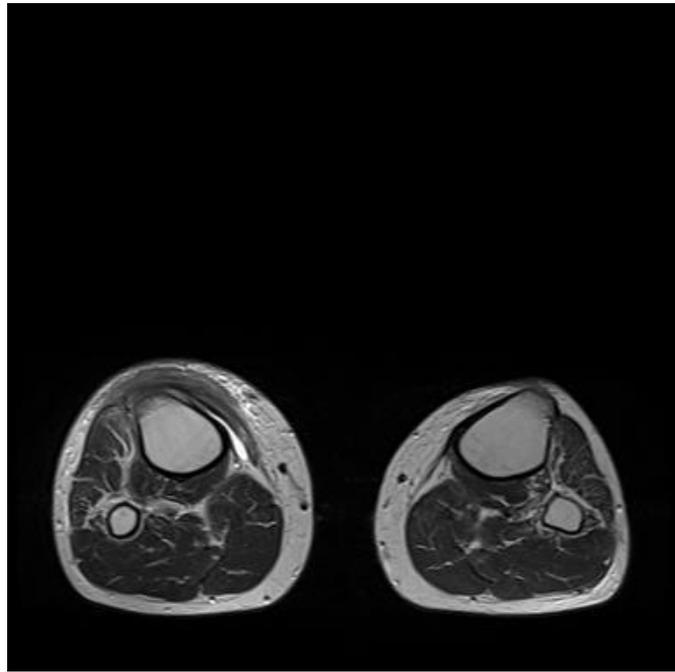


périostite pré-tibiale s'étendant sur toute la hauteur du tibia, sans ostéite franche.
petite réaction d'ostéite au niveau de la tubérosité tibiale antérieure

IRM22/12/2020

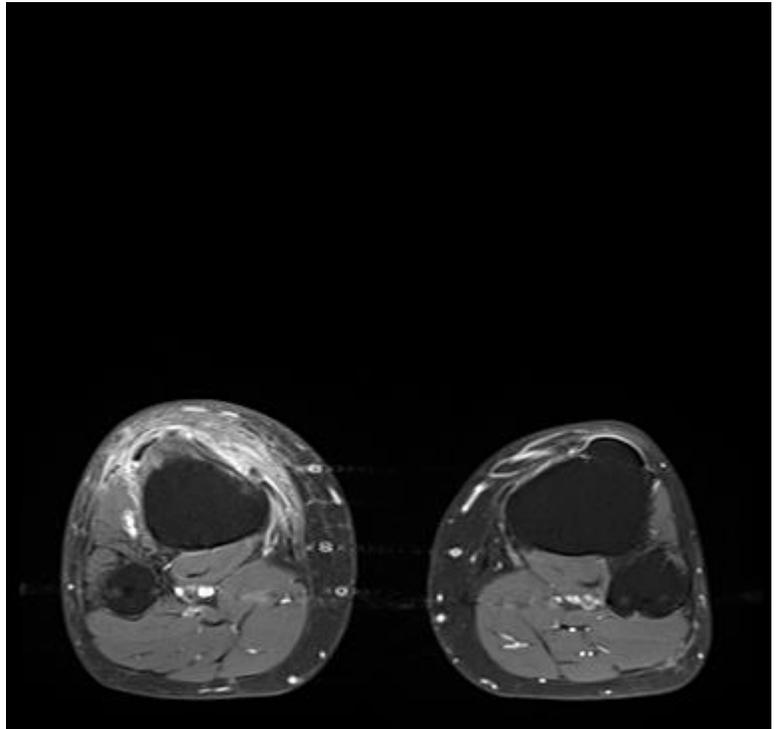
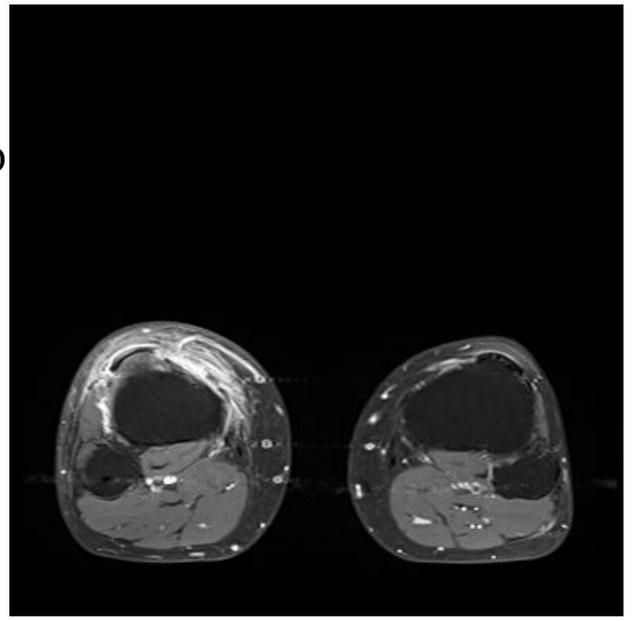


T1



STIR

T1W Gado

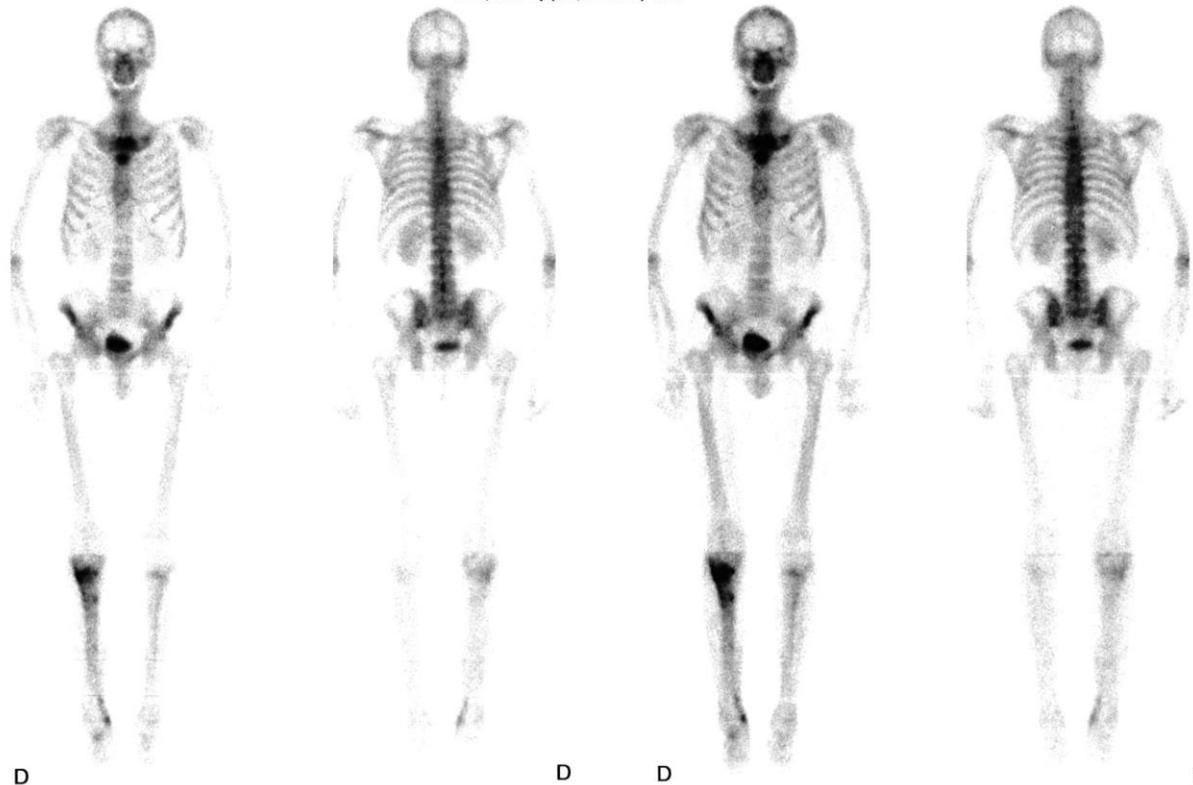




- Biopsie cutanée en février 2021 : infiltrat dermique profond de polynucléaires non altérés évoquant une dermatose neutrophilique
 - En avril 2021 : biopsie cutanée dans un contexte de récurrence des lésions au niveau de la jambe droite avec prurit nocturne. La biopsie retrouve des lésions de vascularite dermo-hypodermique touchant les vaisseaux de petit et moyen calibre. L'absence de leucocytoclasie et le polymorphisme des lésions doivent faire discuter une vascularite à ANCA.
- Les prélèvements microbiologiques sont tous négatifs, y compris après des cultures de longue durée et la recherche de mycobactéries.

Conclusion : vascularite à ANCA localisée

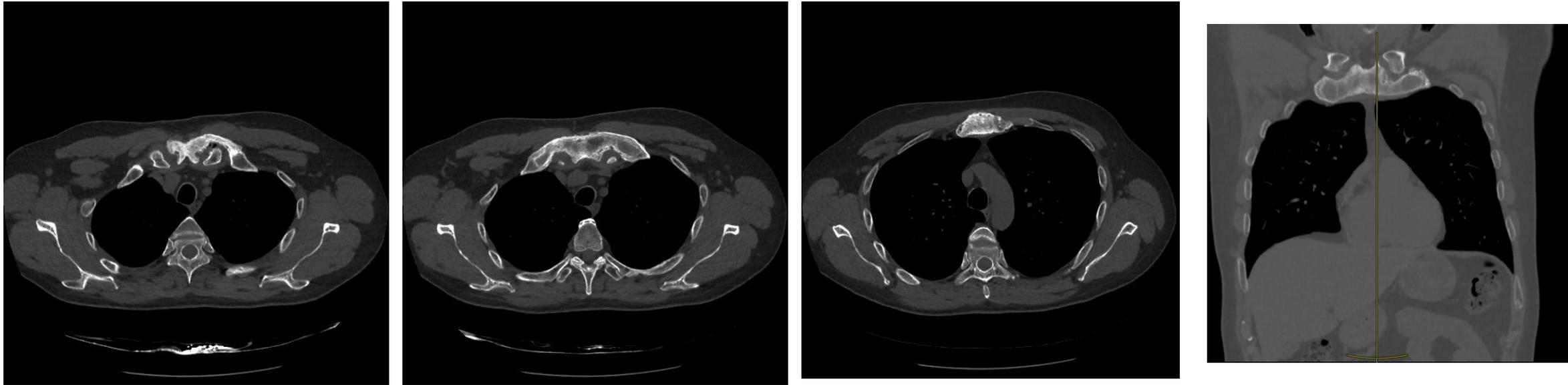
Scintigraphie osseuse du 16/02/21



FACE ANTERIEURE Alpha:30% FACE POSTERIEURE Alpha:30% FACE ANTERIEURE Alpha:30% FACE POSTERIEURE Alpha:30%

- Hyperactivité significative diffuse du tibia droit, prédominant en particulier dans sa partie proximale et sa partie distale.
- Scanner de repérage montrant un aspect épaissi de la corticale dans la partie proximale du tibia droit.
- renforcement en projection de la partie proximale du sternum.

TDM thorax 23/02/2021



Aspect condensé du manubrium, hyperostose et un aspect un peu irrégulier évoquant une ostéite, ankylose avec les 2 premières côtes
Aucune anomalie médiastinale ou parenchymateuse

Evolution/diagnostic :

- En juin 2021 : apparition d'une hypoesthésie très nette du dos du pied droit, unilatérale, sans trouble moteur associé : EMG en octobre normal
- Douleurs abdominales avec épisodes de diarrhées : fibro/colo sans argument pour une MICI
- Septembre 2021 : protéinurie avec rapport protéinurie/créatininurie à 40 mg/mmol. Contrôlée normale. Avis néphro pas d'indication à poursuivre bilan
- TEP scanner le 21/10/21 : absence de foyer suspect de néoplasie. Pas d'argument significatif en faveur d'une artérite des gros troncs. Lésions cutané/sous-cutané en regard du tibia droit et hétérogénéité de fixation de la fourchette sternale.
- Scintigraphie osseuse de contrôle en novembre 2021 : caractère évolutif de la périostite tibiale bilatérale prédominante à droite avec une hyperfixation essentiellement sur l'extrémité supérieure des 2 tibias engainant la diaphyse tibiale avec renforcement de la fixation au niveau de la malléole médiale droite correspondant, sur le scanner de fusion, à la périostite. Hyperfixation sur les anneaux claviculaires et l'angle de Louis, associée à une discrète hyperfixation de l'os coxal de façon bilatérale.
- IRM tibia droit 10/11/21 : confirmation d'une ostéite du tibia droit et dans une moindre mesure du tibia gauche à hauteur des tubérosités tibiales antérieures, avec doute sur une hypertrophie corticale de la partie interne de la corticale de la tubérosité tibiale antérieure droite

- Conclusion SAPHO associé à vascularite à ANCA localisée

Sur le plan thérapeutique :

- Pamidronate de sodium 90 mg deux jours consécutifs en juillet 2021 : effet transitoire puis aggravation globale des douleurs osseuses
- APREMILAST débuté en janvier 2022
 - Revu en avril, tolérance médiocre, pas de réel effet
 - Diminution à 30 mg/j
 - Revu en juillet 2022 :
 - Une poussée cutanée minime
 - Quasi complète régression des douleurs osseuses

SAPHO

- Synovite
 - Acné
 - Pustulose
 - Hyperostose
 - Ostéite
- Considéré comme maladie auto-inflammatoire avec plusieurs hypothèses dans la physiopathologie : dysfonction système immunitaire, infection, terrain génétique

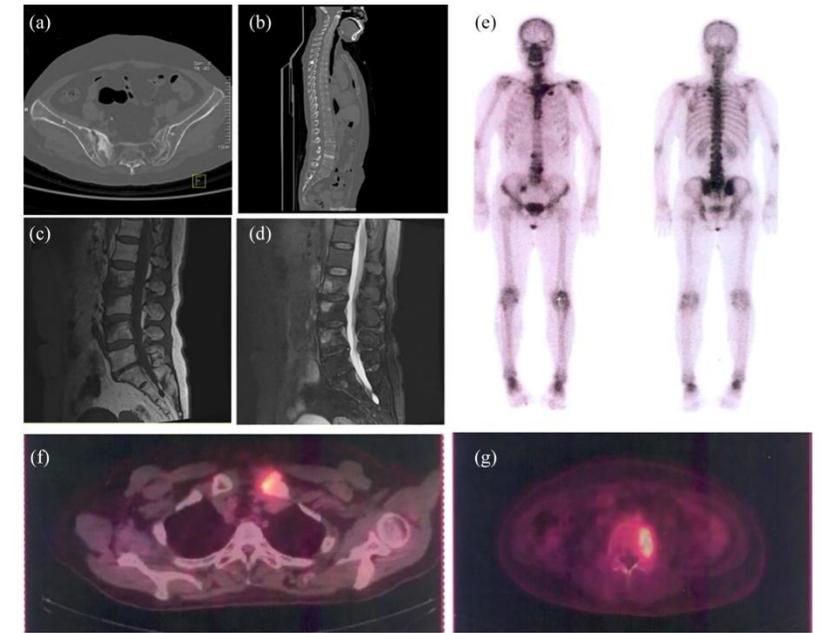


Table 3. Diagnostic criteria proposed by Kahn for SAPHO syndrome modified in 2003.

Inclusion criteria	<ul style="list-style-type: none"> Bone–joint involvement associated with PPP and psoriasis vulgaris Bone–joint involvement associated with severe acne Isolated sterile^a hyperostosis/osteitis (adults) Chronic recurrent multifocal osteomyelitis (children) Bone–joint involvement associated with chronic bowel diseases
Exclusion criteria	<ul style="list-style-type: none"> Infectious osteitis Tumoral conditions of the bone Non-inflammatory condensing lesions of the bone

Diagnosis: One of the five inclusion criteria and three exclusion criteria.

- Quelques cas décrits d'association SAPHO et pyoderma gangrenosum/dermatose neutrophylque

Vekic DA et al. Int J Dermatol. 2018

- Pas de cas décrit d'association à vascularite cutanée localisée

Traitements :

- Données issues essentiellement de cas cliniques, séries ou études observationnelles
 - Première intention
 - AINS
 - Deuxième intention
 - sDMARDS notamment si atteinte périphérique au premier plan : Methotrexate
 - Antibiotiques?
 - Biphosphonates : pamidronate si atteinte osseuse au premier plan
 - bDMARDS
 - Anti IL1 : Anakinra
 - Anti TNF
 - Anti IL 17 : Secukinumab
 - Anti IL23
 - Anti IL6 :Tocilizumab : données conflictuelles
 - Jak kinase inhibitor (Tofacitinib)
 - Apremilast

Table 2

Stratified Medication Recommendations for SAPHO Syndrome

	TNF Blockers	IL-1	IL-6	IL-23	IL-17	JAK	PDE-4 Inhibitor
Osteoarticular symptoms	+++	++	-	+	++	+++	++
Cutaneous symptoms	++	-	-	+	+++	+++	++

Cheng W, Li F, Tian J, Xie X, Chen JW, Peng XF, Tang Q, Ge Y. New Insights in the Treatment of SAPHO Syndrome and Medication Recommendations. *J Inflamm Res.* 2022

• Apremilast :

- Amélioration d'un SAPHO après échec plusieurs biothérapies

Adamo S et al. Br J Dermatol. 2018

- Amélioration d'un cas d'ostéoarthrite de la pustulose palmoplantaire

Takama H, Ando Y, Yanagishita T, Ohshima Y, Akiyama M, Watanabe D. Successful treatment of pustulotic arthro-osteitis with apremilast: a case report with follow-up MRI. Eur J Dermatol. 2019 Dec 1;29(6):656-658. doi: 10.1684/ejd.2019.3660. PMID: 31903961.

- Série de 5 cas d'ostéoarthrite de la pustulose palmoplantaire 3 très bonnes réponses (EVA), une moyenne et un échec

Kikuchi N, Yamamoto T. Effects of apremilast on pustulotic arthro-osteitis in a real-world setting: Report of five cases. Dermatol Ther. 2020 Mar;33(2):e13249. doi: 10.1111/dth.13249. Epub 2020 Feb 11.