



RHUMATO DPC  
"Rhumatologie en Auvergne"  
le 03/09/2020 18h-21h

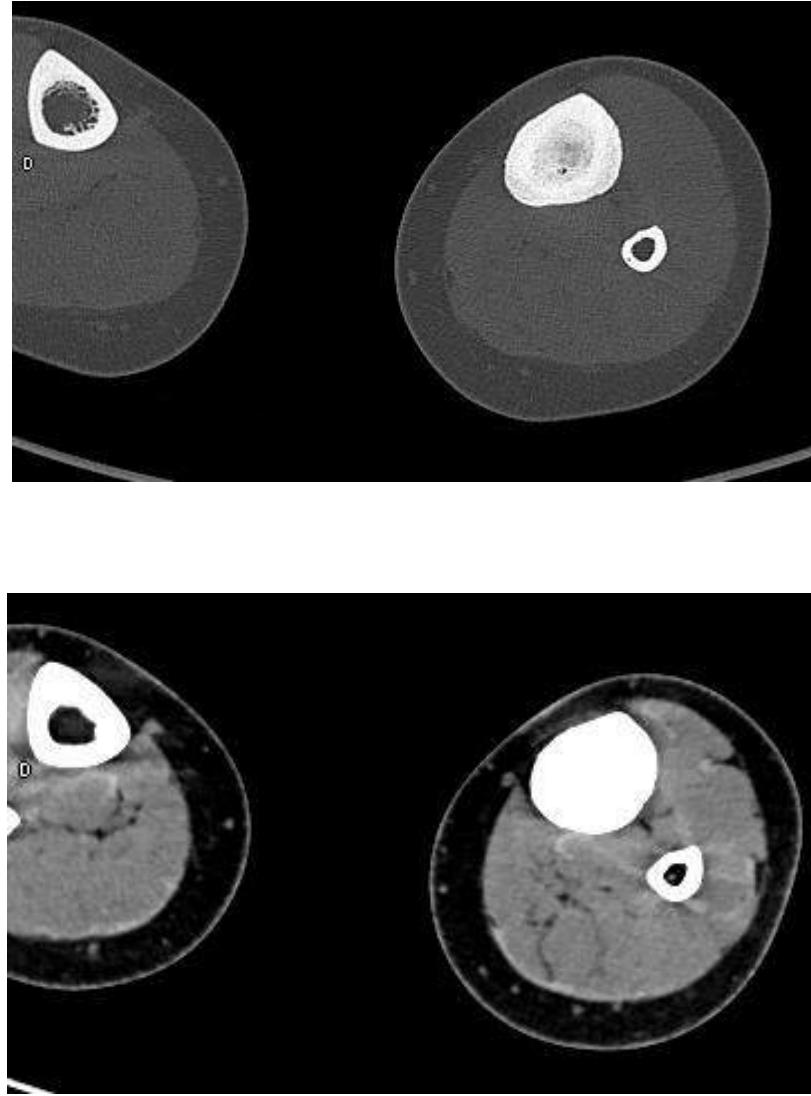
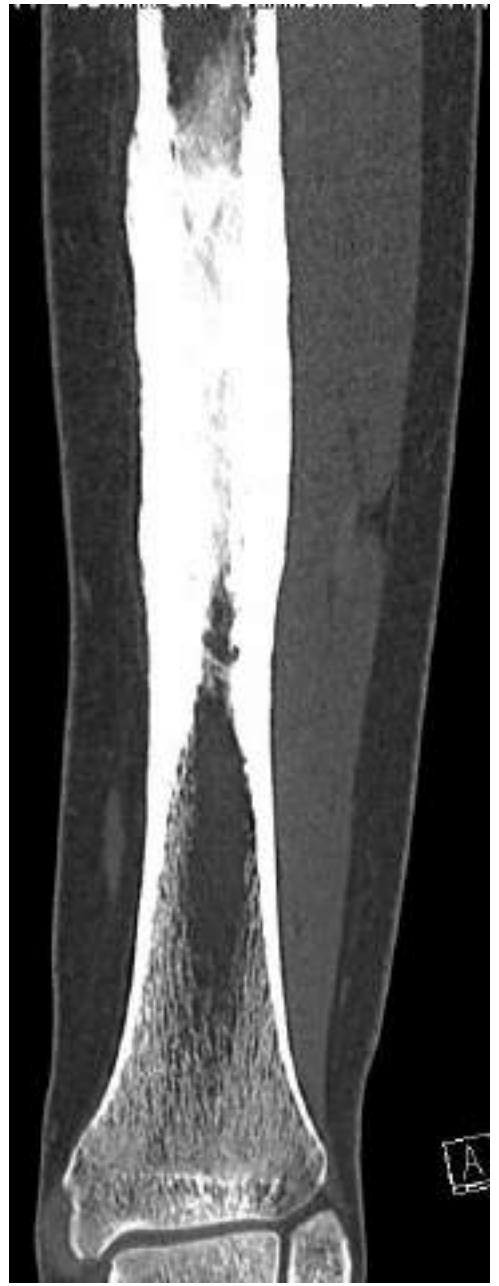
# Hyperostose du tibia

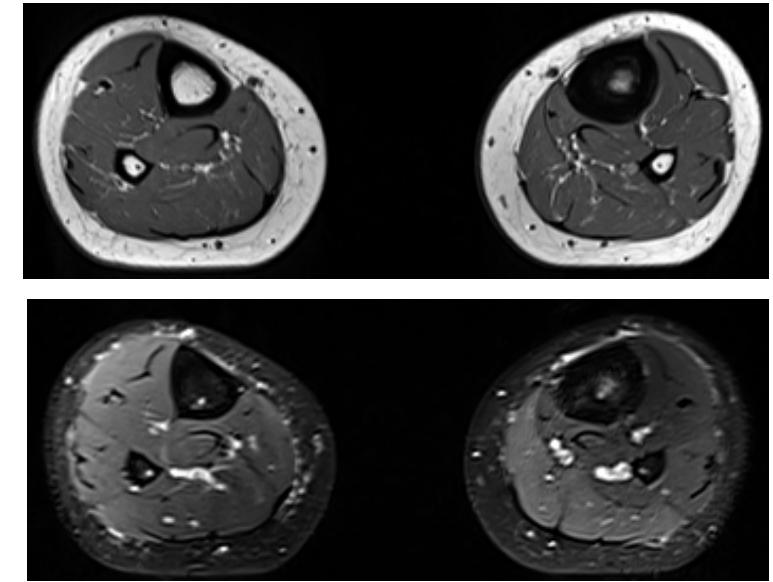
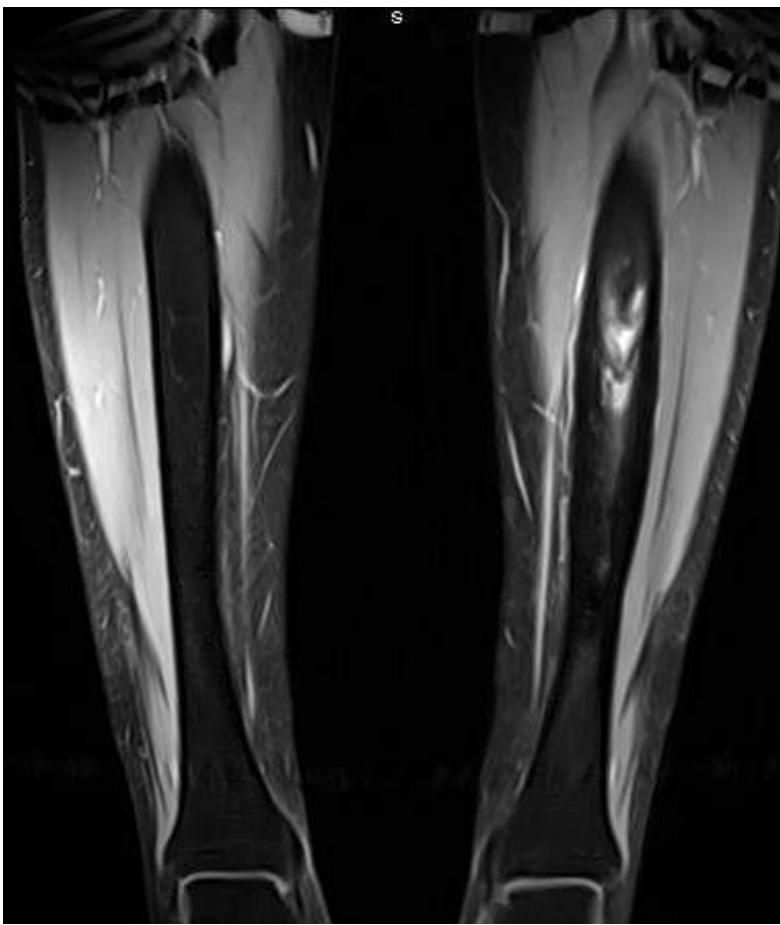


# Homme 31 ans

- Depuis 2 ans douleur antérieure jambe gauche d'abord intermittente puis continue depuis 6 mois parfois nocturne
- Pas d'antécédent personnel ou familial
- Examen: Normal, vague sensibilité 1/3 moyen tibia à percussion.
- Bio: NF normale, VS: 4 mm 1<sup>er</sup> h, CRP< 2.9 mg/l, taux des immunoglobulines normal. créatinine 79.9. Calcémie 2.23, transaminases, gamma GT et phosphatases alcalines normales. Sérologie syphilis négatif.



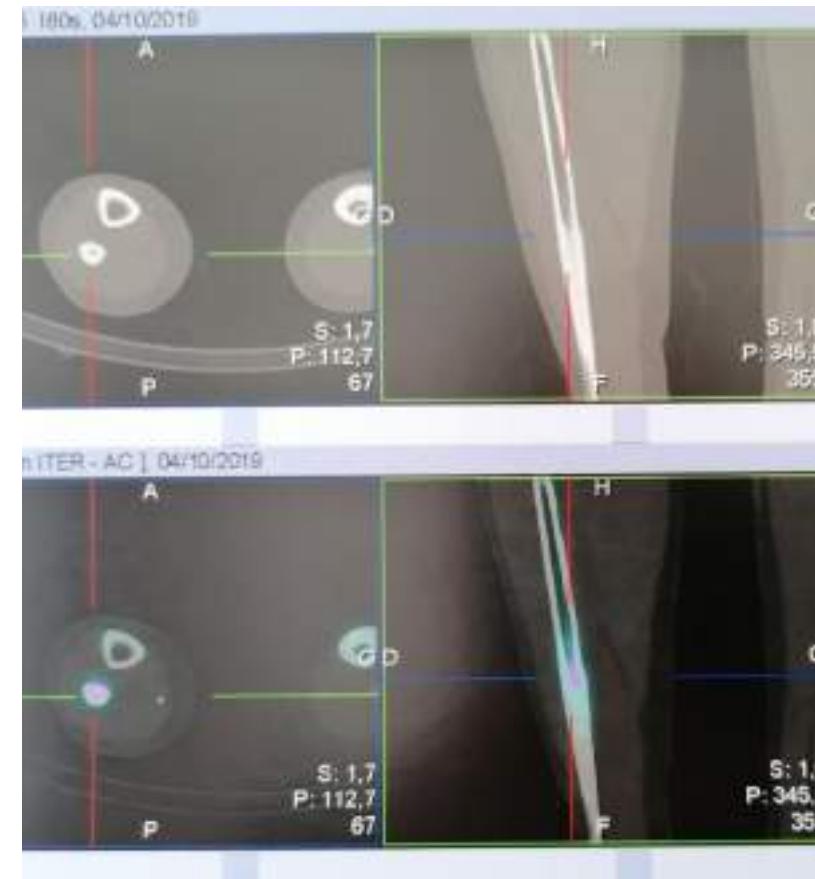
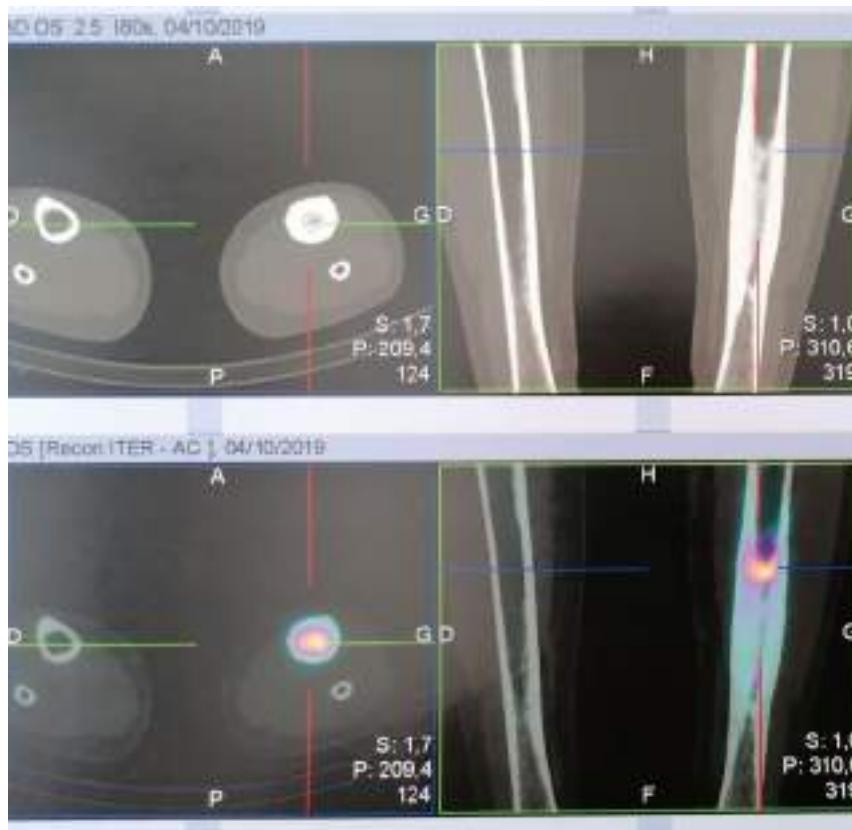
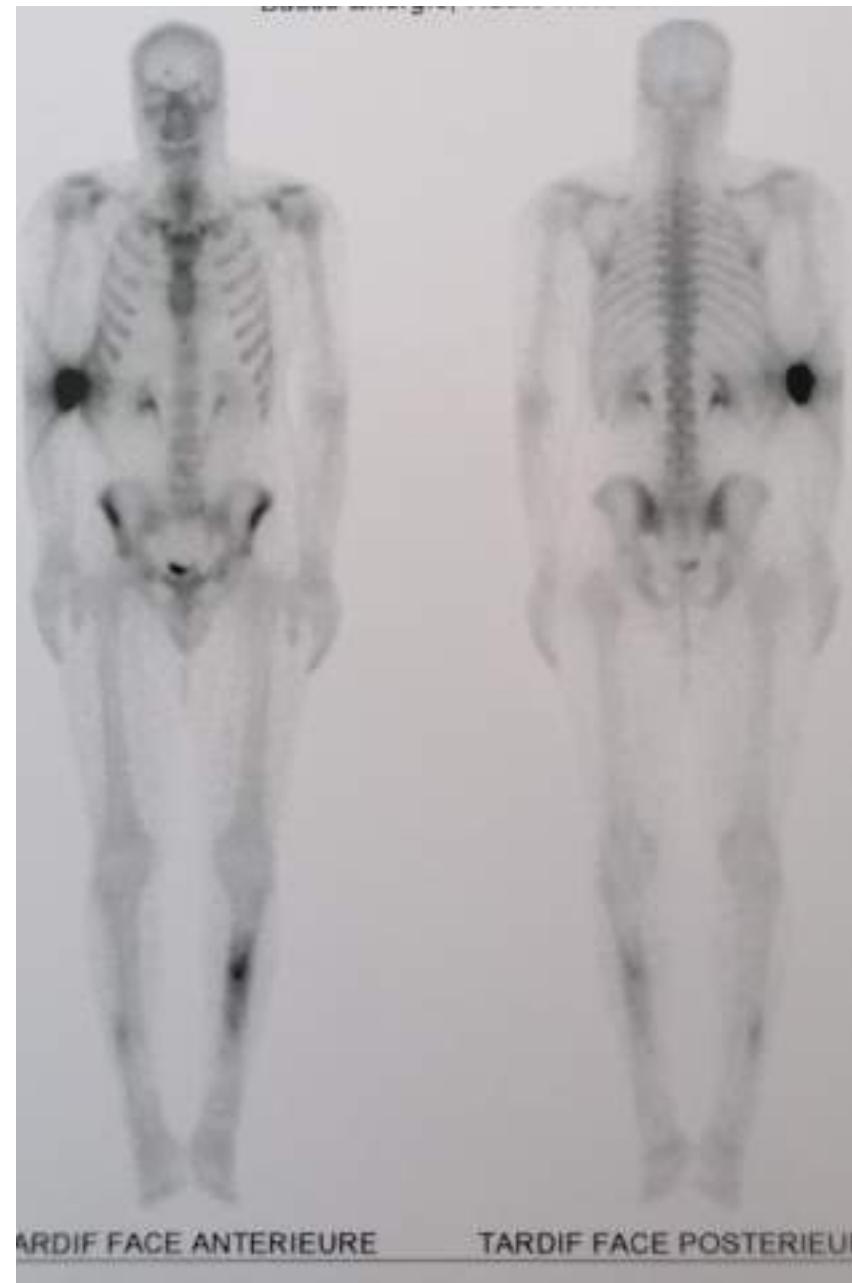




D DEBOUT



120-mm





# conditions manifesting as painful hyperostosis of the diaphyseal cortices JM Berthelot

## 1: Malignant tumors

1-1-1: Juxtacortical osteosarcoma; osteoblastoma

1-1-2: Ewing tumor in some cases

1-1-3: Lymphoma in rare cases

1-1-4: Sclerotic cortical metastases

## 1-2: Benign tumors and Paget's disease of bone

1-2-1: Osteomas, including osteoid osteoma

1-2-2: Histiocytoses, including Erdheim-Chester disease

1-2-3: Paget's disease of bone

1-2-4: Osteoectasia with hyperphosphatasia

1-2-5: Hyperostosis generalisata with bone striations

1-2-6: Familial expansive osteolysis

## 2: Nonneoplastic inflammatory disorders

2-1: Chronic osteomyelitis (septic or "aseptic") of a single bone:

2-1-1: bacteria

2-1-2: hepatitis C virus (very rare)

2-1-3: chronic fungal infections

2-1-4: incipient SAPHO syndrome, Crohn's disease, and other granulomatous disorders

2-2: Chronic osteomyelitis of several bones:

2-2-1: SAPHO syndrome

2-2-2: chronic diffuse sclerosing osteomyelitis (CDSO) or chronic multifocal recurrent osteomyelitis (CMRO)

## 3: Injuries and vascular abnormalities

3-1: stress fractures (including longitudinal fissures).

3-2: cortical modifications in the vicinity of a hemangioma or venous stasis

## 4: Overload or metabolic diseases

4-1: Acromegaly and pachydermoperiostosis

4-2: Hypervitaminosis A and retinoid therapy

4-3: Mineral and bone disorder of chronic kidney disease, in rare cases

4-4: Hardcastle syndrome

4-5: Kenny-Caffey syndrome (cortical thickening of tubular bones with hypocalcemia) + pseudo-hypoparathyroidism and pseudopseudo-hypoparathyroidism

4-6: Growth-hormone insensitivity syndrome (Laron syndrome)

4-7: Gaucher disease

4-8: Schnitzler syndrome

4-9: Goldbloom syndrome

4-10: Hyperostosis-hyperphosphatemia syndrome

4-11: Long-term prostaglandin therapy

## 5-Genetic bone dysplasias with hyperostosis

5-1: Pycnodynostosis (Toulouse-Lautrec syndrome)

5-2: Metaphyseal dysplasia (Pyle disease)

5-3: Melorheostosis

5-4: Osteopoikilosis (and striated osteopathy)

5-5: Dysosteosclerosis (minor form of osteopetrosis with platyspondyly)

5-6: Caffey-Silvermann syndrome

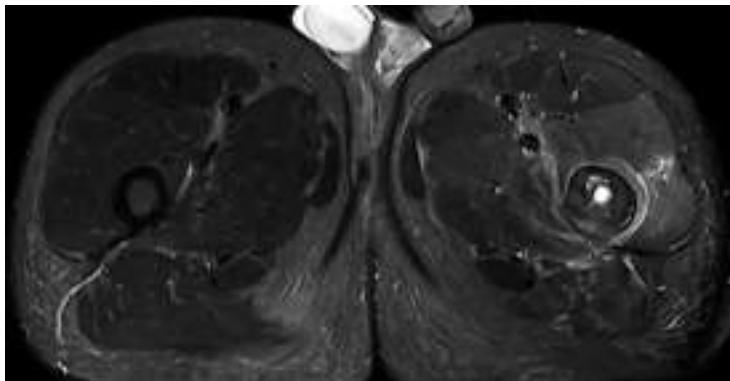
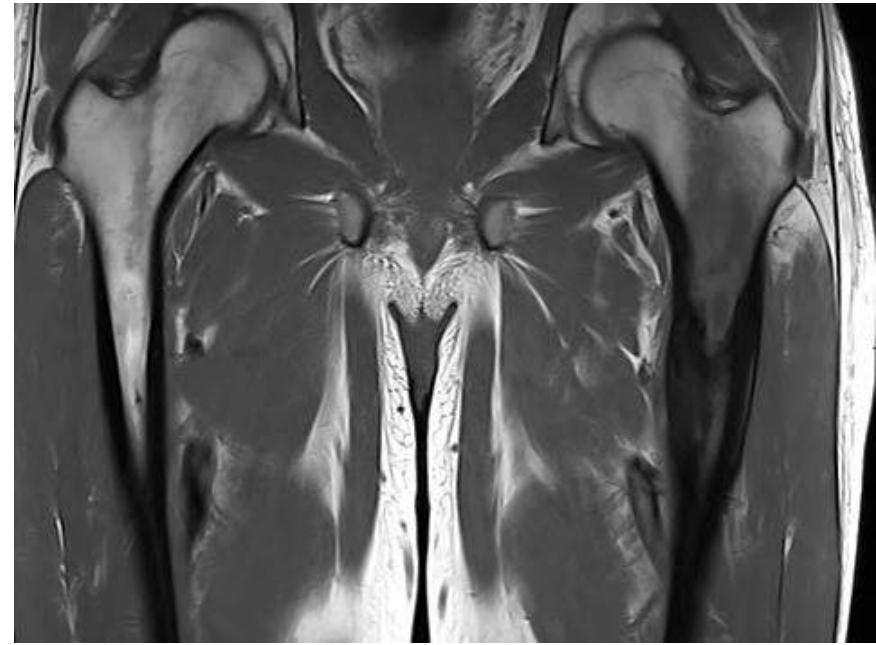
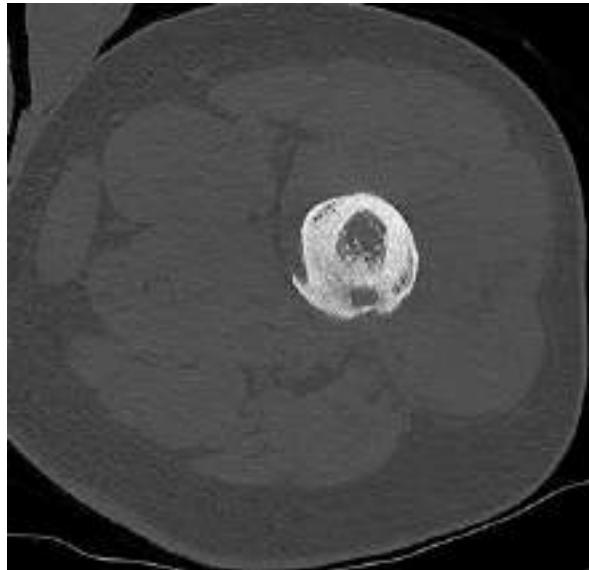
## 6-Genetic hyperostosis with no other manifestations

6-1: Sclerosteosis and Van-Buchem syndrome (hyperostosis corticalis generalisata) (recessive)

6-2: Worth syndrome (dominant)

6-3: Chanchairujira syndrome

# Ostéomyélite abcès de Brodie



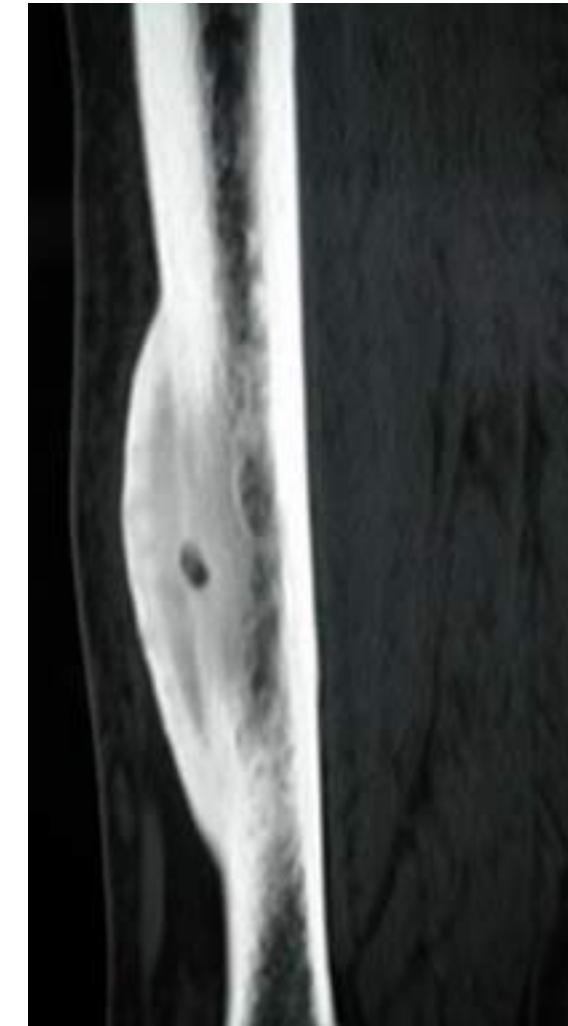
# SAPHO



# Lymphome confondu avec SAPHO



# Ostéome ostéoïde



# Fracture



# Paget



# Maladie de Camurati-Engelmann: dysplasie progressive des diaphyses

- Analyse moléculaire: mutation p.(Arg218Hist) dans exon 4 du gène *TGFB1* à état hétérozygote.
- Autosomique dominant
- Dysplasie osseuse sclérosante affectant diaphyse des os long , la base du crane et mandibule
- Mutation gène *TGFB1* conduisant à une augmentation de l'activité et à stimulation ostéoblastique
- Traitement. AINS, corticoïde (bolus), diphosphonate semble inactifs, losartan ( $\downarrow$  *TGFB1*) controversé. Chirurgie alésage ou fenêtre osseuse ( $\downarrow$ hyperpression)

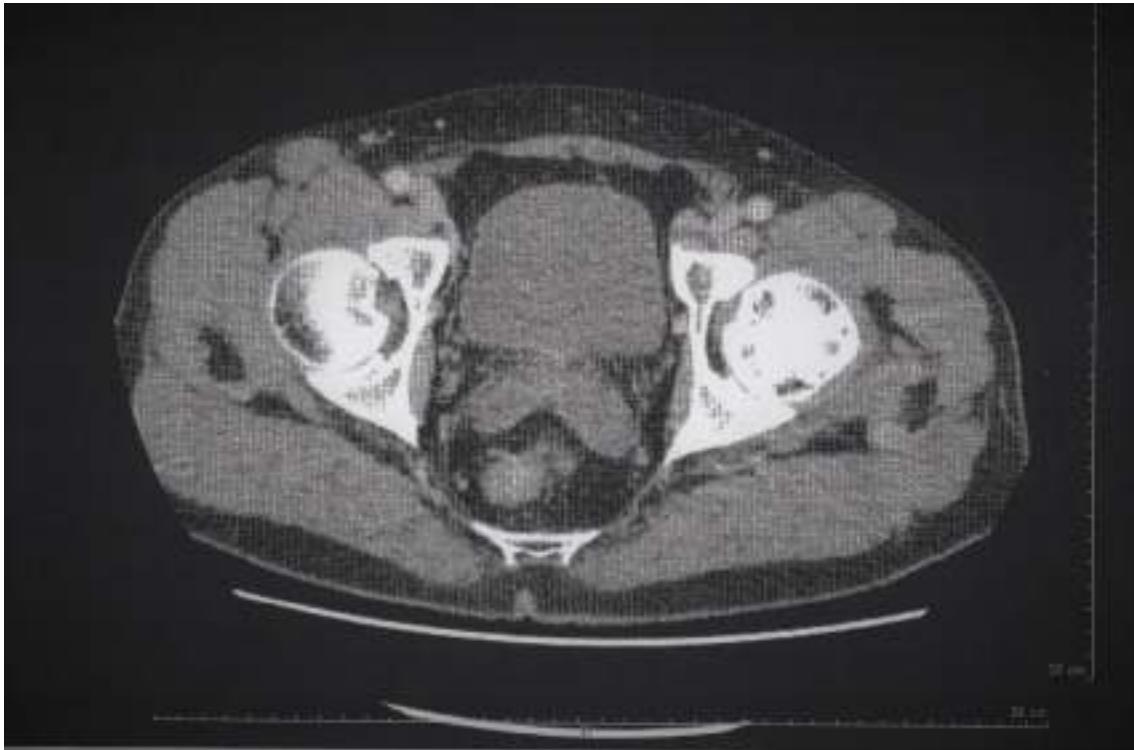
# Maladie de Ribbing: Sclérose multiple des diaphyses

- Variété phénotypique due à même mutation
- Revue 2018: 40 patients mais probablement sous estimé  
8 femmes 32 hommes, âge 1<sup>er</sup> signe: 30 ans, âge diagnostic: 35 ans  
Douleur diaphyse: 30/33  
ATCD famille: 14/27  
Diaphyse et pas métaphyse ou épiphysé  
Bilatéral: 29/37 Asymétrique: 30/31  
Tibia: 35/36 , fémur: 14/33
- Forme atténuée de maladie de Camurati-Engelmann  
Début âge adulte  
Uniquement diaphyse essentiellement membre inférieurs  
Asymétrique; respecte crane, épargne métaphyse,  
peu ou pas évolutif

# CC 2- Monsieur Paul B.

- 61 ans
- ATCDS :
  - luxation épaule Dte 2006
  - rachiarthrose
  - anévrisme aortique surveillé
  - aucun traitement

Scanner abdo-pelv du 01/07/2019 :  
aspect condensé et hypertrophié de  
la tête humérale pouvant évoquer un  
PAGET



# Scintigraphie 18/07/2019



RX 22/07/2019





Septembre 2019 :

Apparition d'une douleur nocturne (surtout sensation de chaleur) à la face antéro-externe de la cuisse G d'horaire mixte, motif de la consultation rhumatologique.

- Biologie 14/ 10/ 19 :
  - VS 5; crp 0,4; EDP N; PSA 1, 29; B hep N
- Bilan P/CA N
- PAO 16, 5 ( $N < 23 \text{ ug/L}$ ) ; CTX 0, 44 ( $N < 0,7 \text{ ug/L}$ ); 25OHD3 39UI

## Traitements :

- ZOLEDRONATE : 5 mgs le 6/11/19
- Disparition complète de la symptomatologie à S3
- Pas de récidive à M5
- Avril 2020 : PAO 6,7 CTX 0,007

# Surveillance ?

Juillet 2019



Avril 2020 :  
M5 post pamidronate

