

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Ostéite Chronique Multifocale Récurrente

Septembre 2025

**Ce PNDS a été rédigé sous l'égide du :
Centre de référence des maladies auto-inflammatoires et de l'amylose inflammatoire
(CeRéMAIA)
Et de la
Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI²R)**

Synthèse à destination du médecin traitant

L'ostéite chronique multifocale récurrente (OCMR) est une maladie inflammatoire primitive des os qui touche préférentiellement les enfants à un âge médian de 10 ans, avec une prédominance féminine (Sexe ratio G/F : 0,5). Sa cause n'est pas connue et notamment aucun lien direct n'a pu être établi avec une infection. La biopsie osseuse montre régulièrement un aspect d'ostéite chronique non spécifique. La maladie survient généralement de manière sporadique. L'atteinte osseuse peut être isolée ou associée à des manifestations cutanées telles qu'une pustulose palmo-plantaire, plus rarement des atteintes articulaires et enthésitiques proches de la spondyloarthrite juvénile ou des maladies inflammatoires chroniques intestinales (MICI). De ce fait, l'OCMR est contenue à des degrés variables dans un cadre syndromique plus large, le syndrome SAPHO : synovite-acné-pustulose-hyperostose-ostéite, essentiellement observé chez l'adulte. Il reste à déterminer si l'OCMR et le syndrome SAPHO sont la même maladie dans différents groupes d'âge.

1. La sémiologie clinique

La base du diagnostic repose sur la reconnaissance de la douleur osseuse, dont le rythme est inflammatoire et peut s'accompagner parfois de gonflements localisés. La partie médiale de la clavicule et la mandibule sont des atteintes classiques (mais peu fréquentes), où le gonflement est particulièrement visible et peut amener à des explorations invasives. Les atteintes touchent prioritairement les membres inférieurs de façon symétrique et sans un interrogatoire et un examen approfondi, elles peuvent être considérées, à tort, comme des douleurs de croissance. Les douleurs de l'OCMR évoluent par crises avec des douleurs quotidiennes durant plusieurs jours à plusieurs semaines, ce qui peut les distinguer des douleurs de croissance qui sont rarement quotidiennes, ne s'accompagnent jamais de gonflement ou de douleurs matinales, et tendent à s'améliorer dans le temps. L'atteinte vertébrale, souvent asymptomatique, peut être révélée par des dorso-lombalgies chroniques ou une fracture pathologique au décours d'un traumatisme modéré ou minime.

D'autres signes peuvent accompagner les douleurs osseuses, notamment des signes d'inflammation systémique. La fièvre est présente dans environ 5% des cas et fait discuter d'emblée une ostéomyélite infectieuse ou une pathologie maligne (leucémie, métastases osseuses). Les atteintes dermatologiques sont plus fréquentes dans le syndrome SAPHO : pustulose palmoplantaire, suivie de l'acné conglobata, l'hidradénite suppurée, le pyoderma gangrenosum et le syndrome de Sweet. Le syndrome inflammatoire biologique est très variable, absent ou au contraire très marqué associant une polynucléose et une élévation de la CRP et de la VS.

2. Le diagnostic

L'examen clinique recherche des manifestations extra-osseuses : pustulose palmo-plantaire, psoriasis, acné sévère, aphtes buccaux, troubles digestifs, arthrites et enthésites. La présence d'enthésites et d'arthrites fait discuter une spondyloarthrite associée et les aphtes, l'association à une MICI. Les radiographies standards des zones douloureuses doivent être effectuées en première intention. Elles montrent essentiellement des géodes entourées de bandes de scléroses visibles dans les régions métaphysaires. L'examen confirmatoire du diagnostic est l'IRM corps entier qui fait référence pour poser le diagnostic chez l'enfant. Elle objective les foyers d'ostéites, plus nombreux que ceux occasionnant des signes cliniques. Les atteintes sont symétriques, le plus souvent métaphysaires mais il peut s'y associer des

atteintes diaphysaires (beaucoup plus rares), des signes inflammatoires au niveau des articulations adjacentes aux foyers d'ostéite et des atteintes des parties molles. Cet examen permet de révéler des atteintes du rachis asymptomatiques qui nécessitent une prise en charge thérapeutique spécifique. Les aspects IRM sont typiques pour des radiologues experts et ne nécessitent pas de faire de biopsie osseuse. Celle-ci ne sera réalisée qu'en cas de doute diagnostique, notamment quand l'atteinte est unifocale. En cas de doute clinique ou radiologique, avant toute biopsie, il est nécessaire de se référer à un centre de référence/compétence (Annexe 1).

3. La prise en charge et le traitement

Les patients avec une OCMR ou un syndrome SAPHO sont essentiellement douloureux et le premier objectif du traitement sera antalgique afin de préserver la qualité de vie. Les AINS sont très efficaces et constituent la première ligne thérapeutique. Ils sont prescrits pendant 3 à 6 semaines au quotidien lors d'un épisode douloureux puis diminués progressivement pour être donnés ensuite uniquement à la demande. Les traitements de deuxième ligne concernent les patients dont les douleurs sont réfractaires à au moins deux lignes de traitement par AINS ou ceux ayant d'emblée des atteintes vertébrales. Ces traitements sont décidés sur la base de l'expérience médicale et sont institués hors AMM faute de preuves scientifiques. Ce sont essentiellement des bisphosphonates IV et des anti-TNF. Les bisphosphonates sont préconisés par certains experts en cas d'atteinte vertébrale (d'emblée) ou mandibulaire (réfractaire aux AINS). Une prise en charge complémentaire de la douleur chronique peut être nécessaire ainsi qu'un aménagement des activités sportives.

4. Evolution et pronostic

Le pronostic global est bon avec une régression spontanée de la maladie après une médiane d'évolution de 4 ans. La plupart des patients guérit sans séquelle. L'évolution à long terme est mal connue. Après 5 ans de recul, environ 50% de patient restent évolutifs (avec une médiane de 5 poussées). Les séquelles fonctionnelles sont rares, essentiellement des inégalités de longueur des membres, des déformations métaphysoépiphysaires (Coxa magna, valgus de cheville) prédisposant à des arthropathies dégénératives précoces et sur le rachis des cyphoses dorsales séquellaires sont possible. L'évolution du syndrome SAPHO est également chronique dans 50% des cas. Jusqu'à 60 % des patients (généralement des adolescents ou des adultes) peuvent ressembler ou évoluer vers des spondyloarthrites.

5. Rôle du médecin traitant

Le médecin traitant doit penser au diagnostic d'OCMR et dans ce cas demander les examens permettant de faire le diagnostic et/ou adresser l'enfant ou l'adulte en consultation spécialisée de rhumatologie plutôt que de les adresser directement à un orthopédiste pour éviter une biopsie inutile. Il peut prescrire ou adapter le traitement par AINS. Il peut pratiquer les vaccinations en respectant les recommandations pour les enfants sous biothérapie (anti-TNF).

6. Informations utiles

Liste des centres de référence et de compétence de la filière FAI²R pour les maladies auto-immunes systémiques et pour les maladies auto-inflammatoires

[Les centres experts de la filière \(fai2r.org\)](http://fai2r.org)