



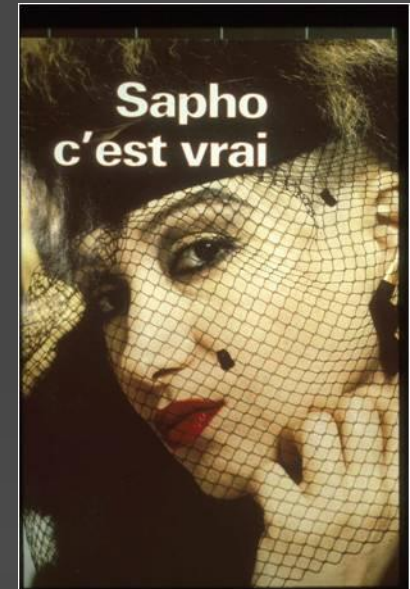
Syndrome SAPHO

et Ostéomyélite Multifocale Récurrente Chronique

Dr Gilles Hayem
(CHU Bichat Claude Bernard, Paris)

L'acronyme

- Syndrome SAPHO (1985)
 - **S**ynovite (ex **S**yndrome)
 - **A**cné (sévère)
 - **P**ustulose palmo-plantaire
 - **P**soriasis
 - **H**yperostose
 - **O**stéite



L'histoire de l'acronyme

- Avant le concept de syndrome SAPHO
 - ✓ Pédiatres : Osteomyélite Multifocale Récurrente Chronique (OMRC)
 - ✓ Stomatologues : Osteomyélite Diffuse Sclérosante Mandibulaire (ODSM)
 - ✓ Dermatologues : manifestations rhumatologiques de l'acné sévère / de la pustulose palmoplantaire
 - ✓ Rhumatologues : Arthro-ostéite de la paroi thoracique antérieure, arthro-osteite sterno-costocla



Syndrome SAPHO

- Modes variés d'entrée dans la maladie
 - Symptômes initiaux invisibles ou banalisés
 - Affection encore peu connue
 - → Retard au diagnostic
 - Quand y penser ?
 - Association ou succession inattendue de manifestations cutanées et rhumatismales
-

Paroi thoracique antérieure



Paroi thoracique antérieure



Paroi thoracique antérieure



Lésions cutanées



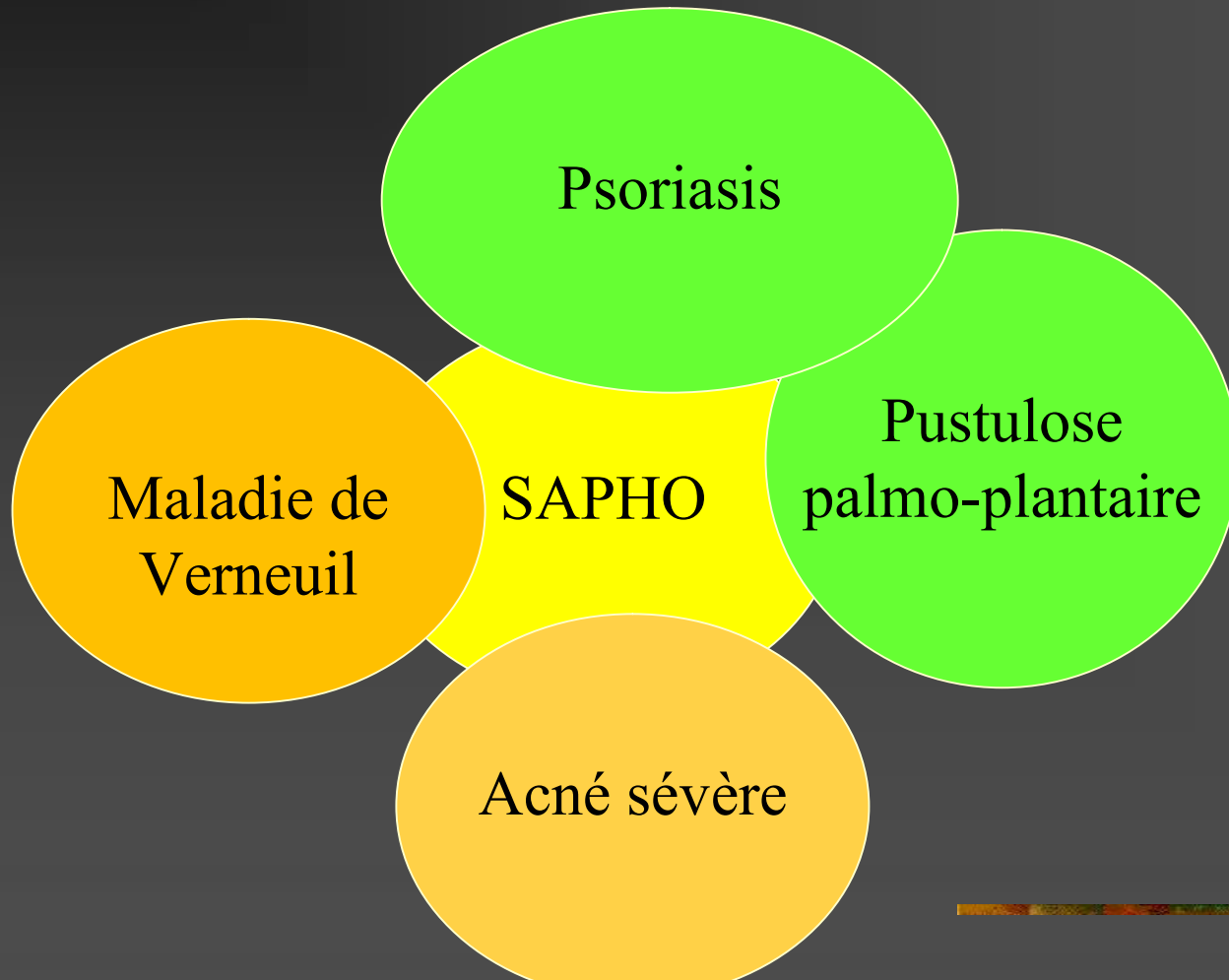
15/09/2009

Syndrome SAPHO

Lésions cutanées



Dermatoses associées au sd SAPHO



Rachis



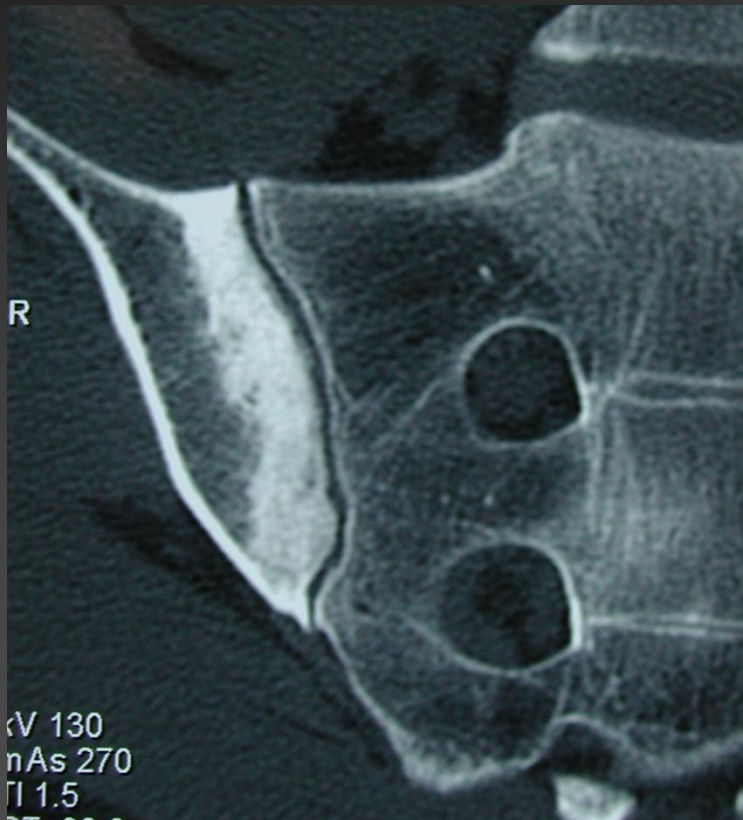
15/09/2009

Syndrome SAPHO

Rachis



Atteinte pelvienne



Symptômes axiaux du sd SAPHO

■ Paroi thoracique antérieure

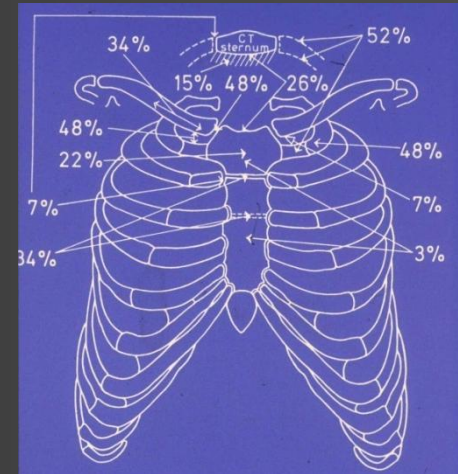
- Art. sterno-claviculaire
- Art. manubrio-sternale
- Art. chondro-sternale

■ Rachis

- Spondylites/spondylodiscites multifocales
- Syndesmophytes

■ Pelvis

- Sacro-iliïte
- Symphysite pubienne

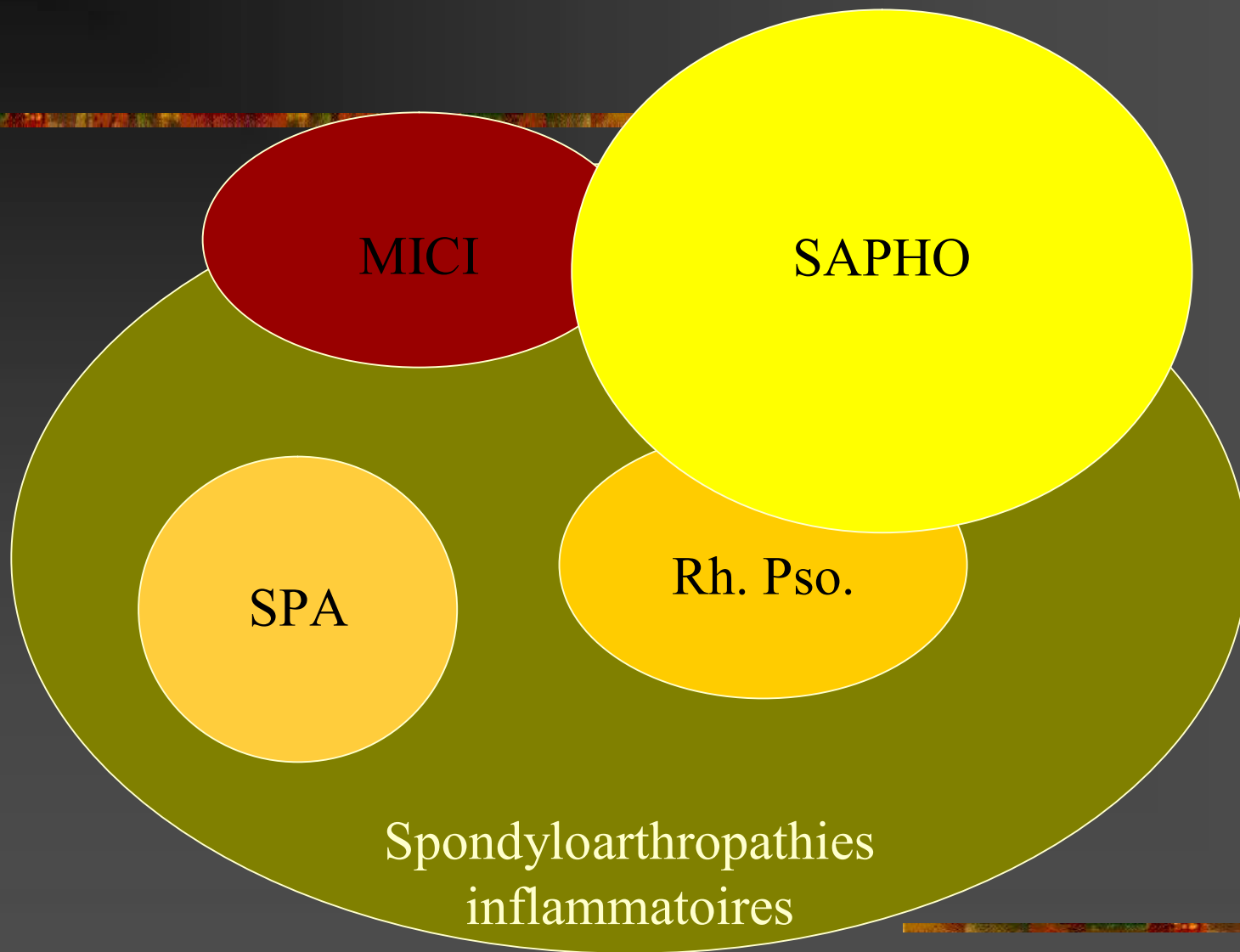


Syndrome SAPHO dans le monde

- Ubiquitaire
 - France, Allemagne,
 - Scandinavie, Italie
 - Israël
 - Japon, Australie, USA
- Prévalence : 1/10.000 ?
- Au Japon : < 1/100.000
- Bichat : 200 patients (1994-2009)

MICI et SAPHO

- Cohorte de Bichat
 - 13 patients (10F / 3H)
 - 10 maladies de Crohn/ 3 RCH
 - MICI puis SAPHO : 4 cas
 - SAPHO puis MICI : 8 cas
 - SAPHO + MICI : 1 cas



Biologie

- VS au diagnostic
 - Normale 35%
 - Élevée 65%
- CRP au diagnostic
 - Normale 45%
 - Élevée 55%
- HLA B27
 - < 20%
- Biopsies synoviales / osseuses

Imagerie

- Scintigraphie osseuse +++
 - → topogramme lésionnel complet
 - innocuité et fiabilité, y compris chez l'enfant
 - IRM
 - centrée sur région d'intérêt
 - meilleur reflet de l'activité inflammatoire
 - TDM
 - évaluation de l'hypertrophie osseuse
-

Les vieux traitements

- Ceux qui ne marchent pas
 - Colchicine
 - Sulfasalazine
- Ceux qui peuvent aider
 - Antalgiques
 - AINS
 - Corticoïdes
 - Méthotrexate
 - Antibiotiques (Cyclines, Azithromycine...)

Les nouveaux traitements

- Bisphosphonates
 - Pamidronate, zoledronate, clodronate
 - En cas d'ostéite (y compris ODSM)
 - Effet bénéfique sur la PPP ??
- Biothérapies anti-TNF
 - Quelques cas rapportés (etanercept, infliximab)
 - Efficacité sur
 - les signes ostéo-articulaires/
 - le psoriasis
 - Moins efficaces sur la PPP
- Anti-IL1 ? Anti-IL-23 ?

Mécanismes : les hypothèses

- Ostéite « réactionnelle » ? → Areac/SpA ?
 - Syndrome auto-inflammatoire ? → MAI ?
 - Starter infectieux obligatoire ??...SpAAI ???
 - Analogies avec
 - le syndrome de Majeed
 - le déficit congénital en IL1ra
 - Modèles murins cmo
 - Effets parfois contradictoires des traitements
-



Questions ?

15/09/2009

Syndrome SAPHO