



**Association Syndrome SAPHO et Maladie inflammatoire chronique de l'intestin :**  
une observation clinique inhabituelle

**SAPHO syndrome associated with chronic inflammatory bowel disease: an unusual case report**

Pierrot Litite Lebughe<sup>1</sup>, Jean-Jacques Kabasele  
Malemba<sup>1</sup>, Jean-Marie Mbuyi-Muamba<sup>1</sup>

**Correspondance**

Pierrot Litite Lebughe, MD

Courriel : pierrot.lebughe@unikin.ac.cd

Phone: +243 810251191

**Summary**

The authors report a clinical case reporting, on the one hand, a chronic inflammatory bowel disease and, on the other hand, synovitis, spondylitis, acne, pustulosis, hyperostosis and osteitis that found in the SAPHO syndrome. The latter, which is a rare form of spondyloarthritis, was first observed in a 31-year-old Congolese patient followed by the Rheumatology unit of the University Hospitals of Kinshasa. Digestive signs included episodes of non-febrile bloody glairo-diarrhoea and rectorragia. Colonoscopy and histopathological examination had diagnosed ulcerative colitis.

**Key words:** chronic inflammatory bowel disease, SAPHO syndrome

Received: January 11<sup>st</sup>, 2018

Accepted: May 22<sup>th</sup>, 2019

<sup>1</sup> Service de Rhumatologie, Département de Médecine interne, Faculté de Médecine, BP 123 Kin XI, Université de Kinshasa, Kinshasa, République Démocratique du Congo

**Résumé**

Les auteurs rapportent un cas clinique associant, d'une part, une maladie inflammatoire chronique intestinale et, d'autre part, des synovites, une spondylite, des acnés, une pustulose, une hyperostose et une ostéite qui entrent dans le cadre du syndrome SAPHO. Ce dernier qui est une forme rare de Spondylarthrite a été observée pour la première fois chez un patient congolais de 31 ans suivi au service de Rhumatologie des Cliniques Universitaires de Kinshasa. Les signes digestifs comprenaient d'épisodes de diarrhées glairo sanguinolentes non fébriles et de rectorragie. La colonoscopie et l'examen histopathologique avaient permis de diagnostiquer une rectocolite ulcérohémorragique.

**Mot-clés :** Syndrome SAPHO, maladies inflammatoires chroniques de l'intestin

Reçu le 11 janvier 2018

Accepté le 22 mai 2019

**Introduction**

Le syndrome SAPHO est un acronyme regroupant des manifestations cliniques de synovite, des acnés, une pustulose palmo-plantaire, une hyperostose et une ostéite. C'est une forme mineure de spondylarthrite rarement retrouvée en pratique rhumatologique. L'association avec une maladie inflammatoire chronique de l'intestin (MICI) est rarement décrite dans la littérature. Nous décrivons le cas d'un patient suivi pour SAPHO depuis 3 ans et qui par la suite a présenté des épisodes de diarrhée glairo-sanguinolente non fébrile dont la mise au point avait conclu à une rectocolite ulcérohémorragique.

**Observation clinique**

Un sujet congolais de race noire, âgé de 31 ans, avait consulté au Service de Rhumatologie 3 ans auparavant, pour une polyarthralgie de type inflammatoire à distribution asymétrique et des lombofessalgies. Il présentait également des pustules à localisation thoraco-abdominale et des acnés soignées depuis un an en Dermatologie (figure 1 et 2).

L'examen physique ostéo-articulaire avait révélé des signes de synovite au niveau du poignet droit, des épaules, du genou droit et des chevilles. L'examen thoracique a montré une tuméfaction et une sensibilité de l'articulation sternoclaviculaire gauche, suggérant un syndrome de Tietze. La mobilité du rachis lombaire était limitée et des signes objectifs suggérant une sacro-iliite avaient été retrouvés, notamment la positivité de la manœuvre de Patrick. D'autres signes avaient, par ailleurs, été objectivés, notamment des lésions pustuleuses disséminées au niveau du tronc et des membres, des acnés au visage et au dos, ainsi qu'une aphtose buccale.



**Figure 1.** Acné et pustules sur visage



**Figure 2.** Acné au thorax.

La vitesse de sédimentation était accélérée à 80 mm/1ère h et le taux de protéine C réactive était élevé à 48mg/l. La radiographie du bassin avait révélé des érosions et une condensation bilatérale des berges articulaires sacro-iliaques. Cette atteinte multi viscérale avait suggéré le diagnostic d'un syndrome SAPHO. L'attitude thérapeutique a consisté en l'administration par voie orale des anti-inflammatoires non stéroïdiens pendant près d'un mois suivis de la prednisone à des doses régressives. Au bout de 6 mois de corticothérapie, une nette amélioration du tableau clinique a été constatée. Le patient a ensuite été perdu de vue pour réapparaître deux années plus tard avec une diarrhée glairo

sanguinolente récurrente non fébrile. Elle a pour cette raison été traitée dans une clinique périphérique comme faisant une amibiase intestinale avec le Métronidazole. Devant la persistance, de cette diarrhée et la reprise des symptômes articulaires et cutanés, le patient sera de nouveau repris dans le service. L'examen était marqué par une réduction de la mobilité du rachis lombaire dans le plan sagittal et frontal, une sacroiliite (clinique) bilatérale (figure 4) et des acnés. Le taux de protéine C réactive était élevé à 96 mg/l. Une colonoscopie avait alors été réalisée et l'examen histopathologique avait montré des lésions d'une colite ulcéreuse (figure 3).



**Figure 3.** Lésions de colite ulcéreuse

Le diagnostic d'un syndrome SAPHO associée à une MICI avait donc été retenu. Le patient avait été mis sous Sulfasalazine et Prednisone par voie orale avec une évolution favorable déjà au bout du premier mois de traitement.



**Figure 4.** Sacro iliite bilatérale grade 3

## Discussion

Nous rapportons pour la toute première fois, le cas d'une association entre le syndrome SAPHO et une rectocolite ulcéro hémorragique chez un patient congolais de 31 ans. L'association entre les MICI et le syndrome regroupant les synovites, acné, pustulose, hyperostose et ostéite (syndrome SAPHO) était rapporté pour la première fois en 1992 par Kahn *et al.* (1). Ce diagnostic a été posé sur base des critères de Kahn *et al.* (2), codifié en 1994 (tableau 1).



## Tableau 1. Critères proposés pour l'inclusion dans le syndrome SAPHO

### Ostéite chronique multifocale

- sans lésion cutanée
- atteignant le thorax, la colonne vertébrale, le bassin
- stérile

### Atteinte articulaire aigüe ou chronique associée à :

- une pustulose palmoplantaire
- un psoriasis pustuleux palmoplantaire
- une acné sévère
- une hidrosadénite

### Ostéite mono ou polyostotique stérile associée à :

- une pustulose palmoplantaire
- un psoriasis pustuleux palmoplantaire
- un psoriasis vulgaire
- une acné sévère
- une hidrosadénite

En effet, chez notre patient le syndrome SAPHO s'est manifesté 3 années plus tôt que la survenue des manifestations cliniques de la MICI. Le diagnostic du syndrome SAPHO précède celui de la MICI dans 32% des cas. L'intervalle médian entre les diagnostics de ces 2 affections est souvent court quand le syndrome SAPHO est le premier diagnostic (5 ans, 1-11 ans) alors qu'il est long lorsque la MICI a précédé le syndrome SAPHO (8.5 ans, 3-20 ans).

L'âge jeune retrouvé chez notre patient rejoint celui décrit par la littérature (3-4).

La synovite se manifeste par une articulation enflée, douloureuse et raide. L'acné, affection de la glande sébacée, touchait le visage et le dos. Les lésions de pustulose n'étaient pas retrouvées au niveau palmoplantaire mais plutôt au niveau du thorax, de l'abdomen et aux membres inférieurs. Cependant, le patient n'a pas présenté toutes les manifestations du syndrome SAPHO. L'hyperostose correspond à une excroissance d'un ou plusieurs os. L'ostéite est une atteinte inflammatoire de l'os qui se traduit par des douleurs osseuses souvent permanentes. L'atteinte ostéo articulaire de type inflammatoire

associée à des lésions cutanées (acné et/ou pustulose) ont constitué les manifestations cliniques du syndrome SAPHO retrouvées chez notre patient.

La pathogénie du syndrome SAPHO reste à ce jour inconnue. Le rôle joué par l'antigène HLA B27 présent dans 15 à 30% des cas n'est pas connu, bien qu'il constitue un facteur génétique de prédisposition. Le facteur d'environnement le mieux étudié est l'infection cutanée au *Propionibacterium acnes* incriminé dans la survenue de l'acné et de la pustulose. Il existe une prédominance féminine dans 64% des cas. Comme décrit ci-haut, le syndrome SAPHO est caractérisé par des symptômes ostéoarticulaires et dermatologiques décrits pour la première fois par Chamot *et al.* en 1987 en France (3). Bien que, l'ostéomyélite multifocale chronique récurrente (OMCR), décrite pour la première fois en 1972 par Gideon *et al.*, était considérée comme une affection indépendante, cependant plusieurs auteurs pensent qu'il puisse s'agir d'une forme du syndrome SAPHO (4).

L'association MICI et syndrome SAPHO a été déjà décrite dans la littérature et représente 5 à 10% de l'ensemble des syndromes SAPHO. Ce faible pourcentage rend de ce fait cette association fortement significative, compte tenu par ailleurs de leur faible prévalence dans la population générale où les études ont été menées. La maladie de Crohn est la MICI la plus fréquente par rapport à la rectocolite ulcérohémorragique dans une proportion allant de 2 à 4 sur 1 (1, 5-6).

Le traitement du syndrome SAPHO n'est pas bien codifié à l'heure actuelle. Elle repose sur l'administration des AINS, qui du reste sont formellement contre-indiqués dans les MICI, ou de la sulfasalazine à visée symptomatique. Les corticoïdes permettent de prendre en charge à la fois les manifestations digestives et rhumatismales (7). Des essais cliniques avec quelques immuno-modulateurs notamment le méthotrexate a semblé être efficace mais peu concluant (8).

Dans notre observation rapportée, l'évolution clinique était favorable avec la sulfasalazine et la prednisone à doses régressives. Les lésions cutanées, l'atteinte rhumatismale et les manifestations digestives avaient regressé.

### **Conclusion**

Le syndrome SAPHO présenté par notre patient est une forme particulière de spondylarthrite. L'association avec des manifestations extra articulaires retrouvées nécessite une prise en charge multidisciplinaire intégrant notamment le rhumatologue, le gastro-entérologue et le dermatologue pour une mise au point diagnostique et thérapeutique adaptée.

### **Conflit d'intérêt**

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

### **Contributions des auteurs**

Tous les auteurs ont contribué équitablement à la réalisation de ce travail. Ils déclarent également avoir lu et approuvé la version finale de ce manuscrit.

### **Références**

1. Kahn MF, Hayem F, Hayem G, Grossin M. Is diffuse Sclerosing osteomyelitis of the mandible part of the synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis (SAPHO) syndrome? Analysis of seven cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1994; **78**: 594–598.
2. Kahn MF, Kahn MA. The SAPHO syndrome. *Baillères Clin Rheumatol* 1994; **8**:333-362.
3. Asano T, Furuya MY, Fujita Y, Matsuoka N, Sato S, Kobayashi H, Watanab H *et al.* Diagnostic value of ultrasonography in synovitis-acne-pustulosis-hyperostosis-osteitis (SAPHO) syndrome: A case report. *Medicine (Baltimore)* 2018; **97** (41): e12725.
4. Rukavina I. SAPHO syndrome: a review. *J Child Orthop* 2015; **9** (1): 19–27.
5. Takigawa T, Tanaka M, Nakanishi K, Misawa H, Sugimoto Y, Takahata T *et al.* SAPHO syndrome associated spondylitis. *Eur Spine J* 2008; **17** (10): 1391–1397.
6. Amano H, Matsuda R, Shibata T, Takahashi D, Suzuki S. Paradoxical SAPHO syndrome observed during anti-TNF $\alpha$  therapy for Crohn's disease. *Biologics* 2017; **11**: 65–69.
7. Naves JE, Cabré E, Mañosa M, Grados D, Olivé A, Domènech E. A systematic review of SAPHO syndrome and inflammatory bowel disease association. *Dig Dis Sci* 2013; **58** (8): 2138-2147.
8. Khanna L, El-khoury GY. SAPHO Syndrome – A Pictorial Assay. *Iowa Orthop J* 2012; **32**: 189–195.