

## Fibrodysplasie ossifiante progressive : à propos d'un cas

Sofia CHIKAR\*, Assia SEDDOUKI, Nadia ISMAILI ALAOUI, Service de Médecine nucléaire, CHU HASSAN II Fès.

### Introduction :

La fibrodysplasie ossifiante progressive (FOP) est une affection très rare, autosomique dominante, secondaire à des mutations activatrices du récepteur de l'activine A de la protéine morphogénétique osseuse (BMP) de type I, caractérisée par des malformations des gros orteils associées et des ossifications extra-squelettiques progressives selon des schémas anatomiques caractéristiques [1,2,3]. Dans la FOP, l'ossification hétérotopique (OH) est épisodique et résulte de poussées spontanées ou secondaires à un traumatisme, le handicap est cumulatif [1]. En raison de la rareté de la FOP, la plupart des patients sont mal diagnostiqués [4].

**Objectif :** A travers ce travail, nous présentons le cas d'une patiente chez qui les rhumatologues ont suspecté une FOP, les résultats de la scintigraphie osseuse ont aidé à établir le diagnostic.

### Cas clinique :

Patiente de 41ans, s'est présentée avec des douleurs rachidiennes et articulaires d'horaire inflammatoire évoluant par poussée associées à un fessum des genoux, limitation des amplitudes articulaires, et un hallus valgus bilatéral. L'examen clinique met en évidence plusieurs tumeurs douloureuses en regard du bassin et des cuisses. Des radiographies standards ont été réalisées objectivant des ossifications ectopiques juxta-articulaires, faisant suspecter une fibrodysplasie ossifiante progressive. Une scintigraphie osseuse a été réalisée révélant, au temps précoce, une accumulation du radiotraceur en regard des cuisses avec des hyperfixations intenses au temps tardif, correspondant sur les coupes scannographiques de repérage à des lésions hyperdenses débutantes et des ossifications hétérotopiques de caractère actif. Le complément par la TEMP TDM objective plusieurs ossifications hétérotopiques en regard des loges musculaires des hanches et des cuisses, ne fixant pas le radiotraceur, de caractère mature.

### Discussion :

La scintigraphie osseuse au  $^{99m}\text{Tc}$ -MDP met en évidence les sites d'OH à un stade précoce, contribue largement au diagnostic, à la détermination de l'étendue des lésions et au suivi de la maladie [5]. La TEMP TDM, à travers la fusion de la fenêtre anatomique et fonctionnelle, fournit plus de précision topographique et lésionnelle [6]. En plus de cette large contribution à la prise en charge de la FOP, il nous semble important de souligner d'autres avantages de la SO, notamment l'étude du corps entier avec une faible irradiation contrairement aux autres moyens d'imagerie.

### Références :

1-Kaplan FS, LeMerrer M, Glaser DL, Pignolo RJ, Goldsby RE, Kitterman JA, et al. Fibrodysplasia ossificans progressiva. Best Pract Res Clin Rheumatol 2008;22:191–205.

2-Shore EM, Feldman GJ, Xu M, Kaplan FS. The genetics of fibrodysplasia ossificans progressiva. Clin Rev Bone Miner Metab 2005;3:201–4.

3-Kaplan FS, Xu M, Seemann P, Connor JM, Glaser DL, Carroll L, et al. Classic and atypical fibrodysplasia ossificans progressiva (FOP) phenotypes are caused by mutations in the bone morphogenetic protein (BMP) type I receptor ACVR1. Hum Mutat 2009;30:379–90.

4-Kitterman JA, Kantanie S, Rocke DM, Kaplan FS. Iatrogenic harm caused by diagnostic errors in fibrodysplasia ossificans progressiva. Pediatrics 2005;116:654–61.

5-Schaffer AA, Kaplan FS, Tracy MR, O'Brien ML, Dormans JP, Shore EM, Harland RM, Kusumi K. Developmental anomalies of the cervical spine in patients with fibrodysplasia ossificans progressiva are distinctly different from those in patients with Klippel-Feil syndrome. Spine 30: 1379-1385, 2005

6-Reinig JW, Hill SC, Fang M, Marini J, Zasloff MA. Fibrodysplasia ossificans progressiva: CT appearance. *Radiology* 1986;159:1537