

MANIFESTATIONS OSTEOARTICULAIRES DE LA DREPANOCYTOSE

MANIFESTAÇÕES OSTEOARTICULARES NA ANEMIA FALCIFORME

Philippe Hernigou, Gildásio Daltro, Uirassu Batista Sobrinho, Fernando Sberge
 Hopital Henri Mondor (Paris, France) and Hospital Universitário Prof. Edgar Santos (Salvador, Brazil)

Chaque médecin peut être confronté aux complications ostéo-articulaires de la drépanocytose et il convient donc de les connaître: ces manifestations sont très fréquentes dans les formes majeures de la maladie. La complication la plus fréquente chez l'adulte reste la nécrose épiphysaire. Néanmoins, d'autres complications telle que l'ostéonécrose diaphysaire, l'ostéomyélite aiguë, les hémarthroses, les arthrites infectieuses ou métaboliques, les épanches articulaires réactionnels ou les fractures pathologiques sont possibles. Il est souvent très difficile de différencier au début un infarctus osseux d'une ostéomyélite. L'examen clinique soigneux, l'aide des examens complémentaires biologiques et radiologiques sont les principaux éléments qui permettent d'arriver au diagnostic et à la thérapeutique.

Mots-clés: drépanocytose, osteonecrose, osteomyélite, arthrite.

Qualquer médico pode ser confrontado com complicações ósteo-articulares da anemia falciforme e, portanto, deve saber: esses eventos são muito frequentes nas formas graves desta doença. A complicação mais frequente é a necrose epifisária residual no adulto. No entanto, pode haver outras complicações, como osteonecrose diáfisária, osteomielite aguda, hemartrose, doenças infecto-contagiosas e metabólicas, derrames articulares reacionais ou fraturas patológicas. Frequentemente é difícil diferenciar, de forma precoce, o infarto ósseo da osteomielite. O exame clínico cuidadoso, associado aos exames complementares, laboratoriais e de imagem, constituem os principais elementos que permitem chegar ao diagnóstico e à terapêutica.

Palavras-chave: anemia falciforme, osteonecrose, osteomielite, artrite.

La drépanocytose maladie génétique caractérisée par la présence d'hémoglobine S est l'hémoglobinopathie la plus fréquente au monde et atteint plus de 50 millions d'individus. Elle est répandue dans le monde entier. La fréquence du trait drépanocytaire est évaluée à 40% en Afrique centrale (zone intertropicale occidentale du 15° Nord au 20° Sud). Dans les pays d'immigration africaine il est présent chez environ 10% des sujets de race noire. Dans les populations le gène S est retrouvé dans les populations du pourtour méditerranéen (Grèce Sicile Espagne Turquie Arabie Saoudite Yémen Israël). En Europe les drépanocytaires sont en nombre croissant.

A l'échelle mondiale la drépanocytose est actuellement la cause la plus fréquente de nécrose secondaire de la tête fémorale; Chaque médecin peut être confronté aux complications ostéo-articulaires de la drépanocytose et il convient donc de les connaître: ces manifestations sont très fréquentes dans les formes majeures de la maladie en particulier les ostéonécroses épiphysaires. La complication la plus fréquente chez l'adulte reste la nécrose épiphysaire. Néanmoins, d'autres complications telle que l'ostéonécrose diaphysaire, l'ostéomyélite aiguë, les hémarthroses, les arthrites infectieuses ou métaboliques, les épanches articulaires réactionnels ou les fractures pathologiques sont possibles.

Mechanisme des lésions ostéoarticulaire

Les manifestations ostéo-articulaires résultent de causes diverses: la vaso-occlusion entraînant une ischémie l'hyperactivité médullaire érythroblastique traduisant un trouble de l'hématopoïèse et l'augmentation de l'activité d'ostéogénèse liée à un mécanisme de réparation du squelette.

Dans la maladie drépanocytaire, l'équilibre physiologique du tissu osseux entre ses fonctions essentielles (hématopoïèse et ostéogénèse) va donc être modifié: les troubles osseux et épiphysaires décrits dans la maladie vont résulter de la compétition entre trois systèmes: hématopoïèse, ostéogénèse et ischémie. Durant le développement embryonnaire et foetal de l'os normal se produisent deux phénomènes: d'une part la transformation de la maquette cartilagineuse initiale en maquette osseuse par l'intermédiaire des cellules souches osseuses qui vont progressivement coloniser la diaphyse et l'épiphyse à partir de l'artère nourricière. Dans le même temps se produit une modification de l'hématopoïèse foetale qui va passer du stade hépato-splénique au stade médullaire osseux vers le 4ème mois foetal. Le stade médullaire de l'hématopoïèse commence vers le 4ème mois avec résorption de la maquette cartilagineuse, début d'ossification et formation d'un canal médullaire dont la fonction est essentiellement hématopoïétique dans les premiers mois de la vie.

Chez l'enfant normal, de la naissance jusqu'à l'âge de 4 ans, la moelle de la totalité des cavités osseuses est rouge et active car les espaces médullaires chez le nouveau né et chez le jeune enfant sont réduits en raison de l'abondance du cartilage et de l'épaisseur des travées de l'os spongieux. Après 4 ans, chez l'enfant normal, il apparaît une involution adipeuse de nombreux territoires médullaires liés à un accroissement

Recebido em 20/6/2010

Aceito em 10/7/2010

Endereço para correspondência: Prof. P. Hernigou, Hopital Henri Mondor – 94010 Creteil; Université Paris XII; France. C-elo: philippe.hernigou@wanadoo.fr.

Gazeta Médica da Bahia

2010;80:3(Ago-Out):74-79

© 2010 Gazeta Médica da Bahia. Todos os direitos reservados.

trop important du volume des cavités osseuses par rapport au volume nécessaire des cellules de la moelle hématopoïétique. Cette involution adipeuse donne la moelle jaune inactive dont la particularité en IRM est de donner un hyper-signal blanc en T1. A l'inverse, la moelle rouge riche en cellules souches hématopoïétiques, c'est-à-dire riche en fer et pauvre en graisse, donne un hypo-signal plutôt noir en T1. Chez l'enfant et l'adolescent drépanocytaire, à l'inverse de ce qui se passe chez les autres enfants, la moelle rouge hématopoïétique reste insuffisante en volume en raison de l'anémie hémolytique. Il n'y a donc pas d'involution graisseuse dans les épiphyses et ceci explique que chez l'enfant drépanocytaire et même plus tard chez l'adulte, le tissu soit anormal et le siège d'une hématopoïèse exubérante ; la cavité médullaire et les épiphyses gardent donc un hypo-signal en T1 en IRM (aspect gris ou noir) et ne présentent jamais l'aspect blanc habituel en IRM dû à la richesse en graisse. Des thromboses par falciformation au sein de ces tissus richement vascularisés sont responsables des nécroses osseuses de l'enfant et des troubles de croissance lorsque ces infarctus ont lieu près du cartilage de croissance.

Vaso-occlusion

La vaso-occlusion est liée à la fois à la modification des hématies (falciformation) et aux interactions entre le drépanocyte l'endothélium et les autres constituants plasmatiques.

L'hémoglobine S désoxygénée entraîne une polymérisation responsable d'une déformation du globule rouge (falciformation) et d'une diminution de sa déformabilité. La vitesse et l'intensité de la formation des polymères dépendent elles-mêmes de trois facteurs indépendants: le degré d'anoxie cellulaire la concentration intracellulaire d'hémoglobine et la présence ou non d'hémoglobine foetale. Par ailleurs le temps de transit dans la microcirculation joue un rôle important dans la polymérisation: la vaso-occlusion survient lorsque le temps nécessaire au globule rouge pour traverser le capillaire est plus long que le temps nécessaire à désoxygéner l'hémoglobine S à des taux provoquant la polymérisation. Une augmentation de l'adhésion des drépanocytes à l'endothélium augmente le temps de transit des globules rouges et est un facteur de vaso-occlusion. L'adhésion cellulaire dépend de certains facteurs tels que l'endothelin 1 vasoconstricteur produit par les cellules endothéliales. Le taux d'oxyde nitrique produit par ces cellules semble également avoir un rôle important dans les phénomènes de vaso-occlusion.

Au total la crise vaso-occlusive drépanocytaire semble être un modèle du phénomène d'ischémie-reperfusion: la falciformation et l'adhésion des éléments figurés du sang conduisent à des lésions de l'endothélium et au relargage de cellules endothéliales.

Les conséquences de la vaso-occlusion peuvent être diverses en fonction de leur localisation: infarctus diaphysaire lié à une thrombose des artérioles terminales hémarthrose en rapport avec des thromboses intravasculaires de la synoviale

nécrose épiphysaire. Par ailleurs les lésions infectieuses sont également directement liées à la vaso-occlusion: la greffe bactérienne sur un os hypovascularisé semble être la cause principale des ostéomyélites drépanocytaires.

On peut finalement établir une graduation entre les différents stades de lésions secondaires à la vaso-occlusion: la crise vaso-occlusive passagère manifestation clinique plus que complication de la maladie drépanocytaire et sans traduction radiologique; l'infarctus osseux manifestation aiguë avec signes cliniques et radiologiques mais encore réversible comme en témoigne la réhabilitation de certaines lésions diaphysaires; enfin l'ostéonécrose correspondant à la mort cellulaire des différents composants osseux dont l'évolution spontanée est irréversible.

Hyperplasie médullaire érythroblastique

L'hyperplasie médullaire érythroblastique traduit une importante augmentation de l'activité médullaire visant à compenser la destruction des hématies par hémolyse.

Chez l'enfant drépanocytaire l'anémie hémolytique entraîne une insuffisance en volume de la moelle rouge hématopoïétique: il n'y a pas contrairement à l'enfant normal d'involution graisseuse dans les épiphyses et il existe une hématopoïèse exubérante. Cela se traduit en IRM par un hypersignal en T1 lié à l'absence de graisse. L'étude par IRM de la répartition de la graisse au sein de la moelle osseuse de la ceinture pelvienne a montré une nette diminution du contenu en graisse de la moelle osseuse chez le drépanocytaire.

Les phénomènes de vaso-occlusion surviennent donc sur des tissus richement vascularisés et entraînent des nécroses osseuses.

Phénomènes de reconstruction osseuse

Les phénomènes de reconstruction osseuse traduisent une ostéogenèse accrue. Cela explique certains aspects radiologiques d'ostéosclérose rencontrés sur l'os drépanocytaire et d'ossification endostale ou périostée.

Fréquence des infections osseuses

La fréquence des infections osseuses chez le drépanocytaire s'explique d'une part par le terrain de cette affection et en particulier par l'hyposplénisme de ces patients; d'autre part l'hypovascularisation osseuse en particulier lors des crises vaso-occlusives rend ce tissu particulièrement réceptif à l'infection. Les germes sont véhiculés par voie sanguine et sont souvent d'origine digestive.

Nécrose de hanche chez l'adulte drépanocytaire

Au début la maladie est insidieuse, progressive et le plus souvent peu douloureuse. Le patient ressent une douleur à la marche, dans l'aîne ou dans la fesse.

L'examen clinique au début ne retrouve en général qu'un signe: c'est la douleur à la rotation interne provoquée de la hanche. L'examen radiologique est le plus souvent normal à ce stade et c'est la demande d'un examen par résonance

magnétique chez un patient présentant une symptomatologie de hanche avec radiographie normale qui permet d'aboutir au diagnostic.

Devant cette symptomatologie de hanche, deux examens sont importants et apportent des informations: la radiographie, et si nécessaire, la résonance magnétique nucléaire.

Radiographie

Si le signe radiologique le plus précoce est une densification au sein de la tête fémorale, la radiographie standard a surtout un intérêt pour rechercher une dissection sous-chondrale. En effet, c'est l'examen le plus fiable pour rechercher la classique coquille d'œuf ou la perte de la sphéricité de la tête fémorale. Celle-ci doit être recherchée essentiellement sur le cliché de profil qui a l'avantage de mettre la hanche en décoaptation et donc de faire apparaître la coquille d'œuf. Quant à la perte de la sphéricité, elle se voit aussi plus précocement sur le cliché de profil du fait du siège antéro-supérieur. Le profil le plus fiable pour mettre en évidence la dissection sous chondrale reste le profil de Ducroquet qui décoapte la hanche; c'est le faux profil de Lequesne pratiqué en charge qui montre le mieux l'enfoncement du séquestre.

La résonance magnétique nucléaire

L'imagerie par résonance magnétique montre en séquences pondérées en T1 un liséré de bas signal, concave vers le haut et délimitant un secteur polaire supérieur d'étendue variable et souvent hétérogène. Ce signal est plus difficile à voir que dans les nécroses idiopathiques dans la mesure où l'absence de graisse dans la tête fémorale des patients drépanocytaires ne donne habituellement pas l'hypersignal blanc habituel. En général, il existe un hyposignal (aspect gris) des têtes fémorales en raison de la présence d'îlots érythroïétiques importants dans la tête fémorale contenant du fer et donnant donc un hyposignal relatif par rapport à la graisse. Si la ligne de démarcation concave vers le haut reste le meilleur signal de diagnostic pour l'ostéonécrose, d'autres anomalies peuvent être retrouvées telle qu'un piqueté hétérogène de la tête fémorale qui doit faire évoquer des anomalies dans la tête fémorale.

A la suite de cette démarche diagnostique, le diagnostic d'ostéonécrose peut être éliminé ou confirmé. Une fois le diagnostic d'ostéonécrose confirmé, celle-ci doit être classée en deux catégories: ostéonécrose débutante à tête parfaitement sphérique sans perte de la sphéricité et sans dissection sous chondrale; à l'inverse ostéonécrose évoluée avec une dissection sous chondrale ou un enfoncement du séquestre.

La conduite thérapeutique

Avant la dissection sous-chondrale

Si le traitement médical est classique, il ne permet qu'à peu de patients de supporter leur affection pendant un ou deux ans. Il repose habituellement sur la mise en décharge de la hanche qui a ses limites: elle ne supprime pas le tonus musculaire péri-articulaire, même en position couchée. Le port

de deux cannes anglaises en l'absence d'un béquillage complet a une totale inefficacité sur la décharge. Compte tenu du fait qu'il s'agit de patients jeunes en pleine activité professionnelle, une telle attitude est habituellement vouée à l'échec. Enfin, la prolongation du traitement médical chez ces patients risque d'aboutir à proposer trop tardivement une intervention qui s'adressera alors à des lésions trop évoluées pour une chirurgie conservatrice.

Au stade très précoce de la maladie, le forage associé à un apport cellulaire reste la solution la plus logique. Des études expérimentales et des études cliniques ont montré que s'il existait un potentiel de revascularisation de l'os mort par l'os vivant, mais le potentiel ostéogénique réparateur est faible dans les nécroses de hanche: le nombre de progéniteurs osseux situés dans la tête fémorale saine et dans la région trochantérienne est inférieur à celui des sujets normaux. Il est donc logique d'associer à ce forage un apport cellulaire.

La transplantation de moelle osseuse rouge doit donc transplanter des précurseurs ostéogéniques permettant ainsi d'améliorer la réhabilitation de l'ostéonécrose. En effet, aux stades précoces, la tête fémorale a gardé sa sphéricité. La zone de la nécrose est par définition acellulaire, du moins en ce qui concerne les cellules osseuses et la moelle osseuse. Mais, avant le stade III, la trame osseuse est intacte et garde en particulier sa résistance mécanique alors que le nombre de cellules présentes dans l'extrémité supérieure du fémur est anormalement faible. D'où l'idée d'adjoindre au forage classique, un apport cellulaire autologue prélevé sur la crête iliaque homolatérale par ponction de moelle. Ce principe est utilisé en thérapeutique pour traiter les nécroses de hanche de stade I et II.

Après l'enfoncement du séquestre et avant l'arthrose

Lorsque la sphéricité céphalique est perdue, le forage garde un effet antalgique mais ne saurait s'opposer de façon efficace et constante à l'effondrement progressif de la zone en charge. Or, il apparaît important d'éviter la mobilité du séquestre: cette mobilité entraîne une hyper-pression dans le reste de la tête et peut contribuer à la progression de la nécrose.

Le but du ciment acrylique est ici de rétablir la sphéricité de la tête fémorale et de retarder l'évolution arthrosique qui lui fait suite. L'avantage est de permettre l'appui immédiat, d'avoir un caractère antalgique immédiat, de ne pas interrompre trop longtemps ces patients jeunes dans leur vie professionnelle et de permettre éventuellement une reprise facile par arthroplastie lorsque survient la rechute douloureuse.

L'ostéotomie intertrochantérienne a pour but de décompresser la tête fémorale, d'augmenter la revascularisation de la tête fémorale par l'hyperémie entraînée par le trait d'ostéotomie et si possible de soustraire la zone nécrosée à la zone d'appui du cotyle. Pour aboutir à ce résultat, selon l'étendue et la localisation de la nécrose, plusieurs types d'ostéotomie ont été proposés: la valgisation, faisant sortir la zone portante du cotyle, la varisation, déplaçant la zone de nécrose de l'appui du toit vers la région de l'arrière-fond,

l'ostéotomie de flexion, qui amène en avant la zone d'appui de la nécrose, et l'ostéotomie de déflexion, qui la déplace de la zone d'appui maximal du toit du cotyle vers la zone postérieure où les contraintes sont en principe moins importantes. Ce type d'intervention ne peut être habituellement proposé que si la hanche est de mobilité normale en préopératoire et que si la nécrose a une étendue suffisamment limitée pour que l'ostéotomie ait des chances de l'extraire de la zone portante. L'avantage de ce type d'ostéotomie c'est qu'il est réalisable quel que soit le stade évolutif de la nécrose. L'inconvénient de ce type d'ostéotomie, est la longueur des suites opératoires (souvent six mois) dans une maladie où la pathologie est souvent bilatérale mais avec une absence de synchronisme sur le plan du retentissement clinique.

Au stade arthrosique

Passé le stade arthrosique ou un effondrement important de la tête fémorale, seule une solution prothétique reste envisageable. La préparation des patients drépanocytaires à l'intervention chirurgicale repose sur le dépistage des atteintes tissulaires pouvant compromettre l'anesthésie et les suites opératoires. Parmi les atteintes tissulaires, la recherche d'antécédents infectieux ou d'infection en cours doit être minutieuse qu'il s'agisse d'une ostéomyélite, d'une angiocholite avec lithiase biliaire ou d'une infection pulmonaire pour ne citer que les plus fréquentes; ce dépistage permet de distinguer les sujets à hauts risques infectieux et d'adapter éventuellement l'attitude thérapeutique post-opératoire voire peropératoire (choix de l'antibiotique). Les patients le plus gravement atteints sont opérés après exsanguino-transfusion amenant le pourcentage d'hémoglobine S ou HbS + C à moins de 30 p. 100 et remontant l'hématocrite à environ 40 p. 100 avant l'intervention chirurgicale. Si les prothèses de hanche ont un taux de complications plus élevé qu'habituellement, elles restent le seul recours dans les formes évoluées.

Les autres atteintes ostéoarticulaires dans la drépanocytose

Le syndrome "main-pied"

Le syndrome "main-pied" est défini comme un infarctus des métacarpiens, des métatarsiens et des phalanges. Ces atteintes sont aiguës et transitoires. Elles peuvent parfois régresser sans laisser de séquelles. Elles apparaissent chez l'enfant vers l'âge de un an; ce sont les premiers infarctus de la maladie dans le tissu osseux. En effet l'hématopoïèse foetale qui va passer du stade hépato-splénique au stade médullaire osseux vers le 4ème mois foetal prend réellement son importance vers la première année de la vie; elle commence en distal pour se poursuivre en proximal. Ceci explique l'arrivée des cellules falciformes dans le tissu osseux en distal vers l'âge de un an et la première manifestation des infarctus osseux dans les pieds et les mains au niveau des métacarpiens et des métatarsiens.

L'ostéonécrose diaphysaire

L'infarctus des os longs est lié à un défaut de vascularisation diaphysaire. Celle-ci est assurée par l'artère

nourricière et les artères périostées. L'artère nourricière permet l'irrigation de la médullaire et de la partie interne de la corticale. Les artères périostées proviennent d'artères de voisinage et forment un réseau en mailles d'où sont issues des artéoles irriguant la partie externe de la corticale.

La moelle osseuse en raison de son pouvoir hématopoïétique a une importante capacité à utiliser l'oxygène et souffre de l'ischémie liée à la falciformation avec une acuité particulière. L'occlusion des artéoles diaphysaires entraîne un infarctus diaphysaire dont le mécanisme est double: défaut d'irrigation artériolaire et insuffisance du drainage veineux lié à l'oedème.

Elle se produit au cours d'une crise, la falciformation au niveau de la moelle osseuse étant importante. La moelle serait l'organe qui souffre le plus de l'ischémie à cause de son grand pouvoir utilisateur d'oxygène pour les fonctions hématopoïétiques et son taux important d'hématies falciformées. Ces hématies vont entraîner essentiellement des occlusions au niveau des artéoles, la survenue de la nécrose pouvant s'expliquer par deux théories : soit un défaut d'irrigation des artéoles terminales par des hématies falciformées, soit une insuffisance de drainage veineux par l'oedème et l'hémorragie. L'étendue de cette nécrose diaphysaire est variable suivant les mécanismes de suppléance vasculaires assurés par la circulation périostée. Elle peut dans certains cas être complète, avec comme séquelle l'aspect caractéristique de l'os "dans l'os".

Cet infarctus osseux peut demeurer aseptique mais très souvent une infection osseuse survient secondairement par l'intermédiaire d'un germe circulant. Ce germe a souvent une origine digestive dans la drépanocytose (cholécystite ou gastro-entérite) ce qui explique la fréquence des salmonelles parmi les germes responsables.

La lésion d'infarctus initialement aseptique constitue donc une zone privilégiée pour l'implantation et le développement de germes: salmonelles mais aussi staphylocoque doré, et autres germes: *Enterobacter*, *Klebsiella*, *Escherichia coli*, streptocoque, pneumocoque.

L'ostéomyélite aiguë

Le germe le plus souvent responsable d'infection osseuse chez le patient drépanocytaire est la salmonelle. Le point de départ en est habituellement un foyer digestif (vésicule biliaire) ou une gastro-entérite dans les pays d'endémie pour les salmonelles. Un nombre important d'infections à salmonelles reste asymptomatique et les patients infectés deviennent porteurs de salmonelles dans leur tube digestif sans présenter de symptômes classiques. Lors d'une crise de falciformation, les salmonelles quittent le tube digestif et les ganglions mésentériques par des lésions focales d'infarctus intestinal pour passer dans le sang et se localiser au cours d'une bactériémie dans les zones d'infarctus osseux. Le fait que la drépanocytose couvre les mêmes territoires géographiques que les pays d'endémie à salmonelles et la fréquence des lithiases biliaires chez les patients

drépanocytaires explique chez eu la fréquence de l'ostéomyélite à salmonelles.

Le deuxième germe responsable d'ostéomyélite chez les patients drépanocytaires est bien entendu le staphylocoque où il détermine des lésions osseuses habituelles et éventuellement des abcès du tissu mou (myosite).

Comment différencier infarctus osseux et ostéomyélite?

Il est souvent très difficile de différencier au début un infarctus osseux d'une ostéomyélite.

Dans les deux cas une douleur osseuse est associée à une fièvre et l'interprétation de la VS et de la CRP peut être difficile. Les radiographies standard ne permettent pas de faire la différence. Le fait de donner systématiquement un traitement complet par antibiotiques peut présenter des inconvénients : coût induction de résistance aux antibiotiques. Par ailleurs dans la drépanocytose l'infection semble moins fréquente que l'infarctus osseux. Celui-ci ne nécessite qu'un traitement de quelques jours (hydratation traitement de la douleur) alors que l'ostéomyélite justifie un traitement antibiotique de longue durée.

L'attitude devant une fièvre associée à une douleur osseuse est de réaliser une radiographie simple et des hémocultures associées selon les auteurs à une IRM ou une scintigraphie. Pour certains auteurs l'IRM avec injection de gadolinium permet de faire le diagnostic d'infection osseuse. Pour d'autres auteurs l'IRM serait moins performante pour différencier infarctus et ostéomyélite que l'association scintigraphie médullaire et scintigraphie osseuse. L'infarctus osseux donne une activité réduite à la scintigraphie médullaire et une fixation anormale à la scintigraphie osseuse. Inversement l'ostéomyélite entraîne une fixation normale sur la scintigraphie médullaire et une fixation anormale au scanner osseux. Pour d'autres auteurs l'usage des ultrasons permettrait également de différencier ostéomyélite et infarctus et de montrer précocement un abcès.

L'hémarthrose

C'est une complication articulaire rare mais classique surtout observée au niveau du genou. Le liquide articulaire hématique contient les cellules falciformes issues de thromboses intra-vasculaires de la synoviale. L'hémarthrose peut intéresser d'autres articulations.

L'arthrite aiguë infectieuse

Comparée à l'ostéomyélite, l'arthrite septique est rare. La surinfection due aux salmonelles frappe essentiellement l'os nécrotique et peu l'articulation.

Néanmoins, une arthrite septique doit être évoquée en premier devant toute atteinte avec un épanchement articulaire. La ponction articulaire permet de mettre en évidence l'épanchement purulent et d'identifier éventuellement le germe. La salmonelle est un germe possible d'arthrite chez le patient drépanocytaire. Néanmoins, d'autres germes ont été rencontrés et rapportés (*Escherichia coli*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Protéus mirabilis*, bacille de Koch, etc.).

Les arthrites goutteuses

La goutte peut être observée chez les homozygotes comme chez les patients atteints d'une hétérozygote composite. Elle est liée à une hyper-production d'acide urique et à une diminution de son excrétion rénale chez ces patients : il s'agit d'une diminution de la sécrétion tubulaire en rapport avec les zones de micro-infarctissement rénal. Le diagnostic de goutte devrait être évoqué chez le patient drépanocytaire lors de crises articulaires aiguës qui ne s'accompagnent pas de signes de déglobulisation. Le diagnostic de certitude ne peut être donné que par l'examen du liquide articulaire ou la biopsie synoviale (mise en évidence de cristaux d'urates).

Un épanchement articulaire réactionnel accompagne fréquemment une ostéonécrose épiphysaire du genou; le diagnostic repose sur l'élimination des autres diagnostics (hémarthrose, infection, goutte).

Les fractures pathologiques

Elles sont rares mais d'une gravité particulière compte tenu du fait qu'elles se produisent habituellement au niveau des sites d'infarctus et d'infections osseuses. Elles surviennent au niveau du fémur, de l'humérus ou du tibia, soit au cours d'un épisode de nécrose aiguë ou au cours d'un épisode d'ostéomyélite; parfois un micro-traumatisme sur un os fragilisé entraîne la fracture à distance d'un épisode aigu.

Nécroses épiphysaires de l'enfant

La nécrose drépanocytaire de l'enfant évolue en trois stades: la phase évolutive la phase de remodelage et la phase des séquelles.

Aspects cliniques et évolutions

La nécrose évolue chez l'enfant selon différentes phases. La phase dite évolutive comporte elle-même différents stades radiologiques en fonction de l'aspect de l'épiphyse: 1) un stade muet radiologiquement où la radiographie standard ne montre aucune anomalie. C'est le stade où le diagnostic est difficile en particulier avec les crises drépanocytaires qui peuvent revêtir la même symptomatologie. La scintigraphie et l'IRM permettent de faire le diagnostic; 2) Le stade de condensation de l'ensemble ou d'une partie du noyau épiphysaire. La condensation s'accompagne souvent d'une géode supéro-externe. La présence d'une ostéochondrite disséquante est également possible mais rare. Elle se manifeste par la présence d'un séquestre osseux; 3) Le stade de fragmentation inconstant marqué par des remaniements du noyau épiphysaire: aplatissement fragmentation; 4) Le stade de reconstruction au cours duquel on observe une «réossification» du noyau épiphysaire. La phase de remodelage est caractérisée par l'adaptation entre la tête fémorale et le cotyle entre la fin de la phase de reconstruction et la fin de la croissance. Elle peut être marquée par des modifications morphologiques de la tête du col fémoral ou du cotyle. Cette phase de remodelage est courte en raison de la proximité de la fin de croissance chez les enfants présentant une nécrose drépanocytaire.

Les modifications morphologiques de la tête surviennent dans les deux tiers des cas le plus souvent sous forme d'une coxa plana: celle-ci peut être aplatie et régulière ovoïde régulière ou aplatie et irrégulière. Les modifications de l'inclinaison et de la taille du col fémoral sont également fréquentes: le col peut être jugé court ou long. L'angle d'inclinaison est normal dans les deux tiers des cas. Il existe souvent une coxa vara ou une coxa valga. Les modifications du cotyle sont plus rarement observées: elles consistent en une dysplasie secondaire avec diminution de l'angle VCE. La congruence de la hanche dépend des rapports entre tête fémorale et cotyle et est jugée en fonction de la distance tête-arrière-fond du parallélisme des surfaces articulaires et de l'état du cintre cervico-obturateur.

La phase séquellaire se prolonge à l'âge adulte. Une arthrose secondaire apparaît dans la majorité des cas mais peut être longtemps bien tolérée. Aucune hanche ayant présenté une nécrose pendant l'enfance ne peut être jugée comme strictement normale sur la radiographie au dernier recul même dans les cas où elle l'est cliniquement. L'histoire naturelle de 95 hanches chez 52 patients ayant présenté une nécrose pendant l'enfance retrouve à un âge moyen de 31 ans 60 hanches douloureuses et 15 ayant nécessité une intervention soit 79% de hanches douloureuses à long terme. Une coxarthrose était radiologiquement présente dans un tiers des cas.

Traitement chez l'enfant

À la phase de début le traitement consiste en une mise en décharge de préférence par mise en traction du membre inférieur. Au stade de remodelage la chirurgie est indiquée en cas de mauvaise couverture céphalique ou d'incongruence entre tête fémorale et cotyle. Une ostéotomie fémorale de varisation une ostéotomie pelvienne ou l'association des deux peuvent être indiquées selon le siège de l'anomalie morphologique: insuffisance cotyloïdienne coxa valga.

References

- Bernaudin F, Souillet G, Vannier J, Plouvier E, Lemerle S, Michel G, Bordignon P, Lutz P, Kuentz M. Bone marrow transplantation in 14 children with severe sickle-cell disease: the french experience. *Bone marrow transplantation* 12 (Suppl.) 1: 118-121, 1993.
- Daltro GC, Fortuna VA, Araújo MAS, Lessa PIF, Batista Sobrinho UA, Borojevic R. Tratamento da osteonecrose da cabeça femoral com células progenitoras autólogas em anemia falciforme. *Acta Ortop Bras* 16: 23-27, 2008.
- Dulvadestin P, Gilton A, Hernigou P, Marty J. The onset time of atracurium is prolonged in patients with sickle cell disease. *Anesth Analg* 107: 113-6, 2008.
- Flouzat-Lachaniette Ch, Roussignol X, Poignard A, Mukasa Mm, Manicom O, Hernigou P. Multifocal joint osteonecrosis in sickle cell disease. *Open Orthop J* 15: 32-35, 2009.
- Hernigou P. Autologous bone marrow grafting of avascular osteonecrosis before collapse. *Rev Rhum Engl Ed* 62: 650-651, 1995.
- Hernigou P. Bone and joint manifestations of sickle cell anemia. *Acta Orthop Belg* 65 (Suppl) 1: 9-16, 1999.
- Hernigou P, Allain J, Bachir D, Galacteros F. Abnormalities of the adult shoulder due to sickle cell osteonecrosis during childhood. *Rev Rhum Engl Ed* 65: 27-32, 1998.
- Hernigou P, Bachir D, Galacteros F. Avascular necrosis of femoral head in sickle cell disease - Treatment of collapse by the injection of acrylic cement. *J Bone Joint Surg [Br]* 75: 875-880, 1993.
- Hernigou P, Bachir D, Galacteros F. La dysplasie de hanche, une complication de la drépanocytose. *Rev Rhum* 60: 171-179, 1993.
- Hernigou P, Bachir D, Galacteros F. The natural history of symptomatic osteonecrosis in adults with sickle-cell disease. *J Bone Joint Surg [Am]* 85: 500-504, 2003.
- Hernigou P, Beaujean F. Autologous bone marrow grafting of avascular osteonecrosis before collapse. *J Bone Joint Surg [Am]* 79: 1726-1730, 1997.
- Hernigou P, Beaujean F. Treatment of osteonecrosis with autologous bone marrow grafting. *Clin Orthop Relat Res* 405: 14-23, 2002.
- Hernigou P, Bernaudin F, Reinert P, Kuentz M, Vernant JP. Bone-marrow transplantation in sickle-cell disease. Effect on osteonecrosis: a case report with a four-year follow-up. *J Bone Joint Surg [Am]* 79: 1726-1730, 1997.
- Hernigou P, Daltro G, Filippini P, Mukasa MM, Manicom O. Percutaneous implantation of autologous bone marrow osteoprogenitor cells as treatment of bone avascular necrosis related to sickle cell disease. *Open Orthop J* 2: 62-65, 2008.
- Hernigou P, Daltro G, Flouzat-Lachaniette CH, Roussignol X, Poignard A. Septic arthritis in adults with sickle cell disease often is associated with osteomyelitis or osteonecrosis. *Clin Orthop Relat Res* 468: 1676-1681, 2009.
- Hernigou P, Galacteros F, Bachir D, Goutallier D. Deformities of the hip in adults who have sickle-cell disease and had avascular necrosis in childhood. *J Bone Joint Surg [Am]* 73: 81-92, 1991.
- Hernigou P, Galacteros F, Bachir D, Goutallier D. Étude de 164 nécroses épiophysaires (hanches, épaules, genoux) chez 155 patients drépanocytaires: caractéristiques, aspect épidémiologique et étiopathogénique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 56: 869-875, 1989.
- Hernigou P, Galacteros F, Bachir D, Goutallier D. Histoire naturelle de la nécrose de hanche dans maladie drépanocytaire. A propos de 104 nécroses. *Rev Chir Orthop* 75: 542-557, 1989.
- Hernigou P, Galacteros F, Bachir D, Goutallier D. Séquelles des nécroses de hanche de l'enfant drépanocytaire. *Rev Rhum* 58: 643, 1991.
- Hernigou P, Habibi A, Bachir D, Galacteros F. The natural history of asymptomatic osteonecrosis of the femoral head in adults with sickle cell disease. *J Bone Joint Surg [Am]* 88: 2565-2572, 2006.
- Hernigou P, Odent T, Manicom O, Nogier A, Bachir D, Galacteros F. Total hip arthroplasty for the treatment of septic hip arthritis in adults with sickle-cell disease. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 90: 557-560, 2004.
- Hernigou P, Poignard A, Nogier A. Hip prosthesis in sickle cell anemia: a delicate affair. *Rev Prat* 54: 1570, 2004.
- Hernigou P, Poignard A, Zilber S, Rouard H. Cell therapy of hip osteonecrosis with autologous bone marrow grafting. *Indian J Orthop* 43: 40-45, 2009.
- Hernigou P, Voisin M, Despres E, Goutallier D. Confrontation de l'imagerie par résonance magnétique nucléaire et de l'histologie dans les nécroses des têtes fémorales. *Rev Rhum* 56: 741-744, 1989.
- Hernigou P, Zilber S, Filippini P, Mathieu G, Poignard A, Galacteros F. Total THA in adult osteonecrosis related to sickle cell disease. *Clin Orthop Relat Res* 466: 300-308, 2008.
- Mukasa MM, Manicom O, Fillipini P, Hernigou P. Elbow osteonecrosis in sickle cells anemia: a study of six cases. *Rev Chir Orthop Traumatol* 95: 82-84, 2009.
- Wu H, Liang Y, Hernigou P. Treatment ischemic necrosis of the femoral head with vascularized iliac graft in young patients with sickle-cell disease. *Zhongguo Xiu Fu Chong Jian Wai Ke Za Zhi* 19: 717-720, 2005.
- Wu H, Yang F, Hernigou P. Diagnosis and surgical management of femoral head osteonecrosis in sickle cell disease. *Zhongguo Xiu Fu Chong Jian Wai Ke Za Zhi* 21: 886-891, 2007.