

LES ARTHROPATHIES HÉMOPHILIQUES A COTONOU

V. BOCO*, S. LATOUNDJI**, I. ZOHOUN**, P. YEKPE**

RÉSUMÉ

Il s'agit d'une étude prospective, portant sur les altérations de l'articulation des genoux de vingt neuf patients hémophiles. 93% de ces patients ont un déficit en facteur VIII et 7% un déficit en facteur IX. Tous sont HIV négatif. Il s'agit de sujets jeunes. Le plus jeune à 16 mois et le plus âgé 35 ans.

Les lésions articulaires ont été quotées de 0 à 13 suivant leur importance. Cette quotation a permis de les classer en trois groupes :

- les lésions réversibles de 0 à 5,
- les lésions irréversibles non invalidantes 6 à 10,
- les lésions détruisant l'articulation 11 à 13.

Mots-clés : - Articulation - Arthropathie - Hémophilie.

INTRODUCTION

Parmi les diathèses hémorragiques constitutionnelles, l'hémophilie est l'une des moins bien connues dans notre pays, en raison de sa rareté mais surtout parce que les maladies hématologiques sont dominées par la drépanocytose. Alors que cette dernière est due à une anomalie de l'hémoglobine, l'hémophilie est due aux troubles de la coagulation, par déficit en facteur VIII pour l'hémophilie A et en facteur IX pour l'hémophilie B ou maladie de Christmas. Cette hémopathie autosomique récessive, liée au sexe, atteint le sujet de sexe masculin. On observe des formes graves, des formes modérées et mineures.

Cette étude a pour but de rechercher les types d'hémophilie rencontrés au Bénin, et d'étudier les lésions radiographiques en les quantifiant et de voir les complications biologiques associées.

1. CADRE ET MÉTHODE D'ÉTUDE

Il s'agit d'une étude préliminaire, prospective, réalisée dans le service d'Hématologie et dans le service de Radiologie du Centre National Hospitalier et Universitaire (CNHU) de

* Service de Radiologie CNHU de Cotonou BP : 06-1949

** Service d'Hématologie CNHU de Cotonou BP : 386

Cotonou, de Janvier à Juin 1995. Elle concerne 29 sujets de sexe masculin, présentant des troubles de la coagulation, en l'occurrence un déficit en facteur VIII pour 27 patients (93%) et un déficit en facteur IX pour deux patients (7%). Les patients sont âgés de 16 mois à 35 ans avec une moyenne d'âge de 19 ans.

Nous avons réalisé des radiographies des deux genoux en incidence de face et de profil pour chacun des malades. Les lésions osseuses et articulaires ont été consignées, classées et quotées suivant la classification de PETERSON (1), qui note de 0 à 2 chacun des signes, suivant leur importance. Ces signes sont : l'ostéoporose, la déformation des épiphyses, les irrégularités des surfaces osseuses, les géodes sous chondrales, les pincements articulaires, l'incongruence des surfaces articulaires et enfin l'ankylose. Cette classification a l'avantage d'évaluer l'atteinte articulaire et de la quantifier.

La quotation est de 0 à 13 pour chaque genou. Le chiffre 0 correspond à l'absence d'anomalie radiologique et le chiffre 13 correspond au maximum des lésions : l'ankylose.

Nous avons réparti les patients en trois catégories : la première comprend les patients de 0 à 5, c'est-à-dire des lésions peu importantes, réversibles ; la deuxième ceux dont le chiffre est compris entre 6 et 10 pour des lésions irréversibles mais non invalidantes ; et la troisième catégorie entre 11 et 13, représentant les lésions qui traduisent une destruction de l'articulation. Les malades ont été classés dans la catégories du genou le plus atteint.

RÉSULTATS

2.1. L'âge

Tableau n°1 : Répartition des patients en fonction de l'âge

Age	0-5	6-10	11-15	16-20	21-25	26-30	31-35	Total
Nb	6	6	2	6	5	2	2	29
%	20,7	20,7	6,9	20,7	17,2	6,9	6,9	100

**Photo n°1 : Pincement articulaire.
Géode sous chondrale du condyle interne.
Elargissement de l'échancrure intercondylienne**

Chez nos patients de moins de 5 ans, les métaphyses sont élargies et l'un de ces jeunes patients âgé de 2 ans présente des stries métaphysaires et une irrégularité des contours épiphysaires.

Les autres signes d'atteinte articulaire sont classés au tableau II.

Les patients ont été classés suivant l'aspect de l'articulation la plus touchée.

Tableau n°2

Classe	0-5	6-10	11-13	Total
Nombre	21	6	2	29
%	72,5	20,6	6,9	100

**Photo n°2 : Pincement articulaire.
Irrégularité des contours osseux.
Elargissement de l'échancrure intercondylienne**

Ce tableau montre que plus de 83% des patients de notre série sont jeunes, âgés de moins de 20 ans tandis que 17% ont entre 21 et 35 ans. Nous n'avons pas trouvé de patient âgé de plus de 35 ans, ce qui suggère que l'espérance de vie des hémophiles est diminuée si la maladie est méconnue et si certaines précautions ne sont pas prises dès le bas âge.

2.2. Statut hématologique

Le déficit en facteur VIII est présent chez 93% des patients (hémophilie A) tandis que le déficit en facteur IX (hémophilie B) ne représente que 7% de cette série, ce qui est conforme à la répartition observée dans la littérature.

Les dosages ont permis de recenser 76% de formes sévères (A et B) avec un taux de facteur VIII ou IX inférieur à 1% et 18,5% de formes modérées avec un taux compris entre 1 et 5% et 7,4% de formes mineures avec un taux compris entre 5 et 30%.

2.3. Les images radiologiques

Nous n'avons observé aucun cas d'épanchement articulaire, tous les patients ont été vus à distance d'un épisode traumatique.

COMMENTAIRES

1. L'âge des patients

Cette étude permet de constater que 83% des patients de cette série sont âgés de moins de 20 ans, tandis que 17%

ont entre 20 et 35 ans. Ceci autorise à dire que l'espérance de vie de l'hémophile est raccourcie lorsque la maladie n'est pas reconnue à temps et traitée, et lorsque les précautions permettant d'éviter les traumatismes ne sont pas prises. La maladie n'étant pas détectée systématiquement à la naissance, le diagnostic est évoqué sur l'observation d'hémorragies provoquées, prolongées, à chaque blessure et sur la fréquence des hématomes. Dans quelques cas, le diagnostic est évoqué à la suite d'une hématurie ou d'une hémorragie digestive (1). Mais en Afrique, la circonsion reste le mode de découverte le plus fréquent de cette affection.

2. Le statut biologique

Le bilan biologique a permis de révéler que :

- 48,3% des hémophiles présentent une anémie hypochrome microcytaire secondaire aux manifestations hémorragiques.
- 10,34% présentent des agglutinines irrégulières à cause de la fréquence des transfusions.
- 20,7% présentent une hépatite virale post-transfusionnelle.
- La totalité des patients sont HIV négatif et sans anticoagulant circulant.

3. Les lésions articulaires

Les articulations peuvent être normales surtout chez le sujet jeune. Nous avons noté deux cas dans notre série, chez les enfants de 16 mois et de 3 ans.

Les lésions articulaires sont dues aux épanchements sanguins articulaires répétés et sont identiques quel que soit l'articulation touchée et quelle que soit la forme de l'hémophilie. Seule la fréquence des accidents articulaires détermine la gravité des lésions. Selon SPEER (3), les lésions peuvent être classées en trois grands groupes.

D'abord, les anomalies réversibles : ce sont les gonflements des parties molles, l'ostéoporose et l'irrégularité des contours osseux. L'aspect strié des épiphyses traduit le caractère récurrent de la maladie. Ces formes concernent 72,5% des patients de notre série. Elle disparaissent lorsque les traumatismes sont contrôlés. Dans le cas contraire,

les lésions osseuses et articulaires deviennent irréversibles et permanentes. 20,5% des patients de notre série rentrent dans ce groupe. Les lésions articulaires sont quotées de 6 à 10. Il s'agit de la déformation des épiphyses, la présence de géodes sous chondrales et osseuses, les pincements des interlignes articulaires qui résultent de la destruction des cartilages d'encroûtement. Les géodes sous chondrales se constituent à la suite d'hémorragie intraosseuse ou d'ostéonécrose par ischémie locale. Ces géodes sont caractéristiques de l'hémophilie comme l'a montré YOUNES (4).

Ces lésions sont identiques au niveau de toutes les articulations ; YOUNES a observé qu'à ce stade, on note un élargissement de l'échancrure intercondylienne du fémur. Cet aspect particulier au niveau de l'articulation du genou a été attribué à des hémorragies des ligaments croisés. De même, la rotule prend un aspect carré.

Le dernier groupe est constitué par les patients dont l'atteinte articulaire est devenue invalidante. Ils sont 6,9% dans notre série. Dans ces cas, l'interligne articulaire est réduit de plus de la moitié, on observe des subluxations et une incongruence des surfaces articulaires et enfin une ankylose de l'articulation. A ce stade, le patient perd l'usage de son articulation.

D'autres types de lésions articulaires ont été signalés dans la littérature : il s'agit des ostéochondrites et des pseudotumeurs. Nous n'en avons pas observé au cours de notre étude.

Si le scanner n'a pas notablement modifié l'étude des lésions osseuses et articulaires, la résonnance magnétique nucléaire par contre, a permis l'étude des modifications des tissus mous de l'articulation et plus particulièrement de la synoviale. Ainsi, les hypertrophies synoviales sont rapidement évaluées. Ceci permet, en cas de besoin, de proposer soit une synovectomie soit une synoviorthèse, afin de prévenir les dégâts articulaires invalidants.

CONCLUSION

L'Hémophilie est une affection assez rare, reconnue par la plupart du personnel de santé. Cette étude permet de mieux appréhender les problèmes radiologiques liés à cette affection et d'assurer une meilleure prise en charge des patients.

BIBLIOGRAPHIE

1. B. ROCHER.
Contribution à l'étude des manifestations ostéo-articulaires de l'hémophilie.
A propos de 15 cas personnels et d'une revue de la littérature.
Thèse médecine UER de Saint Etienne. 1979 n°79-10-63- 69
2. J. BERNARD, J.P. LEVY, J.P. CLAUDEL, J.D. RAIN, B. VARET.
Symptômes et traitements des principales maladies de l'Hémostase Primaire et de la Coagulation;
In Abrégé d'Hématologie
- Ed. MASSON 1975.
3. D.P. SPEER.
Pathogenesis of Hemophilie Arthropathy.
Evolution of the Subchondral Cyst.
Clin. Orthop. 1984, 185 : 250-265.
4. I. YOUNES, C. BAUNIN, J.J. RAILHAC, J. GAUBERT.
Lésions ostéo-articulaires dans l'hémophilie.
Ed. Paris EMC Radiodiagnostic II 31191 A10 6-1990 6P.