



Cas clinique

Bi-arthrite chronique des genoux chez un adolescent : Quel est votre diagnostic ?

Bi-arthritis Chronicle of knees in a teenager: What is your diagnosis?

M Ouédraogo*¹, O Konombo², AB Baro¹, E Zongo³, B Sawadogo¹, MS Ouédraogo¹

Résumé

L'arthropathie hémophilique est la principale complication de l'hémophilie. Elle résulte de la répétition d'un certain nombre d'hémarthroses touchant une articulation dite « cible ». Les articulations touchées sont de type synovial. L'arthropathie hémophilique constitue la première cause de morbidité chez les patients hémophiliques majeurs ou sévères. Elle pose le problème de sa prise en charge du fait de son impact majeur sur la qualité de vie des patients hémophiles. Nous rapportons le cas d'un adolescent de 13 ans porteur d'une arthropathie hémophilique sévère A. Le patient présentait une bi-arthrite chronique des genoux, pris à tort pour un rhumatisme articulaire aigu et traité comme tel.

Nous discuterons les particularités cliniques, diagnostiques et thérapeutiques de cette présentation clinique rare voire sous diagnostiquée dans notre contexte.

Mots-clés : Hémophilie A et B, arthropathie hémophilique, complication hémophilie.

Abstract

Hemophilic arthropathy is the main complication of hemophilia. It results from the repetition of a number of hemarthrosis concerning a so-called «target»

articulation. The affected articulations are synovial type. Hemophilic arthropathy is the leading cause of morbidity in major or severe hemophilic patients. It poses the problem of its care of its major impact on the quality of life of hemophilia patients. We report the case of a 13-year-old teenager of severe hemophilic arthropathy B. The patient had a chronic knee bi-arthrosis, taken right for acute articular rheumatism treated as such.

We will discuss the clinical, diagnostic and therapeutic peculiarities of this rare clinical presentation or even under diagnosed in our context.

Keywords: hemophilia a and b, hemophilic arthropathy, haemophilia complication.

Introduction

Nous rapportons un cas d'une bi-arthrite chronique des genoux survenue chez un adolescent de 13 ans. Cette bi-arthrite avait été rattachée à un rhumatisme articulaire aigu (RAA) et traité comme tel.

Nous discuterons la particularité diagnostique et thérapeutique de cette présentation clinique rare voire sous diagnostiquée dans notre contexte.

Cas clinique

KA, patient de 13 ans, élève, était adressé par le service de chirurgie orthopédique du CHU Sourou Sanou, pour bi-arthrite chronique des genoux avec des anticorps anti-streptolysine O (ASLO) faiblement positif à 210U/ml. Ce tableau clinique évoluait en contexte apyrétique avec état général conservé. Le diagnostic de la maladie de Bouillaud (rhumatisme articulaire aigu) avait été retenu au service de chirurgie orthopédique. Le patient a été traité comme tel puis référé en consultation de rhumatologie pour évolution non satisfaisante.

L'interrogatoire réalisé en rhumatologie retrouvait dans ses antécédents : une notion d'angine, pas de notion d'arthrite migratrice et fugace des grosses articulations, pas de notion de fièvre, ni d'éruption cutanéomuqueuses, ni de nodosités, une notion de saignement d'abondance minime, continue sur 72h, après la circoncision et un saignement d'abondance minime et prolongé lors des microtraumatismes de la vie courante.

L'examen objectivait deux gros genoux, chaud, normo-axés de 34 cm à droite et 30 cm à gauche (figure 1), avec signe de choc bilatéral, un flessum de 5 et 10° respectivement à gauche et à droite; syndrome fémoro-tibio-patellaire bilatérale, amyotrophie bilatérale des quadriceps (figure 1). La température était normale de même que les examens cardiaque, dermatologique et neurologique. L'EVA patient était à 6/10.

La ponction des genoux était hématique (figure 2) avec un saignement minime, lent avec une hémostase difficile aux sites de ponction.

La radiographie des genoux objectivait un épanchement bilatéral intra articulaire, une hypertrophie épiphysaire bilatérale, des géodes confluentes sous chondrales, une érosion marginale corticale tibiale et fémorale bilatérale, un pincement bilatérale des interlignes articulaires fémoro-tibiale compatible avec un stade III d'Arnold et Hilgartner (figure 3 a et b). L'échographie montrait un épaissement synovial bilatéral hyper-vascularisé d'allure inflammatoire,

avec épanchement liquidien intra articulaire bilatérale de 7cc à gauche et de 36cc à droite, le tout rattaché à un stade III de l'OMERACT (figure 4 a,b et c).

A la Biologie on notait une anémie hypochrome, microcytaire à 10,3g/dl, une thrombocytose à 508000, une C réactive protéine normale à 6,36mg/l, vitesse de sédimentation accélérée à 100mn à la 1ere heure, les ASLO normaux à 162U/ml, un temps de céphaline activé à 50 secondes pour rapport P/T à 1,95, des facteurs rhumatoïdes et des ACPA négatifs.

Quel est votre diagnostic?

Il s'agissait d'une arthropathie hémophilique (AH) majeure A, confirmé par le dosage du facteur VIII, revenu inférieur à 1%.



Figure 1 : Gros genoux avec amyotrophie bilatérale



Figure 2 : Ponction hématique

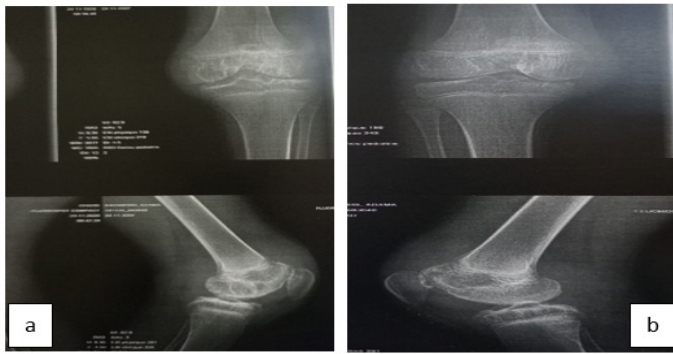


Figure 3 (a, b) : Radiographie bilatérale des genoux face/profil

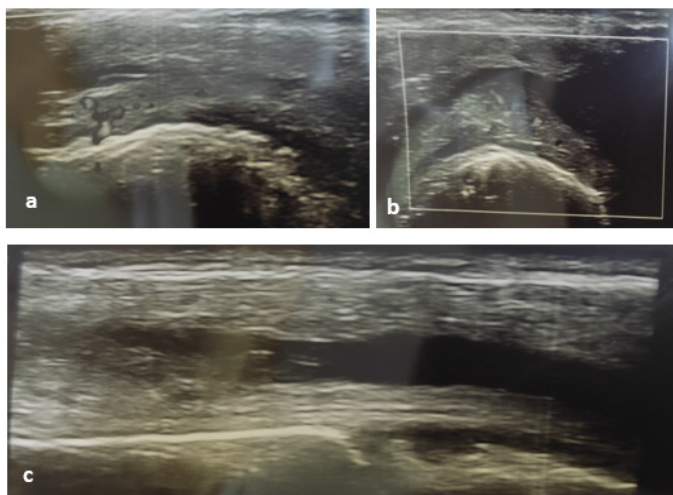


Figure 4 (a, b, c)

Discussion

L'hémophilie est une maladie hémorragique chronique et héréditaire. Elle est caractérisée par un déficit en facteur de coagulation : les facteurs VIII et IX. Il existe donc deux formes : l'hémophilie A (déficit en facteur VIII) et l'hémophilie B (déficit en facteur IX). C'est une affection génétique rare à transmission récessive liée à des gènes situés sur le chromosome X. L'hémophilie s'exprime presque exclusivement chez le sujet de sexe masculin, mais cependant elle reste transmise par les femmes [1–8] .

Les gènes en cause de la synthèse des protéines (facteur VIII et facteur IX) sont situés sur le bras long du chromosome X à deux endroits distincts. Il s'agit des positions Xq28 (pour le facteur VIII) et Xq27 (pour le facteur IX) [5].

C'est une maladie rare. Sa prévalence varie entre 3 et 18 cas pour 100 000 naissances selon les différentes

régions du monde [2, 5, 7–10]. En Afrique francophone son incidence et sa prévalence restent sous évaluées [11, 12]. Dans cette partie de l'Afrique, la série de Diop est la plus grande étude rapportée, portant sur 54 cas d'hémophilie [11]. L'hémophilie A est 4 à 5 fois plus fréquente que l'hémophilie B [2, 4, 5, 8, 9] . L'arthropathie hémophilique (AH) est la principale complication de l'hémophilie [3–6, 8, 10, 13–16] . L'AH résulte de la répétition d'un certain nombre d'hémarthroses touchant une articulation dite « cible ». Les articulations touchées sont de type synovial [8, 14]. Comme dans notre cas, les genoux restent les articulations les plus touchées, du fait de leur rôle central dans l'appareil locomoteur [5, 8]. L'AH constitue la première cause de morbidité chez les hémophiles.

Sur le plan clinique, à l'opposé du rhumatisme articulaire aigu, l'AH se présente par une mono, oligo ou polyarthrite chronique, fixe, avec ou sans fessum ; conséquence des hémarthroses répétées [15–18]. Dans notre cas nous avons un fessum bilatérale, sans doute lié à l'importance de l'atteinte articulaire. La gravité de l'atteinte ostéo-articulaire au cours de l'hémophilie est directement liée aux nombres hémarthroses répétitifs [15, 16, 19]. Ces hémarthroses visibles à l'échographie [19], sont à l'origine de la modifications de la synoviale, du cartilage et de l'os. Sur le plan radiologique, Arnold et Hilgartner [14] distinguent cinq stade pour l'atteinte articulaire de l'hémophilie : Stade I: aucune anomalie radiologique; Stade II: arthropathie subaiguë caractérisée par une ostéopénie et un élargissement épiphysaire; Stade III: densification synoviale avec kystes sous chondraux articulaires et conservation de l'interligne articulaire; Stade IV: pincement de l'interligne articulaire avec majoration des lésions du stade III; Stade V: dislocation et désaxation articulaire. Le scanner n'a pas d'intérêt spécifique, cependant l'IRM permet de détecter les lésions ostéo-articulaires assez précocement (dès la première hémarthrose) alors que la radiographie paraît normale [20].

Dans sa forme classique, le diagnostic différentiel se fait avec la synovite villonodulaire de l'enfant, les AJI

et tumeurs de l'enfant [3, 5, 6, 8, 10, 14–16].

Le traitement de l'AH est surtout préventif (éviter sinon réduire la quantité des saignements) [1, 3, 21]. Il repose essentiellement sur l'injection de facteur anti hémophilique (FAH)[5, 8, 21]. L'administration de FAH a considérablement rallongée la durée de vie des patients hémophiliques. Cependant, elle n'aurait aucun effet sur la fonction articulaire [22].

L'injection de facteurs activés se faisant lorsqu'il y'a présence d'anticorps circulants [8]. Dans l'AH, on peut aussi avoir recours à la synoviorthèse (par la rifampicine ou au triamcinolone) et à la synovectomie en cas d'échec des traitements précédents[21, 23]. Notre patient a reçu une injection de FAH et une synoviorthèse au triamcinolone 72H après le traitement à base de FAH. Les hémarthroses répétées, entraînent très souvent une raideur articulaire avec fessum (comme chez notre patient), responsable d'une détérioration de la qualité de vie de ces patients. La restauration de cette fonction articulaire fait appel à une kinésithérapie efficace [22]. La pose d'une prothèse totale du genou se faisant en l'absence d'une récupération de la fonction articulaire et du degré de la gêne fonctionnelle ; et non du degré de l'atteinte osseuse et/ou cartilagineuse [21, 22, 24].

Conclusion

L'arthropathie hémophilique est la principale complication observée au cours de l'hémophilie. C'est une affection rare. Dans notre contexte, l'arthropathie hémophilique pose le problème de sa prise en charge du fait de son impact majeur sur la qualité de vie des hémophiles. Son pronostic fonctionnel est le plus souvent sombre. Le coût de sa prise en charge reste élevé, basé essentiellement sur l'injection des facteurs anti-hémophilique. Sa prise en charge est pluridisciplinaire associant hématologue, rhumatologue, chirurgien pédiatre, kinésithérapeute et ergothérapeute.

*Correspondance

Moussa Ouedraogo

assoumdiarra@gmail.com

Disponible en ligne : 04 Avril 2022

- 1 : Service de médecine interne CHU Souro Sanou, Burkina Faso
- 2 : Service des urgences médicales CHU Souro Sanou, Burkina Faso
- 3 : Service rhumatologie CHU Bogodogo, Burkina Faso

© Journal of african clinical cases and reviews 2022

Conflit de intérêt : Aucun

Références

- [1] Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, et al. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia* 2013; 19: e1–e47.
- [2] Zmouli N. Découverte fortuite d'une hémophilie A mineure lors d'une circoncision. *Pharm Hosp Clin* 2015; 50: 350–353.
- [3] Hanley J, McKernan A, Creagh MD, et al. Guidelines for the management of acute joint bleeds and chronic synovitis in haemophilia: A United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation (UKHCDO) guideline. *Haemophilia* 2017; 23: 511–520.
- [4] Gualtierotti R, Solimeno LP, Peyvandi F. Hemophilic arthropathy: Current knowledge and future perspectives. *J Thromb Haemost* 2021; 19: 2112–2121.
- [5] Guérois C. L'hémophilie aujourd'hui. *Kinésithérapie Rev* 2009; 9: 32–36.
- [6] Morillon D, Boutry N, Demondion X, et al. Lésions musculosquelettiques dans l'hémophilie. *EMC - Radiol* 2004; 1: 283–292.
- [7] Rajaonarison LH, Rabemanorintsoa FH, Randrianantenaina FR, et al. Profil épidémiologique et radiologique des atteintes ostéo-articulaires des hémophiles à Madagascar. *Pan Afr Med J*; 19. Epub ahead of print 2014. DOI:

- 10.11604/pamj.2014.19.287.5237.
- [8] Bontoux D, Debiais F, Azaïs I. Rhumatologie. 2e éd. Paris: Lavoisier-Médecine sciences, 2014.
- [9] Schved J-F. Hémophilie : physiopathologie et bases moléculaires. EMC - Hématologie 2008; 3: 1–14.
- [10] Lafeber FPJG, Miossec P, Valentino LA. Physiopathology of haemophilic arthropathy. Haemophilia 2008; 14: 3–9.
- [11] Diop S, Toure/Fall AO, Thiam D, et al. Profil évolutif de l'hémophilie A au Sénégal : étude prospective réalisée chez 54 patients. Transfus Clin Biol 2003; 10: 37–40.
- [12] Benajiba N, Boussaadni YE, Aljabri M, et al. Hémophilie: état des lieux dans un service de pédiatrie dans la région de l'oriental du Maroc. Pan Afr Med J; 18. Epub ahead of print 2014. DOI: 10.11604/pamj.2014.18.126.4007.
- [13] Dauty M. Évolution des articulations du sujet hémophile. Ann Phys Rehabil Med 2011; 54: e96.
- [14] Arnold WD, Hilgartner MW. Hemophilic arthropathy. Current concepts of pathogenesis and management. J Bone Joint Surg Am 1977; 59: 287–305.
- [15] Alcalay M, Durand G. Manifestations musculaires, articulaires et osseuses de l'hémophilie. EMC - Appar Locomoteur 2008; 3: 1–15.
- [16] Alcalay M, Deplas A. Rheumatological management of patients with hemophilia. Part I: joint manifestations. Joint Bone Spine 2002; 69: 442–449.
- [17] Barsaoui S. Rhumatisme articulaire aigu chez l'enfant. EMC - Pédiatrie 2005; 2: 243–255.
- [18] Ben Meriem C, Hammami S, Ghédira L, et al. Rhumatisme articulaire aigu chez l'enfant : à propos de 169 cas. J Pédiatrie Puériculture 2008; 21: 86–92.
- [19] Klukowska A, Czyrny Z, Laguna P, et al. Correlation between clinical, radiological and ultrasonographical image of knee joints in children with haemophilia: KNEE JOINTS IN CHILDREN WITH HAEMOPHILIA. Haemophilia 2001; 7: 286–292.
- [20] Funk MB, Schmidt H, Becker S, et al. Modified magnetic resonance imaging score compared with orthopaedic and radiological scores for the evaluation of haemophilic arthropathy: DIFFERENT SCORING SYSTEMS FOR HAEMOPHILIC ARTHROPATHY. Haemophilia 2002; 8: 98–103.
- [21] Schved J-F. Traitements de l'hémophilie. EMC - Hématologie 2009; 4: 1–11.
- [22] Legroux-Gérot I, Strouk G, Parquet A, et al. Les prothèses totales de genou dans l'arthropathie hémophilique. Rev Rhum 2003; 70: 26–36.
- [23] Pasta G, Mancuso ME, Perfetto OS, et al. Synoviorthesis in haemophilia patients with inhibitors. Haemophilia 2008; 14: 52–55.
- [24] Bresson C, Dauty M. Traitement chirurgical des arthropathies hémophiliques. Ann Phys Rehabil Med 2011; 54: e97.

To cite this article :

M Ouédraogo, O Konombo, AB Baro, E Zongo, B Sawadogo, MS Ouédraogo. Bi-arthrite chronique des genoux chez un adolescent : Quel est votre diagnostic ?. Jaccr Africa 2022; 6(2): 6-10