

Evaluation Radiologique De L'atteinte Articulaire De L'enfant Hemophile

Akretche Nora¹, Belarbi Soreya², Nemmar Rachid³

¹medecine Physique Et Readaptation Chu Alger Centre

²service De Neurologie Ehs Ali Ait Idir

³ Service D'orthopedie Chu Alger Centre

Date of Submission: 05-05-2024

Date of Acceptance: 15-05-2024

I. Introduction

L'hémophilie est une maladie hématologique héréditaire rare responsable d'hémarthrose débutant dès l'âge de l'apprentissage de la marche [1]. Les épisodes répétés d'hémarthroses engendrent une synovite chronique proliférative aboutissant à une destruction progressive de l'articulation désignée sous le terme d'arthropathie chronique principale cause de morbidité, mettant en jeu le pronostic fonctionnel [2].

Ces arthropathies chroniques se manifestent par l'existence de tuméfaction tenant à la fois à l'hypertrophie des épiphyses et l'épaississement capsulosynovial ainsi qu'à l'existence d'un épanchement articulaire [3]. L'imagerie est utile pour l'évaluation de ces complications ostéo-articulaires [4].

II. Objectif

L'objectif de cette étude est d'évaluer les aspects radiologiques des atteintes ostéo-articulaires des enfants hémophiles sous traitement à la demande ou sous prophylaxie secondaire.

III. Matériels Et Méthodes

L'étude est prospective, elle a concerné 43 enfants hémophiles avec atteintes articulaires sous traitement par facteur de coagulation à la demande ou prophylactique type secondaire. Nous avons réalisé une radiographie conventionnelle numérisée en incidence de face et de profil des grosses articulations intéressant les coudes, les genoux et les chevilles en utilisant le score de Pettersson [5]. C'est un score additif et analytique qui est reconnu par la World Federation Of Hemophilia.

Ce score résulte de la somme des cotations (0 à 1 : ou 0 à 2) attribuées aux lésions radiologiques élémentaires :

- Ostéoporose,
- Elargissement épiphysaire,
- Irrégularité de la surface articulaire,
- Formation de kystes sous chondraux,
- Pincement de l'interligne,
- Erosion des berges articulaires,
- Incongruence des surfaces articulaires et dislocation articulaire,

Un score nul correspond à une articulation radiologiquement normale, un score de 13 correspond à l'arthropathie chronique la plus altérée.



Figure 1 : Flessum unilatéral du genou droit sur arthropathie hémophilique.



Figure 2 : Arthropathie du genou : Hypertrophie épiphysaire contrastant avec le caractère grêle des diaphyses, irrégularité de la surface sous chondraux.

IV. Résultats

67 articulations ont été évaluées radiologiquement avec des rayons X simples en utilisant le score de Pettersson, chez 43 enfants hémophiles d'âge moyen de 9,17+/-6,26 ans

Siège de l'hémarthrose	Nombre	%
Coude	14	22,6
Cheville	6	13,9
Genou	22	51,2
Poignet	1	2,3
Total	43	100,0

Tableau 1 : Répartition selon le siège de la première hémarthrose.

Nombre d'articulation atteinte par patient	Nombre	%
1	24	55,8
2	15	34,9
3	3	7,0
4	1	2,3
Total	43	100,0

Tableau 2 : Nombre d'articulation atteinte par patient.

Les Articulations	Nombre	%
Genoux	40	59,71
Coudes	17	25,37
Chevilles	10	14,92
Total	67	100,0

Tableau 3 : Répartition selon le nombre d'articulations atteintes par patient.

Articulation	Moyenne	SD	Min	Max
Genou D	1,67	3,15	0	11
Genou G	1,90	2,59	0	11
Cheville D	0,27	1,05	0	5
Cheville G	0,14	0,56	0	3
Coude D	0,21	0,64	0	3
Coude G	0,35	1,02	0	4

Tableau 4 : La Moyenne du score radiologique par patient.

Articulations	Nombre	%	Score total	Score moyen par articulation
Genoux	40	59,7	148	3,7
Coudes	17	25,4	24	1,41
Chevilles	10	14,9	19	1,9
Total	67	100	191	2,85

Tableau 5 : Score radiologique moyen par articulation atteinte.

V. Discussion

L'hémophilie est une maladie hématologique dont le pronostic fonctionnel est lié aux manifestations orthopédiques. Ces dernières sont la cause de morbidité et source de handicap chez ces patients.

L'étude a concerné 43 patients hémophiles, l'âge moyen de la population étudiée est de 9,17+/-6,26 ans. Un total de 67 articulations ont été évaluées, par un score radiologique de Pettersson. Le siège de la première hémarthrose chez nos patients était le genou dans plus de la moitié des cas. Cela s'explique par le fait que les premières hémarthroses surviennent dès les premiers pas. Dès l'acquisition de la marche, les genoux sont les articulations les plus exposées.

La survenue d'une hémarthrose, va entraîner des modifications synoviales, cartilagineuses et osseuses. L'atteinte au niveau du genou a prédominé dans notre série avec un score moyen de 3,7 suivie des lésions de la cheville et du coude. Nos résultats sont similaires à ceux de Hassan et al [6], qui ont retrouvé que le genou est l'articulation la plus atteinte radiologiquement avec un score à 2,32, suivi des chevilles à 1,86 et enfin les coudes avec un score moyen à 1,42.

D'après Kerr [7] les atteintes siègent le plus souvent aux articulations les plus exposées aux traumatismes.

Une autre étude faite par Van Dijk *et al* [8] qui a évalué les dommages articulaires en utilisant le score de Pettersson chez des hémophiles sévères, a rapporté que le score augmente avec le nombre cumulatif de saignements articulaires.

Le scanner ne présente pas d'intérêt particulier pour les arthropathies hémophiliques, mais l'imagerie par résonance magnétique (IRM) peut montrer précocement les altérations articulaires dès le premier épisode d'hémarthrose alors que la radiographie est encore normale [9]. Mais comme l'IRM est peu accessible ou difficilement réalisable surtout chez les petits enfants, la radiographie conventionnelle couplée à l'échographie reste une technique non négligeable dans le diagnostic et la surveillance des atteintes ostéo-articulaires chez les hémophiles.

VI. Conclusion

L'évaluation radiologique des complications articulaire de l'hémophile est extrêmement utile dans la pratique clinique. Malgré l'évolution technologique de l'imagerie, la radiographie garde une place non négligeable dans le diagnostic et la surveillance des complications ostéoarticulaires graves secondaires à l'hémarthrose répétée. La radiographie conventionnelle est l'examen de base accessible à tous et peu coûteux.

Références Bibliographiques

- [1] Recommandation Pour La Prise En Charge De L'arthropathie Hémophilique. Société Algérienne D'hématologie Et De Transfusion Sanguine (SAHTS).
- [2] Alcalay M, Deplas A. Rheumatological Management Of Patients With Hemophilia.Part 1:Joint Manifestations. Joint Bone Spine. 2002; 442-449.
- [3] Guidelines For The Management Of Haemophilia. 2nd Ed. Blackwell Publishing Ltd; 2012.Htp://Www1.Wfh.Org.
- [4] Gupta S, Garg K Singh J. Assessment Of Musculoskeletal Function And Its Correlation With Radiological Joint Score In Children With Hemophilia A.Indian J Pediatr. 2015; 1101-6.
- [5] Jansen N, Roosendaal G, Lafeber F. Understanding Haemophilic Arthropathy: An Exploration Of Current Open Issues. British Journal Of Haematology. 2008; (Vol 143):632-640.
- [6] Hassan TH, Badr MA, El-Gerbykm. Correlation Between Musculoskeletal Function And Radiological Joint Scores In Haemophiliaa Adolescents. Hemophilia 2011; 920-5.
- [7] Cockenport E, Bountry N, Cottona. Hemophilie, Imagerie Musquelo Squelettique. Pathologie Générale. 2013 ; 259-268.
- [8] Van Dijk K, Fischer K, Van Der Bom JG, Grobbee DE, Van Den Berg HM. Variability In The Clinical Phenotype Of Severe Hemophilia: The Role Of The First Joint Bleed. Haemophilia. 2005; 11: 438-443.
- [9] Dalvan M, Tuncer S, Kemahli S. Hemophilic Arthropathy: Evaluation Of Clinical And Radiological Characteristics And Disability. Turk J Pediatr. 2000 Jul-Sep; 42(3):205-9.