

Research

Profil épidémio-clinique et radiologique des atteintes ostéo-articulaires des hémophiles à Madagascar

Lova Hasina Rajaonarison Ny Ony Narindra^{1,&}, Feno Hasina Rabemanorintsoa¹, Faralahy Ravelonarivo Randrianantenaina¹, Olivat Alson Aimée Rakoto², Ahmad Ahmad¹

¹Service Imagerie Médicale, Hôpital Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Ampefiloha, Antananarivo, Madagascar, ²Service Biologie-Hématologie, Hôpital Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Antananarivo, Madagascar

[&]Corresponding author: Lova Hasina Rajaonarison Ny Ony Narindra, Service Imagerie Médicale, Hôpital Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Ampefiloha, Antananarivo, Madagascar

Key words: Hémophile, Madagascar, radiologie, échographie

Received: 13/08/2014 - Accepted: 31/10/2014 - Published: 15/11/2014

Abstract

Introduction: déterminer le profil épidémio-clinique et radiologique des atteintes ostéo-articulaires des hémophiles malagasy. **Méthodes:** une étude prospective, descriptive portant sur 25 patients hémophiles venant de tout Madagascar a été réalisée. Des radiographies numérisées des genoux, des chevilles et des coudes en incidence de face et de profil ainsi qu'une échographie des hanches, des genoux, des chevilles et des coudes ont été réalisées chez ces patients. Le type et la sévérité de la maladie ainsi que l'aspect de la cavité articulaire, la synoviale, les noyaux épiphysaires et les surfaces articulaires ont été analysés. **Résultats:** soixante-huit pourcent des patients étaient hémophiles de type A et 32 % de type B. Quarante pourcent étaient classés sévères, 28 % modérés et 32 % mineurs. Les atteintes ostéo-articulaires ont été retrouvées chez 56 % des patients. Il n'existait pas de prédominance d'atteinte selon le type ni la sévérité de la maladie. Les plus jeunes étaient les plus atteints et l'articulation du genou et de la cheville étaient les plus touchées. **Conclusion:** les complications ostéo-articulaire de l'hémophilie sont graves et ne dépendent pas du type ni de la sévérité de l'affection. Elles touchent surtout les enfants d'âge scolaire. Le couple radiographie-échographie permet de diagnostiquer et de surveiller ces lésions.

Pan African Medical Journal. 2014; 19:287 doi:10.11604/pamj.2014.19.287.5237

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/19/287/full/>

© Lova Hasina Rajaonarison Ny Ony Narindra et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Introduction

L'hémophilie est une maladie héréditaire à transmission récessive liée au chromosome X. C'est une pathologie rare mais grave caractérisée par un déficit en facteur de coagulation. Il existe deux formes: l'hémophilie «A» caractérisée par un déficit en facteur VIII avec une fréquence de 1 sur 10 000, et l'hémophilie «B» par un déficit en facteur IX qui est cinq fois moins fréquente [1]. Le diagnostic est biologique. L'imagerie est utile pour la détection et la surveillance des complications notamment ostéo-articulaires. Les objectifs de cette étude sont de déterminer le profil épidémiologique et d'évaluer les aspects radiologiques des atteintes ostéo-articulaires des hémophiles à Madagascar.

Méthodes

Il s'agit d'une étude prospective de trois mois s'étalant du 30 janvier au 30 Mars 2012, réalisée dans le service d'Imagerie Médicale et de Biologie-Hématologie de l'Hôpital Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona portant sur 25 patients hémophiles confirmés et recensés sur Madagascar par le service d'Hématologie. 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 ainsi qu'une échographie des coudes, des hanches, des genoux et des chevilles de ces patients. L'analyse est portée sur la présence ou non d'épanchement dans les cavités articulaires, l'état de la synoviale, l'aspect de la corticale osseuse, du noyau épiphysaire et des surfaces articulaires. Nous avons recueillis les dossiers biologiques des patients afin de connaître le type de l'affection et la sévérité de l'atteinte par le taux de facteur de coagulation manquant.

Résultats

Type d'hémophilie

Nous avons colligé 17 cas soit 68 % d'hémophile de type A contre 08 cas soit 32 % de type B. Dix (10) soit 40 % des patients sont hémophiles sévères, 07 soit 28 % sont hémophiles modérés et 08 soit 32 % sont hémophiles mineurs.

Répartition des atteintes ostéo-articulaires en fonction de l'âge

L'âge moyen des patients était de 12 ans avec des extrêmes de 3 ans et 36 ans. Les tranches 0 à 10 ans avaient des complications ostéo-articulaires dans 24%, les 11 à 20 ans dans 20%, le 21 à 30 ans dans 8% et les 31 à 40 dans 4%.

Atteintes ostéo-articulaires selon le type et la sévérité de l'hémophilie (Tableau 1 et Tableau 2)

Localisation des lésions (Tableau 3)

Types des lésions

Une irrégularité de la corticale osseuse métaphyso-épiphysaire (**Figure 1**) a été observée dans 12 cas, suivie d'une atteinte des surfaces articulaires dans 10 cas (**Figure 2**). Les autres lésions étaient respectivement: l'épaississement synovial dans 6 cas (**Figure 3**), l'épanchement articulaire dans 5 cas (**Figure 4**) et une hypertrophie épiphysaire dans 4 cas (**Figure 5**). On notait également 03 cas d'atteinte diaphysaire des os longs à type d'ostéopénie, apposition périostée et des lignes d'arrêt de croissance (**Figure 6**).

Discussion

Cette étude révèle la prédominance des hémophiles de type A (68 %) par rapport au type B (28 %) rapprochant les résultats de l'étude de Belhani avec une proportion de 85 % pour le type A sur 15 % pour le type B [2]. La maladie est dite sévère si le taux de facteur manquant est inférieur à 1% ; modérée entre 1% et 5 % et mineure entre 5 % et 30 % [1]. Quarante pourcent (40 %) de nos patients étaient de forme sévère, 28 % de forme modérée et 32 % de forme mineure. Ces résultats rejoignent ceux des études faites en Europe et aux Etats Unis [3,4]. Ce qui n'est pas le cas pour Diop qui rapportait la prédominance des formes modérées suivies des formes majeures puis mineures qu'il estimait être liée à la forte mortalité des formes majeures et la difficulté diagnostique des formes mineures [5]. Il s'agit dans cette étude de population jeune avec un âge moyen de 12 ans et des âges extrêmes de 3 ans et 36 ans, ce qui pourrait être lié à l'espérance de vie des hémophiles à

Madagascar où le diagnostic et la prise en charge restent encore peu accessibles.

En pays développé, l'espérance de vie des hémophiles atteint celle de la population normale, en l'absence de contamination par le virus du SIDA, grâce à l'évolution des thérapeutiques transfusionnelles [6]. Dans notre série, 56 % des patients, soit 32 % des types A et 24 % des types B, ont présentés des atteintes ostéo-articulaires. Pour Diop ces lésions sont présentes chez 53% des hémophiles [7]. Les plus jeunes ont été les plus touchés par ces atteintes ostéo-articulaires puisque, dans cette étude, 42,85 % des sujets atteints ont été âgés de 0 à 10 ans et 35,71% de 11 à 20 ans. Il s'agissait, pour ces jeunes, d'une irrégularité des surfaces articulaires et des épanchements intra-articulaires. Ceci s'expliquerait par le fait que la prévention des atteintes est encore assez difficile chez ces petits enfants qui comprendraient peu ou pas le mécanisme de cette maladie et notamment des atteintes ostéo-articulaires.

Nous avons remarqué, dans cette étude, qu'il n'y pas de proportionnalité entre la sévérité de l'hémophilie et l'atteinte ostéo-articulaire. Ainsi, 12 % d'hémophile B modéré ont présentés des atteintes ostéo-articulaires contre 8 % d'hémophile sévère du même type alors que 16 % d'hémophile sévère de type A ont eu ces lésions face à 8 % de forme modérée et 8 % de forme mineure de ce type A. Une étude menée à Dakar concluait la non influence de la sévérité de l'hémophilie sur la survenue des hématomes [7] alors que c'est l'hémarthrose répétée qui conduit aux lésions ostéo-articulaires chez l'hémophile [1]. Toutes les trois catégories de sévérité ont présenté les mêmes types de lésions donc l'hémophilie même mineure peut être responsable d'atteinte ostéo-articulaire. Selon Klukowka [8] les aspects des atteintes ostéo-articulaires des hémophiles sont fortement liés aux nombres d'épisode d'hémarthrose. En effet la survenue d'une hémarthrose, facilement détectable en échographie, va entraîner des modifications synoviales, cartilagineuses et osseuses. L'atteinte au niveau du genou a prédominé dans notre série suivie des lésions de la cheville et du coude. D'après Kerr [9] les atteintes sont le plus souvent vues aux articulations les plus exposées aux traumatismes. Chez les hémophiles âgées plus de 30 ans, le genou et le coude sont les plus fréquemment lésés et chez les adolescents, c'est surtout la cheville. Selon la classification radiographique d'Arnold et Higartner, les lésions hémophiliques sont divisées en cinq stades [10] : 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.

Toutes ces lésions ont été retrouvées dans notre série de jeunes hémophiles sauf heureusement la dislocation et la désaxation articulaire. Par contre, les lignes d'arrêt de croissance visible surtout au niveau métaphyso-diaphysaire et la possibilité d'apposition périostée pluri-lamellaire ne figurant pas parmi cette classification restent à considérer. 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 [11]. 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.

Conclusion

L'hémophilie est une pathologie rare. Elle peut donner des complications ostéo-articulaires graves secondaires à l'hémarthrose répétée liée au déficit en facteur de coagulation. Ces lésions se manifestent par des modifications synoviales, cartilagineuses et osseuses. Malgré l'évolution technologique de l'imagerie, le couple radiographie-échographie garde une place non négligeable dans le diagnostic et la surveillance de ces lésions hémophiliques.

Conflits d'intérêts

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail de recherche et à la rédaction du manuscrit. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Remerciements

Nous remercions tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à l'établissement de ce travail.

Tableaux et figures

Tableau 1: type de l'hémophilie et atteintes ostéo-articulaires

Tableau 2: sévérité de l'hémophilie et atteintes ostéo-articulaires

Tableau 3: localisation des lésions ostéo-articulaires

Figure 1: enfant 15 ans, hémophile A sévère. Radiographie comparative en incidence de profil des genoux. Irrégularité des corticales osseuses condyliennes fémorales bilatérales (flèches). Noter l'hypertrophie épiphysaire et le gonflement des parties molles des deux genoux

Figure 2: homme 32 ans, hémophile B mineur. Radiographie comparative des genoux en incidence de face montrant des géodes des plateaux tibiaux et des condyles fémoraux associées à un époinement des épines tibiales et pincement de l'interligne fémoro-tibiale bilatérale: arthropathies évoluées

Figure 3: enfant 08 ans, hémophile A modéré. Echographie conventionnelle en coupe sagittale de la face antérieure du coude gauche montrant un épaississement de la synoviale avec important flux vasculaire au codage Doppler et collection de liquide échogène intra-articulaire: hémarthrose avec synovite

Figure 4: enfant 08 ans, hémophile A modéré. Echographie de la face antérieure du genou droit. Structure liquidienne intra-articulaire (têtes de flèche) visible dans le récessus retro-quadricepsal (flèches):hémarthrose

Figure 5: enfant 08 ans, hémophile A sévère. Radiographie comparative des genoux en incidence de profil montrant une hypertrophie des noyaux épiphysaires condyliens fémoraux prédominant à droite

Figure 6: garçon 16 ans, hémophile B sévère. Radiographie du fémur gauche en incidence de profil montrant des appositions périostées pluri-lamellaires (flèches) médio-diaphysaires

Références

1. Fauré C. Imagerie ostéo-articulaire.1998. Paris. Flammarion. **Google Scholar**
2. Belhani M. Epidémiologie de l'hémophilie en Algérie. Revue Algérienne d'Hématologie. 2009 Sept; 1:32-5. **PubMed | Google Scholar**
3. Soucie JM, Evatt B, Jackson D. Occurrence of hemophilia in the United States, the Hemophilia Surveillance System Project Investigators. Am J Hematol. 1998 Dec; 59 (4): 288-94. **PubMed | Google Scholar**
4. Nilsson IM. Management of hemophilia in Sweden. Thromb Haemost. 1976 Jun 30; 35(3): 510-21. **PubMed | Google Scholar**
5. Diop S, Touré AO, Thiam D, Dièye M, Diakhaté L. Profil évolutif de l'hémophilie A au Sénégal: étude prospective réalisée chez 54 patients. Transfusion Clinique et Biologique. 2003 Fev; 10 (1):37-40. **PubMed | Google Scholar**
6. Schved JF. Hémophilie: physiopathologie et bases moléculaires. Hématologie. 10.1016/S1155-1984(08):40043-2. **PubMed | Google Scholar**
7. Diop S, Thiam D, Badiane M et al. Articular complications of hemophilia in Senegal. Haemophilia. 1998; 4 (3): 218. **PubMed | Google Scholar**
8. Klukowska A, Czyrny Z, Laguna P, Brzewski M, Serafin-Krol MA, Rokicka Milewska R. Correlation between, clinical, radiological and ultrasonographical image of knee joints in children with haemophilia. Haemophilia. 2001May; 7 (3):286-92. **PubMed | Google Scholar**
9. Kerr R. Imaging of musculoskeletal complications of haemophilia. Semin Musculoskeletal Radiol. 2003 Jun; 7(2):127-36. **PubMed | Google Scholar**
10. Arnold WD, Hildgartner MW. Haemophilicarthropathy Current concepts of pathogenesis and management. J Bone Joint Surg Am. 1977 Apr; 59(3):287-305. **PubMed | Google Scholar**

11. Funk MB, Schmidt H, Becker S, Escuriola C, Klarmann D, Klingebiel T. Modified magnetic resonance imaging score compared with orthopedic and radiological scores for the evaluation of haemophilic arthropathy. *Haemophilia*. 2002 Mars; 8(2):98-103. **PubMed | Google Scholar**

Tableau 1: type de l'hémophilie et atteintes ostéo-articulaires

Type	Hémophile sévère	Hémophile modéré	Hémophile mineure	Lésions ostéo-articulaires
A	24 %	20 %	24 %	32 %
B	16 %	8 %	8 %	24 %
Total	40 %	28 %	32 %	56 %

Note : hémophile mineure : $F < 1\%$; Hémophile modéré : $1\% < F < 5\%$; Hémophile mineure : $5 < F < 30\%$; F : Facteur de coagulation

Tableau 2: sévérité de l'hémophilie et atteintes ostéo-articulaires

Type	Sévérité	Atteintes ostéo-articulaires
A	sévère	4 (16 %)
	modéré	2 (08 %)
	mineur	2 (08 %)
	sévère	2 (08 %)
B	modéré	3 (12 %)
	mineur	1 (04 %)
Total		14 (56 %)

Tableau 3 : localisation des lésions ostéo-articulaires

Siège des lésions	Effectif	Pourcentage
Coude	4	17%
Hanche	1	4,34 %
Genou	10	43,47 %
Cheville	06	26,06 %
Os long	02	8,69 %

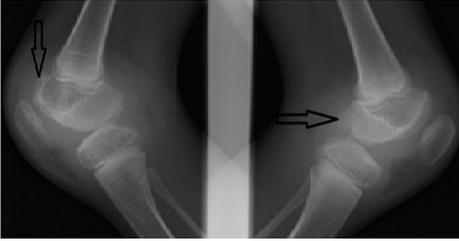


Figure 1: enfant 15 ans, hémophile A sévère. Radiographie comparative en incidence de profil des genoux. Irrégularité des corticales osseuses condyliennes fémorales bilatérales (flèches). Noter l'hypertrophie épiphysaire et le gonflement des parties molles des deux genoux



Figure 2: homme 32 ans, hémophile B mineur. Radiographie comparative des genoux en incidence de face montrant des géodes des plateaux tibiaux et des condyles fémoraux associées à un époinement des épines tibiales et pincement de l'interligne fémoro-tibiale bilatérale: arthropathies évoluées

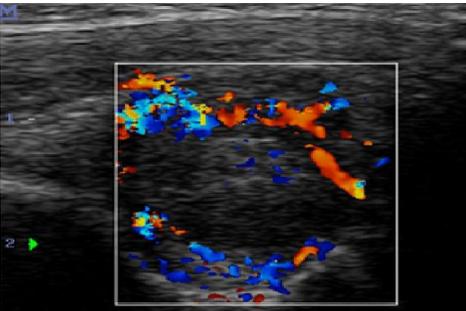


Figure 3: enfant 08 ans, hémophile A modéré. Echographie conventionnelle en coupe sagittale de la face antérieure du coude gauche montrant un épaississement de la synoviale avec important flux vasculaire au codage Doppler et collection de liquide échogène intra-articulaire: hémarthrose avec synovite

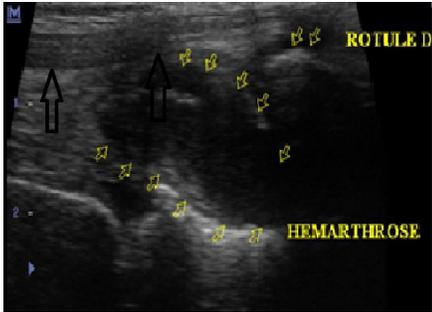


Figure 4: enfant 08 ans, hémophile A modéré. Echographie de la face antérieure du genou droit. Structure liquidienne intra-articulaire (têtes de flèche) visible dans le récessus retro-quadricepsal (flèches): hémarthrose



Figure 5: enfant 08 ans, hémophile A sévère. Radiographie comparative des genoux en incidence de profil montrant une hypertrophie des noyaux épiphysaires condyliens fémoraux prédominant à droite



Figure 6: garçon 16 ans, hémophile B sévère. Radiographie du fémur gauche en incidence de profil montrant des appositions périostées pluri-lamellaires (flèches) médio-diaphysaires