

- Patient de 69 ans suivi pour une pathologie chronique depuis 1987
- Consulte pour bilan d'une arthropathie chronique
- Cliniquement : douleurs modérées, raideur articulaire, discrète tuméfaction (carpe, MCP, MTP) non inflammatoire



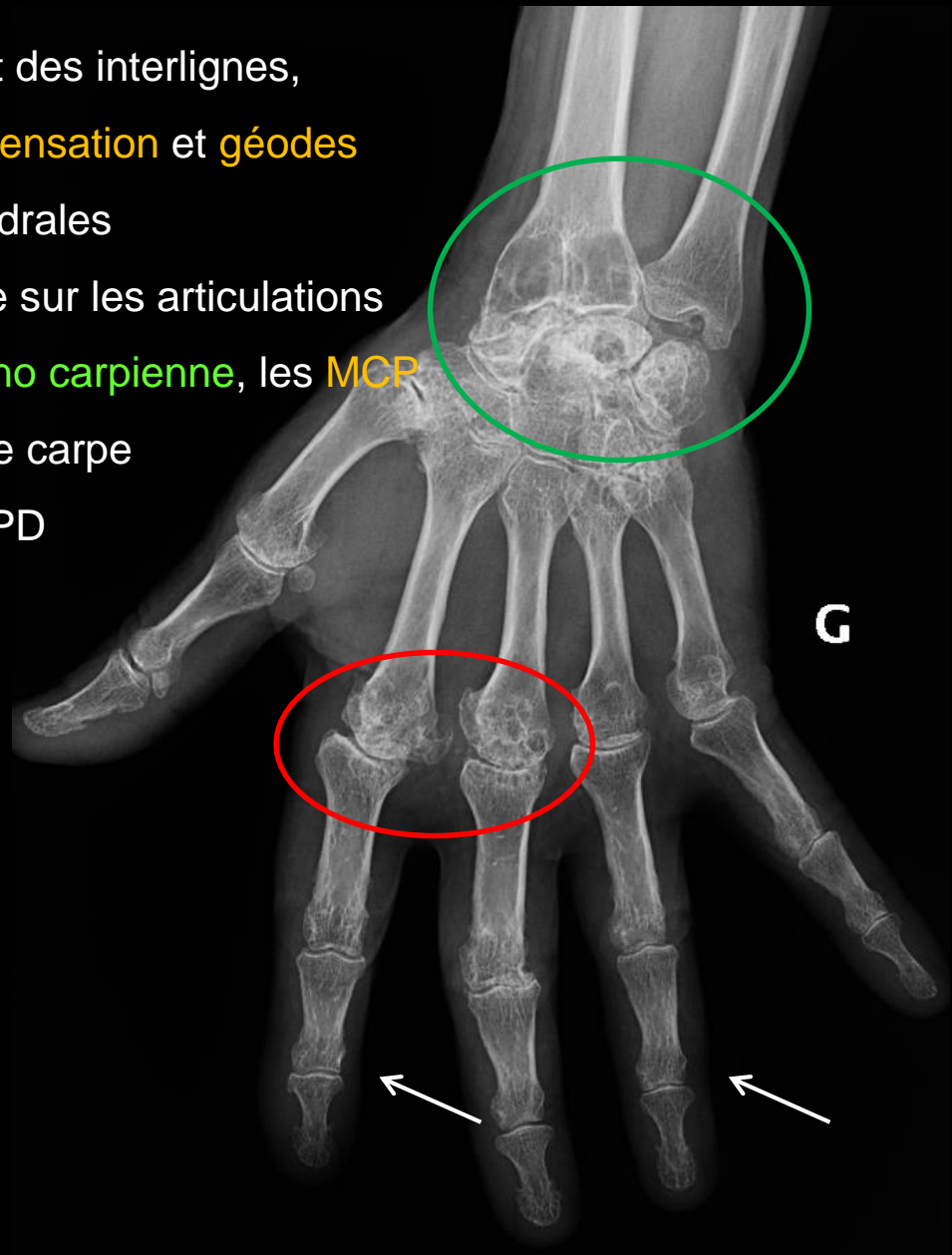
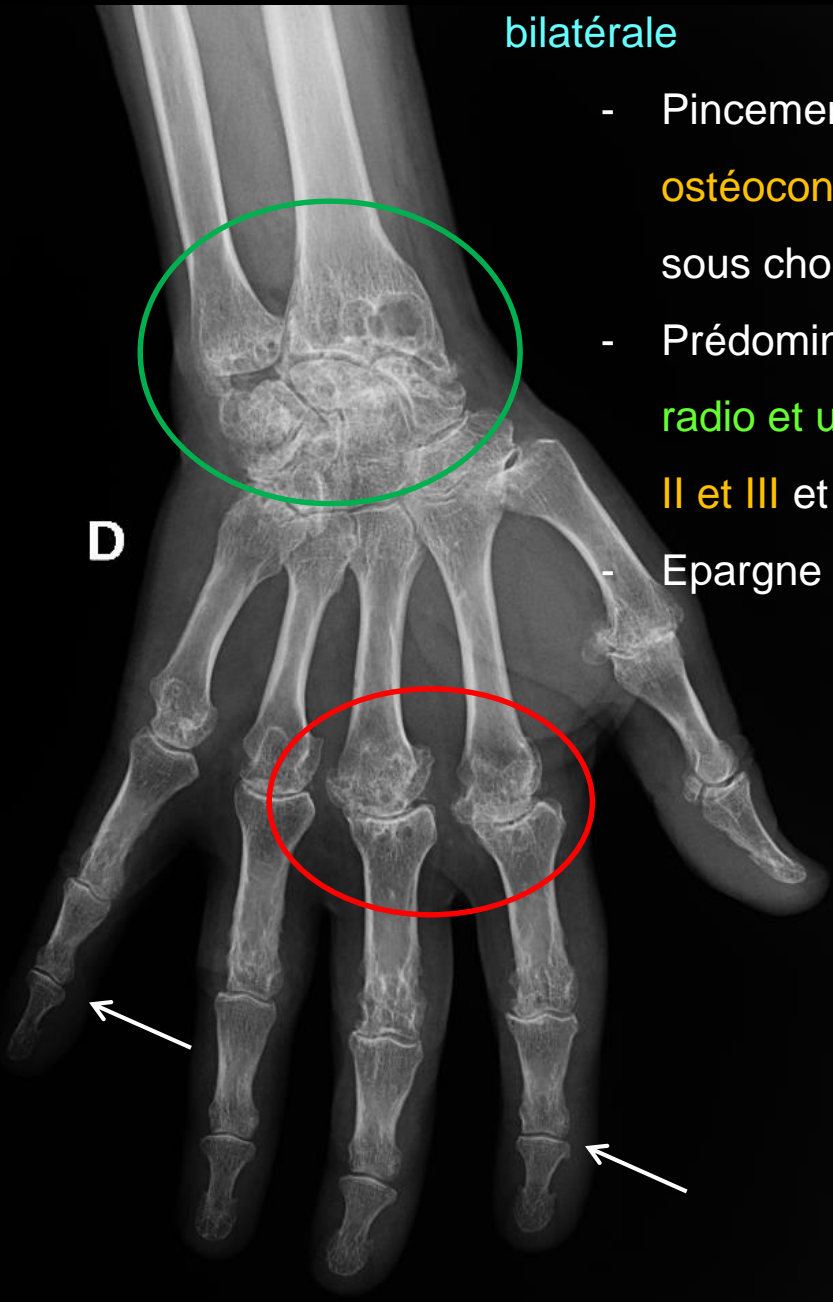
- quelles sont les principales anomalies observables sur ces clichés des 2 mains

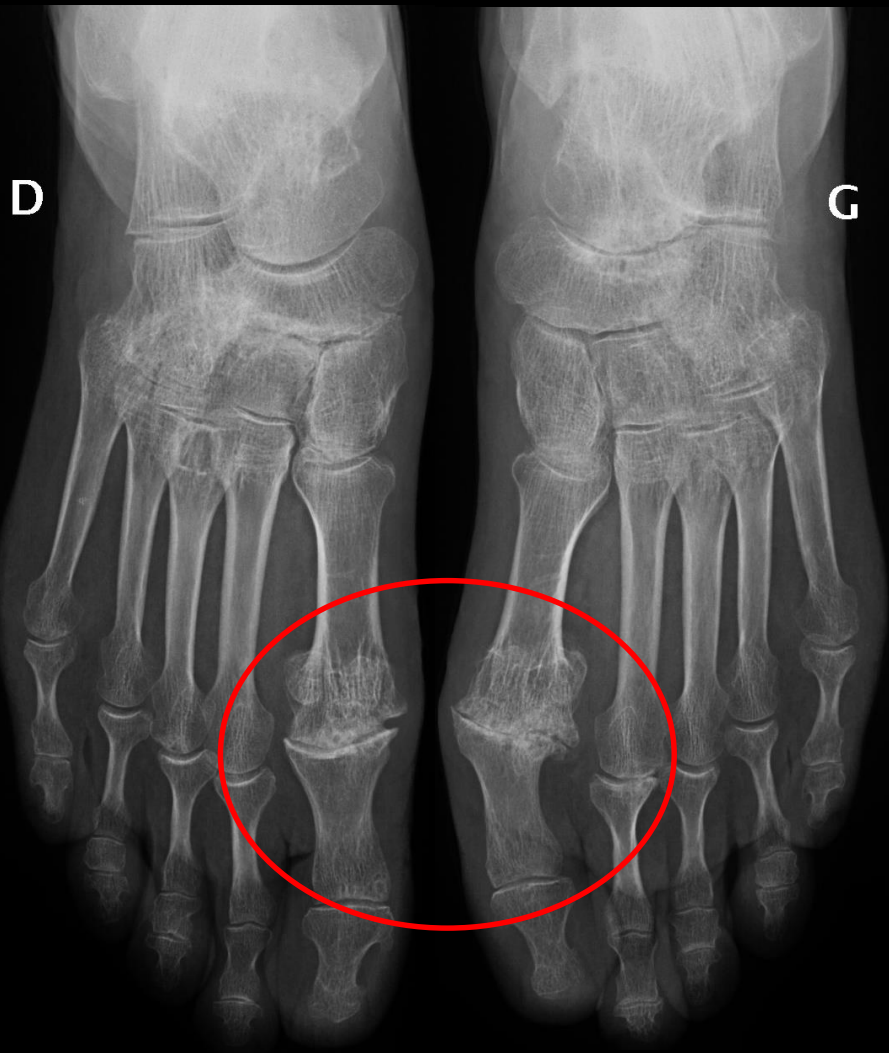


Arthropathie destructrice sévère

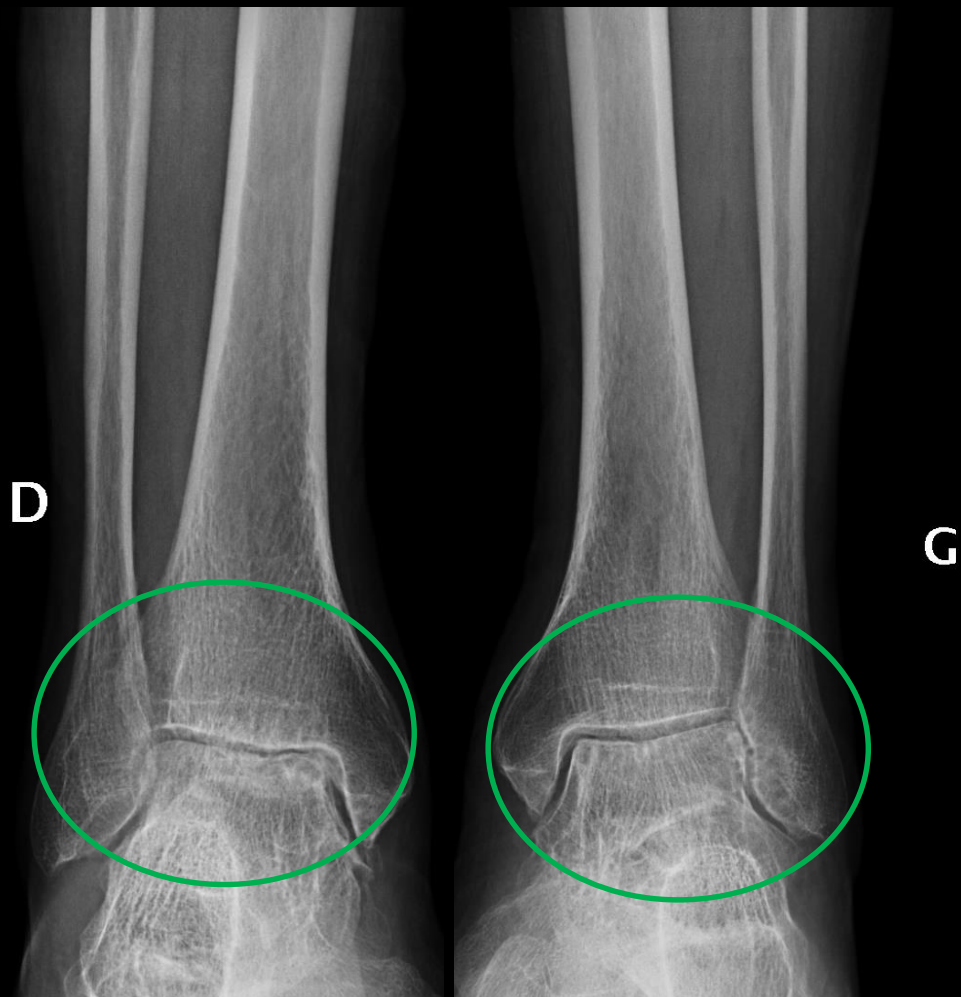
bilatérale

- Pincement des interlignes, ostéocondensation et géodes sous chondrales
- Prédomine sur les articulations radio et ulno carpienne, les MCP II et III et le carpe
- Epargne IPD

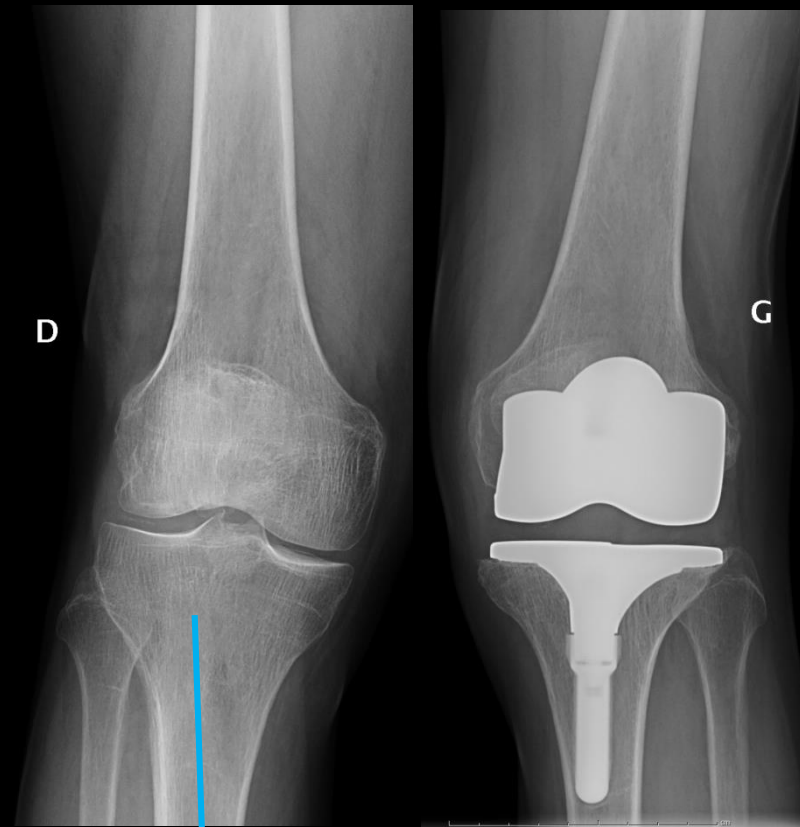
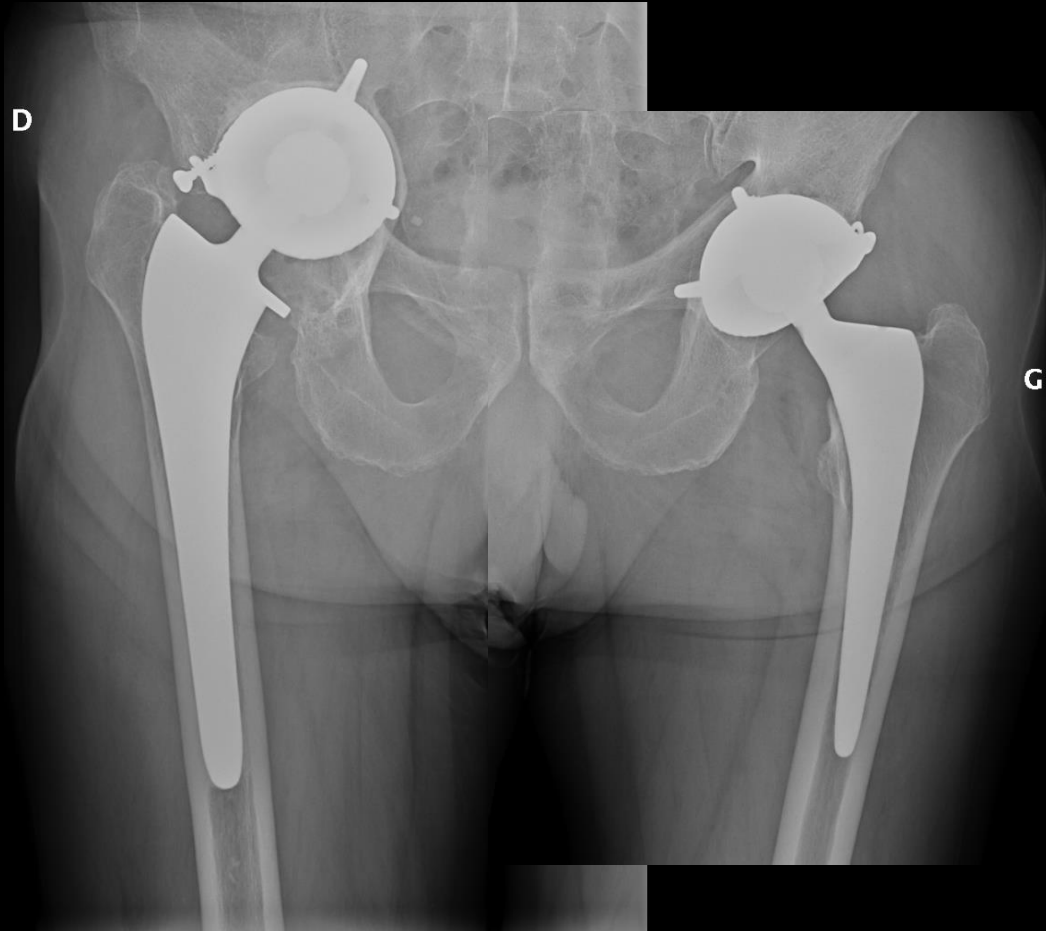




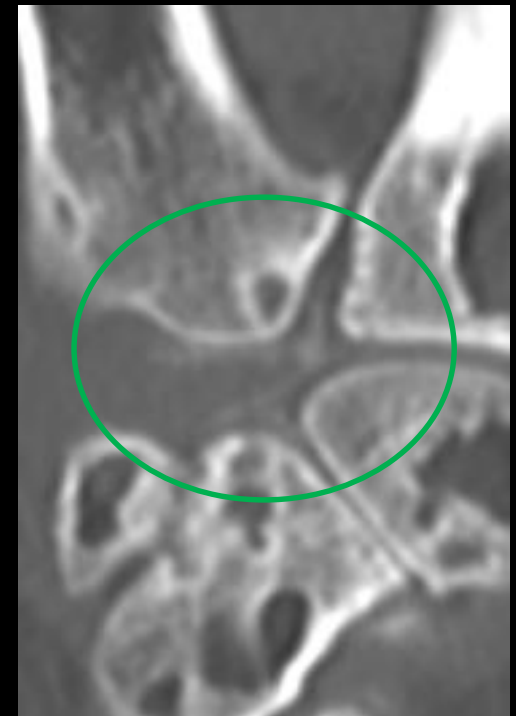
- Atteinte des **MTP**, du **tarse**, et de l'**articulation tibio talienne**
- Bilatérale, globalement symétrique



- Sémiologie similaire associant un pincement des interlignes, **ostéocondensation** et **géodes** sous chondrales



- Remplacement prothétique des deux hanches (PTH) et du genou gauche (PTG)
- **Meniscocalcinose** latérale droite



- Calcification du TFCC

Destruction articulaire sévère

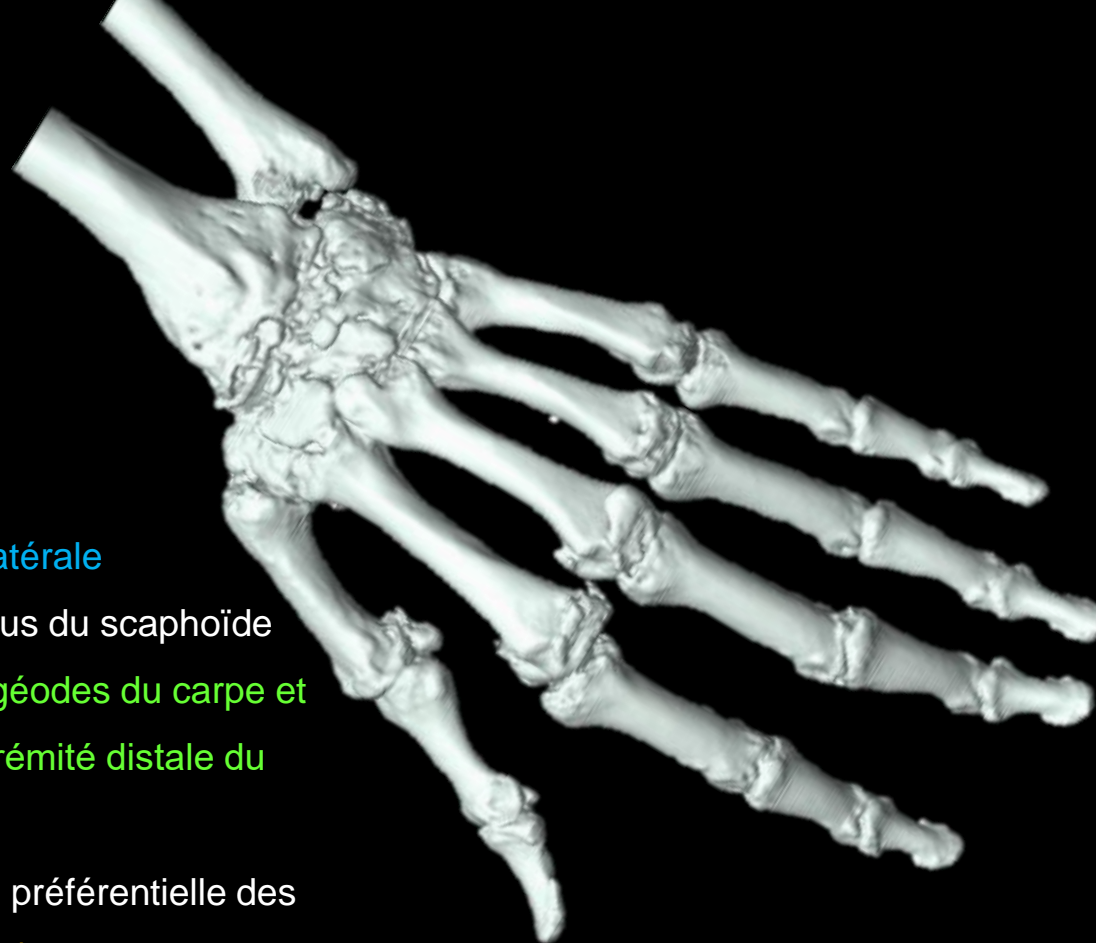
- Collapsus du scaphoïde
- Engrènement / aspect crénelé de l'articulation radio carpienne



Atteinte préférentielle des 2^{ème} et 3^{ème} MCP avec ostéophytose marquée, en crochet



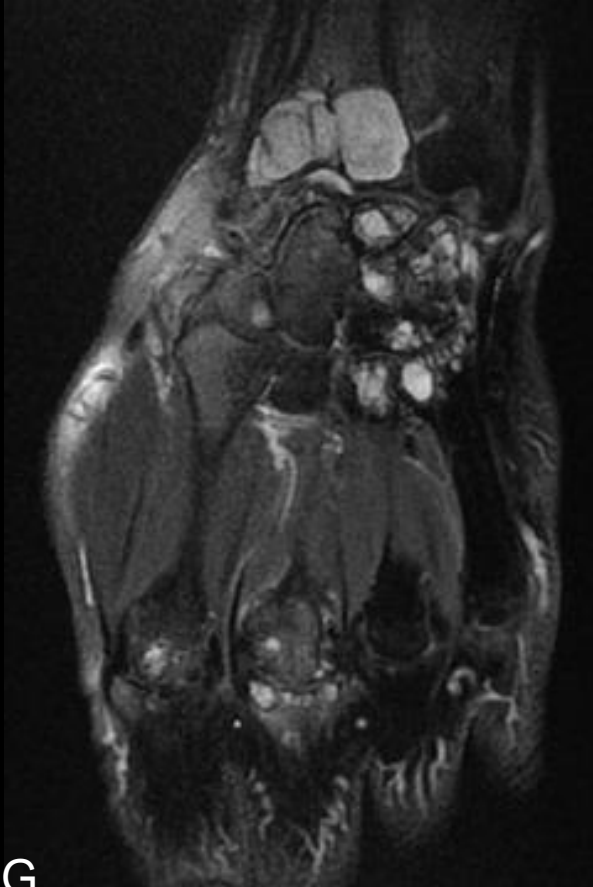
G



Atteinte bilatérale

- Collapsus du scaphoïde
- Macro géodes du carpe et de l'extrémité distale du radius
- Atteinte préférentielle des 2^{ème} et 3^{ème} MTP avec ostéophytose en crochet





T2 FS



T1

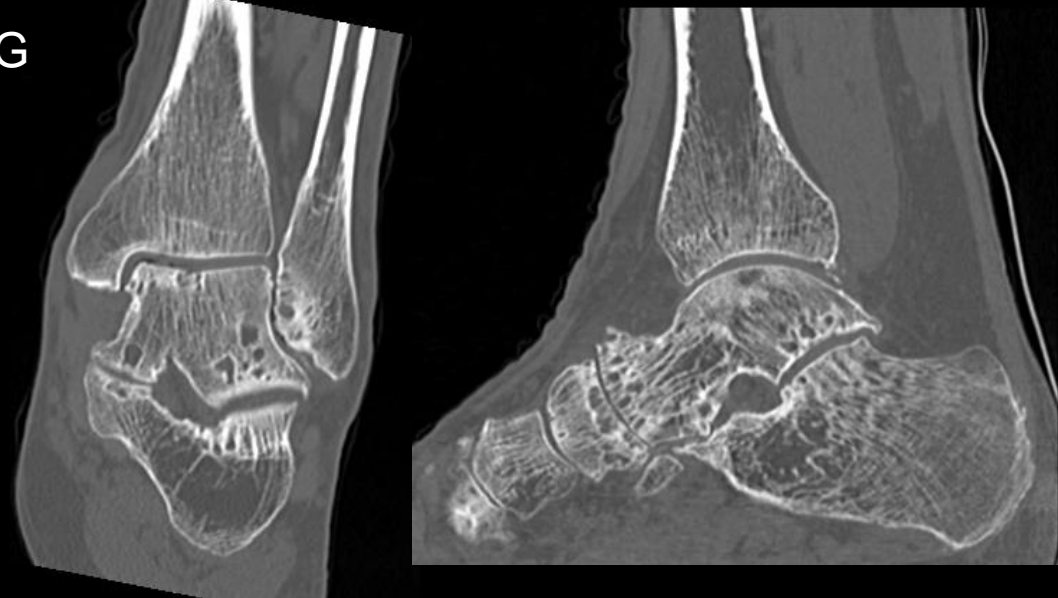


T1 gado FS

Carpite et synovite de la 3^{ème} MTP

G

G

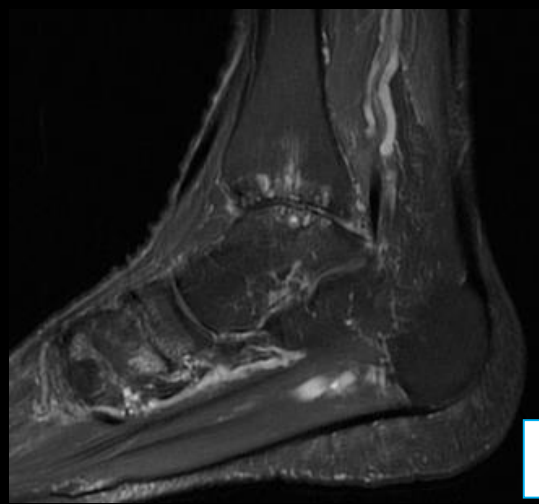


T2 FS



Atteinte **tibio talienne**, du **tarse** et des **MTP (bilatérale)**

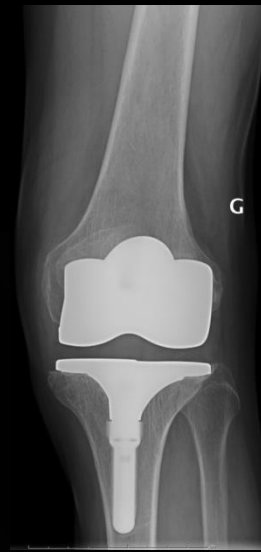
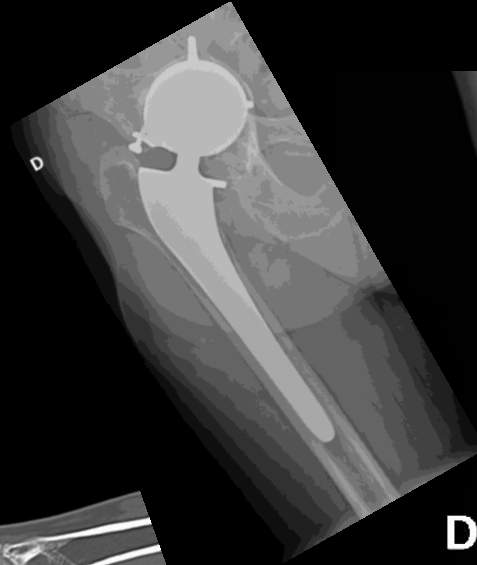
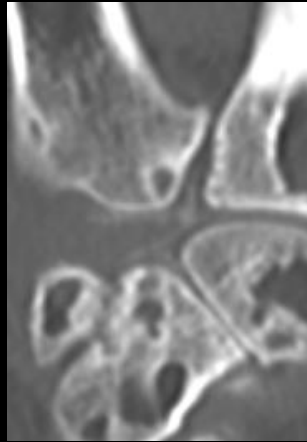
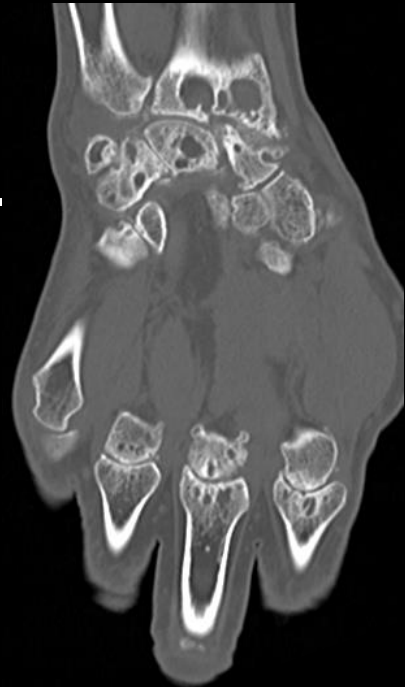
→ Géodes, pincement interligne, ostéocondensation, ostéophyte



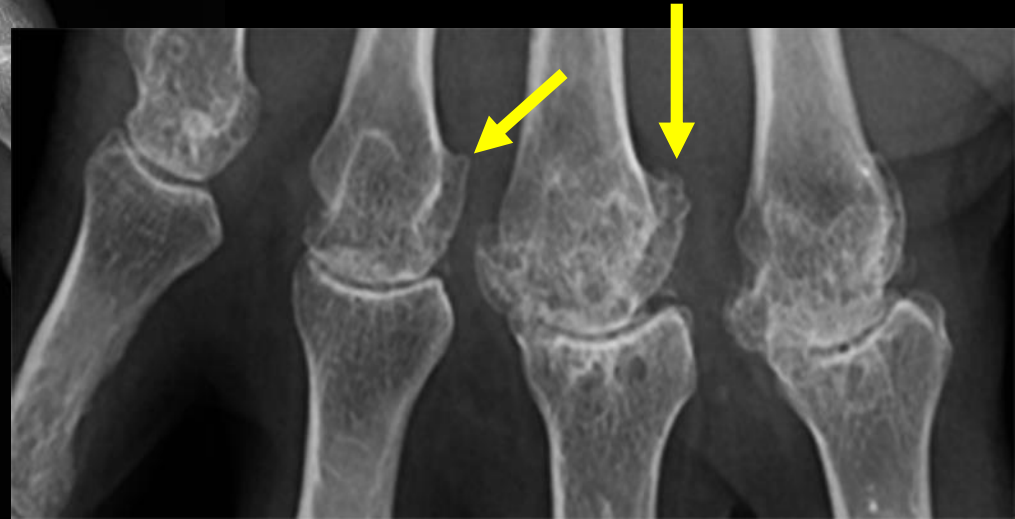
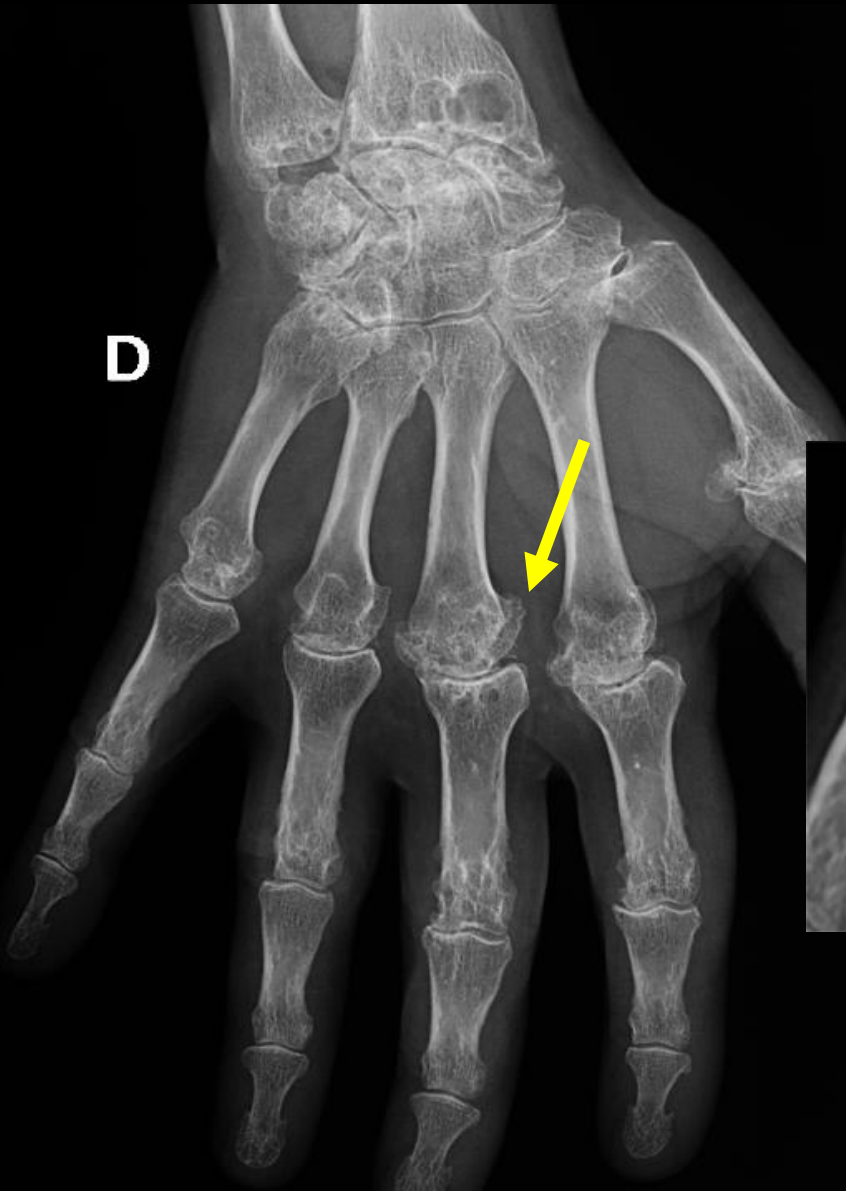
T2 FS

D

Hypothèses diagnostiques?



Quel est, sur cette radiographie , l'anomalie qui a du vous faire porter , depuis la première image qui vous a été montrée, le diagnostic étiologique de cette polyarthropathie

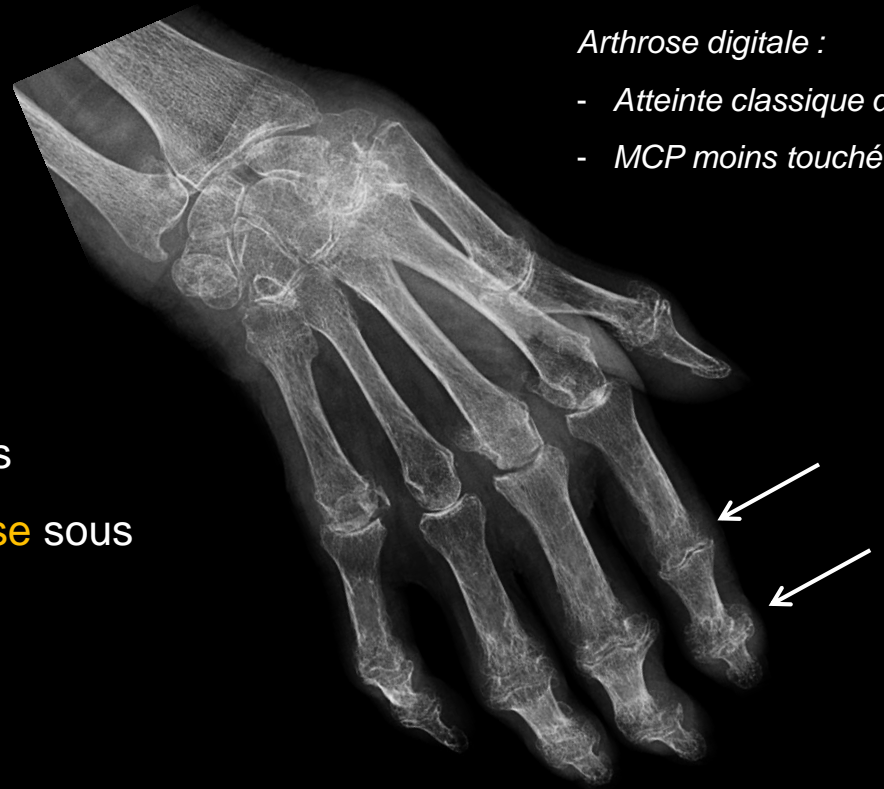


l'ostéophytose "en bec" ou "en crochet" du bord radial des 2^{ème} et 3^{ème} métacarpiens est à elle seule pratiquement spécifique du rhumatisme hémochromatosique



l'arthrose MCP des 2 et 3^{èmes} métacarpiens avec **les ostéophytes "en crochet" ou "en bec"** du bord radial des têtes métacarpiennes sont des éléments de haute valeur diagnostique pour le rhumatisme hémochromatosique

ARTHROSE ?



Arthrose digitale :

- Atteinte classique des IP
- MCP moins touchées

■ Sémiologie compatible:

- **Pincement** des interlignes, **géodes** sous chondrales, **ostéophytose**, **osteosclérose** sous chondrale

■ MAIS :

- Atteinte de l'articulation radio carpienne, tibio talienne, et des MCP de la main (**habituellement épargnée** dans l'arthrose)
- Globale **respect des IPD** (atteintes dans l'arthrose)
- **Ostéophytose peu marquée**

Arthrose cunéo métatarsienne et cunéo naviculaire



Polyarthrite rhumatoïde ? Autre rhumatisme inflammatoire?

Polyarthrite rhumatoïde, phase d'état

- En faveur :
 - Atteinte **bilatérale**, **poly articulaire**
 - Global **respect des IPD**
 - Atteinte prédominante des **MCP**
 - **Carpite** et **synovite**
- MAIS :
 - **Absence d'érosion** en regard des zones **de réflexion synoviale**
 - Multiples **volumineuses géodes** (peu fréquente dans la PR)
 - Pas de déformation caractéristique

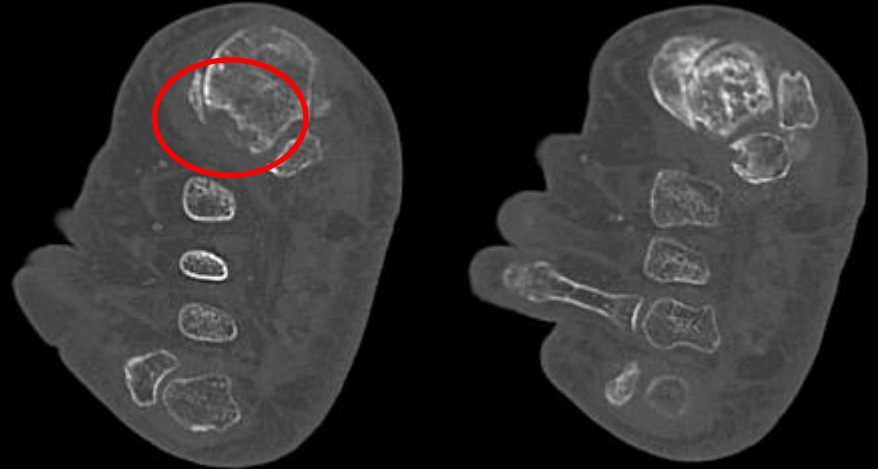


Déformation en coup de vent ulnaire et déformation du pouce en Z

Goutte tophacée chronique?

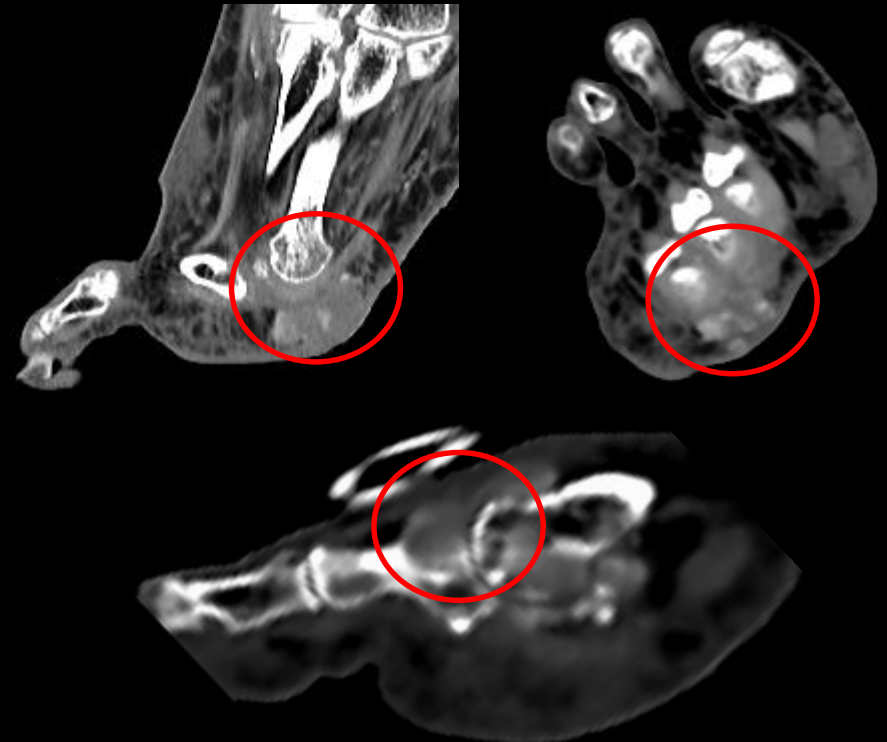
- En faveur :

- Atteinte poly articulaire



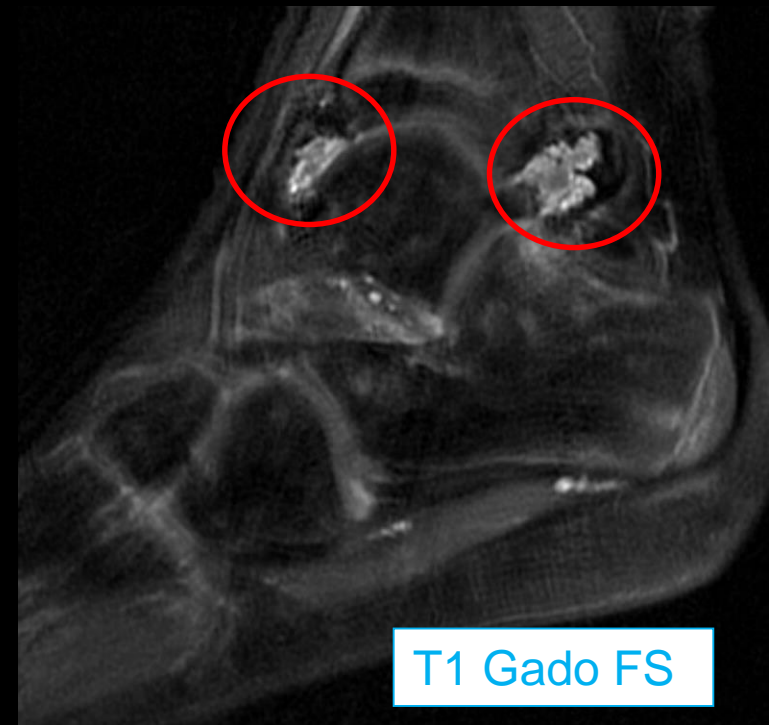
- MAIS :

- Absence de **tophus**
- Absence d'**érosions osseuses**
- Absence de prolifération osseuse exubérante



Arthropathie hémophilique chronique ?

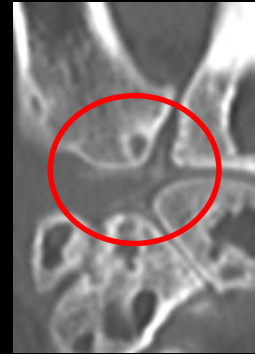
- En faveur :
 - Pincement artriculaire
 - Géodes
 - Atteinte des hanches, genoux, chevilles



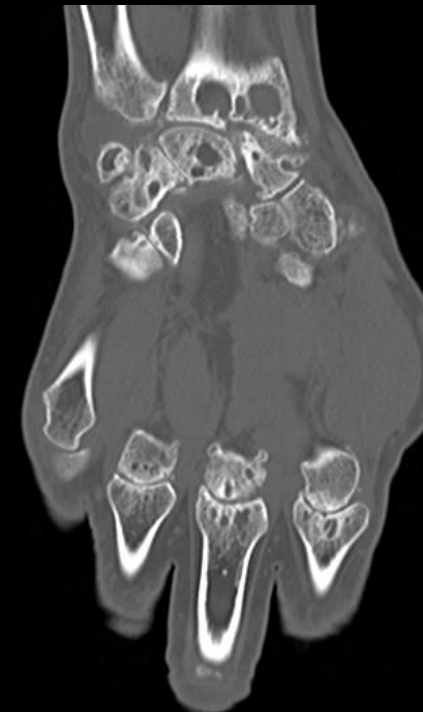
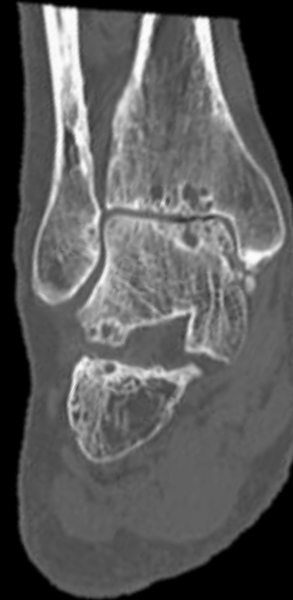
- MAIS :
 - Pas de **tuméfaction synoviale**
 - Pas **d'hypertrophie épiphysaire** ni de **déformation osseuse**
 - Pas d'**érosion** marginale en regard des zones de réflexion synoviales
 - Atteinte des petites articulations



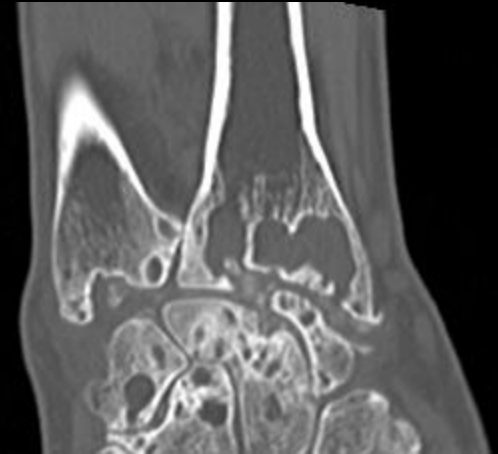
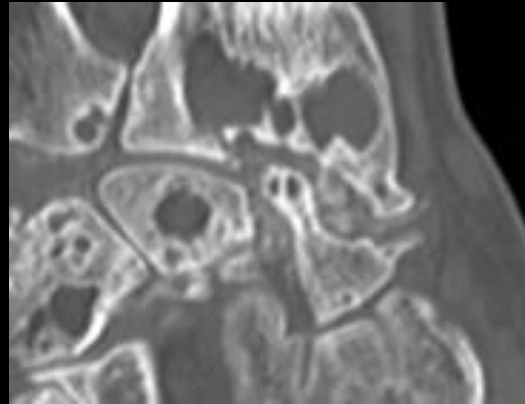
Maladie des dépôts de pyrophosphate de calcium



- En faveur :
 - Terrain : âge compatible
 - **Calcifications fibrocartilages**
 - Sémiologie radiologiques compatible :
 - Pincement interligne, géodes sous chondrales nombreuses, ostéocondensation sous chondrale intense et nette, ostéophytose modérée
 - Atteintes d'articulations habituellement épargnées par l'arthrose (radio carpienne, MTP, tibio talienne...)



Maladie des dépôts de pyrophosphate de calcium



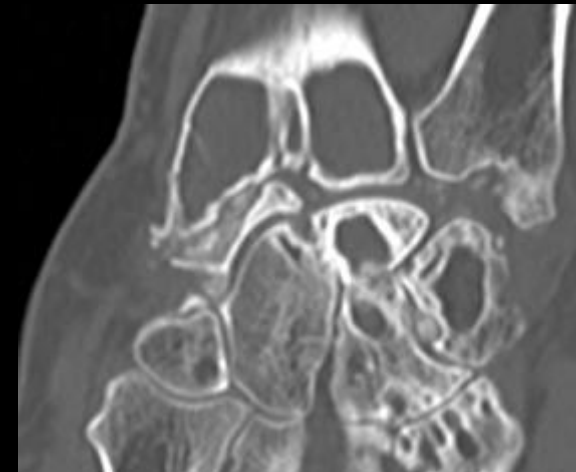
- En faveur :

- Sémiologie radiologiques :

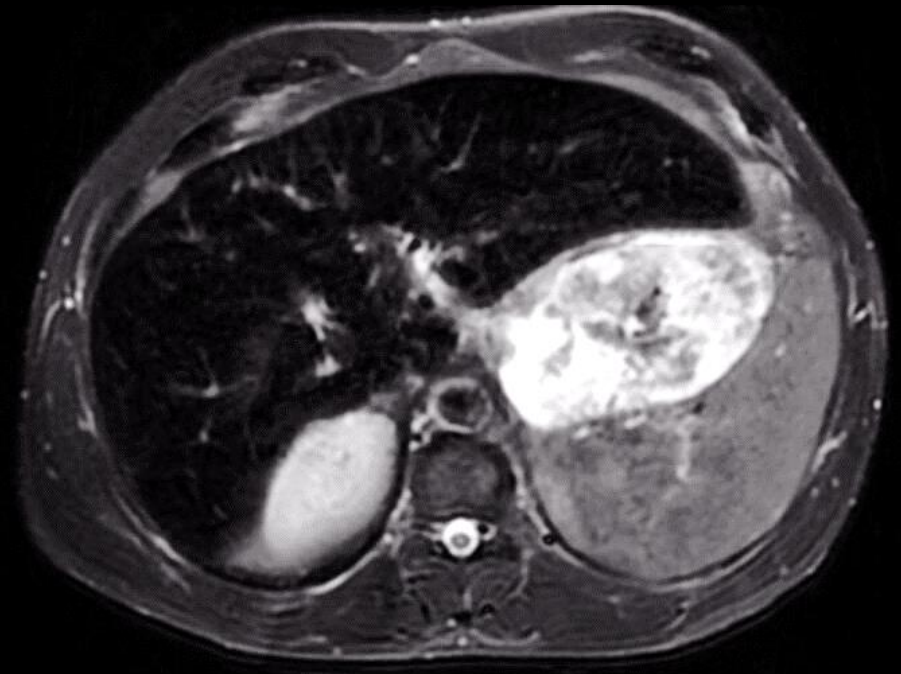
- Sévérité de l'arthropathie avec **aspect crénelé**

ou **engrené des surfaces articulaires**

- **Destruction** sévère de l'articulation avec
collapsus osseux sous chondral, fragmentation
et **corps étrangers osseux** intra articulaires



Aide au diagnostic étiologique :



T2 FRFSE

Parenchyme hépatique spontanément hyperdense au scanner et en **hyposignal**

T2 Franc en IRM , caractéristique d'une **surcharge hépatique en fer**

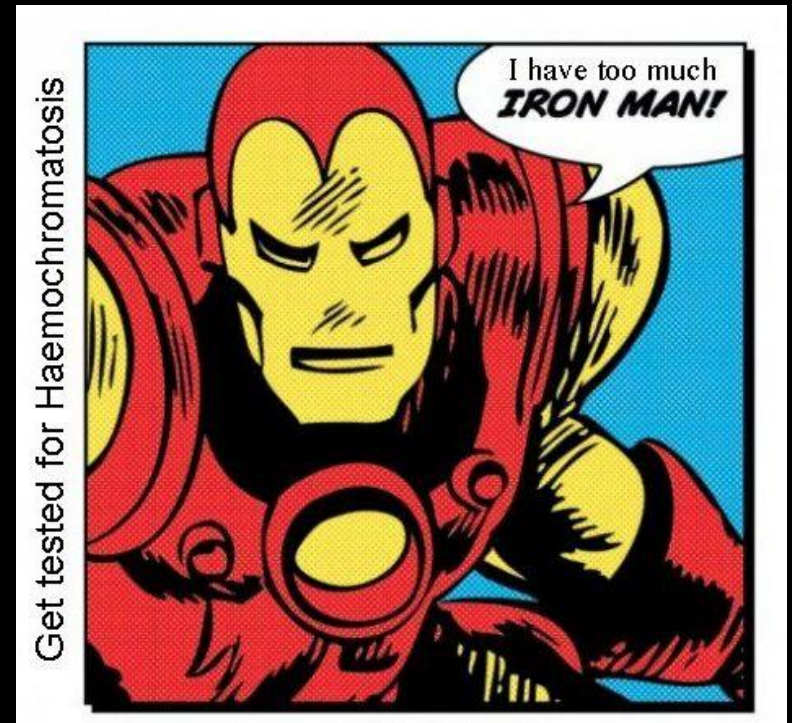
Arthropathie hémochromatosique

Hémochromatose

- La plus **fréquente** des maladies génétiques en France (prévalence 1/300)
- Transmission **AR**, pénétrance incomplète et expression variable
- Physiopathologie:
 - **Mutation du gène HFE** (C282Y +++ plus rarement H63D), chr 6
 - Disparition de l'hepcidine (Responsable de la régulation de l'absorption du Fe)
 - **Hyper absorption de Fe** au niveau du duodénum et jejunum
 - **Accumulation dans les différents tissus** (foie, pancréas, cœur, articulations, peau..)

Arthropathie hémochromatosique:

- Prévalence : 24-81 % selon les études
- Non améliorée par la déplétion en Fe
- Parfois le 1er symptôme de la maladie



Etiopathogénie de l'atteinte articulaire

– Sidérose synoviale

- Favorise la dégradation articulaire
- Infiltration marquée de la synoviale par les polynucléaires et les macrophages

– Accumulation intra articulaire de cristaux de pyrophosphate

de calcium :

- Lien avec hémochromatose imparfaitement compris
- Probable inhibition de la pyrophosphatase par le Fer
- Diminution de sa résorption synoviale favorisée par la sidérose synoviale

Sémiologie radiologique

Raréfaction osseuse axiale ou appendiculaire diffuse

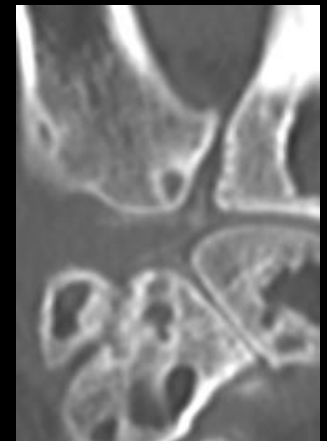
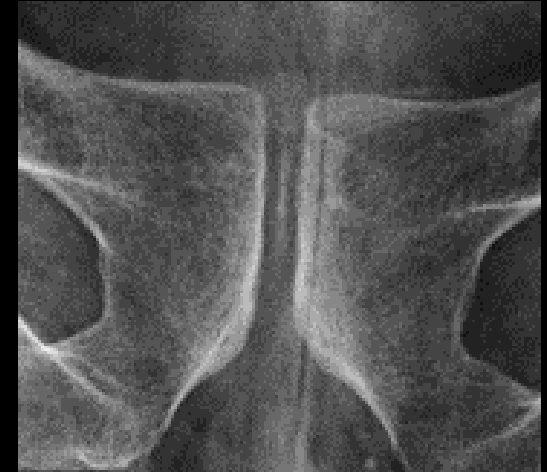
- Témoigne d'une **ostéopénie** (15-66 %), **asymptomatique**, rarement responsable de tassement
- Deux mécanismes :
 - Toxicité directe des dépôts sidériques sur les ostéoblastes
 - Hypogonadisme fréquent dans l'hémochromatose

A noter: dépôt d'hémosidérine non visible en IRM (quantité trop faible)

Sémiologie radiologique

Chondrocalcinose (calcification des cartilages articulaires)

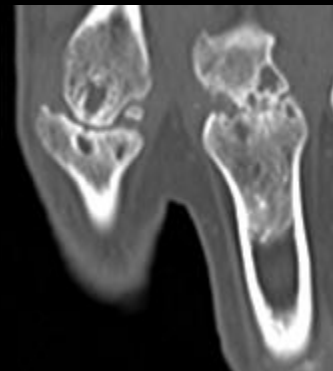
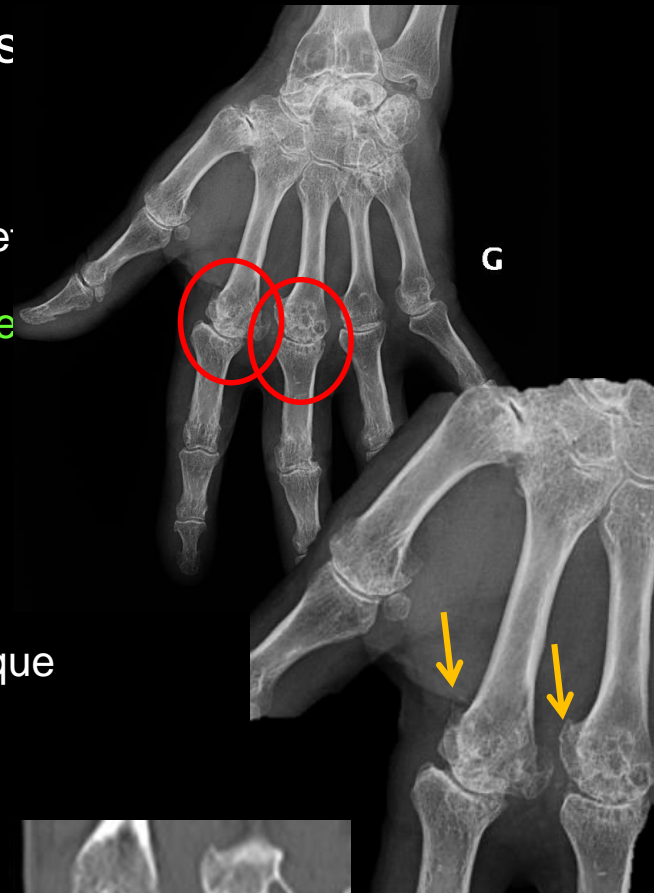
- **Secondaire aux dépôts de CPP**
- Fréquence augmente avec la durée de l'hémochromatose
- **Corrélation avec la sévérité** de la destruction articulaire
- Atteinte de la **symphyse pubienne** et du **cartilage hyalin** plus fréquente dans l'hémochromatose que dans la maladie à cristaux de CPP
- **Calcifications para articulaires plus rares**



Sémiologie radiologique

Arthropathie similaire à l'arthropathie à CPP mais avec certaines particularités:

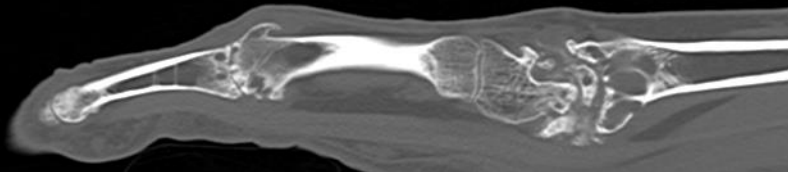
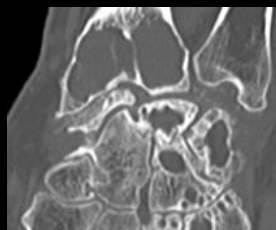
- Prédilection pour les **MCP 2 et 3** (mais également 4 e)
- **Ostéophytose** marquée sur le bord radial des têtes de MCP, "en crochet" ou "en bec"
- **Micro géodes** multiples aux articulations **MCP**
- **Macro géodes** multiples aux **hanches**, au **carpe**
- Evolution lente, mais **sévère** (remplacement prothétique plus fréquent et plus précoce)



Take home message

- Hémochromatose : la plus fréquente des maladies génétiques en France (prévalence 1/300)
- Sémiologie proche de la maladie à dépôt de CPP mais avec certaines particularités
 - Atteinte classique des 2 et 3^{ème} MCP
 - Ostéophytose marquée sur le bord radial des MCP, en crochet
- Prévalence : 24-81 % des patients selon les séries
- Progression de l'arthropathie non améliorée par la déplétion en Fe
- Evolution sévère avec remplacement prothétique fréquent

(destruction articulaire)



- références

1. Schmid H, Struppler C, Braun GS, Kellner W, Kellner H. Ankle and hindfoot arthropathy in hereditary hemochromatosis. *J Rheumatol* 2003; 30:196-199.
2. Schumacher HR, Jr. Arthropathy in hemochromatosis. *Hosp Pract (1995)* 1998; 33:81-86, 89-90, 93; discussion 93-84.
3. Hirsch JH, Killien FC, Troupin RH. The arthropathy of hemochromatosis. *Radiology* 1976; 118:591-596.
4. Adamson TC, 3rd, Resnik CS, Guerra J, Jr., Vint VC, Weisman MH, Resnick D. Hand and wrist arthropathies of hemochromatosis and calcium pyrophosphate deposition disease: distinct radiographic features. *Radiology* 1983; 147:377-381.
5. Allen KJ, Gurrin LC, Constantine CC, et al. Iron-overload-related disease in HFE hereditary hemochromatosis. *N Engl J Med* 2008; 358:221-230.
6. Carroll GJ, Breidahl WH, Olynyk JK. Characteristics of the arthropathy described in hereditary hemochromatosis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*; 64:9-14.
7. Cotten A. *Précis d'imagerie musculo-squelettique :pathologies générales*. Paris: Elsevier-Masson 2013 104



imagerieguilloz



Une arthropathie chronique

- Charles LOMBARD IHN