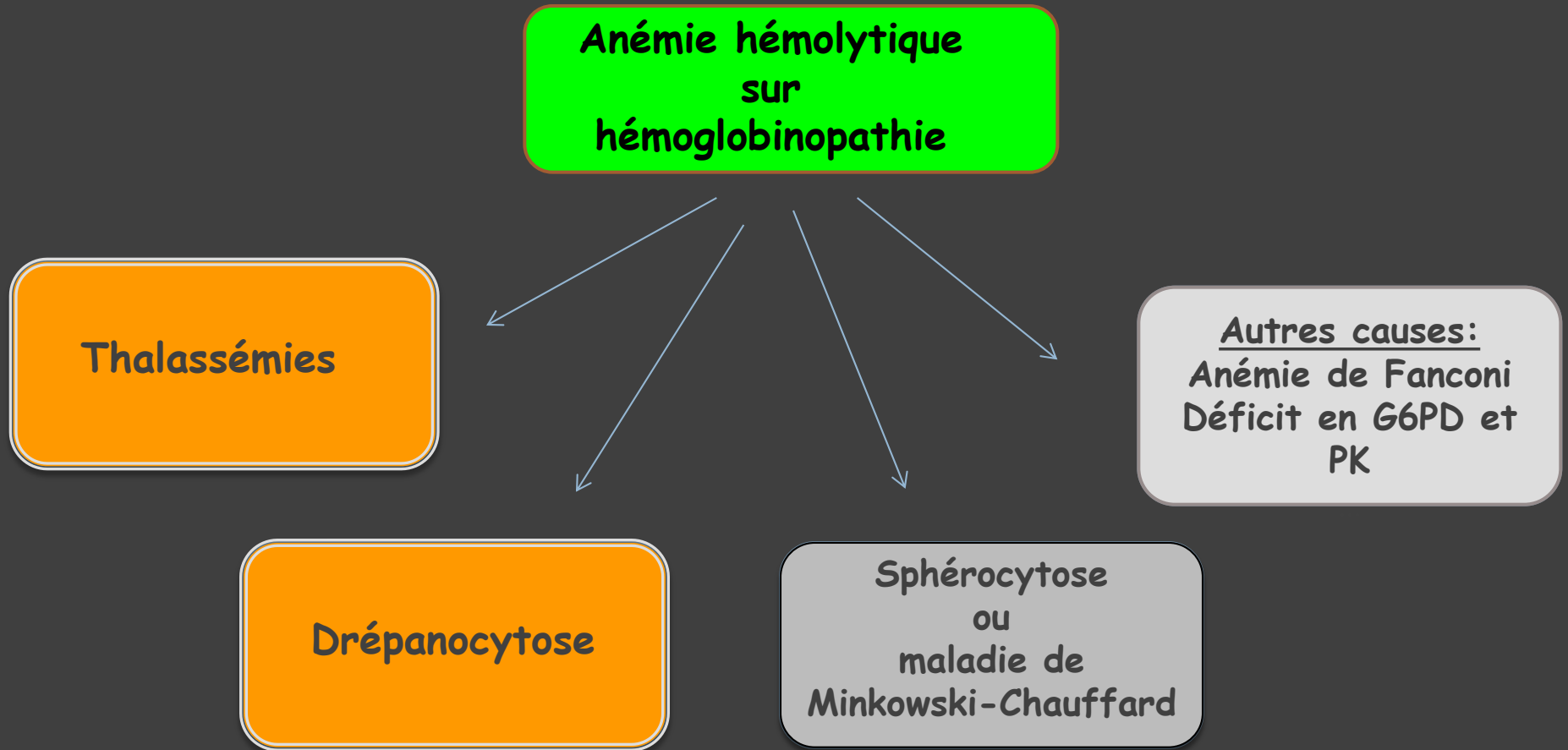


Les manifestations ostéo-articulaires des anémies hémolytiques par hémoglobinopathie

Introduction



Thalassémies

- Anomalie d'une des 2 chaînes de l'hémoglobine (α ou β)

- Transmission autosomique récessive

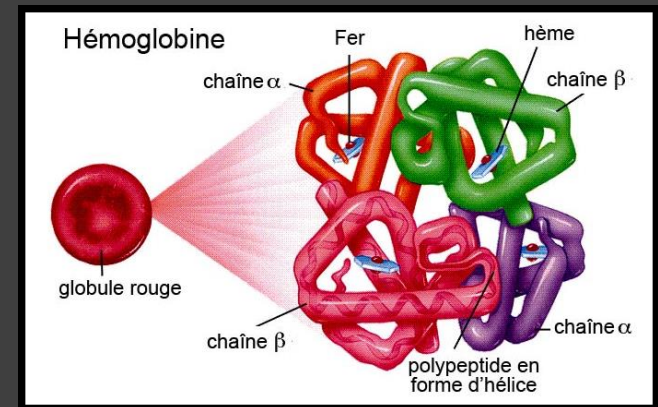
- **α -thalassémie:**

- Forme le plus souvent asymptomatique, sauf si 3 gènes α touchés

- **β -thalassémie:**

- Forme hétérozygote asymptomatique

- Forme homozygote = Sd thalassémique majeur



Thalassémies: Lésions osseuses

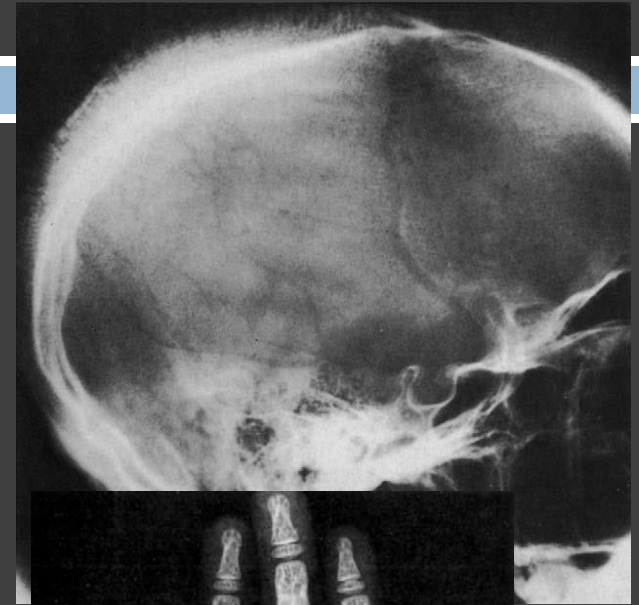
- Hyperplasie des os plats de la face:
 - Élargissement malaire
 - Hypertélorisme avec base du nez aplatie
 - Protrusion maxillaire supérieur

- Plus rare:
 - Anomalies de l'implantation dentaire
 - Bosses frontales et occipitales



Thalassémies: Lésions osseuses

- Signes radiologiques: Secondaire à médullaire et à l'ostéopénie:
 - Crâne:
 - Aspect "en poils de brosse"
 - Absence de pneumatisation des sinus
 - Os longs:
 - Trabéculatation grossière
 - Aspect grillagé
 - Amincissement des corticales

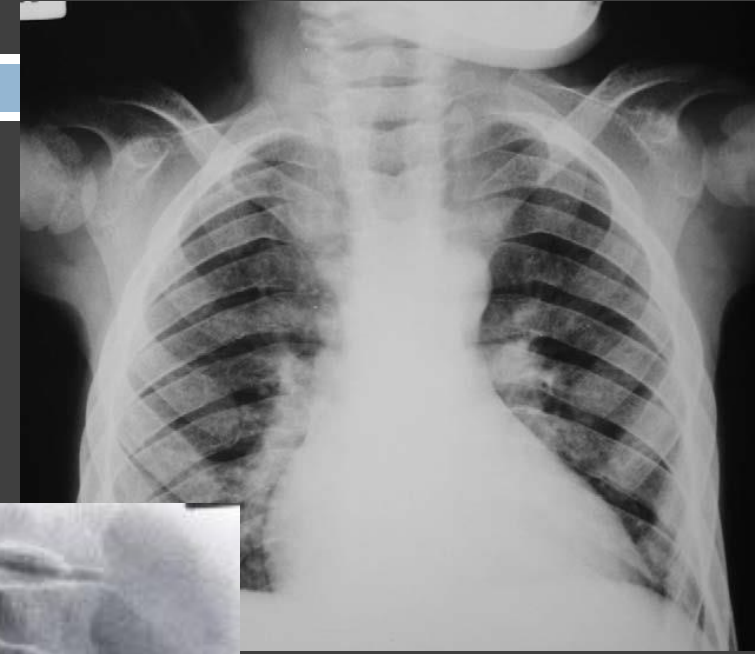


Thalassémies: Lésions osseuses

- Côtes:
 - Élargissement osseux
 - Microgéodes ou érosions associées

- Vertèbres:
 - Aspect biconcave
 - Élargissement des corps
 - Platyspondylie

- Fusion prématurée des épiphyses:
 - Déformation en varus



Ph. Collet. *Osteoarticular manifestations of anaemia*. EMC-Rhumatologie Orthopédie 2 (2005) 276-393

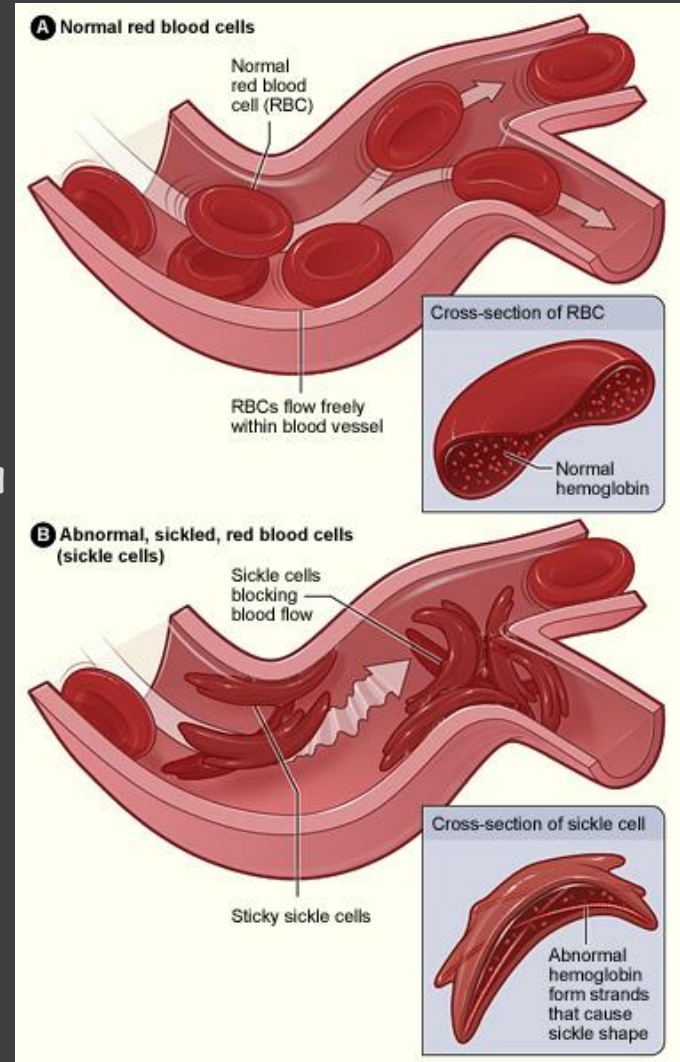
Thalassémie: tumeur hématopoiétique extramédullaire

- Complication de l'hyperplasie médullaire
- Masse para osseuse
- Expansion de tissu hématopoiétique à travers la corticale
- Au niveau thoracique et vertébral essentiellement
 - Risque de compression médullaire
 - Traité par radiothérapie
- Thalassémie intermédiaire ++



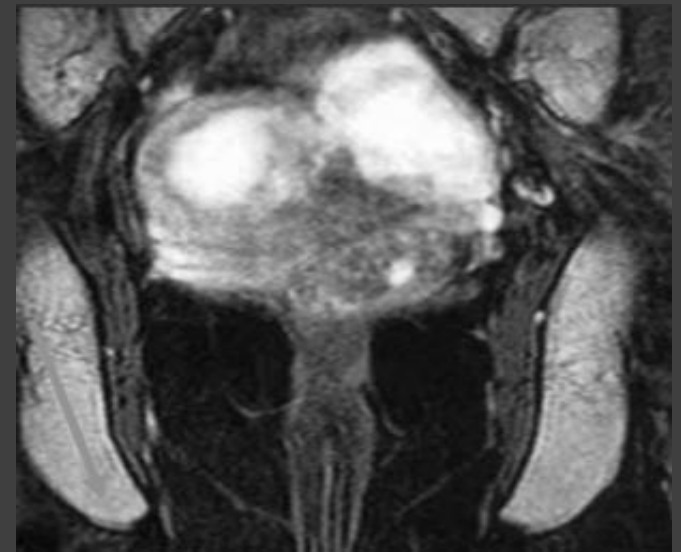
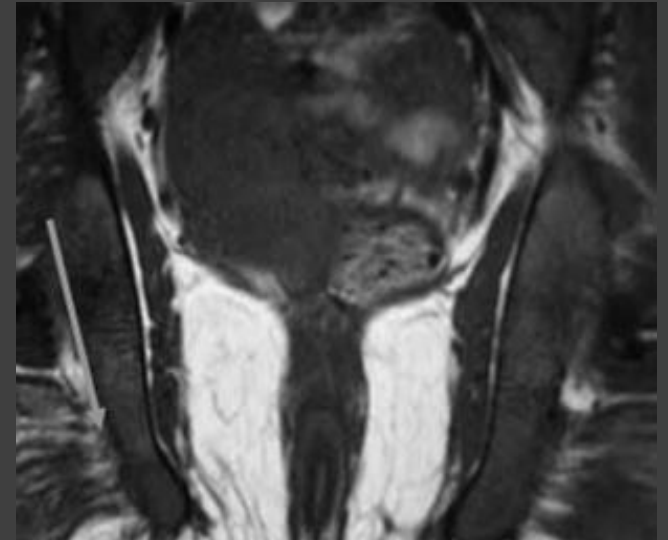
Drépanocytose

- Maladie héréditaire
- Homozygote symptomatique
- Hémoglobine anormale S (sickle cell anemia)
- Se déforme **en faucille (sickle)** en situation d'hypoxie, d'acidose, d'hypo ou d'hyperthermie
- En conséquence:
 - Hémolyse, anémie
 - Phénomène vaso-occlusifs



Drépanocytose: hyperplasie médullaire

- Manifestation identique à la thalassémie
- Aspect IRM:
 - Disparition hypersignal moelle grasseuse en T1
 - Hypersignal T2



Drépanocytose: Infarctus osseux

- Secondaire à la crise vaso-occlusive
- Tableau douloureux aigu, parfois fébrile
- Touche préférentiellement les os longs
- Zones diaphysaire, métaphyso-diaphysaire ++
- Squelette axial (bassin, vertèbre, côtes) possible

- Durée crise: 10 minutes à plusieurs semaines

Drépanocytose: Infarctus osseux



Aspect "en H" des corps vertébraux



Infarctus tiers inférieur tibia

Drépanocytose: ostéonécroses

- 25% à 50% des ostéonécroses sont symptomatiques
- Souvent bilatérales
- Augmentent avec l'âge
- Fémur+++, humérus +++ , tarse, vertèbres



(c) Rhumatologie - CHU Nantes



Stade 3 selon Ficat

Drépanocytose: arthrite - ostéomyélite

- Surinfection sur os infarci (thrombose veineuse) ou nécrosé (thrombose artérielle)
- Point de départ digestif fréquent
- Germes: **salmonella ++**, Staph Aureus, BGN.



Arthrite septique à Staph Aureus, sur ostéonécrose



Ostéomyélite fibulotibiale bilatérale

Drépanocytose: autres manifestations

- Arthrite aiguë aseptique:
 - Complication rare d'un infarctus osseux
 - Touche plutôt le coude et la cheville
 - Liquide aseptique, formule mécanique, sans micro cristaux
- Hémarthrose
- Myosite-fasciite

Traitements

□ Thalassémie:

- Transfusions, chélateur du fer, splénectomie
- GH si retard de croissance
- (Greffe de moelle)



□ Drépanocytose:

- Transfusions, Hydréa®, (greffe de moelle)
- Traitement spécifique de la complication



Synthèse

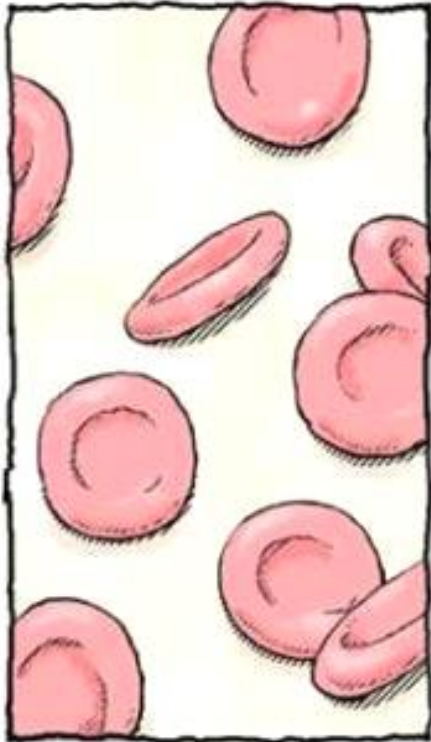
- **Thalassémie:**
 - Hyperplasie médullaire
 - Fusion précoce des épiphyses
 - "Tumeur" extra médullaire hématopoïétique

- **Drépanocytose:**
 - Hyperplasie médullaire
 - Infarctus osseux
 - Ostéonécrose aseptique
 - Arthrite septique - ostéomyélite

Merci de votre attention

ADAM
BusinessandMedia.Org

RED BLOOD

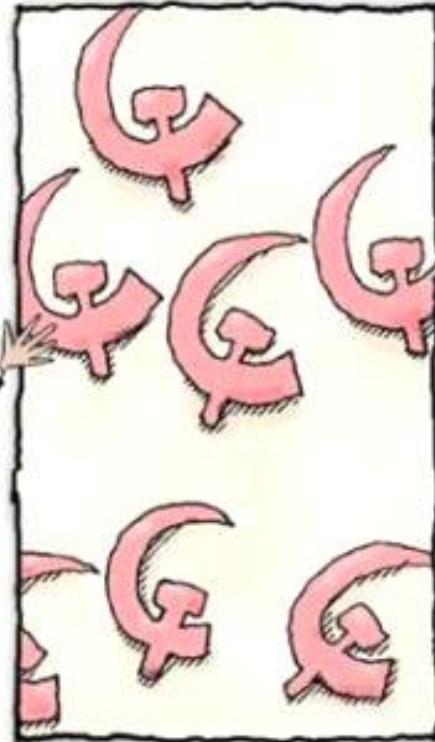


CELLS

WILL BE
REPLACED
BY...



HAMMER and SICKLE



CELLS

OBAMA'S HEALTH CARE TRANSFUSION