

- 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

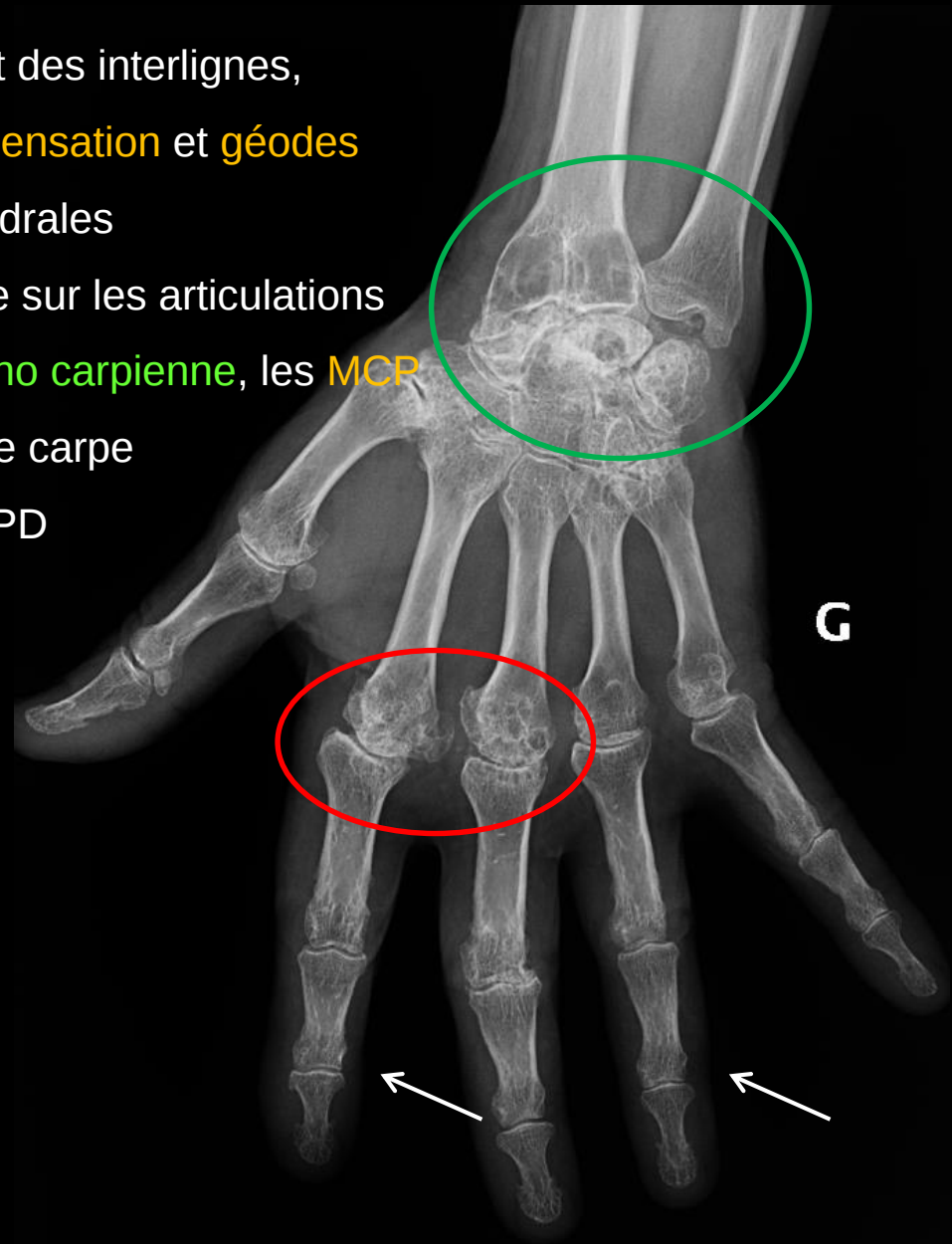
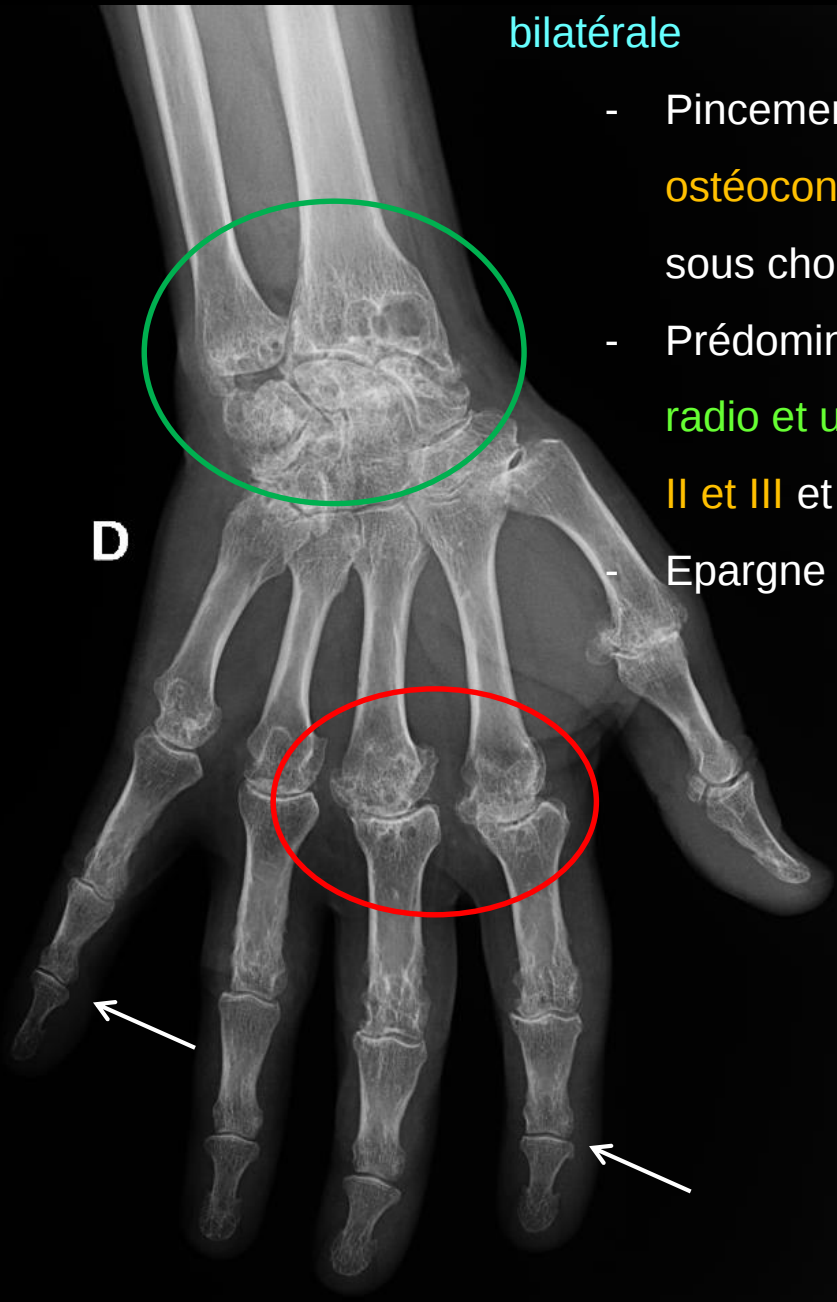


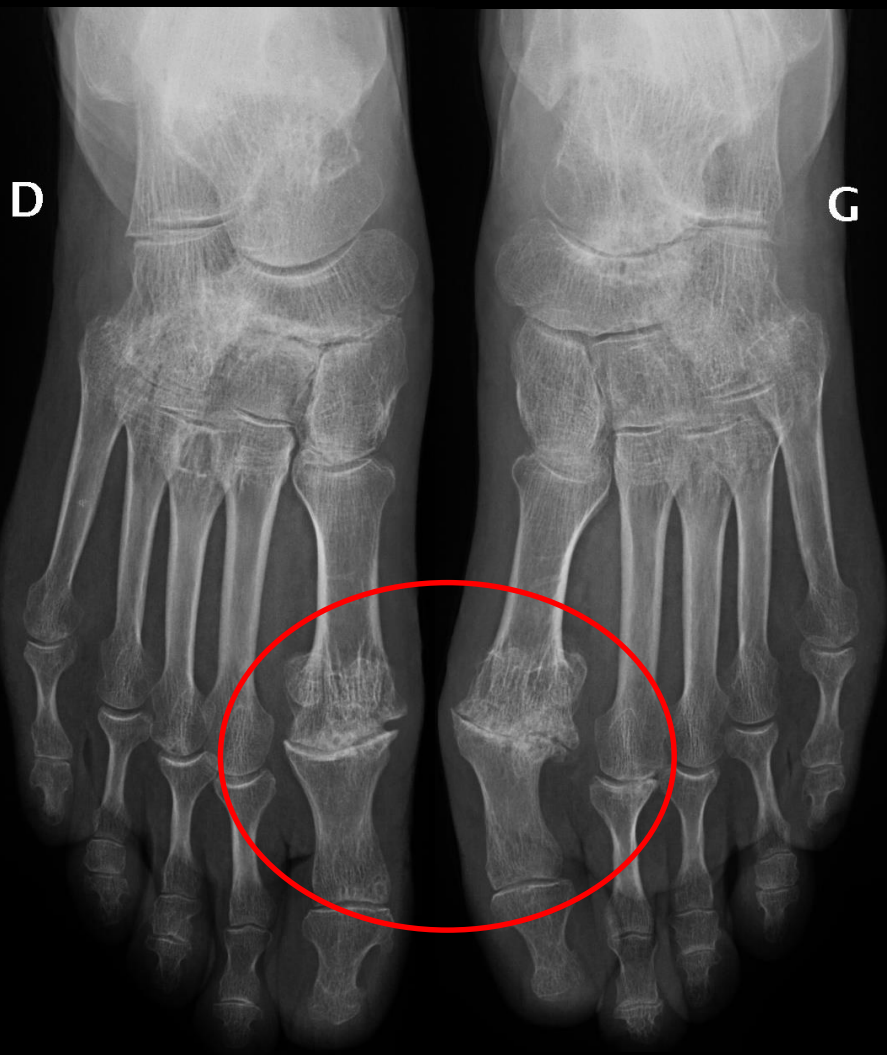
- quelles sont les principales anomalies observables sur ces clichés des 2 mains



Arthropathie destructrice sévère bilatérale

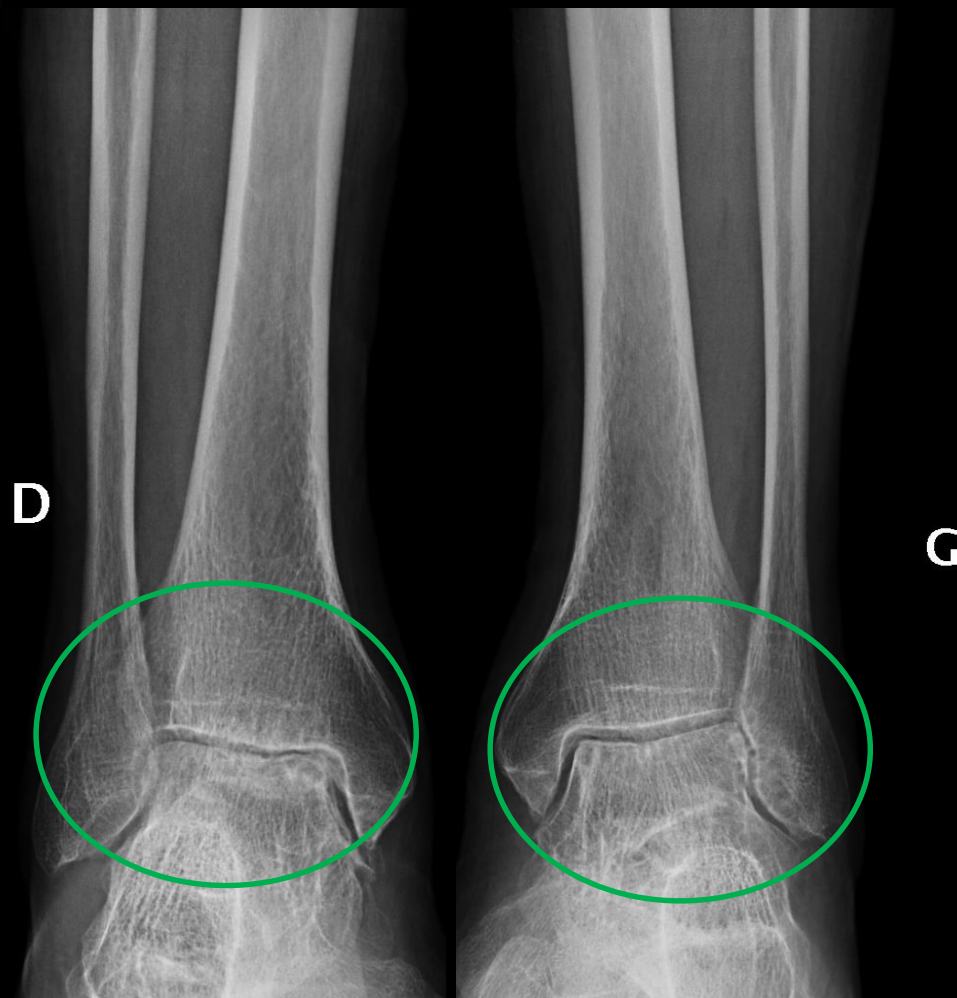
- Pincement des interlignes, **ostéocondensation** et **géodes** sous chondrales
- Prédomine sur les articulations **radio et ulno carpienne**, les **MCP II et III** et le carpe
- Epargne IPD

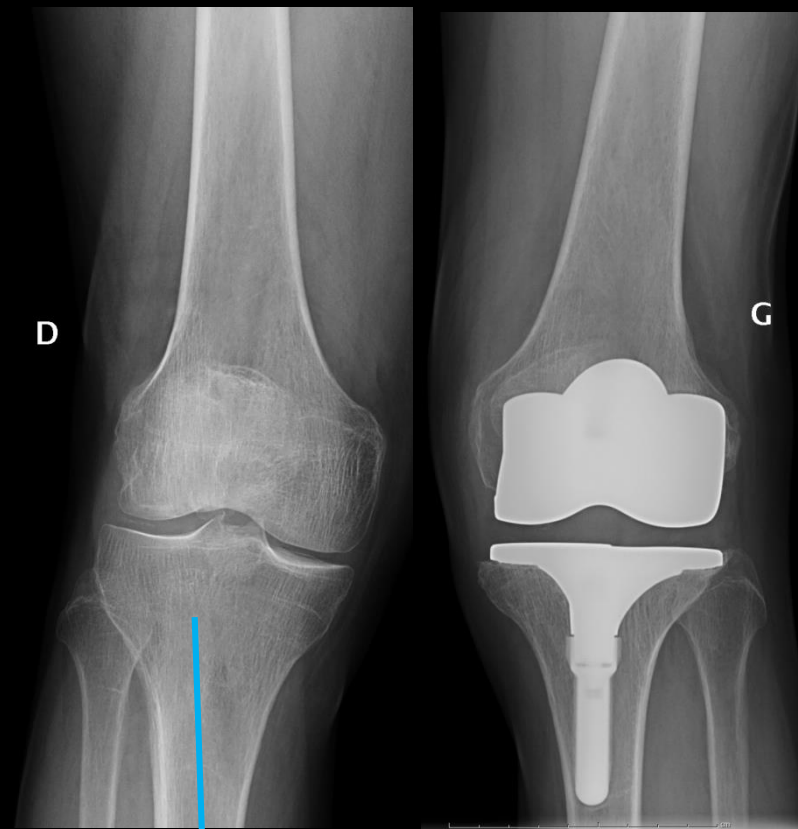
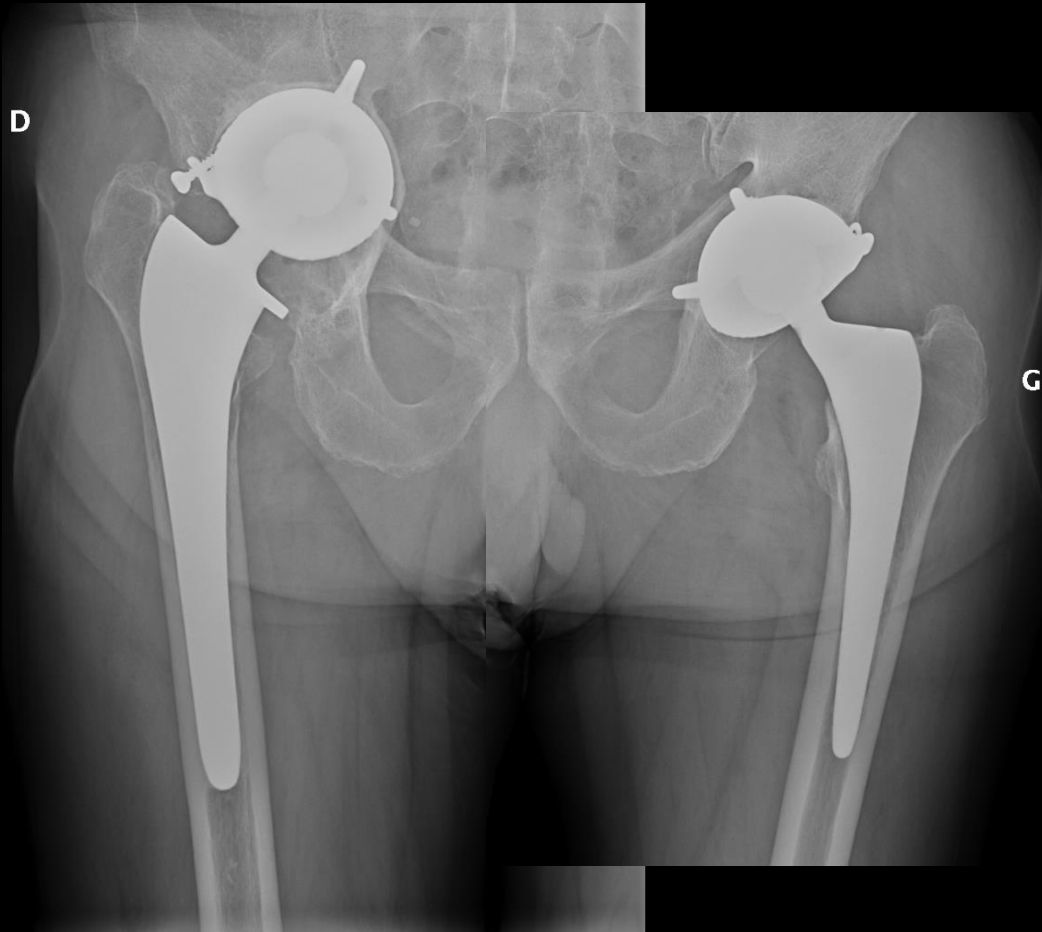




- Atteinte des **MTP**, du **tarse**, et de l'**articulation tibio talienne**
- Bilatérale, globalement symétrique

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



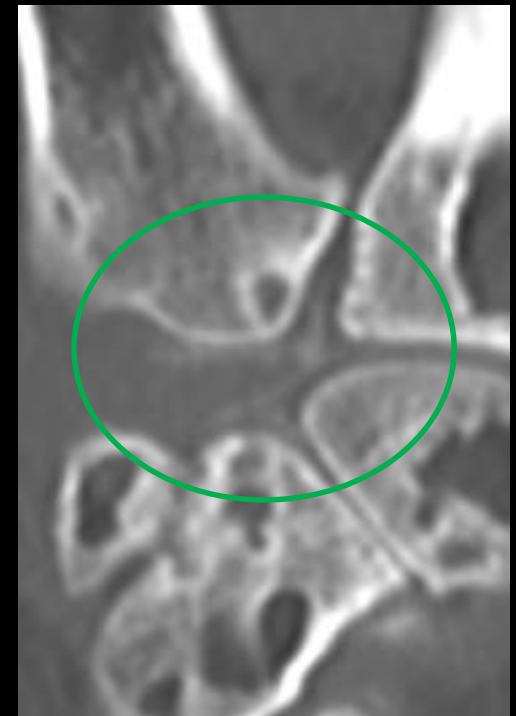
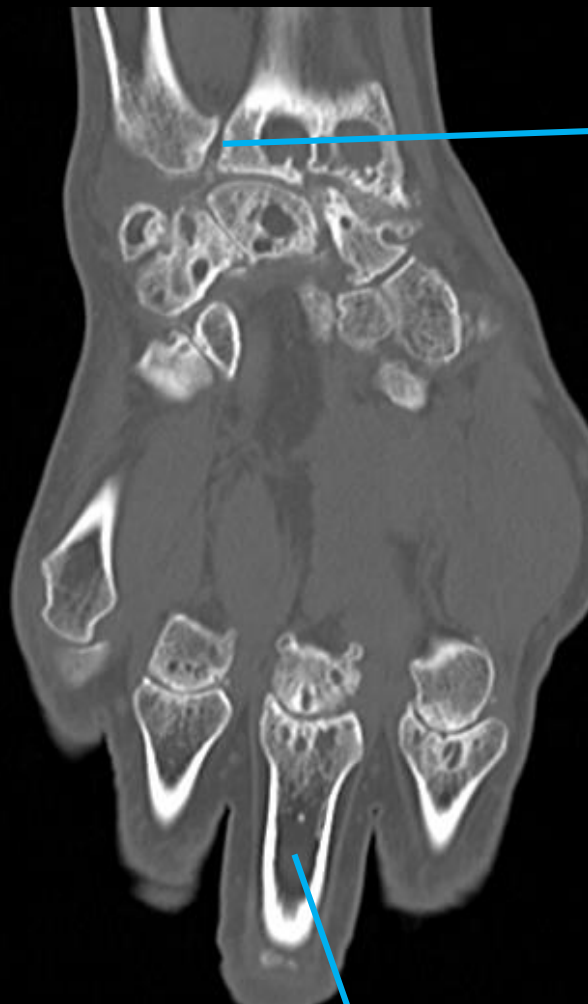


- Remplacement prothétique des deux hanches (PTH) et du genou gauche (PTG)
- **Meniscocalcinose** latérale droite





D



- Calcification du TFCC

Destruction articulaire sévère

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



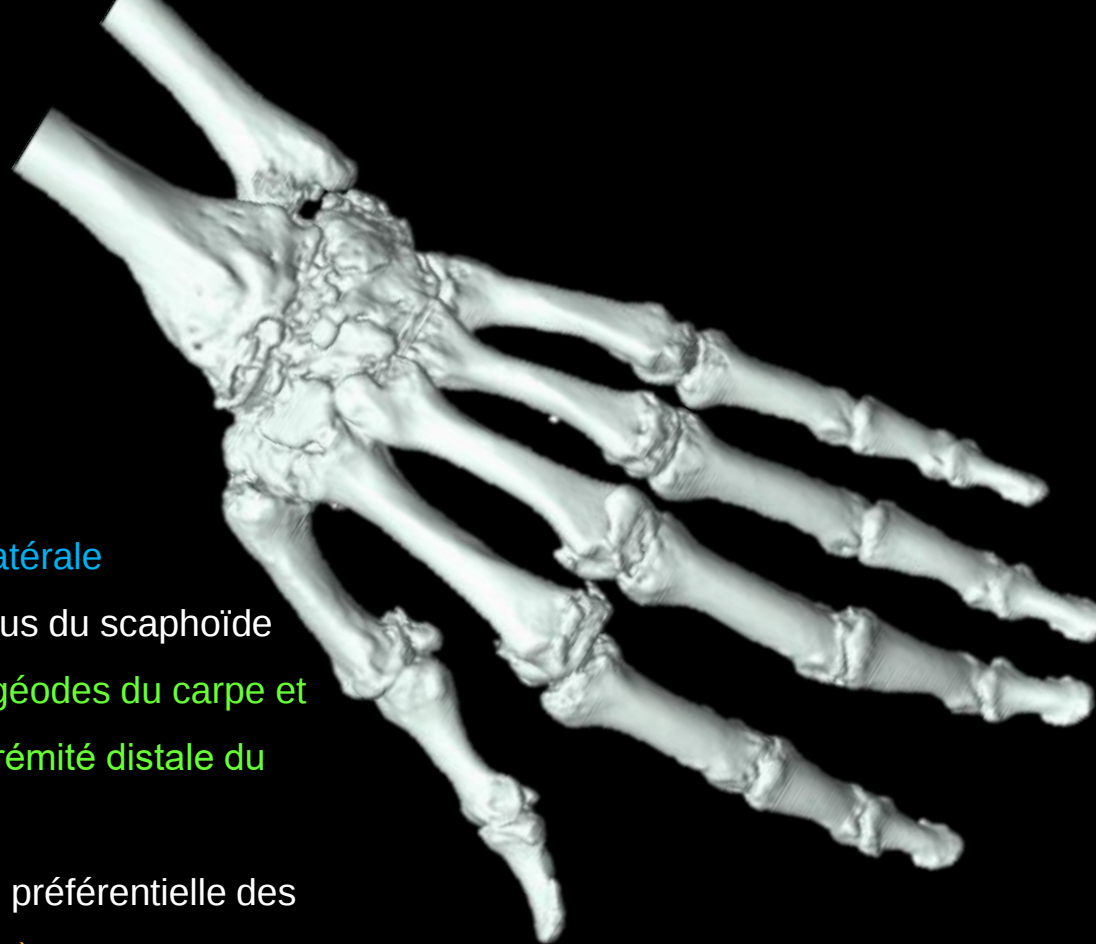
Atteinte préférentielle des 2^{ème} et 3^{ème} MCP avec ostéophytose marquée, en crochet

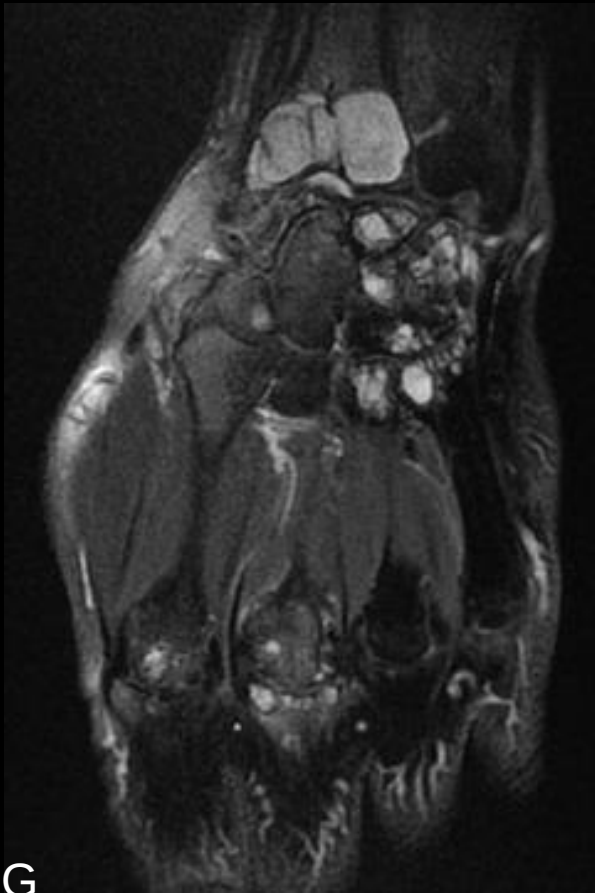
G



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



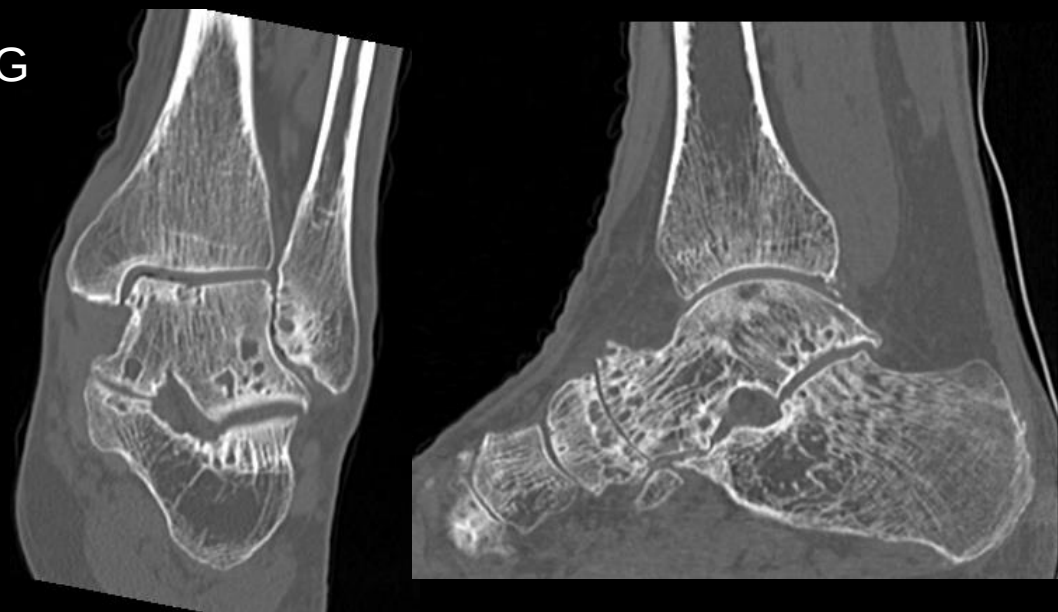
T1



T1 gado FS

Carpite et synovite de la 3^{ème} MTP

G



T2 FS



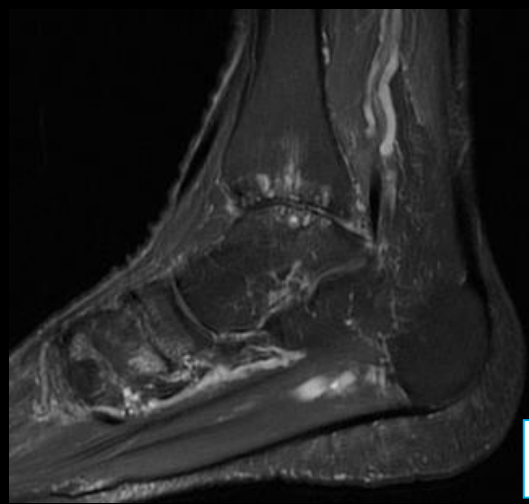
Atteinte **tibio talienne**, du **tarse** et des **MTP (bilatérale)**

→ Géodes, pincement interligne, ostéocondensation, ostéophyte

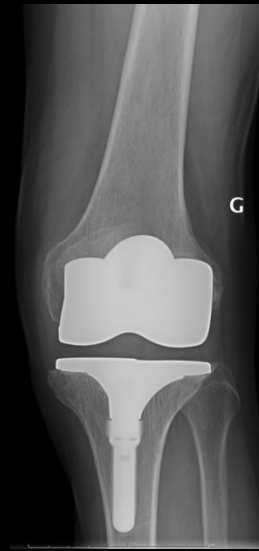
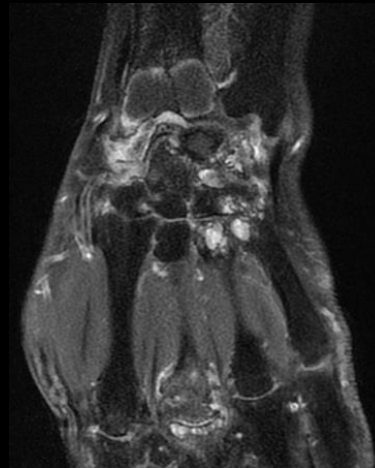
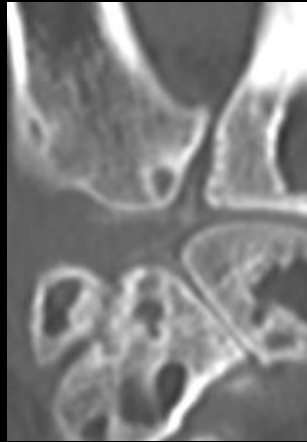
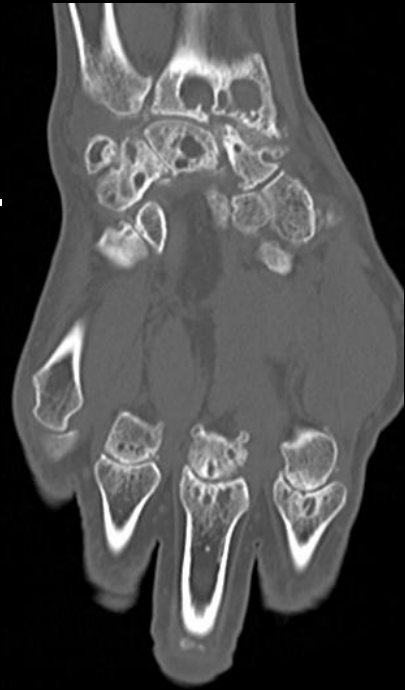


D

T2 FS

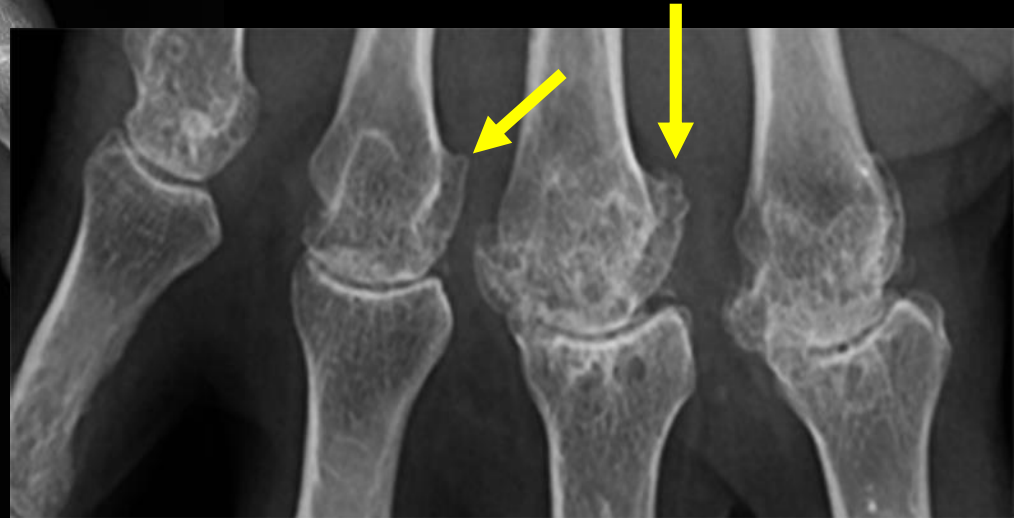


Hypothèses diagnostiques?



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

D



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



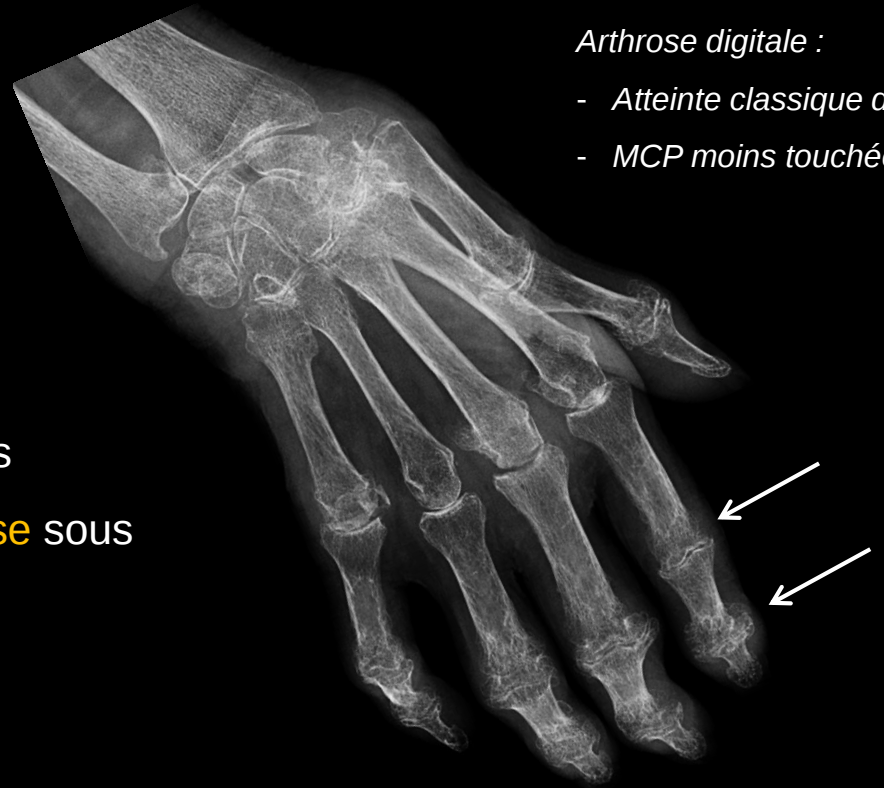
l'arthrose MCP des 2 et 3^{èmes} métacarpiens avec **les ostéophytes "en crochet" ou "en bec"** du bord radial des têtes métacarpiennes sont des éléments de haute valeur diagnostique pour le rhumatisme hémochromatosique

diagnostics alternes

arthrose ?

Arthrose digitale :

- Atteinte classique des IP
- MCP moins touchées



Arthrose cunéo métatarsienne et cunéo naviculaire



- 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

polyarthrite rhumatoïde ? Autre rhumatisme inflammatoire?

- 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

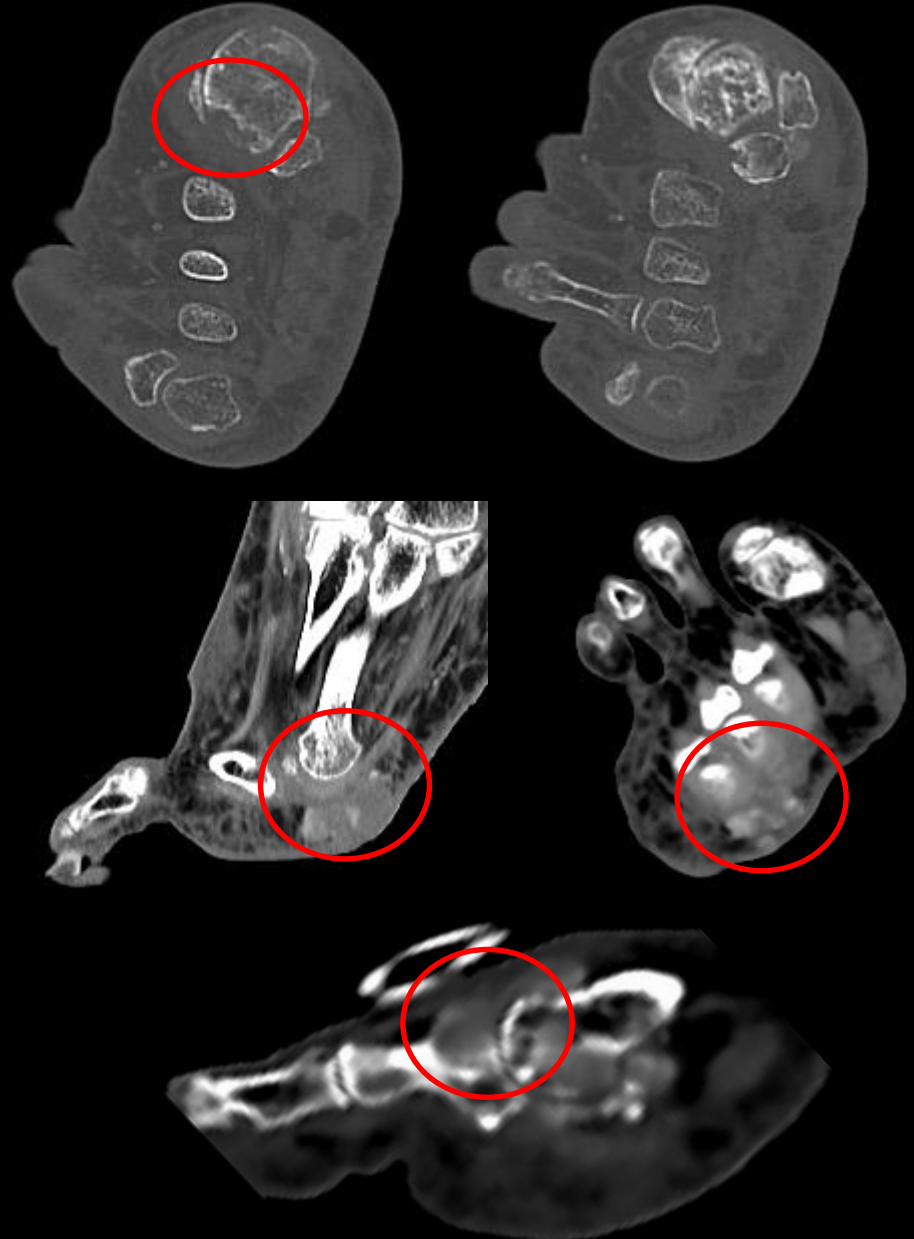
Polyarthrite rhumatoïde, phase d'état



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

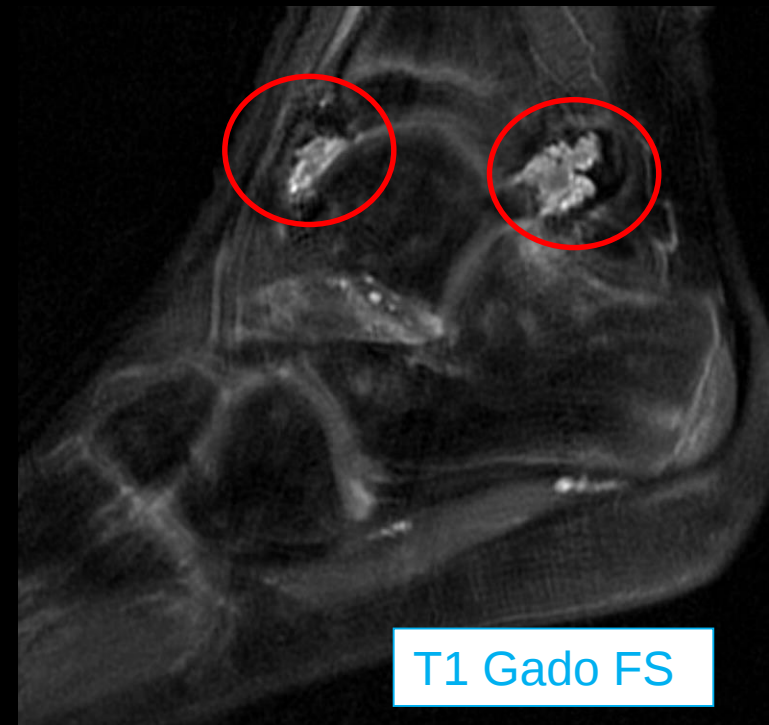
goutte tophacée chronique?

- En faveur :
 - Atteinte poly articulaire
- MAIS :
 - Absence de **tophus**
 - Absence d'**érosions osseuses**
 - Absence de prolifération osseuse exubérante



Arthropathie hémophilique chronique ?

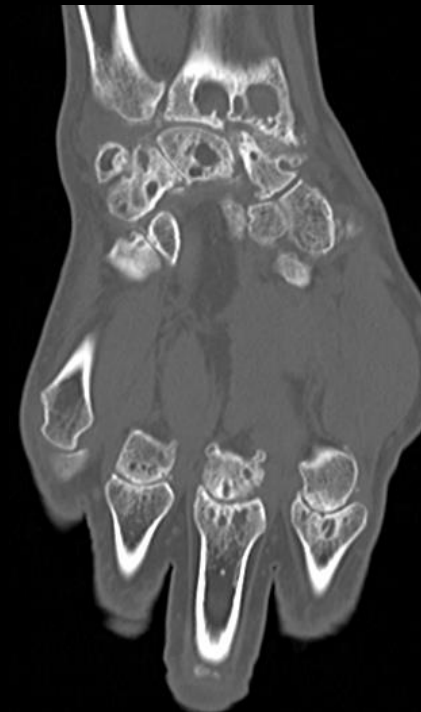
- En faveur :
 - Pincement articulaire
 - Géodes
 - Atteinte des hanches, genoux, chevilles
- MAIS :
 - Pas de **tuméfaction synoviale**
 - Pas **d'hypertrophie épiphysaire** ni de **déformation osseuse**
 - Pas d'**érosion** marginale en regard des zones de réflexion synoviales
 - Atteinte des petites 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

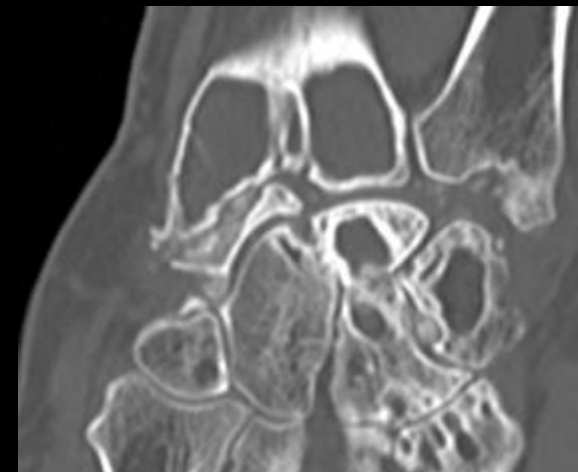
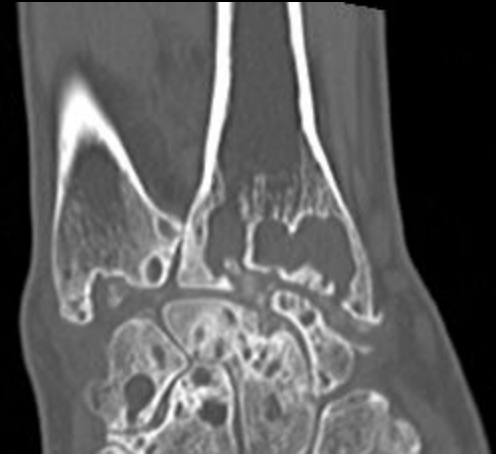
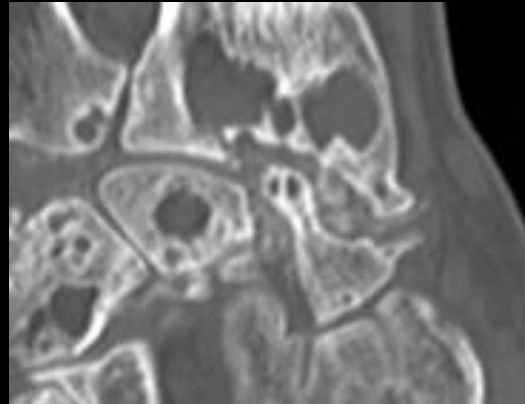
- En faveur :

- Sémiologie radiologiques :

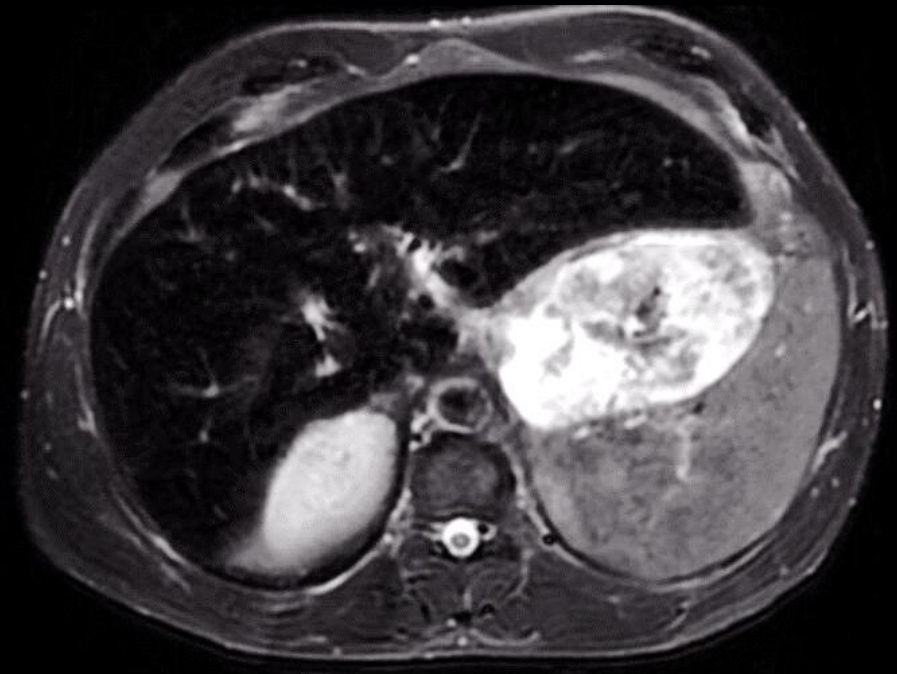
- Sévérité de l'arthropathie avec **aspect crénelé**

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**

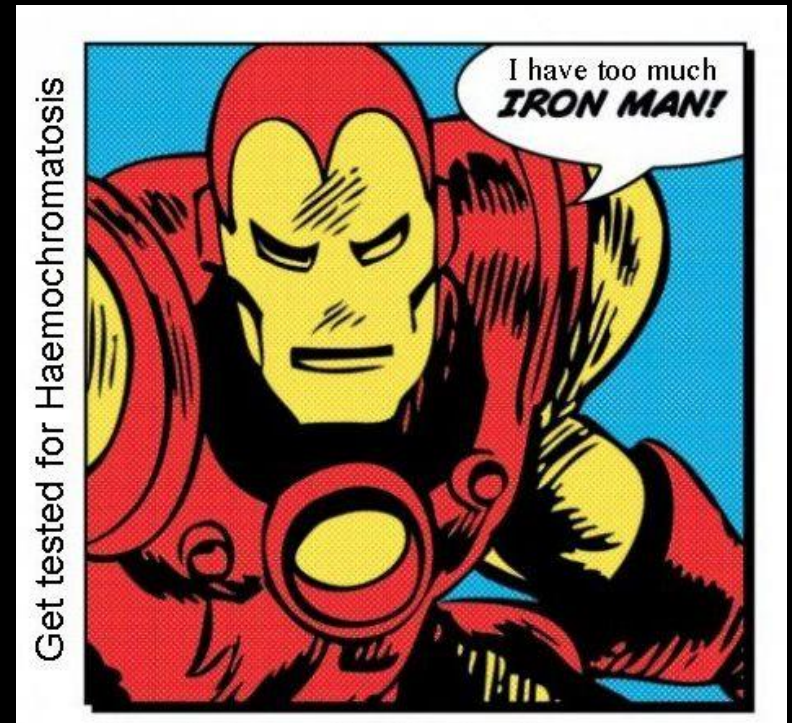
Arthropathie hémochromatosique

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



Etioopathogénie 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

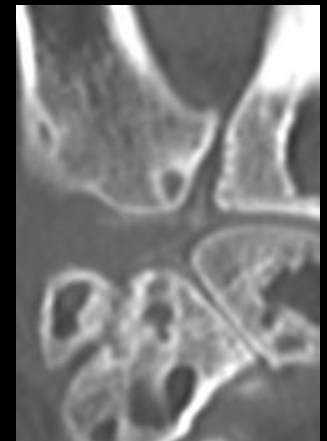
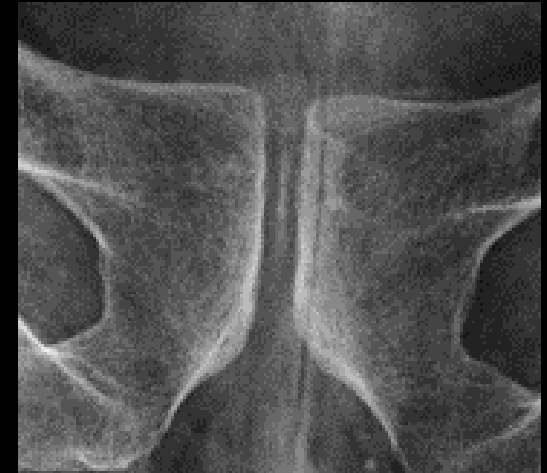
- Témoigne d'une **ostéopénie** (15-66 %), **asymptomatique**, rarement responsable de tassement
- Deux mécanismes :
 - Toxicité directe des dépôts sidériques sur les ostéoblastes
 - Hypogonadisme fréquent dans l'hémochromatose

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

Sémiologie radiologique

Chondrocalcinose (calcification des cartilages articulaires)

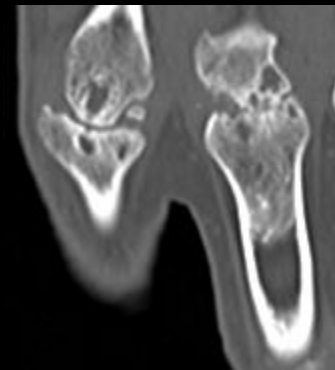
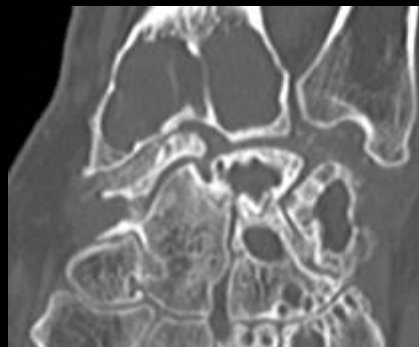
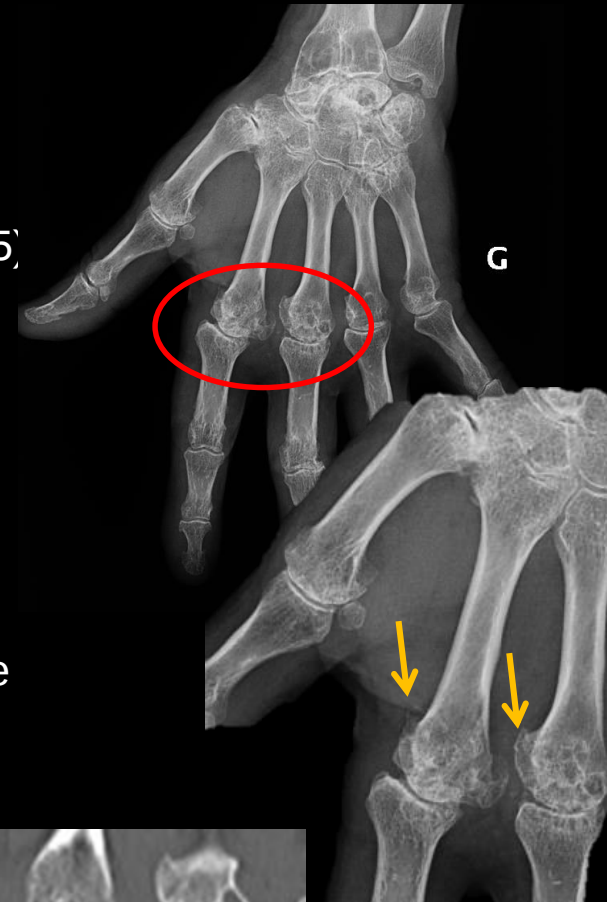
- Secondaire aux dépôts de CPP
- Fréquence augmente avec la durée de l'hémochromatose
- Corrélation avec la sévérité de la destruction articulaire
- Atteinte de la symphyse pubienne et du cartilage hyalin plus fréquente dans l'hémochromatose que dans la maladie à cristaux de CPP
- Calcifications para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



Sémiologie radiologique

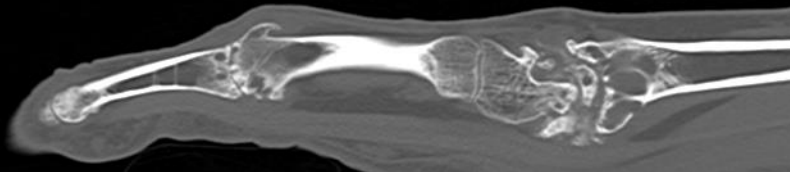
Arthropathie similaire à l'arthropathie à CPP mais avec certaines particularités:

- Prédilection pour les **MCP 2 et 3** (mais également 4 et 5)
- **Ostéophytose** marquée sur le bord radial des têtes des 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